



ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΝΕΥΡΟΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΕΤΑΙΡΕΙΑ

ΕΠΙΤΡΟΠΗ ΠΑΙΔΟΝΕΥΡΟΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗΣ ΚΑΙ ΔΙΑΤΑΡΑΧΩΝ ΕΝΥ

ΟΔΗΓΟΣ ΠΑΙΔΟΝΕΥΡΟΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗΣ

ΝΟΕΜΒΡΙΟΣ 2021

ΥΠΕΥΘΥΝΟΙ ΣΥΝΤΑΞΗΣ

Επιτροπή Παιδονευροχειρουργικής και Διαταραχών ΕΝΥ

Γ. Μαρκογιαννάκης

Β. Τσιτούρας

Χ. Χαμηλός

Επιβλέποντα Μέλη Δ.Σ. ΕΝΧΕ

Α. Πρασάς

Π. Τσιτσόπουλος

ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ ΚΡΑΝΙΟΑΥΧΕΝΙΚΗΣ ΣΥΜΒΟΛΗΣ

Ιωάννης Μαυρίδης

Πανεπιστημιακή Νευροχειρουργική Κλινική ΔΠΘ, Π.Γ.Ν. Αλεξανδρούπολης

1. ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Οι διαταραχές της κρανιοαυχενικής συμβολής περιλαμβάνουν ευρύ φάσμα παθήσεων και μπορεί να είναι συγγενείς ή επίκτητες. Οι συγγενείς ανωμαλίες αυτής της πολύπλοκης ανατομικά περιοχής, που εκτείνεται από το ινιακό οστό μέχρι το δεύτερο αυχενικό σπόνδυλο, σχετίζονται συχνά με κάποιο σύνδρομο. Οι επίκτητες διαταραχές περιλαμβάνουν κυρίως τις διάφορες κακώσεις των δομών της περιοχής. Η κλινική εκτίμηση των παιδιών με προβλήματα της κρανιοαυχενικής συμβολής χρειάζεται ιδιαίτερη προσοχή. Η λήψη λεπτομερούς ιστορικού κληρονομικών παθήσεων, αναπτυξιακών διαταραχών, πιθανού τραύματος και νευρολογικών ή/και γενικευμένων συμπτωμάτων, είναι απαραίτητη. Η κλινική εξέταση πρέπει να εστιάζει στην αναζήτηση νευρολογικών σημείων και ευρημάτων πιθανού συνδρόμου. Η πλειονότητα των παιδιών με διαταραχές της κρανιοαυχενικής συμβολής εμφανίζουν αυχεναλγία ή ινιακή κεφαλαλγία. Η αντιμετώπιση των ασθενών αυτών εξατομικεύεται και μπορεί να είναι κατά περίπτωση συντηρητική ή χειρουργική, με την τελευταία να προτιμάται συνήθως σε παιδιά με νευρολογικό έλλειμμα.

2. ΛΕΞΕΙΣ ΚΛΕΙΔΙΑ

Αστάθεια, ατλαντοαξονικό υπεξάρθρμα, ατλαντοϊνιακό εξάρθρμα, δυσπλασία Chiari, κρανιοαυχενική συμβολή, σταθεροποίηση

3. ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Οι διαταραχές της κρανιοαυχενικής συμβολής περιλαμβάνουν ευρύ φάσμα παθήσεων και μπορεί να είναι συγγενείς ή επίκτητες. Οι συγγενείς ανωμαλίες αυτής της πολύπλοκης ανατομικά περιοχής σχετίζονται συχνά με κάποιο σύνδρομο (Fridley et al, 2018). Οι κυριότερες συγγενείς ανωμαλίες της περιοχής συνοψίζονται στον **Πίνακα 1**.

Πίνακας 1. Οι κυριότερες συγγενείς ανωμαλίες της κρανιοαυχενικής συμβολής (Fridley et al, 2018).	
Συγγενής ανωμαλία	Σχόλια
Δυσπλασία Chiari	Διαταραχή ανατομίας της κρανιοαυχενικής συμβολής με συμμετοχή του νευρικού ιστού.
Εγκολεασμός του οδόντα	Ο οδόντας προπίπτει στο ινιακό τρήμα.
Ατλαντοαξονική αστάθεια	Λόγω χαλαρών συνδέσμων. Συχνότερη σε παιδιά με σύνδρομο Down.
Στένωση του ινιακού τρήματος	Ενέχει κίνδυνο συμπίεσης της αυχenoπρομηκικής συμβολής. Συχνότερη σε ασθενείς με αχονδροπλασία.
Ανωμαλίες του οδόντα	Περιλαμβάνουν απλασία, υποπλασία και οδοντοειδές οστό. Συχνές στο σύνδρομο Morquio.
Ινιοαυχενική συνοστέωση	Πρόκειται για ένωση του ινιακού οστού με τον άτλαντα. Μπορεί να προκαλέσει ατλαντοαξονική αστάθεια.
Ετερόπλευρη απουσία του A1 σπονδύλου	Μπορεί να σχετίζεται με τραχειοοισοφαγικό συρίγγιο και να προκαλέσει ραιβόκρανο.

Οι επίκτητες διαταραχές περιλαμβάνουν κυρίως τις διάφορες κακώσεις των δομών της περιοχής (Fridley et al, 2018). Τα παιδιά είναι ευάλωτα στις κακώσεις της περιοχής λόγω: 1) των αναπτυσσόμενων πυρήνων οστεοποίησης του αυχένα, 2) των σχετικά αδύναμων αυχενικών μυών που στηρίζουν ένα αναλογικά μεγαλύτερο κεφάλι, 3) της χαλαρότητας των συνδέσμων και 4) των γωνιωμένων ζυγοαποφυσιακών αρθρώσεων (Fridley et al, 2018). Τα βρέφη και τα νήπια έχουν μεγαλύτερη συχνότητα τραύματος της ανώτερης αυχενικής μοίρας της σπονδυλικής στήλης (ΑΜΣΣ) σε σχέση με τα μεγαλύτερα παιδιά (Brockmeyer 2018).

