

ΠΡΩΤΟΤΥΠΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

Η συμβολή της τρισδιάστατης υπολογιστικής τομογραφίας (3D-YT) στη μελέτη της κρανιοσυνοστέωσης και της αντιμετώπισης της

Γ. Γρόλλιος, Ειρ. Καζαντζίδη, Γ. Αναστασίου, Δ. Δαραβίγκας, Μ. Σιώπη, Κ. Τσίνογλου,
Γρ. Τερζής, Κ. Τσαρουχάς

Α' Ακτινολογικό τμήμα του Γ.Π.Ν. Θεσσαλονίκης «Ιπποκράτειο»

Περίληψη

Εισαγωγή. Ο σκοπός της μελέτης μας αυτής είναι να αναδείξουμε με την συμβολή της τρισδιάστατης υπολογιστικής τομογραφίας (3D -YT) την ακριβή διάγνωση και μελέτη των διαφόρων τύπων κρανιοσυνοστέωσης και να βοηθήσουμε στην ορθή αντιμετώπισή της.

Υλικό - Μέθοδοι. Εξετάστηκαν 32 παιδιά ηλικίας από 12 ημερών μέχρι 5 ετών, με κλινική ένδειξη κρανιοσυνοστέωσης ή υπόνοια της νόσου μετά από C.T. έλεγχο, με την τρισδιάστατη ανασύνθεση των εικόνων. Σε όλες τις περιπτώσεις η διάγνωση της κρανιοσυνοστέωσης υπήρξε σαφής, επίσης διαπιστώθηκε αν συνυπάρχουν και άλλες ενδοκρανιακές ανωμαλίες ή συγγενείς βλάβες. Με βάση τα αποτελέσματα μας αυτά σχεδιάστηκε και η χειρουργική επέμβαση. Στην μελέτη μας αυτή περιλαμβάνονται και οι σιαμαίες αδελφές που μετά τον επιτυχή κρανιακό διαχωρισμό τους, κατά τον εξαμηνιαίο έλεγχο διαπιστώθηκε και η ύπαρξη κρανιοσυνοστέωσης.

Θα μπορούσαμε να ισχυρισθούμε ότι η τρισδιάστατη υπολογιστική τομογραφία σε συνδυασμό με τις κλασικές εγκάρσιες τομές συμβάλλουν στην διάγνωση του τύπου της κρανιοσυνοστέωσης, δίδουν λεπτομερείς πληροφορίες για την έκτασή της, συμβάλλουν στην εκτίμηση συνύπαρξης άλλων πιθανών ενδοκρανιακών ανωμαλιών και αποτελούν τη βάση στον προεγχειρητικό σχεδιασμό. *Ippokratia 2005, 9(4): 173-179*

Abstract. Grollios G, Kazantzidou Ir, Anastasiou G, Daravingas D, Siopi M, Tsinoglou K, Terzis Gr, Tsarouchas K. *The contribution of three dimensional computed tomography imaging in the diagnosis of craniosynostosis.* The purpose of this study is to demonstrate the role of three-dimensional computed tomography (3D-CT) in the diagnosis and study of the various types of craniostenosis and to help the correct management of the disease. 32 children, with a clinical indication of craniostenosis or suspicion of the disease after a CT-scan, were examined with a three-dimensional reconstruction of the acquired axial CT images. The age of the examined children ranged from 12 days to 5 years. In every case, the diagnosis of craniostenosis was clear. Moreover, the possible coexistence of other intracranial lesions or congenital disease was investigated. The surgical repair was planned based on the results of the three-dimensional CT reconstructions. Our study also included the Siamese sisters who exhibited craniosynostosis at the six-month follow-up after their successful separation.

In conclusion, we can claim that three-dimensional computed tomography, combined with classic axial CT imaging, contributes to the diagnosis of the type of craniosynostosis, providing detailed information about the extent of the disease and revealing also possible coexisting intracranial disease; Finally, 3D-CT can be used as a base for the surgical planning of patients with craniosynostosis. *Hippokratia 2005, 9(4): 173-179*

Λέξεις κλειδιά: κρανιοσυνοστέωση, αξονική τομογραφία, τρισδιάστατη υπολογιστική τομογραφία.

Key words: craniosynostosis, computed tomography, three dimensional computed tomography

Υπεύθυνος αλληλογραφίας: Γ. Γρόλλιος, Αγίου Δημητρίου 94, 546 31 Θεσσαλονίκη, e-mail: ggrollios@hol.gr

Corresponding author: Grollios G, 94, Agiou Dimitriou str, 546 31 Thessaloniki, Greece, e-mail: ggrollios@hol.gr

Κρανιοσυνοστέωση είναι συγγενής ανωμαλία του κρανίου που οφείλεται σε πρώιμη σύγκλειση μίας ή περισσότερων φαρών του κρανίου. Είναι γνωστό ότι το κρανίο αναπτύσσεται κάθετα προς τις φαρές (νόμος του VIRCHOW)^{11,12}. Κατά την πρώιμη σύγκλειση προκαλείται διακοπή της ανάπτυξης του κρανίου κάθετα προς την προσθεβλημένη φαρή με άμεσο αποτέλεσμα την αντιρροπιστική αύξηση της παράλληλης προς την φαρή κρανιακής διαμέτρου που είναι ακόμη ανοιχτή. Το αποτέλεσμα αυτό οδηγεί στην δημιουργία κρανιοπροσωπικής ή κρανιοεγκεφαλικής δυσμορφίας. Η κρανιο-

συνοστέωση είναι συχνότερη στα αγόρια παρά στα κορίτσια και παρατηρείται 1/2000 γεννήσεις.

