



ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΔΗΜΟΚΡΑΤΙΑ

Εθνικόν και Καποδιστριακόν

Πανεπιστήμιον Αθηνών

Ιατρική Σχολή

Πρόγραμμα Μεταπτυχιακών Σπουδών

«Επεμβατική Ακτινολογία»

Β' Εργαστήριο Ακτινολογίας

ΠΓΝ ΑΤΤΙΚΟΝ

www.pmsir.gr

Διπλωματική Εργασία

«Αγγειακά Εγκεφαλικά Επεισόδια στην παιδική ηλικία»



Ελευθερία Σκουφά

**Επιβλέπον Μέλος ΔΕΠ: Παπαθανασίου Ματίλντα, Επίκουρη
Καθηγήτρια Ακτινολογίας**

Ιανουάριος 2014

Στην μητέρα μου,

ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ

Ευχαριστώ θερμά την επιβλέπουσα και καθηγήτριά μου Ματίλντα Παπαθανασίου για την άριστη συνεργασία καθ' όλη τη διάρκεια της συγγραφής της εργασίας αυτής. Την ευχαριστώ για την υπομονή της, την καθοδήγησή της και την διδασκαλία της, χωρίς τα οποία η εργασία αυτή δεν θα είχε τη σημερινή μορφή της.

Ευχαριστώ την Συντονίστρια Διευθύντρια του Ακτινολογικού εργαστηρίου του νοσοκομείου Παιδών «Π & Αγλαΐας Κυριακού» στο οποίο εργάζομαι, Χρυσούλα Κουμανίδου, για την υποστήριξή της και την κατανόηση της κατά τη διάρκεια της συγγραφής της διπλωματικής μου εργασίας, αλλά και όλο το διάστημα της φοίτησης μου στο ΠΜΣ «Επεμβατική Ακτινολογία». Την ευχαριστώ επίσης για την παραχώρηση εικόνων από το αρχείο του εργαστηρίου μας.

Τέλος, ευχαριστώ με όλη μου την καρδιά την διευθύντριά μου Μαρίνα Βακάκη, διευθύντρια του Τμήματος Υπερήχων του νοσοκομείου Παιδών «Π & Αγλαΐας Κυριακού» για την συνδρομή της, ηθική αλλά και πρακτική, με την παραχώρηση εικόνων από το προσωπικό της αρχείο, οι οποίες παρατίθενται στο κεφάλαιο της υπερηχογραφικής απεικόνισης των ΑΕΕ στην παιδική ηλικία. Το διάστημα που δουλεύω σαν ειδικευόμενη κοντά της μου εμφύσησε το επιστημονικό της ενδιαφέρον και την αγάπη της για την Παιδιατρική Ακτινολογία, γεγονός που αποτέλεσε και πρωταρχικό λόγο επιλογής του θέματος που πραγματεύεται η παρούσα διπλωματική εργασία.

ΠΡΟΛΟΓΟΣ

Η παρούσα εργασία εκπονήθηκε στα πλαίσια της ολοκλήρωσης της φοίτησής μου στο ΠΜΣ «Επεμβατική Ακτινολογία», υπό την επίβλεψη της Αναπληρώτριας Καθηγήτριας Ακτινολογίας Ματίλντας Παπαθανασίου. Πρόκειται για μια βιβλιογραφική ανασκόπηση, η οποία πραγματεύεται τα Αγγειακά Εγκεφαλικά Επεισόδια στην παιδική ηλικία.

Στο γενικό μέρος της εργασίας γίνεται αναφορά σε στοιχεία ανατομίας, την ταξινόμηση, τα αίτια, τα συμπτώματα, την παθολογική φυσιολογία και τη συχνότητα εμφάνισης της νόσου στα νεογνά και τα παιδιά. Τα Αγγειακά Εγκεφαλικά Επεισόδια είναι μια κατεξοχήν νόσος των ενηλίκων. Στην παιδική ηλικία αποτελούν μια σχετικά σπάνια οντότητα, με υψηλά όμως ποσοστά θνησιμότητας, γεγονός που υπογραμμίζει την αναγκαιότητα ορθής και άμεσης διάγνωσης τους από τον κλινικό γιατρό. Πολλές παθήσεις που προσβάλλουν το αγγειακό δίκτυο, αλλά και αίτια όπως το τραύμα ή η αφυδάτωση μπορεί τα οδηγήσουν σε εμφάνιση αγγειακών εγκεφαλικών επεισοδίων σε άτομα κάτω των 18 ετών. Η συμπτωματολογία τους είναι κατά κύριο λόγο άτυπη και μόνο σε παιδιά μεγαλύτερης ηλικίας παρουσιάζει ομοιότητα με εκείνη των ενηλίκων, με αποτέλεσμα η διάγνωση τους να είναι δυσχερής.

Στο ειδικό μέρος, αναλύονται οι μέθοδοι απεικόνισης οι οποίες χρησιμοποιούνται για τη διάγνωση των ΑΕΕ, καθώς και οι θεραπείες που εφαρμόζονται σήμερα. Με τη συμβολή της Ακτινολογικής απεικόνισης, η οποία εξελίσσεται με ταχύ ρυθμό χάρη στην ανάπτυξη της τεχνολογίας, ο κλινικός γιατρός μπορεί να έχει πλέον στα χέρια του όχι μόνο τη διάγνωση της νόσου αλλά και την ακριβή εντόπιση των βλαβών στα αγγεία και συχνά την ανάδειξη του υποκείμενου αιτίου. Ο υπέρηχος, η αξονική και η μαγνητική τομογραφία, και η κλασσική αγγειογραφία, σε μικρότερο βαθμό, παρέχουν τη δυνατότητα μιας σχεδόν ολοκληρωμένης διερεύνησης του νεογνικού και παιδικού εγκεφάλου. Έτσι έχει γίνει εφικτή η γρήγορη διάγνωση και η άμεση θεραπευτική παρέμβαση στα παιδιά με ΑΕΕ, προσπαθώντας η ιατρική κοινότητα να μειώσει τη θνησιμότητα της νόσου αλλά και την συχνότητα και τη βαρύτητα των νευρολογικών της ελλειμμάτων.