Εκτός από τις συγγενείς ανωμαλίες και τους τραυματισμούς, υπάρχουν και φλεγμονώδεις παθήσεις που μπορούν να προσβάλουν την κρανιοαυχενική συμβολή των παιδιών όπως π.χ. το σύνδρομο Grisel που προκαλεί στροφικό ατλαντοαξονικό υπεξάρθρωμα και η ιδιοπαθής νεανική αρθρίτιδα που μπορεί να προκαλέσει στένωση του σπονδυλικού σωλήνα (Hospach et al, 2014). Έγκαιρη διάγνωση και αντιμετώπιση αυτών των ασθενών μπορεί να προλάβει σοβαρές επιπλοκές όπως η βλάβη του νωτιαίου μυελού (Fridley et al, 2018). Σε σοβαρές περιπτώσεις παθήσεων της κρανιοαυχενικής συμβολής, η πρόσθια συμπίεση του στελέχους από τον οδόντα μπορεί να είναι αιτία σημαντικής νοσηρότητας στα παιδιά (Iyer et al, 2021).

4. ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΑΝΑΤΟΜΙΑΣ

Η κρανιοαυχενική συμβολή εκτείνεται από το ινιακό οστό (A0) ως τον άξονα (A2 σπόνδυλο) (**Εικόνα 1**). Ο άτλαντας (A1 σπόνδυλος) αναπτύσσεται από τρεις πυρήνες οστεοποίησης (που ξεκινά περί το πρώτο έτος της ζωής και ολοκληρώνεται περί το έβδομο). Ο άξονας αναπτύσσεται από 5 πυρήνες οστεοποίησης (το σώμα του ενώνεται με τον οδόντα περί το 6^ο έτος της ζωής). Το 50% της στροφής του αυχένα συμβαίνει στην ατλαντοαξονική άρθρωση (Fridley et al, 2018).

Οι κύριοι μύες της κρανιοαυχενικής συμβολής είναι οι ακόλουθοι: άνω λοξός κεφαλικός, κάτω λοξός κεφαλικός, ανελγκτήρας της ωμοπλάτης, ορθός κεφαλικός. Οι κυριότεροι σύνδεσμοι της περιοχής είναι: πρόσθιος επιμήκης, σταυροειδής (περιλαμβάνει τον εγκάρσιο), καλυπτήριος υμένας. Πέρα από τη μετάβαση του εγκεφάλου στο νωτιαίο μυελό μέσω της ζωτικότητας αυχenoπρομηκικής συμβολής (**Εικόνα 1**), υπάρχουν και άλλες σημαντικές νευραγγειακές δομές στην περιοχή, όπως οι σπονδυλικές αρτηρίες και οι κατώτερες εγκεφαλικές συζυγίες (νεύρα). Το υπογλώσσιο νεύρο εξέρχεται προσθίως και άνω του ινιακού κονδύλου. Η σπονδυλική αρτηρία από το εγκάρσιο τμήμα του άξονα πορεύεται δια του εγκαρσίου τμήματος του άτλαντα στην αύλακα του άνω τμήματος του τελευταίου ώσπου τελικά να διαπεράσει τη σκληρά μήνιγγα και να γίνει ενδοσκληρίδιο αγγείο (Fridley et al, 2018).



Εικόνα 1. Η περιοχή της κρανιοαυχενικής συμβολής (κύκλος). Μαγνητική τομογραφία εγκεφάλου αγοριού 9 ετών (ακολουθία FLAIR), οβελιαία τομή. 1: ινιακό οστό, 2: άτλαντας, 3: άξονας, 4: αυχενοπρομηκική συμβολή.

5. ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ

Η κλινική εκτίμηση των παιδιών με προβλήματα της κρανιοαυχενικής συμβολής χρειάζεται ιδιαίτερη προσοχή. Η λήψη λεπτομερούς ιστορικού κληρονομικών παθήσεων, αναπτυξιακών διαταραχών, πιθανού τραύματος και νευρολογικών ή/και γενικευμένων συμπτωμάτων, είναι απαραίτητη. Η κλινική εξέταση πρέπει να εστιάζει στην αναζήτηση νευρολογικών σημείων και σημείων πιθανού συνδρόμου, όπως ανωμαλίες προσώπου, άκρων, κορμού, αυχένα ή σπλάγχνων. Η πλειονότητα των παιδιών με διαταραχές της κρανιοαυχενικής συμβολής εμφανίζουν αυχεναλγία ή ινιακή κεφαλαλγία. Άλλα ευρήματα περιλαμβάνουν το ραιβόκρανο, ιδίως σε νήπια (Fridley et al, 2018).

Συγγενείς ανωμαλίες

Δυσπλασία Chiari

Η δυσπλασία Chiari είναι μια ομάδα αναπτυξιακών διαταραχών του οπισθίου εγκεφάλου με χαρακτηριστικό τη διαταραγμένη ανατομία της κρανιοαυχενικής συμβολής (Kothbauer 2018). Έχουν περιγραφεί 4 κύριοι τύποι. Η κλινική εικόνα της δυσπλασίας περιλαμβάνει μεγάλο εύρος συμπτωμάτων και σημείων που προκαλούνται από τη δυνητική δυσλειτουργία όλων των συστημάτων που εντοπίζονται ή διασχίζουν την

κranioαυχενική συμβολή. Όσον αφορά στη νευρολογική δυσλειτουργία των ασθενών περιγράφονται τρία κυρίως σύνδρομα (Greenberg 2020; Kothbauer 2018):

1. Κεντρομυελικό σύνδρομο (60%). Σχετίζεται με συριγγομυελία και περιλαμβάνει εκλεκτική απώλεια αισθητικότητας, σύνδρομο κατώτερου κινητικού νευρώνα (με μυϊκή ατροφία) και πυραμιδικά σημεία.
2. Σύνδρομο ινιακού τρήματος (20%). Περιλαμβάνει κεφαλαλγία (1/3), αταξία, αισθητικά ελλείμματα, πυραμιδικά και παρεγκεφαλιδικά σημεία και δυσλειτουργία κατώτερων εγκεφαλικών συζυγιών (π.χ. δυσκαταποσία, ένρινη ομιλία).
3. Παρεγκεφαλιδικό σύνδρομο (10%). Περιλαμβάνει αταξία, νυσταγμό και δυσαρθρία.

