08.BIZKARREZURREKO SORTZETIKO MALFORMAZIOAK

EPIDEMIOLOGIA

Bizkarrezurreko sortzetiko malformazioak (BSM) oso desberdinak eta konplexuak dira sarritan enbriogenesia bera oso konplexua delako eta bere pauso ugari eta korapilatsuren batean akatsik badago, enbrioan, umean edo pertsona helduan agerian geratuko da.

Inzidentzia kasu 1/1000-2000 biztanleko urteko da.

Zergatiak: normalean esporadikoak dira, baina batzuetan badago faktore genetikorik (disrafietan adibidez) edo ingurumenekoak ere (azido folikoaren defizita edo balproikoaren kontsumoa)

Batzuetan NSZean gertatzen diren malformazioez gain, beste organo eta errai batzuk ere kaltetzen dira (enbriogenesiaren momentu berean garatzen direnak)

SAILKAPENA

Normalean sailkapena beren kokalekuaren arabera izaten da:

*A.LOTURA KRANEO-ZERBIKALEKOAK*: kaskezurra eta bizkarrezur zerbikalaren artean gertatzen dira.

A.1.HEZURREKO ASALDURAK:

A.1.1. *Atlasen okzipitalizazioa*: zonalde honetan gertatzen den sarriena; atlasa hezu okzipitalari dago lotuta (osorik edo partziaki). Ahal da beste malformazio batzuekin agertu. Ohikoena garrantzirik ez izatea da eta kasu arraroetan hezurren arteko ezegonkortasunarekin dago loturik.

A.1.2 Os *odontoideum-a:* apofisi odontoidearen punta ordezkatzen duen hezur zatia da. Biribila, ertz esklerosoduna. Beste malformazio batzuekin batera ager daiteke. Garrantzia: ezegonkortasunarekin lotuta badoa

A.1.3. *Kipplel-Feil sindromea:* Ornoen arteko fusioa (Z2tik Z7ra, gehiago behealdean). Idun laburra izaten dute gaixoak eta ilearen hazkunde-lerro baxua. Arazoa mugimenduen mugatzea da orno zerbikal denak lotuta badaude. Sintoma neurologiko gutxi izaten dute. Sarriago ikusten da sindromearen aldaera, non orno zerbikal batzuen fusioa baino ez den ikusten. Normalean kasualitatez diagnostikatuak.

***(10) Diapositioba honetan ikusten dira sindromearen arestian aipatutako ezaugarri radiologikoak eta fenotipoa***

***(11) Diaposiotiba honetan, aldiz, sindromearen aldaera erakusten da, non 3. eta 4. orno zerbikalak lotuta dauden.***

A.1.4. *Inbaginazio basilarra:* Apofisi odontoidea foramen magnumean zehar sartzeari esaten zaio inbaginazio basilarra. Oso sarri beste malformazio batzuekin dago loturik: Chiari I, siringomielia, edo os odontoideoa. Sintomak entzefalo-enborrari ematen zaion bulkadatik datoz (paresia edo bikote kranealen asaldura). Sintomatogia progresiboa bada tratatu egin behar da kirurgikoki: dekonpresioa (odontoidektomia eta laminectomia eta artrodesia, hezurren erauzketa eta gero oso ezegonkorra delako maila hori).

***(13) Diapositiba honetan ikusten dira erresonantzia normal bat (ezkerrekoa) eta inbaginazio basilarra duen gaixo batena. Azken honetan nabarmena da entzefalo-enborra zelan dagoen bultzatuta foramen magnumean gora doan apofisi odontoideagatik. Marra gorriak foramen magnumaren mugak irudikatzen ditu.***

A.2.NERBIO SISTEMA ZENTRALEKO ASALDURAK

A.2.1. Chiari I malformazioa.

Chiari malformazioak 0 tik IV-era sailkatzen dira, baina garrantzitsuenak I eta II dira.

Chiari I-ean amigdala zerebelosoak foramen magnumean behera sartzen dira

***(15) Diapositiba honek erakusten ditu erresonantzia normal bat eta Chiari I duen gaixo batena non amigdala zerebelosoak Mc Rae marratik behera doazen. Mc Rae marrak foramen magnumaren mugak irudikatzen ditu. Apofiosi odontoidea beti egon behar da bere azpian eta amigdalak gainean.***

Chiari i sarri egoten da beste malformazio batzuei loturik: lotura kraneo-zerbikalekoekin (%50): Siringomielia (%50-75) edo hidrozefalia.

