



ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΝΕΥΡΟΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΕΤΑΙΡΕΙΑ

ΕΠΙΤΡΟΠΗ ΠΑΙΔΟΝΕΥΡΟΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗΣ ΚΑΙ ΔΙΑΤΑΡΑΧΩΝ ΕΝΥ

ΟΔΗΓΟΣ ΠΑΙΔΟΝΕΥΡΟΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗΣ

ΝΟΕΜΒΡΙΟΣ 2021

ΥΠΕΥΘΥΝΟΙ ΣΥΝΤΑΞΗΣ

Επιτροπή Παιδονευροχειρουργικής και Διαταραχών ΕΝΥ

Γ. Μαργογιαννάκης

Β. Τσιτούρας

Χ. Χαμηλός

Επιβλέποντα Μέλη Δ.Σ. ΕΝΧΕ

Α. Πρασσάς

Π. Τσιτσόπουλος

ΚΛΕΙΣΤΕΣ ΣΠΟΝΔΥΛΙΚΕΣ ΔΥΣΡΑΦΙΕΣ (OSD)

Δημήτριος Παναγόπουλος

Νοσοκομείο Παιδών «Η Αγία Σοφία»

Ο όρος αναφέρεται σε ένα σύνολο δυσπλασιών που προκύπτουν ως αποτέλεσμα διαμαρτίας περί την διάπλαση δομών της οπίσθιας μέσης γραμμής, νευρογενούς, μεσεγχυματικής και νευροεξωδερματικής προέλευσης, κατά την εμβρυογένεση. Αρχικά κατηγοριοποιήθηκαν μαζί με τις ανοιχτές σπονδυλικές δυσρραφίες από τον Von Recklinghausen , επειδή χαρακτηρίζονται όλες από διαταραχή στην ανάπτυξη των οπίσθιων οστικών δομών του σπονδυλικού σωλήνα και εκδηλώνονται ως ανωμαλίες του δέρματος, λίπους, πετάλων και του νευρικού ιστού. Οι εν λόγω διαταραχές διαφέρουν στα κλινικά τους χαρακτηριστικά, στην εμβρυοπαθολογία τους και στην ανταπόκριση στην θεραπεία.

Όλες οι οντότητες που ανήκουν σε αυτή την ομάδα, έχουν ορισμένα κοινά χαρακτηριστικά:

- Οι κύριες αιτίες εκδήλωσης νευρολογικής σημειολογίας είναι η μυελοδυσπλασία, η καθήλωση του νωτιαίου μυελού και η πίεση επί αυτού.
- Όταν δεν εφαρμοσθεί χειρουργική θεραπεία, οι ασθενείς μπορεί να αναπτύξουν προϊούσες νευρολογικές βλάβες σαν συνέπεια της καθήλωσης του νωτιαίου μυελού και της άμεσης πίεσης σε αυτόν.
- Εξελισσόμενες και επιδεινούμενες νευρολογικές διαταραχές επιδέχονται χειρουργικής αντιμετώπισης, ενώ εγκατεστημένες βλάβες συνήθως δεν αναστρέφονται με χειρουργική παρέμβαση.
- Επανακαθήλωση του νωτιαίου μυελού, βεβαιούμενη με απεικονιστικά και κλινικά κριτήρια, είναι συνήθης σε τέτοιες παθολογικές οντότητες.

ΜΥΕΛΟΚΥΣΤΟΚΗΛΗ

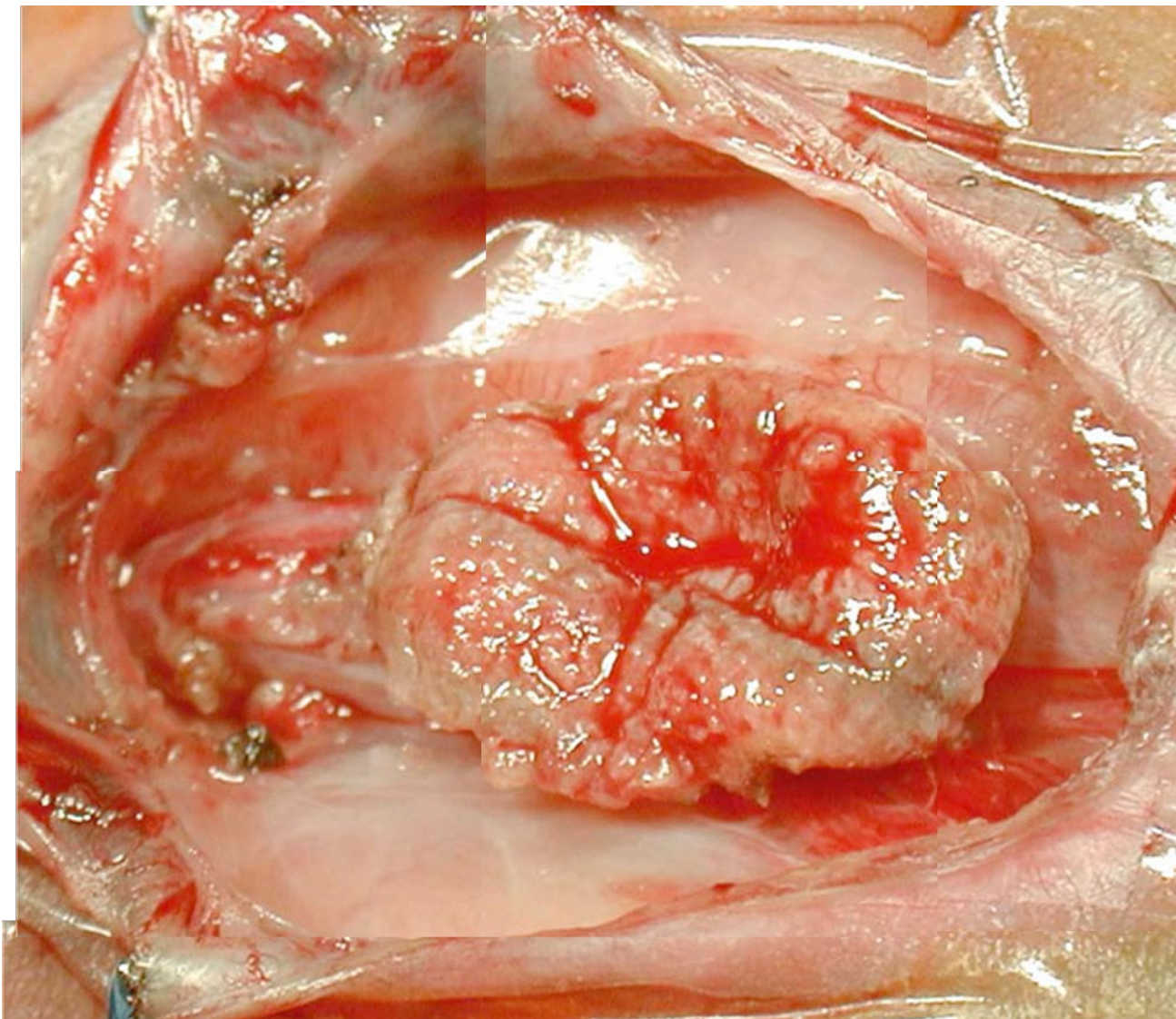
Είναι μια βλάβη της μέσης γραμμής, που περιβάλλεται από δέρμα, και χαρακτηρίζεται από:

- Χαμηλή θέση του μυελικού κώνου.
- Κυστική διάταση του τελικού τμήματος του νωτιαίου καναλιού.
- Μια περιβάλλουσα μηνιγγοκήλη.
- Ένα ενδοκαναλικό λίπωμα

ΜΥΕΛΟΜΗΝΙΓΓΟΚΗΛΗ

Εμφανίζεται με επίπτωση 1 / 2.500 έως 6.000 γεννήσεις στον Δυτικό κόσμο. Οφείλεται σε αδυναμία σύγκλισης του νευρικού σωλήνα στην εμβρυϊκή ζωή, ένεκα της οποίας ο νευρικός ιστός παραμένει ως μια επιπεδωμένη πλάκα που ονομάζεται πλακώδιο. Τα υπερκείμενα στοιχεία του μεσοδέρματος και του εξωδέρματος δεν συγκλίνουν κατά την μέση γραμμή, με αποτέλεσμα μια ανοιχτή σπονδυλική δυσρραφία η οποία σχεδόν πάντοτε συνδυάζεται με σύνδρομο Chiari II.





Εικόνες 1,2: Παρατηρείται ότι ο νωτιαίος μυελός είναι κλειστή κοιλότητα κεφαλικά της βλάβης.

ΑΝΑΤΟΜΙΚΕΣ ΠΑΡΑΤΗΡΗΣΕΙΣ

Η αδυναμία σύγκλισης του νευρικού σωλήνα αφήνει έκθετο το αρχέγονο πλακώδιο, με την αύλακα στην μεσότητα του πλακωδίου να αντιστοιχεί στο υπόλειμμα του κεντρικού καναλιού. Οι νωτιαίες ρίζες εξέρχονται από την πρόσθια επιφάνεια του πλακωδίου, ούτως ώστε οι πρόσθιες ρίζες να κείτονται επί τα εντός, και οι οπίσθιες, επί τα εκτός. Η μήνιγγα, στην περιοχή του ελλείμματος, συνέχεται πλάγια με την πλατιά περιτονία. Λειτουργικές νευρικές ρίζες μπορεί να εντοπίζονται ουραία του πλακωδίου, ή ανάμεσα στις ρίζες που εξέρχονται από το πλακώδιο. Το 85% εντοπίζεται στην κατώτερη θωρακο-οσφυϊκή περιοχή ή και ουραία αυτής. Σχεδόν σε όλους τους ασθενείς συνυπάρχει σύνδρομο Chiari II.

ΚΛΙΝΙΚΑ ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ

Στο 80-90% των περιπτώσεων συνυπάρχει υδροκέφαλος, χρήζων αντιμετώπισης. Συριγγομυελία διαπιστώνεται στο 40-80% των περιπτώσεων και συνήθως δεν επιδεινώνεται. Η νευρολογική επιδείνωση στους ασθενείς με δισχιδή ράχη οφείλεται συνήθως σε:

- Συμπτωματικό υδροκέφαλο (συνήθως από δυσλειτουργούσα παροχέτευση, το πιο συχνό αίτιο).
- Chiari II.
- Συριγγομυελία (σε περίπτωση επιδείνωσης).
- Επανακαθήλωση του νωτιαίου μυελού.

ΛΙΠΟΜΥΕΛΟΜΗΝΙΓΓΟΚΗΛΗ

Εμφανίζονται με αναλογία 1 /4.000 γεννήσεις, με αναλογία κοριτσιών/αγοριών ίση με 1,5 / 1. Δεν υπάρχει νευρικός ιστός ή μήνιγγα εκτός του νωτιαίου σάκκου ενώ τυπικά διαπιστώνεται μια λιπωματώδης μάζα στον υποδόριο ιστό που συνεχίζει, δια μέσω ενός οστικού ελλείμματος κατά την μέση γραμμή, παρεκτοπίζει την μήνιγγα, διηθεί και καθηλώνει τον νωτιαίο μυελό.

Ανάλογα με την ανατομική σχέση που υπάρχει στο σημείο επαφής του νωτιαίου μυελού με το λίπωμα, υποδιαιρούνται σε:

- Οπίσθια.
- Μεταβατικού τύπου.
- Ουραία (Τελικά).
- Χαοτικά.