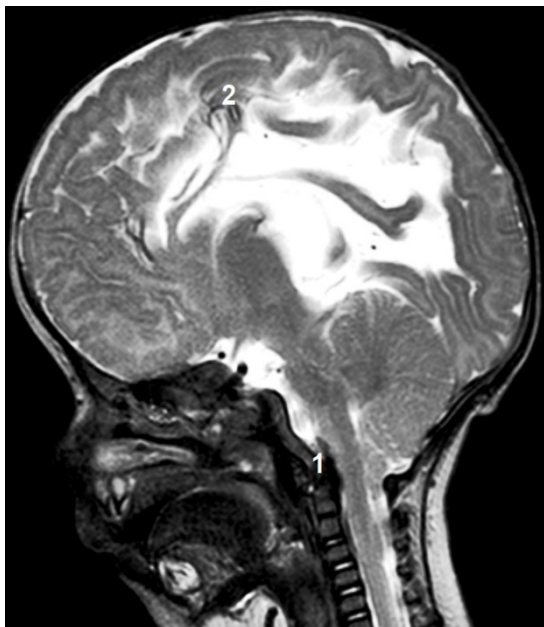
Στη δυσπλασία Chiari τύπου 1, που είναι και ο συνηθέστερος τύπος, παρατηρείται κάθοδος των αμυγδαλών της παρεγκεφαλίδας στο ινιακό τρήμα (Kothbauer 2018). Πρόκειται για μια ετερογενή πολυπαραγοντική διαταραχή (Saletti et al, 2011) με κοινό χαρακτηριστικό τη διαταραχή κυκλοφορίας του εγκεφαλονωτιαίου υγρού (ENY) δια του ινιακού τρήματος (Greenberg 2020). Μπορεί να είναι συγγενής ή επίκτητη (Greenberg 2020; Kothbauer 2018; Poretti et al, 2016; Saletti et al, 2011) γι' αυτό μερικοί συγγραφείς προτείνουν τον όρο παραμόρφωση Chiari τύπου 1 (Poretti et al, 2016). Συχνά αποτελεί τυχαίο εύρημα ασυμπτωματικών παιδιών (Kothbauer 2018; Poretti et al, 2016). Συνήθως εκδηλώνεται σε νέους ενήλικες με αυχεναλγία και ινιακή κεφαλαλγία, που αποτελούν τα συχνότερα συμπτώματα και στα παιδιά που θα χρειαστούν χειρουργική αποσυμπίεση (Lukoschus et al, 2019). Μπορεί ωστόσο να παρατηρηθεί ένα ιδιαιτέρως ευρύ φάσμα συμπτωμάτων και σημείων (Greenberg 2020; Kothbauer 2018), μεταξύ των οποίων αισθητικές διαταραχές και ζάλη (Lukoschus et al, 2019).

Η κλινική εικόνα μπορεί να σχετίζεται με συμπίεση των δομών της κranioαυχενικής συμβολής ή με συνοδό συριγγομυελία (Saletti et al, 2011), που συχνά συνυπάρχει στο 23-80% των περιπτώσεων και επηρεάζει τη νοσηρότητα αλλά και την ανάγκη για πιθανή χειρουργική παρέμβαση. Προγνωστικοί παράγοντες για την ανάπτυξη αυτής είναι οι οστικές ανωμαλίες της κranioαυχενικής συμβολής και η ευρεία (>135°) γωνία της κranιακής βάσης (ριζορρίνιο-εφίπιο-ινιακό τρήμα). Στα παιδιά με αυτήν την ανωμαλία είναι επίσης συχνότερες οι οστικές ανωμαλίες και της υπόλοιπης κranιακής βάσης (Gad and Yousem, 2017).

Στον τύπο 2 (**Εικόνα 2**) υπάρχει επιπλέον ουραία παρεκτόπιση του στελέχους, του σκώληκα, της 4^{ης} κοιλίας και των οπισθίων κάτω παρεγκεφαλιδικών αρτηριών, συχνά με

γωνίωση της αυχενοπρομηκικής συμβολής (Kothbauer 2018) (**Εικόνα 3**). Συνοδεύεται από μυελομηνιγγοκήλη και υδροκέφαλο, και πολύ συχνά από συριγγομυελία (Greenberg 2020, Kothbauer 2018). Οι οστικές ανωμαλίες της περιοχής είναι επίσης συχνότερες απ' ό,τι στον τύπο 1 και περιλαμβάνουν άνοδο του οδόντα, ινιοποίηση του άτλαντα, δισχιδές οπίσθιο τόξο του άτλαντα και ινιακή οστέινη τρόπιδα (Kothbauer 2018). Συνήθως εκδηλώνεται στη βρεφική ηλικία με προοδευτικό υδροκέφαλο και αναπνευστική δυσχέρεια (Greenberg 2020). Η δυσλειτουργία του στελέχους αποτελεί τυπικό κλινικό εύρημα με χαρακτηριστικές εκδηλώσεις δυσκαταποσία, άπνοια, συριγμό, οπισθότονο και νυσταγμό προς τα κάτω (Greenberg 2020; Kothbauer 2018). Συχνότερη αιτία θνητότητας είναι η αναπνευστική ανακοπή (Greenberg 2020).