Διακρίνονται σε τρεις κύριες κατηγορίες: α) τις πρωτοπαθείς β) τις δευτεροπαθείς και γ) τις μεταβολικές^{11,13}. Οι πρωτοπαθείς χαρακτηρίζονται από μη ύπαρξη εγκεφαλικής βλάβης ή μεταβολικής διαταραχής, μπορούν να εμφανισθούν ανεξάρτητα από γενετικές ανωμαλίες ή να αποτελούν εκδηλώσεις συνδρόμων που επιτλέον προσβάλλει το πρόσωπο ή τα όκρα.

Οι δευτεροπαθείς αναπτύσσονται ως έμμεση συνέπεια είτε από ελάττωση του ενδοκρανιακού όγκου

λόγω προσβολής, είτε μετά από ταχεία αποσυμπίεση λόγω υδροκεφαλού. Οι φαρές είναι δυνατόν να συγκληθούν δευτεροπαθώς αν για οποιοδήποτε λόγο διακοπεί η ανάπτυξη του εγκεφάλου, που αποτελεί το βασικό ερέθισμα για την ανάπτυξη του κρανίου^{9,10}. Οι μεταβολικές κρανιοσυνοστεώσεις αποτελούν εκδήλωση μιας ευρύτερης μεταβολικής διαταραχής, που παρατηρείται σε υπερθυρεοειδισμό, υποφωσφαταιμία, ιδιοπαθή υπερασβεσταιμία, διάφορες μορφές ραχίτιδας κ.α.^{9,11,13}. Η πρωτοπαθής κρανιοσυνοστεώση συνδέεται αμεσα με συνγενή σύνδομα που κληρονομούνται με τον αυτοσωματικό επικρατούντα χαρακτήρα¹¹ αν και ένας αριθμός ασθενών εμφανίζει αυτόματες μεταλλάξεις^{11,13}.

Στις περιπτώσεις απλής κρανιοσυνοστεώσης, όχι συνδρομικής δεν υπάρχει κληρονομικότητα, αν και οικογενείς μορφές παρατηρούνται στο 9-10% των ασθενών. Γονιδιακές βλάβες εντοπίστηκαν σε αρκετά σύνδομα (1Grouzon, Apert, Pfeiffer), ανακαλύφθηκαν μεταλλάξεις σε ομάδα τεσσάρων γονιδίων που κωδικοποιούν πρωτεΐνικους υποδοχείς της επιφάνειας των κυττάρων, στους οποίους δρουν ινοβλαστικοί αυξητικοί παράγοντες (Fibroblast growth factors -F. G. F.). Η δράση των παραγόντων αυτών δεν είναι ακόμη πλήρως κατανοητή, μετέχουν όμως σε κυτταρικές λειτουργίες όπως αύξηση, διαφοροποίηση και επιβίωση των κυττάρων. Αν και τα 4 αυτά γονίδια βρίσκονται σε διαφορετικά χρωμοσώματα, οι πρωτεΐνικοί υποδοχείς που κωδικοποιούν έχουν παρόμοια δομή. Στο σύνδομο Apert έχουμε μεταλλάξη στο γονίδιο 2, (F.G.F.2) που βρίσκεται στο χρωμόσωμα 7. Στο σύνδομο Grouzon εντοπίστηκαν 25 μεταλλάξεις στο γονίδιο F.G.F.2 μεταλλάξεις στα γονίδια F.G.F.1, F.G.F.2, περιγράφηκαν ναι στο σύνδομο Pfeiffer. Στις απλές μορφές κρανιοσυνοστεώσης δεν διαπιστώθηκαν γονιδιακές βλάβες^{9-11,13}.

Βεβαίως οι διάφοροι τύποι κρανιοσυνοστεώσης εξαρτώνται από την θέση και τον αριθμό των προ-

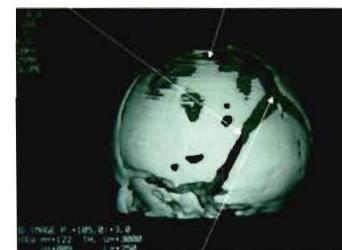


Πρόσθια πηγή
15-18 μήνες
Στεφανιαία ραφή
24 χρ.(41 χρ.)



Οπίσθια πλάγια
πηγή 2 χρ.

Πρόσθια πλάγια
πηγή 3 μήνες

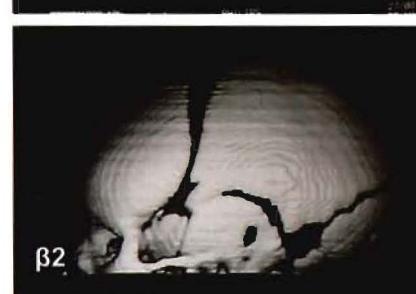


Οπίσθια πηγή 8 εβδ.