ΠΙΝΑΚΑΣ ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΩΝ

ΓΕΝΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1. ΕΙΣΑΓΩΓΙΚΑ ΣΤΟΙΧΕΙΑ

1.1.	ΟΡΙΣΜΟΣ.....σελ.9	
1.2.	ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΑΝΑΤΟΜΙΑΣ.....σελ.10	
1.3.	ΑΙΜΑΤΩΣΗ ΤΟΥ ΕΓΚΕΦΑΛΟΥ.....σελ.14	
1.3.1.	Αρτηρίες του εγκεφάλου.....σελ.14	
1.3.2.	Φλέβες του εγκεφάλου.....σελ.17	
1.3.3.	Φλεβώδεις κόλποι της σκληράς μήνιγγας.....σελ.19	

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2. ΑΕΕ ΣΤΗΝ ΠΑΙΔΙΚΗ ΗΛΙΚΙΑ

2.1.	ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ.....σελ.20	
2.2.	ΑΙΤΙΑ.....σελ.22	
2.2.1.	Αίτια στη νεογνική ηλικία.....σελ.22	
2.2.2.	Αίτια στην παιδική ηλικία.....σελ.23	
2.3.	ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ ΚΑΙ ΣΗΜΕΙΑ.....σελ.37	
2.3.1.	Συμπτώματα και σημεία ανάλογα με την ηλικία του παιδιού...σελ.37	
2.3.2.	Συμπτώματα και σημεία ανάλογα με το είδος του ΑΕΕ.....σελ.38	
2.3.3.	Συμπτώματα και σημεία ανάλογα με το πάσχον αγγείο.....σελ.39	
2.4.	ΠΑΘΟΛΟΓΙΚΗ ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ.....σελ.40	
2.4.1.	Ισχαιμικά ΑΕΕ.....σελ.40	
2.4.2.	Αιμορραγικά ΑΕΕ.....σελ.42	
2.4.3.	Ενδοκοιλιακή Αιμορραγία.....σελ.45	

2.5. ΣΥΧΝΟΤΗΤΑ ΕΜΦΑΝΙΣΗΣ ΑΕΕ.....σελ.47	σελ.47
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3. ΥΠΕΡΗΧΟΓΡΑΦΙΚΗ ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΗ	
3.1. ΒΑΣΙΚΕΣ ΑΡΧΕΣ ΥΠΕΡΗΧΩΝ.....σελ.50	σελ.50
3.2. ΥΠΕΡΗΧΟΓΡΑΦΗΜΑ ΕΓΚΕΦΑΛΟΥ.....σελ.52	σελ.52
3.3. ΕΝΔΟΚΟΙΛΙΑΚΗ ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΑ.....σελ.53	σελ.53
3.3.1 Υποεπενδυματική αιμορραγία.....σελ.53	σελ.53
3.3.2. Ενδοκοιλιακή Αιμορραγία Που βαθμού.....σελ.54	σελ.54
3.3.3. Ενδοκοιλιακή Αιμορραγία ΠΙΟΥ βαθμού.....σελ.55	σελ.55
3.4. ΙΣΧΑΙΜΙΚΟ ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΚΟ ΕΜΦΡΑΚΤΟ Σ ΕΔΑΦΟΣ ΕΝΔΟΚΟΙΛΙΑΚΗΣ ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΑΣ.....σελ.56	σελ.56
3.5. ΥΠΟΣΚΛΗΡΙΔΙΑ ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΑ.....σελ.60	σελ.60
3.6. ΥΠΑΡΑΧΝΟΕΙΔΗΣ ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΑ.....σελ.61	σελ.61
3.7. ΙΣΧΑΙΜΙΚΕΣ ΒΛΑΒΕΣ ΣΤΗΝ ΚΑΤΑΝΟΜΗ ΤΩΝ ΕΓΚΕΦΑΛΙΚΩΝ ΑΡΤΗΡΙΩΝ.....σελ.62	σελ.62
3.8. ΒΛΑΒΕΣ ΑΠΟΤΟΚΕΣ ΘΡΟΜΒΩΣΗΣ ΕΓΚΕΦΑΛΙΚΩΝ ΦΛΕΒΩΝ....σελ.64	σελ.64
3.9. ΕΝΑ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟ ΕΝ ΕΞΕΛΙΞΕΙ.....σελ.67	σελ.67
3.10. ΔΙΑΚΡΟΤΑΦΙΚΟ DOPPLER ΥΠΕΡΗΧΟΓΡΑΦΗΜΑ ΣΕ ΠΑΙΔΙΑ ΜΕ ΔΡΕΠΑΝΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗ ΝΟΣΟ.....σελ.68	σελ.68
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4. ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΗ ΜΕ ΤΗ ΧΡΗΣΗ ΥΠΟΛΟΓΙΣΤΙΚΗΣ ΤΟΜΟΓΡΑΦΙΑΣ	
4.1. ΒΑΣΙΚΕΣ ΑΡΧΕΣ ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΗΣ ΜΕ ΥΤ.....σελ.69	σελ.69
4.2. ΥΠΟΛΟΓΙΣΤΙΚΗ ΤΟΜΟΓΡΑΦΙΑ ΚΑΙ ΑΕΕ.....σελ.70	σελ.70
4.3. ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΚΑ ΑΓΓΕΙΑΚΑ ΕΓΚΕΦΑΛΙΚΑ ΕΠΕΙΣΟΔΙΑ.....σελ.71	σελ.71
4.4. ΙΣΧΑΙΜΙΚΆΑΓΓΕΙΑΚΑ ΕΓΚΕΦΑΛΙΚΑ ΕΠΕΙΣΟΔΙΑ.....σελ.74	σελ.74
4.5. ΑΞΟΝΙΚΗ ΑΓΓΕΙΟΓΡΑΦΙΑ.....σελ.79	σελ.79

4.6. ΥΠΟΛΟΓΙΣΤΙΚΗ ΤΟΜΟΓΡΑΦΙΑ ΑΙΜΑΤΩΣΗΣ.....	σελ.79
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 5. ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΗ ΜΕ ΜΑΓΝΗΤΙΚΟ ΣΥΝΤΟΝΙΣΜΟ	
5.1. ΒΑΣΙΚΕΣ ΑΡΧΕΣ ΜΑΓΝΗΤΙΚΗΣ ΤΟΜΟΓΡΑΦΙΑΣ.....	σελ.80
5.2. ΜΑΓΝΗΤΙΚΗ ΤΟΜΟΓΡΑΦΙΑ ΚΑΙ ΑΕΕ.....	σελ.81
5.3. ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΚΑ ΑΕΕ.....	σελ.82
5.4. ΙΣΧΑΙΜΙΚΑ ΑΕΕ.....	σελ.84
5.5. ΑΚΟΛΟΥΘΙΑ ΑΙΜΑΤΩΣΗΣ (PWI).....	σελ.85
5.6. ΜΑΓΝΗΤΙΚΗ ΑΓΓΕΙΟΓΡΑΦΙΑ ΚΑΙ ΜΑΓΝΗΤΙΚΗ ΦΛΕΒΟΓΡΑΦΙΑ.....	σελ.87
5.7. ΑΕΕ ΣΤΗ ΝΕΟΓΝΙΚΗ ΗΛΙΚΙΑ ΚΑΙ ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΗ ΜΕ ΜΤ.....	σελ.88
5.7.1. Ακολουθία διάχυσης.....	σελ.89
5.7.2 Ενδοκοιλιακή αιμορραγία των πρόωρων νεογνών.....	σελ.90
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 6. ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΗ ΜΕ ΚΛΑΣΣΙΚΗ ΑΓΓΕΙΟΓΡΑΦΙΑ.....	σελ.92
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 7. ΘΕΡΑΠΕΙΑ.....	σελ.93
7.1 Αιμορραγικά ΑΕΕ.....	σελ.93
7.2 Ισχαιμικά ΑΕΕ.....	σελ.94
7.2.1. ΑΕΕ σε ασθενείς με δρεπανοκυτταρική νόσο.....	σελ.94
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 8. ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ.....	σελ.95
ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ.....	σελ.97

ΓΕΝΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1. ΕΙΣΑΓΩΓΙΚΑ ΣΤΟΙΧΕΙΑ

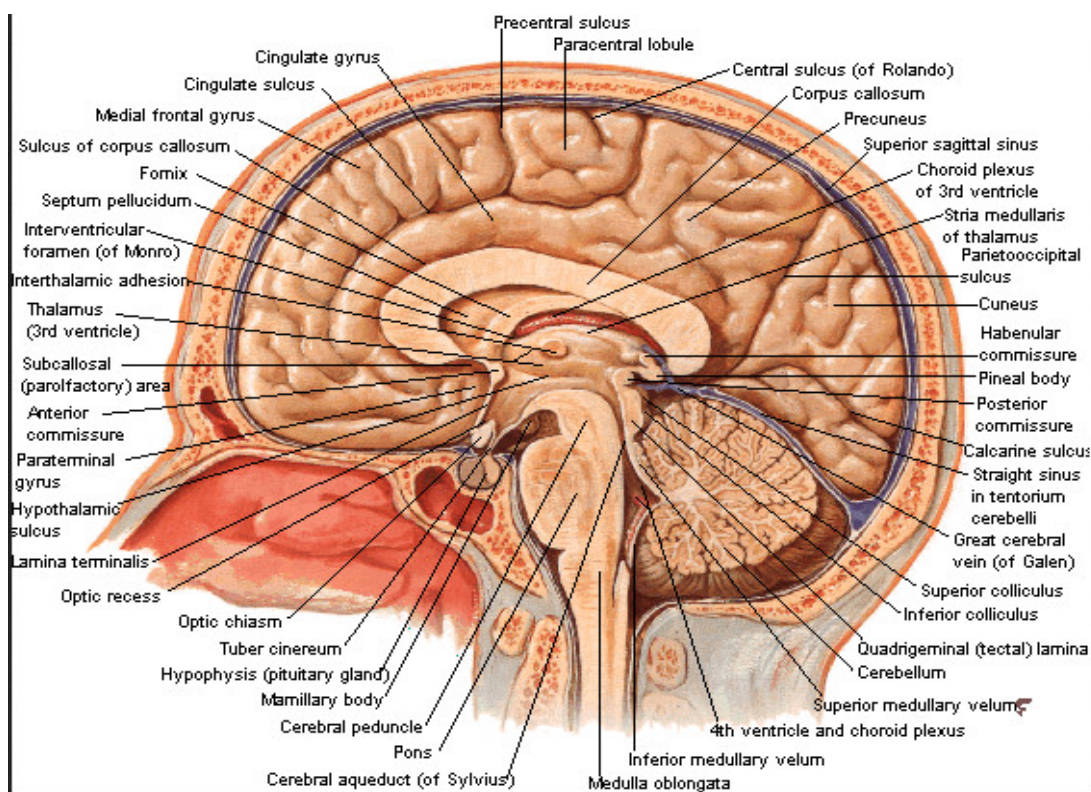
1.1 ΟΡΙΣΜΟΣ

Ο όρος αγγειακό εγκεφαλικό επεισόδιο (ΑΕΕ) σημαίνει δυσλειτουργία του κεντρικού νευρικού συστήματος, που οφείλεται σε διαταραχή της αιμάτωσης του εγκεφάλου.

Οφείλονται είτε σε **ισχαιμία**, λόγω μείωσης ή διακοπής της παροχής αίματος προς το εγκεφαλικό παρέγχυμα (εστιακή ή διάχυτη/ ανάλογα με την εντόπιση, οξεία ή χρόνια/ ανάλογα με το χρόνο εγκατάστασης), και είναι συνήθως το αποτέλεσμα θρόμβωσης ή εμβολής, είτε σε **αιμορραγία** από ρήξη του τοιχώματος εγκεφαλικής αρτηρίας (ενδοεγκεφαλική αν αφορά στο εγκεφαλικό παρέγχυμα, υπαραχνοειδής αν πρόκειται για εξαγγείωση αίματος στον υπαραχνοειδή χώρο). Τέλος πολύ σπάνια είναι τα εγκεφαλικά επεισόδια που οφείλονται σε προσβολή του φλεβικού συστήματος.

Για τους ενήλικες είναι η δεύτερη συχνότερη αιτία θανάτου, κι από τις συχνότερες αιτίες εισαγωγής στο νοσοκομείο.

Για τα παιδιά είναι ένα σπάνιο συμβάν, με ετήσια επίπτωση 2,5/100.000. Στα νεογνά η επίπτωση είναι 1/ 4.000 ζώντων νεογνών¹.



Εικόνα 1.1. Μέσος εγκέφαλος, οβελιαία τομή.

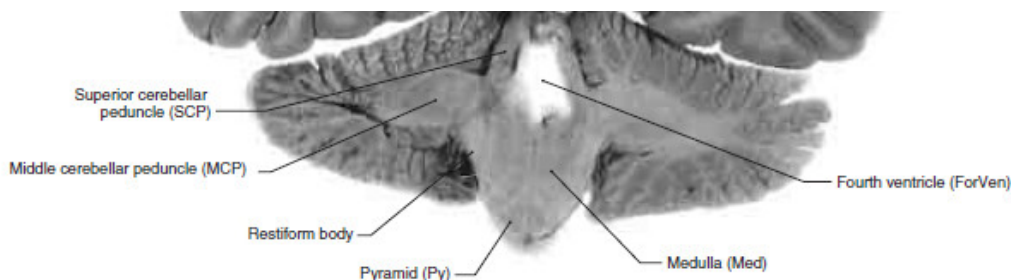
1.2 ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΑΝΑΤΟΜΙΑΣ

Ο εγκέφαλος, που θεωρείται το σπουδαιότερο τμήμα του κεντρικού νευρικού συστήματος, βρίσκεται μέσα στην κρανιακή κοιλότητα, περιβαλλόμενος από τις τρεις μήνιγγες, τη σκληρή μήνιγγα, την αραχνοειδή μήνιγγα και τη χοριοειδή μήνιγγα. Μέσω του ινιακού τρήματος του κρανίου, ο εγκέφαλος συνεχίζεται στο νωτιαίο μυελό και οι μήνιγγες στις αντίστοιχες μήνιγγές του. Το βάρος του είναι 1.300- 1.400 γραμμάρια.

Ο εγκέφαλος υποδιαιρείται σε τρία μείζονα μέρη. Κατά ανιούσα διάταξη από το νωτιαίο μυελό τα μέρη αυτά είναι: ο ρομβοειδής ή οπίσθιος εγκέφαλος, ο μέσος εγκέφαλος και ο πρόσθιος εγκέφαλος.

Οπίσθιος εγκέφαλος: ο οπίσθιος εγκέφαλος αποτελείται από τον προμήκη μυελό, τη γέφυρα και την παρεγκεφαλίδα.

Προμήκης μυελός: συνδέει τη γέφυρα προς τα άνω με τον νωτιαίο μυελό προς τα κάτω (εικ.1.2).