Στον τύπο 3, που είναι και η σοβαρότερη μορφή της δυσπλασίας, προπίπτουν τα περιεχόμενα του οπισθίου κρανιακού βόθρου εντός ινιοαυχενικής εγκεφαλομηνιγγοκήλης και περιλαμβάνει αυχενική δισχιδή ράχη (Kothbauer 2018). Δε θεωρείται συνήθως συμβατός με τη ζωή (Greenberg 2020; Kothbauer 2018).



Εικόνα 2. Δυσπλασία Chiari τύπου 2. Μαγνητική τομογραφία (ακολουθία T2, οβελιαία τομή) εγκεφάλου αγοριού 4 μηνών με πολλαπλές συγγενείς ανωμαλίες. Φαίνεται η ουραία παρεκτόπιση των νευρικών δομών. 1: ινιακό τρήμα, 2: κοιλιακός καθετήρας συστήματος κοιλιοπεριτοναϊκής παράκαμψης με βαλβίδα για την αντιμετώπιση συγγενούς υδροκεφάλου



Εικόνα 3. Δυσπλασία Chiari τύπου 2. Μαγνητική τομογραφία (ακολουθία T2, μέση οβελιαία τομή) εγκεφάλου κοριτσιού 15 μηνών με πολλαπλές συγγενείς ανωμαλίες. Φαίνεται η ουραία παρεκτόπιση των νευρικών δομών και γωνίωση της αυχενοπρομηκικής συμβολής (βέλος).

Άλλες συγγενείς διαταραχές

Ατλαντοαξονική αστάθεια μπορεί να παρατηρηθεί σε παιδιά με σύνδρομο Down. Οι συμπτωματικοί ασθενείς έχουν συνήθως στενότερο σπονδυλικό σωλήνα, μικρότερη ατλαντοοδοντική απόσταση και είναι πιθανότερο να έχουν και κάποια οστική ανωμαλία (Tu et al, 2019).

Η αχονδροπλασία, η συχνότερη κληρονομική σκελετική δυσπλασία, μπορεί να προκαλέσει ανωμαλία της κρανιοαυχενικής συμβολής, ένα δυνητικά θανατηφόρο πρόβλημα σε μερικά από τα προσβεβλημένα βρέφη. Βρέφη με αξιοσημείωτη συμπίεση της κρανιοαυχενικής συμβολής χρειάζονται χειρουργική αποσυμπίεση, η οποία στην πλειονότητα των περιπτώσεων οδηγεί σε νευρολογική βελτίωση. Προγνωστικοί παράγοντες για την ανάγκη αποσυμπίεσης είναι η σπαστικότητα των κάτω άκρων, η κεντρική υπόπνοια (στην πολυυπνογραφική μελέτη) και η στένωση του ινιακού τρήματος (Pauli et al, 1995).

Το σύνδρομο Klippel-Feil χαρακτηρίζεται από την κλασική κλινική τριάδα: 1) μειωμένο εύρος κίνησης του αυχένα, 2) βραχύς τράχηλος, 3) χαμηλό οπίσθιο όριο του τριχωτού της κεφαλής (Fridley et al, 2018). Επίσης, σε παιδιά με εγκολεασμό του οδόντα μπορεί να παρατηρηθεί μυελοπάθεια και «βασική ημικρανία» (Fridley et al, 2018).

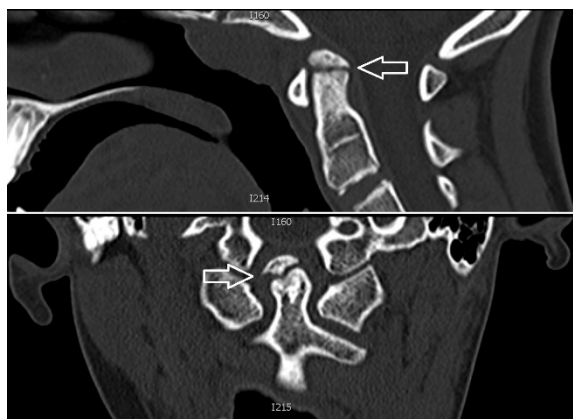
Ογκόμορφες αλλοιώσεις

Οι νευρεντερικές κύστες αποτελούν μια σπάνια συγγενή ανωμαλία που μπορεί να βρεθεί στην κρανιοαυχενική συμβολή των παιδιών και να εκδηλωθεί με οξεία συμπτωματολογία. Αντιμετωπίζονται με χειρουργική εξαίρεση και έχουν συνήθως καλή πρόγνωση (de Oliveira et al, 2005).

Όγκοι όπως το χόρδωμα του αποκλίματος και το οστεοβλάστωμα μπορούν να προκαλέσουν αστάθεια της κρανιοαυχενικής συμβολής (Ahmed et al, 2008). Η κρανιοαυχενική συμβολή αποτελεί τη συχνότερη περιοχή εντόπισης του χορδώματος και την περιοχή όπου οι όγκοι αυτοί γίνονται μεγαλύτεροι σε μέγεθος. Οι ασθενείς στους οποίους επιτυγχάνεται πλήρης εξαίρεση έχουν καλύτερη πρόγνωση (Bai et al, 2020).

Τραύμα

Η ΑΜΣΣ είναι η πιο ευάλωτη μοίρα της σπονδυλικής στήλης στο παιδιατρικό τραύμα και σε παιδιά ≤ 9 ετών τα 2/3 των κακώσεων της ΑΜΣΣ αφορούν στην κρανιοαυχενική συμβολή. Ο Α2 είναι ο συχνότερα τραυματιζόμενος σπόνδυλος στα παιδιά (**Εικόνα 4**). Κακώσεις της κρανιοαυχενικής συμβολής που είναι συχνότερες στα παιδιά είναι το ατλαντοϊνιακό εξάρθρημα, κατάγματα συγχονδρώσεων του Α2 (συμπεριλαμβανομένου του οδοντοειδούς οστού) και το ατλαντοαξονικό στροφικό υπεξάρθρημα (Greenberg 2020).