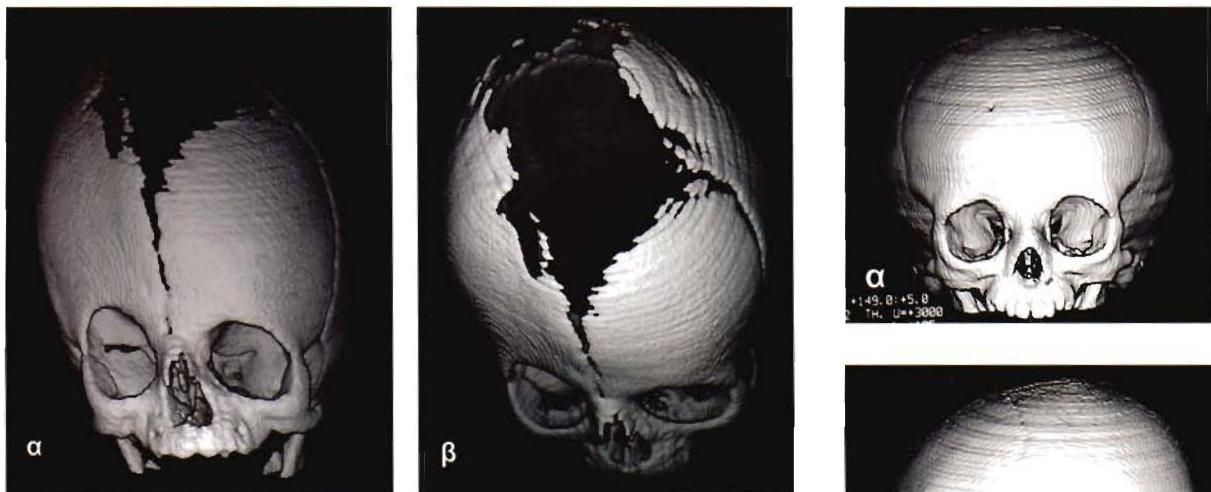
Εικ.1 α,β. Φυσιολογική απεικόνιση των φαρών και των πηγών του κρανίου με την χρονολογική σύγκλειση τους.



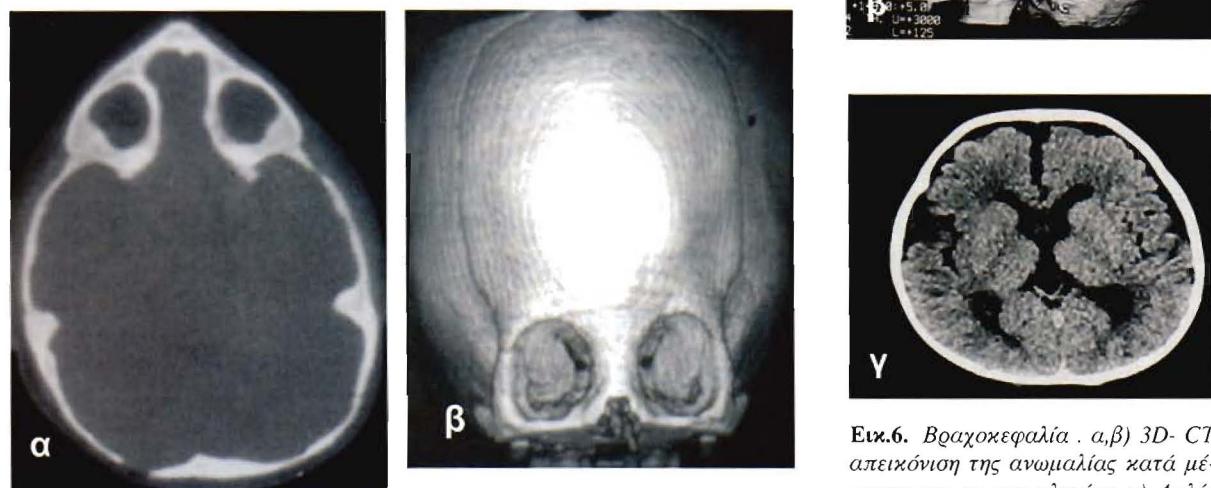
Εικ. 2. Μερική συνοστώση της αριστερής στεφανιαίας φαρής α) κατά το κάτω τριτημόριο και β) κατά τα 2/3 αντής. (Η ανεύρεση της ανωμαλίας στην φάση αντή και η ξειρουργική αντιμετώπιση της, δίδει τα καλύτερα μετεγχειρητικά αποτελέσματα).



Εικ. 3. Σκαφοκεφαλία α) πλήρης σύγκλειση της οβελιαίας φαρής σε 3D-CT απεικόνιση της ανωμαλίας β1,β2) μεγάλη αύξηση της προσθιοπισθίας διαμέτρου του κρανίου και μείωση της αμφιβρογματικής σε απλές αξονικές τομές και τομές 3D-CT.