Οπίσθια λιπώματα

Τα λιπώματα αυτά επικαθόνται καθ' ολοκληρία στην οπίσθια επιφάνεια του νωτιαίου μυελού και ουδέποτε εμπλέκονται με τον μυελικό κώνο. Το πλάνο διαχωρισμού της βλάβης από το νωτιαίο μυελό και την χοριοειδή (σημείο μετάβασης) ανιχνεύεται συνήθως κατά μήκος μιας αφοριστικής ζώνης, η οποία διαχωρίζει το λίπωμα από το πιο πλάγια εντοπιζόμενο σημείο εισόδου των οπίσθιων νωτιαίων ριζών (DREZ), και των ίδιων των νευρικών ριζών. Αυτό συνεπάγεται ότι οι νευρικές ρίζες και το DREZ ουδέποτε αναμειγνύονται με το λίπωμα. Ο μίσχος του λιπώματος διασχίζει ένα σαφές έλλειμμα στην οπίσθια επιφάνεια της μήνιγγος προτού

συγχωνευθεί με το υποδόριο λίπος. Ο ελεύθερος λιπώματος μυελικός κώνος συνήθως καταλήγει σε ένα πεπαχυσμένο τελικό νημάτιο.

Μεταβατικού τύπου λιπώματα

Η οπίσθια επιφάνεια των λιπωμάτων αυτών προσομοιάζει με τα οπίσθια λιπώματα, επειδή διαθέτουν μια σαφή γραμμή διαχωρισμού και μια καλή θέση-διάταξη των νευρικών ριζών και του DREZ, με την διαφορά ότι το πλάνο του λιπώματος σε αυτή την ομάδα πορεύεται σε μια πρόσθια και κάτω κατεύθυνση, ώστε να έρθει σε επαφή με το σύνολο του μυελικού κώνου. Αυτό προσδίδει, σε τρεις διαστάσεις, την εικόνα ενός λοξοτομημένου μαχαιριού κατά μήκος της άκρης μια κυλινδρικής ράβδου. Σε αντίθεση επίσης με τα οπίσθια λιπώματα, η επιφάνεια διαχωρισμού του από το νωτιαίο μυελό δεν έχει οριζόντιο προσανατολισμό και το νευρικό πλακώδιο να εμφανίζει στροφή κατά μήκος του επιμήκους του άξονα, η οποία κυριολεκτικά περιστρέφεται σε ένα παραοβελιαίο προσανατολισμό. Όμως, ο νευρικός ιστός είναι πάντα αναγνωρίσιμος προσθίως αυτού του πλάνου διαχωρισμού, ούτως ώστε το DREZ και οι νευρικές ρίζες εντοπίζονται επί τα εκτός και προσθίως του διαχωριστικού αυτού πλάνου, οπότε συνήθως δεν διέρχονται δια του λιπώματος. Το τελικό νημάτιο δεν είναι πάντοτε υπαρκτό και το χάσμα της σκληράς μήνιγγος συχνά εκτείνεται, σε ικανό βαθμό, κάτωθεν του πλακωδίου, για να εμπλέξει το ουραίο άκρο του νωτιαίου σωλήνα.

Ενώ τα οπίσθια λιπώματα είναι συμμετρικά και έχουν οριζόντιο προσανατολισμό, τα μεταβατικού τύπου λιπώματα είναι πιο ανώμαλα όσον αφορά το σχήμα τους, μπορεί να είναι συμμετρικά ή επιπεδωμένα, και τα μεγαλύτερα από αυτά συχνά επικρέμονται των νωτιαίων ριζών· ενίοτε, μη λειτουργικές νευρικές ρίζες διέρχονται μέσω του λιπώματος.

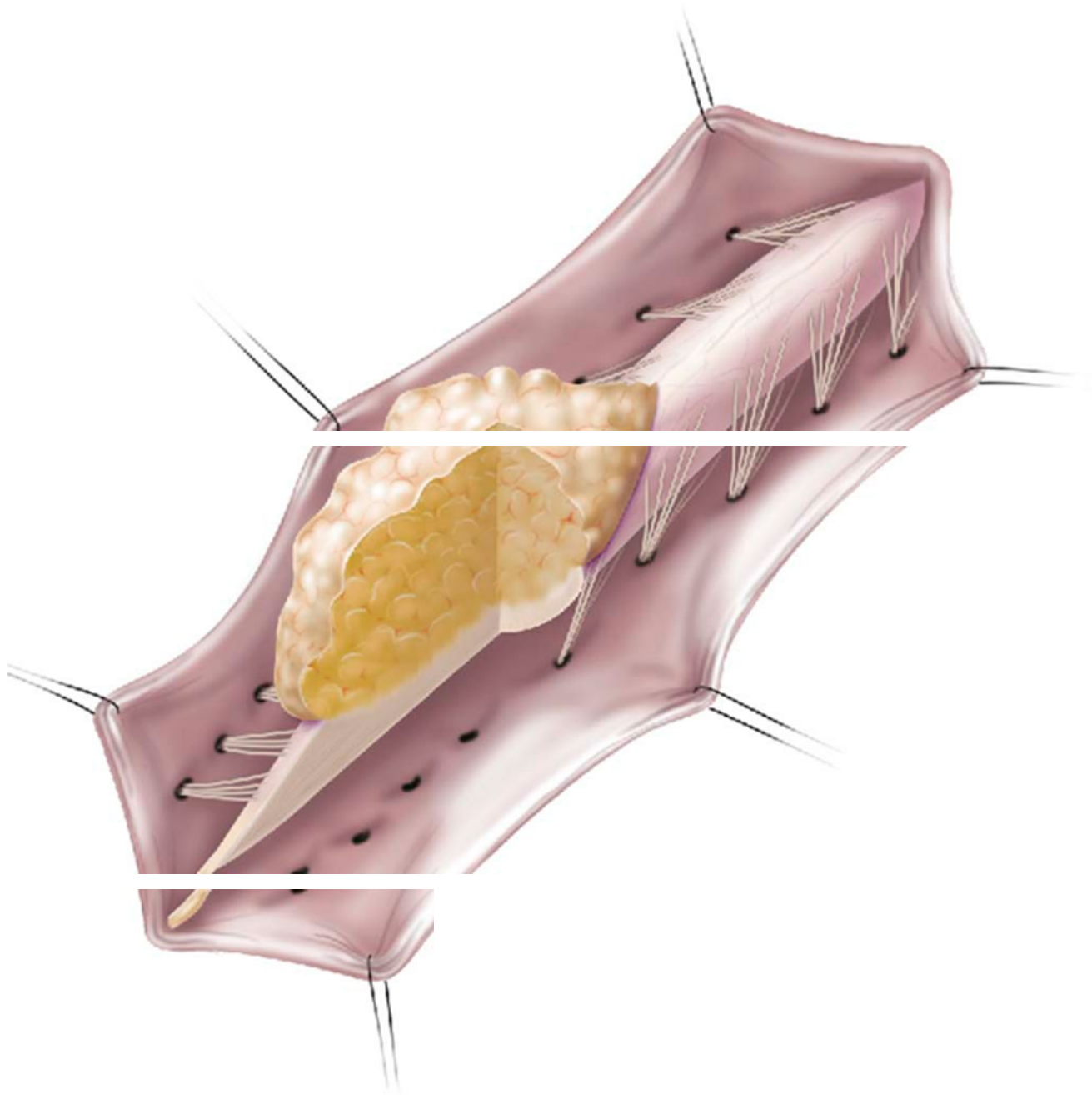
Ουραία (τελικά) λιπώματα.

Τα λιπώματα αυτά προσφύονται με σαφές πλάνο στην βάση του μυελικού κώνου, χωρίς εμπλοκή του οπίσθιου τμήματος του νωτιαίου μυελού ή των νευρικών ριζών. Συνεπώς, το πλάνο διαχωρισμού του λιπώματος από τον νωτιαίο μυελό εντοπίζεται σαφώς κάτωθεν όλων των λειτουργικών ιερών νευρικών ριζών και του μυελικού κώνου, ο οποίος εμφανίζεται μακροσκοπικά φυσιολογικός, εκτός από το προσπεφυμένο λίπος στο άκρο του. Ο νωτιαίος σάκος και τα υπερκείμενα στρώματα μυών και περιτονίας είναι ανέπαφα. Το λίπωμα είτε αντικαθιστά πλήρως το νημάτιο, είτε εμβυθίζεται σε ένα τμήμα του, οπότε και καλείται ινολίπωμα του νηματίου.

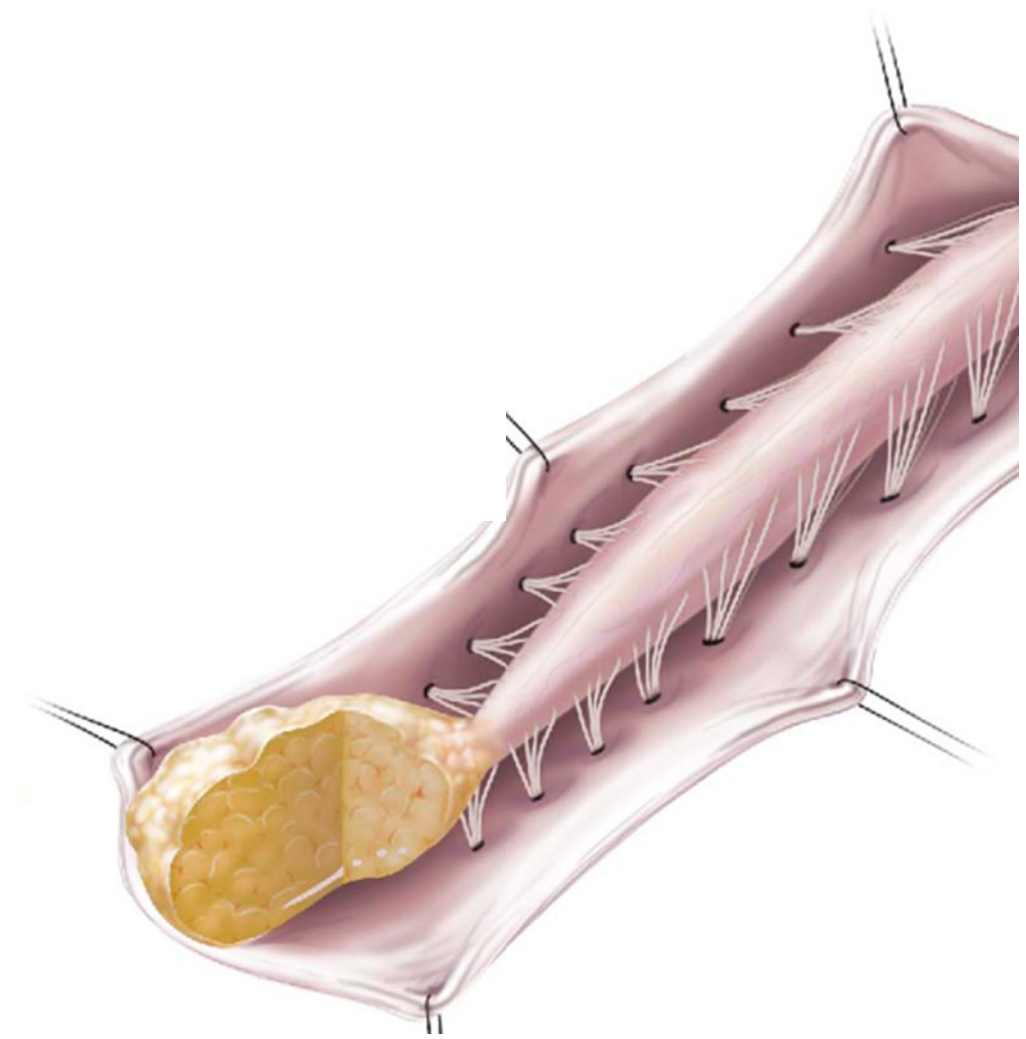
Χαοτικά λιπώματα.