Εικόνα 4. Αξονική τομογραφία (οστικό παράθυρο) κρανιοαυχενικής συμβολής πολυτραυματία κοριτσιού 10 ετών με κατάγμα Α2 (οδόντος τύπου Ι) (βέλη). Άνω: οβελιαία τομή, κάτω: στεφανιαία τομή.

Ατλαντοϊνιακό εξάρθρημα

Το ατλαντοϊνιακό εξάρθρημα προκαλείται από τραυματισμό των συνδέσμων της ινιοαυχενικής συμβολής. Συνήθεις μηχανισμοί αυτής της κάκωσης είναι η κάμψη, απόσπαση και στροφή της κεφαλής. Μεγάλο ποσοστό αυτών των κακώσεων είναι θανατηφόρες. Παρότι τέτοιου είδους τραυματισμοί μπορούν να προκαλέσουν αστάθεια της κρανιοαυχενικής συμβολής, πολλές φορές είναι λιγότερο σοβαροί και οι ασθενείς παραμένουν νευρολογικά άθικτοι (Brockmeyer 2018).

Ατλαντοαξονικό στροφικό υπεξάρθρημα

Το εξάρθρημα Α1-Α2 μπορεί να συνδυάζεται με τραύμα της ατλαντοϊνιακής άρθρωσης (Α0-Α1). Προκαλείται συνήθως από μηχανισμό κάμψης-απόσπασης, συχνά σε τροχαία

ατυχήματα όπου το παιδί βρίσκεται σε παιδικό κάθισμα. Η ιδιαίτερη ανατομία της άρθρωσης A1-A2 την καθιστά ευάλωτη σε στροφικές κακώσεις (Brockmeyer 2018). Το ατλαντοαξονικό στροφικό υπεξάρθρημα στα παιδιά, φαίνεται να σχετίζεται με ελαστικότητα του αντίπλευρου πτερυγοειδούς συνδέσμου (Missori et al, 2014). Είναι συνήθως ήπιο και αυτοπεριοριζόμενο, ωστόσο σε σοβαρές περιπτώσεις μπορεί να προκαλέσει σημαντικά συμπτώματα και σημεία, όπως αυχεναλγία και ραιβόκρανο (Brockmeyer 2018) με στροφή της κεφαλής στη μία πλευρά (Fridley et al, 2018). Σπάνια μπορεί να προκαλέσει τύφλωση λόγω διαταραχής της ροής στο σπονδυλοβασικό σύστημα (Missori et al, 2014).

Άλλες καταστάσεις

Ψευδοεπέκταση του άτλαντα είναι η > 2 mm (και ως 6 mm) προεξοχή (επέκταση) των πλαγίων ογκωμάτων του A1 επί του A2 (στη διαστοματική ακτινογραφία) (Fridley et al, 2018; Greenberg 2020). Είναι αποτέλεσμα δυσανάλογης αύξησης του άτλαντα επί του άξονα. Παρατηρείται στην πλειονότητα των παιδιών ηλικίας μεταξύ 3 μηνών-4 ετών (Greenberg 2020), ενώ ως ανατομική παραλλαγή μπορεί να παρατηρηθεί σε παιδιά μέχρι 8 ετών (Fridley et al, 2018). Τέλος, ψευδοϋπεξάρθρημα του αυχένα (συνήθως A2-3 ή A3-4) παρατηρείται στο 20-46% των παιδιών κάτω των 8 ετών (Fridley et al, 2018).

6. ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΕΙΣ

Η βελτίωση των νευροαπεικονιστικών μεθόδων έχει αυξήσει το ενδιαφέρον της μελέτης των ανωμαλιών της κρανιοαυχενικής συμβολής από κλινική σκοπιά (Menezes 2014). Οι πλάγιες ακτινογραφίες αυχένα σε κάμψη-έκταση βοηθούν στην ανάδειξη αστάθειας. Η αξονική τομογραφία με λεπτές τομές είναι ιδιαίτερα χρήσιμη για τη μελέτη της οστικής ανατομίας, της θέσης της σπονδυλικής αρτηρίας και της παθολογίας της περιοχής, ενώ η μαγνητική τομογραφία στη μελέτη των πολλών συνδέσμων της περιοχής και στην ανάδειξη πιθανών περιοχών συμπίεσης νευρικού ιστού. Αμφότερες είναι απαραίτητες για το χειρουργικό σχεδιασμό, όπως π.χ. ο καθορισμός των διατάσεων των βιδών προεγχειρητικά σε περιπτώσεις σπονδυλοδεσίας. Ο προσεκτικός προεγχειρητικός

σχεδιασμός και η μελέτη της ανατομίας του ασθενούς είναι ζωτικής σημασίας για την επιτυχία της επέμβασης και την αποφυγή επιπλοκών (Fridley et al, 2018).

Απεικόνιση εκλογής για τη διάγνωση της δυσπλασίας Chiari είναι η μαγνητική τομογραφία, ενώ η αξονική τομογραφία μπορεί να χρειαστεί για την εκτίμηση των οστικών δομών της περιοχής (Kothbauer 2018). Η μαγνητική τομογραφία όχι μόνο του εγκεφάλου αλλά και της ΑΜΣΣ (για την ανάδειξη πιθανής συριγγομυελίας) είναι απαραίτητες στη διαγνωστική προσέγγιση των ασθενών (ενίοτε με μελέτη της ροής του ΕΝΥ). Διαγνωστικό εύρημα για τον τύπο 1 αποτελεί η πρόπτωση των αμυγδαλών της παρεγκεφαλίδας στο ινιακό τρήμα, με συχνά χρησιμοποιούμενο όριο αυτό των 5 mm κάτωθεν του τρήματος. Στον τύπο 2 παρατηρείται ουραία παρεκτόπιση της αυχENOπρομηκικής συμβολής (**Εικόνες 2 και 3**), μικρός οπίσθιος βόθρος και τετράδυμο «δίκην ράμφους» (Greenberg 2020).