Εικ. 4. Πρόσθια πλαγιοκεφαλία. α) Πλήρης συνοστώσωση της δεξιάς στεφανιαίας ραφής, με χαρακτηριστική παραμόρφωση του οφθαλμικού κόγχου και επιπέδωση του δεξιού μετωπιαίου οστού, σε 3D-CT απεικόνιση κατά μέτωπον. β) Τρισδιάστατη απεικόνιση της ανωμαλίας της δεξιάς πλαγιοκεφαλίας εκ των άνω.



Εικ.5. Τριγωνοκεφαλία. α) απλές τομές αξονικής τομογραφίας. Απεικονίζεται το χαρακτηριστικό τριγωνικό σχήμα των κρανίου με χαρακτηριστική εμφάνιση υποτελοισμού και υποπλασία του πρόσθιου κρανιακού βόθου. β) 3D-CT. Πλήρης συνοστώσωση της μετωπιαίας ραφής σε κορίτσι 7 μηνών.

οφεβλημένων ραφών. Όταν υπάρχει και συμμετοχή του προσωπικού κρανίου και του κόγχου, οδηγεί σε σοβαρές κρανιοπροσωπικές δυσμορφίες με συνοδές νευρολογικές εκδηλώσεις, που κατά κύριο λόγο οφείλονται στην ύπαρξη της χρόνιας ενδοκρανιας υπερότασης (διανοητική καθυστέρηση και προσβολή του οπτικού νεύρου)²⁻⁴. Η γρήγορη ανάπτυξη της εγκεφαλικής μάζας κατά τα 3 πρώτα έτη ζωής, επιβάλλει την πρώιμη διάγνωση και την έγκαιρη χειρουργική διόρθωση της κρανιοσυνοστώσης⁵⁻⁷. Η Υπολογιστική τομογραφία και ιδιαίτερα η υπολογιστική τομογραφία με τρισδιάστατη ανασύνθεση (3D – YT) θεωρείται σήμερα η πλέον ακριβής μέθοδος μελέτης της κρανιοσυνοστώσης^{2,5,7,8}. Στην μελέτη μας αυτή εμείς χρησιμοποιήσαμε λήψεις τομών με ελικοειδή τομογράφο και με μοναδικό σκοπό να

ελαχιστοποιήσουμε τον χρόνο της εξέτασης και να περιορίσουμε τα τεχνικά σφάλματα που προέρχονται από την κίνηση.

Υλικό - Μέθοδος

Εξετάστηκαν 32 παιδιά ηλικίας από 12 ημερών μέχρι 5 ετών, 24 αγόρια και 8 κορίτσια, με κλινική ένδειξη κρανιοσυνοστώσης σε κατάσταση φυσικού ύπνου μετά χορήγηση δια υποκλυσμού ένυδρης χλωράλης 5% στα μεγαλύτερα παιδιά. Όλες οι εξετάσεις έγιναν σε σύγχρονο Spiral αξονικό τομογράφο (Philips XP Tomoscan 7000) και με την χρήση του ειδικού λογισμικού (3D – Imaging). Οι εξετάσεις έγιναν με το παρακάτω πρωτόκολλο 120 KV, 100MA ,πάχος τομής 1,5 mm και μετακίνηση της τράπεζας 2mm μήτρα παρου-

σίασης 512 X 512 και μέγεθος pixel 0,4 X 0,4 mm. Η συνολική διάρκεια της εξέτασης δεν ξεπέρασε τα 5'. Ο χόρνος ανακατασκευής των εικόνων διακυμάνθηκε περί τα 18'. Η ανακατασκευή των εικόνων 3D έγινε με MODE HI-RES 512X512. Σε ορισμένες περιπτώσεις όπου απαιτούνταν έγιναν εκτός από τις ανασυνθέσεις για οστούν, ανασυνθέσεις και για δέρμα. Η ανακατασκευή των εικόνων έγινε σε επιλεγμένα κατώφλια (thresholds) της 3D ανακατασκευής και ήταν για μεν το οστούν 3000,150 HU, για δε το δέρμα 3000, -250 HU. Κατά την φωτογράφηση των εικόνων εφαρμόστηκε επιπρόσθετα εξομαλυντικό φίλτρο απεικόνισης (smoothing) για την βελτιστοποίηση του αποτελέσματος μας.

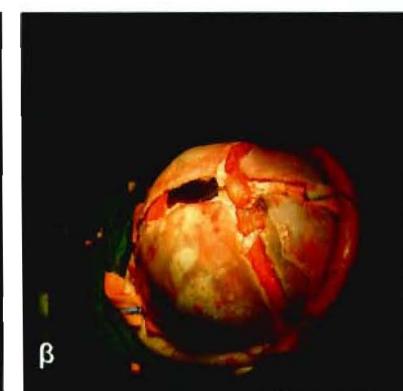
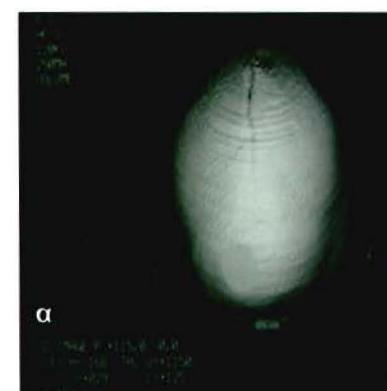
Αποτελέσματα

Η διάγνωση του τύπου της κρανιοσυνοστέωσης έγινε σε όλες τις περιπτώσεις με απόλυτη επιτυχία. Έτσι εκτός από τις κλασικές εγκάρδισιες τομές έγινε και η τρισδιάστατη ανασύνθεση των εικόνων, για να υπάρχει η μεγαλύτερη δυνατή βοήθεια στον σχεδιασμό της χειρουργικής επέμβασης.

