



# ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΝΕΥΡΟΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ HELLENIC NEUROSURGERY



**ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΝΕΥΡΟΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ  
HELLENIC NEUROSURGERY**

**ΤΕΤΡΑΜΗΝΙΑΙΑ ΕΚΔΟΣΗ  
της Ελληνικής Νευροχειρουργικής Εταιρείας**

**PUBLISHED FOURMONTHLY  
Official Journal of the Hellenic Society of Neurosurgery**

**ΙΑΝΟΥΑΡΙΟΣ 2004  
ΤΟΜΟΣ 11ος • ΤΕΥΧΟΣ 1ο**

**ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΝΕΥΡΟΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ**

ΙΑΝΟΥΑΡΙΟΣ 2004

Τόμος 11, Τεύχος 1

Τετραμηνιαία έκδοση της ΕΛΛΗΝΙΚΗΣ ΝΕΥΡΟΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗΣ ΕΤΑΙΡΕΙΑΣ  
Απαγορεύεται η αναδημοσίευση μέρους ή άρ-  
θρου χωρίς την έγγραφη συγκατάθεση της  
Επιτροπής Σύνταξης του περιοδικού.

**ΥΠΕΥΘΥΝΟΙ ΣΥΝΤΑΞΗΣ**

Ι. ΔΙΟΙΚΗΤΙΚΟ ΣΥΜΒΟΥΛΙΟ ΕΛΛΗΝΙΚΗΣ ΝΕΥ-  
ΡΟΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗΣ ΕΤΑΙΡΕΙΑΣ

Πρόεδρος  
Αντιπρόεδρος  
Γεν. Γραμματέας  
Ταυίας  
Ειδ. Γραμματέας  
Μέλος  
Μέλος

A. Σερέτης  
Π. Σελβιαρίδης  
K. Κουζέλης  
B. Βάρσος  
I. Μπαλτάς  
Δ. Σακάς  
Γ. Σφακιανός

**EDITORIAL BOARD**

I. EXECUTIVE COMMITTEE OF THE SOCIETY

President  
Vice-President  
Secretary  
Treasurer  
As. Secretary  
Member  
Member

A. Seretis  
P. Selviarides  
K. Kouzelis  
V. Varsos  
I. Baltas  
D. Sakas  
G. Sfakianos

II. ΕΠΙΣΤΗΜΟΝΙΚΗ ΕΠΙΤΡΟΠΗ ΝΕΥΡΟΧΕΙΡΟΥ-  
ΡΓΙΚΗΣ ΕΤΑΙΡΕΙΑΣ

A. Ανδρέου  
Π. Σιούτος

II. SCIENTIFIC COMMITTEE OF THE SOCIETY

A. Andreou  
P. Sioutos

**ΕΠΙΤΡΟΠΗ ΣΥΝΤΑΞΗΣ**

Διευθυντής Σύνταξης  
Αναπληρωτές

Δ. Σακάς  
I. Μπαλτάς  
Γ. Σφακιανός

**ADVISORY BOARD**

President  
Vice-Presidents

D. Sakas  
I. Baltas  
G. Sfakianos

**Μέλη**

Δ. Αναγνωστόπουλος  
B. Βάρσος  
K. Κάσδαγλης  
A. Καραβέλης  
B. Κοντόπουλος  
Σ. Κώτσου  
A. Λεβέντης  
Θ. Μαραζιώτης  
Π. Μαριάτος  
K. Πολυζωίδης  
N. Προδρόμου  
E. Συγκούνας  
A. Τζουράς  
Φ. Τσιτσόπουλος  
Γ. Φόρογλου  
M. Φυλακτάκης

**Members**

D. Anagnostopoulos  
V. Varsos  
K. Kazdaglis  
A. Karavelis  
V. Kondopoulos  
S. Kotsou  
A. Levendis  
T. Maraziotis  
P. Mariatos  
K. Polyzoides  
N. Prodromou  
E. Sigounas  
A. Tzouras  
Ph. Tsitsopoulos  
G. Foroglou  
M. Fylaktakis

**ΕΚΔΟΤΗΣ**

N. Αργυρός

**EDITOR**

N. Argyros

## ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

**Η εμφάνιση του συνδρόμου Καθλωμένου Μυελού στους ενηλίκους: Περιγραφή περιστατικού (σελ. 9-11)**  
Κ. ΚΩΣΤΑΒΑΡΑΣ, Π. ΣΙΟΥΤΟΣ, Ν. ΤΖΕΡΑΚΗΣ, Χ. ΣΤΕΡΓΙΟΥ, Κ. ΧΑΡΑΛΑΜΠΙΔΗΣ, Ε. ΑΝΤΩ-  
ΝΙΟΥ, Γ. ΟΡΦΑΝΙΔΗΣ

**Χειρουργική αφαίρεση χονδρώματος του σηραγγώδους κόλπου (σελ. 15-19)**  
Μ. ΦΡΑΤΖΟΓΛΟΥ, Β. ΠΑΝΑΓΙΩΤΟΠΟΥΛΟΣ, Δ. ΜΠΑΧΑΛ, Θ. ΜΑΡΑΖΙΩΤΗΣ

**Χειρουργική της επιληψίας στο Γ.Ν.Α. "Γ. Γεννηματάς": Αποτελέσματα της πρόσθιας κροταφικής  
λοβεκτομής / αμυγδαλοϊπποκαμπεκτομής επί φαρμακοανθεκτικών ασθενών του ειδικού ιατρείου  
επιληψίας (σελ. 20-26)**

Π. ΣΙΟΥΤΟΣ, Σ. ΓΙΑΝΝΑΚΟΔΗΜΟΣ, Ε. ΑΝΤΩΝΙΟΥ, Κ. ΓΑΡΓΑΝΗΣ, Α. ΣΑΡΑΦΙΑΝΟΣ, Κ. ΚΩ-  
ΣΤΑΒΑΡΑΣ, Κ. ΧΑΡΑΛΑΜΠΙΔΗΣ, Κ. ΛΥΜΠΕΡΟΠΟΥΛΟΣ, Γ. ΟΡΦΑΝΙΔΗΣ, Α. ΛΕΒΕΝΤΗΣ, Κ.  
ΚΑΡΑΓΕΩΡΓΙΟΥ

**Απόφραξη (σύγκλιση) ή ατρησία των αραχνοειδών λαχνών ("Εξωτερικός Υδροκέφαλος") (σελ. 27-32)**  
Χ. ΣΥΡΜΟΣ, Ν. ΣΥΡΜΟΣ, Ε. ΣΥΡΜΟΥ, Α. ΧΑΤΖΗΣΩΤΗΡΙΟΥ, Γ. ΙΩΑΝΝΟΥ, Ι. ΜΠΑΛΟΓΙΑΝ-  
ΝΗΣ, Ε. ΧΑΡΙΤΑΝΤΗ, Α. ΔΗΜΗΤΡΙΑΔΗΣ

**Το σύνδρομο του κακοποιημένου παιδιού (σελ. 33-35)**  
Γ. ΣΦΑΚΙΑΝΟΣ, Μ. ΧΑΣΙΩΤΟΥ, Γ. ΠΙΤΣΟΥΛΑΚΗΣ, Ν. ΠΡΟΔΡΟΜΟΥ

**Εξάλλαξη περιφερειακού πλεγματοειδούς νευρινώματος σε σάρκωμα σε αγόρι με νευροϊνωμάτωση τύπου  
I (σελ. 36-38)**  
Μ. ΧΑΣΙΩΤΟΥ, Γ. ΣΦΑΚΙΑΝΟΣ, Κ. ΣΤΕΦΑΝΑΚΗ, Ν. ΠΡΟΔΡΟΜΟΥ

**Ενδείξεις χειρουργικής αντιμετώπισης προλακτινωμάτων (σελ. 39-46)**  
Ν. ΤΖΕΡΑΚΗΣ, Ν. ΓΕΩΡΓΑΚΟΥΛΙΑΣ, Κ. ΚΩΣΤΑΒΑΡΑΣ, Μ. ΖΩΤΟΥ, Δ. ΠΑΠΑΔΟΓΙΑΣ, Γ. ΠΙΑΔΙ-  
ΤΗΣ, Α. ΛΕΒΕΝΤΗΣ, Γ. ΟΡΦΑΝΙΔΗΣ

**Ιστορική αναδρομή στην αντιμετώπιση του υδροκέφαλου (σελ. 47-55)**  
Ι. ΜΠΑΛΟΓΙΑΝΝΗΣ, Ν. ΣΥΡΜΟΣ, Ε. ΣΥΡΜΟΥ, Ν. ΦΟΡΟΓΛΟΥ, Χ. ΣΥΡΜΟΣ

**Παρουσίαση ενός περιστατικού μακροαδενώματος υπόφυσης στα πλαίσια συνδρόμου πολλαπλής ενδο-  
κρινικής νεοπλασίας τύπου I (Μ.Ε.Ν. Ι) (σελ. 56-60)**  
Π. ΣΑΚΕΛΛΑΡΙΟΥ, Κ. ΒΙΟΛΑΡΗΣ, Κ. ΚΟΥΖΟΥΝΙΑΣ, Ι. ΜΠΑΛΤΑΣ, Μ. ΦΥΛΑΚΤΑΚΗΣ

## TABLE OF CONTENTS

### **Tethered cord syndrome in adults: A case report (p. 9-11)**

K. KOSTAVARAS, P. SIOUTOS, N. TZERAKIS, CH. STERGIU, K. CHARALAMBIDIS, E. ANTONIOU, G. ORFANIDIS

### **Cavernous sinus chondroma (p. 15-19)**

M. FRATZOGLU, V. PANAYIOTOPOULOS, D. BAHAL, T. MARAZIOTIS

### **Epilepsy surgery at the Athens General Hospital: Results of the anterior temporal lobectomy / amygdalohippocampectomy in patients with methodically intractable seizures (p. 20-26)**

P. SIOUTOS, S. GIANNAKODIMOS, E. ANTONIOU, K. GARGANIS, K. LIMPEROPOULOS, A. SARAFIANOS, K. KOSTAVARAS, K. CHARALAMBIDIS, G. ORFANIDIS, A. LEVENTIS, K. KARAGEORGIOU

### **Occlusion or atresia of the arachnoid villi (External Hydrocephalus) (p. 27-32)**

C. SYRMOS, N. SYRMOS, E. SYRMOU, A. HADZISOTIRIOU, Y. IOANNOU, J. BALOYANNIS, A. HARITANDI, A. DIMITRIADIS

### **The battered child syndrome (p. 33-35)**

G. SFAKIANOS, M. HASIOTOU, G. PITSOULAKIS, N. PRODROMOU

### **Malignancy of a plexiform neurinoma in a 4 years old boy with neuroinomatosis (p. 36-38)**

M. HASIOTOU, G. SFAKIANOS, K. STEFANAKI, N. PRODROMOU

### **Indications for surgical intervention of prolactinomas (p. 39-46)**

N. TZERAKIS, N. GEORGAKOULIAS, K. KOSTAVARAS, M. ZOTOU, D. PAPADOGIAS, G. PIADITIS, A. LEVENTIS, G. ORFANIDIS

### **The history of hydrocephalus (p. 47-55)**

I. BALOYANNIS, N. SYRMOS, E. SYRMOU, N. FOROGLU, H. SYRMOS

### **Case report: Pituitary macroadenoma in the context of the multiple endocrinomatosis syndrome type I (p. 56-60)**

P. SAKELLARIOU, K. VIOLARIS, K. KOUZOUNIAS, I. MPALTAS, M. FYLAKTAKIS

## Η εμφάνιση του Συνδρόμου Καθλωμένου Μυελού στους ενήλικους : Περιγραφή περιστατικού

Κωσταβάρας Κ.,  
Σιούτος Π.,  
Τζεράκης Ν.,  
Στεργίου Χ.,  
Χαραλαμπίδης Κ.,  
Αντωνίου Ε.,  
Ορφανίδης Γ.

Περιγράφεται η περίπτωση μίας γυναίκας ηλικίας 60 ετών με Σύνδρομο Καθλωμένου Μυελού (ΣΚΜ). Το σύνδρομο αυτό προκαλείται από την καθήλωση, σε χαμηλότερο από το κανονικό επίπεδο, του μυελικού κώνου και εκδηλώνεται κυρίως στα παιδιά, αλλά σπανίως εμφανίζεται και στους ενήλικους. Με την ευκαιρία του περιστατικού αυτού ανασκοπείται η σχετική βιβλιογραφία.

Νευροχειρουργική Κλινική  
Γ.Ν.Α. "Γ. Γεννηματάς"

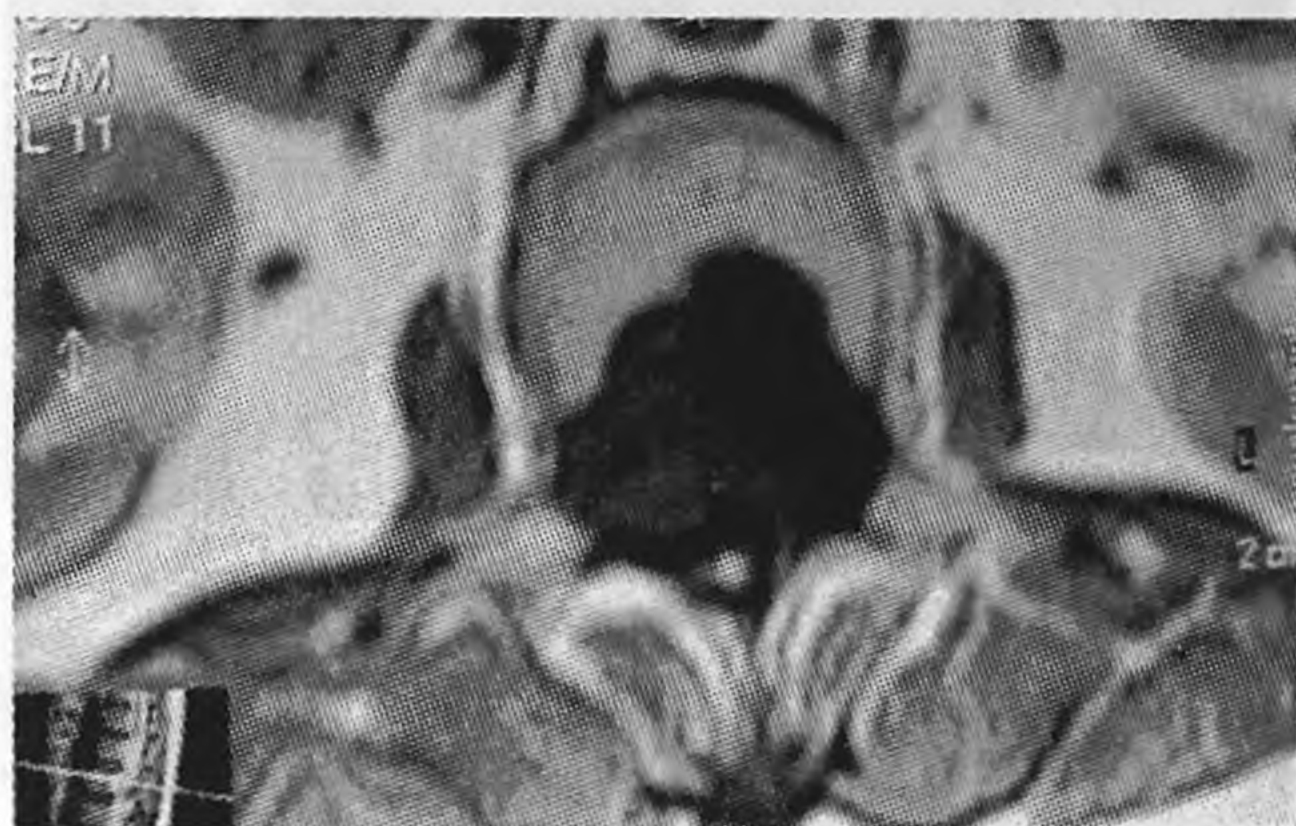
Όροι ευρετηρίου: Σύνδρομο Καθλωμένου Μυελού

### ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η επέκταση του μυελικού κώνου πέραν του επιπέδου του Ο2 σπονδύλου και η εξ' αυτής προκαλούμενη κλινική εικόνα ορίζεται ως ΣΚΜ<sup>1</sup>. Το σύνδρομο συχνά συνδυάζεται με πάχυνση του τελικού νηματίου ή και ενδοσκληρίδιο λίπωμα. Ως γνωστόν, στο έμβryo η σπονδυλική στήλη και ο νωτιαίος μυελός αρχικά συμβαδίζουν καθώς αναπτύσσονται κατά μήκος. Από κάποιο σημείο και πέρα όμως το οστέινο περίβλημα μεγαλώνει ταχύτερα κι έτσι την 30η εβδομάδα της κύησης ο μυελικός κώνος βρίσκεται στο ύψος του Ο3 σπονδύλου, ενώ στον ενήλικο είναι πάνω από τον Ο1 ή Ο2 σπόνδυλο. Οποιαδήποτε βλάβη προκαλέσει καθήλωση του μυελικού κώνου σε χαμηλότερο επίπεδο, είτε συγγενής είτε επίκτητη, θα έχει ως αποτέλεσμα την εμφάνιση του ΣΚΜ. Οι κλινικές εκδηλώσεις εμφανίζονται συνήθως στα παιδιά, σπανίως όμως καθυστερούν ως την ενήλικη ζωή. Σ' αυτές τις περιπτώσεις η διάγνωση αργεί λόγω χαμηλού δείκτη υποψίας από τη μεριά των κλινικών ιατρών. Παρουσιάζεται η περίπτωση ενός συνδρόμου ΣΚΜ σε γυναίκα 60 ετών που χειρουργήθηκε στην Κλινική μας και ανασκοπείται η σχετική βιβλιογραφία.

### ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

Πρόκειται για γυναίκα 60 ετών που προσέρχεται λόγω αμφοτερόπλευρης οσφυοισχιαλγίας και διαταραχών στην ούρηση, προβλήματα που ξεκίνησαν 2 χρόνια πριν και προοδευτικά χειροτερεύουν. Η νευρολογική εξέταση ανέδειξε υπαισθησία τύπου σέλλας. Ο απεικονιστικός έλεγχος με CT και MRI



Εικ. 1: Εγκάρσια T1 ακολουθία ΟΜΣΣ



Εικ. 2: Εγκάρσια T2 ακολουθία ΟΜΣΣ

οσφυϊκής μοίρας της σπονδυλικής στήλης πιθανολογούσε χωροκατακτητική επεξεργασία, κυστικής κατά βάση μορφολογίας, πίσω από τα σώματα των Ο1 και Ο2 σπονδύλων, που προκαλούσε διάβρωση στην οπίσθια επιφάνειά τους.



Εικ. 3: Οβελιαία T1 ακολουθία ΟΜΣΣ



Εικ. 4: Οβελιαία T2 ακολουθία ΟΜΣΣ

Στο χειρουργείο έγινε πεταλεκτομή των 01, 02 και 03 σπονδύλων. Μετά την διάνοιξη της σκληρής μήνιγγας, βρέθηκαν πολλαπλές συμφύσεις και διαφράγματα που καθήλωναν τις ρίζες της ιππουρίδας κατά ομάδες. Έγινε λύση των συμφύσεων της πεπαχυσμένης αραχνοειδούς και κινητοποίηση των ριζών. Στο ύψος 01-02 διαπιστώθηκε η ύπαρξη ασβεστοποιημένου μορφώματος ενδοσκληριδίας που καθήλωνε το μυελικό κώνο, (ο οποίος εμφάνιζε γλοιωτικές και ισχαιμικές αλλοιώσεις ) καθώς και το τελικό νημάτιο. Η καθήλωση αυτή λύθηκε.

Μετεγχειρητικά η ασθενής παρουσίασε βελτίωση της κλινικής εικόνας (ύφεση του άλγους, βελτίωση στον έλεγχο των σφιγκτήρων, ανάκτηση της αισθητικότητας του περινέου). Την 8η μετεγχειρητική ημέρα παρουσίασε εκροή ENY από το τραύμα που αντιμετωπίστηκε επιτυχώς με εξωτερική οσφυϊκή παροχέτευση. Η παθολογοανατομική εξέταση του χειρουργικού υλικού έδειξε νευρογλοία στο τμήμα που απεικονιζόταν ως τοίχωμα της "κύστης" στην Μαγνητική Τομογραφία ενώ το "σκληρό μόρφωμα" που καθήλωνε τον μυελικό κώνο αποτελούταν από συνδετικό ιστό με εναποθέσεις αλάτων ασβετίου. Δεν παρατηρήθηκε νεοπλασματικός ιστός στο παρασκευάσμα.

## ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Ως ΣΚΜ ορίζεται η χαμηλή θέση του μυελικού κώνου, που συνδυάζεται με κοντό, πεπαχυσμένο τελικό νημάτιο<sup>4,5</sup>. Απαντάται συχνότερα στο γυναικείο φύλο. Το ΣΚΜ παρατηρείται κυρίως στα παιδιά, υπάρχουν όμως στην βιβλιογραφία και περιορισμένες σειρές με ενήλικους. Πολλές φορές η διάγνωση καθυστερεί για χρόνια, καθώς τα συμπτώματα μοιάζουν με αυτά συχνότερων παθήσεων όπως πχ η κήλη μεσοσπονδυλίου δίσκου. Συνεπώς το σύνδρομο υποδιαγιγνώσκεται. Οι ασθενείς με ΣΚΜ βρίσκονται σε κίνδυνο νευρολογικής επιδείνωσης αν δεν αντιμετωπιστούν χειρουργικά. Σε αρκετούς ασθενείς αναγνωρίζεται ένας σαφής παράγοντας που πυροδοτεί την έναρξη των συμπτωμάτων πχ ένας τραυματισμός στην οσφή, η απότομη και βίαιη κάμψη των μηρών στην άρθρωση του ισχίου, η άρση βάρους κλπ. Επίσης το σύνδρομο συχνά εμφανίζεται στην εφηβεία, όπου το σώμα επιταχύνει την ανάπτυξή του.

Το ΣΚΜ εκδηλώνεται με πόνο στη οσφή, που αντανακλά και στα δυό κάτω άκρα, διαταραχές στη βάδιση, διαταραχές αισθητικότητας, σφιγκτήρων καθώς και παραμορφώσεις στη σπονδυλική στήλη (πχ



Εικ. 5: ΣΑξονική Τομογραφία ΟΜΣΣ

σκολίωση) και στους άκρους πόδες. Στους μισούς περίπου ασθενείς υπάρχει και κάποια δερματική εκδήλωση όπως υπερχρωματισμός, αιμαγγείωμα υποδόριο λίπωμα κλπ. Όπως έδειξαν οι κλασικές μελέτες του Yamada<sup>2</sup>, η κατά μήκος έλξη του νωτιαίου μυελού προκαλεί ισχαιμία και αλλοιώσεις στις κυτταρικές μεμβράνες, ευρήματα που εξηγούν παθοφυσιολογικά την κλινική εικόνα.

Ο προεγχειρητικός έλεγχος περιλαμβάνει τις απλές ακτινογραφίες, την Μαγνητική Τομογραφία (ή και την CT-μυελογραφία) και την ουροδυναμική μελέτη. Ο μυελικός κώνος βρίσκεται κάτω από το επίπεδο του Ο2 σπονδύλου και το τελικό νηματίο έχει διάμετρο πάνω από 2 mm. Ως προς τα ακτινολογικά κριτήρια, σημειωτέον πως υπάρχουν άνθρωποι με συγγενώς χαμηλό μυελικό κώνο, αλλά με φυσιολογικής διαμέτρου τελικό νηματίο, οι οποίοι δεν παρουσιάζουν την κλινική εικόνα του ΣΚΜ.

Η χειρουργική αντιμετώπιση συνίσταται στην διατομή του τελικού νηματίου και την αφαίρεση, όποτε είναι εφικτό, κάθε παθολογικής σύμφυσης ή άλλου ιστού που καθλώνει τον μυελικό κώνο σε χαμηλή θέση<sup>1,3</sup>. Στο χειρουργικό μικροσκόπιο, το τελικό νηματίο ξεχωρίζει από τις γύρω ρίζες λόγω της λευκότερης χροιάς του και του οψιοειδούς πορευόμενου αγγείου που βρίσκεται πάνω του. Ο διαχωρισμός των νευρικών στοιχείων από τις συμφύσεις ή το λίπωμα είναι πολλές φορές δυσκολότατος. Είναι αυτονόητο ότι νέες συμφύσεις μπορεί μετεγχειρητικά να επανακαθηλώσουν τον μυελικό κώνο σε χαμηλή θέση και για το λόγο αυτό έχει μάλιστα προταθεί η τοποθέτηση μεμβράνης ενδοσκληριδίας που θα εμποδίσει την εξέλιξη αυτή.

Ως προς το αποτέλεσμα της επέμβασης, ο πόνος και οι κινητικές και αισθητικές διαταραχές συνήθως

υποχωρούν, αλλά παραμένουν τα ενοχλήματα από τους σφιγκτήρες. Συνεπώς μόνο η έγκαιρη διάγνωση και αντιμετώπιση μπορεί να προλάβει τις μη αντιστρεπτές εκδηλώσεις του ΣΚΜ.

Με βάση τὰ ανωτέρω η περίπτωση ενός ασθενούς με πόνο εντοπισμένο στο περίνεο, ή διάχτυα, (χωρίς ριζιτικό χαρακτήρα) σε ένα ή και στα δύο κάτω άκρα, με ιστορικό χειρουργείου για μηνιγγομυελοκήλη στην παιδική ηλικία, με ενδείξεις δισχιδούς ράχης (πχ δερματικές εκδηλώσεις ή οστικές παραμορφώσεις) και κάποτε με σημεία ανώτερου και κατώτερου κινητικού νευρώνα στην κλινική εξέταση των κάτω άκρων, πρέπει να εγείρει υποψία ως προς την ύπαρξη του ΣΚΜ.

## SUMMARY

### TETHERED CORD SYNDROME IN ADULTS : A CASE REPORT

Kostavaras K, Sioutos P, Tzerakis N, Stergiou Ch,  
Charalambidis K, Antoniou E, Orfanidis G.

A rare case of tethered cord syndrome in a 60 years old woman is presented here. The syndrome is caused by the abnormally low position of the conus medullaris (i.e. below the level of L2 vertebra) which is usually associated with a thick filum terminale. It is usually observed in children but occasionally seen in adults. The diagnosis must be made early, in order to prevent irreversible neurological deficits.

## ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. D.Pang, J.E.Wilberger Tethered cord syndrome in adults *J Neurosurg* 57:32- 47, 1982
2. S.Yamada, D.E.Zinke, D.Sanders Pathophysiology of 'tethered cord syndrome' *J Neurosurg* 54:494-503, 1981
3. R.V.Leeuwen, N.C.Notermans, W.P.Vandertop Surgery in adults with tethered cord syndrome : outcome study with independent clinical review *J Neurosurg (Spine)*94: 205-209, 2001
4. G.J.Garceau The filum terminale syndrome *J Bone Joint Surg (Am)* 35;711-716, 1953
5. H.J.Hoffman, E.B.Hendrick, R.P.Humphreys The tethered spinal cord : its protean manifestations, diagnosis and surgical correction *Child's Brain* 1976;2(3):145-155

## Χειρουργική αφαίρεση χονδρώματος του σφραγγώδους κόλπου

Φρατζόγλου Μ.,  
Παναγιωτόπουλος Β.,  
Μπαχάλ Δ.,  
Μαραζιώτης Θ.

Τα χονδρώματα είναι όγκοι της βάσης του κρανίου που εντοπίζονται στην επιπιακή και παραεπιπιακή περιοχή και διηθούν συνήθως τον σφραγγώδη κόλπο. Τα χονδρώματα που εξορμούνται αμιγώς από τον σφραγγώδη κόλπο είναι σπάνια και μόνο λίγες αναφορές έχουν γίνει μέχρι σήμερα. Άνδρας ηλικίας 50 ετών εμφανίστηκε στα εξωτερικά ιατρεία με διπλωπία συνεπεία παράλυσης του αριστερού απαγωγού νεύρου και άλγος ημιπροσώπου αριστερά, συμπτώματα που είχαν μία προοδευτική εξέλιξη και επιδεινώθηκαν κυρίως τις τελευταίες δύο εβδομάδες. Η αξονική και αρχήν και κατόπιν η μαγνητική τομογραφία εγκεφάλου έδειξαν μάζα που καταλάμβανε τον αριστερό σφραγγώδη κόλπο και επεκτείνονταν στο σύστοιχο λιθοειδές οστόν μέχρι το ύψος του τοξοειδούς επάρματος. Διενεργήθηκε αριστερή διαπτεριακή κρανιοτομία και ενδοσκληρίδια υφολική αφαίρεση του όγκου δια μέσου του πλάγιου τοιχώματος του σφραγγώδους κόλπου. Η ιστολογική εξέταση διέγνωσε χόνδρωμα. Η μετεγχειρητική πορεία του ασθενή ήταν ομαλή με εξάλειψη του άλγους του αριστερού ημιπροσώπου και βελτίωση της διπλωπίας.

Νευροχειρουργική Κλινική  
Πανεπιστημιακού Νοσοκομείου  
Πατρών

Όροι ευρετηρίου: Σφραγγώδης κόλπος, χόνδρωμα, βάση κρανίου.

### ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Υπάρχουν αντιπαραθέσεις όσον αφορά την επιλογή της πιο σωστής προσπέλασης για όγκους του σφραγγώδους κόλπου. Πολλοί συγγραφείς με εμπειρία στη χειρουργική του σφραγγώδους κόλπου διατυπώνουν ότι πρέπει να εξατομικεύεται η προσπέλαση σύμφωνα με τη φύση του όγκου και την ακριβή εντόπιση του στο σφραγγώδη κόλπο και στις γειτονικές περιοχές<sup>2,4,11,16,18</sup>. Αν και τα χονδρώματα είναι όγκοι που εξορμούνται αποκλειστικά από το σφραγγώδη κόλπο, εν τούτοις λόγω της σπανιότητάς τους, λίγες αναφορές έχουν γίνει για τη χειρουργική αφαίρεση των χωροεξεργασιών αυτών.<sup>19</sup>

Η παρούσα εργασία αναφέρεται στο σπάνιο αυτό περιστατικό εστιάζοντας κυρίως στη χειρουργική προσπέλαση παρομοίων όγκων.

### ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΤΟΥ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

Ο πενήντάχρονος ασθενής κατά την εισαγωγή του στο Νοσοκομείο παραπονείτο για άλγος στη περιοχή του προσώπου αριστερά και διπλωπία. Το άλγος ήταν συνεχές, συνοδεύονταν δε από έντονο αίσθημα αιμωδίας. Η νευρολογική εξέταση απεκάλυψε παράλυση του απαγωγού νεύρου αριστερά, σύστοιχη υπαισθησία του προσώπου και ελαττωμένο αντανάκλαστικό του κερατοειδούς.

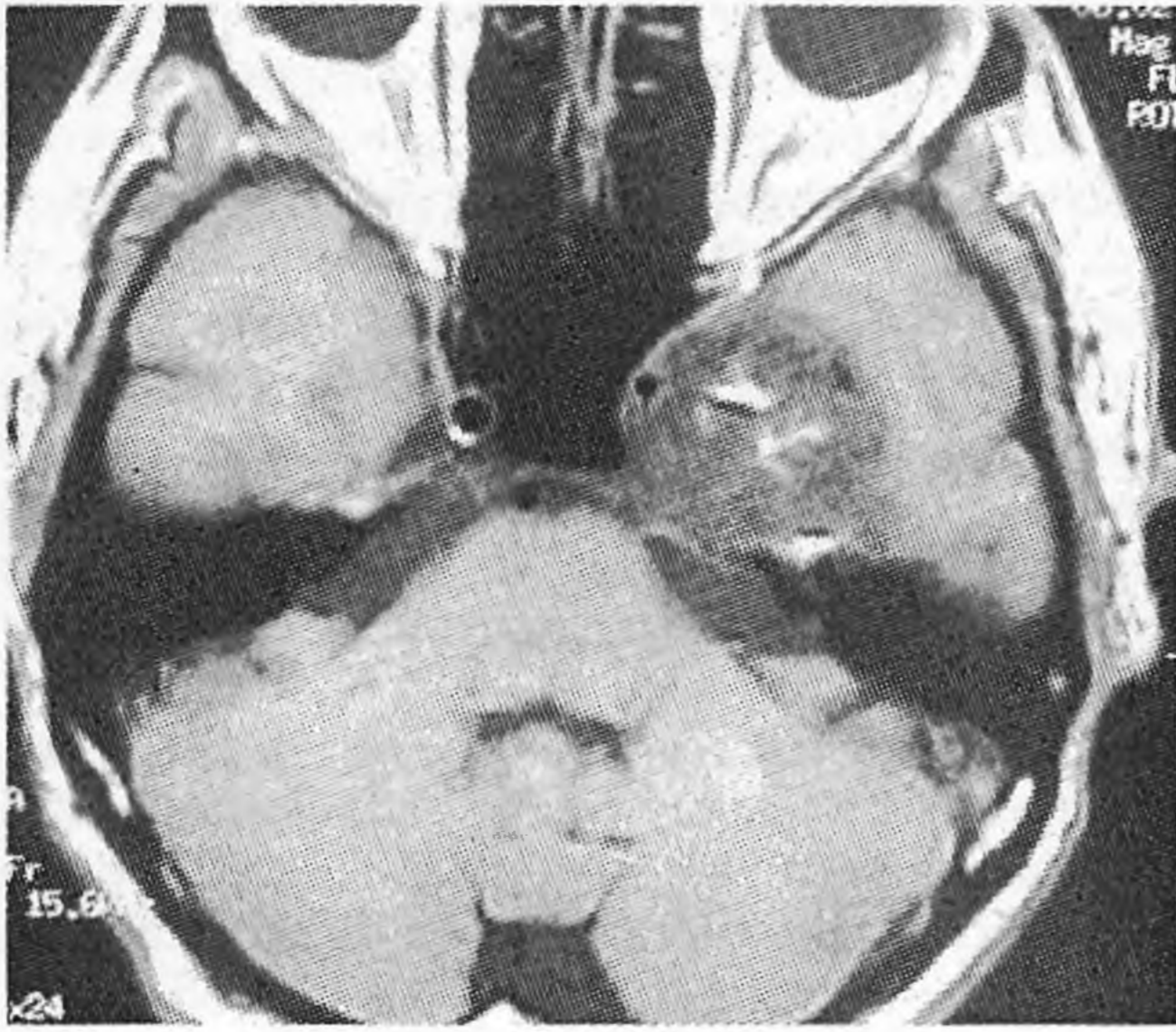
Η μαγνητική τομογραφία εγκεφάλου ανέδειξε χωροεξεργασία με χαμηλό σήμα στη T1 ακολουθία

και υψηλό στη T2. Ο όγκος καταλάμβανε τον αριστερό σφραγγώδη κόλπο και επεκτείνονταν ενδοσκληρίδια κατά το μήκος του λιθοειδούς οστού, μετά δε από τη χορήγηση παραμαγνητικής ουσίας, παρατηρήθηκε ανομοιογενής πρόσληψή του όγκου (εκ.1.α,β,γ).

### Χειρουργική προσπέλαση

Διαλέξαμε την ενδοσκληρίδια προσπέλαση διότι ο όγκος βρισκόταν κατά το πλείστον στο πλάγιο τοίχωμα του σφραγγώδους κόλπου. Διενεργήθηκε διαπτεριακή κρανιοτομία. Μετά τη διάνοιξη της Σιλούειου δεξαμενής με παρεκτόπιση του αριστερού κροταφικού λοβού, αποκαλύφθηκε το πλάγιο τοίχωμα του σύστοιχου σφραγγώδους κόλπου.