Αποτελεί τον πιο πρόσφατα περιγραφέντα τύπο λιπωμάτων (Pang, 2009), και ονομάστηκε έτσι γιατί ούτε η ανατομία του, ούτε τα εβρυογενετικά του χαρακτηριστικά προσομοιάζουν με αυτά των άλλων λιπωμάτων. Ενώ το κεφαλικό του τμήμα προσομοιάζει με αυτό των οπίσθιων ή μεταβατικού τύπου λιπωμάτων, το ουραίο του τμήμα διεισδύει εντός του πλακωδίου και αναγνωρίζεται και στην πρόσθια επιφάνειά του και πάντα, σε άλλοτε άλλο βαθμό, ενθυλακώνει νευρικό ιστό και νευρικές ρίζες εντός αυτού. Η διαχωριστική γραμμή λιπώματος-νευρικού ιστού μπορεί να είναι οριοθετημένη κατά την κεφαλική και οπίσθια μοίρα του λιπώματος, πλην όμως ασαφοποιείται κατά την ουραία μοίρα του λιπώματος, καθώς εξαφανίζεται πίσω από το πρόσθιο τμήμα του λιπώματος, όπου το DREZ και οι νευρικές ρίζες δεν είναι εύκολα αναγνωρίσιμες. Ο όρος 'χαοτικό' αφορά την ασαφopoίηση του ορίου μεταξύ του πρόσθιου τμήματος του λιπώματος και του πλακωδίου, καθώς και την αδυναμία να διαχωρισθεί πλήρως το 'περιπλανώμενο' λίπος από τις νευρικές ρίζες και τον νευρικό ιστό διεγχειρητικά. Αν και είναι ασυνήθη, συνήθως συνδυάζονται με αγενεσία του ιερού οστού.

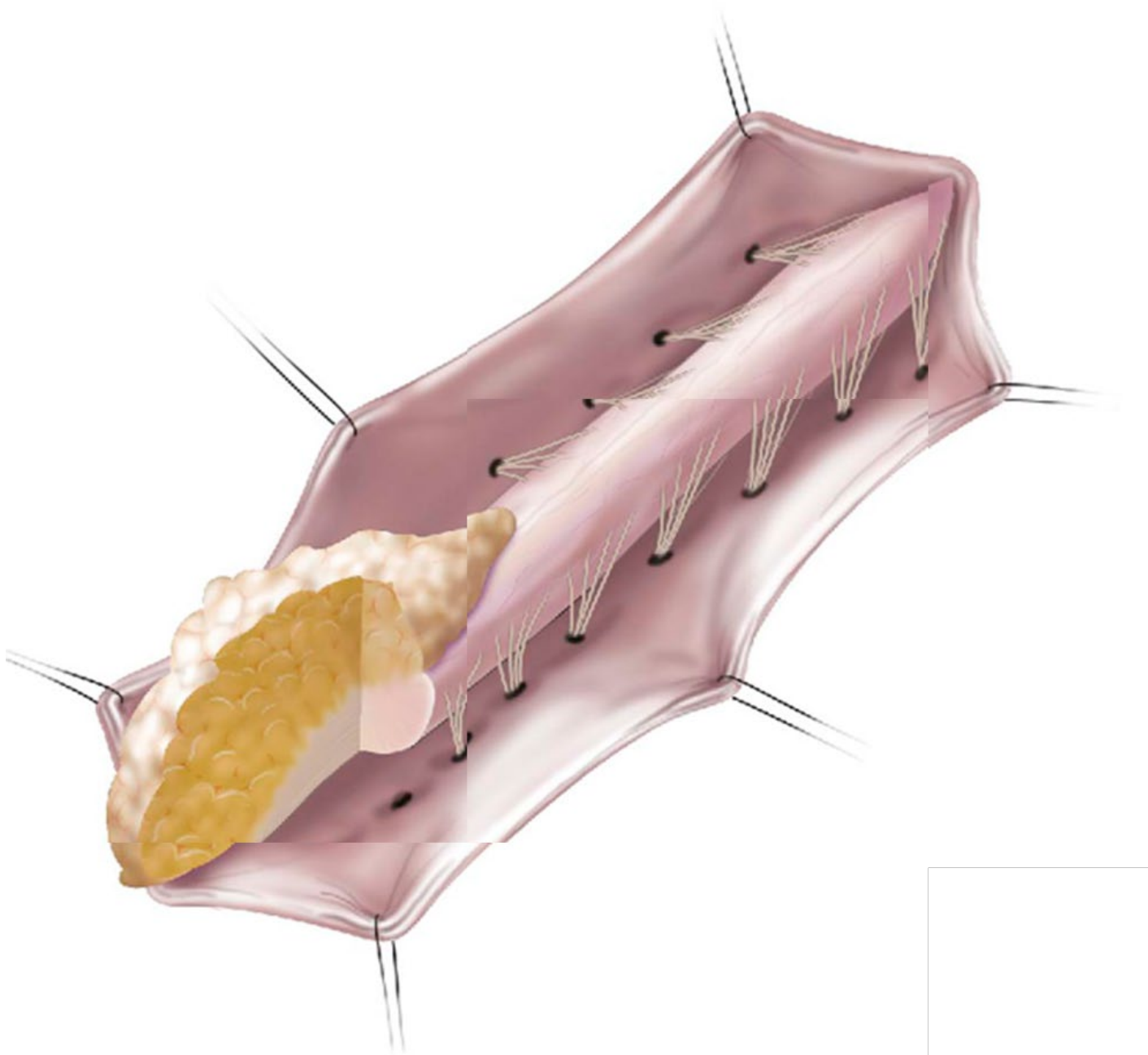
Ο Pang αναφέρει ότι βιβλιογραφικά περιγράφεται και μια άλλη υποομάδα λιπωμάτων, οι λιπομυελομηνιγγοκήλες, στις οποίες το ουραίο τμήμα του νωτιαίου μυελού και τμήμα του λιπώματος προβάλλουν οπισθίως, έξω από το νωτιαίο κανάλι, μαζί με ένα θύλακο του σάκου του ENY. Κατά τον Pang, τα βασικά χαρακτηριστικά των βλαβών αυτών δεν διαφοροποιούνται αισθητά από αυτά των συμβατικών λιπωμάτων οπισθίου ή μεταβατικού τύπου. Συνεπώς θεωρεί ότι πρέπει να συμπεριλαμβάνονται στην υποκατηγορία των μεταβατικού ή οπισθίου τύπου λιπωμάτων, με την υποσημείωση ότι χαρακτηρίζονται από μια εξω-νωτιαία επέκταση.



Εικόνα 3: Λοξή εγκάρσια διατομή οπισθίου τύπου λιπομυελομηνιγγοκήλης. Το λίπωμα εφάπτεται στην οπίσθια επιφάνεια του κώνου και συνέχεια με το υποδόριο τμήμα του μέσω ενός ινολιπωματώδους μίσχου. Η επιφάνεια επαφής με τον ΝΜ είναι πίσω από το σημείο εισόδου των αισθητικών ριζών και ο μυελός ουραία της βλάβης είναι φυσιολογικός. Συνυπάρχει πεπαχυσμένο, τεταμένο τελικό νημάτιο.



Εικόνα 4: Λιπομυελομηνιγγική ουραίου τύπου. Το λίπωμα προσφύεται στην ουραία άκρη του κώνου και η επιφάνεια που συνορεύουν είναι ευρεία και με κάθετο προσανατολισμό.



Εικόνα 5: Μεταβατικού τύπου λιπομυελομηνιγγοκήλη. Η επιφάνεια επαφής κώνου – λιπώματος εκτείνεται από το κεφαλικό άκρο της μυελόσχισης, προς τον κώνο. Κεφαλικά, η επιφάνεια αυτή βρίσκεται πίσω από το σημείο εισόδου των οπισθίων ριζών, ενώ προς τα κάτω εισέρχονται σε αυτό το επίπεδο ή και πάνω από αυτό.

Αν και οι ασθενείς αυτοί μπορεί να χαρακτηρίζονται από ένα μεγάλο εύρος δερματικών αλλοιώσεων, τα νεογνά γίνονται αντιληπτά λόγω μιας δερματικής εκδήλωσης που υποδεικνύει μια υποκείμενη ανωμαλία. Συγκεκριμένα, >90% των ασθενών παρουσιάζουν μια υποδόρια λιπώδη μάζα που καλύπτεται πλήρως από δέρμα και εντοπίζεται κατά την μέση γραμμή της οσφυοϊερής περιοχής, ή πλησίον αυτής.

Μπορεί να παρατηρηθούν και τα εξής:

- Θύσανος τριχών (υπερτρίχωση).
- Αιμαγγείωμα δέρματος.
- Δερματικός πόρος.
- Δερματικό βοθρίο.
- Ατρητική μηνιγγοκήλη.



Εικόνα 6: Αιμαγγείωμα δέρματος, συνοδός δερματική βλάβη ισχυρά ενδεικτική υποκείμενης κλειστής σπονδυλικής δυσραφίας.

Ο μίσχος αυτού του ινολιπώδους υποδορίου ιστού διαπερνά την μήνιγγα και έρχεται σε επαφή με τον νωτιαίο μυελό-μυελικό κώνο, ιππουρίδα ή τελικό νημάτιο.

Η συμπτωματολογία αποδίδεται στην καθήλωση του ΝΜ μέσω του συνοδού ινώδους υποδορίου λιπώματος καθώς και στην παρουσία μάζας μέσα στα όρια του νωτιαίου σωλήνα.

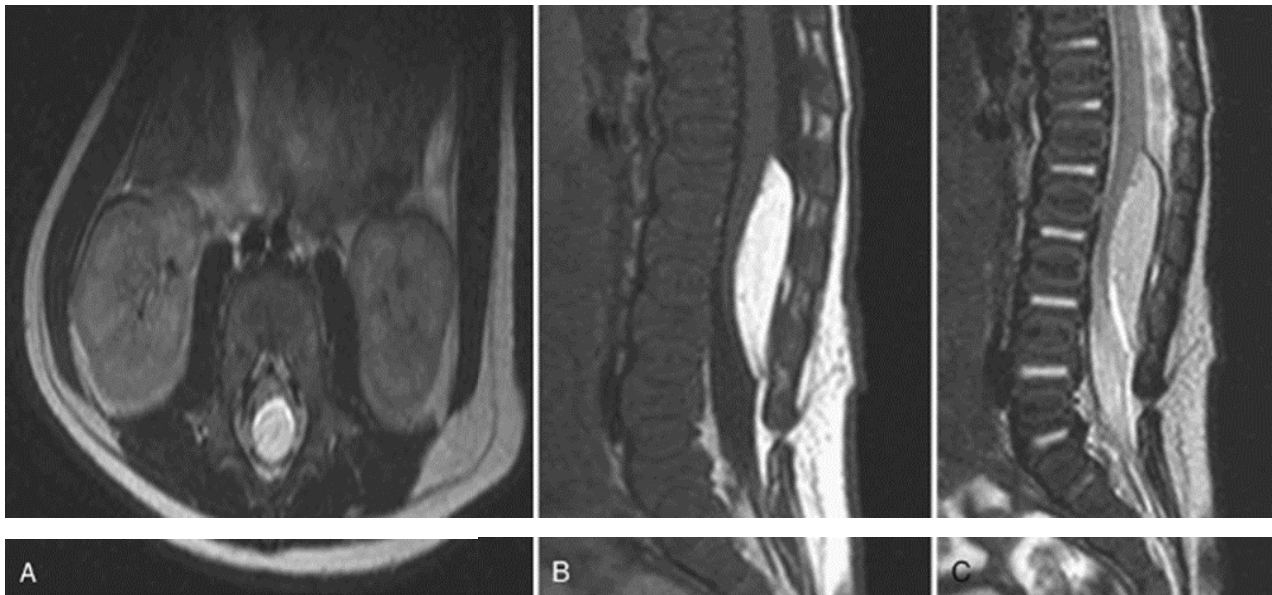
Οι μηχανισμοί που ευθύνονται για την βλάβη του Ν.Μ είναι οι εξής:

- Προοδευτική μηχανική καταστροφή ή ισχαιμία των νευρώνων των προσθίων κεράτων λόγω της έλξης που ασκείται επί των νευρικών στοιχείων ή ως απότοκο άμεσης τοπικής πίεσης της ιππουρίδος, του κώνου ή του Ν.Μ.
- Η καθήλωση του ΝΜ έχει ως συνέπεια τον επηρεασμό του φυσιολογικού ενεργειακού μεταβολισμού των νευρώνων, που οδηγεί σε ισχαιμία και προϊούσα νευρολογική βλάβη.