Η φυσιολογική ατλαντοϊνιακή απόσταση είναι < 2 mm στα παιδιά και είναι συμμετρική στις δύο πλευρές (Fridley et al, 2018). Απόσταση ινιακού κονδύλου-άτλαντα > 4 mm θεωρείται διαγνωστικό απεικονιστικό κριτήριο για ατλαντοϊνιακό εξάρθρημα (Brockmeyer 2018; Fridley et al, 2018). Η ατλαντοοδοντική απόσταση είναι φυσιολογικά ≤ 5 mm σε παιδιά < 8 ετών και αύξηση αυτής μπορεί να δείχνει ατλαντοαξονική αστάθεια (Fridley et al, 2018). Επίσης στροφική γωνίωση της Α1-Α2 άρθρωσης > 30° θεωρείται συνήθως ως ένδειξη ανεπάρκειας των συνδέσμων της (Brockmeyer 2018). Επί υποψίας ατλαντοϊνιακού εξαρθήματος ή ατλαντοαξονικού στροφικού υπεξαρθήματος, η αξονική τομογραφία αποτελεί τη διαγνωστική εξέταση εκλογής (Greenberg 2020).

Τέλος, σε περίπτωση εγκολεασμού του οδόντα, το άκρο του βρίσκεται ύπερθεν του επιπέδου του ινιακού τρήματος (γραμμή McRae) (Fridley et al, 2018).

7. ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ

Συντηρητική

Παιδιά με κρανιοαυχενική αστάθεια που αντιμετωπίζονται συντηρητικά χρειάζονται παρακολούθηση με ακτινογραφίες ΑΜΣΣ σε κάμψη και έκταση συνήθως κάθε 6-12 μήνες, εκτός αν εμφανίσουν νευρολογικά συμπτώματα (Fridley et al, 2018). Το ατλαντοαξονικό στροφικό υπεξάρθρημα συνήθως ανατάσσεται αυτόματα εντός λίγων ωρών κλινοστατισμού με κολάρο (αλλά χωρίς έλξη), χωρίς να υποτροπιάζει (Missori et al, 2014).

Σε ασθενείς που προκλήθηκε μετά από φλεγμονώδη αντίδραση, συνήθως λόγω λοίμωξης (σύνδρομο Grisel), μπορεί να αντιμετωπιστεί συντηρητικά με αντιφλεγμονώδη. Σε ασθενείς που θα χρειαστεί κλειστή ανάταξη του υπεξάρθρηματος μπορεί να χρησιμοποιηθεί κολλάρο (Fridley et al, 2018). Παιδιά με οξύ (< 4 εβδομάδες) ατλαντοαξονικό στροφικό υπεξάρθρημα που δεν ανατάσσεται αυτόματα αντιμετωπίζονται με ανάταξη δια χειρισμού (υπό αναισθησία) ή εφαρμογή έλξης (Greenberg 2020).

Σε νευρολογικά άθικτους ασθενείς με ήπιο εγκολεασμό του οδόντα συνιστάται κλινική και απεικονιστική παρακολούθηση (Fridley et al, 2018). Επίσης, παιδιά με σύνδρομο Down και απεικονιστικά ευρήματα ατλαντοαξονικής αστάθειας χωρίς μυελική βλάβη μπορούν να αντιμετωπιστούν συντηρητικά (Fridley et al, 2018).

Χειρουργική

Ενδείξεις χειρουργικής αντιμετώπισης έχουν οι εξής καταστάσεις: παιδιά με νευρολογικό έλλειμμα λόγω διαταραχής της κρανιοαυχενικής συμβολής (απόλυτη ένδειξη), δευτερογενής ατλαντοαξονική αστάθεια (συγγενούς ή επίκτητου αιτίου), σοβαρός εγκολεασμός του οδόντα, μονόπλευρη ινιοαυχενική συνοστέωση, ινιοαυχενικό εξάρθρημα, κατάγματα οδόντα τύπου II, δευτερογενής ινιοαυχενική αστάθεια (συγγενούς ή επίκτητου αιτίου) και ιατρογενής μετεγχειρητική κυφωτική παραμόρφωση (Fridley et al, 2018).

Οι κυριότεροι από τους παράγοντες που καθορίζουν το είδος της χειρουργικής προσπέλασης συνοψίζονται στον **πίνακα 2**.

Πίνακας 2. Οι κυριότεροι από τους παράγοντες που καθορίζουν το είδος της χειρουργικής προσπέλασης για την αντιμετώπιση διαταραχών της κρανιοαυχενικής συμβολής (Fridley et al, 2018).	
Το επίπεδο της παθολογίας	
Η πιθανή συμπίεση νευρικού ιστού	
Η πιθανή ύπαρξη περιοχής αστάθειας	
Η ηλικία του ασθενούς	
Το βάρος του ασθενούς	
Η πιθανή συννοσηρότητα του ασθενούς	
Η ποιότητα των οστών	

Διαρρινικές ή διαστοματικές προσπελάσεις μπορούν να χρησιμοποιηθούν για πρόσβαση στην πρόσθια επιφάνεια της κρανιοαυχενικής συμβολής (απόκλιμα, άτλαντας, άξονας). Οι οπίσθιες προσπελάσεις περιλαμβάνουν ινιακή και/ή αυχενική αποσυμπίεση νευρικών δομών, ακολουθούμενη συνήθως από σταθεροποίηση με κάποια μορφή σπονδυλοδεσίας (Fridley et al, 2018). Σε χρόνιο ατλαντοαξονικό υπεξάρθρημα η ανάταξη γίνεται με εφαρμογή έλξης ή halo. Σε υποτροπιάζον ή μη ανατασσόμενο υπεξάρθρημα ενδείκνυται σπονδυλοδεσία. Κακώσεις των συγχονδρώσεων του A2 αντιμετωπίζονται συνήθως με κλειστή ανάταξη και εφαρμογή halo (ιδίως σε παιδιά < 7 ετών) (Greenberg 2020).