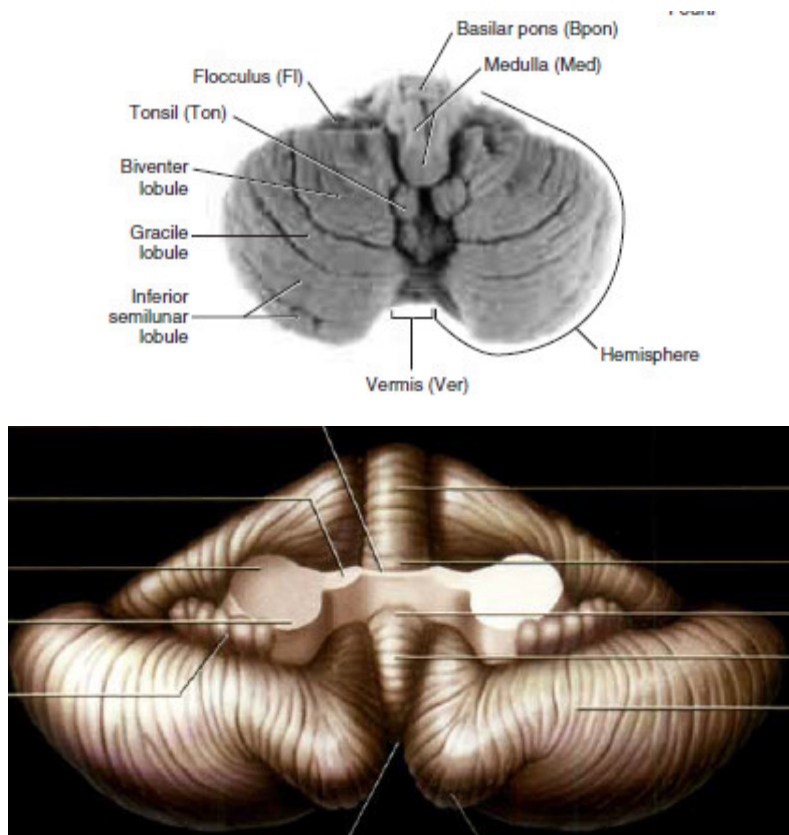


Εικόνα 1.2. Προμήκης μυελός και 4η κοιλία².

Γέφυρα: βρίσκεται μπροστά από την παρεγκεφαλίδα, κάτω από τον μέσω εγκέφαλο και πάνω από τον προμήκη. Είναι μεγαλύτερη από τον προμήκη και κατά την προσθιοοπίσθια και κατά την εγκάρσια διάμετρο. Η γέφυρα πήρε το όνομά της από τον μεγάλο αριθμό των εγκαρσίως φερόμενων ινών της πρόσθιας κοιλιακής μοίρας της, οι οποίες τη συνδέουν με τα δύο παρεγκεφαλιδικά ημισφαίρια.

Παρεγκεφαλίδα: βρίσκεται στον οπίσθιο κρανιακό βόθρο. Αποτελείται από δύο ημισφαίρια που συνδέονται μεταξύ τους με μια μέση μοίρα, το σκώληκα της παρεγκεφαλίδας. Ο φλοιός κάθε παρεγκεφαλιδικού ημισφαιρίου αποτελείται από φαϊά ουσία.

Μάζες φαιάς ουσίας βρίσκονται και στο εσωτερικό της παρεγκεφαλίδας εν μέσω λευκής ουσίας και αποτελούν τους πυρήνες της παρεγκεφαλίδας, εκ των οποίων ο μεγαλύτερος είναι ο οδοντωτός πυρήνας (εικ.1.3).



Εικόνα 1.3. Παρεγκεφαλίδα^{2,4}.

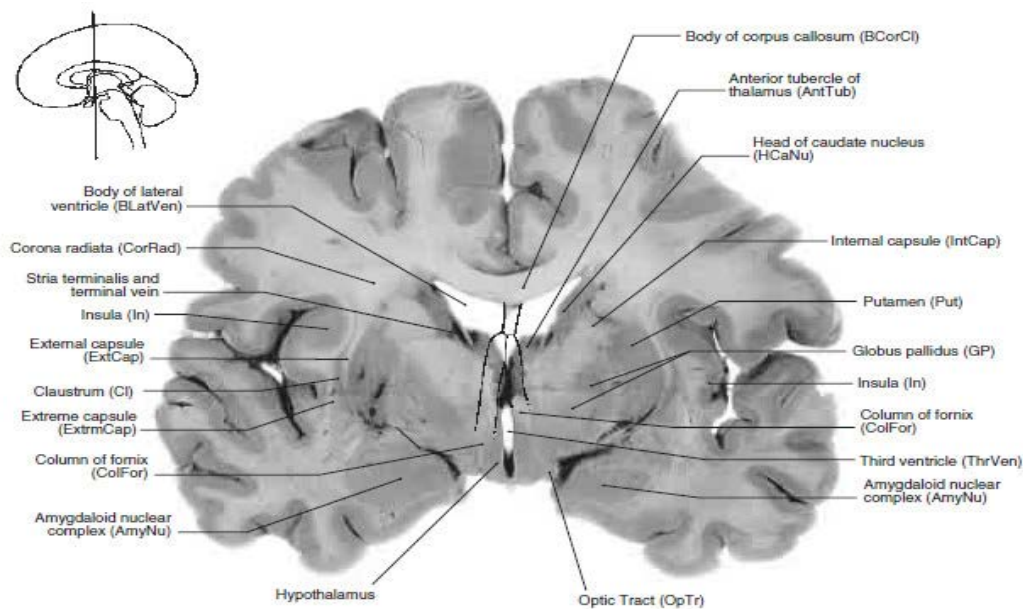
Η κοιλότητα του οπίσθιου εγκεφάλου αποτελεί την τέταρτη κοιλία.

Μέσος εγκέφαλος: ο μέσος εγκέφαλος συνδέει τον πρόσθιο και τον οπίσθιο εγκέφαλο. Η κοιλία του μέσου εγκεφάλου έχει περιοριστεί στον υδραγωγό του εγκεφάλου (του Sylvius).

Πρόσθιος εγκέφαλος: υποδιαιρείται στο διάμεσο εγκέφαλο, που είναι η κεντρική μοίρα του πρόσθιου εγκεφάλου, και στον τελικό εγκέφαλο (cerebrum).

Διάμεσος εγκέφαλος: είναι σχεδόν εξ' ολοκλήρου κρυμμένος και δεν φαίνεται από την επιφάνεια του εγκεφάλου. Αποτελείται από μια ραχιαία μοίρα, τον θάλαμο και μια κοιλιακή μοίρα, τον υποθάλαμο. Ο θάλαμος είναι μια μεγάλη, ωοειδούς σχήματος μάζα φαιάς ουσίας που βρίσκεται εκατέρωθεν της τρίτης κοιλίας.

Το πρόσθιο άκρο του θαλάμου σχηματίζει το οπίσθιο χείλος του μεσοκοιλιακού τμήματος (του Μονρο), μέσω του οποίου η Τρίτη κοιλία επικοινωνεί με τη σύστοιχη πλάγια κοιλία. Ο υποθάλαμος αποτελεί το κάτω τμήμα των πλάγιων τοιχωμάτων και το έδαφος της τρίτης κοιλίας (εικ.1.4).