- Αν και οι περισσότεροι ασθενείς παρουσιάζουν βραδεία νευρολογική επιδείνωση επί σειρά ετών, αιφνίδια και οξεία βλάβη έχει περιγραφεί, κυρίως κατά της περιόδους απότομης αύξησης του ύψους ή μετά από έντονη σωματική καταπόνηση.

Πιο επιγραμματικά, η συμπτωματολογία από αυτές τις βλάβες περιλαμβάνει:

- Μυϊκή αδυναμία και διαταραχές ισορροπίας, οι οποίες γίνονται αντιληπτές όταν ο ασθενής ξεκινά να βαδίζει.
- Μυϊκή ατροφία.
- Ανισοσκελία.
- Σκολίωση.
- Ραιβο-βλαιοποδία
- Διαταραχές των εν τω βάθει τενόντιων αντανεκλαστικών (απόντα ή και αυξημένα)
- Αισθητικές διαταραχές.
- Οσφυαλγία (συνήθως σε ενήλικες).
- Ακράτεια ούρων-κοπράνων (σπαστική κύστη σε μεγάλα παιδιά και ενήλικες, χαλαρή κύστη, σε μικρά παιδιά).



Εικόνα 7: Μεταβατικού τύπου λιπομυελομηνιγγοκήλη, εκτεινόμενη από την ουραία και οπίσθια μοίρα του ΝΜ και του κώνου. Παρατηρείται ένας ινολιπώδης μίσχος που αφορμάται από τους υποδόριους ιστούς και εκτείνεται ως αυτή.

Αποτελεί μια συγγενή διαμαρτία που προκύπτει από μια εντοπισμένη διαταραχή της διαδικασίας σχηματισμού του νευρικού σωλήνα που καταλήγει στην αποκάλυψη ενός τμήματος του νωτιαίου μυελού στην οπίσθια επιφάνεια του νεογνού, χωρίς κάλυψη από δέρμα (θεωρία της ατελούς σύγκλισης).

Αιτιοπαθογενετικοί μηχανισμοί ανάπτυξης – Εμβρυολογία

Πιθανολογείται η σημασία διαφόρων παραγόντων μεταξύ των οποίων είναι:

- ✓ Η έλλειψη φυλλικού (βιταμίνη B6) και η λήψη ανταγωνιστών του φυλλικού όπως η αμινοπτερίνη.
- ✓ Έκθεση σε βαλπροϊκό οξύ το οποίο επηρεάζει τις μεταβολικές οδούς του φυλλικού οξέος.

Το τελικό αποτέλεσμα είναι η δημιουργία ενός ανοιχτού, επιπεδωμένου τμήματος του νευρικού σωλήνα, η φύση και η σοβαρότητα της οποίας καθορίζονται από την εντόπιση και το μέγεθος της δυσπλασίας.

Βάσει ορισμού, η μυελομηνιγγοκήλη είναι μια ανοιχτή δυσραφία του νευρικού σωλήνα επειδή το τμήμα του νευρικού πλακοδίου που δεν έχει ολοκληρώσει την διαδικασία σχηματισμού νευρικού σωλήνα είναι ακόμη καθηλωμένο περιφερειακά στο περιβάλλον δέρμα. Συνεπώς, κάποιο τμήμα του πλακοδίου είναι ορατό στην περιοχή της δυσπλασίας.

Ο όρος μυελομηνιγγοκήλη αναφέρεται σε έναν ανοιχτό στο ουραίο τμήμα του νευρικού σωλήνα, σε συνδυασμό με μια κοιλότητα γεμάτη με υγρό, ενώ ο όρος μυελόσχιση ορίζει έναν πλήρως ανοιχτό ουραίο νευρικό σωλήνα ο οποίος δεν έχει κανένα στοιχείο κεντρικού νωτιαίου σωλήνα ή περιβαλλόντων μηνίγγων. Η ταξινόμηση αυτή δημιουργεί σύγχυση επειδή και οι δύο περιπτώσεις παριστούν μια εντοπισμένη αποτυχία της διαδικασίας σύγκλισης του νευρικού σωλήνα, οι νευρικές πτυχές παραμένουν καθηλωμένες στο περιβάλλον δέρμα (δερματικό εξώδερμα), και το πλακώδιο παραμένει εκτεθειμένο.

Εξαιτίας της καθήλωσής του στο υπερκείμενο δέρμα, η παραγωγή Ε.Ν.Υ στον υποκείμενο υπαραχνοειδή χώρο αναστηκώνει το πλακώδιο του νευρικού ιστού προς τα πάνω, στην οροφή του σχηματιζόμενου σάκκου και σχηματίζεται η μυελομηνιγγοκήλη.

Εάν όμως υπάρχει ρήγμα στους περιβάλλοντες το πλακώδιο ιστούς, το Ε.Ν.Υ αντιθέτως, διαχέεται και χάνεται και δεν αθροίζεται κάτω από το πλακώδιο, και σχηματίζεται μια επιπεδωμένη νευρική νευρική δυσπλασία που καλείται μυελόσχιση. Συνεπώς, οι δύο αυτές οντότητες αντικατοπτρίζουν διαφορές όχι στην

προέλευση αλλά μόνο στην μεταγενέστερη εξέλιξη και πιθανώς μοιράζονται ένα κοινό εμβρυογενετικό μηχανισμό.

Η εμβρυογένεση των αυχενικών και των ανώτερων θωρακικών μυελομηνιγγόκηλων από την εμβρυογένεση των αντίστοιχων οσφυοϊερών βλαβών, σε τέσσερα σημεία.

1. Οι βλάβες αυτές είναι κλειστού τύπου, περιβαλλόμενες από σκληρό δέρμα ή παχύ συνδετικό ιστό ή και τα δύο και δεν εμφανίζουν διαρροή Ε.Ν.Υ.
2. Συνοδεύονται από μικρή έκταση χάσμα στην περιτονία και ελάχιστη ή και απύσχα δυσραφία των οπίσθιων οστικών δομών, ενώ οι οσφυοϊερές βλάβες έχουν μεγάλα χάσματα στην περιτονία τους και δυσπλασίες των οπίσθιων οστικών δομών.
3. Παρουσιάζουν μόνο μια μικρή λωρίδα νευρικού ιστού που εξορμάται κατά την πορεία (en passage) της οπίσθιας επιφάνειας του νωτιαίου μυελού, διατιτράινει το μικρό έλλειμμα της περιτονίας και καταλήγει κατά μήκος της έσω επιφάνειας του σάκου. Περίπου οι μισές περιπτώσεις έχουν υποκείμενες δυσπλασίες διαίρεσης του νωτιαίου μυελού με μίσχους νευρικού ιστού να αναφύονται από την έσω επιφάνεια των δύο , διαιρεμένων, νωτιαίων μυελών. Σε αντίθεση, το πλακόδιο του νωτιαίου μυελού στις οσφυοϊερές βλάβες είναι συνήθως στο τέλος του μυελού, καταλήγοντας εντός της βλάβης.
4. Ασθενείς με αυχενοθωρακικές δυσπλασίες έχουν φυσιολογική ή σχεδόν φυσιολογική αισθητικοκινητική λειτουργία, ενώ αυτοί με οσφυοϊερές βλάβες έχουν συνήθως πλήρη αισθητικοκινητική παράλυση κάτω από το επίπεδο της βλάβης.

Στενά συνδεδεμένες με τις μυελομηνιγγόκηλες είναι και οι δυσπλασίες τύπου Chiari II. Οι δυσπλασίες αυτές θεωρείται ότι είναι εμβρυολογικά επίκτητες βλάβες στις οποίες συμμετέχουν προς τα κάτω κατευθυνόμενες δυνάμεις από το υπερσκηνιδιακό διαμέρισμα, έλξη από κατώτερα σημεία, ενδογενής διαταραχή από την ανάπτυξη των περιεχομένων του οπισθίου βόθρου τα οποία συνδυαστικά συμμετέχουν στην πρόπτωση των δομών του οπισθίου βόθρου αργότερα στην εμβρυογένεση.

Έχει αναπτυχθεί μια θεωρία βάσει της οποίας η διαρροή Ε.Ν.Υ κατά την διάρκεια και μετά την περίοδο σύγκλισης του νευρικού σωλήνα οδηγεί στην ύπαρξη ανεπαρκούς σήματος-ερεθίσματος για την διαμόρφωση του οστέινου οπίσθιου βόθρου από το μεσέγχυμα. Η επακόλουθη φυσιολογική ταχεία ανάπτυξη της οροφής του ρομβοεγκεφάλου (οπίσθιος εγκέφαλος) προς σχηματισμό της παρεγκεφαλίδας, διενεργείται εντός ενός οπισθίου βόθρου που είναι πολύ μικρός, γεγονός που οδηγεί σε:

- ο Προς τα κάτω παρεκτόπιση της κατώτερης παρεγκεφαλίδας και του εγκεφαλικού στελέχους εντός του σπονδυλικού σωλήνα.

- ο Προς τα άνω παρεκτόπιση της ανώτερης παρεγκεφαλίδας.
- ο Αύξηση των διαστάσεων της εντομής του σκηνιδίου.
- ο Διαμόρφωση του μεσεγκεφάλου δίκην ράμφους.

Επιπλέον, η απώλεια Ε.Ν.Υ από το πλακόδιο μπορεί να έχει δευτεροπαθείς επιδράσεις στην ανάπτυξη του νευρικού ιστού, ενοχοποιούμενο έτσι για ανωμαλίες όπως δυσγενεσία του μεσολοβίου, ετεροτοπίες του φλοιού και στενογυρία.

Επιδημιολογία

Οι μυελομηνιγγοκήλες μπορεί να είναι αιτιολογικά και εμβρυολογικά ετερογενείς (9). Κλινικά, τουλάχιστον τρεις διαφορετικοί τύποι έχουν περιγραφεί:

- a. Η πρώτη ομάδα χαρακτηρίζεται από βλάβες εντοπιζόμενες σε υψηλό επίπεδο με υψηλά εντοπιζόμενο επίπεδο αισθητικοκινητικής δυσλειτουργίας και συχνά, διανοητική υστέρηση.
- b. Η δεύτερη ομάδα χαρακτηρίζεται από ασυνήθιστα καλή αισθητικοκινητική λειτουργία και ελάχιστη νοητική υστέρηση παρά την ύπαρξη των βλαβών ψηλά στον νωτιαίο μυελό και τον σημαντικό υδροκέφαλο.
- c. Η τρίτη ομάδα περιλαμβάνει ασθενείς με υψηλά εντοπιζόμενες βλάβες και σχετική διατήρηση της αισθητικοκινητικής λειτουργίας.

Η γενική συνολική συχνότητα εμφάνισης των μυελομηνιγγοκηλών είναι 0,7-0,8/1000 γεννήσεις ζώντων νεογνών αλλά με σημαντική διαφοροποίηση από περιοχή σε περιοχή.

