

III.8.4.1. A gerinc fejlődési rendellenességei

A fejezet a gerinc és gerincvelő izolált és kombinált fejlődési zavarait tárgyalja



A foramen magnumban térszűkület

Társuló syrinx

Kulcsszavak: Chiari malformatio, velőcső, syrinx

Chiari (Arnold-Chiari) malformáció

A craniospinalis átmenetben megfigyelhető rendellenesség. A kisagyi tonsillák (Chiari I), vagy ezzel együtt a nyúltvelő is (Chiari II) benyomul a foramen magnumba vagy az alá és így alakul ki térszűkület. A liquorkeringés zavara miatt hydrocephalus (agykamra tágulat), syringomyelia (velőüreg-képződés), valamint meningomyelocele (velőcső záródási zavar) társulhat az említett elváltozásokhoz. A műtéti megoldás általában a kisagyi tonsillák eltávolításával vagy a hátsó koponyagödör csontos dekompressziójával, egyidejű durapótlás beültetésével jár, mely a térszűkület megszüntetését és a liquor keringés helyreállítását célozza. A kialakult syringomyelia kezelésében a tonsilla eltávolítása vagy craniocervicális átmenet hátsó dekompresszója rendszerint elegendő a progresszió megállítására. Amennyiben nem elégséges, abban az esetben a syrinx üregének a spinális subarachnoidális térbe történő szájaztatása jön szóba (syringo-subarachnoidális shunt).



1.ábra: Arnold-Chiari malformáció és egyidejű syrinxképződés MR képen

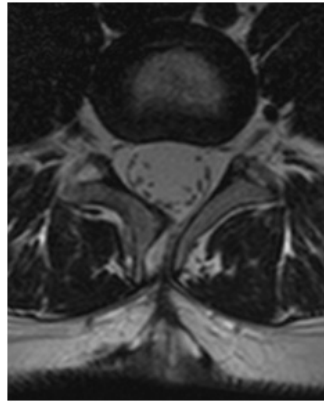
Meningokele, myelomeningokele

A gerincvelő, a burok és a csontos gerinc fejlődési rendellenessége háttérében a velőcső záródási zavara áll. Legegyszerűbb formája a spina bifida (nyílt gerinc). A keményburok előboltosulása a csontdefektuson át a meningokele. Amennyiben a tömlőn belül idegszövet is elhelyezkedik meningomyelokeléről beszélünk. A spina bifida önmagában nem igényel műtéti megoldást, de a tömlőképződések mielőbbi műtéti ellátása szükséges, gyakran közvetlenül a születés után. Az elváltozás felett a bőr elvékonyodott, nem teljes értékű, emelkedett a kifeléyesedés, illetve a fertőzés veszélye. Gyakran társul hydrocephalus, amely shunt műtétet igényelhet.



Velőcső záródási zavar

Gerincvelő üregesedés



2.ábra: Spina bifida és meningocele az L.IV magasságában MR képeken

Syringomyelia, syringobulbia

Kóros üregeképződés alakul ki a gerincvelőben, illetve a nyúltvelőben. Az üreg a canalis centralissal általában összefüggésben áll, de azzal ellentétben nincs ependyma-bélése. Az üreg feszülése következtében létrejövő jellemző tünet a disszociált érzészavar, mely elsősorban az alsó cervicalis segmentumok területén kimutatható hő, fájdalom és felületes érzéscsökkenésből áll, illetve társul hozzá a kis kézizmok atrophíája.

Bazális impresszió

A foramen magnum körüli csontos képletek a koponya űrtére felé nyomulnak. A dens csúcsa magasabban áll, mely agytörzsi kompressziót okozhat. Romló tünetek esetén műtéti megoldás szükségessé válhat. A bavatkozás a dens csúcsának transoralis behatolásból végzett eltávolításából, vagy ventrális térszűkület hiányában hátsó csontos dekompresszióból áll.

Klippel-Feil szindróma

Nyaki blokkcsigolya képződés, mely a nyaki szomiták szegmentációs zavarából alakul ki. Társulhat a nyaki gerincet érintő más congenitális fejlődési rendellenességekkel (bazális impresszió, atlanto-occipitális fúzió). A gerinc biomechanikai jellemzőit megváltoztatva a szomszédos ép szegmentumok fokozott degenerációjával társulhat.

Szűk canalis spinalis

A gerinccsatorna átmérőjének congenitális csökkenése, mely leggyakrabban az ágyéki és a nyaki szakaszon fordul elő. Jelentősége, hogy térfoglaló folyamatok ilyenkor hamarabb okoznak gerincvelői vagy gyöki kompressziót.

Tethered cord syndroma (kipányvázott gerincvelő)

A a filum terminale által kipányvázott és kihúzott gerincvelőt (LII szintje alá ér) jelenti. Társulhat intradurális lipomával, gyakori meningomyelokele előfordulásakor. Fájdalmat, járászavart, vegetatív zavart, alsóvégtagi parezist okozhat. Műtéti megoldása a filum terminale átmetszéséből áll.



Gerincvelő kifeszítettsége



3.ábra: Sacralis fistula és tethered cord MR képen

Split cord malformatio (kettéosztott gerincvelő)

Több formája ismert. Az I. típusban (diastematomyelia) a gerincvelő kettéosztott (hemicord), mely mindegyike önálló durával és közöttük álló csontos, porcos taréjból áll. A kettéosztottság magasságában a gerinc fejlődési zavara társul (hiányzó porc, megvastagodott hátsó csontstruktúrák). A II. típust (diplomyelia) a gerincvelő kettéosztottsága jellemzi, mely közös durával fedett és a két hemicord között között rugalmas, fibrózus szeptum áll.