Sintomatologia: garondoko mina da sintomarik tipikoena, Valsalvaren maniobrek areagotu egiten dutena. Beste batzuk, nistagmusa, entzefalo-enborraren konpresiotik eratorriak edota siringomielia eukitearen ondoriozkoak dira.

Diagnostikoa erraza da erresonantziarekin. Apneen ikerketa bereziki da garrantzitsua itxuraz asintomatikoak diren kasuetan. Gaixoak gauez duen arnasteko patroia ikertzen da eta apnea zentral ugari baditu, kirurgia gomendatzen da.

Tratamendua: kirurgikoa sintomak agertzen badira (batzuetan ez du sintomarik ematen, eta jarraipena baino ez da egin behar): Atzeko barrunbeko kraniektomia eta duramaterraren plastia egitenda: helburua lekua zabaltzea da. Horrela zerebeloa ez da konprimituta egongo eta ez dio aurreko enborrari bultza egingo.

Hidrozefaliarena. Batzuetan hidrozefaliarekin dago lotuta. Kasu hauetan ikerketa egin behar da egun batzuez garun-presioa monitorizatuz. Presio altu eta patologikoak demostratzen badira, Chiari hidrozealiaren ondorio dela suposatzen da (hidrozefaliak eragiten duen garun-presioa zerebeloa beheratz bultzatzen du) eta orduan deribazio bentrikulu-peritoneala jartzen zaio gaixoari..

***(17) Diapositiba honetan ikus dezakegu tratamendu kirurgiko klasikoa. Kraniektomia eta plastia. Amigdalei gorantz egiten bazaie bultza, enbor-entzefaloa ikus daiteke euren aurrean (erdiko argazkia). Hirugarren argazkian plastia duramaterrari josita erakusten da.***

***(18) Diapositiba honetan erakusten da nola kraniektomia okzipitala eta plastia eginda gero atzeko barrunbea zabalagoa den. Ondorioz, zerebeloak ez dio enbor-entzefaloari bultza egiten.***

A.2.2. Chiari II malformazioa.

Arraroagoa. Kasu honetan zerebeloko bermisa, enborra eta IV bentrikulua doaz foramen magnumean behera. %100 mielomeningotzeleari lotuta daude. Ager daitezkeen beste malformazio batzuk: Siringomielia, hidrozefalia edo garezurreko malformazioak.

Tratamendua: mielomeningozelearena behin umea jaiota edo, hobeto, umea oraindik umetokian dagoen bitartean. Deskonpenzazioa izanez gero: Dekonprezioa eta hidrozefaliarena.

***(20) Diapositiba honetan erakusten da nola zerebelo zati bat eta enbor-entzefaloa foramenean behera doazen. Eskerreko irudian gaineara hidrozefalia nabarmena duela ikusten da eta eskumakoan siringomielia.***

A.2.3 Siringomielia.

Kanal ependimarioaren zabalkundea da siringomielia. Bere luzera eta zabalera aldakorrak dira, milimetro batzuetatik, ornomuin osora. Gardnerren teoriaren arabera Luschka eta Magendie pasabideak sarratuta leudeke eta likido zefalorrakideoak espazio subaraknoideora igaro beharrean, IV. bentrikulutik kanal ependimariorantz egingo luke, hau irekiz, eta siringomielia sortuz. Teoria honek siringomieliaren sorrera era egokian azaltzen du IV. bentrikulua eta siringomielia bera lotuta daudenean. Ez hain ondo, aldiz, lotura argirik ez dagoenean euren artean (Chiari I dagoen kasuetan adibidez).

Hirukidetza klasikoa hidrozefalia eta Chiari I-ekin sortzen du.

Sintomatologia tipikoa sentsibilitatearen asaldura termoalgesikoa da. Sentsibilitate propizeptiboa eta bibratorioa ez daude kaltetuta. Tenperatura eta mina daramaten zuntzak ornomuinean sartu eta beste aldera pasatzen dira konduktu ependimarioaren ondotik. Horregatik kaltetzen dira. Gainera, indar falta eta atrofiak ager daitezke denboran zehar koadro klinikoa aurrera badoa, gehien bat eskuetan.