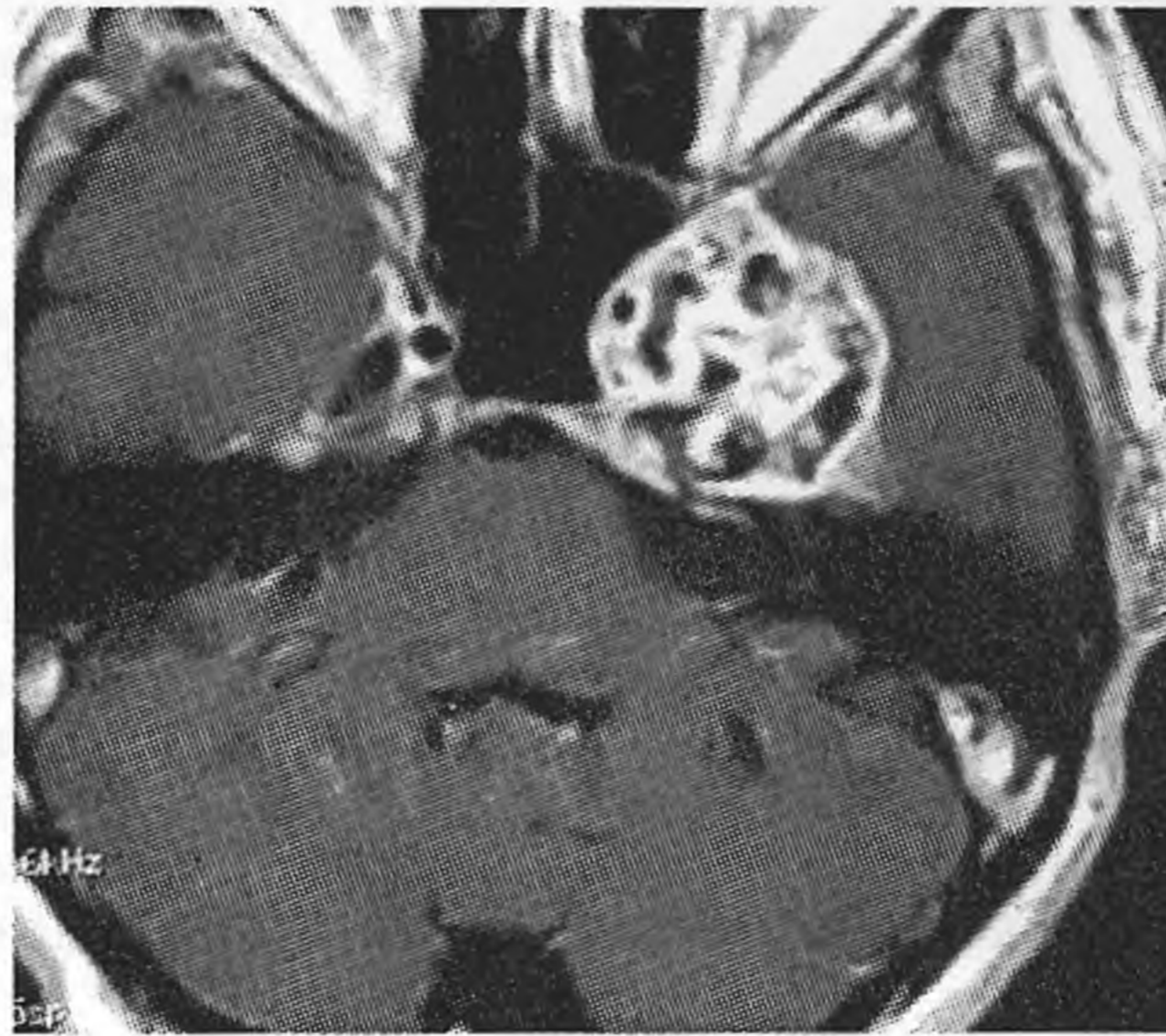
Αφού ανοίχθηκαν και οι δύο στοιβάδες της σκληράς μήνιγγος που αποτελούν το πλάγιο τοίχωμα του σφραγγώδους κόλπου, εμφανίστηκε ο όγκος φαιού χρώματος ο οποίος αφαιρείτο εύκολα με τη βοήθεια των υπερήχων τύπου Selector. Η αιμορραγία από το κόλπο ήταν ελεγχόμενη επειδή στην ουσία ο όγκος καταλάμβανε όλο το κόλπο. Κατά την αφαίρεση του όγκου υπήρχαν και αρκετές αποπιτανώσεις καθώς και μικρά οστικά τεμάχια από το λιθοειδές οστόν. Στην οπίσθια επιφάνεια του λιθοειδούς ο όγκος είχε στην ουσία συνοστεωθεί και δεν μπορούσε να αφαιρεθεί με τα συνηθισμένα εργαλεία παρά μόνο με τη βοήθεια ηλεκτρικού οστεογλύφανου. Θεωρώντας ότι το υπολειπόμενο τμήμα του όγκου είχε στην ουσία



Εικ. 1α



Εικ. 1β



Εικ. 1γ

Εικ. 1α, β, γ: MRI εγκεφάλου. T1 ακολουθία προ (α) και μετά έγχυση σκιαγραφικού (β), εγκάρσια τομή. Παρατηρείται ευμεγέθης όγκος χαμηλού σήματος που καταλαμβάνει τον αριστερό σηραγγώδη κόλπο. Στην T2 ακολουθία (γ), το σήμα είναι υψηλό. Το χαμηλό σήμα εντός του όγκου οφείλεται στις αποτιτανώσεις.

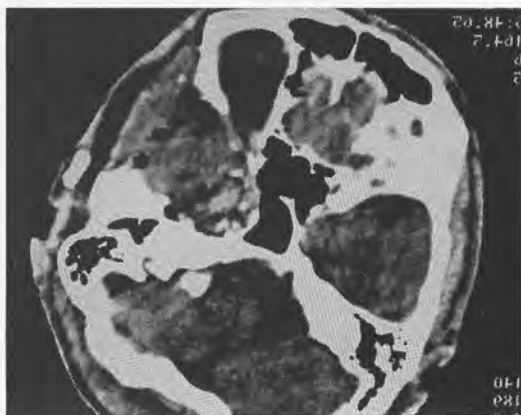
αποτιτανωθεί αποφασίσαμε να σταματήσουμε την επέμβαση. Μετεγχειρητική αξονική τομογραφία έδειξε ότι αφαιρέθηκε το μεγαλύτερο τμήμα του όγκου εντός του σηραγγώδους κόλπου (εικ.2 α,β).

Μετεγχειρητικά ο ασθενής δεν παρουσίαζε πλέον άλγος στο πρόσωπο, υπήρχε δε, προοδευτική βελτίωση της διπλωπίας και της κινητικότητας του αριστερού οφθαλμού.

Η ιστολογική εξέταση διέγνωσε χόνδρωμα.

#### ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Τα χονδρώματα είναι καλοήθεις όγκοι αποτελούμενοι από ώριμο υαλώδη χόνδρο οι οποίοι εκφύονται από το οστό κατά τη διάρκεια της ενδοχονδρικής οστεοποίησης<sup>1,5</sup>.



Εικ. 2α



Εικ. 2β

Εικ. 2α, β: CT εγκεφάλου, αντίστοιχα προ (β) και μετά (α) από τη χειρουργική επέμβαση. Το ενδοσηραγγώδες τμήμα του όγκου έχει αφαιρεθεί.

Αν και σπάνιοι όγκοι, όταν εμφανίζονται, εντοπίζονται κυρίως στον σηραγγώδη κόλπο.

Τα συμπτώματα είναι παρόμοια με τους όγκους που εξορμούνται από το σηραγγώδη κόλπο: πλειστικά φαινόμενα των κρανιακών νεύρων που διαπερνούν το σηραγγώδη κόλπο όπως π.χ διπλωπία, υπαισθησία προσώπου. Ο ασθενής μας παρουσίαζε άλγος και αμφοδίες σε όλο το αριστερό ημιπρόσωπο προφανώς λόγω πίεσης του τριδύμου νεύρου, και διπλωπία λόγω πίεσης του απαγωγού.

Απεικονιστικά θα πρέπει να γίνει διαφορική διάγνωση με τα μηνιγγιώματα του σηραγγώδους κόλπου ή άλλους χονδροειδείς όγκους<sup>2</sup>. Στοιχεία στη Μαγνητική τομογραφία που ενισχύουν τη διάγνωση ότι πρόκειται για χόνδρωμα είναι κυρίως τα ακόλουθα: διάσπαρτες αποιτανώσεις, κατά τόπους καταστροφή του οστού ή των οστών στη γύρω περιοχή ή και ενσωμάτωση του όγκου με τα οστά όπως γίνεται με τα καλοήγη οστεώματα, καθώς και με αυξημένο σήμα στις T2 ακολουθίες<sup>18,9,12,19,20</sup>. Τα χαρακτηριστικά αυτά απεικονιστικά ευρήματα υπήρχαν και στον ασθενή της κλινικής μας.

Σχεδιάζοντας τη χειρουργική αφαίρεση όγκου του σηραγγώδους κόλπου θα πρέπει να ξεχωρίσουμε όσο είναι δυνατό, εάν ο όγκος βρίσκεται κυρίως στο πλάγιο τοίχωμα του κόλπου ή όχι, σημαντικό στοιχείο για τη διενέργεια εξωσκληρίδιας ή ενδοσκληρίδιας προσπέλασης. Επειδή ο όγκος εντοπιζόταν κυρίως στο πλάγιο τοίχωμα του κόλπου αποφασίσαμε να επιλέξουμε τη τροποποιημένη ενδοσκληρίδια προσπέλαση κατά Perneczky<sup>9</sup>. Γνωρίζοντας ότι η σκληρά μήνιγγα του πλαιγίου τοιχώματος του σηραγγώδους κόλπου αποτελείται από δύο φύλλα-τοιχώματα μεταξύ των οποίων βρίσκονται τα κρανιακά νεύρα III-IV, είναι δυνατό να ανοιχθεί το άνω τοίχωμα χωρίς να έχουμε αιμορραγία από το φλεβικό πλέγμα. Η διάνοιξη του άνω τοιχώματος έγινε στη περιοχή του τριγώνου του Parkinson<sup>8</sup>. Μετά την αφαίρεση αρκετού τμήματος του όγκου κατορθώσαμε να ξεχωρίσουμε το τροχιλιακό νεύρο από το πρώτο και δεύτερο κλάδο του τριδύμου. Στο βάθος του πεδίου διακρίνονταν παρεκτοπισμένη προς τα εμπρός και άνω η ενδοσηραγγώδης μούρα της έσω καρωτίδος. Καθ'όλη τη διάρκεια της επεμβάσεως, η αιμορραγία ήταν καθ'όλα ελεγχόμενη διότι δουλεύαμε μεταξύ των δύο στιβάδων του έξω τοιχώματος του σηραγγώδους κόλπου χωρίς να ανοιχθούν οι φλέβες του κόλπου.

Μετεγχειρητικά, ο ασθενής είχε γρήγορη βελτίωση των νευρολογικών συμπτωμάτων.

### Συμπερασματικά

Η τροποποιημένη ενδοσκληρίδια προσπέλαση διά μέσου του τριγώνου του Parkinson για την αφαίρεση όγκων του σηραγγώδους κόλπου αποτελεί μία ασφαλή, και σχετικά αναίμακτη χειρουργική μέθοδο με πολύ καλά αποτελέσματα για εξεργασίες του πλαιγίου τοιχώματος του σηραγγώδους κόλπου.

**SUMMARY**  
**CAVERNOUS SINUS CHONDROMA**

*Fratzoglou M., Panayiotopoulos V., Bahal D., Maraziotis T.*

Condromas of the base of the skull are most commonly found in the parasellar and sellar regions, and present varying degrees of involvement of the cavernous sinus. However, those confined mainly to the cavernous sinus are rare, and only a few cases have been reported.

A 50 year old man experienced left hemifacial pain followed by left abducens nerve palsy. Computerized tomography and magnetic resonance image depicted a well-circumscribed mass in the left cavernous sinus. A pterional craniotomy was used to approach this lesion intradurally. The tumor was subtotally removed. Histologically the mass was diagnosed as a mature chondroma.

Postoperatively, the left hemifacial pain disappeared and the diplopia improved from the first postoperative day.

Successful removal of lesions in the cavernous sinus requires individualisation of the case as well as choosing the correct surgical approach for the certain patient.

**ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ**

1. Acampora S, Troisi F, Fusco G, Del Gaiso S. Voluminous intracranial chondroma. *Surgical Neurology* 1982;18:254-7.
2. Al-mefty O, Smith RR. Surgery of tumor invading the cavernous sinus. *Surgical Neurology* 1988;30:370-81.
3. Durton J. Intracranial Solitary chondroma. *J Neurosurgery* 1978;49:460-3.
4. Harris SF, Rhoton Al Jr. Anatomy of the cavernous sinus: a microsurgical study. *J Neurosurgery*.1976;45:169-80.
5. Inoue T, Rhoton Al Jr, Theele D, Barry M. Surgical approach to the cavernous sinus: a microsurgical study. *Neurosurgery* 1990;26:903-22.
6. Lesion M, Jomin M. Direct microsurgical approach to intracavernous tumors, *Surgical Neurology*.1987;28:17-22.
7. Oezgen T, Pamir M, Akolon N, Bertan V, Onal B. Intracranial solitary chondroma. *J Neurosurgery*1984;61: 399-401.
8. Parkinson D. A surgical approach to the cavernous portion of the carotid artery: anatomical study and case report. *J Neurosurgery*.1965;23:473-83.
9. Perneczky A, Knosp E, Matula C. Microsurgical Approach to the cavernous sinus. *Advances in Neurosurgery*1989;17: 153-57.
10. Perneczky A, Knosp E, Vorkapic P. Direct Surgical approach to the infraclinoidal aneurysms. *Acta Neurochirurgica*1991; 53: 122-26.
11. Sekhar L, Sen C, Jho H.D, Janecka I. Surgical treatment of intracavernous neoplasms: a four years experience. *Neurosurgery* 1989;24:18-30.
12. Sunake T, Yutaka S, Hiroshi A. Surgical removal of a cavernous sinus chondroma. *Surgical Neurology*1997;48:153-9.
13. Umansky F, Nathan H. The lateral wall of a cavernous sinus with special reference to the nerves related to it. *J Neurosurgery*.1982;56:228-4.

# Χειρουργική της επιληψίας στο Γ.Ν.Α. "Γ. Γεννηματάς": Αποτελέσματα της πρόσθιας κροταφικής λοβεκτομής / αμυγδαλοϊπποκαμπεκτομής επί φαρμακοανθεκτικών ασθενών του ειδικού ιατρείου επιληψίας

Σιούτος Παναγιώτης<sup>1</sup>,  
Γιαννακόδημος Στυλιανός<sup>2</sup>,  
Αντωνίου Ευρυπίδης<sup>1</sup>,  
Γαργάνης Κυριάκος<sup>1</sup>,  
Σαραφινός Αθανάσιος<sup>1</sup>,  
Κωσταβάρας Κωνσταντίνος<sup>1</sup>,  
Χαραλαμπίδης Κωνσταντίνος<sup>1</sup>,  
Λυμπερόπουλος Κωνσταντίνος<sup>1</sup>,  
Ορφανίδης Γεώργιος<sup>1</sup>,  
Λεβέντης Αθανάσιος<sup>1</sup>,  
Κλημεντίνη Καραγεωργίου<sup>1</sup>

Ομάδα Χειρουργικής της  
Επιληψίας:  
Νευροχειρουργικό Τμήμα<sup>1</sup>,  
Ιατρείο Επιληψίας,  
Νευροφυσιολογικό Τμήμα και  
Νευρολογικό Τμήμα<sup>2</sup>, Τμήμα  
Μαγνητικής Τομογραφίας,  
Γ.Ν.Α. "Γ. Γεννηματάς", Αθήνα &  
μονάδα Επιληπτολογίας, Κλινική  
"Άγιος Λουκάς", Θεσσαλονίκη<sup>1</sup>

Παρουσιάζονται τα αποτελέσματα της πρόσθιας κροταφικής λοβεκτομής / αμυγδαλοϊπποκαμπεκτομής σε 8 φαρμακοανθεκτικούς ασθενείς με σύμπλοκες κρίσεις κροταφικού λοβού. Οι ασθενείς παρακολουθούνται στο ειδικό ιατρείο επιληψίας του Γ.Ν.Α. "Γ. Γεννηματάς" και αντιμετωπίστηκαν χειρουργικά στο Νοσοκομείο μας κατά την διάρκεια της τελευταίας διετίας. Περιγράφεται ο προεγχειρητικός έλεγχος στον οποίο υπεβλήθησαν οι ασθενείς και αξιολογείται η μετεγχειρητική τους πορεία όσον αφορά τον έλεγχο των κρίσεων. Ανασκοπείται η βιβλιογραφία όσον αφορά τους παράγοντες οι οποίοι επηρεάζουν την επίτευξη του στόχου της χειρουργικής επεμβάσεως δηλαδή την ακριβή εντόπιση της επιληπτογόνου εστίας κατά τον προεγχειρητικό έλεγχο και την επαρκή αφαίρεση του ιπποκάμπτου. Τέλος ανασκοπούνται τα αποτελέσματα μεγάλων σειρών της διεθνούς βιβλιογραφίας όσον αφορά τον έλεγχο των κρίσεων μετά την πρόσθια κροταφική λοβεκτομή / αμυγδαλοϊπποκαμπεκτομή.

**Όροι κλειδιά:** Φαρμακοανθεκτική Επιληψία, Σύμπλοκες Κρίσεις Κροταφικού λοβού, Πρόσθια Κροταφική Λοβεκτομή / Αμυγδαλοϊπποκαμπεκτομή.

## ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Υπολογίζεται ότι τό 20 % των ασθενών με επιληψία υπό φαρμακευτική αγωγή συνεχίζουν να εμφανίζουν κρίσεις<sup>1</sup>. Εάν ληφθεί υπ'όψιν ότι περίπου 2000 ασθενείς αναπτύσσουν ετησίως επιληψία στην Ελλάδα, προκύπτει ότι η επίπτωση της φαρμακοανθεκτικής επιληψίας στην χώρα μας είναι περίπου 400 ασθενείς κατ'έτος. Ως φαρμακοανθεκτική επιληψία ορίζεται η αποτυχία ελέγχου των επιληπτικών κρίσεων παρά την χορήγηση όλων των καθιερωμένων (συνδυασμών) αντιεπιληπτικών φαρμάκων. Εάν η επιθετική αντιμεπιληπτική αγωγή δέν αποδώσει εντός των πρώτων δύο ετών από την έναρξή της τότε είναι απίθανο να αποδώσει αργότερα. Κατ' ουσίαν η αποτελεσματικότητα των διαφόρων συνδυασμών αντιεπιληπτικών φαρμάκων οριοθετείται και αξιολογείται εντός 6 έως 12 μηνών από την έναρξη χορηγήσεώς τους. Οι σύμπλοκες κρίσεις του κροταφικού λοβού είναι από τις πλέον δύσκολα φαρμακευτικά αντιμετωπίσιμες μορφές επιληψίας<sup>1</sup>. Επειδή στο 70% περίπου των ασθενών με φαρμακοανθεκτική επιληψία αναδεικνύεται ως υπεύθυνη επιληπτογόνος εστία ο

ιππόκαμπος και οι έσω κροταφικές δομές, προκύπτει ότι περίπου 250-300 νέοι ασθενείς ετησίως στην χώρα μας πρέπει να αξιολογηθούν στο πρόγραμμα προεγχειρητικού ελέγχου ως πιθανοί υποψήφιοι πρόσθιας κροταφικής λοβεκτομής / αμυγδαλοϊπποκαμπεκτομής (ATLH)<sup>1</sup>.

Το ειδικό εξωτερικό ιατρείο επιληψίας του Γ.Ν.Α. "Γ. Γεννηματάς" λειτουργεί επί 15 ετη έχοντας προσφέρει υπηρεσίες σε 2.100 περίπου ασθενείς. Οι υποψήφιοι για την χειρουργική της επιληψίας ασθενείς αξιολογούνται και αντιμετωπίζονται από την ομάδα χειρουργικής της επιληψίας του Γ.Ν.Α. "Γ. Γεννηματάς" βάσει ειδικών πρωτοκόλλων προεγχειρητικής διερευνησεως και αντιμετώπισεως. Όλοι οι ασθενείς του ειδικού εξωτερικού ιατρείου επιληψίας με σχετιζόμενες με εντόπιση επιληψίες που πληρούν τα κριτήρια φαρμακοανθεκτικότητας ελέγχονται για την πιθανότητα υποψηφιότητάς τους για χειρουργική αντιμετώπιση. Ειδικότερα για τους ασθενείς με έσω κροταφική επιληψία, το standard πρότυπο προεγχειρητικής διερευνησεως περιλαμβάνει Μαγνητική Τομογραφία (MRI) εγκεφάλου (με ειδικά πρωτόκολλα απεικονιστικής μελέτης των κροταφικών



Εικ. 1: MTS δεξιού κροταφικού λοβού. Διακρίνεται η ατροφία του δεξιού ιπποκάμπτου (βέλος) και η διεύρυνση του κροταφικού κέρατος της δεξιάς πλαγίας κοιλίας (MRI, T1 ακολουθία, εγκάρσια τομή).



Εικ. 2: Ο μέσος κρανιακός βόθρος μικροσκοπικά μετά την ολοκλήρωση της δεξιάς πρόσθιας κροταφικής λοβεκτομής. Η άνω κροταφική έλικα προστατεύεται με ραπty.

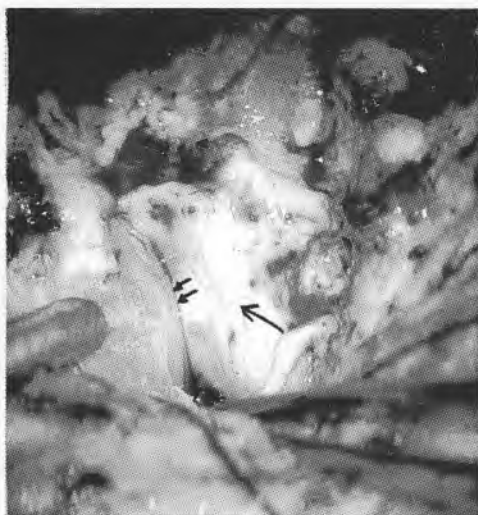
δομών), καταγραφή των κρίσεων σε Video / Ηλεκτροεγκεφαλογράφημα (Video/EEG), Νευροψυχολογικές Δοκιμασίες ελέγχου της μνήμης (WAIS-III) και έλεγχο λειτουργίας και πλαγιώσεως του λόγου και της μνήμης με την δοκιμασία νατριούχου αμυτάλης κατά την διάρκεια εκλεκτικής αγγειογραφίας (Wada test). Η μελέτη αυτή παρουσιάζει τα αποτελέσματα της σειράς των ασθενών του ειδικού εξωτερικού ιατρείου επιληψίας του Γ.Ν.Α.

"Γ.Γεννηματάς" οι οποίοι υπεβλήθησαν σε πρόσθια κροταφική λοβεκτομή / αμυγδαλοίπποκαμπεκτομή.

## ΥΛΙΚΟ ΚΑΙ ΜΕΘΟΔΟΙ

Η σειρά περιλαμβάνει 8 ασθενείς με έσω κροταφική φαρμακοανθεκτική επιληψία (5 άνδρες, 3 γυναίκες). Η μέση ηλικία των ασθενών κατά την χειρουργική επέμβαση ήταν 34.2 έτη και το εύρος εκυμαίνεται από 20 έως 58 έτη. Οι ασθενείς είχαν μέση προεγχειρητική παρακολούθηση στο ιατρείο επιληψίας 3.4 έτη με εύρος κυμαινόμενο από 1 έως 7 έτη. Η μέση διάρκεια νόσου ήταν 21.3 έτη με εύρος κυμαινόμενο από 5 έως 40 έτη. Η μέση μηνιαία συχνότητα κρίσεων προεγχειρητικά ήταν 18.6 με εύρος κυμαινόμενο από 3 έως 100 σύμπλοκες εστιακές κρίσεις χωρίς και με δευτερογενή γενίκευση. Ο προεγχειρητικός έλεγχος περιελάμβανε: Video/EEG (n=8), MRI εγκεφάλου (n=8), MRI Φασματοσκοπία (n=1), Νευροψυχολογικές Δοκιμασίες (n=8) και Wada test (n=8). Η δοκιμασία Wada και η αξιολόγησή της έγινε σε τέσσερις ασθενείς στην μονάδα επιληπτολογίας της Κλινικής "Άγιος Λουκάς" Θεσσαλονίκης. Ένας ασθενής ο οποίος υπεβλήθη σε αριστερά ATL/ΑΗ είχε επικράτηση του λόγου στο δεξιό ημισφαίριο όπως ανεδείχθη στην προεγχειρητική δοκιμασία Wada. Το συνηθέστερο εύρημα στην MRI εγκεφάλου ήταν η σκλήρυνση του ιπποκάμπτου (MTS) (n=6) οριζομένη απεικονιστικά ως: ατροφία ιπποκάμπτου και διεύρυνση κροταφικού κέρατος πλαγίας κοιλίας (n=4) και ατροφία ιπποκάμπτου, διεύρυνση κροταφικού κέρατος πλαγίας κοιλίας και υψηλό σήμα ιπποκάμπτου στην MRI εγκεφάλου (T2 ακολουθία και ακολουθία πρωτονίων) (n=2) (Εικόνα 1). Σε ένα ασθενή η MRI εγκεφάλου ανέδειξε γλοιώμα ιπποκάμπτου χαμηλής κακοήθειας και σε ένα άλλο ασθενή ανέδειξε βλάβη ιπποκάμπτου και αγκίστρου η οποία ιστολογικά διεγνώσθη ως μη αναπλαστικό ολιγοδενδρογλοιώμα.

Όλοι οι ασθενείς υπεβλήθησαν σε τυπική πρόσθια κροταφική λοβεκτομή / αμυγδαλοίπποκαμπεκτομή και σε δύο ασθενείς εγένετο επίσης εξαίρεση των χαμηλής κακοήθειας βλαβών του ιπποκάμπτου. Η πρόσθια κροταφική λοβεκτομή εκτείνεται από τόν πλό του κροταφικού λοβού προς τα πίσω έως 3 cm στο επικρατούν ημισφαίριο και έως 5 cm στο μη επικρατούν ημισφαίριο αντίστοιχα, περιλαμβάνουσα την μέση, κάτω, και τμήμα της ττρακτοειδούς έλικας, διατηρώντας άθικτη την άνω κροταφική έλικα (Εικόνα 2). Εν συνεχεία αναγνωρίζεται τό κροταφικό



**Εικ. 3:** Τό δεξιό κροταφικό κέρασ υπό τό μικροσκόπιο. Αναγνωρίζεται ο ιππόκαμπος (βέλος), η χοριοειδής σχισμή (δύο μικρά βέλη), η αρχή του χοριοειδούς πλέγματος κατά τό οπίσθιο όριο της χοριοειδούς σχισμής καί η οροφή του κροταφικού κέρατος επί τά εντός της χοριοειδούς σχισμής (arcuate fusciculus).



**Εικ. 4:** Αφαίρεση της λευκής ουσίας υπό την ρια-αραχνοειδή του υπολοίπου τμήματος της ατρακτοειδούς έλικος, της παραπλευρον έλικος καί τμήματος της παραιπποκαμπίου έλικος, επί τά εκτός του δεξιού ιπποκάμπου. Η χοριοειδής σχισμή καί η αυγδαλή έχουν καλυφθεί με pauties.



**Εικ. 5:** Ο δεξιός υπλόκαμπος έχει αφαιρεθεί σε έκταση περίπου 25 mm καί απομένει η αφαίρεση της λευκής ουσίας υπό την ρια-αραχνοειδή του υπολοίπου τμήματος της παραιπποκαμπίου έλικος κάτωθεν του υποθέματος. Διακρίνονται υπό την αραχνοειδή η οπίσθια εγκεφαλική αρτηρία καί πάνω από αυτήν η πρόσθια χοριοειδής αρτηρία στην περισκελιαία δεξαμενή (βέλη).

κέρασ του πλαγίου κοιλιακού συστήματος καί τοποθετείται τό χειρουργικό μικροσκόπιο. Αναγνωρίζεται ο ιππόκαμπος, η χοριοειδής σχισμή καί τό χοριοειδές πλέγμα (Εικόνα 3). Ακολουθεί η υπό την ρια-αραχνοειδή αφαίρεση της λευκής ουσίας του υπολοίπου τμήματος της ατρακτοειδούς έλικος, της παραπλευρον έλικος καί τμήματος της παραιπποκαμπίου έλικος (Εικόνα 4). Εν συνεχεία αφαιρείται ο ιππόκαμπος σε έκταση κυμαινόμενη από 20mm έως 25 mm προστατεύοντας συγχρόνως τό πρόσθιο όριο του χοριοειδούς πλέγματος, αφαιρείται τό έξω τριτημόριο έως τό έξω ήμισυ της αυγδαλής, καί ολοκληρώνεται η υπό την ρια-αραχνοειδή αφαίρεση του υπολοίπου τμήματος της λευκής ουσίας της παραιπποκαμπίου έλικος (κάτωθεν του υποθέματος). Υπό την αραχνοειδή αναγνωρίζεται η οπίσθια εγκεφαλική αρτηρία στην περισκελιαία δεξαμενή καί η πρόσθια χοριοειδής αρτηρία (Εικόνα 5).

Στους ασθενείς χορηγείται decadron προεγχειρητικά (16 mg I.V. την προηγούμενη της επεμβάσεως), διεγχειρητικά (8 mg I.V.) καί συνεχίζεται σε

προοδευτικά μειούμενη δοσολογία κατά την διάρκεια της πρώτης μετεγχειρητικής εβδομάδας. Δεξιά ATL/AH εγένετο σε 6 ασθενείς και αριστερά ATL/AH σε 2 ασθενείς. Η μέση διάρκεια μετεγχειρητικής νοσηλείας είναι 6 ημέρες με εύρος κυμαινόμενο από 4 έως 7 ημέρες. Η μέση μετεγχειρητική παρακολούθηση είναι 8.3 μήνες με εύρος κυμαινόμενο από 1 έως 24 μήνες.

## **ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ**

Δέν υπήρξαν μετεγχειρητικές επιπλοκές στην σειρά αυτή. Μία ασθενής εμφάνισε σύμπλοκες εστιακές κρίσεις κροταφικού λοβού κατά την διάρκεια της πρώτης μετεγχειρητικής εβδομάδας νοσηλείας, ανάλογες με τις προεγχειρητικές κρίσεις (συνοδευόμενες με απώλεια συνειδήσεως) (12.5%). Η αξιολόγηση του συνόλου των ασθενών όσον αφορά τον μετεγχειρητικό έλεγχο των κρίσεων σύμφωνα με τα κριτήρια της Second International Palm Desert Conference έχουν ως εξής: Τέσσερις ασθενείς (50 %) παραμένουν ελεύθεροι κρίσεων (καμμία επιληπτική κρίση, καμμία αύρα). Σημαντική βελτίωση (μείωση της συχνότητας των κρίσεων > 90 % ή μόνο αύρα) παρατηρείται σε 3 ασθενείς (37.5 %). Μία ασθενής αυτής της κατηγορίας έχει εμφανίσει μία μόνο επιληπτική κρίση καθ'όλη την διάρκεια της μετεγχειρητικής παρακολούθησεως (12 μήνες). Απλή βελτίωση (μείωση της συχνότητας των κρίσεων κατά 50-90 %) παρατηρείται σε μία ασθενή (12.5 %). Η ασθενής αυτή εμφάνισε σύμπλοκες εστιακές κρίσεις κατά την πρώτη μετεγχειρητική εβδομάδα, ιδίες με τις προεγχειρητικές. Οι σύμπλοκες εστιακές κρίσεις που εμφανίζει κατά την διάρκεια της μετεγχειρητικής παρακολούθησεως (8 μήνες) δέν συνοδεύονται με απώλεια συνειδήσεως όπως συνέβαινε προεγχειρητικά και είναι σαφώς μειωμένες σε συχνότητα. Η αξιολόγηση των 6 ασθενών με αμιγή σκλήρυνση του ιπποκάμπτου (MTS) έχει ως εξής: ελεύθεροι κρίσεων: 3 ασθενείς (50 %), σημαντική βελτίωση: 2 ασθενείς (33.3 %), απλή βελτίωση: 1 ασθενής (16.6 %).

Η αξιολόγηση του συνόλου των ασθενών όσον αφορά τον μετεγχειρητικό έλεγχο των κρίσεων σύμφωνα με τα κριτήρια του Πανεπιστημίου Washington έχει ως εξής: κατηγορία I (ελεύθεροι κρίσεων ή μόνο αύρα ή μία μόνο κρίση μετεγχειρητικά): 5 ασθενείς (62.5 %), κατηγορία II (μείωση της συχνότητας των κρίσεων κατά τουλάχιστον 75 %): 2 ασθενείς (25 %), κατηγορία III (μείωση της συχνότητας των κρίσεων

λιγότερο από 75 %): 1 ασθενής (12.5 %). Η αξιολόγηση των 6 ασθενών με αμιγή MTS σύμφωνα με τα ίδια κριτήρια έχει ως εξής: κατηγορία I: 4 ασθενείς (66.6 %), κατηγορία II: 1 ασθενής (16.6 %), κατηγορία III: 1 ασθενής (16.6 %).

Ο ασθενής με τό γλοιώμα (αστροκύττωμα) χαμηλής κακοήθειας του ιπποκάμπτου παραμένει ελεύθερος κρίσεων μετεγχειρητικά και παρακολουθείται με MRI εγκεφάλου για την πιθανότητα υποτροπής της νόσου. Ο ασθενής με τό μη αναπλαστικό ολιγοδενδρογλοιώμα ιπποκάμπτου και αγκίστρου παρουσιάζει μείωση της συχνότητας των κρίσεων μετεγχειρητικά > 90 % και παρακολουθείται επίσης με MRI εγκεφάλου.

## **ΣΥΖΗΤΗΣΗ**

Η ATL/AH αποτελεί την συχνότερα επιτελούμενη νευροχειρουργική επέμβαση για την αντιμετώπιση της φαρμακοανθεκτικής επιληψίας<sup>6,9,16</sup>. Στόχος της χειρουργικής της επιληψίας του κροταφικού λοβού είναι η εξάλειψη των επιληπτικών κρίσεων<sup>15</sup>. Η επίτευξη του στόχου εξαρτάται από δύο σημαντικούς παράγοντες: την ακριβή εντόπιση της επιληπτογόνου εστίας κατά τον προεγχειρητικό έλεγχο και την επαρκή αφαίρεση των έσω κροταφικών δομών, ακριβέστερα δέ του τμήματος του ιπποκάμπτου τό οποίο δρά ως επιληπτογόνος εστία<sup>3,14,15</sup>.

Όσον αφορά την ακριβή προεγχειρητική εντόπιση της επιληπτογόνου εστίας, δύο χαρακτηριστικά δεδομένα προέκυψαν από την έρευνα και την κλινική πράξη διεθνώς κατά την τελευταία πενταετία. Πρώτον απεδείχθη ότι η πολλαπλή (έως και πενταπλή) σύγκλιση των αποτελεσμάτων των εξετάσεων του προεγχειρητικού ελέγχου σε συγκεκριμένη εστία (ιπποκάμπος) ως επιληπτογόνου, συνοδεύεται με στατιστικά σημαντικά καλύτερα μετεγχειρητικά αποτελέσματα όσον αφορά τον έλεγχο των κρίσεων. Η έρευνα έδειξε ότι η τετραπλή σύγκλιση των προεγχειρητικών εξετάσεων σε συγκεκριμένη επιληπτογόνο εστία (ιπποκάμπος) συνοδεύεται με πιθανότητα 85 % ο ασθενής να είναι ελεύθερος κρίσεων μετά την ATL/AH (14). Δεύτερον προέκυψε μία φθίνουσα τάση εφαρμογής της προεγχειρητικής επεμβατικής παρακολούθησεως υπό την μορφή των strips ή grids υποσκληριδίων ηλεκτροδίων. Διεθνώς η αναλογία επεμβατικής και μη επεμβατικής προεγχειρητικής αξιολογήσεως των ασθενών είναι περίπου ένα προς τρία<sup>2,7,14,15</sup>. Απεδείχθη δέ ότι οι ασθενείς οι οποίοι υποβάλλονται σε ATL/AH χωρίς

νά έχουν ελεγχθεί με επεμβατική παρακολούθηση προεγχειρητικά - ως μη αναγκαία, έχουν στατιστικά σημαντικά καλύτερη πρόγνωση όσον αφορά τόν μετεγχειρητικό έλεγχο τών κρίσεων σε σχέση με τούς ασθενείς οι οποίοι υπεβλήθησαν σε προεγχειρητική επεμβατική παρακολούθηση για τήν εντόπιση τής επιληπτογόνου εστίας<sup>14</sup>.