Ο κίνδυνος επανεμφάνισης της νόσου σε επόμενο παιδί ανέρχεται σε 1-2% όσον αφορά γονείς που ήδη έχουν αποκτήσει ένα παιδί με μυελομηνιγγοκήλη και για αυτούς που έχουν δύο απογόνους με την νόσο, ο κίνδυνος ανέρχεται στο 10%. Όταν ο ένας γονιός πάσχει από την όσο, ο κίνδυνος να αποκτήσει ένα παιδί με την νόσο είναι ~3%. Αν και οι μυελομηνιγγοκήλες είναι συνήθως μεμονωμένες δυσπλασίες, μπορούν επίσης να αποτελούν μέρος ενός συγκεκριμένου γενετικού συνδρόμου.

Η προγεννητική διάγνωση της μυελομηνιγγοκήλης βασίζεται στην ανίχνευση στον ορό της μητέρας επιπέδων AFP (MSAFP) παράλληλα με υπερηχογραφική εκτίμηση του εμβρύου και αμνιοκέντηση για όσες περιπτώσεις παρουσιάζουν ευρήματα. Τα επίπεδα MSAFP τυπικά μετρώνται μεταξύ 16 – 18 εβδομάδας κύησης. Τα αυξημένα επίπεδα έχουν 75% ευαισθησία για την ανίχνευση ανοιχτών δυσπλασιών του νευρικού σωλήνα (NTDs) (ανεγκεφαλία και/ή μυελομηνιγγοκήλη). Όμως, τα αυξημένα επίπεδα MSAFP δεν είναι ειδικά για τις ανοιχτές NTDs, καθώς καταστάσεις όπως η υποεκτίμηση της ηλικίας κύησης, οι πολλαπλές εγκυμοσύνες και άλλες διαταραχές του εμβρύου όπως οι ομφαλοκήλες μπορούν να οφείλονται για παρόμοιες αυξήσεις. Δεν είναι ούτε ευαίσθητα για την ανακάλυψη κλειστών (καλυμμένων από δέρμα) νευρικών δυσπλασιών, όπως μυελοκυστοκήλες, κάποιες μηνιγγοκήλες και διαταραχές της σύγκλισης του νευρικού σωλήνα στο δεύτερο στάδιο.

Εφόσον ανιχνευθούν αυξημένα επίπεδα MSAFP, απαιτείται υπερηχογράφημα του εμβρύου, η ευαισθησία του οποίου αγγίζει σε πρόσφατες σειρές το 100%. Το νωτιαίο πλακόδιο και οι συνοδές ανωμαλίες των πετάλων συνήθως ανιχνεύονται αξιόπιστα. Τα σημεία από τον εγκέφαλο που είναι ενδεικτικά της βλάβης είναι:

- Το σημείο του «λεμονιού» όπου οι δύο μετωπιαίοι λοβοί απεικονίζονται κυρτοί προς τα έσω με προγνωστική αξία 80%.
- Το σημείο της «μπανάνας» όπου απεικονίζεται ένας επιμηκυσμένος, κυρτός οπίσθιος βόθρος λόγω του συνδρόμου Chiari με προγνωστική αξία 93% και ψευδώς θετικό ποσοστό 0.88%.

Τα σημεία αυτά είναι ιδιαίτερα ενδεικτικά μιας μυελομηνιγγοκήλης ακόμα και όταν η νωτιαία ανωμαλία δεν μπορεί να απεικονισθεί άμεσα.

Η τελική μέθοδος επιβεβαίωσης της μυελομηνιγγοκήλης είναι η αμνιοκέντηση για τον προσδιορισμό της AFP και της ακετυλχολινεστεράσης (AChE). Η AFP είναι μια α-σφαιρίνη που παρασκευάζεται από το εμβρυϊκό ήπαρ και απεκκρίνεται από τους νεφρούς στο αμνιακό υγρό. Επειδή τα επίπεδα της AFP στο αμνιακό υγρό ποικίλουν ανάλογα με την ηλικία κύησης, τα επίπεδά της εκφράζονται ως πολλαπλάσια του φυσιολογικού μέσου όρου για την ηλικία κύησης που μετρώνται. Επειδή τα επίπεδα της AFP στο E.N.Y είναι 100 φορές πιο αυξημένα από ότι στο φυσιολογικό αμνιακό υγρό, μια ανοιχτή NTD προκαλεί μια σημαντική αύξηση της AFP στο αμνιακό υγρό στο 97% των περιστατικών NTD. Δυστυχώς, δεν υπάρχει απόλυτο διαχωριστικό όριο που διαχωρίζει τελεσίδικα τις φυσιολογικές από τις εγκυμοσύνες που εγκυμονούν

βλάβες και η AFP στο αμνιακό υγρό μπορεί να αυξηθεί από μια πληθώρα καταστάσεων που επηρεάζουν το έμβρυο.

Για αυτούς τους λόγους, η AFP και η AChE μετρώνται ταυτόχρονα με την τιμή της AChE στο αμνιακό υγρό να είναι 14% πιο ευαίσθητη από την τιμή της AFP. Όμως, ψευδώς αυξημένες τιμές μπορούν να οφείλονται σε:

- Ανάμειξη με εμβρυϊκό αίμα κατά την δειγματοληψία.
- Αυτόλυση του εμβρύου ή επαπειλούμενος θάνατος αυτού.
- Άλλες ανωμαλίες του εμβρύου όπως ανωμαλίες του κοιλιακού τοιχώματος.

Όπως με την MSAFP, ούτε η AFP ούτε η AChE του αμνιακού υγρού θα παρουσιάζουν αύξηση όταν υπάρχουν καλυμμένες από δέρμα δυσπλασίες.

Προγεννητική Συμβουλευτική

- ο Σχεδόν όλα τα παιδιά με την πάθηση αυτή επιβιώνουν αρχικά αν θεραπευθούν κατάλληλα.
- ο Μετά από 20-25 χρόνια παρακολούθησης, το ποσοστό θνησιμότητας ήταν 24%, με το 15% να κατέληγε μέσα στα πρώτα 5 χρόνια ζωής.
- ο Δυσλειτουργία του οπισθίου εγκεφάλου με συριγμό, άπνοια και πνευμονία κατά την νεογνική περίοδο και μη αναγνωρισθείσα δυσλειτουργία της παροχέτευσης Ε.Ν.Υ στα μεγαλύτερα παιδιά, ήταν οι πιο συχνές αιτίες θανάτου.
- ο Το 75% των παιδιών έχουν IQs >80, ενώ από τα παιδιά με φυσιολογικό νοητικό πηλίκο το 60% θα έχουν μαθησιακές δυσκολίες.
- ο Η κινητικότητα σαφέστατα επηρεάζεται από το αισθητικοκινητικό επίπεδο της βλάβης. Αν εξαιρέσουμε τα παιδιά με σοβαρές αναπτυξιακές διαταραχές και υποτονία (13% των ασθενών), το 89% των παιδιών προεφηβικής ηλικίας έχουν μια λειτουργική κινητικότητα που περιλαμβάνει το 100% αυτών με βλάβες στην κατώτερη οσφυϊκή και ιερά περιοχή, και το 63% αυτών με βλάβη σε ανώτερο επίπεδο του νωτιαίου μυελού.

- ο Ένα επίπεδο κινητικής βλάβης στο ύψος του Ο3 μυελοτομίου είναι ιδιαίτερα σημαντικό για την κινητοποίηση επειδή πολύ λίγοι ασθενείς με υψηλότερο επίπεδο κινητικής παράλυσης έχουν λειτουργικά χρήσιμη κινητικότητα.
- ο Μετά την εφηβεία, το ποσοστό της λειτουργικά ωφέλιμης κινητικότητας περιορίζεται στο 50%.
- ο Εγκράτεια ούρων που να είναι κοινωνικά λειτουργική με ή χωρίς διαλείποντες καθαρούς καθετηριασμούς της κύστης, επιτυγχάνεται στο 80-85% των παιδιών της σχολικής ηλικίας.
- ο Η ακράτεια κοπράνων δεν είναι τόσο συχνό πρόβλημα όσο η δυσκοιλιότητα.
- ο Όλοι σχεδόν οι ασθενείς έχουν ανώμαλη αισθητικότητα στην περιγεννητική περιοχή, περίπου τα 2/3 των αγοριών εμφανίζουν έστω κάποια στοιχειώδη αισθητικότητα και το 70-75% αναφέρουν την ικανότητα να επιτύχουν αντανakλαστική στύση.
- ο Μετά την σύγκλιση της μυελομηνιγγοκήλης, το 80-90% των παιδιών θα χρειασθούν κοιλιοπεριτοναϊκή παροχέτευση για τον έλεγχο του υδροκεφάλου.
- ο Για παροχετεύσεις που τοποθετούνται κατά την γέννηση, 30 – 40% θα δυσλειτουργήσουν τουλάχιστον μία φορά μέσα στον πρώτο χρόνο, 60% μέσα σε 5 χρόνια, και 85% εντός 10 ετών.
- ο Μετά τον πρώτο χρόνο, η ετήσια πιθανότητα αναθεώρησης της παροχέτευσης ανέρχεται σε 5%/χρόνο.
- ο Τα ποσοστά λοιμώξεων των παροχετεύσεων κυμαίνονται μεταξύ 11 – 18%.
- ο Η απελευθέρωση του καθηλωμένου τελικού νηματίου χρειάζεται στο 1/3 των ασθενών και η αποσυμπίεση Chiari στο 15 – 33%.
- ο Για τις αυχενοθωρακικές μυελομηνιγγοκήλες ισχύουν τα εξής:
 - Τα νεογνά είναι πλήρως ή σχεδόν πλήρως νευρολογικά ανέπαφα.
 - Η πρόγνωση για την αισθητικοκινητική τους λειτουργικότητα δεν επηρεάζεται από το υψηλό επίπεδο της βλάβης.
 - Τα περισσότερα από αυτά τα νεογνά δεν έχουν αναγνωρίσιμες αισθητικοκινητικές διαταραχές κατά την γέννηση αν και ήπιες διαταραχές γίνονται εμφανείς καθώς μεγαλώνουν.
 - Τα περισσότερα θα αναπτύξουν υδροκέφαλο.

Σύγκλιση της μυελομηνιγγοκήλης

Η μυελομηνιγγοκήλη κατά την γέννηση περιέχει δυνητικά λειτουργικό ιστό και θα πρέπει να προστατευθεί από εξωτερικό μηχανικό τραύμα και αποξήρανση. Η χρήση Betadine πρέπει να αποφεύγεται επειδή μπορεί να προκαλέσει περαιτέρω καταστροφή των εκτεθειμένων ιστών. Προφυλακτική αντιβίωση συνήθως ξεκινά άμεσα και συνεχίζεται για 3 ημέρες

Η αισθητικοκινητική λειτουργικότητα του παιδιού αποτελεί μια ένδειξη του επιπέδου της βλάβης που έχει προκληθεί από την δυσπλασία. Η λειτουργικότητα μπορεί να εξετασθεί παρατηρώντας τις αυτόματες κινήσεις των κάτω άκρων και την αντίδραση σε ερέθισμα που προκαλείται από τσίμπημα με βελόνη. Μια αδρή συσχέτιση του επιπέδου της βλάβης, του κατώτερου άθικτου κινητικού και αισθητικού επιπέδου είναι η ακόλουθη

Επίπεδο βλάβης	Κατώτερο λειτουργικό κινητικό επίπεδο	Αισθητικό επίπεδο
Θ10	Ορθός κοιλιακός	Ομφαλός
O1	Κάμψη ισχίου	Πρόσθια-έξω επιφάνεια μηρού
O2	Προσαγωγή ισχίου	Πρόσθια-έσω επιφάνεια μηρού
O3	Έκταση κνήμης	Πρόσθια επιφάνεια κνήμης
O4	Ραχιαία κάμψη άκρου ποδός	Οπίσθια επιφάνεια πέλματος
O5	Εκτείνων το μεγάλο δάκτυλο	Μεσοδιάστημα 1ου-2ου δακτύλου
I1	Πελματιαία κάμψη	Πελματιαία επιφάνεια άκρου ποδός

Η μυϊκή ανισορροπία όσον αφορά την ισχύ οδηγεί σε χαρακτηριστικές θέσεις των κάτω άκρων που μπορούν να παρέχουν άλλη μια εκτίμηση του επιπέδου της αισθητικοκινητικότητας:

- Βλάβες στα ανώτερα οσφυϊκά νευροτόμια προκαλούν ανισορροπία μεταξύ λαγονοψοίτη/ γλουτιαίων μυών και μια αυτόματη θέση κάμψης του ισχίου.
- Βλάβες στα μεσαία οσφυϊκά νευροτόμια προκαλούν ανισορροπία του τετρακεφάλου-οπισθίων μυών του μηρού και έκταση της κνήμης.