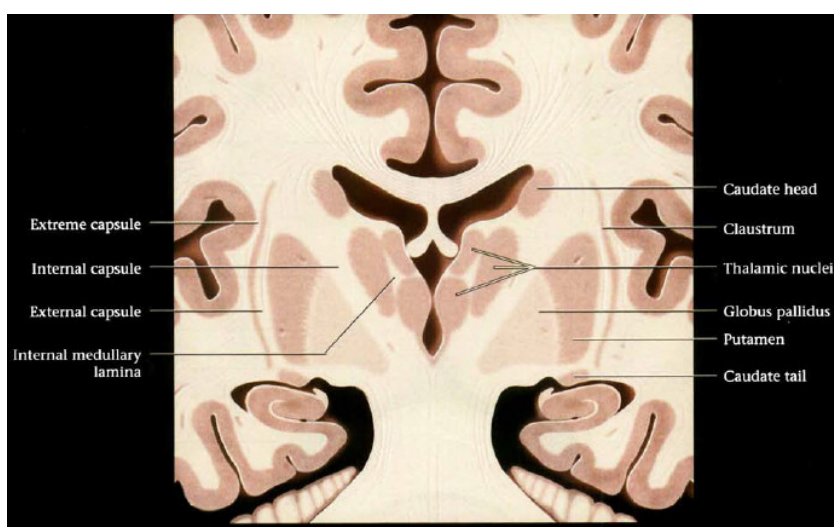
Εικόνα 1.4. Θάλαμος, υποθάλαμος και 3η κοιλία².

Τελικός εγκέφαλος: είναι το μεγαλύτερο τμήμα του εγκεφάλου και αποτελείται από τα δύο ημισφαίρια (εικ.1.5), συνδεδεμένα μεταξύ τους με μάζα λευκής ουσίας, το μεσολόβιο.



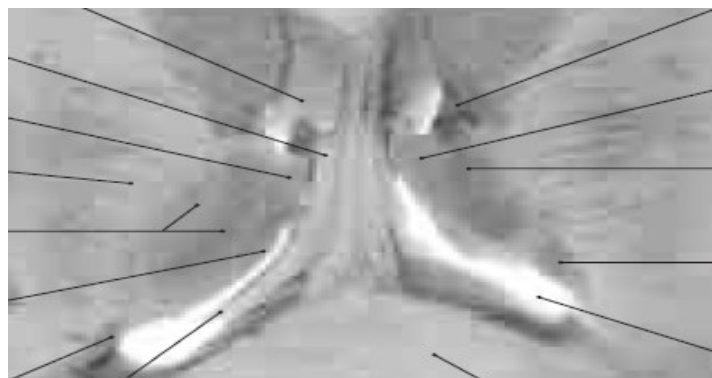
Εικόνα 1.5. Εγκεφαλικά ημισφαίρια, ανατομικό παρασκεύασμα³.

Τα δύο ημισφαίρια χωρίζονται μεταξύ τους με μια βαθιά σχισμή, την επιμήκη σχισμή, εντός της οποίας καταδύεται το δρέπανο του εγκεφάλου. Ο φλοιός των ημισφαιρίων αποτελείται από φαιά ουσία. Ο εγκεφαλικός φλοιός εμφανίζει έλικες οι οποίες χωρίζονται με αύλακες, και έτσι αυξάνεται σημαντικά η έκταση του φλοιού. Μερικές από τις αύλακες χρησιμοποιούνται για την υποδιαίρεση κάθε ημισφαιρίου σε λοβούς. Οι λοβοί παίρνουν το όνομά τους από το οστό υπό το οποίο βρίσκονται. Εντός των ημισφαιρίων, κάτω από τον φλοιό, υπάρχει λευκή ουσία, η οποία περιβάλλει μερικές μεγάλες μάζες φαιάς ουσίας, τους βασικούς πυρήνες ή βασικά γάγγλια (έσω κάψα, κερκοφόρος και φακοειδής πυρήνας, εικ.1.6).



Εικόνα 1.6. Στεφανιαία τομή του εγκεφάλου, σχηματική αναπαράσταση στην οποία διακρίνονται τα βασικά γάγγλια⁴.

Οι κοιλότητες των εγκεφαλικών ημισφαιρίων ονομάζονται πλάγιες κοιλίες (εικ.1.7), και επικοινωνούν με την Τρίτη κοιλία διαμέσου του μεσοκοιλιακού τρήματος.



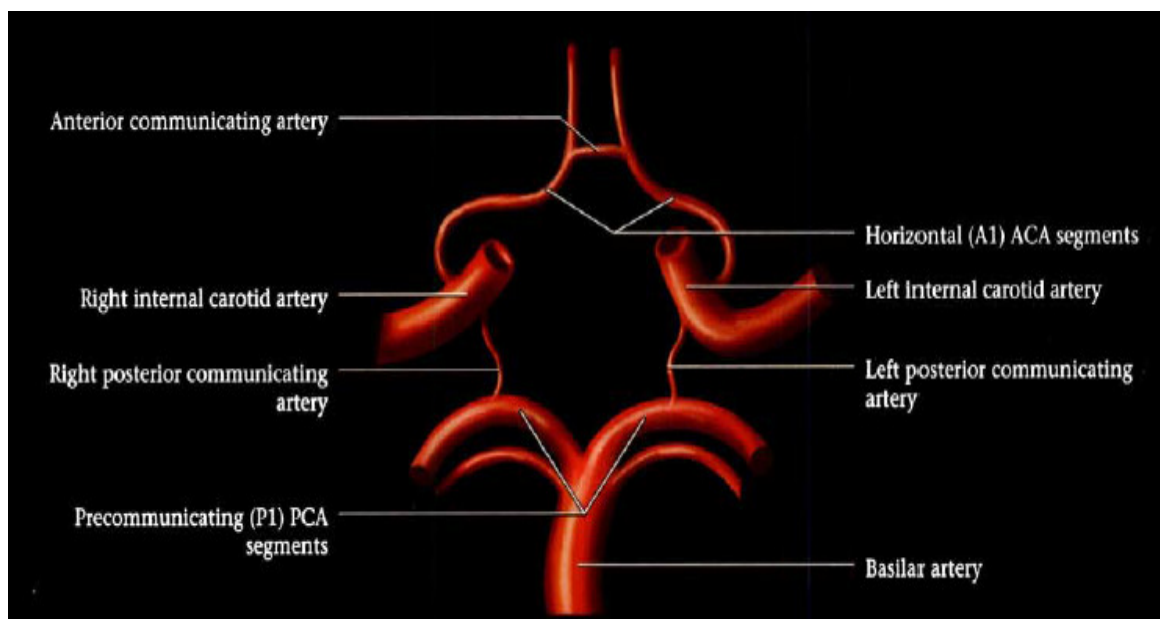
Εικόνα 1.7. Πλάγιες κοιλίες².