Με τις εγκάρδισιες τομές ελέγχθηκαν αρχικά η ύπαρξη ή μη εγκεφαλικών ανωμαλιών, υδροκεφάλου και ενδοκρανιας υπέρτασης.

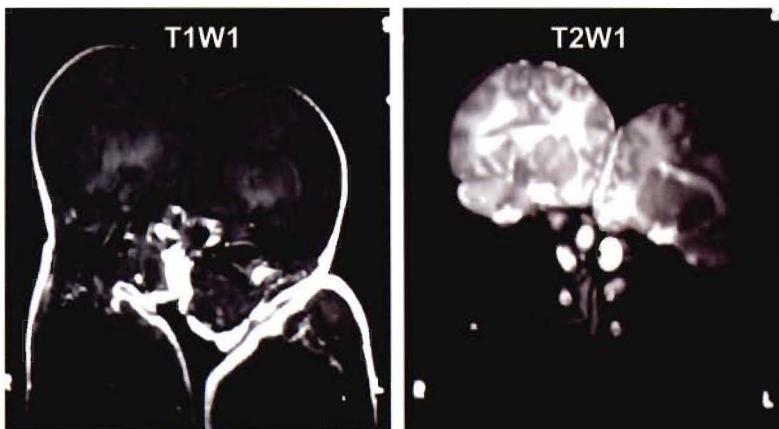
Τα περιστατικά μας ανήκουν με βάση τις διάφορες μιορφές κρανιοσυνοστέωσης σε: α) σκαφοκεφαλία: 12 παιδιά (38%), β) πλαιγιοκεφαλία: 10 παιδιά (31%), γ) τριγωνοκεφαλία: 2 παιδιά (6%), δ) βραχινοκεφαλία: 3 παιδιά (9%), ε) οξυκεφαλία: 3 παιδιά (9%), στ) μικροκεφαλία: 2 παιδιά (6%).

Στις σοβαρές περιπτώσεις των περιστατικών μας οι προσβεβλημένες ραφές εντοπίστηκαν κλειστές. Σε 2 από τους χειρουργηθέντες ασθενείς μας τα κάτω τριτημόρια των στεφανιαίων ραφών στον εξαμηνιαίο επανέλεγχο επανασυνοστεώθηκαν, ενώ οι λαμβδοειδείς ραφές παρουσίασαν μόνο μικρές οστικές γέφυρες συνένωσης. Η χειρουργική επέμβαση όπου επιχειρήθηκε σχεδιάστηκε επί τη βάσει των αποτελεσμάτων της 3D- CT Εικ 1 (α,β,γ).

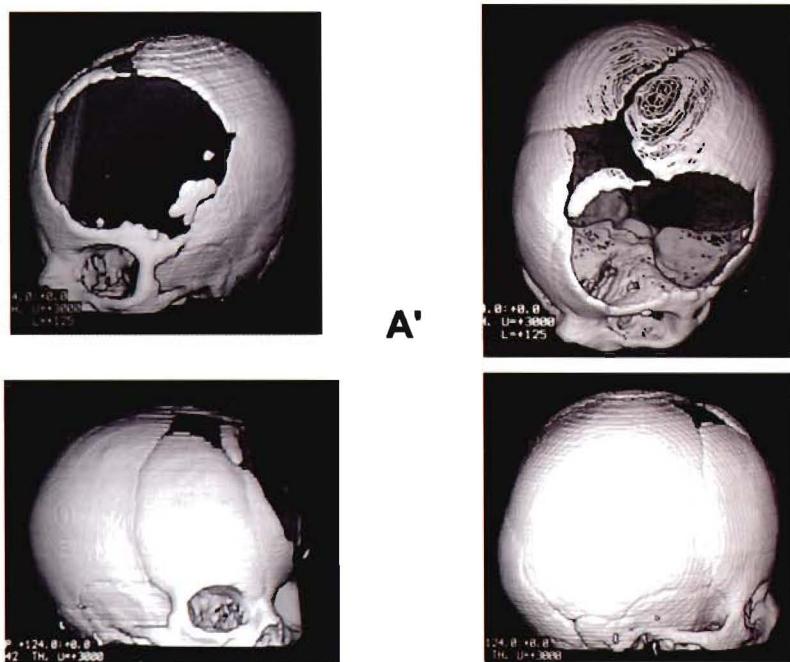


Εικ. 7. Οξυκεφαλία. α) 3D-CT πλάγια απεικόνιση με χαρακτηριστική την έντονη κάθετη ανάπτυξη του κρανίου κατά μήκος της μετωπιαίας και της οβελαιαίας ραφής. β) 3D-CT με ανακατασκευή μαλακού ιστού για την απεικόνιση της ανωμαλίας.