- Βλάβες στα κατώτερα οσφυϊκά νευροτόμια προκαλούν ανισορροπία ραχιαίας έκτασης/πελματιαίας κάμψης και μια παραμόρφωση σε στάση ραχιαίας έκτασης του άκρου ποδός.

Συχνά σε αυτά τα παιδιά συνυπάρχει υδροκέφαλος που εκδηλώνεται με προπέτεια πρόσθιας πηγής, διάσταση των κρανιακών ραφών και αύξηση της περιμέτρου κεφαλής ενώ πολλά από αυτά τα νεογνά σε έλεγχο με υπέρηχο πρόσθιας πηγής ή με αξονική τομογραφία εγκεφάλου έχουν ήπιο ή και σοβαρό υδροκέφαλο χωρίς να παρατηρούνται κλινικές εκδηλώσεις αυτού.

Τέλος, στα νεογνά αυτά πρέπει να ελέγχεται η λειτουργία του στελέχους. Σε δυσλειτουργία αυτού παρατηρούμε:

- Επεισόδια άπνοιας.
- Διαταραχές κατάποσης.
- Χαρακτηριστικά αδύναμο κλάμα.
- Παράλυση των φωνητικών χορδών.
- Υποτονία.

Σημαντική δυσλειτουργία του στελέχους την πρώτη ημέρα ζωής είναι ιδιαίτερα κακό προγνωστικό σημείο, ιδίως όταν επιμένει μετά την τοποθέτηση κοιλιοπεριτοναϊκής παροχέτευσης.

Η μυελομηνιγγοκήλη αναγράφεται ότι πρέπει να επιδιορθώνεται χειρουργικά στις πρώτες 48-72 ώρες ζωής χωρίς καμία σημαντική αύξηση στην νευρολογική νοσηρότητα ή τις μικροβιακές επιπλοκές, αν και το πλακόδιο μετά τις πρώτες 1 -2 ημέρες γίνεται οιδηματώδες και καθίσταται πιο δύσκολη η συμπλησίωσή του. Μια προσεκτική διόρθωση της δυσπλασίας πιθανώς μειώνει τον κίνδυνο μιας μελλοντικής καθήλωσης του νωτιαίου μυελού, αλλά σίγουρα διευκολύνει τις πιθανές μελλοντικές επεμβάσεις για αποκαθήλωση του μυελού. Η τεχνική της σύγκλισης της κήλης έχει ως εξής:

- Το εκτεθειμένο πλακόδιο αποκολλάται με ψαλίδι από το περιβάλλον δέρμα που είναι συνήθως δυσπλαστικό, καθόλη την περιφέρεια της βλάβης προσπαθώντας να αποφύγουμε τις νευρικές ρίζες που βρίσκονται αμέσως από κάτω.
- Όλο το δέρμα πρέπει να αποκολληθεί για να αποφευχθεί η πιθανότητα μελλοντικού δερμοειδούς από παγίδευση στοιχείων του δέρματος.
- Μικρές τροφοφόρες αρτηρίες ή παροχετευτικές φλέβες διασώζονται κατά το δυνατόν για να αποφευχθεί η δευτεροπαθής αγγειακή βλάβη.
- Το τελικό νημάτιο αναγνωρίζεται και διατέμνεται.

- Αναγνωρίζονται (με την βοήθεια του χειρουργικού μικροσκοπίου) όλες οι νευρικές ρίζες που εξέρχονται από το πλακόδιο και με αμβλεία αποκόλληση παρασκευάζονται όλες, έχοντας υπόψιν ότι μερικές καταλήγουν στην άνω επιφάνεια του πλακοδίου σε επαφή με το δυσπλαστικό δέρμα. Αυτές μπορεί να είναι μη λειτουργικές αισθητικές ρίζες που δεν χρειάζονται να διατηρηθούν, μπορεί όμως να είναι λειτουργικές ρίζες που έχουν έκτοπη πορεία και τελικά καταλήγουν εντός του σάκου.
- Τα πλάγια χείλη του πλακοδίου συμπλησιάζονται στο επίπεδο της χοριοειδούς με συρραφή των δύο πλαγίων τοιχωμάτων αυτής για να επανασχηματίσουμε τον νευρικό σωλήνα και να συμπεριλάβουμε όλες τις λειτουργικές ρίζες.
- Η περιβάλλουσα μήνιγγα κινητοποιείται και διαχωρίζεται σε όλη την περιφέρειά της από την περιτονία και συμπλησιάζεται για να δημιουργηθεί ένας αρκετά ευρύχωρος νωτιαίος σάκος ώστε να αποφευχθεί ο «στραγγαλισμός» του νωτιαίου μυελού ο οποίος μόλις κλείσθηκε με την επέμβαση.
- Τα μοσχεύματα για την μήνιγγα δεν είναι συνήθως απαραίτητα, δεν φαίνεται να μειώνουν τον κίνδυνο της μελλοντικής επανακαθήλωσης του νωτιαίου μυελού, και μπορεί δυνητικά να αυξήσουν τον κίνδυνο διαφυγής Ε.Ν.Υ.
- Η οσφυοϊερά περιτονία συγκλίνεται για να προσφερθεί ένα επιπλέον επίπεδο προστασίας και γιατί έχει αναφερθεί ότι η διαρροή Ε.Ν.Υ. είναι λιγότερο συχνή και η τοποθέτηση παροχέτευσης απαιτείται λιγότερο συχνά μετά από σύγκλιση του μυο – περιτονιακού κρημνού.
- Η σύγκλιση του κρημνού αυτού δεν πρέπει να γίνεται υπό τάση για να μην πιέζεται το υποκείμενο πλακόδιο.
- Το υπερκείμενο δυσπλαστικό δέρμα αφαιρείται και συγκλείεται με διάφορες τεχνικές όπως η οριζόντια, η κάθετη και η Z πλαστική ραφή αν και όποτε είναι δυνατόν προτιμάται η κάθετη σύγκλιση.
- Το δέρμα κινητοποιείται περιφερικά πάνω από την οσφυοϊερά περιτονία (ενίοτε μέχρι το κοιλιακό τοίχωμα και τον ομφαλό) χρησιμοποιώντας αποκόλληση με ψαλίδι και αποφεύγοντας την πρόκληση βλάβης στα μικρά διατρηθέντα αγγεία που εξορμώνται από την περιτονία, για να μεγιστοποιήσουμε την αιματική ροή στον κρημό.
- Τα χείλη του δέρματος συμπλησιάζονται μεταξύ τους υπό όσο το δυνατόν μικρότερη τάση, αν και αρχικά το δέρμα ενίοτε γίνεται κυανό από την εφαρμοσθείσα τάση, κάτι το οποίο συνήθως υποχωρεί με το χρόνο.
- Το υποδόριο συμπλησιάζεται και ιδανικά το δέρμα συγκλείεται σε δύο στρώματα.
- Η σύγκλιση μεγάλων δερματικών ελλειμμάτων μπορεί να χρειασθεί εφαρμογή τεχνικών πλαστικής χειρουργικής με την χρήση περιστροφικών ή μυοδερματικών κρημών.

Μακροχρόνια παρακολούθηση

Παρακάτω αναφέρονται μερικές βασικές αρχές που αφορούν την μετέπειτα πορεία αυτών των ασθενών:

- I. Σχεδόν όλα αυτά τα παιδιά έχουν σταθερές νευρολογικές, ορθοπαιδικές και ουρολογικές διαταραχές και κάθε φορά πρέπει να συγκρίνεται η παρούσα κατάσταση με την προηγούμενη και κάθε επιδείνωση απαιτεί περαιτέρω διερεύνηση.
- II. Σχεδόν όλα αυτά τα παιδιά έχουν ακτινολογικές ανωμαλίες, οπότε σημασία έχει η αλλαγή της ακτινολογικής εικόνας σε σχέση με την βασική απεικόνιση. Ιδιαίτερα, το μέγεθος του κοιλιακού συστήματος πρέπει να συγκρίνεται με την απεικόνιση αναφοράς.
- III. Η απλή παρουσία μιας ακτινολογικής ανωμαλίας ή ακόμα και μια αλλαγή της ακτινολογικής εικόνας δεν απαιτεί απαραίτητα θεραπεία εκτός αν συνυπάρχει κλινικό ισοδύναμο επιδείνωσης.
- IV. Οποιαδήποτε ουρολογική, νευρολογική ή ορθοπαιδική επιδείνωση οφείλεται σε μια δυνητικά θεραπεύσιμη αιτία.
- V. Κάθε κλινική επιδείνωση σε αυτούς τους αρρώστους μπορεί να είναι το αποτέλεσμα υδροκεφάλου ή δυσλειτουργίας της υπάρχουσας κοιλιοπεριτοναϊκής παροχέτευσης.
- VI. Η δυσλειτουργία της παροχέτευσης μπορεί σε μια μειοψηφία ασθενών να συνοδεύεται από μικρή ή μη παρατηρούμενη μεταβολή των διαστάσεων του κοιλιακού συστήματος. Επομένως, η απουσία απεικονιστικής διαφοροποίησης στην αξονική τομογραφία δεν αποκλείει μια δυσλειτουργία βαλβίδας.
- VII. Το παιδί μπορεί, σπάνια να προσέλθει στον επανέλεγχο χωρίς καθόλου ή με ελάχιστα συμπτώματα και μόνο εύρημα το οίδημα της οπτικής θηλής. Επομένως, βυθοσκόπηση πρέπει να εκτελείται σε κάθε επανέλεγχο.

Αντιμετώπιση του καθηλωμένου νωτιαίου μυελού

Η καθήλωση του νωτιαίου μυελού είναι μια αναγνωρισμένη αιτία όψιμης και προοδευτικής νευρολογικής βλάβης, ουρολογικής δυσλειτουργίας και/ή ορθοπαιδικών ανωμαλιών σε ασθενείς με

μυελομηνιγγοκήλη (10), ενώ το 1/3 των ασθενών με μυελομηνιγγοκήλη θα χρειασθούν χειρουργείο για την καθήλωση του νωτιαίου μυελού.

Η παθοφυσιολογική βάση της προκαλούμενης νευρολογικής επιδείνωσης σχετίζεται με διαταραχές στον οξειδωτικό μεταβολισμό των μιτοχονδρίων σαν αντίδραση στην καθήλωση του νωτιαίου μυελού. Η ανάπτυξη της σπονδυλικής στήλης μπορεί προοδευτικά να αυξήσει την τάση στον καθηλωμένο νωτιαίο μυελό, άποψη που ενισχύεται από το γεγονός ότι η συχνότητα του συνδρόμου αυξάνεται σε περιόδους ταχείας σκελετικής ανάπτυξης. Διακοπτόμενη και παροδική έλξη στον καθηλωμένο νωτιαίο μυελό μπορεί να παρατηρηθεί έντονα σε καμπτικές κινήσεις της πυέλου και/ή της σπονδυλικής στήλης και αυτό να συμμετέχει στην πρόκληση επαναλαμβανόμενης νευρολογικής βλάβης. Έχει διαπιστωθεί βελτίωση ή έστω σταθεροποίηση της νευρολογικής κατάστασης, των ουρολογικών διαταραχών και των ορθοπαιδικών δυσμορφιών μετά την άρση της καθήλωσης του νωτιαίου μυελού.