1.3 ΑΙΜΑΤΩΣΗ ΤΟΥ ΕΓΚΕΦΑΛΟΥ

1.3.1 Αρτηρίες του εγκεφάλου

Ο εγκέφαλος αρδεύεται από τις δύο έσω καρωτίδες και τους κλάδους τους, και τις δύο σπονδυλικές αρτηρίες και τους κλάδους τους. Οι τέσσερις αρτηρίες πορεύονται στον υπαραχνοειδή χώρο και οι κλάδοι τους αναστομώνονται στη βασική (κάτω) επιφάνεια του εγκεφάλου, σχηματίζοντας τον αρτηριακό κύκλο του εγκεφάλου, ή **κύκλο του Willis** (εικ.1.8). Ο κύκλος του Willis βρίσκεται στην περιοχή του υποθαλάμου, περιβάλλοντας σαν στεφάνι την υπόφυση. Η αναστομωτική διασύνδεση του κύκλου του Willis γίνεται από:

- Μια πρόσθια αναστομωτική αρτηρία, που συνδέει την αριστερή και δεξιά πρόσθια εγκεφαλική αρτηρία μεταξύ τους,
- Δύο οπίσθιες αναστομωτικές αρτηρίες, μια σε κάθε πλευρά, που συνδέουν τη έσω καρωτίδα με τη σύστοιχη οπίσθια εγκεφαλική αρτηρία.



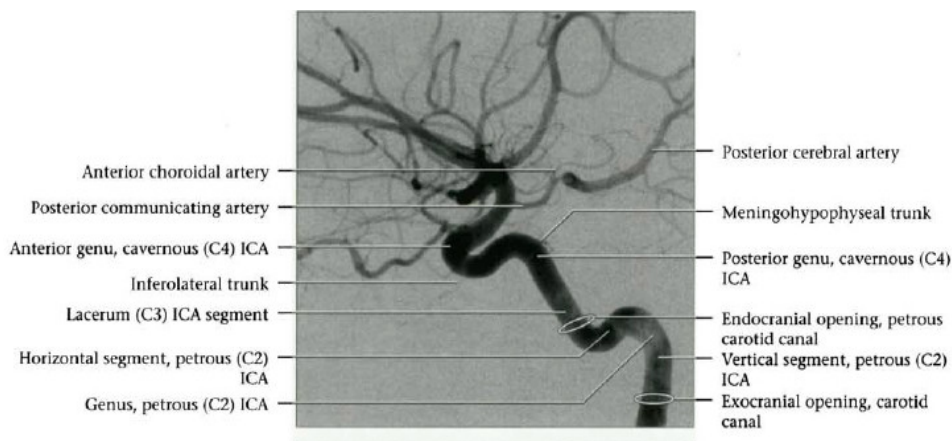
Εικόνα 1.8. Σχηματική αναπαράσταση του κύκλου του Willis ⁴.

Έσω καρωτίδα: η έσω καρωτίδα αρχίζει από το διχασμό της κοινής καρωτίδας αρτηρίας στον τράχηλο. Η αρχή της εμφανίζεται διευρυμένη και αποτελεί τον καρωτιδικό κόλπο.

Κατά το έσω πέρας της πλάγιας σχισμής του ημισφαιρίου αποσχίζεται στην *πρόσθια* και τη *μέση* εγκεφαλική αρτηρία (εικ.1.9).

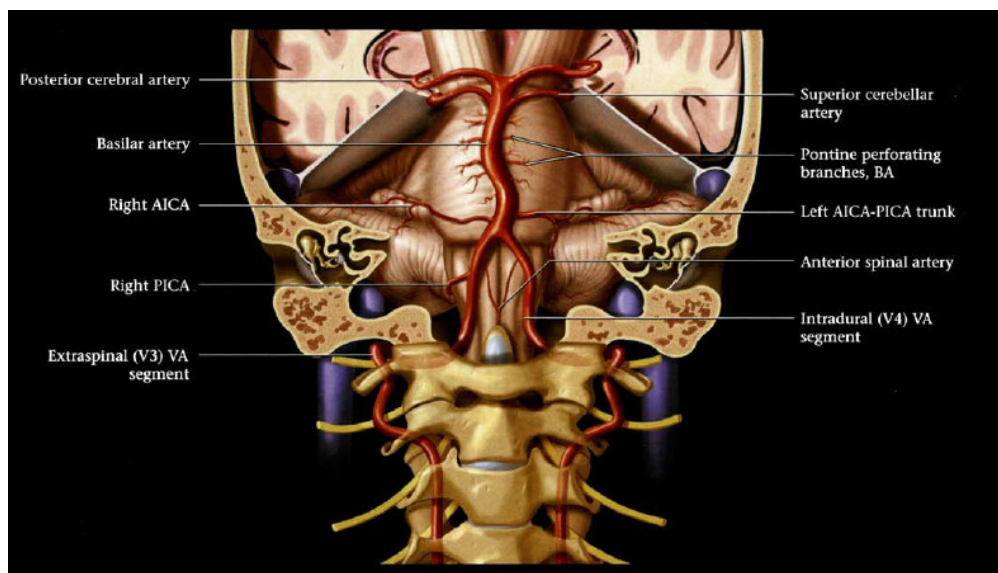
Κλάδοι της εγκεφαλικής μοίρας της έσω καρωτίδας:

1. Οφθαλμική αρτηρία: διανέμεται στα ανατομικά στοιχεία του οφθαλμού και οι τελικοί της κλάδοι διανέμονται στη μετωπιαία χώρα, στους ηθμοειδείς κόλπους και το μετωπιαίο κόλπο και στη ράχη της ρινός.
2. Οπίσθια αναστομωτική αρτηρία: εκφύεται κοντά στον τελικό διχασμό της έσω καρωτίδας και αναστομώνεται με την οπίσθια εγκεφαλική αρτηρία, αποτελώντας μέρος του αρτηριακού κύκλου.
3. Χοριοειδής αρτηρία: καταλήγει στο χοριοειδές πλέγμα. Χορηγεί πολλούς μικρούς κλαδίσκους στο στέλεχος του εγκεφάλου, το έξω γονατώδες σώμα, την οπτική ταινία και την έσω κάψα.
4. Πρόσθια εγκεφαλική αρτηρία: είναι ο μικρότερος εκ των δύο τελικών κλάδων της έσω καρωτίδας. Αναστομώνεται με την αντίπλευρη πρόσθια εγκεφαλική αρτηρία μέσω της πρόσθιας αναστομωτικής αρτηρίας. Κλάδοι της διανέμονται στην έσω επιφάνεια του φλοιού, μέχρι τη βρεγματοϊνιακή σχισμή. Η ομάδα των κεντρικών κλάδων της πρόσθιας εγκεφαλικής αρτηρίας συμβάλλει στην αιμάτωση τμημάτων του κερκοφόρου και του φακοειδούς πυρήνα και της έσω κάψας.
5. Μέση εγκεφαλική αρτηρία: είναι ο μεγαλύτερος εκ των δύο τελικών κλάδων της έσω καρωτίδας. Οι φλοιώδεις κλάδοι της διανέμονται στο φλοιό της έξω επιφάνειας του ημισφαιρίου. Χορηγεί αίμα σε όλο τον κινητικό φλοιό εκτός από την περιοχή που αντιστοιχεί στα κάτω άκρα, την οποία αρδεύει η πρόσθια εγκεφαλική αρτηρία.



Εικόνα 1.9. Κλαστική αγγειογραφία. Έσω καρωτίδα και κλάδοι ⁴.