Όσον αφορά τήν έκταση τής απαιτούμενης υποκαμπεκτομής, άν και έχει αποτελέσει αντικείμενο πολλών συζητήσεων στην βιβλιογραφία, εν τούτοις δέν έχει προκύψει ομοφωνία μεταξύ τών νευροχειρουργών για τόν optimum βαθμό τής εξαιρέσεως ώστε νά επιτευχθεί ο στόχος τής ελεμβάσεως (ασθενής ελεύθερος κρίσεων)<sup>5,17</sup>. Γεγονός αποτελεί πάντως ότι η συνηθέστερη αιτία αποτυχίας τής ATL/AH είναι η ανεπαρκής εξαίρεση τού υποκάμπτου<sup>18</sup>. Έχει αποδειχθεί ότι οι ασθενείς με MTS παρουσιάζουν τήν μεγαλύτερη απώλεια νευρώνων και τήν γλοιώση στην κεφαλή και στό πρόσθιο τμήμα τού σώματος τού υποκάμπτου. Σε μελέτες με εν τώ βάθει ηλεκτροδία διαπιστώθηκε επιληπτογόνος δραστηριότητα στόν οπίσθιο υποκάμπε μόνο και απουσία επιληπτογόνου δραστηριότητας στόν πρόσθιο υποκάμπε στό 20 % τών ασθενών με MTS<sup>19</sup>. Η πρόγνωση τής αμυγδαλοειποκαμπεκτομής όσον αφορά τόν μετεγχειρητικό έλεγχο τών κρίσεων είναι ανεξάρτητη τής όδου προσελάσεως τού υποκάμπτου αυτής καθ'εαυτής. Τά ποσοστά ασθενών ελευθέρων κρίσεων μετεγχειρητικά είναι ανάλογα είτε πρόκειται περί τυπικής πρόσθιας κροταφικής λοβεκτομής (συμπεριλαμβανομένης ή μή τής άνω κροταφικής έλικας) χωρίς διεγχειρητική Ηλεκτροφολιογραφία (ECoG), είτε περί καθοδηγούμενης με διεγχειρητική ECoG πρόσθιας κροταφικής λοβεκτομής, ή τέλος περί εκλεκτικής αμυγδαλοειποκαμπεκτομής<sup>15,10</sup>.

Οι Wyleg και συν. απέδειξαν σε προοπτική τυχαιοποιημένη τυφή μελέτη ασθενών με MTS ότι η ολική αφαίρεση τού υποκάμπτου (οριζόμενη έως τό επίπεδο τών προσθίων διδυμίων) συνοδεύεται με στατιστικά σημαντικά καλύτερη πρόγνωση όσον αφορά τόν πλήρη μετεγχειρητικό έλεγχο τών κρίσεων σε σχέση με τήν μερική (οριζόμενη έως τό επίπεδο τού προσθίου εγκεφαλικού σκέλους) αφαίρεση τού υποκάμπτου. Ποσοστό 38 % όμως τών ασθενών τής σειράς αυτής οι οποίοι υπεβλήθησαν σε μερική υποκαμπεκτομή μετεγχειρητικά ήσαν ελεύθεροι κρίσεων, γεγονός τό οποίο υποδηλεί ότι δέν είναι αναγκαία, σε σημαντικό αριθμό ασθενών, η ολική υποκαμπεκτομή<sup>17</sup>. Η διαπίστωση αυτή έχει ιδιαίτερη

σημασία υπό τό φώς τών δεδομένων μετεγχειρητικών διαταραχών τής μνήμης στις εκτεταμένες υποκαμπεκτομές<sup>15</sup>. Η ομάδα τού G.Ojemann αντιπαρήλαθε τό δίλημμα τής a priori μερικής ή ολικής υποκαμπεκτομής εφαρμόζοντας διεγχειρητική καταγραφή τής επιληπτογόνου δραστηριότητας τού υποκάμπτου με stirs ηλεκτροδία και απέδειξε ότι η απαλλαγή τών ασθενών από τίς κρίσεις μετεγχειρητικά εξαρτάται σε βαθμό στατιστικά σημαντικό από τήν αφαίρεση τού τμήματος και μόνο τού υποκάμπτου τό οποίο αναδεικνύει επιληπτογόνο δραστηριότητα διεγχειρητικά, ανεξαρτήτως τού εάν τελικά προκύπτει ολική ή μερική υποκαμπεκτομή. Η έκταση τής υποκαμπεκτομής με βάση τήν διεγχειρητική τεκμηρίωση τής επιληπτογόνου δραστηριότητας του υποκάμπτου στην μελέτη αυτή εκυμάνθη από 5 mm έως 46 mm. Οι συγγραφείς καθορίζουν ως μικρή εξαίρεση τού υποκάμπτου τήν υποκαμπεκτομή < 20 mm, ως μέτρια εξαίρεση τήν υποκαμπεκτομή 20-25 mm, και ως μεγάλη εξαίρεση τήν υποκαμπεκτομή > 25 mm<sup>5</sup>.

Στήν παρουσία μελέτη παρουσιάζονται τά αποτελέσματα τής ATL/AH στην οποία υποβάλλονται κατά τήν τελευταία διετία στό Νοσοκομείο μας οι φαρμακοανθεκτικοί ασθενείς τού ειδικού εξωτερικού ιατρείου επιληψίας. Η έκταση τής υποκαμπεκτομής στους ασθενείς μας κυμαίνεται από 20 mm έως 25 mm, αντιστοιχούσα περίπου έως τό επίπεδο τής μεσότητας τού μέσου εγκεφάλου. Η έκταση αυτή τής υποκαμπεκτομής συγκλίνει με αυτή μεγάλων σειρών τής βιβλιογραφίας και θεωρείται ότι συμβάλλει στην αποφυγή μετεγχειρητικών διαταραχών τής μνήμης<sup>12,14</sup>. Μετεγχειρητικές διαταραχές τής μνήμης δέν εμφανίσθηκαν στους ασθενείς τής μελέτης με όπως επίσης δέν εμφανίσθηκε οποιαδήποτε άλλη επιπλοκή. Τά ποσοστά επιπλοκών μετά τήν ATL/AH στην βιβλιογραφία κυμαίνονται από 5% έως 30 % και περιλαμβάνουν τήν (παροδική) πλήρη ή μερική πάρεση τού κοινού κινητικού νεύρου, ημipάρεση, δυσφασία εκπομπής, άνω τεταροκυκλική ημιανοψία, και διαταραχές μνήμης. Οι επιπλοκές είναι στην συντριπτική τους πλειοψηφία παροδικές και υποχωρούν εντός λίγων μηνών<sup>11,12,17</sup>. Οι επιληπτικές κρίσεις οι οποίες εμφανίζονται κατά τήν διάρκεια τής πρώτης μετεγχειρητικής εβδομάδας μετά τήν ATL/AH καλούνται οξείες μετεγχειρητικές κρίσεις (OMK). Οι OMK κυμαίνονται από 20 % έως 49 % στις διάφορες σειρές και μπορεί νά είναι εστιακές κινητικές κρίσεις ή γενικευμένες τονικοκλονικές κρίσεις ή σύμπλοκες εστιακές κρίσεις κροταφικού λοβού ανάλογες με τίς προεγχειρητικές κρίσεις<sup>6</sup>. Οι εστιακές κινητικές και οι

γενικευμένες τονικοκλονικές κρίσεις θεωρούνται επιπλοκή της επεμβάσεως αυτής καθ'εαυτής και δέν έχουν προγνωστική σημασία. Οι ΟΜΚ όμως οι οποίες είναι ανάλογες των προεγχειρητικών (έσω κροταφική επιληψία) συνοδεύονται με στατιστικά σημαντικά χειρότερη πρόγνωση (μικρότερες πιθανότητες πλήρους απαλλαγής από τις κρίσεις ή σημαντικής βελτιώσεως)<sup>6</sup>. Η ασθενής της μελέτης μας η οποία παρουσίασε ΟΜΚ ανάλογες με τις προεγχειρητικές παρουσιάζει απλή βελτίωση κατά την μετεγχειρητική παρακολούθηση (κατηγορία III).

Τά πρώιμα μετεγχειρητικά αποτελέσματα της περιορισμένης αυτής σειράς ασθενών όσον αφορά τον έλεγχο των κρίσεων προσεγγίζουν αυτά μεγάλων σειρών ATL/AH της διεθνούς βιβλιογραφίας. Η ανάλυση των αποτελεσμάτων όλων των σειρών ATL/AH παγκοσμίως που επιτελέσθηκαν από τό 1986 έως τό 1990 ανέδειξε ποσοστό ασθενών ελευθέρων κρίσεων 67.9 %, σημαντική βελτίωση στό 24 % και απλή βελτίωση στό 8.1 % των ασθενών<sup>1</sup>. Υπολογίζεται ότι τό 20 % έως 40 % των ασθενών οι οποίοι υποβάλλονται σέ ATL/AH εμφανίζουν υποτροπή των κρίσεων τούς πρώτους 6 έως 12 μετεγχειρητικούς μήνες<sup>3</sup>. Η μακροχρόνια μετεγχειρητική παρακολούθηση 102 ενηλίκων και παιδιών οι οποίοι υπεβλήθησαν σέ ATL/AH στό Πανεπιστήμιο της Αριζόνα ανέδειξε ποσοστό ασθενών ελευθέρων κρίσεων 63.7 %, σημαντική βελτίωση στό 27.4 % και απλή βελτίωση στό 3.9 % των ασθενών<sup>12</sup>. Οι Wyler και συν. αναφέρουν κατά τον πρώτο μετεγχειρητικό χρόνο παρακολουθήσεως μετά την ATL/AH (ολική ιπποκαμπεκτομή) σέ ενήλικες ασθενείς με MTS, ποσοστό ασθενών ελευθέρων κρίσεων 64 %<sup>17</sup>. Η ομάδα τού G. Ojemann δημοσίευσε τά αποτελέσματα της ATL/AH σέ 140 ενήλικες ασθενείς με αμιγή MTS οι οποίοι παρακολουθούνται επί τουλάχιστον 18 μήνες μετεγχειρητικά : 67 % των ασθενών εμπίπτουν στην κατηγορία I, 20% στην κατηγορία II, και 13 % στην κατηγορία III σύμφωνα με τά κριτήρια τού Πανεπιστημίου Washington<sup>5</sup>.

Ο επιπολασμός των φαρμακοανθεκτικών ασθενών στην χώρα μας είναι ιδιαίτερα υψηλός σέ σύγκριση με άλλες χώρες. Μέρος τού φαινομένου αποδίδεται στην μη συστηματική προσέγγιση των ασθενών από οργανωμένες ομάδες αντιμετώπισεως της επιληψίας. Τά ενθαρρυντικά αποτελέσματα της περιορισμένης αυτής σειράς ασθενών επιτρέπουν αισιοδοξία για την αποτελεσματικότερη αντιμετώπιση της φαρμακοανθεκτικής επιληψίας στην χώρα μας.

## ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ

Ευχαριστούμε τόν Dr. Martin E. Weinand, Καθηγητή της Νευροχειρουργικής της Ιατρικής Σχολής τού Πανεπιστημίου Arizona, Η.Π.Α. και υπεύθυνο τού Arizona Comprehensive Epilepsy Center για την ευγενή ανασκόπηση τού κειμένου.

## SUMMARY

### **EPILEPSY SURGERY AT THE ATHENS GENERAL HOSPITAL: RESULTS OF THE ANTERIOR TEMPORAL LOBECTOMY / AMYGDALOHIPPOCAMPECTOMY IN PATIENTS WITH MEDICALLY INTRACTABLE SEIZURES**

*Siotos P., Giannakodimos S., Antoniou E., Garganis K., Limperopoulos K., Sarafianos A., Kostavaras K., Haralambides K, Orfanides G., Leventis A., Karageorgiou K.*

The results of the anterior temporal lobectomy/amygdalohippocampectomy (ATL/AH) in 8 patients with medically intractable temporal lobe epilepsy are presented. Six patients had mesial temporal sclerosis and two patients had hippocampal lesions (low grade glioma and oligodendroglioma respectively). The postoperative outcome according to the Second International Palm Desert Conference criteria is the following: seizure-free: n=4 (50 %), significant improvement: n=3 (37.5 %), simple improvement: n=1 (12.5 %). The outcome according to the Washington University criteria is: Class I: n=5 (62.5 %), Class II: n=2 (25 %), Class III: n=1 (12.5 %). The significant factors which affect the outcome of the procedure (concordance of the preoperative seizure focus localizing data and extent of the hippocampectomy) are discussed. The outcome of the ATL/AH of the large series in the literature is finally reviewed.

## BIBΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Engel J, Jr: Surgery for seizures. *NEJM* 334: 647-652, 1996
2. Engel J Jr, Ojemann GA: The next step, in Engel J Jr(ed): **Surgical Treatment of the Epilepsies**, ed 2. New York: Raven Press, 1993, pp 319-329
3. Engel J Jr, Van Ness PC, Rasmussen TB, et al: Outcome with respect to epileptic seizures, in Engel J Jr (ed): **Surgical Treatment of the Epilepsies**, ed 2 New York: Raven Press, 1993, pp 609-621
4. Germano IM, Poulin N, Olivier A: Reoperation for recurrent temporal lobe epilepsy. *J Neurosurg* 81: 31-36, 1994
5. Khann II GM, Schoenfeld-McNeill J, Born DE, et al: Intraoperative hippocampal electrocorticography to pre-

- dict the extent of hippocampal resection in temporal lobe epilepsy surgery. **J Neurosurg** 93: 44-52, 2000
6. Malla BR, O'Brien TJ, Cascino GD, et al: Acute postoperative seizures following anterior temporal lobectomy for intractable partial epilepsy. **J Neurosurg** 89: 177-182, 1998
  7. Pacia SV, Ebersole JS: Intracranial EEG in temporal lobe epilepsy. **J Clin Neurophysiol** 16: 399-407, 1999
  8. Polkey C, Awad I, Tanaka T, et al: The place of reoperation, in Engel J Jr (ed): **Surgical Treatment of the Epilepsies**, ed 2. New York: Raven Press, 1993, pp 663-667
  9. Rasmussen T: Surgical treatment of patients with complex partial seizures, in Penry JK, Daly DD (eds): **Advances in Neurology**, Vol.11. New York, Raven Press, 1975, pp415-449
  10. Robinson S, Park TS, Blackburn LB, et al: Transparahippocampal selective amygdalohippocampectomy in children and adolescents: efficacy of the procedure and cognitive morbidity in patients. **J Neurosurg** 93: 402-409, 2000
  11. Schmidt D: Medical intractability in partial epilepsies, in Luders H (ed): **Epilepsy Surgery**. New York, Raven Press, 1992, pp 83-90
  12. Sioutos PJ, Weinand ME: The anterior temporal lobectomy in a series of 102 epilepsy patients. **7th Mediterranean Epilepsy Conference**, November 22-25, 2001, Athens, Greece (Abstract)
  13. Spencer DD, Spencer SS, Mattson RH, et al: Access to posterior medial temporal lobe structures in the surgical treatment of temporal lobe epilepsy. **Neurosurgery** 15:667-671, 1984
  14. Weinand ME, Ahern GL, Herring AM, et al: Prognostic value of concordant seizure focus localizing data in the selection of temporal lobectomy candidates. 51st Annual Meeting, **Congress of Neurological Surgeons**, San Diego, CA, USA, September 29-October 4, 2001 (Abstract)
  15. Weinand ME, Carter LP, El-Saadany WF, et al: Cerebral blood flow and temporal lobe epileptogenicity. **J Neurosurg** 86: 226-232, 1997
  16. Weinand ME, Wyler AR, Richey ET, et al: Long-term ictal monitoring with subdural strip electrodes: prognostic factors for selecting temporal lobectomy candidates. **J Neurosurg** 77: 20-28, 1992
  17. Wyler AR, Hermann BP, Somes G: Extent of medial temporal resection on outcome from Anterior Temporal Lobectomy: A randomized prospective study. **Neurosurgery** 37: 982-991, 1995

# Απόφραξη (σύγκλειση) ή ατρησία των αραχνοειδών λαχνών ("Εξωτερικός Υδροκέφαλος")

Σύρμος Χ.<sup>1</sup>,  
Σύρμος Ν.<sup>1</sup>,  
Σύρμου Ε.<sup>1</sup>,  
Χ"Σωτηρίου Α.<sup>1</sup>,  
Ιωάννου Γ.<sup>1</sup>,  
Μπαλογιάννης Ι.<sup>1</sup>,  
Χαριτάντη Ε.<sup>2</sup>,  
Δημητριάδης Α.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Α' Νευροχειρουργική Κλινική  
Α.Π.Θ. Π.Γ.Ν. Θεσσαλονίκης  
Α.Χ.Ε.Π.Α.

<sup>2</sup>Ακτινολογικό Εργαστήριο  
Α.Π.Θ. Π.Γ.Ν. Θεσσαλονίκης  
Α.Χ.Ε.Π.Α.

## ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Ο υδροκέφαλος είναι μια ανωμαλία από ανισορροπία στην παραγωγή, κυκλοφορία, απορρόφηση και αποχέτευση του ΕΝΥ που απασχολεί τους Ιατρούς διαμέσου της Ιστορίας της Ιατρικής.<sup>15</sup>

Μέχρι τα τέλη του 19ου αιώνα επικρατούσε η περιγραφή του Ιπποκράτη (5ος π.Χ. αιώνας) και ίσχυε η υπόδειξή του για τη θεραπεία " παρακέντηση των κοιλιών " όπως αναφέρει ο Γαληνός (150 - 200 μ.Χ.).<sup>14</sup>

Από τότε μέχρι και σήμερα παρά την πρόοδο παραμένει για τους ερευνητές πρόβλημα όχι μόνο για την ανεύρεση των αιτιών που τον προκαλούν αλλά και των τρόπων αντιμετώπισής του χωρίς να βρεθεί η μέθοδος εκλογής.<sup>29</sup>

Οι νευροαπεικονιστικές μέθοδοι συμβάλλουν τα μέγιστα προς τον σκοπόν αυτόν σε αντίθεση με την προ αυτών εποχή που περιγράφονται οι κλινικές εκδηλώσεις του ως σύνδρομα.<sup>1,29</sup>

1. Ασύμμετρος πρόσθιος υδροκέφαλος
2. Πρόσθιος υδροκέφαλος
3. Οπίσθιος υδροκέφαλος
4. Ασύμμετρος οπίσθιος υδροκέφαλος
5. Μεθαιμορραγικός υδροκέφαλος
6. Επικοινωνιών υδροκέφαλος
7. Εξωκοιλιακός αποφρακτικός υδροκέφαλος
8. Χαμηλής πίεσης υδροκέφαλος

Πολλά διάφορα και ποικίλα αίτια μπορεί να διαταράξουν την ισορροπία που υπάρχει στην παραγωγή, κυκλοφορία και απορρόφηση, αποχέτευση του ΕΝΥ.

Οι καταστάσεις αυτές έγιναν γνωστές τελευταία νευροαπεικονιστικά, παλαιότερα τις γνωρίζαμε από τις κλινικές εκδηλώσεις τους σαν σύνδρομα.

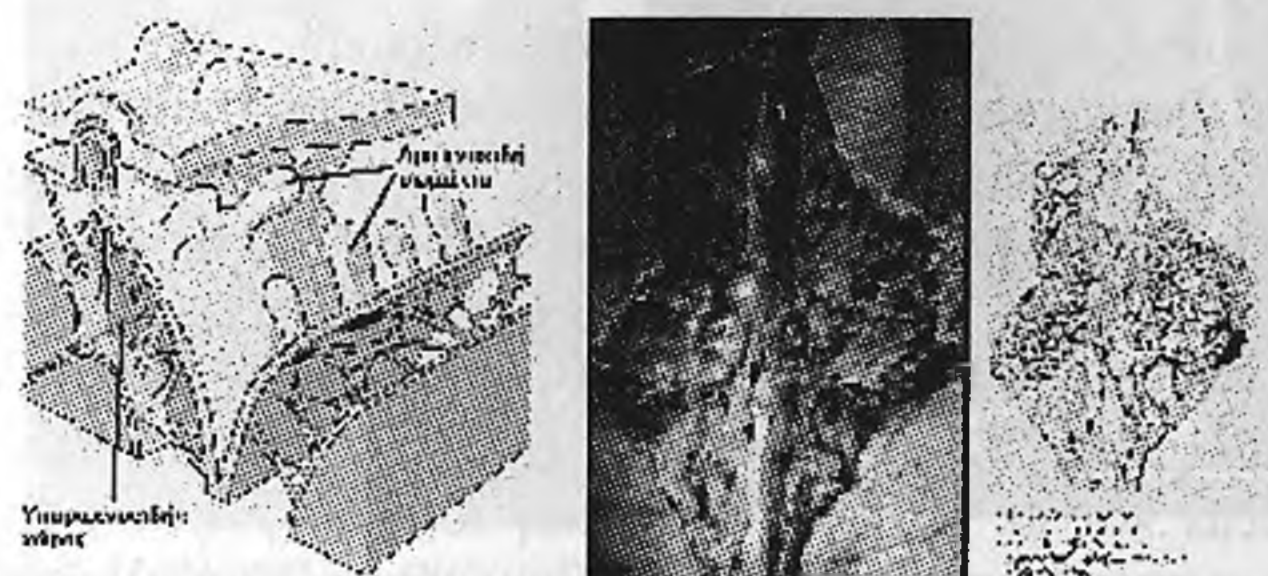
Το σύνδρομο της απόφραξης (σύγκλεισης) ή ατρησίας των αραχνοειδών λαχνών, γνωστό ως " εξωτερικός υδροκέφαλος " εμφανίζεται σε παιδιά, νεογέννητα ή κατά τους πρώτους μήνες της ζωής μέχρι και 2 ετών.

Παρουσιάζουμε περίπτωση βρέφους 45 ημερών σε status epilepticus μετά από κακοποίηση κατά τις πρώτες ημέρες της ζωής του. Τονίζουμε την αξία των νευροαπεικονιστικών μεθόδων (υπερηχοτομογραφία, αξονική - μαγνητική τομογραφία - αγγειογραφία), διαγνωστικά και κατά την παρακολούθηση καθώς και την χειρουργική αντιμετώπιση.

Όροι ευρετηρίου: Απόφραξη (σύγκλειση) ή ατρησία των αραχνοειδών λαχνών, Εξωτερικός υδροκέφαλος

## ΑΙΤΙΑ<sup>1,29</sup>

1. Απόφραξη του τρήματος του Monro (συγγενής στένωση, ατρησία, όγκοι π.χ. κρανιοφαρυγγιώματα, υποθαλαμικά-υποεπενδυματικά αστροκυτώματα).
2. Ατρησία, στένωση του υδραγωγού του Sylvius (συγγενής ή επίκτητη, όγκοι π.χ. γλοιώματα).
3. Απόφραξη ή παρακώλυση της κυκλοφορίας του ΕΝΥ από την IV κοιλία δια των τρημάτων Luschka - Magendie (όγκοι, φλεγμονώδεις καταστάσεις).
4. Απόφραξη - σύγκλειση των δεξαμενών της βάσεως (παρακώλυση της κυκλοφορίας του ΕΝΥ προς τον εγκεφαλικό φλοιό, υπαραχνοειδείς χώροι Ν.Μ.) από όγκους, αιμορραγίες, αυξημένη ενδοκρανιακή πίεση, Κ.Ε.Κ.
5. Απόφραξη ή ατρησία των αραχνοειδών λαχνών μη αποχέτευση του ΕΝΥ από τους φλεβώδεις κόλπους (αίτια συγγενή, Κ.Ε.Κ., αιμορραγικές καταστάσεις, κακοποίηση βρεφών - παιδιών) - Εικόνα 1 .



Εικ. 1: Σχηματική παράσταση - παθολογοανατομική εικόνα των αραχνοειδών λαχνών - σωματίων.

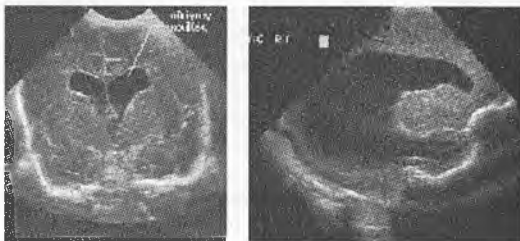
6. *Αύξηση της πίεσης στον οβελιαίο κόλπο* πάνω από το φυσιολογικό όριο (Φ.Π. 3 - 8 mmHg., Μ.Ο. 5 mmHg, δηλ. πάνω από το 0 mmHg), σύγκλιση των σφραγιτιδών, στενώσεις στα σφραγιτιδικά τριήματα π.χ. ανευρύσματα της Γαληνίου φλεβός από απότομη κίνηση - αλλαγή θέσης της κεφαλής - αυξημένη ατμοσφαιρική πίεση.
7. *Ελάττωση της πίεσης στο ληνό του Ηροφίλου* κοντά στο μεγάλο τριήμα.
8. *Αύξηση της πίεσης στον οβελιαίο κόλπο.*
9. *Νόσος του Crouzon.*
10. *Αυσπλασία Arnold Chiari III.*

#### Η περίπτωση μας

Μικρός ασθενής 45 ημερών προσήλθε για κρίσεις Ε με αμφοτερόπλευρη συλλογή (κατακράτηση) ΕΝΥ από πιθανή εγκεφαλική αιμορραγία.

Η νόσος αρχίζει σε ηλικία 7 ημερών με κρίσεις Ε (νωθρότητα, υπνηλία, αδυναμία λήψης τροφής). Γενική κατάσταση επηρεασμένη, δυστροφική όψη, γενικά με εικόνα μεγαλοκεφαλίας - μεγαλοεγκεφαλίας (προέχει η πρόσθια πηγή) - υδροκέφαλος, περίμετρος κεφαλής 42 cm.

Το υπερηχογράφημα και η αξονική τομογραφία εγκεφάλου, κρανίου έδειξε εξωτερικό υδροκέφαλο (Εικόνα 2). Εργαστηριακά: Λευκοκυττάρωση (χωρίς



Εικ. 2: ΕCHO - υδροκέφαλος

πυρετό ή φλεγμονή) με Λεμφοκυττάρωση.

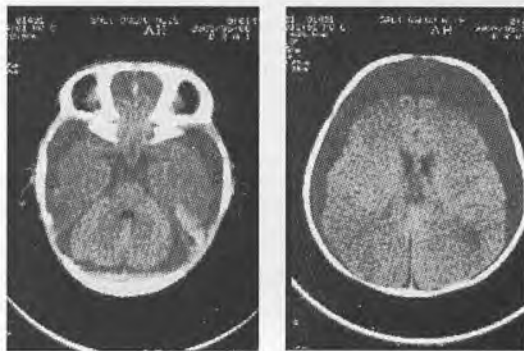
Η όλη κατάσταση επιδεινώθηκε σε ηλικία 45 ημερών. Από την Παιδιατρική Κλινική του Πανεπιστημίου Αλεξανδρουπόλεως διακομίστηκε στην Β' Παιδιατρική Κλινική του Α.Π.Θ. στο Π.Γ.Ν. Θεσσαλονίκης Α.Χ.Ε.Π.Α. στις 6/5/03.

Κατά την Ν.Χ. εξέταση ήταν σχεδόν σε status epilepticus και με βάση την αξονική τομογραφία, και το υπερηχογράφημα χειρουργήθηκε (αμφοτερόπλευρη εξωτερική παροχέτευση με κλειστό σύστημα και παρεμβολή βαλβίδας Μ.Π. - για νεογνά).

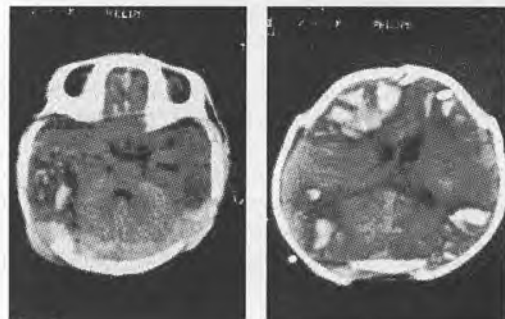
Διασωληνομένος ο μικρός ασθενής παρέμεινε στην

ΜΕΘΑ μέχρι στις 15/5/03. Εξήλθε στις 29/6/03.

Έκτοτε παρακολουθείται στην Κλινική μας ανά δύο μήνες και ελέγχεται νευροαπεικονιστικά με αξονική και μαγνητική τομογραφία. Γενική κατάσταση καλή όσον αφορά την ψυχοσωματική του ανάπτυξη. Οι κρίσεις Ε ελέγχονται με την Ε αγωγή (Εικόνες 3 - 11).



Εικ. 3: Προεγχειρητικός απεικονιστικός έλεγχος με Αξονική Τομογραφία σε ηλικία 45 ημερών: Αμφοτερόπλευρες υποσκληρίδιες συλλογές.



Εικ. 4: Άμεσος μεταεγχειρητικός απεικονιστικός έλεγχος με Αξονική Τομογραφία σε ηλικία 48 ημερών:

Εξάλειψη των υποδοριών συλλογών.

Ενδοπαρεγχυματικές αιμορραγικές εστίες. Κοιλιακό σύστημα φυσιολογικό. Εφίπλευση οστικών δομών στις ραφές του κρανίου.

#### ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Παραγωγή και κυκλοφορία του ΕΝΥ βρίσκονται σε διαρκή κίνηση και ανένα ισορροπία με την απορρόφηση, αποχέτευση του δια των φλεβωδών κόλπων. Πάρα πολλά αίτια μπορεί να διαταράξουν την ισορροπία αυτή.

1, 6, 7, 10, 11, 16, 17, 18, 27, 29

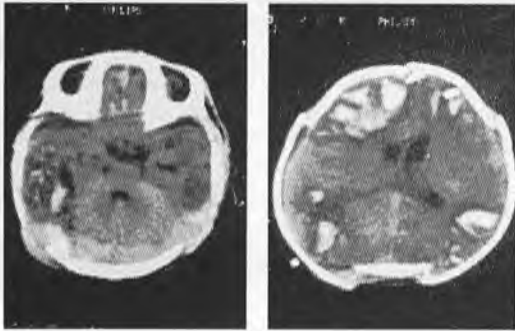
Οι καταστάσεις αυτές, πριν την καθιέρωση των νευροαπεικονιστικών μεθόδων, ήταν πάρα πολύ δύσκολο να διαγνωστούν, γι' αυτό αναφέρονται ως *σύνδρομα* οι κλινικές εκδηλώσεις τους.<sup>1,20</sup>

Ένα από αυτά είναι και η *απόφραξη (σύγκλειση) ή ατροφία των αραχνοειδών λαχνών*, γνωστό ως *εξωτερικός υδροκέφαλος* σε παιδιά μεγαλοκέφαλα (μεγαλοεγκεφάλια). Εμφανίζουν διάταση των προσθίων τμημάτων των πλάγιων κοιλιών με αντίστοιχη των υπαραχνοειδών χώρων του φλοιού και συλλογή ΕΝΥ στον υποσκληρίδιο χώρο.<sup>1, 5, 6, 7, 10, 11, 17, 18, 20</sup>

Η *υπερηχοτομογραφία* τυχαία ανακαλύπτει το σύνδρομο αυτό (μέθοδος προσφιλής στους Παιδιάτρους) κατά τον κλινικό έλεγχο νεογεννήτων ή κατά τους πρώτους μήνες της ζωής τους. Η αξονική και μαγνητική τομογραφία επιβεβαιώνουν τα

ευρήματα αυτά.<sup>1, 2, 8, 9, 13, 20, 21, 28, 29</sup>

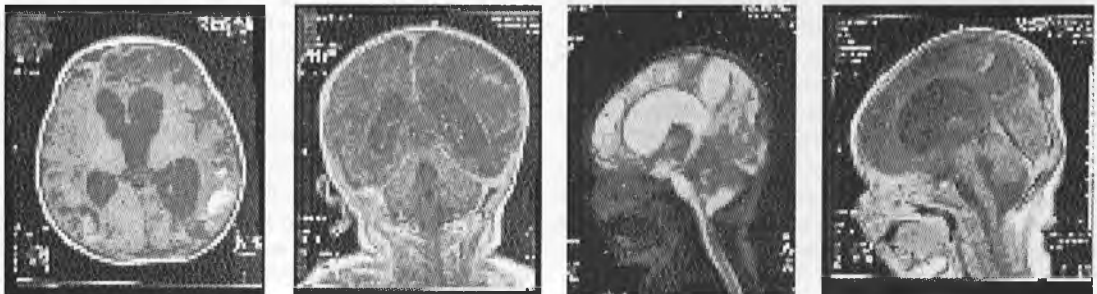
Απεικονιστικά το σύνδρομο αυτό (η διάταση των υπαραχνοειδών χώρων του φλοιού) εκδηλώνεται με *εξαφάνιση των ελίγων, των σχισμών του Sylvius* και την *μικρή ή όχι διάταση του κοιλιακού συστήματος*. Στην αξονική, μαγνητική τομογραφία εμφανίζεται το *κοιλιακό σύστημα* και οι *υπαραχνοειδείς χώροι*. Η αύξηση αυτή του ΕΝΥ έχει σαν αποτέλεσμα να πιέζονται οι μετωπιαίοι λοβοί και δευτερογενώς χαρακτηριστική εικόνα *ατροφίας των μετωπιαίων λοβών*.<sup>1, 6, 11, 12, 13, 19, 20, 21, 28, 29</sup>



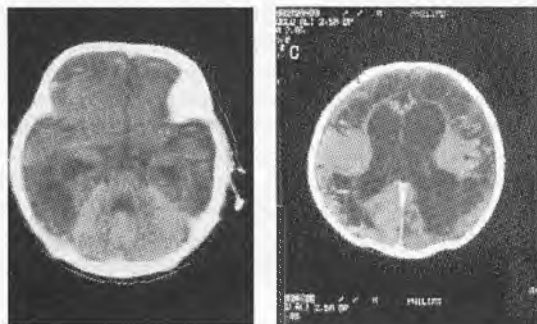
Εικ. 5: Μετεγχειρητικός απεικονιστικός έλεγχος με Αξονική Τομογραφία σε ηλικία 52 ημερών: Διεύρυνση κοιλιακού συστήματος. Σχετικός περιορισμός των αιμορραγικών εστιών. Εξάλειψη της εριπλευσώσ οστικών δομών του κρανίου.



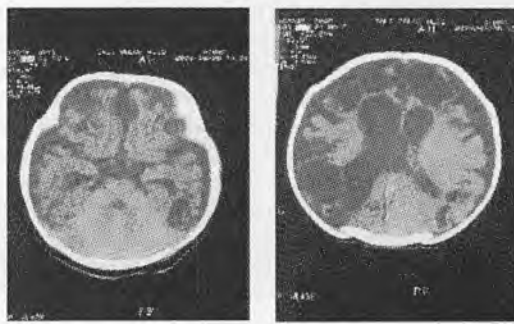
Εικ. 6: Μετεγχειρητικός απεικονιστικός έλεγχος με Μαγνητική Αγγειογραφία σε ηλικία 58 ημερών. Φυσιολογική απεικόνιση των αγγείων του αρτηρικού κύκλου του Willis.