Tratamendua: ez da beti erraza. Chiari edo hidrozefaliarik edo beste balizko kausarik ez dagoenean bereziki. Zergatiren bat identifikatzen denean, berori tratatu behar da, horrela siringomielia konponduko delakoan (Chiari I edo hidrozefalia).

***(22) Diapositiba honetan ikus ditzakegu siringomielia mota desberdinak. Lehenak ez du ustezko zergatirik, bigarrena Chiari I-i doa lotuta, eta hirugarrenak Chiari II-ri.***

*B.LOTURA LUNBO-SAKROKOAK*: kasu honetan alterazioak bizkarrezur lunbar eta sakroaren artean gertatzen dira

B.1. HEZURREKO ASALDURAK

B.1.1. Espondilolistesia eta espondilolisia.

Lehenari, orno baten bere behekoarekiko duen aurreranzko irriztatze edo desplazamenduari esaten zaio. Artrosiaren eraginez ikusitakoak sarrienak diren arren, badago talde urriago bat non sortzetiko espondilolisiagatik diren (giltzaduraren istmoaren arrakalagatik). Laugarren. eta 5. orno lunbarraren artean edo 5. eta sakroaren artean gertatzen da sarrien.

Tratamendu kirurgikoa da: dekonpresioa eta artrodesia dira egin beharrekoak gaixoak dituen sintomak hemendik datozela uste bada (lunbalgia, ziatika, alterazio sentsitibo edo motore).

***(25) Diapositiba hauetako erdikoan ikusten den geziak istmoaren arrakalari zuzendua dago. Begi bistakoa da L5 nola irristatzen den S1en gainetik.***

B1.2. Beste hezurreko asaldurak, eskoliosia (oso gutxitan, baina ahal da, siringomieliari lotuta egon) edo hiperzifosia edo hiperlordosia lirateke.

B.2. BIZKARREZURREKO DISRAFIA

*B.2.1.Ezkutua*

B.2.1.1 Bizkarrezur bifido sinplea

Kasu honetan ez dute ornoen (L5 edo S1 gehienetan) laminak bat egiten apofisi espinosoan eta irekiera bat geratzen da. Ez du garrantzi patologikorik

B.2.1.2 Sinu dermikoa

Azaleko pasabidea da, azaletik barruko ehunetara doana, sakonera aldagarri batean. Sarri beste azaleko asaldurekin batera ikusten dira (angiomak…). Nahiz eta bizkarrezur osoan ager daitekeen, lotura lunbosakroa da ohikoena. Sakoneran duramater barrura arte badoa meningitisa sortzea da duen arriskurik handiena, azaleko bakteriak pasabidean barrena NSZ arte egin ahal dutelako bidea. Diagnostikoa azterketa fisikoa egiterakoan egiten da; Erresonantziak erakutsiko du bere sakonera.

Tratamendua kirurgikoa meningitisa sortu izan badu edota duramaterreraino ailegatzen bada. Sinu dermiko osoa erauzi egin behar da.

***(31) Diapositiba honetan sinu dermiko baten adibide bat erakusten da. Lehen irudian, sinua nola ikusten den azalean. Bigarreneko erresonantzian geziak seinalatzen du sinu dermikoa non dagoen eta bere kanpotik barrurainoko bidea. Hirugarren argazkian sinu dermikoa erauzita eta gero.***

B.2.1.3 Lipomielomeningozelea

Entitate hau larriagoa da. Azalazpiko koipea, ondo garatu barik dauden orno eta duramaterran barrura doa nerbioen artera arte. Hauek oso loturik geratzen dira koipearean barruan.

Inzidentzia: kasu 1/4000 jaioberri artean da urteko. Ehuneko 90ean konkorra sortzen dute azalean. Sintomatologia: *bizkarmuin-ainguratuaren sindromea.* Diagnostikoa: azterketa fisikoak eta erresonantziak emango dute. Tratamendua: kirurgikoki ornomuina desistsatsi, ahal bada umeak 6 hilabete izan aurretik. Batzuetan, sintomak gutxi badira, atzeratu egiten da tratamendua. Laburbilduz, koipea nerbioetatik askatzea litzateke.