Σπονδυλική αρτηρία: είναι κλάδος της πρώτης μοίρας της υποκλειδίου αρτηρίας. Εισέρχεται στο κρανίο διαμέσου του ινιακού τρήματος και αντίστοιχα προς τη γεφυροπρομηκική αύλακα συνενώνεται με την αντίπλευρη σπονδυλική αρτηρία και σχηματίζουν τη βασική αρτηρία (εικ. 1.10).



Εικόνα 1.10. Σχηματική αναπαράσταση του σπονδυλοβασικού συστήματος ⁴.

Κλάδοι της ενδοκράνιας μοίρας της σπονδυλικής αρτηρίας:

1. Μηνιγγικοί κλάδοι: διανέμονται στα οστά και τη σκληρή μήνιγγα του οπίσθιου κρανιακού βόθρου.
2. Οπίσθια νωτιαία αρτηρία.
3. Πρόσθια νωτιαία αρτηρία: σχηματίζεται από τη συνένωση δύο κλάδων, που ο καθένας εκφύεται από κάθε μία σπονδυλική αρτηρία κοντά στο πέρας της.
4. Οπίσθια κάτω παρεγκεφαλιδική αρτηρία: είναι ο παχύτερος κλάδος της σπονδυλικής αρτηρίας. Διανέμεται στην κάτω επιφάνεια του σκώληκα, στους κεντρικούς πυρήνες της παρεγκεφαλίδας και την κάτω επιφάνεια του παρεγκεφαλιδικού ημισφαιρίου.
5. Προμηκικές αρτηρίες: μικροί κλάδοι που διανέμονται στον προμήκη μυελό.

Βασική αρτηρία: σχηματίζεται από τη συνένωση των δύο σπονδυλικών αρτηριών και διχάζεται στις δύο οπίσθιες εγκεφαλικές αρτηρίες.

Κλάδοι της βασικής αρτηρίας: γεφυρικές αρτηρίες, λαβυρινθική αρτηρία, πρόσθια κάτω παρεγκεφαλιδική αρτηρία, άνω παρεγκεφαλιδική αρτηρία και οπίσθιες εγκεφαλικές αρτηρίες (έχουν φλοιώδεις, κεντρικούς και χοριοειδείς κλάδους)

Το *ραβδωτό σώμα* και η *έσω κάψα* αρδεύονται από τους έσω και τους έξω ραβδωτούς κλάδους της μέσης εγκεφαλικής αρτηρίας, ενώ κεντρικοί κλάδοι από την πρόσθια εγκεφαλική αρτηρία συμβάλλουν επίσης στην αγγείωση των περιοχών αυτών.

Ο *θάλαμος* αρδεύεται κυρίως από τους κλάδους της οπίσθιας αναστομωτικής, της βασικής και της οπίσθιας εγκεφαλικής αρτηρίας.

Ο *μέσος* εγκέφαλος αρδεύεται κυρίως από τις οπίσθιες εγκεφαλικές, τις άνω παρεγκεφαλιδικές και τη βασική αρτηρία.

Η *γέφυρα* αρδεύεται από τις σπονδυλικές, την πρόσθια και τις οπίσθιες νωτιαίες, τις οπίσθιες κάτω παρεγκεφαλιδικές και τη βασική αρτηρία.

Ο *προμήκης μυελός* αρδεύεται από τις σπονδυλικές, την πρόσθια και τις οπίσθιες νωτιαίες, τις οπίσθιες και κάτω παρεγκεφαλιδικές και τη βασική αρτηρία.

Η *παρεγκεφαλίδα* αρδεύεται από τις άνω παρεγκεφαλιδικές, τις πρόσθιες και τις οπίσθιες κάτω παρεγκεφαλιδικές αρτηρίες.

1.3.2 Φλέβες του εγκεφάλου

Οι φλέβες του εγκεφάλου, που είναι λεπτοτοιχωματικές και δεν φέρουν βαλβίδες, αντίθετα από τις περισσότερες φλέβες του σώματος δεν συνοδεύουν τις αντίστοιχες αρτηρίες αλλά ακολουθούν ιδιαίτερη οδό, πορευόμενες στον υπαραχνοειδή χώρο. Οι εγκεφαλικές φλέβες διακρίνονται σε επιπολής και εν τω βάθει εγκεφαλικές φλέβες οι οποίες αθροίζονται στην μεγάλη φλέβα του εγκεφάλου, τη φλέβα του Γαληνού.

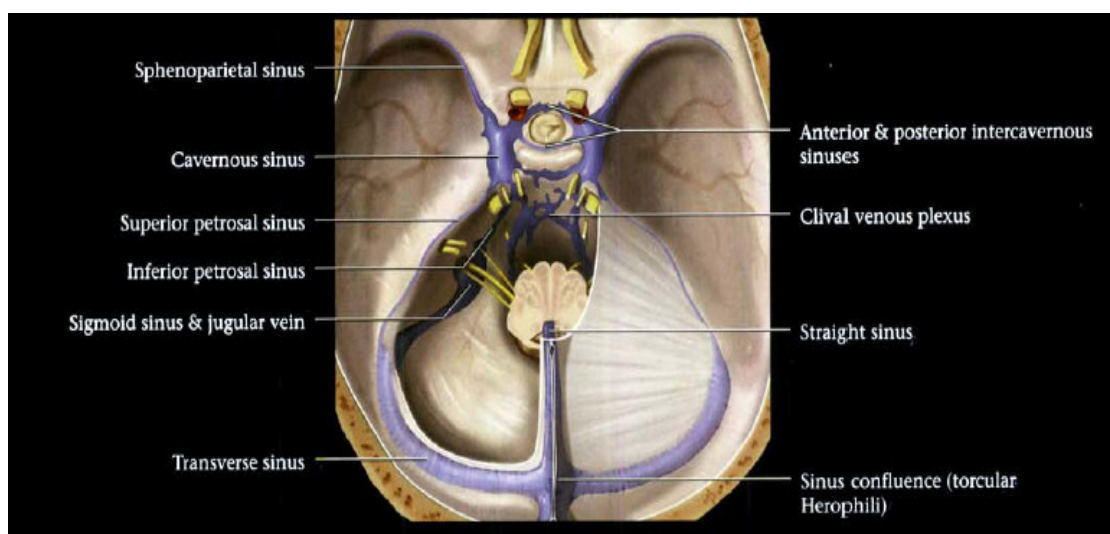
Το αίμα από τις εγκεφαλικές φλέβες απάγεται με τους φλεβώδεις κόλπους της σκληρής μήνιγγας. Οι φλεβώδεις κόλποι είναι σταθερά διευρυμένοι, με αποτέλεσμα να ευνοείται η συνεχής απομάκρυνση του φλεβικού αίματος από τον εγκέφαλο.

Μ' αυτόν τον τρόπο παρεμποδίζεται η αύξηση της ενδοκράνιας πίεσης. Οι φλεβώδεις κόλποι καταλήγουν στην έσω σφαγιτίδα φλέβα.