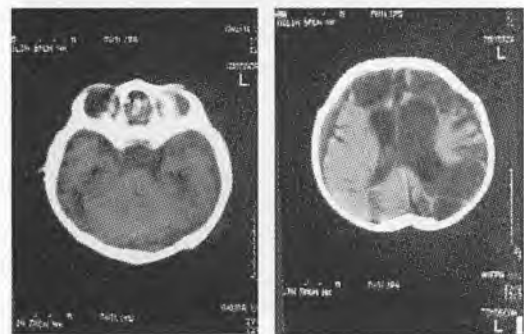
Εικ. 7: Μετεγχειρητικός απεικονιστικός έλεγχος σε ηλικία 58 ημερών με Μαγνητική Τομογραφία: Διεύρυνση του κοιλιακού συστήματος (Υδροκέφαλος "εκ κενού" με block στο επίπεδο των αραχνοειδών σωματίων). Εικόνα ηγρικής εκφύλισης περικοιλιακά. Κυστικές περιοχές αμφοτερόπλευρα.



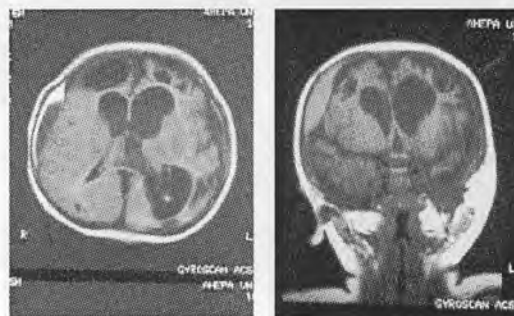
**Εικ. 8:** Επανελέγχος απεικονιστικά σε ηλικία 68 ημερών με Αξονική Τομογραφία: Υδροκέφαλος "εκ κενού". Παράμυση κυστικών περιοχών.



**Εικ. 9:** Επανελέγχος απεικονιστικά σε ηλικία 95 ημερών με Αξονική Τομογραφία: Σχετική ελάττωση του υδροκεφάλου. Εκ νέου εμφάνιση υποσκληριδίων συλλογών.



**Εικ. 10:** Επανελέγχος απεικονιστικά σε ηλικία 116 ημερών με Αξονική Τομογραφία: Αύξηση του υδροκεφάλου. Παράμυση υποσκληριδίων συλλογών.



**Εικ. 11:** Επανελέγχος απεικονιστικά σε ηλικία 177 ημερών με Μαγνητική Τομογραφία: Υποσκληριδία συλλογή δεξιά βρεγματικά. Ασύμμετρος υδροκέφαλος "εκ κενού". Εγκεφαλική ατροφία.

Το μέγεθος της κεφαλής περιορίζεται μεταξύ 6 - 8 μηνών από την γέννηση εκτός από περιπτώσεις που συνεχίζεται μέχρι 2 ετών, φαινόμενο σε άτομα της αυτής οικογενείας (εμφάνιση μεγαλοκεφαλίας - μεγαλοεγκεφαλίας) συγγενούς αιτιολογίας ή ιδιοσυστασίας. Έρυνες με μετρήσεις των ατόμων αυτών εμφανίζουν υψηλό δείκτη μεγέθυνσης κεφαλής και πάνω από το φυσιολογικό όρο.<sup>1, 2, 5, 8, 13, 16, 19, 20, 22, 23, 27, 28</sup>

Επανελέγχος σε μεγαλύτερες ηλικίες αποκαλύπτει την ύπαρξη ή όχι του φαινομένου αυτού και οδηγεί τους ερευνητές θεραπευτικά στην εφαρμογή **παροχτεντικών** συστημάτων στις περιπτώσεις υπέρμετρης αύξησης.<sup>2, 5, 8, 13, 16, 19, 22, 23, 27, 28</sup>

Το σύνδρομο αυτό εφ' όσον εμφανιστεί αρκετά νωρίς ή ευθύς αμέσως μετά την γέννηση οφείλεται σε **αίτια συγγενή** χωρίς όμως να αποκλείεται η **παραρχνοειδής αιμορραγία** ή οι **Κ.Ε.Κ.** κατά την περιγεννητική

περίοδο ή τις πρώτες ημέρες (μέχρι τον πρώτο μήνα) της ζωής.<sup>1, 2, 4, 29</sup>

Στις περιπτώσεις που δεν υπάρχει ιστορικό οικογενειακής εμφάνισης τότε συμφωνούν οι ερευνητές ότι **συνυπάρχει κατά τη γέννηση**. Νευροαπεικονιστικά αποκαλύπτεται αύξηση του ΕΝΥ, εκτός του κοιλιακού συστήματος του εγκεφάλου, στον υπαρχνοειδή χώρο με συνύπαρξη αίματος χωρίς να υπάρξει τραυματισμός.<sup>1, 2, 3, 4, 29</sup>

Παρ' όλα αυτά όμως η συνύπαρξη αίματος στο ΕΝΥ είναι ενδεικτικό σημείο **κακοποίησης νεογενήτων ή βρεφών καθώς και σε παιδιά άνω των 2 ετών** που αποτελεί κατά τους ερευνητές όριο αυξήσεως του μεγέθους της κεφαλής εκτός αν υπάρχει οικογενειακό συγγενές προηγούμενο, να οφείλεται σε αιμορραγικές καταστάσεις. Τότε λαμβάνει τον όρο εξωτροχικός υδροκέφαλος.<sup>1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 12, 16, 21, 22, 23, 24, 25, 26, 27, 28, 29</sup>

## SUMMARY

### OCCLUSION OR ATRESIA OF THE ARACHNOID VILLI (EXTERNAL HYDROCEPHALUS)

Syrmos C., Syrmos N., Syrmos E., Hadzi - Sotiriou A., Ioannou Y., Baloyannis J., Haritandi A., Dimitriadis A.

Obstruction of the terminal CSF pathways results in a failure of the absorption of CSF into the venous sinuses.

Radiographically, obstruction of the outflow of the CSF from the cortical subarachnoid space leads to dilatation of the subarachnoid spaces and some dilatation of the ventricles as well.

Before the routine use of neuroimaging studies such as CT, MRI, MRA, ECHO this condition was very difficult to diagnose and was rarely reported. Since these imaging studies have been available, the diagnosis of external hydrocephalus has become a frequent cause of referral for pediatric neurosurgical consultation.

CT, MRI of infants with increases in the CSF spaces of the cortical subarachnoid spaces as well as the lateral ventricles. This is typical of "external hydrocephalus", which is the substrate for benign familial megalencephaly and is a self limited condition. CT, MRI from infants with spaces external to the brain associated with retinal hemorrhages. Trauma and the whiplash shake syndrome may also lead to "external hydrocephalus".

## ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Rekte H.L.: Occlusion or Atresia of the Arachnoid Villi. Treatment of Hydrocephalus. Congenital and Developmental Disorders. (In Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery). Section II No 3 p.p. 52 - 53. (Edition Theme New York - Stuttgart) 1999.
2. Cardoso B.R., Del Rigio N.R., Schroeder G.: Age-dependent changes of cerebral ventricular size. Part I: Review of intracranial fluid collections. *Acta Neurochir (Wien)*. 97 (1-2): 40-6. 1989.
3. Hoppe - Hirsch E., Sainte Rose C., Renier D., Hirsch J.F.: Pericerebral collection after shunting *Child Nerv. Syst.* 3(2): 97-102, 1987.
4. Kapila A., Trice J., Spies W.G., Siegel B.A., Gado M.H.: Enlarged cerebrospinal fluid spaces in infants with subdural hematomas. *Radiology*. Mar. 142 (3): 669-72, 1982.
5. Robertson W.C.Jr, Gomez N.R.: External hydrocephalus. Early finding in congenital communicating hydrocephalus. *Arch. Neurol.* Aug. 35(8): 541-9, 1978.
6. Papaiconomou C., Bozanovic - Sosic R., Zakarov A., Johnston N.: Does neonatal cerebrospinal fluid absorption occur via arachnoid projection or extracranial lymphatics? *Am. J. Physiol Regul. Integr. Comp. Physiol.* Oct. 283 (4): R869-76, 2002.
7. Mollanji R., Bozanovic - Sosic R., Silver I., Li B., Kim C., Midha R., Johnston M.: Intracranial pressure accommodation in impaired by blocking pathways leading to extracranial lymphatics. *Am. J. Physiol Regul. Integr. Comp. Physiol.* May: 280(5): R1 573-81.
8. Vamashima T.: Ultrastructural study of the final cerebrospinal fluid pathway in human arachnoid villi. *Brain Res.* Oct. 1:384(1): 68-76, 1986.
9. Guiffre R., Pastorc F.S., De Santis S.: Connatal (fetal) hydrocephalus: an acquired pathology? *Childe Nerv. Syst.* Feb. 11(2): 97-101, 1995.
10. Blomquist H.K., Sundin S., Ekstedt J.: Cerebrospinal fluid hydrodynamic studies in children. *J. Neurol Neurosurg. Psychiatry.* May: 49(5): 536-48, 1986.
11. Gomes D.G., Di Benedetto A.T., Pavese A.M., Firpo A., Herschan D.B., Potts D.G.: Development of arachnoid villi and granulations in man. *Acta Anat. (Basel)* 119(3): 247-58, 1982.
12. Ravid S., Mayfal J.: External Hydrocephalus: a probable case for subdural hematoma in infancy. *Pediatr. Neurol.* Feb.: 28(2): 139-41, 2003.
13. Fischer A.Q., Livingstone J.N. II.: Transcranial Doppler and realtime cranial sonography in neonatal hydrocephalus. *J. Child Neurol* 4:64-69, 1989.
14. Lifshutz J.I., and Johnson W.D.: History of hydrocephalus and its treatments. *Neurosurg. Focus* 11(2): p.p. 1-5, August 2001.
15. Barkovich A.J.: Pediatric Neuroimaging. Chapter 8: Hydrocephalus p.p. 439-475. *Raven Press - New York. (USA)*, 1992.
16. Osaka K., Handa R., Matsumoto S., Yasuda M.: Development of the cerebrospinal fluid pathway in the normal and abnormal human embryos *Child's Brain* 6:36-38, 1980.
17. Mc Comb. J.G.: Recent research into the nature of cerebrospinal fluid formation and absorption *J. Neurosurg.* 3-59: 369-383, 1983.
18. Mc Comb. J.G.: Cerebrospinal fluid physiology of the developing fetus. *AJNR* 13: 595-599, 1992.
19. Rossen G.L., Mc Cullough D.C., Joseph A.L.: Current prognosis in fetal ventriculomegaly. *J. Neurosurg.* 77: 551-555, 1992.
20. Gooskens RHJM, Gielen CCAM, Hanto P.W., Faber JAJ., Wilemse J.: Intracranial spaces in childhood macrocephaly: comparison of the length measurements and volume calculations. *Dev. Med. Child. Neurol.* 30: 509-519, 1998.
21. Briner S., Bodensteiner J.: Benign subdural collections of the infancy. *Pediatrics* 67: 802-804, 1980.
22. Odifa JC.: The windend Frontal Subarachnoid space. A CT comparative study between macrocephalic, microcephalic and normocephalic infants and children. *Childs Nerv. Syst.* Feb.8 (1): 36-39, 1992.

23. Nogueira GJ., Zaglul HF. : Hypodense extracerebral images on computed tomography in children. "External hydrocephalus": a misnomer? . **Childs Nerv. Syst.** Oct.: 7(6): 336-341,1991.
24. Alvarez LA., Maytal J., Shinnar S. : Idiopathic external hydrocephalus : natural history and relationship to benign familial macrocephaly. **Pediatrics.** Jun: 77(6): 901-907, 1986.
25. Andersson A., Fleverson J., Svendesen P.: External hydrocephalus in infants. **Childs Brain.**11(6): 398-402, 1984.
26. Barlow CF.: CSF dynamics in hydrocephalus with special attention to external hydrocephalus. **Brain Dev.** 6 (2): 119-127, 1984.
27. Milhorat TH.: Hydrocephalus: pathophysiology and clinical features, in Wilkins RH, Renyachary SS (eds): **Neurosurgery**, ed 2, New York: Mc. Graw-Hill, Vol 3, pp 3625-3631, 1996.
28. Del Bigio MR.: Neuropathological changes caused by hydrocephalus. **Acta Neuropathol.** 85:573-585, 1993.
29. Albright A.L., Pollack J.F., Adelson P.D.: Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery Section II. Congenital and Developments Disorders. Treatment of Hydrocephalus. Rekatte H.L. **Pathogenesis.** Edition Theme. New York-Stuttgart, pp 48-73. 1999.

## Το σύνδρομο του κακοποιημένου παιδιού

Σφακιανός Γ.<sup>1</sup>,  
Χασιώτου Μ.<sup>2</sup>,  
Πιτσουλάκης Γ.<sup>2</sup>,  
Προδρόμου Ν.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Νευροχειρουργική Κλινική ΠΓΝ  
Παιδων "Αγία Σοφία"  
<sup>2</sup>Τμήμα αξονικού και μαγνητικού  
τομογράφου ΠΓΝ Παιδων "Αγία  
Σοφία"

Ακόμα και στις ημέρες μας δυστυχώς οι ασχολούμενοι με την παιδική ηλικία αντιμετωπίζουν αρκετά περιστατικά που περιλαμβάνονται με την ευρεία έννοια στον όρο <<σύνδρομο κακοποιημένου παιδιού>>. Πληθώρα ιατρών διαφόρων ειδικοτήτων όπως παιδίατροι, παιδοχειρουργοί, νευροχειρουργοί, ορθοπεδικοί αλλά και παιδοψυχίατροι, παιδοψυχολόγοι και κοινωνικοί λειτουργοί καλούνται πολλές φορές να ασχοληθούν με κακοποιημένα παιδιά. Στο νοσοκομείο μας και σε διάφορες κλινικές νοσηλεύονται περίπου 10-15 παιδιά κάθε χρόνο κακοποιημένα συνήθως από συγγενικό τους πρόσωπο. Μερικά από αυτά νοσηλεύονται στην νευροχειρουργική κλινική ακόμα και με βαρύτερες κακώσεις. Παρουσιάζουμε δύο περιστατικά βρεφών που οδηγήθηκαν στο χειρουργείο αφού είχαν πέσει θύματα κακοποίησης από τους γονείς των.

Όροι ευρητηρίου: Κρανιοεγκεφαλική κάκωση, παιδική ηλικία, σύνδρομο κακοποιημένου παιδιού.

### ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟ Νο 1

Προσεκομίσθη στα εξωτερικά ιατρεία της κλινικής μας κορίτσι 6 μηνών λόγω διεγέρσεως και γογγυσμού. Αντικειμενικά το βρέφος ήταν σε κακή κατάσταση με προέχουσα πηγή και επί των εξωτερικών ιατρείων παρουσίασε εστιακή επιληπτική κρίση αριστερού άνω και κάτω άκρου. Εμφανείς εξωτερικές κακώσεις δεν διαπιστώθηκαν. Εσυνοδεύετο και από τους δύο γονείς οι οποίοι υπεστήριζαν ότι το παιδί τους έπεσε από ύψος περίπου 50 εκ. προ μιάς ώρας. Άμεση αξονική τομογραφία κατέδειξε οξύ υποσκληρίδιο αιμάτωμα δεξιά με θλάσεις εγκεφαλικού παρεγχύματος και παρεκτόπιση της μέσης γραμμής. Οδηγήθηκε επείγοντως στο χειρουργείο όπου και υπεβλήθη σε κρανιοτομή και εκκένωση του αιματώματος και αμέσως μετά διασωληνωμένο μετεφέρθη στην μονάδα εντατικής θεραπείας.

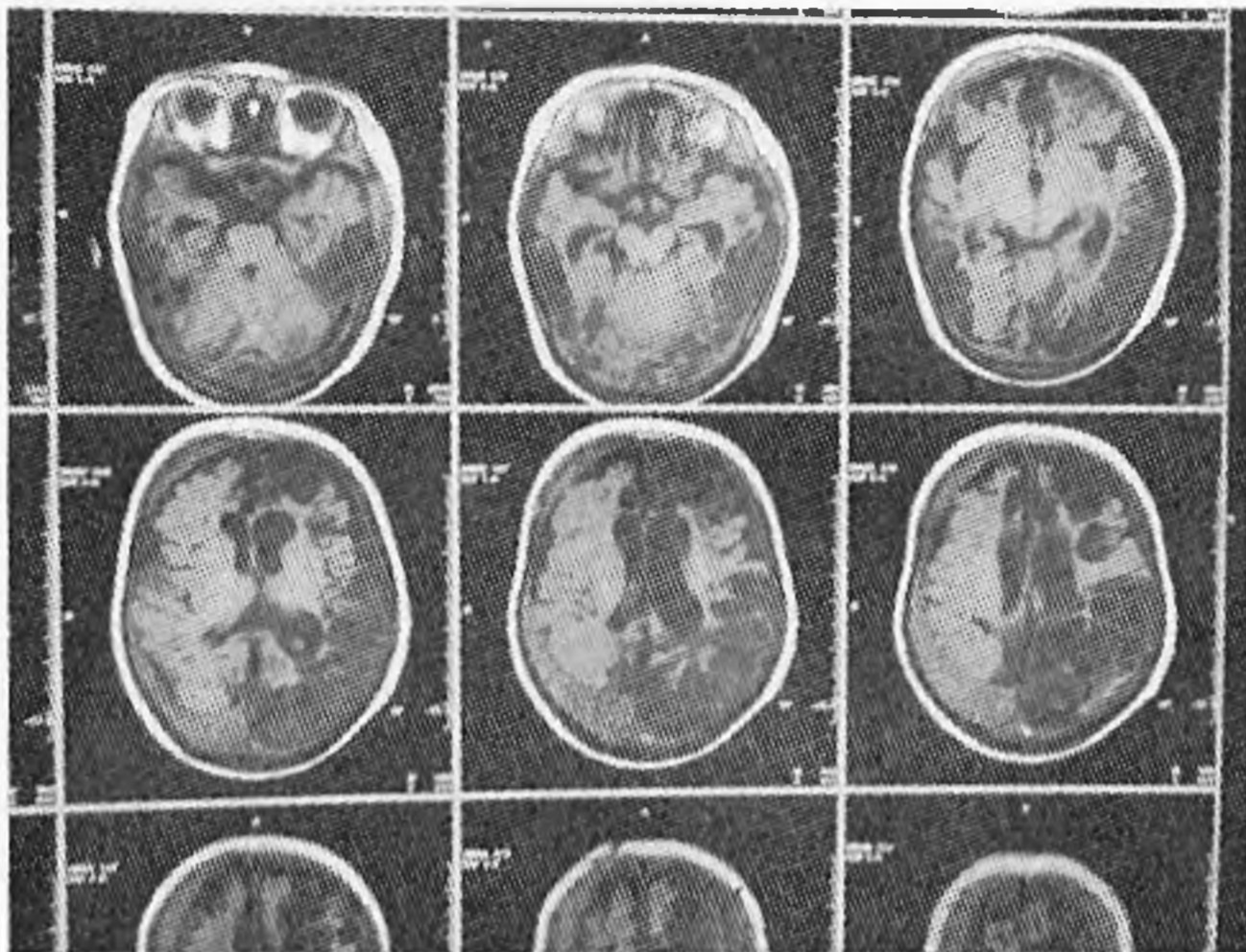
Την επομένη ημέρα απεσωληνώθη και ήταν σαφώς βελτιωμένο χωρίς κρίσεις και σε επαφή με το περιβάλλον. Ο πατέρας του παιδιού εμφανίζεται στο νοσοκομείο το μεσημέρι της επομένης αλλόφρων αναφέροντας στους θεράποντες ιατρούς ότι το παιδί του "πέθανε". Και εξεταζόμενος αναφέρει ότι πρόκειται περί του διδύμου αδελφού του χειρουργημένου παιδιού, που το βράδυ της προηγούμενης ημέρας που ήταν υπό την εποπτεία του πατέρα του, παρουσίασε εισρόφηση και μετεφέρθη νεκρό σε άλλο νοσοκομείο παιδων. Το νεκρό βρέφος έφερε πολλαπλές εκχυμώσεις και υποδόριο αιμάτωμα τριχωτού κεφαλής. Στον νεκροτομικό έλεγχο διεπιστώθησαν ενδοεγκεφαλικά αιματώματα, θλάσεις

πνευμόνων, ρήξις ήπατος και κάταγμα ενός μηριαίου οστού. Έλεγχος που έγινε εκ των υστέρων άμεσα στο χειρουργημένο παιδί κατέδειξε πολλαπλά κατάγματα πλευρών σε πόρωση. Κατόπιν αμέσων ενεργειών ο πατέρας συνελήφθη και ομολόγησε ότι κακοποιούσε τα δίδυμα βρέφη του. Η μητέρα που εργάζονταν, ανέφερε αρχικά ότι δεν εγνώριζε τι συμβαίνει, τελικώς όμως ομολόγησε ότι ήταν σε γνώση όλων των γεγονότων. Το παιδί σήμερα 5 ετών είναι καλά, ζει με την μητέρα του ενώ ο πατέρας καεδικάσθη σε ισόβιο κάθειρξη.

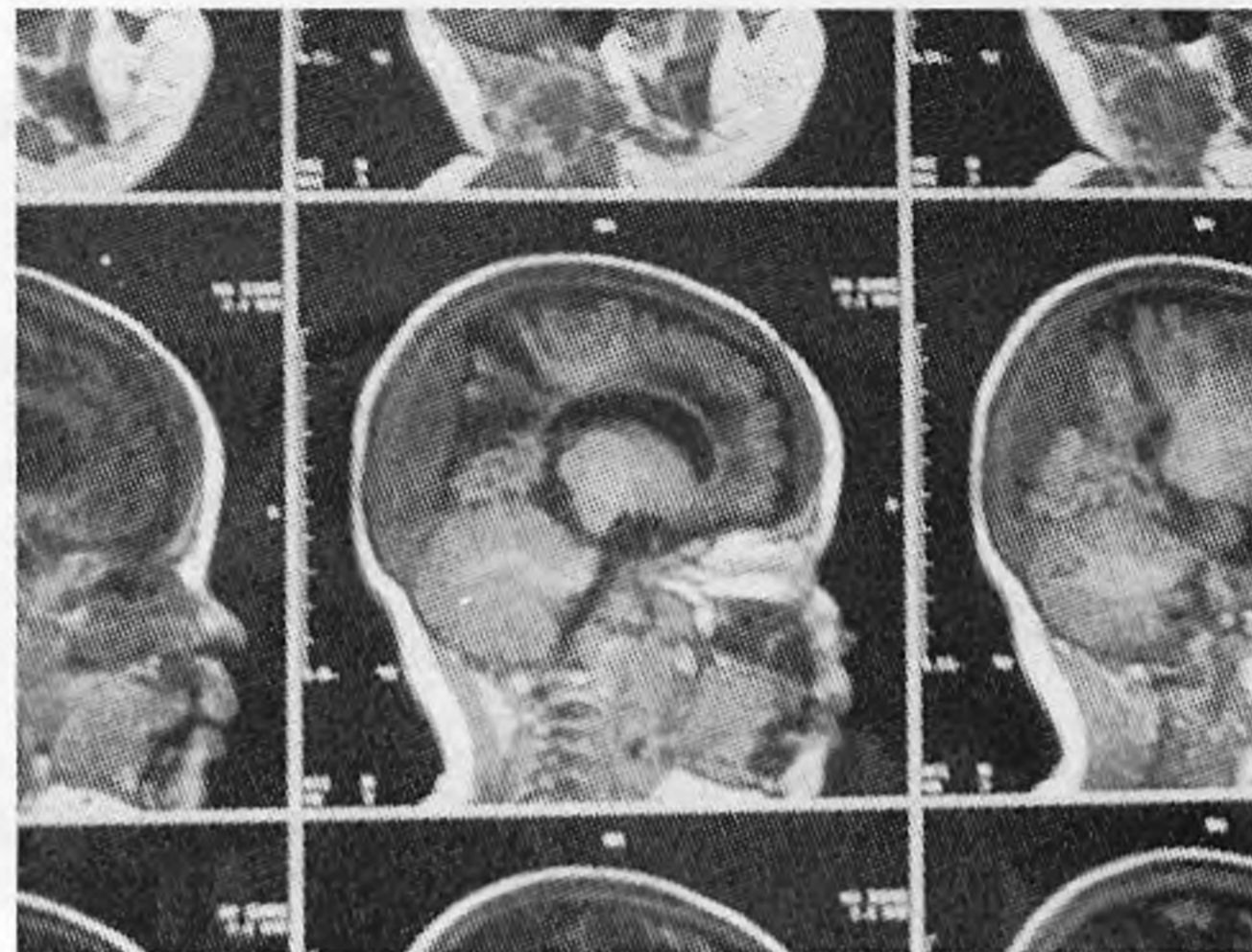
### ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟ Νο 2

Προσκομίζεται στα εξωτερικά ιατρεία της κλινικής μας βρέφος 9 μηνών, με προπέτεια πηγής κινήσεις οφθαλμών αναζητήσεως που δίδουν την εντύπωση τυφλώσεως, και επιληπτικές κρίσεις χωρίς εμφανείς εξωτερικές κακώσεις. Από το ιστορικό που αναφέρουν οι γονείς, φαίνεται ότι σε ηλικία 3 μηνών το βρέφος διεκομίσθη σε κωματώδη κατάσταση στα εξωτερικά ιατρεία επαρχιακού νοσοκομείου και παρέμεινε σε "βαρεία κατάσταση" σε μονάδα εντατικής θεραπείας επί 15ήμερον. Ήταν το τρίτο παιδί της οικογένειας που τις ώρες που οι γονείς ηργάζοντο ευρίσκετο υπό την προσοχή αλλοδαπής οικιακής βοηθού.

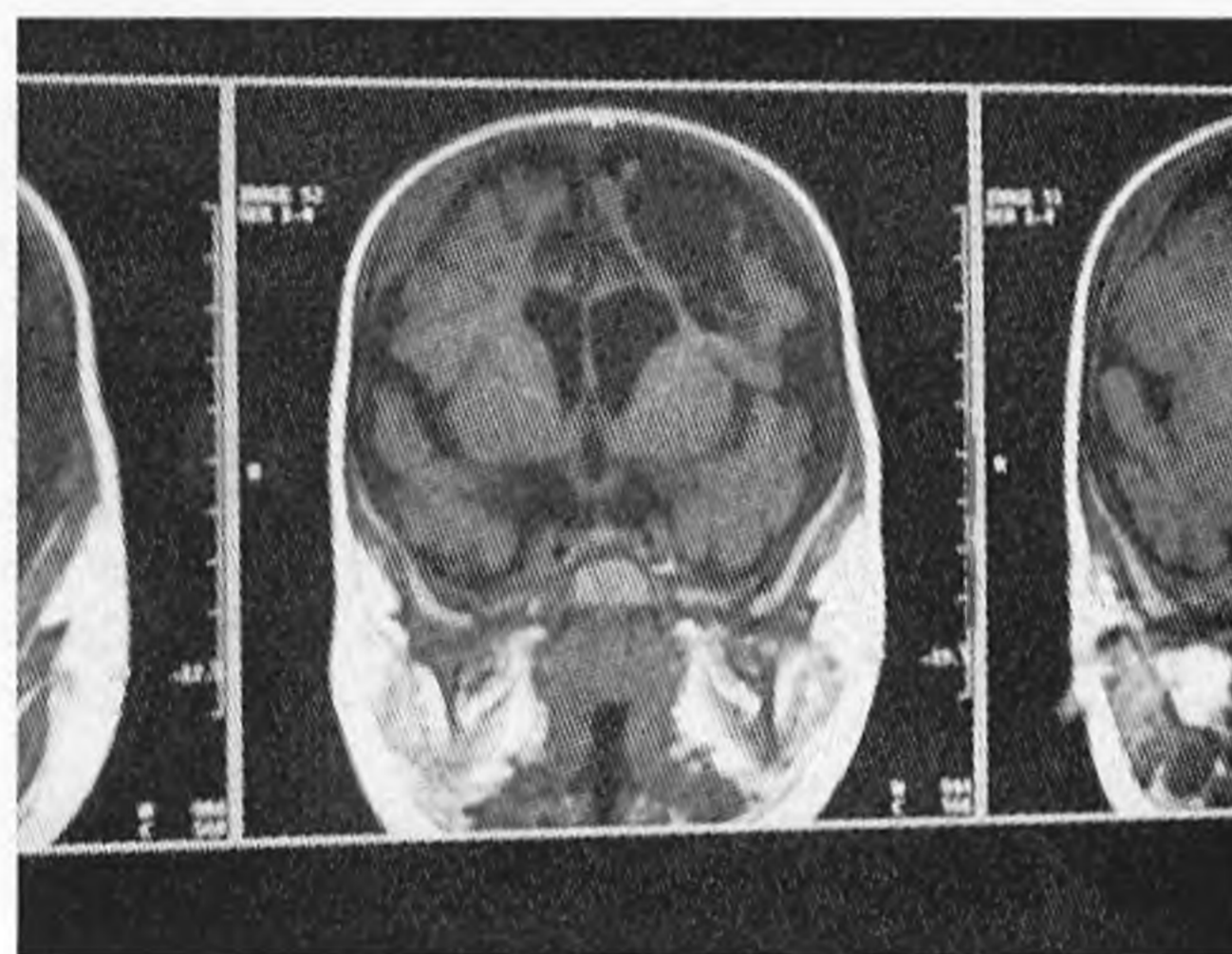
Είχε υποβληθή σε παλαιά και πρόσφατη μαγνητική τομογραφία που έδειχνε εκτεταμένη ανοξαιμική βλάβη του ενός εγκεφαλικού ημισφαιρίου και πολύ μεγάλο υποσκληρίδιο χρόνιο αιμάτωμα από την άλλη πλευρά. (Εικ.1,2,3,4.) Η βυθοσκοπία κατέδειξε ουλές



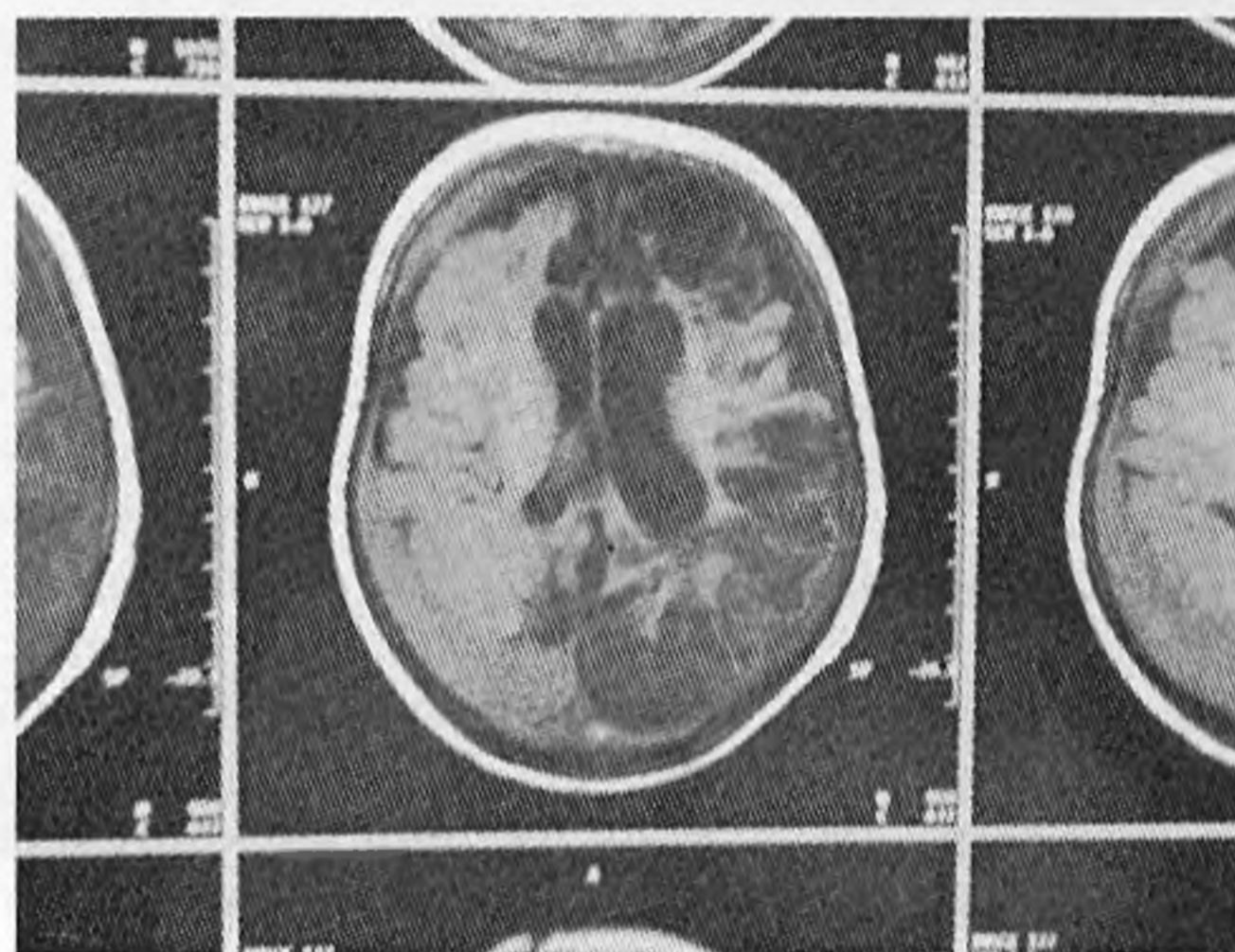
Εικ. 1



Εικ. 2



Εικ. 3



Εικ. 4

Εικ. 1, 2, 3, 4: Μαγνητική τομογραφία εγκεφάλου βρέφους που δείχνει παλλαπλές ενδοεγκεφαλικές βλάβες, θλάσεις, σημαντική ατροφία και χρόνιο υποσκληρίδιο αιμάτωμα.

στον αμφιβληστροειδή άμφω απότοκες παλαιών αιμορραγιών επί των ωχρών κηλίδων και ατροφία οπτικών θηλών. Τα οπτικά προκλητά δυναμικά έδειξαν ότι το βρέφος ήταν πρακτικά τυφλό. Υπεβλήθη σε κρανιοανατρήσεις και εκκένωση του χρονίου υποσκληριδίου αιματώματος και υπήρξε ταχεία έκπτυξη του εγκεφαλικού φλοιού πράγμα που διεπιστώθη και στην μετεγχειρητική αξονική τομογραφία. Ο έλεγχος πήκτικότητας του αίματος ήταν κατά φύση. Οι γονείς δεν ανέφεραν κάκωση κεφαλής και υποψιάζοντο συνεχώς την οικιακή τους βοηθό που είχαν στο μεταξύ απολύσει αλλά δεν είχαν κινηθή δικαστικώς εναντίον της. Η συνέντευξη με

τους ειδικούς ψυχιάτρους του νοσοκομείου μας απεκάλυψε ότι το επαρχιακό νοσοκομείο που ενοσηλεύθη αρχικά το παιδί είχε επιληφθή πλήρως της υποθέσεως, είχε διαπιστωθή παραμέληση των μεγαλύτερων παιδιών και είχε κινηθή η ανακριτική διαδικασία εναντίον των γονέων.

#### ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Στο σύνδρομο του κακοποιημένου παιδιού υπάρχουν συνήθως επαναλαμβανόμενες κακώσεις. Η πρόγνωση γενικά στα παιδιά κάτω των 2 ετών είναι βαρύτερη. Οι πλέον συνηθισμένες κακώσεις εντοπίζονται στο

κρανίο, στα μακρά οστά και στις πλευρές που φέρουν κατάγματα πολλές φορές σε διαφορετικό στάδιο πόρωσης. Στον εγκέφαλο συνήθως υπάρχουν θλάσεις, υποσκληρίδια και ενδοεγκεφαλικά αιματώματα, υπαραχνοειδής αιμορραγία και οίδημα.

Όσον αφορά τον μηχανισμό της κακώσεως συνήθως είναι συνδυασμός τινάγματος, αμέσου πλήγματος, στραγγαλισμού ή και συνδυασμού των ανωτέρω.

Η κλινική εικόνα δείχνει ένα δυστροφικό παιδί με πολλαπλούς μώλωπες, διεγερτικό ή υπναλέο με συχνούς εμέτους και αναπνευστική δυσχέρεια με κυανωτικά επεισόδια. Η εικόνα μπορεί να συγχέεται με εγκεφαλοπάθεια ή εγκεφαλίτιδα, μεταβολικά, νευρολογικά ή άλλα χρόνια νοσήματα. Συχνές είναι οι επιληπτικές κρίσεις, η αναμία οι παράμετροι δε του βάρους και του ύψους του παιδιού είναι κάτω της 50ης εκατοστιαίας θέσης.