Η χειρουργική αντιμετώπιση της αστάθειας της κρανιοαυχενικής συμβολής στα παιδιά έχει ιδιαίτερες προκλήσεις. Οι μικρές ανατομικές δομές και οι ανατομικές παραλλαγές που σχετίζονται με συνδρομικές κρανιοαυχενικές διαταραχές κάνουν συχνά τις προσπελάσεις πολύπλοκες και περιορίζουν τη χρήση της σταθεροποίησης (Ahmed et al, 2008). Η ανατομία του ασθενούς, η ωριμότητα των οστών και η παθοφυσιολογία της διαταραχής λαμβάνονται υπόψιν πριν από επεμβάσεις χειρουργικής σταθεροποίησης της κρανιοαυχενικής συμβολής. Οι τελευταίες δεν ενδείκνυνται σε βρέφη (Fridley et al, 2018). Οι κύριες ενδείξεις ινιοαυχενικής σταθεροποίησης στα παιδιά φαίνονται στον **πίνακα 3**.

Πίνακας 3. Ενδείξεις ινιοαυχενικής σταθεροποίησης στα παιδιά (Ahmed et al, 2008).
Πρόσθια και οπίσθια δισχιδή τόξα του άτλαντα με αστάθεια
Απουσία ινιακών κονδύλων
Σοβαρός εγκολεασμός του οδόντα
Ασταθές έκτοπο οδοντοειδές οστό
Μονόπλευρη συνοστέωση του άτλαντα με το ινιακό οστό
Τραυματικό ινιοαυχενικό εξάρθρημα
Πολύπλοκα κατάγματα A1-A2
Αστάθεια μετά από διαστοματική αποσυμπίεση της κρανιοαυχενικής συμβολής
Κρανιακή καθίζηση σε σύνδρομο Down
Φλεγμονώδεις νόσοι (π.χ. σε ορισμένες περιπτώσεις του συνδρόμου Grisel)

Οι κύριες ενδείξεις ατλαντοαξονικής σπονδυλοδεσίας στα παιδιά φαίνονται στον **πίνακα 4**.

Πίνακας 4. Ενδείξεις ατλαντοαξονικής σπονδυλοδεσίας στα παιδιά (Ahmed et al, 2008).
Τραύμα
Μεταλοιμώδης αστάθεια
Έκτοπο οδοντοειδές οστό
Απουσία οδοντοειδούς απόφυσης
Απουσία οπισθίου τόξου του άτλαντα
Σπονδυλοεπιφυσιακή δυσπλασία
Σύνδρομο Down
Σύνδρομο Morquio
Σύνδρομο Goldenhar
Σύνδρομο Conradi

Διάφορα συστήματα σπονδυλοδεσίας υπάρχουν για χειρουργική σταθεροποίηση της κρανιοαυχενικής συμβολής. Τα άκαμπτα συστήματα συνήθως χρησιμοποιούνται σε μεγαλύτερα παιδιά (> 10 ετών), ενώ σε μικρότερα παιδιά μπορεί να χρησιμοποιηθεί αυτομόσχευμα από πλευρά. Οι επιπλοκές της αυχενικής σπονδυλοδεσίας στα παιδιά περιλαμβάνουν τον περιορισμό της ανάπτυξης και τη δευτερογενή παραμόρφωση (Ahmed et al, 2008). Οι αυχενικές σπονδυλοδεσίες με σύρματα έχουν μεγαλύτερη νοσηρότητα απ' ό,τι αυτές με βίδες (Fridley et al, 2018).

Οι συχνότερες μέθοδοι οδοντοειδεκτομής είναι η διαστοματική και η ενδοσκοπική διαρρινική. Η χειρουργική αντιμετώπιση εμποδίζει τη νευρολογική επιδείνωση στους ασθενείς αυτούς (Iyer et al, 2021). Παρά το σημαντικό κίνδυνο νοσηρότητας και θνητότητας, τα παιδιά που χειρουργούνται με διαστοματικές προσπελάσεις συνήθως βελτιώνονται νευρολογικά (Fridley et al, 2018).

Οι επιπλοκές των επεμβάσεων της κρανιοαυχενικής συμβολής περιλαμβάνουν λοιμώξεις (π.χ. μηνιγγίτιδα), δυσφαγία, τρώση της σκληράς μήνιγγας και εκροή εγκεφαλονωτιαίου υγρού, τραυματισμό αγγειακών δομών όπως η σπονδυλική αρτηρία και οι φλεβώδεις κόλποι της σκληράς μήνιγγας, διάσπαση του χειρουργικού τραύματος, λαρυγγικό οίδημα κ.ά.. Η μετεγχειρητική αναλγησία και η χρήση μυοχαλαρωτικών είναι

πολύ σημαντική, ενώ η γρήγορη κινητοποίηση και η θρομβοπροφύλαξη βοηθούν στην πρόληψη της εν τω βάθει φλεβοθρόμβωσης. Η σίτιση γίνεται σταδιακά και προσεκτικά, ιδίως για τους χειρουργηθέντες με πρόσθια προσπέλαση (Fridley et al, 2018).