Εικ. 9. α) 3D-CT όπου απεικονίζεται εκ των άνω η ανωμαλία της μικροκεφαλίας β) χειρουργική διάνοιξη των ραφών (άρρεν ασθενής 25 μηνών).



Εικ.10. M.R.I, Τ1 WI οβελιαίες τομές και β) M R I, T2WI οβελιαίες τομές. Κρανιοπαγίες δίδυμες (σιαμαίες) όπου χαρακτηριστικά απεικονίζεται το σημείο συνένωσης και το ανέπαφο του εγκεφαλικού παρεγχύματος.



Εικ.11. Α' αποχωρισθείσα κρανιοπαγής αδερφή, ένα τρίμηνο μετά των αποχωρισμού απεικονίζεται το οστικό έλλειμμα από από την προηγηθείσα επέμβαση και η ετερόπλευρη συνοστέωση της μετωπιαίας, στεφανιαίας, λεπιδοειδούς και λαμβδοειδούς ραφής, ενώ παραμένουν ανοικτές η οβελιαία ραφή και η μεγάλη πηγή (η μορφολογία της ανωμαλίας ανήκει στην πλαγιοκεφαλία).

Συζήτηση

Διακρίνονται δύο μορφές πρωτοπαθούς κρανιοσυνοστέωσης. Οι απλές που αφορούν σε μία ή δύο το πολύ ραφές (σκαφοκεφαλία, τριγωνοκεφαλία, βραχυκεφαλία, πλαγιοκεφαλία)^{3,4} και οι σύνθετες κρανιοσυνοστέωσεις όπου προσβάλλονται περισσότερες ραφές (οξυκεφαλία, μικροκεφαλία)^{3,4,9}. Από τις απλές μορφές, η σκαφοκεφαλία αφορά την πρώιμη σύγκλειση της οβελιαίας ραφής. Είναι η πιο συχνή στατιστικά, με βάση την διεθνή βιβλιογραφία αποτελώντας περίπου το 50% των απλών κρανιοσυνοστέωσεων και κυρίως αφορά τα αγόρια^{1,10,11}.

Στην σκαφοκεφαλία έχουμε αύξηση της προσθοπίσθιας διαμέτρου και

σαφή μείωση της πλάγιας διαμέτρου, με προεξοχή των μετωπιαίων ογκωμάτων Εικ. 3 (α,β,γ). Εδώ πρέπει να τονισθεί ότι και η μη πλήρης συνοστέωση της οβελιαίας ραφής μπορεί να δώσει παρόμοια αποτελέσματα. Στην πλαγιοκεφαλία έχουμε την πρώιμη σύγκλειση της στεφανιαίας ή της λαμβδοειδούς ραφής ετερόπλευρα. Λόγω της σύγκλεισης του ενός ημίσεως των ραφών υπάρχει ελάττωση του όγκου του προσβεβλημένου μέρους του κρανίου και φυσικά αντιρροποιητική αύξηση της άλλης πλευράς. Ανάλογα με την προσβεβλημένη περιοχή η πλαγιοκεφαλία διακρίνεται σε πρόσθια και οπίσθια. Στην πρόσθια πλαγιοκεφαλία παρατηρείται ετερόπλευρη συνοστέωση της στεφανιαίας ραφής με επιπέδωση του μετωπιαίου ογκώματος, ανύψωση του κογχικού τόξου και ψευδοενόφθαλμος που δημιουργεί μια ασυμμετρία του προσώπου, σαν «μάσκα αρλεκίνου» Εικ 4 (α,β). Στην οπίσθια πλαγιοκεφαλία, η οποία είναι αποτέλεσμα στης πρώιμης σύγκλεισης μιας λαμβδοειδούς ραφής, παρατηρείται επιπέδωση του ινίου σύστοιχα με την συνοστέωση, καθώς και προπέτεια του αντίθετου βρεγματικού και του σύστοιχου κροταφικού ογκώματος. Στην τριγωνοκεφαλία έχουμε πρόσωρη σύγκλειση της μετωπιαίας ραφής που συνδυάζεται πολλές φορές με υποπλάσια των ημοσειδών οστών και υποτελορισμό (Διακανθική απόσταση μικρότερη των 15 mm για βρέφη μικρότερα του έτους). Σε σπάνιες περιπτώσεις υπάρχει και ανωμαλία του εγκεφάλου (ολοπροσεγκεφαλία) Εικ 5 (α,β). Στην βραχυκεφαλία έχουμε πρώιμη σύγκλειση των στεφανιαίων ραφών που οδηγεί σε κρανίο ψηλό, πλατύ και μικρόυ μήκους με αύξηση της αμφιβρεγματικής διαμέτρου Εικ 6(α,β,γ). Η βραχυκεφαλία συνδυάζεται και με τα σύνδρομα Grouzon και Argeri. Στην οξυκεφαλία υπάρχει πρώιμη σύγκλειση όλων των ραφών, με παραμονή ανοικτής μόνον της μεγάλης πηγής Εικ 7 (α,β). Στην πλατυκεφαλία έχουμε πρώιμη σύγκλειση της λαμβδοειδούς