Η εργαστηριακή διερεύνηση εκτός των αιματολογικών και βιοχημικών εξετάσεων, που δείχνουν συνήθως σιδηροπενική αναμία και ηπατική βλάβη, περιλαμβάνει ακτινογραφίες μακρών, πλατέων οστών και θώρακος καθώς και αξονική τομογραφία εγκεφάλου. Η μαγνητική τομογραφία έχει θέση στην ανάδειξη μικρών ενδοεγκεφαλικών βλαβών καθώς επίσης και υποξέων και χρονίων προβλημάτων. Πολύ μεγάλη σημασία έχει το καλό ιστορικό που λαμβάνεται από τους γονείς και από άλλα συγγενικά πρόσωπα. Εκείνο που εντυπωσιάζει είναι το γεγονός ότι όταν ο υπαίτιος της κακοποίησης είναι ο ένας γονέας σχεδόν πάντα είναι γνώστης της καταστάσεως και ο άλλος ο οποίος επιμελώς το αρνείται. Επίσης οι γονείς αυτοί δίνουν την εντύπωση προσώπων υπεράνω πάσης υποψίας και μπορεί να μην εγείρουν υποψίες σε άπειρους ιατρούς. Υπάρχει στην Ελλάδα συγκεκριμένη νομοθεσία η οποία αντιμετωπίζει τα περιστατικά αυτά, καθώς και συγκεκριμένες ενέργειες που πρέπει να κάνει ο θεράπων ιατρός. Μεταξύ αυτών είναι η πρόσκληση των ειδικών ομάδων, παιδοψυχιάτρων, παιδοψυχολόγων και κοινωνικών λειτουργών, ή της ειδικής ομάδος αντιμετώπισης κακοποιημένων παιδιών που υπάρχουν πλέον στα οργανωμένα παιδιατρικά νοσοκομεία. Ταυτοχρόνως είναι πρώτιστο καθήκον η άμεση ενημέρωση της εισαγγελικής αρχής που θα προστατεύσει έτσι πολλές φορές και τα άλλα παιδιά της οικογένειας.

## SUMMARY

### **THE BATTERED CHILD SYNDROME** *Sfakianos G., Hasiotou M., Pitsoulakis G., Prodromou N.*

There are several cases of the so called "battered child" or "shaken baby" syndrome every year in our hospital. Ten to fifteen children per year are admitted, some of them in the neurosurgical department, who need conservative or surgical treatment. A number of specialists such as surgeons, paediatricians, orthopaedics, neurosurgeons, and social workers have to offer their help in order to treat and especially to protect these children from further problems. Two babies were abused from their parents and admitted in the neurosurgical department with subdural haematomas who needed to be treated surgically.

## ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Difusion weighted magnetic resonance imaging in shaken baby syndrome. Biousse V, Suh D Y, et al. *Am J Ophthalmol.* 2002 Feb ; 133(2) : 249-55.
2. Chen CY, Huang CC et al. High resolution cranial ultrasound in the shaken baby syndrome. *Neuroradiology.* 2001 Aug. 43 (8) :653-61.
3. Dail SE, Connor SM. Seasonal variations in the incidence of suspected shaken baby syndrome. *Int J Trauma Nurs.* 2001 Oct-Dec 7(4) :124-8.
4. Goldberg KB, Goldberg RE. Review of shaken baby syndrome. *J Psychosoc Nurs Ment Health Serv.* 2002 Apr. 40(4) : 38-41.
5. Lee Y et al. MR imaging of shaken baby syndrome manifested as chronic subdural hematoma. *Korean J Radiol* 2001 Jul-Sep. 2(3) :171-4.
6. Marshall DH et al. The spectrum of postmortem ocular findings in victims of shaken baby syndrome. *Can J Ophthalmology.* 2001 Dec 36(7) : 377-83.
7. Maxeiner H. Lethal subdural bleedings of babies - accident or abuse? *Med Law* 2001 20(3) :463-82.
8. Pollanen MS et al. Fatal child abuse-maltreatment syndrome. A retrospective study in Ontario Canada. *Foresnsic Sci Int.* 2002 Apr 18 126(2) 102-4.

## Εξαλλαγή περιφερειακού πλεγματοειδούς νευρινώματος σε σάρκωμα σε αγόρι με νευροϊνωμάτωση τύπου I

Χασιώτου Μ.<sup>1</sup>,  
Σφακιανός Γ.<sup>2</sup>,  
Στεφανάκη Κ.<sup>3</sup>,  
Προδρόμου Ν.<sup>2</sup>

Η νευροϊνωμάτωση τύπου I ή νόσος του von Recklinghausen, είναι μια κληρονομική νόσος που ανήκει στις φακωιατώσεις που μεταβιβάζεται με τον αυτοσωματικό κυρίαρχο χαρακτήρα. Χαρακτηρίζεται από καφεγαλακτόχρωες κηλίδες, νευρινώματα, γλοιώματα των οπτικών νευρών, αμαρτώματα της ίριδος και οστικές βλάβες. Οι κλινικές εκδηλώσεις περιλαμβάνουν εικόνα από βλάβες του κεντρικού νευρικού συστήματος, από βλάβες του δέρματος όπως δερματικά και υποδόρια πλεγματοειδή νευρινώματα, νοητική υστέρηση με μαθησιακές δυσκολίες αγγειακά επεισόδια, δερματικές αλλοιώσεις, (φακίδες), στις μασχάλες και βουβώνες, και διαταραχές της ίριδος του τύπου των χαρακτηριστικών οξιδίων του Lisch. Το παθολογικό γονίδιο εντοπίζεται στο μακρύ σκέλος του γονιδίου 17. Αν και οι κακοήθεις όγκοι των ελύτερων των περιφερικών νευρών αποτελούν το 5-10% των σαρκωμάτων των μαλακών ιστών περίπου σε 25% απαντούν σε ασθενείς με νευροϊνωμάτωση τύπου I. Περιγράφουμε μία περίπτωση τέτοιας εξαλλαγής σε αγόρι 4 ετών.

<sup>1</sup>Τμήμα Αξονικού και μαγνητικού τομογράφου ΠΓΝ Παίδων "Αγία Σοφία"

<sup>2</sup>Νευροχειρουργική Κλινική ΠΓΝ Παίδων "Αγία Σοφία"

<sup>3</sup>Παθολογοανατομικό εργαστήριο Νοσοκομείου Παίδων "Αγία Σοφία"

<sup>4</sup>Όροι ευρητήριοι: Πλεγματοειδές νευρίνωμα, νευροϊνωμάτωση, σάρκωμα ελύτερου περιφερικού νεύρου.

### ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

Αγόρι ηλικίας 4 ετών με γνωστή νευροϊνωμάτωση τύπου I, από την ηλικία των 2 ετών, προσήλθε στο νοσοκομείο λόγω ταχείας αύξησης των διαστάσεων γνωστού πλεγματοειδούς νευρινώματος στην περιοχή της ράχως, (το τελευταίο 6 μήνο). Από την κλινική εξέταση πρόκειται περί ενός πολύ μεγάλου μορφώματος με μέγιστο μήκος 15 εκατοστών στο υποδόριο δεξιά παρασπονδυλικά στο ύψος της θωρακικής περιοχής. Συνυπήρχαν και πολλαπλά νευρινώματα περιφερικών νευρών στα άνω και κάτω άκρα. Όταν ετέθη η διάγνωση της νόσου πρό 2 ετών το παιδί είχε υποβληθεί σε βιοψία υποδορίου οξιδίου, δέρματος και υποδορίου λίπους που κατέδειξε πλεγματοειδές νευρίνωμα χαρακτηριστικό της νόσου. Το παιδί δεν παρουσίαζε νευρολογική σημειολογία. Υπεβλήθη σε μαγνητική τομογραφία εγκεφάλου που κατέδειξε κομβολογιοειδή απεικόνιση των οπτικών νευρών και γλοιώμα του οπτικού χιάσματος. Η οφθαλμολογική εξέταση υπήρξε αρνητική για τα χαρακτηριστικά οξίδια της ίριδος.

Το παιδί διέθετε τουλάχιστον 4 διαγνωστικά κριτήρια της νόσου:

1. Πάνω από 5 καφεγαλακτόχρωες δερματικές κηλίδες.
2. Φακίδες στις μασχάλες και βουβωνικές χώρες.
3. Συγγενή (μητέρα), πρώτου βαθμού πάσχουσα από

την νόσο.

#### 4. Γλοιώμα της οπτικής οδού.

Λόγω της ταχείας αύξησης των διαστάσεων της παρασπονδυλικής μάζας έγινε προεγχειρητικός έλεγχος με αξονική και μαγνητική τομογραφία.

Η αξονική τομογραφία έδειξε υποδόρια εξεργασία στην κατώτερη παρασπονδυλική θωρακική περιοχή με σαφή όρια, υποπυκνωτική ως προς τους παρακείμενους μύες με κεντρικές αιμορραγικές εστίες και ασθενή πρόσληψη σκιαγραφικού. (Εικ. 1). Η μαγνητική τομογραφία έδειξε εξεργασία διαστάσεων 15 X 7 X 5 εκατοστά, από το ύψος του Θ8 με καθοδική πορεία. Το μαγνητικό σήμα ήταν έντονα ανομοιογενές και στις T1 και T2 ακολουθίες με περιοχές εντόνου υψηλού σήματος ελίσης και στις δύο ακολουθίες. (Εικ.2).

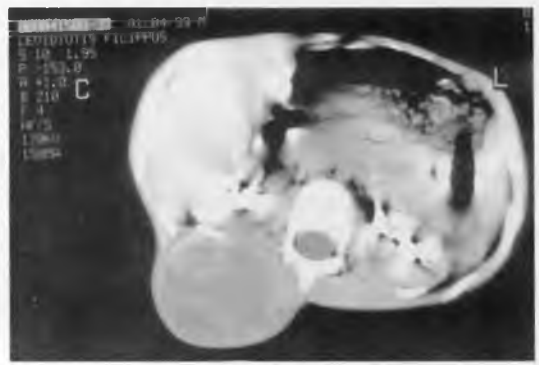
Μετά την χορήγηση παραμαγνητικής ουσίας παρατηρήθηκε ανομοιογενής ενίσχυση μόνο στα περιφερικά τμήματα της εξεργασίας. (Εικ. 3).

Από τον απεικονιστικό έλεγχο δεν υπήρχε επέκταση στον ενδοκρανικό χώρο, ούτε διήθηση πλευρών και μύων παρά μόνο απώθηση και ατροφία αντίστοιχα.

Χειρουργικά έγινε ολική εξαίρεση της βλάβης, και η ιστολογική εξέταση κατέδειξε "κακώθης μεσεγγυματογενές ατρακτοκυτταρικό νεόπλασμα με ανοσομορφολογικούς χαρακτήρες κακοήθους όγκου από έλυτρα περιφερικών νευρών κατά 60% και ανάπτυξη αγγειοσαρκώματος κατά 40 %".



Εικ. 1α



Εικ. 1β

Εικ. 1α και β: Υποδέρμια παρασπονδυλική μάζα με αιμορραγικά στοιχεία και μικρή πρόσληψη.



Εικ. 2: Μαγνητική τομογραφία T2. Οβελιαία τομή. Ανομοιογενής εξεργασία με περιοχές υψηλού μαγνητικού σήματος.



Εικ. 3: Μαγνητική τομογραφία με χορήγηση σκιαγραφικού. Ανομοιογενής πρόσληψη στην περιφέρεια της εξεργασίας.

Με αυτά τα ιστολογικά ευρήματα ακολούθησε ακτινοβολία της περιοχής καθώς και χημειοθεραπεία.

## ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Αν και οι κακοήθεις όγκοι από τα έλυτρα των περιφερικών νευρών αφορούν το 5-10% των κακοήθων όγκων των μαλακών μοριών περίπου σε ποσοστό από 20-50% απαντούν σε ασθενείς με νευροϊνωμάτωση. Στην παιδική ηλικία είναι σχετικά σπάνιο και απαντούν σε παιδιά με την νόσο σε ποσοστό 3-5%. Η πλειονότητα των όγκων αυτών έχουν την εξόρισή τους από ήδη υπάρχοντα πλεγματοειδή νευρινώματα ή ενδονευρικά νευρινώματα που προσβάλλουν ένα μεγάλο ή μέσου μεγέθους νεύρο ή

νευρικό πλέγμα. Συνήθως για την εξαλλαγή απαιτείται μια σχετικά μακρά χρονική περίοδος 10-20 ετών. Υπάρχει υπερκαλίψη των απεικονιστικών ευρημάτων μεταξύ των καλοήθων και κακοήθων όγκων των νευρών, που αφορούν το μέγεθος, τα όρια, το μαγνητικό σήμα, την ενίσχυση, το περιφερικό οίδημα και την ατροφία των γειτονικών μυών. Η παρουσία αιμορραγικών εστιών συνήθως δείχνει κακοήθεια. Η απουσία κεντρικής ενίσχυσης μετά την χορήγηση της παραμαγνητικής ουσίας δείχνει νέκρωση και συνδυάζεται με κακοήθη εξαλλαγή. Προηγούμενες αναφορές σε καλοήθη νευρινώματα περιγράφουν το σημείο του "στόχου", δηλαδή ένα υψηλού μαγνητικού σήματος περιφερικό δακτύλιο με μία κεντρική περιοχή με χαμηλό μαγνητικό σήμα στις

T2 ακολουθίες και ισόπυκνο ή ελαφρώς υπέρπυκνο με τους μυες στις T1 ακολουθίες.

Αναθέτως τα προηγούμενα κακοήθη νεοπλάσματα έχουν μια ετερογενή εμφάνιση στις T2 εικόνες με απουσία του προαναφερθέντος σημείου του στόχου. Αυτή η ανομοιογένεια του μαγνητικού σήματος οφείλεται στην ανισομερή αντικατάσταση των κηρωρισμένων νευρινωμάτων ενός πλεγματοειδούς νευρινώματος από τον κακοήθη όγκο.

Οι κακοήθειες αυτές είναι πολύ επιθετικά νεοπλάσματα με πενταετή επιβίωση που κυμαίνεται από 34-52%.

Η θεραπεία εκλογής είναι η πλήρης χειρουργική αφαίρεση με τους περιβάλλοντες υγιείς ιστούς και εν συνεχεία συνδυασμός άπυκνο και χημειοθεραπείας. Η περίπτωση που παρουσιάζουμε είναι ιδιαίτερα ενδιαφέρουσα λόγω της πρώιμου εξαλλαγής ενός πλεγματοειδούς νευρινώματος σε σάρκωμα σε ένα αγόρι 4 ετών.

Επίσης η ανάπτυξη αγγειοσαρκώματος σε όγκο από νευρικά έλυτρα είναι εξαιρετικά σπάνια. (Αναφέρονται διεθνώς 20 περιστατικά).

## SUMMARY

### **MALIGNANCY OF A PLEXIFORM NEURINOMA IN A 4 YEARS OLD BOY WITH NEUROINOMATOSIS**

*Hasiotou M., Sfakianos G., Stefanaki K.,  
Prodromou N.*

We present a case of a 4 years old boy with neuroinomatosis, (type I), with a huge malignant subcutaneous lesion on his back. The tumor was sited into a plexiform neurinoma and in fact it was a malignant transformation of this lesion that characterize the neuroinomatosis. After the total removal of the tumor the child was treated with radio- and chemotherapy.

## BIBΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Akira O, Testuo H et al. Tumors of the peripheral nerves. Correlation of symptoms, clinical signs and imaging. *Skeletal Radiology* 1992 28:183-188.
2. James M. Pathology of tumors of the peripheral nerve sheath in type I neuroinomatosis. *Am J of Medical Genetics*. 1999 89: 23-30.
3. Mentzel T, Katenkamp D. Intraneural angiosarcoma and angiosarcoma arising in benign and malignant peripheral nerve sheath tumors. Clinicopathological and immunohistochemical analysis of four cases. *Histopathology* 1999. Aug ;35 (2) : 114-20.
4. Ravi B, Parham M et al MR imaging differentiation of benign and malignant peripheral nerve sheath tumors. Use of the target sign. *Pediatr Radiology*. 1997 27:124-129.
5. Zhou H, Coffin CM et al. Malignant peripheral nerve sheath tumor. A comparison of grade immunophenotype and cell cycle growth activation marker expression in sporadic and neurofibromatosis I related lesions. *Am J Surg Pathol*. 2003 27(10) : 1337-45.

## Ενδείξεις χειρουργικής αντιμετώπισης προλακτινωμάτων

Τζεράκης Ν.<sup>1</sup>,  
Γεωργακούλιας Ν.<sup>1</sup>,  
Κωσταβάρας Κ.<sup>1</sup>,  
Ζώτου Μ.<sup>1</sup>,  
Παπαδόγας Δ.<sup>2</sup>,  
Πιαδίτης Γ.<sup>2</sup>,  
Λεβέντης Α.<sup>1</sup>,  
Ορφανίδης Γ.<sup>1</sup>

Τα προλακτινώματα είναι όγκοι της υποφύσεως που απαντούν στο 25% των συνολικών όγκων αυτής. Η θεραπεία αυτών είναι τόσο συντηρητική με χορήγηση κυρίως βρωμοκρυπτίνης, αλλά και χειρουργική. Οι ενδείξεις της χειρουργικής θεραπείας είναι συγκεκριμένες. Σε διάστημα 5 ετών αντιμετωπίσαμε 272 ασθενείς με αδενώματα της υπόφυσης. Από αυτούς οι 18 είχαν προλακτινώμα. Μελετάται τόσο η συντηρητική αντιμετώπιση και οι ενδείξεις της, όσο και η χειρουργική.

<sup>1</sup>Νευροχειρουργική Κλινική  
Γ.Ν.Α. "Γ. Γεννηματάς"

<sup>2</sup>Ενδοκρινολογική Κλινική Γ.Ν.Α.  
"Γ. Γεννηματάς"

Όροι ευρετηρίου: Προλακτινώμα, υπόφυσις, χειρουργική επέμβασις.

### ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Τα προλακτινώματα αποτελούν τους πιο συχνούς τύπους λειτουργικών αδενωμάτων υπόφυσης αποτελώντας το 25 % των όγκων της υπόφυσης και το 3 % των όγκων του εγκεφάλου. Συνήθως προκαλούν διαταραχές από την έμμηνο ρύση και γαλακτόρροια στις γυναίκες ενώ στους άνδρες προκαλούν διαταραχές της libido και ανικανότητα. Τις τρεις τελευταίες δεκαετίες έχει βελτιωθεί σημαντικά η πρόγνωση των αδενωμάτων αυτών με διάφορες θεραπείες. Η διασφηνοειδική αδενωματεκτομή προσφέρει διατήρηση της φυσιολογικής λειτουργίας του αδένου με χαμηλό ποσοστό επιπλοκών. Σε παλαιότερες μεγάλες σειρές το ποσοστό υποτροπής μετά από διασφηνοειδική αδενωματεκτομή ανέρχεται σε 26 έως 50 % αλλά σε νεότερες σειρές το ποσοστό αυτό μειώνεται σε 12 έως 15 %. Παρά το γεγονός αυτό οι ντοπαμινεργικοί αγωνιστές είναι η θεραπεία εκλογής για τους περισσότερους ασθενείς με υπερπρολακτιναίμια. Χορήγηση βρωμοκρυπτίνης, ενός ημισυνθετικού εργοτικού αλκαλοειδούς μειώνει στο φυσιολογικό τα επίπεδα προλακτίνης σε περισσότερους από 80% από τους ασθενείς στους οποίους χρησιμοποιείται και ελέγχει την αύξηση του αδενώματος. Πρόσφατα είναι διαθέσιμη και η καμπεργκολίνη, ένας συνθετικός αγωνιστής με μεγαλύτερη ειδικότητα στους D2 ντοπαμινεργικούς υποδοχείς με σαφή πλεονεκτήματα έναντι της

βρωμοκρυπτίνης. Η καλή ανταπόκριση των προλακτινωμάτων στη συντηρητική θεραπεία ακόμα και σε περιπτώσεις γιγαντιαίων, επιθετικών προλακτινωμάτων καθώς και το υψηλό ποσοστό υποτροπής ακόμη και μετά από επιτυχημένη επέμβαση καθιστά τη φαρμακευτική αγωγή θεραπεία εκλογής για αυτούς τους όγκους.

Παρά την αποτελεσματικότητα της φαρμακευτικής αγωγής υπάρχουν περιορισμοί στη χορήγησή της: Μια ομάδα ασθενών δεν ανέχεται τις ανεπιθύμητες ενέργειες της βρωμοκρυπτίνης (πίν. 1) και διακόπτει τη φαρμακευτική αγωγή ενώ μια άλλη ομάδα ασθενών δεν ανέχονται την εφ'όρου ζωής χορήγηση βρωμοκρυπτίνης. Επίσης περίπου το 10 % των ασθενών με προλακτινώμα δεν ανταποκρίνονται στη φαρμακευτική αγωγή και χρειάζονται χειρουργική αντιμετώπιση. Πρέπει να σημειωθεί ότι η μείωση του όγκου του αδενώματος αντιστρέφεται με τη διακοπή της αγωγής με βρωμοκρυπτίνη και το αδένωμα αποκάτ μέσα σε λίγες ημέρες το μέγεθος που είχε και πριν τη θεραπεία. Οι υπόλοιπες ενδείξεις της χειρουργικής αντιμετώπισης των προλακτινωμάτων συνοψίζονται στον πίνακα 3.

### ΥΛΙΚΟ ΚΑΙ ΜΕΘΟΔΟΣ

Από το 1996 έως το 2001 έγιναν στην κλινική μας 308 επεμβάσεις για αδενώματα υπόφυσης σε 272 ασθενείς. Από τις επεμβάσεις αυτές οι 287 έγιναν

<u>Ενδείξεις Θεραπείας προλακτινωμάτων με βρωμοκρυπτίνη</u>
1. Μη διηθητικό προλακτινωμα μεπρολακτίνη ορού 150 έως 500ng/ml
2. Ασθενείς με προλακτίνη ορού >1000 ng/ml
3. Γυναίκες με μικροπρολακτινωμα με προλακτίνη ορού <150ng/ml που επιθυμούν κήση
4. Υποτροπή προλακτινωματος ή υπολοίπο όγκου μετά από διασφηνοειδική εξαίρεση

**Πίνακας 2**

<u>Ανεπιθύμητες ενέργειες προλακτίνης</u>
Ναυτία
Ρινική συμφόρηση
Ζάλη
Υπόταση
Συγκοπή
Καταστολή
Ψύχωση
Κεφαλαλγία
Λευκοπενία
Θρομβοπενία
Αγγειοσυσπαση
Κοιλιακά άλγη
Ακράτεια ούρων
Ρινόρροια ENY

**Πίνακας 1**

διασφηνοειδικά και οι 21 διακρανιακά. Τα μακροαδενώματα αποτελούν το 78,26 % (213 ασθενείς) και τα μικροαδενώματα το 21,74 %. Σε αυτές τις περιπτώσεις συμπεριλαμβάνονται 18 ασθενείς με προλακτινωμα που υποβλήθηκαν σε χειρουργική επέμβαση. Το προλακτινωμα είναι επιβεβαιωμένο με ιστολογική εξέταση και για το λόγο αυτό έγινε αναδρομή στα αρχεία των παθολογοανατομικών εκθέσεων της Κλινικής μας. Δεν συμπεριελήφθησαν 22 μικτά αδενώματα ( π.χ. αδενώματα που είχαν ιστολογικούς χαρακτήρες προλακτινωματος και σωματοτρόπου αδενώματος). Εξετάστηκαν οι προεγχειρητικές και μετεγχειρητικές τιμές προλακτίνης, το μέγεθος του όγκου στην MRI και εκτιμήθηκε η κλινική πορεία των ασθενών μετά την επέμβαση. Οι ασθενείς ήταν 9 άνδρες και 9 γυναίκες γεγονός που έρχεται σε αντίθεση με άλλες σειρές προλακτινωμάτων στις οποίες οι γυναίκες αποτελούν τη συντριπτική πλειοψηφία των ασθενών. Ο μέσος όρος ηλικίας ήταν 46,2 έτη (18 - 68 έτη). Τα κυριότερα ενόχληματα ήταν για τις γυναίκες διαταραχή της εμμήνου ρύσεως, συχνότερα αμηνόρροια, γαλακτόρροια, αδυναμία σύλληψης ενώ για τους άνδρες ελάττωση της libido, ανικανότητα, στειρότητα και σε κάποιους γαλακτόρροια. Σε περιπτώσεις γιγαντιαίων προλακτινωμάτων το αρχικό σύμπτωμα ήταν διαταραχές οράσεως του τύπου της αιφικροταφικής ημιανοψίας, πτώση βλεφάρου και κεφαλαλγία. Σε έναν ασθενή το αδένωμα ήταν τυχαίο εύρημα που ανεβρέθηκε σε έλεγχο για βαρνηκία. Ο μέσος χρόνος νοσηλείας ήταν 9,13 ημέρες (3 έως 22 ημέρες) και σε δύο ασθενείς χρειάστηκε να γίνουν

περισσότερες της μίας επεμβάσεις. Συγκεκριμένα σε έναν άνδρα έγινε αρχικά διασφηνοειδική και στη συνέχεια διακρανιακή προσπέλαση και σε μία γυναίκα έγιναν δύο διασφηνοειδικές και μία διακρανιακή επέμβαση.

<u>ΕΝΔΕΙΞΕΙΣ ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗΣ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗΣ ΠΡΟΛΑΚΤΙΝΩΜΑΤΩΝ</u>
1. Μη διηθητικό προλακτινωμα με προλακτίνη <500 ng/ml όταν ο ασθενής δεν επιθυμεί μακροχρόνια χρήση φαρμάκων
2. Γυναίκες με ήπια υπερπρολακτιναμία που επιθυμούν εγκυμοσύνη
3. Ασθενείς με μακροπρολακτινωμα που χρειάζεται χειρουργική αποσυμπίεση πριν τη θεραπεία με βρωμοκρυπτίνη
4. Προλακτινωμα με αποπληξία
5. Προλακτινωμα σε έγκυο ασθενή που προκαλεί έντονα πιεστικά φαινόμενα
6. Προλακτινωμα που δεν ανταποκρίνεται στη συντηρητική θεραπεία
7. Υποτροπιάζον προλακτινωμα (το χειρουργείο συνδυάζεται με συντηρητική θεραπεία και ακτινοβολία

**Πίνακας 3**

Από τους 18 ασθενείς οι 17 είχαν μακροαδένωμα και ένας μικροαδένωμα. Το γεγονός ότι η συντριπτική πλειοψηφία των αδενωμάτων ήταν μακροαδενώματα πιθανόν ερμηνεύει και την ισότιμη κατανομή στα φύλα: Σε μεγάλες σειρές φαίνεται ότι τα μακροπρολακτινωματα εμφανίζονται με την ίδια συχνότητα σε άνδρες και γυναίκες (3) και σε μια μελέτη γιγαντιαίων προλακτινωμάτων οι ασθενείς ήταν όλοι άνδρες (1). Προεγχειρητικά τα επίπεδα προλακτίνης ορού κατά μέσο όρο ήταν 1565,68 ng/ml (19,6 - 4350 ng/ml). Ο μέσος χρόνος από τη διάγνωση έως τη χειρουργική αντιμετώπιση ήταν 18,3 μήνες (3 - 36 μήνες). Σε δύο ασθενείς τα επίπεδα προλακτίνης ήταν φυσιολογικά προεγχειρητικά αλλά η ύπαρξη προλακτινωματος επιβεβαιώθηκε με την ιστολογική εξέταση.

### ΚΛΙΝΙΚΗ-ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΗ ΕΙΚΟΝΑ

Η συχνότερη κλινική εκδήλωση στην παρούσα σειρά ήταν οι διαταραχές οράσεως. Ήταν το πρωταρχικό ενόχλημα σε έντεκα από τους δεκαοκτώ ασθενείς και μάλιστα σε δύο ασθενείς εκδηλώθηκε ως πλήρης τύφλωση από τον ένα οφθαλμό. Σε πέντε γυναίκες

ασθενείς η πρωταρχική εκδήλωση του προλακτινώματος ήταν αμηνόρροια - γαλακτόρροια, σε έναν ασθενή το αδένωμα βρέθηκε στη διερεύνηση βαρηκοΐας και σε έναν άλλο σε διερεύνηση κεφαλαλγίας. Εκτός από το πρωταρχικό σύμπτωμα που οδήγησε τον ασθενή στο γιατρό, τα συνοδά συμπτώματα περιελάμβαναν γαλακτόρροια και ανικανότητα σε άνδρες ασθενείς με επίπεδα προλακτίνης > 500 ng/ml, τα οποία μάλιστα δεν είχαν αξιολογηθεί από τους ασθενείς και εντοπίστηκαν στην περαιτέρω διερεύνηση. Το ορμονολογικό προφίλ των ασθενών εκτός από την υπερπρολακτιναίμια περιελάμβανε πανυπο-υποφουσισμό σε έναν ασθενή, ελαττωμένα επίπεδα τεστοστερόνης σε τέσσερις από τους εννέα άνδρες ασθενείς και υποθυρεοειδισμός σε τρεις ασθενείς. Οι άνδρες ασθενείς είχαν μεγαλύτερα και πιο επιθετικά αδενώματα με συχνότερη επέκταση στους σθραγγώδεις κόλπους και υψηλότερες τιμές προλακτίνης. Οι ενδείξεις χειρουργικής αντιμετώπισης σε αυτή τη σειρά ήταν κυρίως η προοδευτική επιδείνωση της όρασης ή επίμονη υπερπρολακτιναίμια που δεν ανταποκρινόταν στη φαρμακευτική αγωγή και η επιθυμία του ασθενούς. Δεν υπήρξε περιστατικό κλινικής αποπληξίας και δεν έγινε καμιά επείγουσα χειρουργική αντιμετώπιση στα αδενώματα αυτής της σειράς. Δύο ασθενείς δεν είχαν λάβει φαρμακευτική αγωγή πριν την επέμβαση ενώ οι υπόλοιποι είχαν λάβει βρωμοκρυπτίνη ή καμπεργκολίνη.

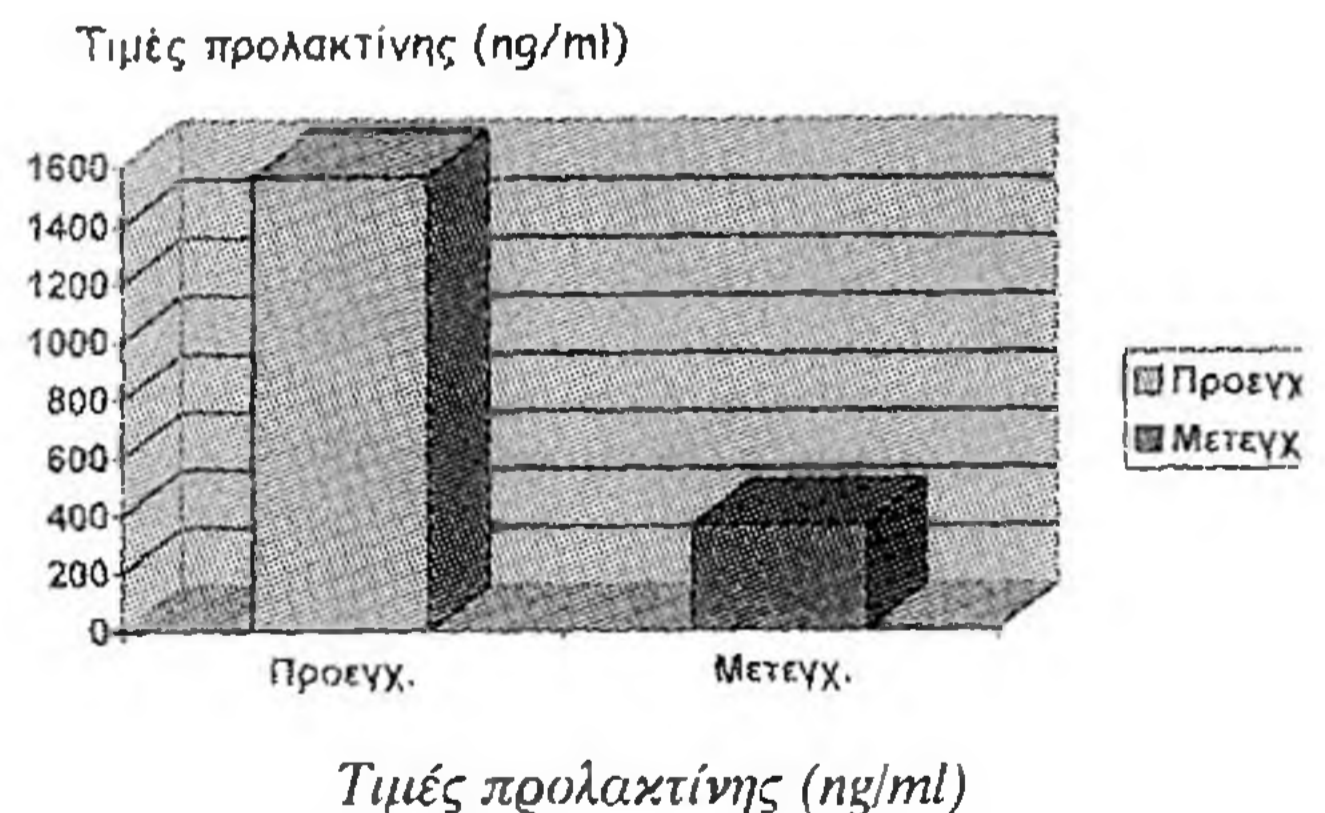
## ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

Στις περισσότερες περιπτώσεις η επέμβαση έγινε με την υποχειλίο διασφηνοειδική προσπέλαση. Σε έναν ασθενή εφαρμόστηκε περριονική κρανιοτομία, σε έναν άλλο έγινε αρχικά διακρανιακή προσπέλαση και στη συνέχεια διασφηνοειδική και σε μία ασθενή έγιναν δύο διασφηνοειδικές επεμβάσεις και μία διακρανιακή. Η ιστολογική εξέταση έδειξε χρωμόφοβο γαλακτοτρόπο αδένωμα με παραγωγή προλακτίνης σε όλους εκτός από δύο ασθενείς στους οποίους δεν ανευρέθη αδένωμα αλλά ο ανοσοϊστοχημικός έλεγχος έδειξε ανοσοθετικότητα για PRL.

Δεν υπήρξε κανένας θάνατος κατά την άμεση μετεγχειρητική περίοδο. Η μακροχρόνια παρακολούθηση των ασθενών αυτών έγινε με τις μετεγχειρητικές MRI's και με τηλεφωνική επικοινωνία με τους ασθενείς. Δύο ασθενείς πέθαναν τρία χρόνια μετά την επέμβαση από αίτια μη

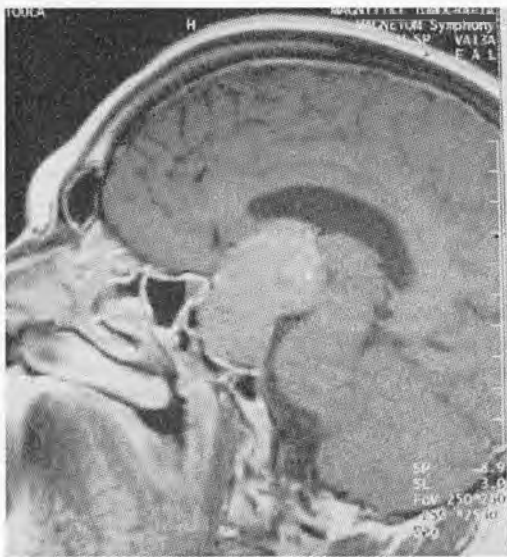
σχετιζόμενα με τη νόσο τους. Σημαντική μετεγχειρητική νοσηρότητα εμφανίστηκε σε μία ασθενή με πτώση επιπέδου συνείδησης και μείωση του αριθμού των αιμοπεταλίων η οποία υπεβλήθη επιτυχώς σε διακρανιακή εξαίρεση του αδενώματος. Μία άλλη ασθενής εμφάνισε πανυπο-υποφουσισμό και άποιο διαβήτη και χρήζει αγωγής υποκατάστασης και χορήγησης δεσμοπρεσίνης.