Η διάγνωση της καθήλωσης του νωτιαίου μυελού σε αυτή την ομάδα ασθενών βασίζεται σε κλινικές παρατηρήσεις επειδή ουσιαστικά όλοι οι ασθενείς παρουσιάζουν ακτινολογικά μια χαμηλή θέση του νωτιαίου μυελού. Επιπρόσθετα, η θέση του μυελικού κώνου δεν μεταβάλλεται σημαντικά μετά την άρση της καθήλωσης, αν και οι ασθενείς κλινικά βελτιώνονται.

Τα σημεία και συμπτώματα της καθήλωσης του νωτιαίου μυελού είναι τα εξής:

- Άλγος, στην ράχη ή στα κάτω άκρα.
- Επιδείνωση της κινητικότητας που εκδηλώνεται ως μείωση της μυϊκής ισχύος και/ή αύξηση του μυϊκού τόνου (σπαστικότητα).
- Επιδείνωση της αισθητικότητας.
- Επιδείνωση στην λειτουργία της ουροδόχου κύστης και του εντέρου.
- Χειροτέρευση της στάσης/ισορροπίας.
- Προοδευτικές ορθοπαιδικές δυσμορφίες όπως εξάρθρωμα του ισχίου, ραιβοποδία, ιπποποδία και σκολίωση.

Ο πόνος είναι σχετικά συνήθης αλλά συνήθως δεν είναι έντονος και σπάνια αποτελεί την κυρίαρχη ενόχληση του αρρώστου. Όταν είναι παρόν, συνήθως συνοδεύει άλλες αντικειμενικές διαταραχές της νευρολογικής λειτουργίας. Μπορεί να επεκτείνεται σε περιοχές που δεν έχουν αισθητικότητα, δεν έχει σαφώς αφοριζόμενη κατανομή, είναι βύθιος και αμβλύς και συχνά επιδεινώνεται με την άσκηση και την προσπάθεια. Ο πόνος των κάτω άκρων μπορεί να έχει ένα νευροπαθητικό ή δυσαισθητικό χαρακτήρα και σχεδόν πάντοτε υποχωρεί μετά την άρση της καθήλωσης του νωτιαίου μυελού (N.M).

Οι αισθητικοκινητικές διαταραχές είναι οι πιο συχνές εκδηλώσεις του συνδρόμου. Μια μόνιμη μείωση κατά μια βαθμίδα της μυϊκής ισχύος σε πολλαπλούς μύες είναι σημαντικό. Σε κάποιες περιπτώσεις μύες που νευρώνονται από την τελευταία ανέπαφη νευρική ρίζα χάνουν την ισχύ τους και το επίπεδο της κινητικής παράλυσης ανεβαίνει υψηλότερα. Πιο συχνά αναπτύσσεται ένα πιο διάχυτο πρότυπο μυϊκής αδυναμίας σε μύες οι οποίοι νευρώνονται από πιο υψηλά νωτιαία μυελοτόμια. Η αύξηση του μυϊκού τόνου μπορεί να οδηγήσει σε σπαστικότητα, προοδευτικές συγκάμψεις μυών, ή διαταραχές της βάδισης. Ο μυϊκός τόνος μετράται με την τροποποιημένη κλίμακα Ashworth.

Υποκειμενικές αλλαγές της αισθητικότητας είναι σχετικά συνήθεις και συνίσταται σε αιμωδία και/ή δυσαισθησία σε περιοχές που προηγουμένως είχαν φυσιολογική αισθητικότητα. Όμως, αντικειμενική επιδείνωση της αισθητικότητας παρατηρείται σπάνια. Οι διαταραχές αυτές συνήθως συνδυάζονται με άλλες αντικειμενικές ενδείξεις νευρολογικής επιδείνωσης.

Προοδευτικά επιδεινούμενες ουρολογικές διαταραχές μπορούν να διαπιστωθούν με την αύξηση των περιστατικών ανεπαρκούς ελέγχου της κύστης ή με την διαπίστωση διαφυγής ούρων μεταξύ των διαλειπόντων καθετηριασμών, με την αύξηση της συχνότητας των απαιτούμενων καθετηριασμών, με την μείωση του όγκου των ούρων που λαμβάνονται μετά από κάθε καθετηριασμό, και με την αυξημένη συχνότητα των ουρολοιμώξεων. Απαραίτητος είναι ο τακτικός ουροδυναμικός έλεγχος. Ευρήματα που συνηγορούν υπέρ καθήλωσης του N.M. είναι:

- Προοδευτικά μικρότερη χωρητικότητα της κύστης.
- Αύξηση των ενδοκυστικών πιέσεων.
- Μειωμένος ουδός για την έναρξη συστολών της κύστης (μη αναστελλόμενες συστολές της κύστης).
- Επιδεινούμενη δυσυνέργεια μεταξύ των συστολών της κύστης και της χαλάρωσης του σφιγκτήρα της ουρήθρας (δυσυνέργεια εξωστήρα – σφιγκτήρα).

Κύστες με υψηλές ενδοκυστικές πιέσεις (> 40cm νερού) και αυτές με μη αναστελλόμενες συστολές ή δυσυνέργεια χρήζουν ιδιαίτερης αναφοράς γιατί αυξάνουν τον κίνδυνο λοιμώξεων των ανώτερων ουροφόρων οδών. Βελτίωση της λειτουργίας της κύστης παρατηρείται μετεγχειρητικά στο 60%.

Διαταραχές της όρθιας στάσης παρατηρούνται σχεδόν σε όλους τους ασθενείς με μυελομηνιγγοκήλη αλλά αν εξαιρέσουμε αυτούς με σοβαρή νοητική στέρωση και υποτονία, το 89% των παιδιών προεφηβικής ηλικίας έχουν μια κοινωνικά χρήσιμη κινητικότητα. Πολλοί ασθενείς συνεχίζουν να είναι κινητοποιημένοι στην ενήλικη ζωή, αν και στην εφηβεία πολλοί ασθενείς με επίπεδο βλάβης στην θωρακική ή και στην ανώτερη οσφυϊκή μοίρα καθλώνονται σε αναπηρική καρέκλα. Αυτό δεν οφείλεται σε αλλαγές της μυϊκής

ισχύος ή του μυϊκού τόνου, ούτε σε άλλα σημεία καθήλωσης του Ν.Μ. Μάλλον αποδίδεται σε διαταραχές της στάσης που είναι συνήθως το αποτέλεσμα περαιτέρω μυϊκής αδυναμίας, αυξημένης σπαστικότητας ή ορθοπαιδικών δυσμορφιών. Τα παιδιά αυτά παρουσιάζονται με ένα χαρακτηριστικό βάδισμα σαν να κρέμεται το σώμα τους, λόγω των συγκάμψεων των λαγονοψοϊτών και των οπίσθιων μηριαίων μυών.

Ορθοπαιδικές ανωμαλίες είναι συνήθεις αλλά η σπαστικότητα ή μυϊκή αδυναμία από την καθήλωση του Ν.Μ είναι μόνο μία αιτία των προδευτικών αυτών ανωμαλιών. Παιδιά με προοδευτικά επιδεινούμενο ή υποτροπιάζον εξάρθρωμα ισχίου, ραιβοποδία ή ραιβοιπποποδία με αυξημένο μυϊκό τόνο ή συγκάμψεις πρέπει να ελέγχονται για την παρουσία καθήλωσης του νωτιαίου μυελού.

Τέλος, η καθήλωση του Ν.Μ μπορεί να προκαλέσει σκολίωση, η οποία παρατηρείται στο 90% περίπου των παιδιών με μυελομηνιγγοκήλη και είναι πιο συχνή σε βλάβες της θωρακικής και ανώτερης οσφυϊκής μοίρας του Ν.Μ. Η αιτιολογία της σκολίωσης είναι πολυπαραγοντική και σχετίζεται με:

- Αδυναμία των παρασπονδυλικών μυών και αισθητικοκινητική ανισορροπία ένθεν και ένθεν της σπονδυλικής στήλης.
- Δυσπλασίες των σπονδύλων όπως ημισπόνδυλοι και παρουσία οστεϊνων ράβδων μεταξύ των σπονδύλων (segmental bars).
- Γωνίωση της λεκάνης ή συγκάμψεις των ισχίων.
- Συνύπαρξη δυσπλασίας Chiari, συριγγομυελίας και καθήλωσης του νωτιαίου μυελού.

Πριν την επέμβαση για άρση της καθήλωσης του νωτιαίου μυελού για διόρθωση της σκολίωσης, ελέγχουμε τον ασθενή αν παρουσιάζει σημαντικό υδροκέφαλο ή δυσλειτουργία του υπάρχοντος V – P shunt, οι διαταραχές αυτές διορθώνονται και η απόφαση για επέμβαση για την καθήλωση του Ν.Μ αναβάλλεται για 8 – 12 εβδομάδες.

Χειρουργική τεχνική.

- Στόχος είναι η αποκόλληση του πλακοδίου από την υπερκείμενη μήνιγγα.
- Η τομή του αρχικού τραύματος (για διόρθωση της μυελομηνιγγοκήλης) επεκτείνεται ελαφρά κεφαλικά μέχρις ότου αποκαλυφθούν τα τελευταία σχηματισθέντα οπίσθια στοιχεία τα οποία μπορούν να αφαιρεθούν αν κρίνεται απαραίτητο για να αποκαλυφθεί η φυσιολογική μήνιγγα.
- Η αποκόλληση συνεχίζεται προς τα κάτω, αποκολλώντας τους μαλακούς ιστούς πάνω από την εκτεθειμένη μήνιγγα.

- Η μήνιγγα διανοίγεται κεφαλικά για να αναγνωρισθεί φυσιολογικός νωτιαίος μυελός και επεκτείνεται σε μια κεφαλική και ουραία διεύθυνση, αποκολλώντας την μήνιγγα πάνω από το υποκείμενο πλακόδιο και τις νευρικές ρίζες, καθώς και από τον ουλώδη ιστό που τα περιβάλλει.
- Πρέπει η αποκόλληση να παραμείνει εκτός του επιπέδου της αραχνοειδούς για να ελαχιστοποιηθεί η βλάβη στις νευρικές ρίζες, που μπορεί να είναι καθηλωμένες προς τα πίσω και έξω.
- Η αποκόλληση συνεχίζεται μέχρι να αναγνωρισθούν το ουραίο άκρο του πλακοδίου και η ιππουρίδα.
- Ο νωτιαίος σάκος συγκλείεται ως έχει. Εμβάλωμα μήνιγγας συνήθως δεν είναι απαραίτητο επειδή ο νωτιαίος σάκος είναι ήδη αρκετά ευρύχωρος στους περισσότερους ασθενείς και η χρήση μοσχεύματος δεν έχει κανένα αποδεδειγμένο όφελος στην πρόληψη της επανακαθήλωσης.
- Το τραύμα κλείνεται σε αλληπάλληλα στρώματα για να μειωθεί ο κίνδυνος διαρροής Ε.Ν.Υ.

Αντιμετώπιση της υδροσυριγγομυελίας.