***(33) Diapositiba honetan lipomeningezelea duen umea ikusten da. Koipeak sortzen duen konkorra nabarmena da. Sinu dermikoa ere badu eta baita hemangioma ere.***

***(34) Honako honetan ere konkorra ikus daiteke hemangiomarekin batera. Kirurgia aurreko argazkia da, monitorizaziorako kableak ikusten dira nerbioan artean ibiltzerakoan, hauek ez kaltetzeko. Funtzioa kirurgian monitorizatua eukitea oso garrantzitsua da, manipulazioak nerbioak ez kaltetzeko***

***(35) Hirugarren diapositiba honetan, irudi kirurgikoa. Duramaterra irekita, koipea nola sartzen den barrurantz ikusten da. Nerbioak koipearen barruan daude korapilatuta.***

B.2.1.4 Bizkarrezur arraildua (split spinal cord)

Patologia oso arraroa. Enbriologikoki endodermoa eta ektodermoa ez dira bereizten eta orduan ornomuina erdibitiu egiten da. Mota I eta II daude. Ematen duten sintomatologia: *bizkarmuin-ainguratuaren sindromea* da. Diagnostikoa rresonantziak emago du. Tratamendua ornomuina edo nerbioak desitsatsi sintomak agerikoak badira.

***(37) Diapositiba honetan ikusten da nola erdibitzen den ornomuina I eta II motetan. Mota I-ean ornomuinaren erdi bakoitzak bere duramaterra du. IIean duramater bakarra da zati biak biltzen duena.***

***(38) Diapositiba honetan eskaner eta erresonantzian nola ikusten den ornomuina erdibitzen duen septua agerian da.***

***(39) Hirugarren honetan, irudi kirurgikoa. Ornomuin erdibitua desitsasteko orduan***

B.2.1.5 Bizkarmuin ainguratuaren sindromea

Lipomeningozele, bizkarrezur arrailduak eta mielomeningozeleal eragindako sindromea. Jaiotzan, ornomuina sakro arte ailegatzen da. Hilabeteak eta urteak aurrera joan ahala bizkarrezurra ornomuina baino gehiago hazten da. Beraz hazkunde hau ez doa batera eta nagusiengan ornomuina L1-2 inguruan amaitzen da. Hortik behera, nerbio periferikoak dira. Patologia hauetako bat dagoenean, ornomuina itsatsita geratzen da sakro aldean edo beheko bizkarrezur lunbarrean. Honek ornomuina tenkatzen du bizkarrezura hazten doan heinean eta ondorioz, sintomak agertzen dira gutxi gutxika, paresia moduan, edo esfinterren asaldura modura. Hortik dator ornomuina desainguratzeko garrantzia.

B.2.2 *Agerikoa edo irekia: mielomeningozelea*

Hirugarren eta 4. asteen artean gertatzen atzeko neuroporoaren akatsa da mielomeningozeleak

Inzidentzia: 1/2500-6000 jaioberri da. Urteko. Ehuneko 85ean zonalde dortso-lunbarrean, eta gainontzekoak bizkarrezur zerbikalean agertzen dira. Ugari dira aipatutako etiologiak: Faktore genetikoak eta sekundarioak: Az folikoaren eskasia, Az balproiko edo karbamazepinaren kontsumoa, diabetesa edo lodiera.

Sarri hurrengoei loturik: hidrozefalia, Chiari II, siringomielia

Sintomtologia neurologikoa: tetraplejia/tetraparesia: indar galera eta esfinterren ezgaitasuna.

Diagnosia: alfa fetoproteinaren maila altua amaren odolean hodi neuralaren kaltea dagoela adieraziko du; ekografia edo erresonantziak umearen irudia emango du, eta amniozentesiaren bitartez alterazio kongenitorik dagoen ala ez jakingo da.

Tratamendua: Intrauterinoa edo jaio eta gero. Badaude ikerketak egiaztatzen dutenak prozedura kirurgikoa jaio aurretik egiten bada (umea umetokitik atera, mielomeningozelea konpondu eta berriro umetokira eraman), pronostiko funtzionala hobea izango dela: ez dute hain indar galera handia izango eta hidrozefaliaren inzidentzia ere txikiagoa izango da. Jaio eta gero egiten bada, pronostikoa goibelagoa da. Gainera kirurgia jaio eta hurrengo orduetan izan behar du, infekzioa (meningitisa) izateko arrisku handia duelako jaioberriak. Azalaren eztaldura berri bat egin behar da, nerbioak ingurumenetik isolatzeko.

***(46) Diapositiba honek agerian uzten du mielomeningozelea duen ume baten irudia. Nerbioa, zelean daude eta bere funtzioa oso dago kaltetuta.***