Από τους 11 ασθενείς στους οποίους το πρωταρχικό ενόχλημα ήταν τα πιεστικά φαινόμενα επί του χιάσματος από τον όγκο, οι 9 παρουσίασαν βελτίωση των οπτικών πεδίων και της οξύτητας μετεγχειρητικά καθώς και μείωση του όγκου του αδενώματος στην μετεγχειρητική MRI, δύο ασθενείς παρέμειναν σταθεροί ενώ σε κανέναν ασθενή δεν παρατηρήθηκε επιδείνωση. Οι μετεγχειρητικές τιμές PRL ήταν κατά μέσο όρο 362,98 ng/ml (0,1 - 2820 ng/ml) κατά την άμεση μετεγχειρητική περίοδο ενώ αξίζει να σημειωθεί ότι σε δύο περιπτώσεις στις οποίες το αδένωμα ήταν ανθεκτικό στην αγωγή με ντοπαμινεργικούς αγωνιστές προεγχειρητικά, μετά το χειρουργείο υπήρχε ανταπόκριση στη φαρμακευτική αγωγή. Το κριτήριο της πλήρους ύφεσης της νόσου, που ορίζεται ως η μείωση των μετεγχειρητικών επιπέδων προλακτίνης ορού < 20 ng/ml στις γυναίκες και < 15 ng/ml στους άνδρες χωρίς ντοπαμινεργική θεραπεία για τουλάχιστον 2 μήνες, το πληρούν 5 ασθενείς (ποσοστό 27,7 %). Οι υπόλοιποι ασθενείς εμφάνισαν όλοι μείωση των επιπέδων προλακτίνης μετεγχειρητικά και αποτελεσματικότερο έλεγχο της νόσου τους με τη φαρμακευτική αγωγή.

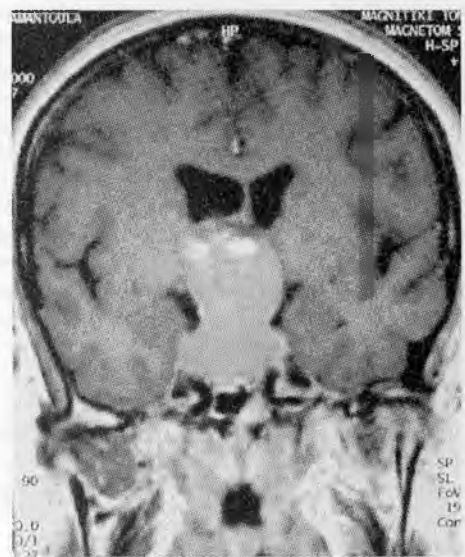


## ΠΕΡΙΠΤΩΣΕΙΣ ΜΑΣ

1. Γυναίκα ασθενής 50 ετών με γιγαντιαίο προλακτινώμα (4 cm) και διαταραχές από την όραση (εικ. 1 και 2). Αρχικά υπεβλήθη σε διασφηνοειδική



Εικ.1



Εικ.2



Εικ.3

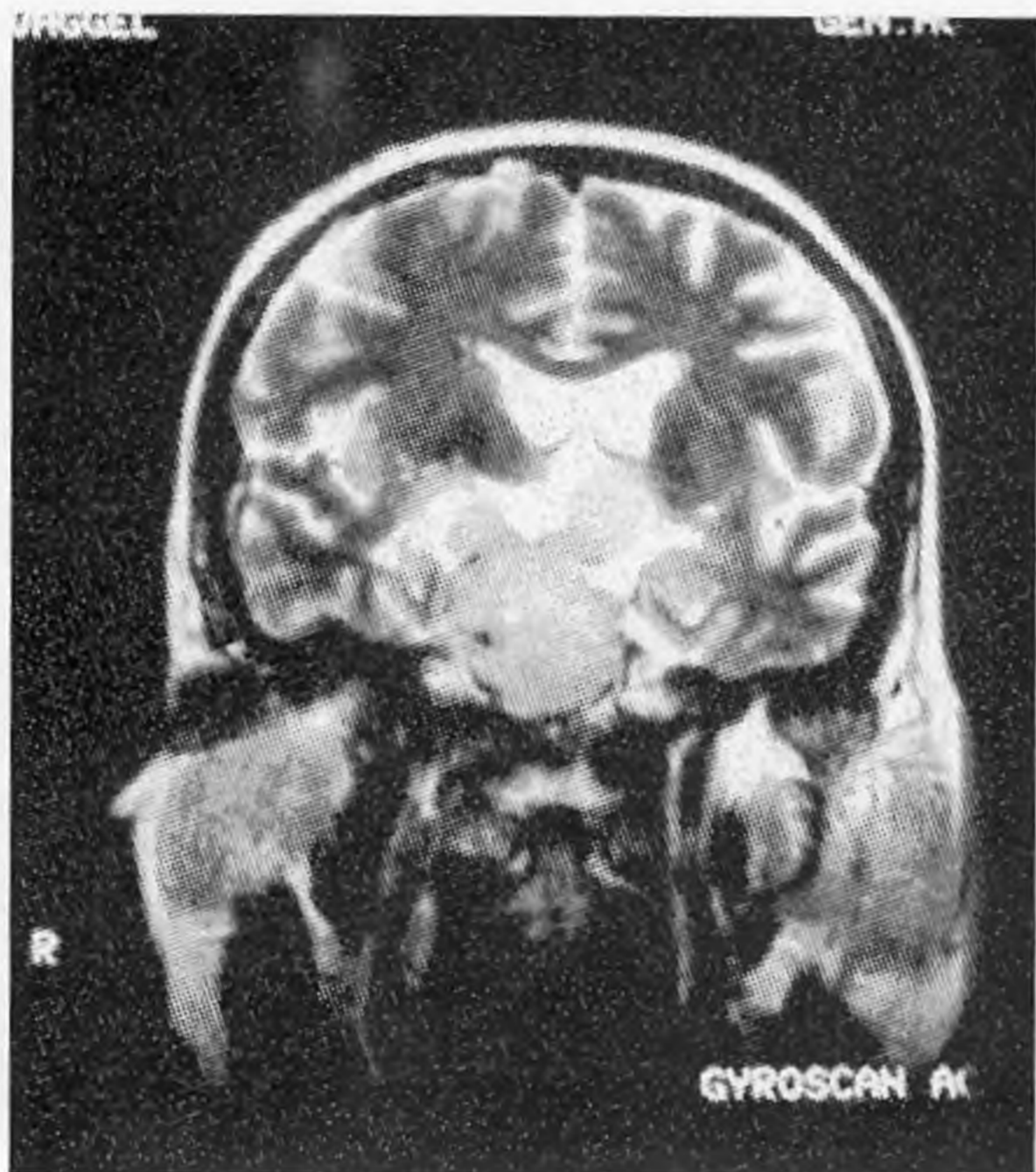


Εικ.4

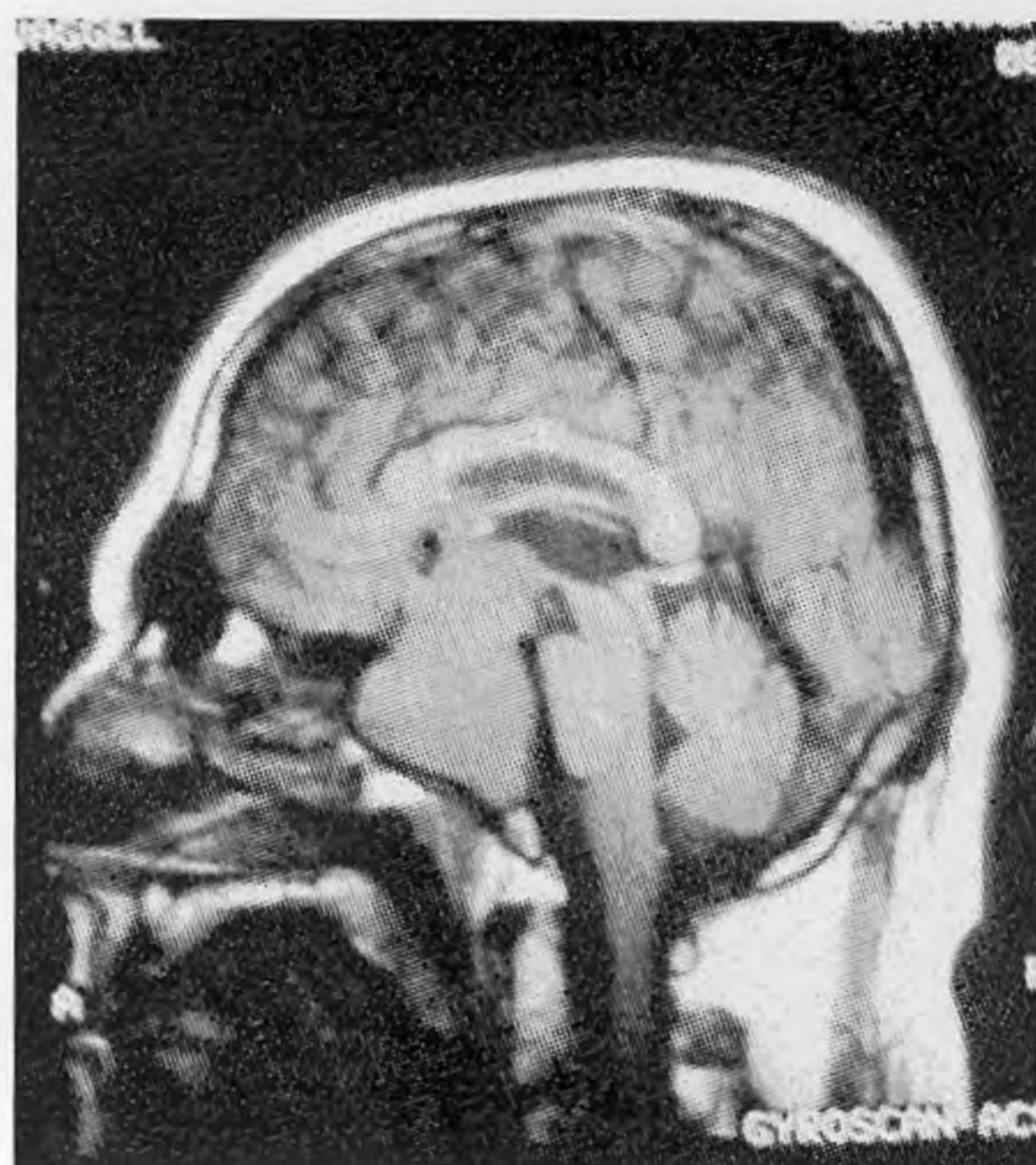
εξαίρεση χωρίς να βελτιωθεί και στη συνέχεια υπεβλήθη σε δεύτερη διαφρηνοειδική επέμβαση. Άμεσα μετεγχειρητικά εμφάνισε πτώση επιπέδου συνείδησης και θρομβοπενία. Αφού διορθώθηκαν τα αιμοπετάλια υπεβλήθη σε διακρανιακή εξαίρεση του αδενώματος. Η όραση βελτιώθηκε και παραμένουν οι διαταραχές από τον ένα οφθαλμό. Η μετεγχειρητική

MRI δείχνει ικανοποιητική εξαίρεση του αδενώματος (εικ. 3 και 4).

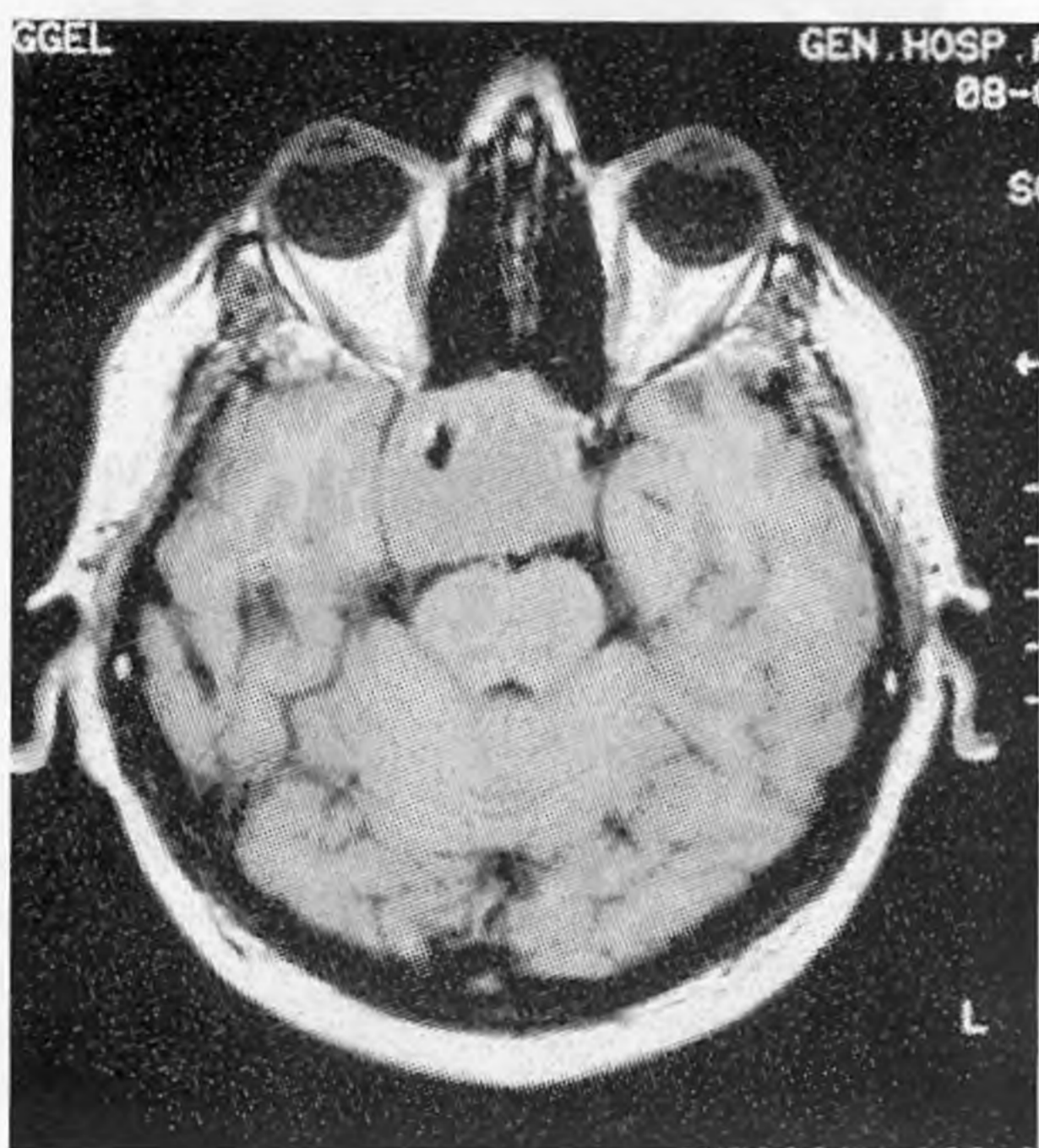
2. Ασθενής άνδρας 50 ετών με διαταραχές όρασης στη διερεύνηση των οποίων υπεβλήθη σε MRI που έδειξε γιγαντιαίο αδένωμα υπόφυσης (εικ. 5, 6 και 7). Ο ενδοκρινολογικός έλεγχος έδειξε ότι πρόκειται για προλακτινόμα. Αρχικά



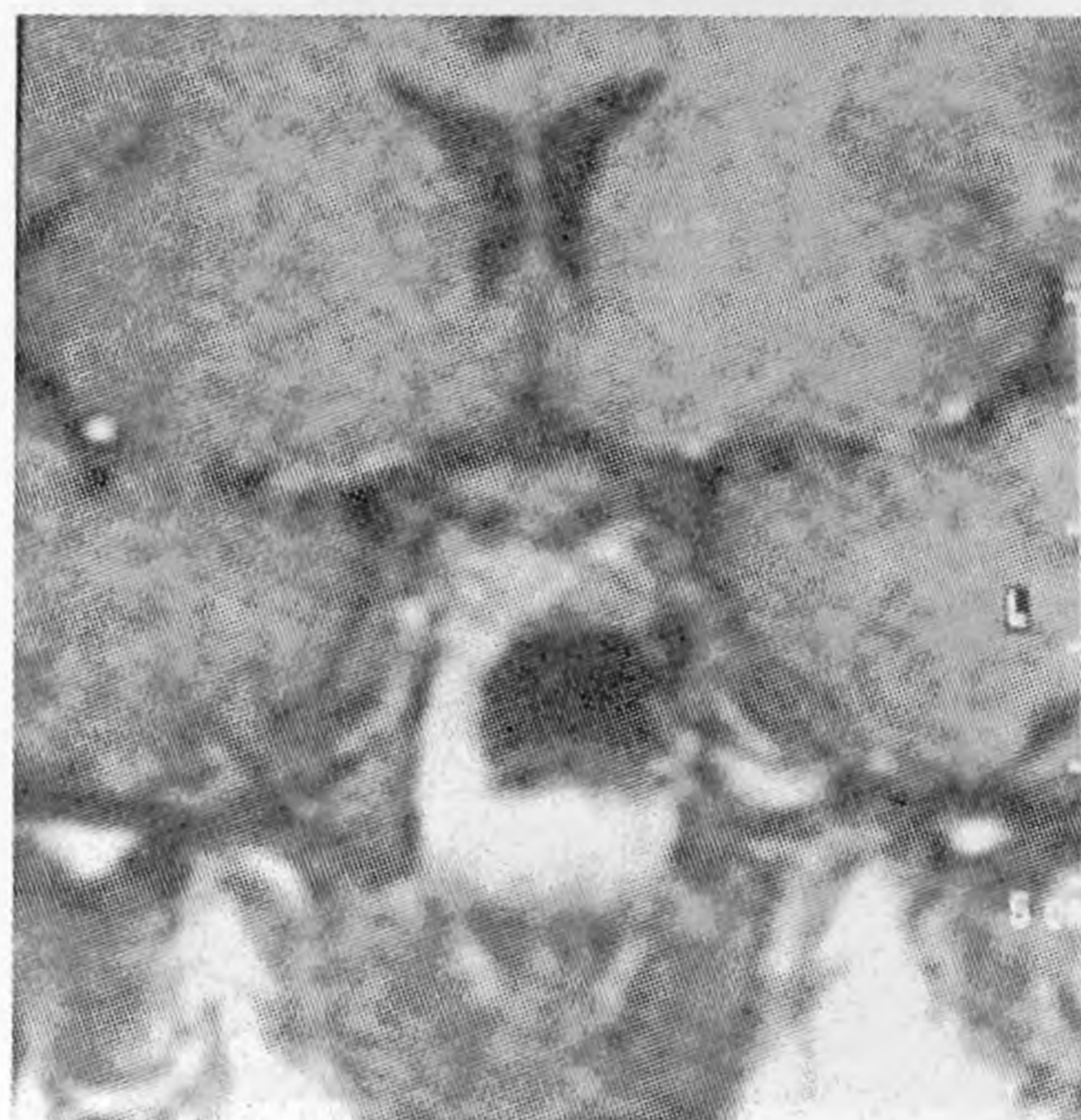
Εικ.5



Εικ.6



Εικ.7



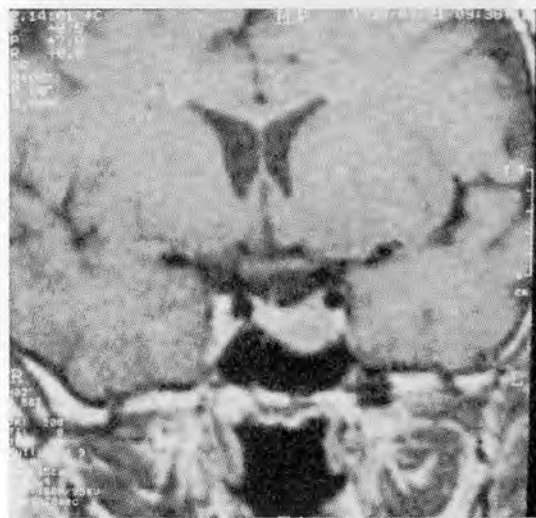
Εικ.8

αντιμετώπισθηκε με ντοπαμινεργικούς αγωνιστές και εμφάνισε βελτίωση της όρασης χωρίς μεταβολή στο μέγεθος του αδενώματος. Στη συνέχεια υπεβλήθη σε διασφηνοειδική εξαίρεση του αδενώματος μετά την οποία η όραση του ασθενούς βελτιώθηκε. Εξακολουθεί να λαμβάνει αγωγή με καμπεργκολίνη και θυροξίνη.

3. Γυναίκα ασθενής 43 ετών με αιμηνόρροια και διαταραχές όρασης υπεβλήθη σε MRI που έδειξε μακροαδένωμα 1,2 cm στο αριστερό ημιμόριο του αδένου (εικ. 8). Υπεβλήθη σε διασφηνοειδική εξαίρεση του αδενώματος και η έμμηνος ρύση επανεμφανίσθηκε. Στην παρούσα φάση λαμβάνει καμπεργκολίνη λόγω υψηλών τιμών προλακτίνης. Η



Εικ.9



Εικ.10



Εικ.11



Εικ.12

μετεγχειρητική MRI δείχνει ικανοποιητική εξαίρεση του αδενώματος (εικ. 9).

4. Ασθενής άνδρας 50 ετών με ιστορικό βαρηνκοίας υπεβλήθη σε MRI που έδειξε αδένωμα υπόφυσης (τυχαίο εύρημα, εικ. 10). Ο ασθενής δεν είχε αυξημένες τιμές προλακτίνης αλλά ο ανοσοϊστοχημικός έλεγχος μετά από διασφηνοειδική

επέμβαση έδειξε την ύπαρξη προλακτινώματος. Η μετεγχειρητική MRI δείχνει ικανοποιητική εξαίρεση του αδενώματος (εικ. 11).

5. Ασθενής άνδρας 29 ετών με ιστορικό διαταραχών οράσεως, μείωση της libido και γαλακτόρροια υπεβλήθη σε έλεγχο με MRI που έδειξε μακροαδένωμα 2 cm. Μετά τη διασφηνοειδική

εξαίρεση του αδενώματος η MRI δείχνει ότι δεν υπάρχει υπόλειμμα (εικ. 12). Στην παρούσα φάση λαμβάνει καμπεργκολίνη, θυροξίνη και τεστοστερόνη.

## ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Η θεραπεία στα προλακτινώματα αποσκοπεί στη μείωση των πιεστικών φαινομένων από τον όγκο, τη διόρθωση της υπερπρολακτιναιμίας με διατήρηση της λειτουργικότητας των κρανιακών νεύρων και του πρόσθιου λοβού της υπόφυσης. Η μικροχειρουργική αδενωματεκτομή και η φαρμακευτική αγωγή πληρούν τους παραπάνω όρους ενώ τα τελευταία χρόνια έχει προταθεί και η χρήση του γ-κνίφε σε εξειδικευμένα κέντρα (3). Οι περισσότερες βιβλιογραφικές αναφορές συμφωνούν ότι τα προλακτινώματα είναι μη χειρουργική νόσος σε αντίθεση με τη νόσο Cushing και την ακρομεγαλία που έχουν χειρουργική ένδειξη. Η ιδιαιτερότητα αυτή των προλακτινωμάτων οφείλεται στους εξής λόγους:

1. Είναι όγκοι μη απειλητικοί για τη ζωή του ασθενούς
2. Ανταποκρίνονται ικανοποιητικά σε φαρμακευτική αγωγή
3. Η φυσική πορεία τους είναι σχετικά "αθώα" αφού ούτε το μέγεθος του όγκου ούτε τα επίπεδα προλακτίνης παρουσιάζουν σημαντική αύξηση με την πάροδο του χρόνου. Σε μια βιβλιογραφική ανασκόπηση έξι σειρών ασθενών που αρνήθηκαν τη θεραπεία, αναφέρεται ότι η αύξηση του αδενώματος είναι λιγότερο από 7% σε μια περίοδο 2 έως 6 ετών<sup>1</sup>.

Για τους λόγους αυτούς τα προλακτινώματα αντιμετωπίζονται με ντοπαμινεργικούς αγωνιστές που αποτελούν τη θεραπεία πρώτης γραμμής και η χειρουργική θεραπεία αποτελεί τη λύση σε περίπτωση αποτυχίας της φαρμακευτικής αγωγής ή όταν υπάρχουν άλλες ενδείξεις όπως αυτές συνοψίζονται στον πίνακα 3. Σε πρόσφατες βιβλιογραφικές αναφορές (4) αμφισβητείται έντονα η πρακτική να αποφεύγεται το χειρουργείο σε περιπτώσεις μικροπρολακτινωμάτων ή προλακτινωμάτων που περιορίζονται εντός του τουρκικού επιπέδου. Φαίνεται ότι εκτός από τις γνωστές ενδείξεις της μη ανοχής και της αντίστασης στη φαρμακευτική αγωγή, η διασφηνοειδική εξαίρεση αποτελεί μια καλή λύση σε νεοδιαγνωσθέντα ενδοεπιπιακά προλακτινώματα. Στις περιπτώσεις των προλακτινωμάτων με υπερεπιπιακή επέκταση και με πολύ υψηλές τιμές προλακτίνης είναι προτιμότερη η φαρμακευτική

αγωγή (4, 5). Η εμπειρία της κλινικής μας συμφωνεί απόλυτα με τις προτάσεις της βιβλιογραφίας καθώς και οι έξι ασθενείς που θεραπεύθηκαν είχαν ενδοεπιπιακούς όγκους.

Οι δύο σημαντικοί προγνωστικοί παράγοντες για την επιτυχία της χειρουργικής αντιμετώπισης είναι το μέγεθος του όγκου και τα προεγχειρητικά επίπεδα προλακτίνης. Σε μια εργασία (8) μελετήθηκαν τα αποτελέσματα σε μια σειρά 219 γυναικών ασθενών με προλακτινώματα οι οποίες υποβλήθηκαν σε χειρουργική επέμβαση. Το 92% των ασθενών με προλακτίνη ορού 100 ng/ml και το 91% των ασθενών με μικροπρολακτινώματα θεραπεύθηκαν ενώ μόνο το 37-41% των ασθενών με μεγάλα και επιθετικά προλακτινώματα και τιμές προλακτίνης > 200 ng/ml εμφάνισε ύφεση της νόσου. Με τα αποτελέσματα αυτά συμφωνεί και μια πρόσφατη μελέτη (1) στην οποία βρέθηκε ότι τα ποσοστά θεραπείας μετά από διασφηνοειδική εξαίρεση ήταν 84, 50, 25 και 0 % για προλακτινώματα κατά Hardy βαθμού I, II, III και IV αντίστοιχα. Επίσης ιδιαίτερη σημασία είχαν οι προεγχειρητικές τιμές προλακτίνης:

1. < 200 ng/ml θεραπεία στο 86 % των ασθενών
2. 201 - 600 ng/ml θεραπεία στο 45 % των ασθενών
3. > 600 ng/ml θεραπεία στο 12,5 % των ασθενών
4. > 920 ng/ml: Κανείς ασθενής δεν θεραπεύθηκε

Σε άλλη μελέτη (4) μόνο τα προεγχειρητικά επίπεδα προλακτίνης ήταν στατιστικά σημαντικός προγνωστικός παράγοντας ενώ σε μια εργασία που περιελάμβανε μόνο μικροπρολακτινώματα (7) δεν βρέθηκε σημαντική διαφορά στα προεγχειρητικά επίπεδα προλακτίνης ανάμεσα σε θεραπευμένους και μη ασθενείς. Γενικά υπάρχει σχέση μεταξύ μεγέθους προλακτινώματος και προλακτίνης ορού, εκτός από τις περιπτώσεις αδενωμάτων που διηθούν το σθηραγγώδη κόλπο όπου υπάρχει πολύ μεγάλη αύξηση της τιμής προλακτίνης ορού (1, 5). Το φύλο του ασθενούς έχει έμμεση προγνωστική σημασία διότι οι άνδρες έχουν κατά μέσο όρο μεγαλύτερα προλακτινώματα, υψηλότερες τιμές προλακτίνης και εμφανίζουν συχνότερα διήθηση των σθηραγγωδών κόλπων (4). Καλός προγνωστικός δείκτης για τη μετεγχειρητική πορεία του ασθενούς είναι η τιμή προλακτίνης την πρώτη μέρα μετά την επέμβαση:

1. Τιμές < 10 ng/ml αποτελούν δείκτη ίασης για το 100 % των μικροπρολακτινωμάτων και για το 93 % των μακροπρολακτινωμάτων. Τιμές < 3 ng/ml ήταν δείκτης ίασης για όλους τους ασθενείς.
2. Τιμές μεταξύ 10 και 20 ng/ml δεν είναι δείκτης ίασης για τα μακροπρολακτινώματα. Στη δική μας

σειρά ένας ασθενής με προλακτινώμα 20 mm και άμεση μετεγχειρητική τιμή προλακτίνης 17 ng/ml δεν έχει παρουσιάσει σημεία υποτροπής 4 χρόνια μετά το χειρουργείο.

Αντικρούμενες απόψεις υπάρχουν στη βιβλιογραφία για την επίδραση της αγωγής με ντοπαμινεργικούς αγωνιστές στην έκβαση της χειρουργικής επέμβασης για τα προλακτινώματα. Οι Landolt et al στα 1982 ανέφεραν ότι οι ασθενείς με μικροπρολακτινώμα που είχαν λάβει αγωγή πριν το χειρουργείο είχαν ποσοστό θεραπείας 33 % ενώ αυτοί που δεν είχαν λάβει αγωγή θεραπεύθηκαν σε ποσοστό 81 %. Η αρνητική επίδραση της αγωγής απεδόθη στην περιαγγειακή ίνωση που προκαλεί η βρωμοκρυπτίνη και δυσκολεύει τη χειρουργική εξαίρεση. Νεώτερες μελέτες δεν επιβεβαίωσαν την εμπειρία αυτή με τα μικροπρολακτινώματα. Όσον αφορά στα μακροπρολακτινώματα δεν είναι ξεκαθαρισμένο αν έχει αρνητική επίδραση η φαρμακευτική αγωγή. Η διασφηνοειδική εξαίρεση των προλακτινωμάτων είναι μια ασφαλής μέθοδος με χαμηλή νοσηρότητα και θα πρέπει να προσφέρεται ως εναλλακτική λύση της αγωγής με ντοπαμινεργικούς αγωνιστές.

## SUMMARY

### INDICATIONS FOR SURGICAL INTERVENTION OF PROLACTINOMAS

*Jerakis N., Georgakoulias N., Kostavaras K., Zotou M., Papadogias D., Piaditis G., Leventis A., Orfanides G.*

25% of pituitary tumors are prolactinomas. The therapeutic procedure is conservative with

bromocryptine and surgical intervention as well. There are specific indication for surgical management In a period of 5 years we operated 272 patients with pituitary tumor, 18 of them with prolactinomas. We study the indication for conservative and surgical management.

## BIBΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Amar AP, Couldwell WT, Chen JC, Weiss MH: Predictive value of serum prolactin levels measured immediately after transsphenoidal surgery. *J Neurosurg* 2002 Aug; 97(2): 307-14
2. Couldwell WT, Weiss MH: Defining postoperative values for successful resection of prolactinomas. *J Neurosurg* 1996 Nov; 85(5): 990-1
3. Landolt AM, Lomax N: Gamma knife radiosurgery for prolactinomas. *J Neurosurg* 2000 Dec; 93 Suppl 3:14-8
4. Losa M, Mortini P, Barzaghi R, Gioia L, Giovanelli M: Surgical treatment of prolactin-secreting pituitary adenomas: early results and long-term outcome. *J Clin Endocrinol Metab* 2002 Jul; 87(7): 3180-6
5. Shrivastava RK, Arginteanu MS, King WA, Post KD: Giant prolactinomas: clinical management and long-term follow up. *J Neurosurg* 2002 Aug;97(2):299-306
6. Thomson JA, Gray CE, Teasdale GM: Relapse of hyperprolactinemia after transsphenoidal surgery for microprolactinoma: lessons from long-term follow-up. *Neurosurgery* 2002 Jan; 50(1): 36-9; discussion 39-40
7. Turner HE, Adams CB, Wass JA: Trans-sphenoidal surgery for microprolactinoma: an acceptable alternative to dopamine agonists? *Eur J Endocrinol* 1999Jan;140(1):43-7
8. Tyrrell JB, Lamborn KR, Hannegan LT, Applebury CB, Wilson CB: Transsphenoidal microsurgical therapy of prolactinomas: initial outcomes and long-term results. *Neurosurgery* 1999 Feb; 44(2): 254-61; discussion 261-3
9. Wilkins H. R., Rengachary S. S.: *Neurosurgery*. 2nd Edition, 1996

## Ιστορική αναδρομή στην αντιμετώπιση του υδροκέφαλου

Μπαλογιάννης Ι.,  
Σύρμος Ν,  
Σύρμος Ε,  
Φόρογλου Ν,  
Σύρμος Χ.

Ο υδροκέφαλος ως νόσος ήταν γνωστός από την αρχαιότητα. Περιγράφεται σε συγγράμματα αρχαίων Ελλήνων ιατρών, και αναφέρεται κατά τους ρωμαϊκούς, τους βυζαντινούς χρόνους και κατά τον μεσαίωνα. Καθ'όλη την ιστορία της ιατρικής η κλινική εικόνα της νόσου εντυπωσίαζε τους ιατρούς και τους προκαλούσε να την θεραπεύσουν η θεραπεία όμως προσέκρουε στην αδυναμία τους να την κατανοήσουν ως νόσο δεδομένου ότι η κυκλοφορία του ΕΝΥ έγινε γνωστή μόλις στις αρχές του 20<sup>ου</sup> αιώνα. Θεραπευτικές προσπάθειες επιχειρούνταν με αποτελέσματα συνήθως καταστροφικά. Παρόλα αυτά κάποιοι ασθενείς επιβίωναν κυρίως όταν επρόκειτο για ανενεργό (arrested) υδροκέφαλο. Παρά τις θεραπευτικές προσπάθειες 3000 ετών σημαντικά βήματα στην αποτελεσματική χειρουργική θεραπεία του υδροκέφαλου επιτεύχθηκαν μόλις τα τελευταία 50 χρόνια μετά την εφεύρεση και χρήση της πρώτης λειτουργικής βελβίδας παροχέτευσης.

Α' Νευροχειρουργική Κλινική  
Α.Π.Θ Π.Γ.Ν Θεσσαλονίκης  
ΑΧΕΠΙΑ

Όροι ευρετηρίου: Υδροκέφαλος, Ιστορία υδροκέφαλου, Ιστορία Νευροχειρουργικής, Βυζαντινή Ιατρική, Αραβική Νευροχειρουργική.

### ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Στην πορεία της ιατρικής μέσα στους αιώνες ο ιατρός στην προσπάθειά του να κατανοήσει την "νόσο", ανέτεμνε και ερευνούσε το ανθρώπινο σώμα. Τα ευρήματά του άλλοτε τα θεωρούσε δεδομένα και αναμενόμενα, άλλοτε δε τον εντυπωσίαζαν, τον γέμιζαν δέος και του γεννούσαν νέα ερωτηματικά.