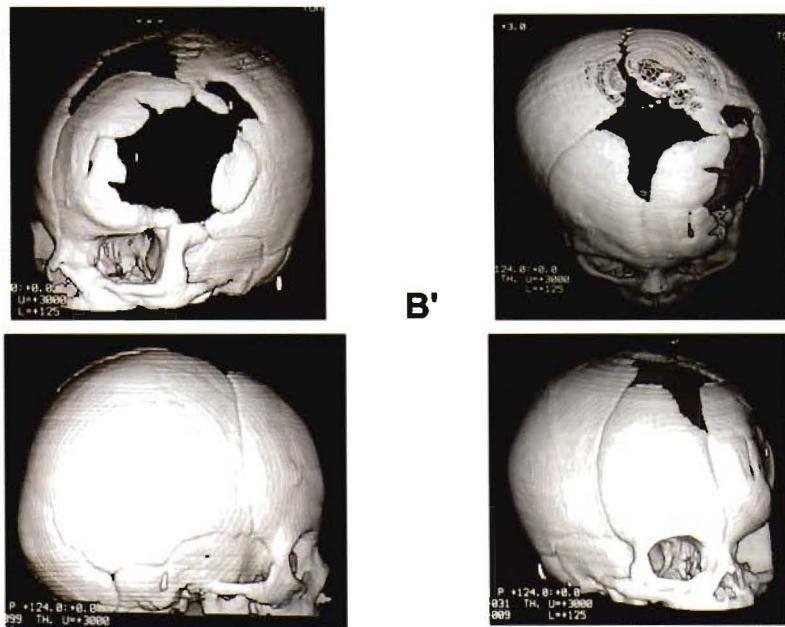
ραφής.(μόνη ή σε συνδυασμό με άλλες συνοστεώσεις). Στην μικροκεφαλία όλες οι ραφές του κρανίου έχουν πρόωρα συνοστεωθεί Εικ 8 (α,β,γ). Οι ασθενείς αυτοί εμφανίζουν επιπρόσθετα αυξημένη ενδοκρανιακή πίεση, εξόφθαλμο και ατροφία του οπτικού νεύρου^{9,10}.

Βεβαίως οι μεγαλύτερες παραμορφώσεις του κρανίου σχετίζονται με την πλαγιοκεφαλία. Ανάλογα με την βαρύτητα της πλαγιοκεφαλίας διακρίνονται 3 τύποι: **Τύπος 1.** Παρέκκλιση της ορινικής πυραμίδας. **Τύπος 2.** Παρέκκλιση της ύνιδας, ασυμμετρία του σφηνοειδούς, οριζοντιώση του άξονα του λιθοειδούς. **Τύπος 3.** Προσβολή του βασικού τμήματος του ινιακού, με ανωμαλία της κρανιοσπονδυλίκης σύνδεσης.

Έχουν προταθεί πολλών ειδών χειρουργικές επεμβάσεις για την αντιμετώπιση της κρανιοσυνοστεώσης, για λόγους αποσυμφόρησης των ενδοκρανιακών δομών αλλά και για αισθητικούς λόγους. Πάντως δόλοι συμφωνούν ότι η αντιμετώπιση πρέπει να είναι ταχύτατη και στα πρώτα χρόνια της ζωής για να μην παρακαλούθει η ανάπτυξη του εγκεφάλου Εικ 2 (α,β).

Είναι γνωστό ότι ο όγκος του εγκεφάλου διπλασιάζεται τους πρώτους μήνες της ζωής, ενώ τριπλασιάζεται στα πρώτα 2-3 έτη^{3,7}.

Σε δόλες τις σοβαρές μορφές κρανιοσυνοστεώσης προκαλούνται διανοητική καθυστέρηση, σπασμοί και διαταραχές οράσεως λόγω αυξημένης ενδοκρανιακής πίεσης^{2,3}. Η υπολογιστική τομογραφία σε συνδυασμό με την 3D-YT είναι οι μέθοδοι εκλογής για την μελέτη της παρουσίας ή μη κρανιοσυνοστεώσης και αποτελεί την βάση στον σχεδιασμό της ορθολογιστικής χειρουργικής αποκατάστασης Εικ 9 (α,β). Αναφέρθηκε στην εισαγωγή της εργασίας μας αυτής και συμπεριλάβαμε τις κρανιοπαγείς δίδυμες αδελφές (σιαμαίες) μετά τον επιτυχή αποχωρισμό τους. Είναι γνωστό ότι τα κρανιοπαγή δίδυμα Εικ 10, αποτελούν μια από τις σπανιότερες συγγενείς ανωμαλίες, αντιστοιχώντας σε 26% όλων των συνενωμένων (σιαμαίων) διδύμων



Εικ. 12. Β' αποχωρισθείσα κρανιοπαγής αδερφή (παρόμοια ακτινομορφολογικά ευρήματα). Στην περίπτωση αυτή το οστικό έλλειμμα είναι μικρότερο.