Δυσπλασία Chiari

Η αντιμετώπιση όταν ενδείκνυται είναι χειρουργική και συνήθως περιλαμβάνει τη διεύρυνση του ινιακού τρήματος (Greenberg 2020). Η απόφαση για χειρουργική αντιμετώπιση της δυσπλασίας Chiari εξαρτάται από την κλινική εικόνα, την έκταση της ανατομικής ανωμαλίας και την παρουσία σημαντικής δομικής βλάβης όπως η συριγγομυελία. Παρότι υπάρχουν διαφορετικές προσεγγίσεις, η κύρια στρατηγική στην αντιμετώπιση της δυσπλασίας Chiari 1 είναι η οπίσθια κρανιοαυχενική αποσυμπίεση. Η μετεγχειρητική υποστήριξη των ασθενών σε Μονάδα Εντατικής Θεραπείας είναι απαραίτητη (Kothbauer 2018).

Η χειρουργική αποσυμπίεση βοηθά στη βελτίωση της κλινικής εικόνας, κυρίως του πόνου και των παρεγκεφαλιδικών συμπτωμάτων, στους περισσότερους ασθενείς (Greenberg 2020; Kothbauer 2018). Οι μετεγχειρητικές επιπλοκές περιλαμβάνουν αναπνευστικά προβλήματα, εκροή ENY, ψευδομηνιγγοκήλη, διαταραχές επούλωσης, νευρολογική δυσλειτουργία, αγγειακό τραυματισμό και παρεγκεφαλικό οίδημα (Kothbauer 2018). Τα μετεγχειρητικά αποτελέσματα είναι χειρότερα στα νεογνά (Greenberg 2020). Τέλος, μεταξύ ασθενών με δυσπλασία Chiari που αντιμετωπίζονται χειρουργικά, τα παιδιά έχουν συχνότερα ατλαντοαξονική αστάθεια (Guo et al, 2007).

8. ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Ahmed R, Traynelis VC, Menezes AH. Fusions at the craniovertebral junction. *Childs Nerv Syst* 2008; 24(10): 1209-24
2. Bai J, et al. A Series of 62 Skull Base Chordomas in Pediatric and Adolescent Patients: Clinical Characteristics, Treatments, and Outcomes. *Neurol India* 2020; 68(5): 1030-6
3. Brockmeyer D. Pediatric Spine Trauma. In: Jallo GI, Kothbauer KF, Recinos VMR (eds) *Handbook of Pediatric Neurosurgery*. New York: Thieme Medical Publishers, Inc. (Thieme Publishers) 2018, pp. 390-6
4. de Oliveira RS, Cinalli G, Roujeau T, Sainte-Rose C, Pierre-Kahn A, Zerah M. Neurenteric cysts in children: 16 consecutive cases and review of the literature. *J Neurosurg* 2005; 103(6 Suppl): 512-23
5. Fridley JS, Sayama C, Jea A. Abnormalities of the Craniocervical Junction and Cervical Spine. In: Jallo GI, Kothbauer KF, Recinos VMR (eds) *Handbook of Pediatric Neurosurgery*. New York: Thieme Medical Publishers, Inc. (Thieme Publishers) 2018, pp. 314-320
6. Gad KA, Yousem DM. Syringohydromyelia in Patients with Chiari I Malformation: A Retrospective Analysis. *AJNR Am J Neuroradiol* 2017; 38(9): 1833-8
7. Greenberg MS. *Handbook of Neurosurgery*, 9th edition. New York: Thieme Medical Publishers, Inc. (Thieme Publishers) 2020, pp. 292-303, 971-3
8. Guo F, et al. Surgical management of Chiari malformation: analysis of 128 cases. *Pediatr Neurosurg* 2007; 43(5): 375-81
9. Hospach T, Maier J, Müller-Abt P, Patel A, Horneff G, von Kalle T. Cervical spine involvement in patients with juvenile idiopathic arthritis - MRI follow-up study. *Pediatr Rheumatol Online J* 2014; 12: 9
10. Iyer RR, Grimmer JF, Brockmeyer DL. Endoscopic transnasal/transoral odontoid resection in children: results of a combined neurosurgical and otolaryngological protocolized, institutional approach. *J Neurosurg Pediatr* 2021; doi: 10.3171/2020.12.PEDS20729
11. Knerlich-Lukoschus F, Jünger S, Messing-Jünger M. "Management: opinions from different centers"-the Sankt Augustin experience. *Childs Nerv Syst* 2019; 35(10): 1885-8
12. Kothbauer KF. Chiari Malformations. In: Jallo GI, Kothbauer KF, Recinos VMR (eds) *Handbook of Pediatric Neurosurgery*. New York: Thieme Medical Publishers, Inc. (Thieme Publishers) 2018, pp. 222-8
13. Menezes AH. Nosographic identification and management of pediatric craniovertebral junction anomalies: evolution of concepts and modalities of treatment. *Adv Tech Stand Neurosurg* 2014; 40: 3-18
14. Missori P, Marruzzo D, Peschillo S, Domenicucci M. Clinical remarks on acute post-traumatic atlanto-axial rotatory subluxation in pediatric-aged patients *World Neurosurg* 2014; 82(5): e645-8
15. Pauli RM, Horton VK, Glinski LP, Reiser CA. Prospective assessment of risks for cervicomedullary-junction compression in infants with achondroplasia. *Am J Hum Genet* 1995; 56(3): 732-44
16. Poretti A, Ashmawy R, Garzon-Muvdi T, Jallo GI, Huisman TAGM, Raybaud C. Chiari Type 1 Deformity in Children: Pathogenetic, Clinical, Neuroimaging, and Management Aspects. *Neuropediatrics* 2016; 47(5): 293-307
17. Saletti V, et al. Neurological pictures in paediatric Chiari I malformation. *Neurol Sci* 2011; 32 Suppl 3: S295-8
18. Tu A, Melamed E, Krieger MD. Dynamic MRI in the Evaluation of Atlantoaxial Stability in Pediatric Down Syndrome Patients. *Pediatr Neurosurg* 2019; 54(1): 12-20