Η υδρομυελία είναι μια διάταση του κεντρικού σωλήνα του νωτιαίου μυελού που περιέχει Ε.Ν.Υ. Η συριγγομυελία είναι μια παρόμοια κοιλότητα που πληρούται με Ε.Ν.Υ και αναπτύσσεται εντός του παρεγχύματος του νωτιαίου μυελού αλλά διατηρεί επικοινωνία με τον κεντρικό νωτιαίο σωλήνα. Σε ασθενείς με μυελομηνιγγοκήλη, οι δύο παθολογικές οντότητες μπορούν να παρατηρούνται σε συνδυασμό. Όμως, είναι πρακτικά αδύνατο η μία οντότητα να διαχωρισθεί από την άλλη κλινικά ή απεικονιστικά, για αυτό και προτιμάται ο όρος υδροσυριγγομυελία. Η υδροσυριγγομυελία παρατηρείται στο 50 – 80% των ασθενών με μυελομηνιγγοκήλη αλλά είναι συμπτωματική μόνο στο 1,8 – 5%. Πολλά από τα συνοδά σημεία και συμπτώματα επικαλύπτουν τις εκδηλώσεις του καθηλωμένου νωτιαίου μυελού και της δυσπλασίας Chiari. Τα κυριότερα ευρήματα κατά την διάγνωση είναι τα εξής:

- Αδυναμία ή απώλεια της λειτουργικότητας των άνω άκρων.
- Γαμψιχειρία.
- Αυχεναλγία, ραχιαλγία.
- Σκολίωση.
- Επιδεινούμενη σπαστικότητα.
- Επίπεδο κινητικής αδυναμίας των κάτω άκρων προοδευτικά μετατοπιζόμενο σε ανώτερα μυελοτόμια.
- Το κλασσικό εύρημα του διχασμού της απώλειας της αισθητικότητας των άνω άκρων (απώλεια της αίσθησης του πόνου και της θερμοκρασίας και διατήρηση της επικριτικής αφής και της ιδιοδεκτικότητας) σε μια κατανομή «δίκηνη κάπας» είναι ασύνηθες κατά πολλούς (11).

- Νευροπάθειες των κατώτερων εγκεφαλικών νεύρων παρατηρούνται όταν υπάρχει επέκταση της υδροσυριγγομυελίας στο εγκεφαλικό στέλεχος.
- Αλλαγές στην λειτουργία του ουροποιητικού είναι σπάνιες και θα πρέπει να μας προσανατολίζουν περισσότερο για καθήλωση του N.M παρά για υδροσυριγγομυελία.
- Σκολίωση που χαρακτηρίζεται από προοδευτική ταχεία εξέλιξη και οφείλεται σε ασύμμετρη βλάβη των κινητικών κυττάρων των προσθίων κεράτων του N.M.

Όσον αφορά τους θεραπευτικούς χειρισμούς, ισχύουν τα εξής:

ο Ορισμένοι ασυμπτωματικοί ασθενείς παρουσιάζουν μια μικρή προς μεσαίου μεγέθους κοιλότητα και οι χειρουργικοί κίνδυνοι της παροχέτευσης αυτής της κοιλότητας είναι πιθανώς μεγαλύτεροι του όποιου δυνητικού οφέλους.

ο Μια συμπτωματική υδροσυριγγομυελία μπορεί να είναι το αποτέλεσμα μιας κλινικά λανθάνουσας δυσλειτουργίας μιας κοιλιακής παροχέτευσης και τα συμπτώματα υποχωρούν μετά την αναθεώρηση της παροχέτευσης.

ο Όταν δεν υπάρχει δυσλειτουργούσα παροχέτευση και διαπιστώνεται υδροσυριγγομυελία με συμπτώματα, η θεραπεία εκλογής δεν είναι σαφής. Οι χειρουργικές επιλογές είναι οι εξής:

- Αποσυμπίεση τύπου Chiari.
- Τοποθέτηση παροχέτευσης στην σύριγγα που καταλήγει στον νωτιαίο υπαραχνοειδή χώρο, στο περιτόναιο ή τον υπεζωκότα.
- Αποκαθήλωση του νωτιαίου μυελού.

Ο προτεινόμενος αλγόριθμος για την αντιμετώπιση αυτών των ασθενών έχει ως εξής:

- ο Αρχικά υποδιαιρούμε την υδροσυριγγομυελία σε μια τμηματική μορφή (αφορά μόνο ένα τμήμα του νωτιαίου μυελού) και σε μια άλλη που αφορά όλο το μήκος του μυελού.
- ο Κάθε υποκατηγορία της υδροσυριγγομυελίας διαιρείται περαιτέρω σε ήπια, μέσης βαρύτητας και σοβαρή μορφή και εφαρμόζουμε θεραπεία μόνο για τις μέσης βαρύτητας και σοβαρές μορφές.
- ο Οι ασθενείς υποδιαιρούνται σε τρεις ομάδες ανάλογα με τον τρόπο της κλινικής τους εκδήλωσης:
 - A. Ομάδα I : Παρουσιάζονται κυρίως με συμπτωματολογία τύπου Chiari (αυχεναλγία, συριγμός, πάρεση φωνητικών χορδών, διαταραχές κατάποσης, εκδηλώσεις από τα χέρια).
 - B. Ομάδα II : Παρουσιάζονται κυρίως με συμπτωματολογία τύπου καθήλωσης του N.M (ραχιαλγία, σκολίωση, αισθητικοκινητικές διαταραχές στα πόδια, διαταραχές ούρησης-αφόδευσης).

C. Ομάδα III : Περιλαμβάνει ασθενείς με ενδιάμεση ή μεικτή συμπτωματολογία.

- Σύμφωνα με τον αλγόριθμο, ασθενείς της Ομάδας I που είχαν είτε τμηματική είτε καθόλο το μήκος του N.M υδροσυριγγομυελία, υφίστανται αποσυμπίεση τύπου Chiari.
- Ασθενείς της ομάδας II που είχαν είτε τμηματική είτε καθόλο το μήκος του N.M υδροσυριγγομυελία, και ασθενείς της ομάδας III που είχαν τμηματική υδροσυριγγομυελία, υποβάλλονται σε αποκαθήλωση του N.M.
- Μόνο ασθενείς της ομάδας III που είχαν υδροσυριγγομυελία καθόλο το μήκος του N.M υποβλήθηκαν σε τοποθέτηση παροχέτευσης εντός της κοιλότητας της σύρριγγας.

Συμπεράσματα

Φαίνεται ότι η πλήρης/σχεδόν πλήρης εκτομή των σύμπλοκων λιπωμάτων του νωτιαίου μυελού και η πλήρη ανακατασκευή του αντίστοιχου νευρικού πλακωδίου συνδέεται με μια πολύ καλύτερη και μακροχρόνια περίοδο επιβίωσης ελεύθερης συμπτωμάτων, συγκρινόμενη με την μερική εκτομή των βλαβών αυτών. Υποστηρικτικό αυτής της παρατήρησης αποτελεί η ύπαρξη αδιαμφισβήτητων δεδομένων τα οποία συνηγορούν υπέρ του ότι η μερική εκτομή προκαλεί την εκ νέου δημιουργία εκτεταμένων συμφύσεων ανάμεσα στην σκληρά μήνιγγα και την εναπομείνασα επιφάνεια του λιπώματος, στοιχείο που συνδυάζεται με πιο πρώιμη και στερεή καθήλωση του νωτιαίου μυελού, με αποτέλεσμα την επιδείνωση της πρόγνωσης. Συγκρίνοντας τα αποτελέσματα μεγάλων χειρουργικών σειρών , όσον αφορά τις σχετιζόμενες με το τραύμα και το ουροποιητικό (νευρο-ουρολογία) επιπλοκές, διαπιστώνουμε ότι είναι απόλυτα συγκρίσιμες, ή και μικρότερες, με αυτές που αναφέρονται στις περισσότερες σειρές που αφορούν μερική εκτομή του λίπωματος.

Συγκρίνοντας την έκβαση περιστατικών που υποβλήθηκαν σε ολική εκτομή του λιπώματος με δημοσιευμένες σειρές που περιελάμβαναν περιστατικά που δεν χειρουργήθηκαν, συμπεραίνουμε ότι η ολική εκτομή προσφέρει πολύ περισσότερα μακροχρόνια πλεονεκτήματα σε σχέση με μη χειρουργηθέντες παιδιατρικούς ασθενείς που φέρουν ασυμπτωματικά λιπώματα του νωτιαίου μυελού. Τα χαρακτηριστικά που καθιστούν έναν ασθενή ιδανικό για ολική εξαίρεση του λιπώματος, ώστε να προβλέπεται ο έγκαιρος έλεγχος της νόσου, καθώς και η μακροβιότερη επιβίωση χωρίς υποτροπή της συμπτωματολογίας κρίνεται ότι αφορούν έναν ασθενή με ηλικία μικρότερη των δύο ετών που είναι ασυμπτωματικός και με ιστορικό ελεύθερο χειρουργείου. Η σύγχρονη λοιπόν τάση είναι να υπάρχει ισχυρή σύσταση υπέρ της προφυλακτικής, πλήρους εκτομής, όταν πρόκειται για ασυμπτωματικά οπίσθιου και μεταβατικού τύπου

λιπώματα σε παιδιά. Πολυπαραγοντικές αναλύσεις και γνώμες ειδικών συγκλίνουν επίσης στο ότι η τεχνικά επιτυχημένη σύγκλιση του νωτιαίου σωλήνα (neurulation) είναι το ίδιο σημαντική και απαραίτητη για την αποφυγή της επανακαθήλωσης του νωτιαίου μυελού.

Μια πρόσφατα αναγνωρισμένη κατηγορία είναι αυτή των χαωτικών λιπωμάτων (chaotic lipomas), όπου είναι αδύνατη η ανεύρεση οποιουδήποτε πλάνου διαχωρισμού του λιπώματος από τις νευρικές δομές. Αποτελούν την ομάδα με την χειρότερη πρόγνωση και στην πλειονότητά τους δεν θεωρείται εφικτή η ολική εκτομή ή η τεχνικά επιθυμητή αποκατάσταση του πλακωδίου. Καθώς τα στατιστικά δεδομένα που τα αφορούν είναι απίθανο να βελτιωθούν, δεν προτείνεται η χειρουργική προφυλακτική αντιμετώπιση των λιπωμάτων αυτών.

Στην ερώτηση που αφορά το γιατί και το πότε χειρουργούνται αυτά τα λιπώματα, τα συγκεντρωτικά αποτελέσματα εμπειρίας άνω των 25 ετών θεωρούμε ότι δίνουν σαφείς απαντήσεις που υποστηρίζουν ότι προκρίνεται η λύση της ολικής εξαίρεσης για οπίσθιου τύπου και μεταβατικού τύπου λιπώματα στα παιδιά, καθώς και για όλα τα συμπτωματικά λιπώματα, ανεξαρτήτου ηλικίας. Η επέμβαση πρέπει να πραγματοποιείται σύντομα μετά την διάγνωση, εκτός από πολύ μικρά βρέφη που δεν παρουσιάζουν συμπτώματα. Στους ασθενείς αυτούς η επέμβαση μπορεί να καθυστερήσει για 6-12 μήνες, προκειμένου να μειωθεί η χειρουργική και η αναισθησιολογική νοσηρότητα. Για τα χαωτικά λιπώματα, συνιστάται αναβολή της επέμβασης μέχρι να διαπιστωθεί νευρολογική σημειολογία.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Surgical management of complex spinal cord lipomas: how, why, and when to operate. A review. Pang D. J Neurosurg Pediatr 2019(1); 23(5):537-556.doi: 10.3171/2019.2.PEDS18390.
2. Spinal dysraphism: a review of neuroradiological features with embryological correlations and proposal for a new classification. P Tortori-Donati , A Rossi, A Cama. Neuroradiology 2000;42(7):471-91.doi: 10.1007/s002340000325.
3. Spinal lipomas. Blount JP, Elton S. Neurosurg Focus. 2001 (15);10(1):e3. doi: 10.3171/foc.2001.10.1.4.
4. Rhodes RH. Congenital Spinal Lipomatous Malformations. Part 1. Spinal Lipomas, Lipomyeloceles, and Lipomyelomeningoceles. Fetal Pediatr Pathol 2020 Jun;39(3):194-245.