Η αναγνώριση και ανακάλυψη ότι στο κέντρο του εγκεφάλου υπάρχει "νερό" και μάλιστα "ύδωρ διαυγές ως από βράχου" τον εντυπωσίαζε από την αρχή της ιστορίας της ιατρικής εδώ και χιλιάδες χρόνια και τον προκαλούσε να δώσει ερμηνεία για την ύπαρξη και τη λειτουργία του. Η χαρακτηριστική δυσμορφία που προκαλούσε η αύξηση αυτή του "νερού" με την υπερμεγέθη κεφαλή και το ολύμπιο προσώπειο κατέτασσε την νόσο αυτή στις "ιερές νόσους", όπου ενεπλέκετο πολλές φορές η φιλοσοφία με την ιατρική. Στο κοιλιακό σύστημα του εγκεφάλου εθεωρείτο για χιλιάδες χρόνια ότι εδράζει η "ψυχή" του ανθρώπου η οποία βρίσκεται εντός αυτού σε μία αέναη διαδικασία κάθαρσης και εξαντισμού.

Η παραδοχή ότι η υπερβολική αύξηση του υγρού αυτού είναι "νόσος" και οι προσπάθειές του για θεραπεία πορεύονται παράλληλα με την πρόοδο της ιατρικής επιστήμης μέσα στους αιώνες και αντικατοπτρίζουν το ανήσυχο ανθρώπινο πνεύμα στην ανάγκη του για ερμηνεία, αμφισβήτηση και παρέμβαση.

Η θεραπευτική προσέγγιση της νόσου μέσα στους

αιώνες μπορεί να διαχωριστεί αδρά σε τρεις μεγάλες περιόδους

Α) Στην περίοδο από την **αρχαιότητα μέχρι και το τέλος του 18ου αιώνα** κατά την οποία οι ιατροί της εποχής επιχειρούσαν να θεραπεύσουν τον υδροκέφαλο χωρίς να γνωρίζουν την παθοφυσιολογία της παραγωγής, κυκλοφορίας και απορρόφησης του ΕΝΥ.

Β) Στην περίοδο από τις **αρχές του 19ου αιώνα μέχρι και τα μέσα του 20ου**, κατά την οποία επήλθε προοδευτικά η κατανόηση της κυκλοφορίας του ΕΝΥ και εφαρμόστηκαν ιδιοφυείς στη σύλληψη και στην εφαρμογή τους χειρουργικές μέθοδοι εκτροπής του ΕΝΥ αλλά έλλειπε η τεχνολογία κατασκευής κατάλληλων εργαλείων και αποτελεσματικών παροχτετευτικών συστημάτων ώστε να επιτευχθεί ικανοποιητικό θεραπευτικό αποτέλεσμα.

Γ) Στην περίοδο από τα **μέσα του 20ου αιώνα μέχρι και σήμερα** κατά την οποία εφευρέθηκε η "βελβίδα" και αναπτύχθηκαν αποτελεσματικά παροχτετευτικά συστήματα που είχαν ως αποτέλεσμα σήμερα ο υδροκέφαλος να είναι μια νόσος που αντιμετωπίζεται επιτυχώς.

### Η συμβολή των Ελλήνων Ιατρών κατά την Αρχαιότητα, την Ρωμαϊκή και Βυζαντινή εποχή

Οι πρώτες παρατηρήσεις και περιγραφές της ύπαρξης "εγκεφαλικού ύδατος", καθώς και οι αρχικές θεραπευτικές παρεμβάσεις ως προς την αντιμετώπιση

της υπερβολικής αύξησης αυτού αποδίδονται στους αρχαίους Έλληνες.

**Ιπποκράτης ο Κώος** (460-370 π.Χ) Ο πατέρας του ήταν γιατρός και από αυτόν διδάχθηκε την ιατρική τέχνη. Ανήκε στους Ασκληπιάδες, τους γιατρούς που θεωρούσαν πρόγονό τους τον Ασκληπιό και η επιστήμη τους βρισκόταν υπό την προστασία του θεού-ιατρού Ασκληπιού. Η *Ιπποκρατική συλλογή* (*Corpus Hippocraticum*) είναι ένα σύνολο κειμένων που αποδίδονται σε αυτόν. Τα κείμενα αυτά φαίνεται ότι συγκροτήθηκαν σε μία ενιαία συλλογή στην Αλεξάνδρεια γύρω στο 280 π.Χ. Ο Ιπποκράτης αναγνωρίζεται ως ο πρώτος ιατρός που θεωρούσε τον υδροκέφαλο νόσο, την περιέγραψε και προσπάθησε να την αντιμετωπίσει.

Ο Ιπποκράτης ήταν ο πρώτος που αναφέρει και τους καθετηριασμούς του κοιλιακού συστήματος αν και το γεγονός αυτό σήμερα αμφισβητείται γιατί ίσως τελικά παροχέτευε τον υπαραχνοειδή χώρο<sup>1,2</sup>. (Εικόνα 1)



Εικ. 1: Ιπποκράτης ο Κώος (460-370 π.Χ)

**Ηρόφιλος της Αλεξάνδρειας** (325-255 π.Χ) γεννήθηκε στην Χαλκιδίδα, έζησε και δίδαξε στην Αλεξάνδρεια όπου για πρώτη φορά πραγματοποίησε ανατομικές μελέτες σε ανθρώπινα πτώματα και δίκαια θεωρείται σήμερα ως ο πατέρας της ανατομίας<sup>3</sup>.

Η ανατομία σε ανθρώπους επιτράπηκε στην

Αλεξάνδρεια μόνο για μια τριακονταετία περίπου και μετά απαγορεύθηκε μέχρι και την εποχή του Vesalius. Ως μόνος ανατόμος του ανθρώπινου σώματος οδηγήθηκε σε εκπληκτικές ανακαλύψεις στο χώρο της νευροανατομίας.

Αναγνώρισε στον εγκέφαλο τις κοιλίες, περιέγραψε την σημασία της 4<sup>ης</sup> κοιλίας, τις μήνιγγες και αναφέρθηκε στη λειτουργία τους δίνοντας έμφαση στην αραχνοειδή μήνιγγα. Αναγνώρισε το κατώτερο τμήμα του εδάφους της 4<sup>ης</sup> κοιλίας και το ονόμασε "γραφικό κάλαμο" και συνέβαλλε τα μέγιστα στην περιγραφή του κοιλιακού συστήματος.

Ο Γαληνός (128-200 μ.Χ) προέβη σε πιο εκτεταμένη και αναλυτική περιγραφή του υδροκεφάλου<sup>2</sup>. Με παραδείγματα επισήμανε την ατροφία του εγκεφαλικού παρεγχύματος και την λέπτυνση του κρανίου. Σε ανατομικό επίπεδο αναγνώρισε την επικοινωνία μεταξύ των πλαγίων κοιλιών. Πίστευε ότι η νόσος ο



Εικ. 2: Γαληνός (128-200 μ.Χ)

Οι αρχαίοι Έλληνες αντιμετώπιζαν τον υδροκέφαλο περιδένοντας γύρω από το κεφάλι του ασθενούς συννεστραμμένα τολύπια υφάσματος του οποίου τις άκρες τις εισήγαγαν σε τρήματα που είχαν ανοίξει στο κρανίο με κρανιοανατρήσεις.

**Οριβάσιος** (325-405 μ.Χ). Διάσημος βυζαντινός ιατρός που γνώριζε την ύπαρξη του ΕΝΥ και τον υδροκέφαλο. Πίστευε πώς οφείλεται σε καιούς χειρισμούς των μαιών κατά τη διάρκεια του τοκετού και δημιουργείται όταν εφαρμόζουν μεγάλη πίεση στο κρανίο με αποτελεσματικό το μεγάλο οίδημα της κεφαλής. Την συσσώρευση του υγρού την διαχώριζε σε συλλογή α) ανάμεσα στο επικράνιο και στο δέρμα β) ανάμεσα στο κρανίο και το περικράνιο γ) ανάμεσα στο κρανίο και στις μήνιγγες. Προτείνει για τη θεραπεία του καταπλάσματα αποτελούμενα από φυτικά και μεταλλικά στοιχεία που αναμειγνύονταν με κερί και τοποθετούνταν επί της κεφαλής. Γενικά κατά την βυζαντινή περίοδο οι ιατροί επισήμαιναν ότι η παροχέτευση του υγρού του υδροκέφαλου πρέπει να αποφεύγεται<sup>45</sup>.



Εικ. 3: Abulcasis (936-1013 μ.Χ)

### Η συμβολή των Αράβων Ιατρών κατά τον Μεσαίωνα

Την παρακμή και τον σκοταδισμό της δυτικής ιατρικής έρχεται στα μεσαιωνικά χρόνια να φωτίσει η παρουσία μεγάλων Αράβων ιατρών με την παράλληλη λειτουργία λαμπρών ιατρικών σχολών.

**Abul-Quasim Al-Zahrawi** (936-1013 μ.Χ) Περισσότερο γνωστός στον δυτικό κόσμο ως Abulcasis γεννήθηκε στο χωριό Al-Zahra κοντά στην Κόρδοβα στην αραβοκρατούμενη Ισπανία. Εξαιρετος χειρουργός μας κληροδότησε ένα έργο τριάντα τόμων στο οποίο άπτεται σημαντικών νευροχειρουργικών καταστάσεων όπως τα κατάργματα του κρανίου και της σπονδυλικής στήλης, τα ανευρύσματα και ο υδροκέφαλος.

Ο Abulcasis αντιμετώπιζε τον υδροκέφαλο με κρανιοανατρήσεις κατά την οποία ακολουθούσε διάνοιξη του υπαραχνοειδούς χώρου και δημιουργία επικοινωνίας του υγρού με τον επικράνιο χώρο ώστε να απορροφάται το ΕΝΥ από την επικράνιο απονεύρωση. Το κρανίο ακολουθούσε περιδένοντα σφικτά. Στις προσπάθειές του αυτές χρησιμοποιούσε σειρά εξαιρετων νευροχειρουργικών εργαλείων τα οποία περιγράφει και απεικονίζει στο σύγγραμμά του, τα οποία δείχνουν να προηγούνται κατά πολύ της εποχής τους, όπως διπολικές διαθερμίες και ελεγχόμενου βάρους τρυπάνια για κρανιοανα-

τρήσεις<sup>6</sup>. (Εικόνα 3)

**Charaf-ed-Din** (1404-1468 μ.Χ) Έγραψε μεταξύ του 1465 και 1466 το περίφημο *Chirurgie of Ilkhani*, όπου απεικονίζει εξαιρετικά γλαφυρά ιατρούς να αφαιρούν χειρουργικά την "υγρασία" από το κεφάλι ενός παιδιού. Ο ίδιος προσπάθησε να αφαιρέσει χειρουργικά την περίσσεια "νερού" από τις κοιλίες του εγκεφάλου με καταστροφικά όμως αποτελέσματα<sup>7</sup>.

### Η συμβολή των Ιατρών κατά την Αναγέννηση

**Vesalius** (1514-1564 μ.Χ) Στο πανεπιστήμιο της Πάδονας αποσαφήνισε πολλά ανατομικά και παθολογικά χαρακτηριστικά του υδροκέφαλου. Ο Vesalius ήταν ο πρώτος που αναγνώρισε ότι ο υδροκέφαλος οφείλεται σε συσσώρευση υγρού μέσα στις κοιλίες. Παρατήρησε και ανέφερε χαρακτηριστικά, ότι σε έναν ασθενή του "το υγρό δεν συσσωρευόταν ανάμεσα στην εξωτερική μεμβράνη του εγκεφάλου και το κρανίο αλλά μέσα στις κοιλίες του εγκεφάλου". Ερμηνεύοντας την παρουσία του ΕΝΥ ασπαζόταν την θεωρία του Γαλιανού και πίστευε ότι επρόκειτο για ένα δυνητικά εξαχνούμενο υγρό το οποίο μάλιστα το ονόμαζε "spiritus animalis" και το οποίο παραγόταν στις κοιλίες και έδινε ενέργεια και κίνηση στα όργανα του σώματος<sup>2</sup>. (Εικόνα 4)



Εικ. 5: Giovanni Battista Morgagni (1682-1771 μ.Χ.)

**Marco Aurelio Severino** (1589-1656 μ.Χ.) Καθηγητής της ανατομίας και της χειρουργικής στο πανεπιστήμιο της Νάπολης προβαίνει γύρω στο 1600 στην πρώτη απεικόνιση του υδροκεφάλου και σε εκτεταμένη περιγραφή των συμπτωμάτων και των σημείων της νόσου. Το σύγγραμμά του *De Recondita Abscessuum Natura Libri VII* είναι ίσως το πρώτο βιβλίο στο οποίο χρησιμοποιούνται ζωγραφικές απεικονίσεις που συμπληρώνουν τις περιγραφές παθολογικών περιστατικών. Σε αυτό το βιβλίο ο Ιταλός χειρουργός εκτός από την εξαιρετική απεικόνιση και την εμπειριστικώς περιγραφική της νόσου μνημονεύει και άλλους συγγραφείς που ασχολήθηκαν με τη νόσο όπως ο *Rhazes Philip* και *Ingrassias* δίνοντας έμφαση στις εργασίες του *Abulcasis*<sup>9</sup>.

Ο **Thomas Phayer** στο σύγγραμμά του *The boke of Chylidren* το 1544, ένα από τα πρώτα εμπειριστικώς παιδιατρικά συγγράμματα, μας δίνει μια πιο ενδελεχή περιγραφή της κλινικής εικόνας της νόσου<sup>8</sup>.

**Thomas Willis** (1621-1675 μ.Χ.) Καθηγητής στο πανεπιστήμιο της Οξφόρδης, στο έργο του *Cerebri Anatomie* το 1664 είναι ο πρώτος που υποθέτει ότι το ΕΝΥ παράγεται από τα χοριοειδή πλέγματα των κοιλιών και υψίσταται ως υγρό, σε αντίθεση με την



Εικ. 4: Vesalius (1514-1564 μ.Χ.)

μέχρι τότε επικρατούσα αντίληψη ότι οι κοιλίες περιέχουν κατά τη διάρκεια της ζωής του ανθρώπου ένα εξαχνούμενο υγρό το οποίο μετά τον θάνατο συμπυκνώνεται και καθιζάνει στις κοιλότητες μέσα και γύρω από τον εγκέφαλο και τον νωτιαίο μυελό<sup>9</sup>.

Ο **Pachioni** το 1701 περιγράφει τα αραχνοειδή σωματίδια αν και πιστεύει ότι αυτά είναι η πηγή παραγωγής του ΕΝΥ<sup>10</sup>.

**Giovanni Battista Morgagni** (1682-1771 μ.Χ.) Διετέλεσε καθηγητής της ανατομικής στην Πάδουα για 56 χρόνια και θεωρείται ο πατέρας της παθολογικής ανατομικής.

Το 1761 σε σύγγραμμά του *The Seats and Causes of Disease Investigated by Anatomy*, αναφέρει ότι υδροκέφαλος μπορεί να υπάρχει χωρίς μεγέθυνση της κεφαλής<sup>11</sup>. (Εικόνα 5)

**Domenico Cotugno** (1736-1822 μ.Χ.) Έζησε και εργάστηκε στο πανεπιστήμιο της Νάπολης και στο έργο του *De ischiade nervosa* περιέγραψε με λεπτομέρεια το ΕΝΥ και απέδειξε ότι οι κοιλίες του εγκέφαλου είναι γεμάτες υγρό κατά τη διάρκεια της ζωής του ανθρώπου το οποίο μάλιστα δύναται να ληφθεί με διαδερμική αναρρόφηση Έτσι αποστασιο-

ποιήθηκε με την επικρατούσα ως τότε αντίληψη ότι οι κοιλίες περιέχουν "πνεύμα" το οποίο υγροποιείται μετά τον θάνατο<sup>12</sup>. (Εικόνα 6)



Εικ. 6: Domenico Cotugno (1736-1822 μ.Χ.)

Ο Robert Whytt το 1768 στο έργο του *Observations on the Dropsy in the Brain* είναι ο πρώτος που περιγράφει τον υδροκέφαλο σαν νόσο. Απεικονίζει στο σύγγραμμά του περιπτώσεις υδροκεφάλου οφειλόμενες σε φυματιώδη μηνιγγίτιδα και επισημαίνει τους κινδύνους της παρακέντησης των κοιλιών του εγκεφάλου<sup>13</sup>.

#### Η συμβολή των Ιατρών κατά τον 19ο αιώνα

Μέχρι και τον 19ο αιώνα οι γνώσεις γύρω από την ανατομία του κοιλιακού συστήματος ήταν ανεπαρκείς και η αδυναμία κατανόησης της παθοφυσιολογίας της κυκλοφορίας του εγκεφαλονωτιαίου υγρού είχε σαν αποτέλεσμα να γίνονται ελάχιστες και σποραδικές προσπάθειες να αντιμετωπιστεί ο υδροκέφαλος. Οι προσπάθειες αυτές γενικά αποτύγχαναν ή είχαν καταστροφικές επιδράσεις στον πάσχοντα. Ενδεικτικά, η θεραπευτική προσέγγιση της νόσου συνίστατο στη χορήγηση καθαρτικών ή διουρητικών, στη σφικτή περιέδεση της κεφαλής, σε αφαιμάξεις, ενδοκοιλιακή

έγχυση ιωδίου, σε κρανιοανατρήσεις ή ακόμη και σε απολίνωση της καρωτίδας. Εξωτικά και μυστήρια φάρμακα όπως άλατα από κέρασ ελαφιού ή σκόνη από δηλητήριο οχιάς χρησιμοποιούνταν ευρέως για τη θεραπεία του υδροκεφάλου όχι μόνον από ερασιτέχνες αλλά και από σοβαρούς και καταξιωμένους ιατρούς της εποχής<sup>7</sup>.

Μέσα στο 19ο αιώνα οι γνώσεις πάνω στον υδροκέφαλο διευρύνθηκαν και για πρώτη ίσως φορά αναγνωρίσθηκε η παραγωγή, κυκλοφορία και απορρόφηση του ENY.

Στις αρχές του αιώνα αυτού ο West και ακολούθως ο Cheyne το 1848 διαχώρισαν τις οξείες από τις χρόνιες μορφές του υδροκεφάλου και αναγνώρισαν τη συγγενή μορφή και την επίκτητη<sup>14,15</sup>.

Ο Francois Magendie (1783-1855) το 1825 περιέγραψε και απεικόνισε στα συγγράμματά του το μέσο παρεγκεφαλιδικό τμήμα που σήμερα φέρει το όνομά του και ακολούθως περιέγραψε την κυκλοφορία του ENY μέσα στον εγκέφαλο<sup>15</sup>. (Εικόνα 7)



Εικ. 7: Francois Magendie (1783-1855)

Ο Luschka το 1859 επιβεβαίωσε την ύπαρξη του τμήματος του Magendie και επιπρόσθετα περιέγραψε δύο επιπλέον πλάγια τμήματα εξόδου του ENY<sup>15</sup>. Το

1875 εκδόθηκε ο ανατομικός άτλας των **Key** και **Retzius: Studien in der Anatomie des Nervensystems und des Bindegewebes** όπου για πρώτη φορά περιγράφονται και απεικονίζονται λεπτομερώς οι κοιλίες, οι μίγγγγες, οι υπαρχανοειδείς χώροι, οι δεξαμενές του εγκεφάλου και τα αρχανοειδή σωματίια στα πλαίσια της παθοφυσιολογίας της κυκλοφορίας του ΕΝΥ από την παραγωγή του μέχρι και την απορρόφησή του<sup>15</sup>.

Στα τέλη του 19ου αιώνα η πληρέστερη κατανόηση της παθοφυσιολογίας του υδροκεφάλου επέτρεψε να εφαρμοσθούν νέες πιο ουσιαστικές και ορθολογιστικές θεραπευτικές παρεμβάσεις για την αντιμετώπιση της νόσου.

Ο **Quincke** το 1891 περιγράφει την οσφουνωταία παρακέντηση ως αποτελεσματική μέθοδο αντιμετώπισης του υδροκεφάλου<sup>16</sup>.

Την ίδια χρονιά ο **Keen** σε εργασία του με τον τίτλο χειρουργική των πλαγίων κοιλιών αναφέρεται στη συνεχή παροχέτευση του κοιλιακού συστήματος του εγκεφάλου<sup>17, 18</sup>.

Ο **Johannes Mickulicz** προσπαθεί με τη χρήση σωλήνων από χρυσό και ράμματα cat-gut να παροχετεύσει το ΕΝΥ από τις πλάγιες κοιλίες στον επικράνιο, υποσκληρίδιο και υπαρχανοειδή χώρο<sup>18</sup>.

Ο **Parkin** το 1893 και ο **Glynn** το 1895 με εργασίες τους στο περιοδικό *Lancet* αναφέρθηκαν στα θεραπευτικά αποτελέσματα της διάνοιξης της 4<sup>ης</sup> κοιλίας και της λύσεως των συμφύσεων στον οπίσθιο κρανιακό βόθρο<sup>18-20</sup>.

## Η συμβολή των Ιατρών κατά τον πρώτο ήμισυ του 20ου αιώνα

Μέσα στον 20<sup>ο</sup> αιώνα μελετήθηκε ενδελεχώς η δυναμική της κυκλοφορίας του ΕΝΥ που επέτρεψε την πληρέστερη κατανόηση της νόσου και την εισαγωγή νέων και πλέον αποτελεσματικών τρόπων αντιμετώπισης του υδροκεφάλου. Οι νέες τεχνολογίες συνέβαλλαν δραστικά τόσο στην έρευνα της παθοφυσιολογίας της νόσου όσο και στην ανάπτυξη νέων θεραπευτικών μεθόδων.

Κεφαλαίωδους σημασίας έρευνες πάνω στην κατανόηση της παραγωγής και κυκλοφορίας του ΕΝΥ καθώς και στην ανάπτυξη του υδροκεφάλου αποτέλεσαν οι εργασίες των **Walter E. Dandy** και **K.D Blackfan** το 1914 οι οποίοι ανέπτυξαν μία τεχνική δημιουργίας

αποφρακτικού υδροκεφάλου σε πειραματόζωα αποφράσσοντας τον υδραγωγό σκύλων με βαμβακερές κομπρέσες με αποτέλεσμα να δημιουργείται διάταση των πλαγίων κοιλιών και της 3<sup>ης</sup> κοιλίας<sup>21</sup>.

Ο **Walter E. Dandy** (1886-1946) προχωρώντας ακόμη παραπέρα απέκλεισε σε πειραματικό επίπεδο το τμήμα του Μονρο με μονόπλευρη εκτομή του χοριοειδούς πλέγματος προκαλώντας έτσι σύμπτωση των τοιχωμάτων της πλάγιας κοιλίας που είχε αποφιλωθεί από το χοριοειδές πλέγμα και ταυτόχρονα διάταση της ετερόπλευρης πλάγιας κοιλίας της οποίας είχε παραμείνει ανέπαφο το χοριοειδές πλέγμα. Οδηγήθηκε λοιπόν εύλογα στο συμπέρασμα πως *υπεύθυνα για την παραγωγή του ΕΝΥ είναι τα χοριοειδή πλέγματα των πλαγίων κοιλιών*<sup>22</sup>. (Εικόνα 8)



Εικ. 8: Walter E. Dandy (1886-1946)

Ιστορικοί σταθμοί μέσα στον 20<sup>ο</sup> αιώνα στον τομέα της έρευνας αποτελούν η μέθοδος του διάχυσης κατά **Papenheimer** και η εισαγωγή ραδιοϊσοτόπων που στη δεκαετία του 50 οδήγησαν στον υπολογισμό του ρυθμού παραγωγής και απορρόφησης του ΕΝΥ καθώς και στην επισήμανση ότι μέρος της παραγωγής του ΕΝΥ γίνεται και εκτός χοριοειδών πλεγμάτων. Άλλο μεγάλο σταθμό στην έρευνα του υδροκεφάλου

αποτελέσαν οι πειραματικές εργασίες του **Milhorat** το 1970 σε πιθήκους που απέδειξε την ανάπτυξη οξέως αποφρακτικού υδροκεφάλου μέσα σε ώρες μετά από αποκλεισμό της 4<sup>ης</sup> κοιλίας και συσχέτισε τα ευρήματά του με ανάλογες κλινικές περιπτώσεις<sup>23</sup>.

Στον τομέα της θεραπείας οι προσπάθειες του ιατρικού κόσμου ακολούθησαν τρεις διαφορετικές κατευθύνσεις: α) Πρωταρχικό στόχο αποτέλεσε και αποτελεί η χειρουργική αφαίρεση οποιοδήποτε ανατομικού κολλήματος που αποφράσσει την πορεία της κυκλοφορίας του ENY.

β) Εφαρμόστηκαν επεμβάσεις που αποσκοπούσαν στην ελάττωση της παραγωγής του ENY.

γ) Καθιερώθηκαν επεμβάσεις παράκαμψης του ENY σε άλλους χώρους και κοιλότητες του σώματος.

Οι **Anton** και **Von Brammann** το 1908 εισήγαγαν την μέθοδο **Balkensich** με την οποία γινόταν διάνοιξη του μεσολοβίου και έτσι το ENY αποχετεύετο κατευθείαν στον υπαραχνοειδή χώρο. Η μέθοδος αυτή γρήγορα εγκαταλείφθηκε λόγω της υψηλής διεγχειρητικής θνητότητας και του χαμηλού ποσοστού ίασης που προσέφερε<sup>24, 25</sup>.

Ο **Payr** επίσης το 1908 χρησιμοποίησε φλεβικά μοσχεύματα για να παροχετεύσει το ENY από τις κοιλίες στον άνω οβελιαίο κόλπο και στις σφαγίτιδες, θεωρείται ο πρώτος που χρησιμοποίησε "βαλβίδα"-με την ευρύτερη έννοια της χρήσης των βαλβίδων των φλεβών-για την αντιμετώπιση του υδροκεφάλου. Παρότι οι ασθενείς του εντός 4 μηνών απεβίωσαν, σε νεκροτομικές παρατηρήσεις αποδείχθηκε ότι δεν είχε παλινδρομήσει αίμα στο κοιλιακό σύστημα και ότι ο οβελιαίος κόλπος δεν είχε θρομβωθεί<sup>25, 26</sup>.

Ο **Kausch** το ίδιο διάστημα χρησιμοποίησε λαστιχένιους καθετήρες εκτρέποντας το ENY σε ελεύθερη παροχέτευση στην περιτοναϊκή κοιλότητα. Ο Kausch θεωρείται ο πατέρας της κοιλιοπεριτοναϊκής παροχέτευσης. Παρόλο που σήμερα η κοιλιοπεριτοναϊκή παροχέτευση είναι ευρύτατα διαδεδομένη στις αρχές του αιώνα δεν έτυχε ανάλογης υποδοχής και σύντομα ξεχάστηκε. Ο ασθενής του Kausch πέθανε 20 ώρες μετά την επέμβαση ενδοχόμενος λόγω της υπερβολικής παροχέτευσης ENY. Η έλλειψη μιας μεθόδου ελεγχόμενης παροχέτευσης του ENY οδήγησε αυτή την λαμπρή σκέψη να περάσει σύντομα στη λήθη για πάρα πολλά χρόνια<sup>18, 25, 27</sup>.

Ο **Heile** επίσης το 1908 προσπάθησε να παροχετεύσει το ENY από τον υπαραχνοειδή χώρο της σπονδυλικής στήλης στο περιτόναιο συνδέοντας με ράμματα το επίπλου με την μήνιγγα, φέρνοντας σε επικοινωνία τους δύο χώρους με τη χρήση φλεβικών μοσχευμάτων ή σωλήνων από λάτεξ<sup>28</sup>.

Ο **Harvey Cushing** και οι συνεργάτες του στο πανεπιστήμιο Johns Hopkins εισήγαγαν μέθοδο παροχέτευσης του ENY από τον υπαραχνοειδή χώρο της οσφυϊκής μοίρας της σπονδυλικής στήλης στην περιτοναϊκή κοιλότητα με τη χρήση σωλήνων από άργυρο που περνούσαν μέσα από διανοιχθείσες οπές στο σώμα του O4 σπονδύλου<sup>6</sup>.

Ο **Dandy** το 1918 εισήγαγε την αμφοτερόπλευρη εκτομή των χοριοειδών πλεγμάτων των πλαγίων κοιλιών στην προσπάθεια μείωσης της παραγωγής του ENY, μια επέμβαση που παρόλες τις δυσκολίες της αποτελούσε για πολλά χρόνια την επέμβαση εκλογής για την αντιμετώπιση του συγγενούς υδροκεφάλου<sup>18, 29</sup>.

Οι **JE Scarff** και **Putnam** το 1942 και 1943 αντίστοιχα ακολουθώντας ανάλογη στρατηγική εισήγαγαν τον καιτηριασμό των χοριοειδών πλεγμάτων με τη χρήση ενδοσκοπίου με φτωχά όμως αποτελέσματα<sup>18, 30, 31</sup>.

Ο **Dandy** το 1922 σε μια προσπάθεια να παρακάμψει βλάβες της περιοχής του υδραγωγού που προκαλούσαν στένωση και αποφρακτικό υδροκέφαλο εισήγαγε μέθοδο δημιουργίας επικοινωνίας της 3<sup>ης</sup> κοιλίας με τις δεξαμενές της βάσης του εγκεφάλου. Με υπομετωπιαία κρανιοτομία και θυσιάζοντας το ένα οπτικό νεύρο δημιουργούσε επικοινωνία του εδάφους και του πλαγίου τοιχώματος της 3<sup>ης</sup> κοιλίας με τις δεξαμενές της βάσης<sup>25, 32</sup>.

Ο **WJ Mixter** το 1923 πρώτος εισήγαγε την *τρίτη κοιλιοστομία* για την αντιμετώπιση του υδροκεφάλου με μια λιγότερο ακρωτηριαστική μέθοδο. Δια της πλάγιας κοιλίας και του τρήματος του Monro και με τη χρήση ουρηθροσκοπίου ο Mixter έφθανε στο έδαφος της 3<sup>ης</sup> κοιλίας και διάνοιγε επικοινωνία με την μεσοσκελιαία δεξαμενή<sup>7, 25, 33</sup>.

Ανάλογη μέθοδος εφαρμόστηκε με τη χρήση κοιλιοσκοπίου από τον **JE Scarff** το 1936<sup>7, 34</sup>.

Οι **Stookey** και **Scarf** το 1936 εφάρμοσαν τεχνική προσπέλασης του εδάφους της 3<sup>ης</sup> κοιλίας με υπομετωπιαία προσπέλαση και δια της *lamina terminalis*, και

της δημιουργίας ενός καθόλα διαμπερούς "παράθυρου" επικοινωνίας αυτής με την μεσοσκελεϊαία δεξαμενή και την δεξαμενή του οπτικού χιάσματος<sup>18,25</sup>.

Ο **Torkildsen** το 1939 για τη αντιμετώπιση του αποφρακτικού υδροκέφαλου εισήγαγε την *κοιλιοδεξαινεοστομία*. Η μέθοδος προϋπέθετε την τοποθέτηση παροχετευτικού καθετήρα από την πλάγια κοιλία στη *cisterna magna*. Παρόλα τα υψηλά ποσοστά επιτυχίας η μέθοδος είχε και ανάλογα ποσοστά περιεργηρητικής θνησιμότητας και γρήγορα εγκαταλείφθηκε<sup>18, 25, 36</sup>.

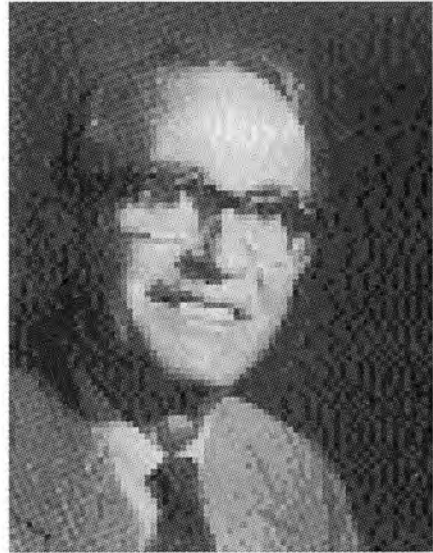
### Η συμβολή των Ιατρών κατά τον δεύτερο ήμισυ του 20ου αιώνα

Το δεύτερο ήμισυ του 20<sup>ου</sup> αιώνα αποτέλεσε και το σημείο καμπής στην επιτυχή αντιμετώπιση του υδροκέφαλου. Σε ερευνητικό επίπεδο μεγάλο σταθμό αποτέλεσαν οι μελέτες του **Hakim** στην Μπογκοτά της Κολομβίας και η αναγνώριση ενός νέου συνδρόμου, του *υδροκέφαλου φυσιολογικής πίεσης*<sup>25</sup>. Στον θεραπευτικό τομέα η μεγάλη επανάσταση προήλθε με την *εφεύρεση της βαλβίδας παροχέτευσης*.

Οι **Frank Nulsen** και **Eugene Spitz** το 1949 απέδειξαν ότι η παροχέτευση του κοιλιακού συστήματος στο φλεβικό σύστημα με παροχετευτικό καθετήρα στον οποίο παρεμβάλλεται βαλβίδα η οποία επιτρέπει την ελεύθερη ροή του ENY αλλά εμποδίζει την παλινδρόμηση του αίματος από τη σφαγίτιδα στον εγκέφαλο αποτελεί μια αποτελεσματική θεραπεία του υδροκέφαλου<sup>18, 25, 37, 38</sup>.

Το πρόβλημα να ανευρεθεί μία βαλβίδα πρακτική, οικονομική και εύκολη στην κατασκευή της λύθηκε με την συνδρομή ενός μηχανικού του **John Holter** ο γιος του οποίου έπασχε από υδροκέφαλο. Κινούμενος από προσωπικό ενδιαφέρον, σχεδίασε και κατασκεύασε μια βαλβίδα πρακτική στη χρήση και θεραπευτικά αποτελεσματική. Η βαλβίδα **Spitz-Holter (1956)** με αρχικό κόστος 40 δολαρίων έμελλε να αποδειχθεί σωτήρια για χιλιάδες ασθενείς με υδροκέφαλο<sup>38</sup>.

Το ίδιο περίπου διάστημα ο **Robert H. Pudenz** (1911-1998) χρησιμοποίησε επιτυχώς βαλβίδα κατασκευασμένη από σιλκόνη για παροχέτευση του ENY από το κοιλιακό σύστημα στον δεξιό καρδιακό κόλπο<sup>18,25, 39</sup>. (Εικόνα 9)



Εικ. 9: Robert H. Pudenz (1911-1998)

Η ανάπτυξη των βαλβίδων και η χρήση νέων βιολογικά αδρανών υλικών επέτρεψε την επαναπροσέγγιση παλαιότερων οδών παροχέτευσης του ENY οι οποίες ενώ κατά το παρελθόν είχαν αποδειχθεί ανεπιτυχείς με την εφαρμογή παρεμβαλλόμενης βαλβίδας αποδείχθηκαν υπό νέο πρίσμα ασφαλείς και αποτελεσματικές.

### SUMMARY

#### THE HISTORY OF HYDROCEPHALUS

**Balogiannis I., Sirmos N., Sirmou E., Foroglou N., Sirmos H.**

Hydrocephalus has been recognized since ancient years. It was a known medical problem during antiquity, the Byzantine period and the middle ages. Hydrocephalus amazed and challenged the doctors throughout the history of medicine but was not understood because CSF circulation was not recognized since the beginning of the 20th century. Although surgical attempts have been made with almost always catastrophic results some patients survived with arrested hydrocephalus. Despite the management efforts of three thousand years significant advantages in the surgical treatment achieved just the last fifty years after the development of the first working shunt valve.

**ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ**

1. Hippocrates: De Morbis. Cited by Whytt R: Observations on the Dropsy in the Brain. **Edinburgh: Balfour**, 1768, p 4
2. Drake JM, Sainte-Rose C: The Shunt Book. **Cambridge, MA: Blackwell Science**, 1995, pp 3-12
3. Wiltse LL, Pait TG: Herophilus of Alexandria (325-225 BC). The father of anatomy. **Spine** 23(17):1904-1914, 1998
4. Ramutsaki IA et al: Management of childhood diseases during the Byzantine period: V-Hydrocephalus. **Pediatrics international** 44, 547-548, 2002
5. Lyons AE: Hydrocephalus first illustrated. **Neurosurgery** 37(3): 511-513, 1995
6. Al-Rodhan NR, Fox JL: Al-Zahrawi and Arabian neurosurgery, 936-1013 AD. **Surg Neurol** 26:92-95, 1986
7. Hirsch JF: Surgery of Hydrocephalus: Past, Present and Future. **Acta Neurochir (Wien)** 116:155-160, 1992
8. Phayer T: The Boke of Chyldren. **Edinburgh: Livingstone**, 1955, p 24
9. Milhorat, TH: Hydrocephalus: historical notes, etiology and clinical diagnosis, in McLaren RL (ed): **Pediatric Neurosurgery**. New York: **Grune & Stratton**, 1984, pp 197-210
10. Roth PA, Cohen AR: Management of hydrocephalus in infants and children, in Tindall GT, Cooper PR, Barrow DL (eds): **The Practice of Neurosurgery**. Baltimore: **Williams & Wilkins**, 1996, Vol 3, pp 2707-2711
11. Morgagni GB: The Seats and Causes of Disease Investigated by Anatomy. **London: Millar & Cadell**, 1761
12. Cotugno D: De Ischiade Nervosa Commentarius. **Neapoli: Apud Fratres Simonios**, 1764
13. Whytt R: Observations on the Dropsy in the Brain. **Edinburgh: Balfour**, 1768
14. West C: Lectures on the Diseases of Infancy and Childhood. **London: Longman**, 1848
15. Milhorat, TH: Hydrocephalus: historical notes, etiology and clinical diagnosis, in McLaren RL (ed): **Pediatric Neurosurgery**. New York: **Grune & Stratton**, 1984, pp 197-210
16. Quincke H: Ueber Hydrocephalus. **Verh Congr Inn Med** 10: 321-339, 1891
17. Keen WW: Surgery of the Lateral Ventricles. **Verhandl d Xinternat Med Kngr III Chir**:108, 1891
18. Lifshutz JI, Johnson WD: History of hydrocephalus and its treatments. **Neurosurg Focus** 11(2) 2001.
19. Parkin A: The treatment of chronic hydrocephalus by basal drainage. **Lancet** 2:1244, 1893
20. Glynn TJ: Case of hydrocephalus: trephining: opening of fourth ventricle: recovery. **Lancet** 2:1106, 1895
21. Dandy WE, Blackfan KD: Internal hydrocephalus. An experimental, clinical and pathological study. **Am J Dis Child** 8: 406-482, 1914
22. Dandy WE: An operative procedure for hydrocephalus. **Bull Johns Hopkins Hosp** 33:189, 1922
23. Milhorat TH: Experimental hydrocephalus. Part 1. A technique for producing obstructive hydrocephalus in the monkey. **J Neurosurg** 32: 385-389, 1970
24. Anton G, von Bramann F: Balkenstich bei Hydrozephalien, Tumoren und bei Epilepsie. **Munchen Med Wchnschr** 55: 1673-1677, 1908
25. Pudenz RH: The surgical treatment of hydrocephalus-An historical review. **Surg. neurol** 15:15-26, 1981
26. Payr E: Drainage der Hirnventrikel Mittelst frei Transplantirter Blutgefasse; Bemerkungen ueber Hydrocephalus. **Arch Klin Chir** 87:801-885, 1908
27. Kausch W: Die Behandlung des Hydrocephalus der Kleinen Kinder. **Arch Klin Chir** 87:709-796, 1908
28. Heile B: Zur Behandlung des Hydrocephalus. **Dtsche Med Wchnschr** 24:1468-1470, 1908
29. Dandy WE: Diagnosis and treatment of structures of the aqueduct of Sylvius (causing hydrocephalus). **Arch Surg** 51:1-14, 1945
30. Scarff JE: Nonobstructive hydrocephalus. Treatment by endoscopic cauterization of the choroid plexuses. **Am J Dis Child** 63:297-334, 1942
31. Putnam T: Surgical treatment of infantile hydrocephalus. **Surg Gynecol Obstet** 76:171-182, 1943
32. King RG (et al): Third ventriculostomy for internal hydrocephalus complicated by unrecognized subdural hygroma and hematoma: a case report of a patient treated by Dr. Walter Dandy. **J Neurosurg** 98:1136-1140, 2003
33. Mixer WJ: Ventriculoscopy and puncture of the floor of the third ventricle. **Bosto Med Surg J** 188:277-278, 1923
34. Scarff JE: Endoscopic treatment of hydrocephalus: description of a ventriculoscope and preliminary report of cases. **Arch Neurol Psychiatry** 38:853-886, 1936
35. Stookey B, Scarff J: Occlusion of the aqueduct of sylvius by neoplastic and non-neoplastic processes with a rational surgical treatment for relief of the resultant obstructive hydrocephalus. **Bull Neurol Inst NY** 5:348-377, 1936
36. Torkildsen A: A new palliative operation in cases of inoperable occlusion of the sylvian aqueduct. **Acta Chir Scand** 82: 117-125, 1939
37. Nulsen FE, Spitz EB: Treatment of hydrocephalus by direct shunt from ventricle to jugular vein. **Surg Forum** 2: 399, 1952
38. Bookvar JA, Loudon WL, Sutton LN: Development of the Spitz-Holter valve in Philadelphia. **J Neurosurg** 95:145-147, 2001
39. Pudenz RH, Russell FE, Hurd AH, et al: Ventriculoauriculostomy. A technique for shunting cerebrospinal fluid into the right auricle. Preliminary report. **J Neurosurg** 14:171-179, 1957

## Παρουσίαση ενός περιστατικού μακροαδενώματος υπόφυσης στα πλαίσια συνδρόμου πολλαπλής ενδοκρινικής νεοπλασίας τύπου I (M.E.N. I)

Σακελλαρίου Π.,  
Βιολάρης Κ.,  
Κουζούνιας Κ.,  
Μπαλάς Ι.,  
Φυλακτάκης Μ.

Παρουσιάζουμε την περίπτωση ενός ασθενούς 33 ετών, ο οποίος πάσχει από σύνδρομο πολλαπλής ενδοκρινικής νεοπλασίας. Ο ασθενής εισήχθη στην κλινική μας με υποφυσιακή αποπληξία, με διαταραχές της λειτουργίας της τρίτης εγκεφαλικής συζυγίας (μυδρίαση της κόρης, πτώση βλεφάρου, πάρεση οφθαλμοκινητικών νώνων με διπλωπία) προκαλούμενη από μακροαδένωμα της υπόφυσης. Αντιμετωπίστηκε με διασφρηνοειδική υποφυσιεκτομή και στη συνέχεια, λόγω ιστορικού παραθυρεοειδεκτομής προ 4ετίας, τέθηκε η υποψία ότι έπασχε από σύνδρομο πολλαπλής ενδοκρινικής νεοπλασίας. Η διάγνωση επιβεβαιώθηκε με τον παρακλινικό έλεγχο.

Το σύνδρομο αυτό κληρονομείται κατά τον αυτόσωμο επικρατητικό χαρακτήρα και περιλαμβάνει νεοπλασίες των παραθυρεοειδών, της υπόφυσης, των νησιδίων του παγκρέατος και σπανιότερα του θυρεοειδούς και των επινεφριδίων. Οι όγκοι στα πλαίσια του συνδρόμου παρουσιάζουν κάποια ιδιαίτερα χαρακτηριστικά που επηρεάζουν τη θεραπευτική αντιμετώπιση του. Γίνεται συζήτηση αυτών των χαρακτηριστικών και τονίζεται η ανάγκη για έγκαιρη διάγνωση προκειμένου να ακολουθηθεί η δόκιμη θεραπευτική μέθοδος.

Νευροχειρουργική κλινική  
Νοσοκομείου Παπανικολάου,  
Εξοχή, Θεσσαλονίκη

Όροι ευρηθρίου: σύνδρομο Wermer, σύνδρομο πολλαπλής ενδοκρινικής νεοπλασίας, αδένωμα υπόφυσης.

### ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Το σύνδρομο πολλαπλής ενδοκρινικής νεοπλασίας τύπου I (MEN I) χαρακτηρίζεται από αδενώματα του πρόσθιου λοβού της υπόφυσης, των νησιδίων του παγκρέατος, των παραθυρεοειδών και σπανιότερα του θυρεοειδούς και των επινεφριδίων<sup>2,4,5,8</sup>. Λόγω της ετεροχρονισμένης εμφάνισης των όγκων<sup>1,3,7</sup> οι ασθενείς αντιμετωπίζονται συχνά ως πάσχοντες από την σποραδική μορφή των αδενωμάτων. Οι όγκοι στα πλαίσια του συνδρόμου εμφανίζουν κάποια ιδιαίτερα χαρακτηριστικά συνεπώς έχει ιδιαίτερη σημασία η έγκαιρη διάγνωση προκειμένου να τεθούν οι σωστοί θεραπευτικοί στόχοι.

### ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΤΟΥ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

Ασθενής 33 ετών, με ιστορικό παραθυρεοειδεκτομής προ τετραετίας λόγω αδενώματος, προσήλθε για εξέταση αναφέροντας έντονη κεφαλαλγία από 20μέρου, η οποία επιδεινώθηκε το τελευταίο τριήμερο. Επίσης ανέφερε διαταραχές όρασης με διπλωπία κατά την αριστερή στροφή του βλέμματος, όπως επίσης και πτώση ΔΕ βλεφάρου.

### Από την κλινική εξέταση:

Παρουσίαζε κατάργηση της λειτουργίας της τρίτης

εγκεφαλικής συζυγίας ΔΕ (πτώση βλεφάρου, μυδρίαση, κατάργηση του άμεσου και του έμμεσου αντανάκλαστικού του φωτός). Κατά την βυθοσκόπηση δεν παρατηρήθηκε οίδημα οπτικής θηλής. Κατά την εξέταση των οπτικών πεδίων βρέθηκε αριστερή ημιανοψία, κάτω τεταρτοκυκλική για τον ΔΕ οφθαλμό και άνω τεταρτοκυκλική για τον ΑΡ οφθαλμό (έλεγχος οπτικών πεδίων, εικ. 5+6).

Ο ασθενής δεν παρουσίαζε διαταραχές από τις υπόλοιπες εγκεφαλικές συζυγίες. Επίσης δεν παρουσίαζε άλλη διαταραχή κινητικής ή αισθητικής λειτουργίας.

### Παρακλινικός έλεγχος:

Ο ασθενής υποβλήθηκε σε αξονική τομογραφία εγκεφάλου, η οποία ανέδειξε μια χωροκατακτητική εξεργασία στην περιοχή του τουρκικού επιπίου που εισχωρούσε στον σφηνοειδή κόλπο, με διάβρωση του τοιχώματος του ΔΕ σφραγγώδους κόλπου, της ελάσσονος πτέρυγας του σφηνοειδούς οστού αλλά και της οπίσθιας κλινοειδούς απόφυσης.

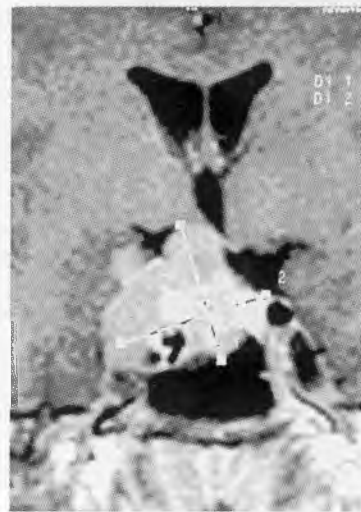
Στη συνέχεια υποβλήθηκε σε μαγνητική τομογραφία εγκεφάλου (εικ.1,2,3), η οποία καθόρισε την εξεργασία ως μακροαδένωμα, η οποία επεκτεινόταν προς τα άνω υπερεπιπιακά, πιέζοντας το οπτικό χίασμα, διηθούσε το ΔΕ σφραγγώδη κόλπο, εγκλωβίζοντας τη σύστοιχη καρωτίδα αρτηρία και παρουσίαζε



Εικ. 1



Εικ. 2



Εικ. 3

Εικ. 1, 2 και 3: εγκάρσια, οβελιαία και στεφανιαία αντίστοιχα τομή MRI εγκεφάλου, που δείχνει το μικροαδένωμα να εισχωρεί στο σφηνοειδή κόλπο, με διάβρωση του δεξιού σφραγώδους κόλπου, εγκλωβίζοντας τη σύστοιχη καρωτίδα αρτηρία και παρουσιάζοντας μικροτήξεις.

μικροτήξεις.

Λόγω οξείας επιδείνωσης της όρασης ο ασθενής οδηγήθηκε επευνυμένα στο χειρουργείο .

#### Περιγραφή Χειρουργείου

Χρησιμοποιώντας τη διασφηνοειδική προσπέλαση προσεγγίστηκε ο βόθρος του τουρκικού επιπίου.

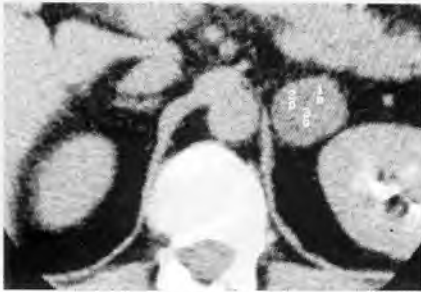
Μετά από ανάσπαση του άνω χείλους, διανοίχτηκε η μέση χειλοφατνιακή αύλακα. Στη συνέχεια, προχωρώντας υποπεριοστικά του ρινικού διαφράγματος, παρασκευάστηκε το πρόσθιο τοίχωμα του σφηνοειδούς κόλπου. Με την τρώση του πρόσθιου τοιχώματος, εισήλθαμε στον σφηνοειδή κόλπο.

Διανοίχτηκε το οπίσθιο τοίχωμα και αποκαλύφθηκε το αδένωμα. Εκτελέστηκε υφολική εκτομή του αδενώματος.

Δεν αφαιρέθηκε το τμήμα που επεκτεινόταν προς το σφραγώδη κόλπο και εγκλωβίξε τη ΔΕ καρωτίδα. Διαπιστώθηκαν 2 εστίες αιμορραγίας μέσα στο αδένωμα, οι οποίες αφαιρέθηκαν.

Μετά την εκτομή του αδενώματος, τοποθετήθηκε στο βόθρο του τουρκικού επιπίου λίπος το οποίο ελήφθη από το δεξιό λαγόνιο βόθρο.

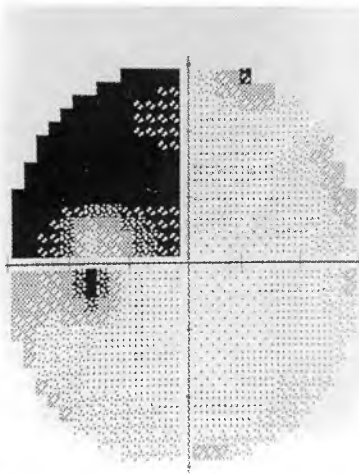
Κατά τη διάρκεια του χειρουργείου χορηγήθηκε υδροκορτιζόνη στον ασθενή για να προληφθεί το ενδεχόμενο επινεφριδιακής ανεπάρκειας. Ο ασθενής



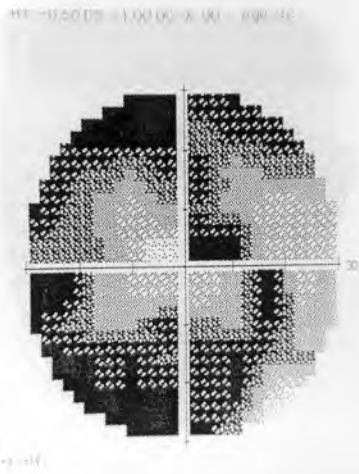
Εικ. 4

Εικ. 4: CT κοιλίας με σκιαστικό, η οποία αναδεικνύει τα αδενώματα στο αριστερό επινεφροίδιο.

Εικ. 5 και 6: Έλεγχος οπτικών πεδίων.



Εικ. 5 (επάνω) και 6 (δεξιά)



ανένηψε καλώς.

Για 48 ώρες μετά την επέμβαση, γινόταν αυστηρός έλεγχος του ισοζυγίου υγρών και ηλεκτρολυτών, με ωριαία μέτρηση της διούρησης, προσεκτική χορήγηση υγρών και καθημερινούς βιοχημικούς εργαστηριακούς ελέγχους.

Επίσης του χορηγούνταν 30 mg υδροκορτιζόνης ημερησίως για όσες ημέρες παρέμεινε στο νοσοκομείο.

Είχε ομαλή μετεγχειρητική πορεία. Δεν παρουσίασε

άποιο διαβήτη ούτε ρινόρροια μετεγχειρητικά.

Η λειτουργία του κοινού κινητικού νεύρου βελτιώθηκε άμεσα. Την τρίτη μετεγχειρητική ημέρα, το μέγεθος της κόρης επανήλθε στα φυσιολογικά επίπεδα. Η κινητικότητα του βλεφάρου επανήλθε μερικώς μέχρι την τέταρτη μετεγχειρητική μέρα. Επίσης βελτιώθηκε η κινητικότητα των οφθαλμοκινητικών μυών και κατά συνέπεια και η διπλωπία.

Λόγω του ιστορικού, τέθηκε η υποψία για σύνδρομο πολλαπλής ενδοκρινικής νεοπλασίας, οπότε ξεκίνησε

περαιτέρω διερεύνηση.

Ο ασθενής υποβλήθηκε σε αξονική τομογραφία άνω και κάτω κοιλίας με έγχυση σκιαστικού. Παρατηρήθηκε διάγκωση του AP επινεφριδίου (διαστάσεις: 2.7-2.8 cm), με πιθανότερη διάγνωση το αδένωμα (εικ.4).

Στη συνέχεια, ο ασθενής υποβλήθηκε σε υπερηχογράφημα θυρεοειδούς αδένου, το οποίο κατέδειξε αδενώματα και στον AP και στο ΔΕ λοβό με διάμετρο μικρότερη του 1 εκατοστού.

Ο ασθενής εξήλθε από την κλινική μας σε καλή γενική κατάσταση και έγινε παραπομπή του σε ενδοκρινολογική κλινική για περαιτέρω έλεγχο-αντιμετώπιση, όπως επίσης και έρευνα για την κληρονομική προδιάθεση των συγγενών 1<sup>ου</sup> βαθμού.

## ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Τα σύνδρομα πολλαπλής ενδοκρινικής νεοπλασίας χαρακτηρίζονται από όγκους των ενδοκρινών αδένων. Διακρίνονται σε :

-MEN 1 ή σύνδρομο Wermer, με αδενώματα του πρόσθιου λοβού της υπόφυσης, των παραθυρεοειδών, των νησιδίων του παγκρέατος και του θυρεοειδούς ή των επινεφριδίων σπανιότερα.

-MEN 2 ή σύνδρομο Sipple, με μυελοειδή καρκινώματα του θυρεοειδούς, αδενώματα των παραθυρεοειδών και των επινεφριδίων (φαιοχρωμοκύττωμα).

Το Μ.Ε.Ν τύπου 1 κληρονομείται κατά τον αυτόσωμο επικρατητικό χαρακτήρα<sup>1,2,5,6</sup>. Με γονιδιακό έλεγχο έγινε κατορθωτό να εξακριβωθεί ότι η εμφάνιση της νόσου προκαλείται από μετάλλαξη γονιδίου που βρίσκεται στο μακρύ σκέλος του χρωματοσώματος 11<sup>2,3,4,5,6</sup>. Πρόκειται για γονίδιο με υψηλή διεισδυτικότητα ενώ η έκφρασή του ποικίλει κατά περίπτωση.

Στα σύνδρομα MEN I και MEN II οι όγκοι συνήθως κάνουν την εμφάνισή τους ετεροχρονισμένα<sup>1</sup>. Μπορεί να εμφανιστούν σε 2 ή περισσότερες εντοπίσεις στο νευροενδοκρινικό σύστημα. Συχνότεροι είναι οι όγκοι των παραθυρεοειδών που εμφανίζονται σε ποσοστό ~95%. Ακολουθούν οι όγκοι των νησιδίων του παγκρέατος με ποσοστό ~80% και της υπόφυσης με ποσοστό ~50%. Υπάρχουν και κάποιες πολύ σπάνιες εντοπίσεις, όπως το καρκινοειδές του εντέρου, το φαιοχρωμοκύττωμα, υποδόρια λιπώματα κ.α.

Ιστολογικά σε πρώτο στάδιο τα κύτταρα των αδένων εμφανίζουν υπερπλασία που στη συνέχεια εξελίσσεται σε αδένωμα ή καρκίνωμα<sup>1,2,4</sup>. Οι όγκοι είναι

διάχυτοι στο παρέγχυμα των αδένων κάτι που καθιστά δυσχερή την ακριβή εντόπιση και ριζική εξαίρεσή τους. Πρέπει να τονίσουμε ότι οι όγκοι του παγκρέατος υφίστανται κακοήθη εξαλλαγή σε υψηλό ποσοστό (~30%), καθιστώντας ιδιαίτερα σημαντική την έγκαιρη διάγνωση του συνδρόμου. Λόγω της διάχυτης μορφής των όγκων δεν είναι πάντα δυνατή η ανίχνευσή τους με αξονική ή μαγνητική τομογραφία και χρειάζονται ειδικές ορμονολογικές εξετάσεις.

Οι ασθενείς που προσέρχονται στις νευροχειρουργικές κλινικές με τη διάγνωση αδένωμα της υπόφυσης, συνήθως χειρουργούνται αφού περάσουν ενδοκρινολογικό έλεγχο που ελέγχει την εύρυθμη λειτουργία των αδένων που ελέγχονται από τον υποθάλαμο μέσω της υπόφυσης. Επιβάλλεται η αναλυτική λήψη του ιστορικού και, όπου υπάρχει υποψία παρουσίας του συνδρόμου, πλήρης έλεγχος, κατά την κλινική εξέταση και τον εργαστηριακό έλεγχο, όλων των οργάνων που μπορεί να επηρεάζονται από το σύνδρομο.

Οι ιδιαίτερες τους αδενωμάτων του συνδρόμου (διάχυτη μορφή-πιθανότητα κακοήθους εξαλλαγής στο πάγκρεας) επιβάλλουν την αντιμετώπισή του συνδυασμένα από διαφορετικές ειδικότητες προκειμένου να αποφευχθεί μια σειρά χειρουργικών επεμβάσεων χωρίς να αναγνωρίζεται η πραγματική φυσική πορεία και εξέλιξη της νόσου.

Είναι σημαντική η ενημέρωση του ασθενούς και των συγγενών 1<sup>ου</sup> βαθμού σχετικά με την πιθανότητα εμφάνισης του συνδρόμου καθώς και ο έλεγχος αυτών (screening test).

## ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

-Τα σύνδρομα MEN λόγω της ετεροχρονισμένης εμφάνισης των όγκων αντιμετωπίζονται κατά περίπτωση από διαφορετικές ειδικότητες σε διαφορετικούς χρόνους. Ως αποτέλεσμα αρκετές περιπτώσεις αντιμετωπίζονται ως στοχαστικές εμφανίσεις των αδενωμάτων και η συχνότητα που εμφανίζονται στη βιβλιογραφία είναι χαμηλότερη από την πραγματική.

-Κάθε ασθενής με ιστορικό αδενώματος ή δυσλειτουργίας περισσότερων του ενός ενδοκρινών αδένων πρέπει να υποβάλλεται σε πλήρη έλεγχο για MEN.

-Ασθενείς με υποφυσιακή καταπληξία οι οποίοι αντιμετωπίζονται άμεσα με εκτομή της υπόφυσης και καλύπτονται επίσης επαρκώς για το ορμονολογικό και ηλεκτρολογικό τους ισοζύγιο έχουν καλή πρόγνωση.

-Η διασφηνοειδική προσπέλαση αποτελεί μια ασφαλή μέθοδο για την εκτομή του αδενώματος της υπόφυσης.

## SUMMARY

**CASE REPORT: PITUITARY MACROADENOMA IN THE CONTEXT OF THE MULTIPLE ENDOCRINOMATOSIS SYNDROME TYPE I**  
*Sakellariou P., Violaris K., Kouzounias K., Baltas I., Fylaktakis M.*

We present a case of a male patient, aged 33, with a history of parathyroidectomy four years ago due to parathyroid adenoma, who was admitted in our department with the diagnosis of pituitary macroadenoma. The patient had visual disturbances and paresis of the III cranial nerve on the right. He underwent transphenoidal resection of the tumor (urgently because of worsening of his vision). Because of his former parathyroid adenoma, the patient was screened for disturbances in the function of other parts of the endocrine system. The examinations revealed enlargement of the left adrenal gland and adenomas of the thyroid gland. The patient was referred to the endocrinology department for further follow-up.

MEN I or Wermer's syndrome is the association of neoplastic transformation of parathyroid, pituitary and pancreatic islet cells and is inherited as an autosomal dominant trait. Several features of this syndrome have an impact on management. We discuss these features and emphasize the need of detailed history taking in patients with adenomas of more than one gland in order to diagnose, treat properly and inform the patient and his relatives.

## ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. J. Matthew Glascock and Sally E. Carty Multiple endocrine neoplasia type 1: fresh perspective on clinical features and penetrance. *Wien Klin Wochenschr.* 2002 Apr 15; 114(7): 252-7.
2. Nies C, Bartsch DK, Ehlenz K, Wild A, Langer P, Fleischhacker S, Rothmund M. Familial ACTH-independent Cushing's syndrome with bilateral macronodular adrenal hyperplasia clinically affecting only female family members. *Exp Clin Endocrinol Diabetes.* 2002 Sep; 110(6):277-8
3. Karges W, Schaaf L, Dralle H, Boehm BO. Clinical and molecular diagnosis of multiple endocrine neoplasia type 1. *Gan To Kagaku Ryoho.* 2002 Apr; 29(4):508-11.
4. Kaczirek K, Prager G, Schindl M, Kaserer K, Gessl A, Vierhapper H, Niederle B. Multiple endocrine neoplasia 1-current recommendations for diagnosis and treatment.
5. Perrier ND, Villablanca A, Larsson C, Wong M, Ituarte P, Teh BT, Clark OH. Genetic screening for MEN1 mutations in families presenting with familial primary hyperparathyroidism. *Wien Klin Wochenschr.* 2002 Apr 15; 114(7): 258-66. *rd J Surg.* 2002
6. Takami H, Ikeda Y, Kameyama K. Multiple endocrine neoplasia. *World J Surg.* 2002 Aug; 26(8):907-13. *Epub* 2002 May 21
7. Weinhausel A, Kaserer K, Vierhapper H, Niederle B, Haas OA. Multiple endocrine neoplasia type 1 (MEN1) in Austria. *Clin Endocrinol (Oxf).* 2002 May; 56(5):589-94
8. Wrocklage C, Gold H, Hackl W, Buchfelder M, Fahlbusch R, Paulus. Increased mcnin Expression in sporadic pituitary adenomas. 1: *Langenbecks Arch Surg.* 2002 Mar; 386(8):547-52. *Epub* 2002 Jan 24

## **ΒΡΑΒΕΙΟ ΝΕΥΡΟΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗΣ ΕΚΠΑΙΔΕΥΣΗΣ**

Το διοικητικό συμβούλιο της Ελληνικής Νευροχειρουργικής Εταιρείας της 29 Ιανουαρίου 2004 αποδέχθηκε πρόταση του Καθηγητή Δαμιανού Ε. Σακά για θεσμοθέτηση Βραβείου Νευροχειρουργικής Εκπαίδευσης ύψους 3.000 ευρώ στη μνήμη του προσφάτως αποβιώσαντος πατέρα του Ευάγγελου, Πλωτάρχη Π.Ν., ε.α. Το βραβείο θα φέρει τον τίτλο: **Βραβείο Νευροχειρουργικής εκπαίδευσης “Ευάγγελος Δ. Συκιάς - Σακάς”** και θα απονέμεται ετησίως, κατά τη διάρκεια του Ετησίου Πανελληνίου Νευροχειρουργικού Συνεδρίου, σε έναν νέο νευροχειρουργό για μετεκπαιδευτικό ταξίδι στο εξωτερικό.

Η επιλογή του νέου ή της νέας νευροχειρουργού προς βράβευση θα γίνεται από Επιτροπή και με βάση κριτήρια που θα ορίσει το Διοικητικό Συμβούλιο της Ελληνικής Νευροχειρουργικής Εταιρείας.

Η οικονομική χορηγία για το Βραβείο θα εξασφαλισθεί από τον Καθηγητή Δαμιανό Ε. Σακά και δεν θα βαρύνει την Ελληνική Νευροχειρουργική Εταιρεία.

## **ΒΡΑΒΕΙΟΝ “Ι. ΒΑΜΒΑΣ”**

Το διοικητικό συμβούλιο της Ελληνικής Νευροχειρουργικής Εταιρείας ενέκρινε ομόφωνα την θέσπιση ετήσιου βραβείου “Ι.ΒΑΜΒΑΣ”.

Το βραβείο αυτό, ύψους 3000 ευρώ, αποτελεί ευγενή χορηγία του κ. Χ. Ι. Βάμβα εις μνήμην του πατρός αυτού Ι. Βάμβα και δίνεται προς βράβευση της καλλίτερης ερευνητικής εργασίας προερχόμενης από κέντρο της ημεδαπής που έχει υποβληθεί στο εκάστοτε Πανελλήνιο Νευροχειρουργικό Συνέδριο.

Εκφράζουμε τις βαθύτατες ευχαριστίες μας στην εταιρεία “Χ. Ι. Βάμβα Α.Ε.” για την ευγενική αυτή προσφορά, καθώς και για την σημαντικότερη οικονομική συμβολή στην διαμόρφωση και πλήρη εξοπλισμό με έπιπλα και ηλεκτρονικά μέσα των νέων γραφείων της Ελληνικής Νευροχειρουργικής Εταιρείας.

# ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΝΕΥΡΟΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΕΤΑΙΡΕΙΑ

Αθήνα 11/03/04

Το Διοικητικό Συμβούλιο της Ελληνικής Νευροχειρουργικής Εταιρείας κατά τη συνεδρίαση της 11/03/04 ενέκρινε την θέσπιση τριών βραβείων με σκοπό την ενίσχυση της ερευνητικής δραστηριότητας και νευροχειρουργικής εκπαίδευσης νέων συναδέλφων:

## **1) Ετήσιο Βραβείο Νευροχειρουργικής Εκπαίδευσης ENXE, αξίας 3.000 ευρώ.**

Σκοπός του βραβείου είναι η οικονομική ενίσχυση βραχείας μετεκπαίδευσης σε εξειδικευμένα κέντρα της αλλοδαπής.

Χορηγείται ετησίως σε *ειδικευμένους* έλληνες νευροχειρουργούς χωρίς πειθαρχικές διώξεις κατά την άσκηση της ιατρικής επιστήμης και που έχουν συμπληρώσει τουλάχιστον το ήμισυ της κύριας νευροχειρουργικής ειδικότητας (συνολικά τουλάχιστον 4 έτη ειδικότητας). Κατά την αξιολόγηση των υποψηφίων λαμβάνεται υπόψη το σύνολο του επιστημονικού των έργου με έμφαση ιδιαίτερα στη συμμετοχή στις εκπαιδευτικές δραστηριότητες της Ελληνικής Νευροχειρουργικής Εταιρείας.

### *Υποβαλλόμενα δικαιολογητικά*

- Αίτηση ενδιαφερομένων με προτεινόμενα αντικείμενα εκπαίδευσης σε συγκεκριμένα επιστημονικά κέντρα, συνδέοντας την επιλογή αυτή με την κλινική των εμπειρία καθώς και την προοπτική μελλοντικής εφαρμογής της προς απόκτηση εξειδίκευσης.
- Αντίγραφο βιογραφικού σημειώματος.

Η επιτροπή αξιολόγησης των υποψηφίων απαρτίζεται από το εκάστοτε εκλεγμένο Διοικητικό Συμβούλιο της ENXE.

Μετά την ολοκλήρωση της μετεκπαίδευσης υποβάλλεται στην ENXE σχετικό αποδεικτικό πιστοποιητικό.

Αναλυτικές οδηγίες και η ημερομηνία υποβολής των υποψηφιοτήτων θα περιέχονται στα ενημερωτικά δελτία της οργανωτικής επιτροπής του Πανελληνίου Νευροχειρουργικού Συνεδρίου.

Ειδικά για το τρέχον έτος σχετικές αιτήσεις μπορεί να υποβάλλονται στην διεύθυνση της ENXE έως την 29η Απριλίου 2004.

## **2) Ετήσιο Βραβείο Νευροχειρουργικής Εκπαίδευσης “Ε. Συκιάς-Σακάς”, αξίας 3.000 ευρώ.**

Το βραβείο αυτό αποτελεί ευγενή χορηγία του καθηγητή κ. Δ. Ε. Σακά εις μνήμην του πατρός αυτού Ε. Συκιά-Σακά.

Σκοπός του βραβείου είναι η οικονομική ενίσχυση βραχείας μετεκπαίδευσης σε εξειδικευμένα κέντρα της αλλοδαπής.

Χορηγείται ετησίως σε *ειδικευμένους* έλληνες νευροχειρουργούς ηλικίας κάτω των 40 ετών, χωρίς πειθαρχικές διώξεις κατά την άσκηση της ιατρικής επιστήμης. Κατά την αξιολόγηση των υποψηφίων λαμβάνεται υπόψη το σύνολο του επιστημονικού των έργου με έμφαση ιδιαίτερα στη συμμετοχή αυτών στις εκπαιδευτικές δραστηριότητες της Ελληνικής Νευροχειρουργικής Εταιρείας.

### *Υποβαλλόμενα δικαιολογητικά*

- Αίτηση ενδιαφερομένων με προτεινόμενα αντικείμενα εκπαίδευσης σε συγκεκριμένα επιστημονικά κέντρα, συνδέοντας την επιλογή των με την κλινική των εμπειρία καθώς και την προοπτική μελλοντικής εφαρμογής της προς απόκτηση εξειδίκευσης.
- Αντίγραφο βιογραφικού σημειώματος.

Η επιτροπή αξιολόγησης των υποψηφίων απαρτίζεται από το εκάστοτε εκλεγμένο Διοικητικό Συμβούλιο της ΕΝΧΕ, με συμμετοχή του χορηγού του βραβείου καθηγητή κ. Δ. Ε. Σακά.

Μετά την ολοκλήρωση της μετεκπαίδευσης υποβάλλεται στην ΕΝΧΕ σχετικό αποδεικτικό πιστοποιητικό.

Αναλυτικές οδηγίες και η ημερομηνία υποβολής των υποψηφιοτήτων θα περιέχονται στα ενημερωτικά δελτία της οργανωτικής επιτροπής του Πανελληνίου Νευροχειρουργικού Συνεδρίου.

Ειδικά για το τρέχον έτος σχετικές αιτήσεις μπορεί να υποβάλλονται στην διεύθυνση της ΕΝΧΕ έως την 29η Απριλίου 2004.

### **3) Ετήσιο Βραβείο "Ι. ΒΑΜΒΑΣ" αξίας 3.000 ευρώ.**

Το βραβείο αυτό αποτελεί ευγενή χορηγία του κ. Χ. Ι. Βάμβα εις μνήμην του πατρός αυτού Ι. Βάμβα.

Σκοπός του βραβείου είναι η οικονομική βράβευση της καλύτερης ερευνητικής εργασίας (κλινικής, εργαστηριακής, ή κλινικοεργαστηριακής) από κέντρα της ημεδαπής που υποβάλλεται στο εκάστοτε Πανελλήνιο Νευροχειρουργικό Συνέδριο.

Οι όροι υποβολής των υποψηφίων εργασιών αναλύονται στα Ενημερωτικά Δελτία του Συνεδρίου.

Οδηγίες για την απονομή του βραβείου αυτού κατά το ερχόμενο 18ο Πανελλήνιο Συνέδριο έχουν ήδη ανακοινωθεί, με προθεσμία υποβολής των εργασιών την 20ην Φεβρουαρίου 2004.

Η απονομή των ανωτέρω βραβείων γίνεται κατά την εναρκτήρια τελετή του Ετήσιου Πανελληνίου Νευροχειρουργικού Συνεδρίου.

Ο ΓΕΝ. ΓΡΑΜΜΑΤΕΑΣ

Ο ΠΡΟΕΔΡΟΣ

Κ. ΚΟΥΖΕΛΗΣ

Α. ΣΕΡΕΤΗΣ