και εμφανίζοντας επίπτωση της τάξεως του 0,6 /1.000.000 γεννήσεων¹⁵. Παρατηρείται υπεροχή του θήλεως φύλου σε αναλογία θήλυν/άρρεν 4/1.

Οι Bucholz et al ταξινόμησαν τα κρανιοπαγή δίδυμα σε 4 υποκατηγορίες, ανάλογα με την περιοχή συνένωσης: μετωπιαία, βρεγματικά, κροταφοβρεγματικά και ινιακά¹⁶. Η 3 D-C T, αποτελεί πολύτιμη προεγχειρητική απεικονιστική μέθοδο καθώς αναδεικνύει με σαφήνεια τη θέση, την έκταση και τον τρόπο συνένωσης, αποκαλύπτοντας συγχρόνως και τυχόν άλλες συνυπάρχουσες διαμαρτίξεις του οστέινου κρανίου¹⁷. Μετεγχειρητικά η 3D – C T αποδεικνύεται χρήσιμη στον έλεγχο της ανάπτυξης της κρανιακής κάψας των αποχωρισθέντων διδύμων, με την κατάδειξη τυχόν συγκλείσεων των ραφών ή της παραμόρφωσης του σχήματος του κρανίου Εικ 11,12. Συμπερασματικά το ευρύ φάσμα των κρανιοσυνοστεώσεων αποδεικνύουν τους ποικιλούς τρόπους με τους οποίους οι εμβρυολογικοί μηχανισμοί παρεκκλίνουν από το φυσιολογικό. Η ανάλυση αυτών των ανωμαλιών με την βοήθεια της μοριακής γενετικής μας οδηγεί στην κατανόηση αυτών των μηχανισμών. Αυτό μπορεί να οδηγήσει στο μέλλον στην πρόληψη των κρανιοσυνοστεώσεων ή ακόμη και την αποκατάστασή τους σε γονιδιακό επίπεδο.

Ευχαριστίες

Θερμές ευχαριστίες στις χειρότεριες του αξονικού τομογράφου κυρίες Τσολακίδου Χρυσούλα και Παππή Κλημαντούλα, για την συμβολή τους στην εκπόνηση της εργασίας.

Βιβλιογραφία

1. Sutton D. Textbook of radiology and imaging. Churchill Livingstone, 1998; pp 1467-1468
2. Darling C, Byrd S et al Three - dimensional computed tomography imaging in the evaluation of craniofacial abnormalities: J National Med Assoc 1994;86: 676-680
3. Benson M, Oliverio P. Primary craniosynostosis imaging features. Am J Radiology 1966; 166: 697-703
4. Wannier MW, Hildebort CF, Marsh JL et al Craniosynostosis: Diagnostic value of three-dimensional C. T. reconstruction. Radiology 1998: 173: 669-673
5. Parisi M, Mehdizadeh HM, Hunter JL, Finch IJ. Evaluation of craniosynostosis with three-dimensional C.T. imaging. J Comrat Assist Tomogr 1989; 13:1006-1019

6. Medina LS, Richardson R, Crone K, Children with suspected Craniosynostosis: cost effectiveness Analysis of Diagnostic Strategies. A J R 2002; 179:215-221
7. Medina L.S. Three-dimensional C.T. Maximum Intensity Projection of the calvaria: A new approach for the diagnosis of craniosynostosis and fractures: Am J Neuroradiology 2000; 21: 1951-1954
8. Brink JA. Technical aspects of helical " spiral C.T." Radiology clin. of North Amer 1995; 33: 525-841
9. Som P, Curtin H. Head and Neck Imaging. Mosby 4th ed 2003; Vol.1 pp 66-79
10. Silverman FR, Kuhn J. Caffey's Pediatric X-Ray Diagnosis. 9th ed 1993; Vol. 1 pp 27-36
11. Swischuk Leonard. Imaging of the newborn, infant and young child 4th ed 2003; pp 995-1006
12. Taccone A, Fondelli HP, Toma P, Pellicca A. Cranio a " TC- RM nel bambino.Il corpo" Testo- atlante Edizioni Minerva medica, Torino 1991; 13-18
13. Cohen M. Etiopathogenesis of craniosynostosis. Neurosurgery Clin of North Amer 1991; 2:507-513
14. Rutka J, Souweidane M, Brugge K, et al. Separation of craniopagus twins in the era of modern neuroimaging, interventional neuroradiology, and frameless stereotaxy. Childs Nerv Syst 2004; 20:587-592
15. Marion Walker, Samuel Browd. Craniopagus twins: embryology, classification, surgical anatomy, and separation Childs Nerv Syst 2004; 20:554-566
16. Kaufman H. M. The embryology of conjoined twins. Childs Nerv Syst 2004; 20:508-525
17. W.J.R. Van Ouwerkerk et al.Craniopagus: the Suriname - Amsterdam conjunction. Childs Nerv Syst 2004; 20:625-634