Εξωεγκεφαλικές φλέβες:

1. Άνω εγκεφαλικές φλέβες: εκβάλλουν στον άνω οβελιαίο φλεβώδη κόλπο.
2. Επιπολής μέση εγκεφαλική φλέβα: συλλέγει το αίμα της έξω επιφανείας του εγκεφαλικού ημισφαιρίου. Εκβάλλει στο σηραγγώδη κόλπο.
3. Εν τω βάθει μέση εγκεφαλική φλέβα: συλλέγει το αίμα της νήσου και αναστομούμενη με την πρόσθια εγκεφαλική και τη ραβδωτή φλέβα σχηματίζουν τη βασική φλέβα, η οποία τελικώς εκβάλλει στη μεγάλη φλέβα του Γαληνού, που εκβάλλει στον ευθύ κόλπο.

Ενδοεγκεφαλικές φλέβες: υπάρχουν δύο έσω εγκεφαλικές φλέβες, που σχηματίζονται από τη συνένωση της θαλαμοραβδωτής φλέβας και της χοριοειδούς φλέβας αντίστοιχα προς το μεσοκοιλιακό τρήμα ^{5,6,7} (εικ 1.11).



Εικόνα 1.11. Αποψη των ενδοεγκεφαλικών φλεβών και φλεβωδών κόλπων ⁴.

1.3.3 Φλεβώδεις κόλποι της σκληράς μήνιγγας

Οι φλεβώδεις κόλποι της σκληράς μήνιγγας είναι χώροι επιστρωμένοι με ενδοθήλιο, οι οποίοι σχηματίζονται μεταξύ του εξωτερικού περιοστεϊκού πετάλου και του εσωτερικού μηνιγγικού πετάλου της σκληράς μήνιγγας⁶.

<i>Κόλποι της σκληράς μήνιγγας</i>	<i>Εντόπιση</i>
Άνω οβελιαίος	Άνω όριο του δρεπάνου
Κάτω οβελιαίος	Κάτω χείλος του δρεπάνου
Ευθύς	Σημείο συνάντησης του δρεπάνου με το σκηνίδιο της παρεγκεφαλίδας
Ινιακός	Μέσα στο δρέπανο της παρεγκεφαλίδας
Συμβολή των κόλπων	Έσω ινιακό όγκωμα
Εγκάρσιος (δεξιός και αριστερός)	Κατά μήκος της οπίσθιας και των πλάγιων προσφύσεων του σκηνιδίου της παρεγκεφαλίδας
Σιγμοειδής (δεξιός και αριστερός)	Στη συνέχεια των εγκάρσιων κόλπων προς τη σύστοιχη έσω σφαγίτιδα φλέβα, στην αύλακα του βρεγματικού, του κροταφικού και του ινιακού οστού
Σηραγγώδης (δεξιός και αριστερός)	Πλάγια επιφάνεια του σώματος του σφηνοειδούς οστού
Μεσοσηραγγώδης	Διασταυρώνεται με το τουρκικό εφίππιο
Σφηνοβρεγματικός (δεξιός και αριστερός)	Κάτω επιφάνεια των ελασσόνων περυγών του σφηνοειδούς οστού
Άνω λιθοειδής (δεξιός και αριστερός)	Άνω χείλος της λιθοειδούς μοίρας του κροταφικού οστού
Κάτω λιθοειδής (δεξιός και αριστερός)	Αύλακα μεταξύ της λιθοειδούς μοίρας του κροταφικού και του ινιακού οστού, που καταλήγει στην έσω σφαγίτιδα φλέβα
Βασικός κόλπος	Απόκλιμα, ακριβώς πίσω από το τουρκικό εφίππιο του σφηνοειδούς οστού

Πίνακας 1.1⁶.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2. ΑΓΓΕΙΑΚΑ ΕΓΚΕΦΑΛΙΚΑ ΕΠΕΙΣΟΔΙΑ ΣΤΗΝ ΠΑΙΔΙΚΗ ΗΛΙΚΙΑ

2.1 ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ

1. Αγγειακά εγκεφαλικά επεισόδια στην νεογνική ηλικία

Τα ΑΕΕ στην νεογνική ηλικία ταξινομούνται με τρία διαφορετικά συστήματα. Ανάλογα με την ηλικία του νεογνού, την ηλικία της κύησης (πρόωρα και τελειόμηνα νεογνά), και τον μηχανισμό του ΑΕΕ (ισχαιμικό ή αιμορραγικό).

Έτσι η ταξινόμηση σύμφωνα με την ηλικία του νεογνού περιλαμβάνει επεισόδια που συμβαίνουν κατά την περιγεννητική περίοδο και ΑΕΕ που αφορούν σε νεογνά ηλικίας 28 ημερών και άνω. Τα ΑΕΕ της περιγεννητικής περιόδου διαχωρίζονται σε:

- ✓ ΑΕΕ που συμβαίνουν από την 20^η εβδομάδα ενδομήτριας ζωής έως την γέννηση (εμβρυικό ΑΕΕ)
- ✓ ΑΕΕ που συμβαίνουν από την γέννηση έως την 28^η ημέρα ζωής και
- ✓ ΑΕΕ που διαγιγνώσκονται μετά την 28^η ημέρα ζωής αλλά θεωρείται ότι έχουν συμβεί κατά την περιγεννητική περίοδο³⁶.

Επιπλέον τα νεογνικά ΑΕΕ διαχωρίζονται σε ΑΕΕ των πρόωρων νεογνών και ΑΕΕ των τελειόμηνων νεογνών.

Τέλος γίνεται η διάκριση ανάμεσα σε ισχαιμικά, αιμορραγικά ΑΕΕ και την ενδοκοιλιακή αιμορραγία των πρόωρων νεογνών.

- Ισχαιμικά ΑΕΕ: τα ισχαιμικά εγκεφαλικά επεισόδια είναι τα συχνότερα σε αυτή την ηλικία και απαντώνται κυρίως σε τελειόμηνα νεογνά. Οφείλονται σε θρόμβωση (συχνότερα) ή σε έμφρακτα. Στα πρόωρα νεογνά η συχνότερη μορφή προσβολής του εγκεφάλου, ισχαιμικής αιτιολογίας, είναι η περικοιλιακή λευκομαλάκυνση^{25, 43}.
- Αιμορραγικά ΑΕΕ: αφορούν συνήθως σε υπαραχνοειδή αιμορραγία λόγω περιγεννητικής ασφυξίας ή τραυματισμού κατά τον τοκετό.
- Ενδοκοιλιακή αιμορραγία, η οποία αποτελεί τη συχνότερη επιπλοκή των πρόωρων νεογνών.

Όσο μικρότερη είναι η ηλικία κύησης και το βάρος του νεογνού τόσο μεγαλύτερος είναι ο κίνδυνος ανάπτυξης ενδοκοιλιακής αιμορραγίας.

2. Αγγειακά εγκεφαλικά επεισόδια στην παιδική ηλικία

- Ισχαιμικά ΑΕΕ: οφείλονται σε απόφραξη/ θρόμβωση εγκεφαλικών αρτηριών, φλεβωδών κόλπων ή εγκεφαλικών φλεβών.
- Αιμορραγικά ΑΕΕ: διακρίνονται σε ενδοεγκεφαλική και υπαραχνοειδή αιμορραγία, ανάλογα με την ανατομική εντόπιση της αιμορραγίας. Η ενδοκράνια αιμορραγία οφείλεται σε ρήξη ενδοκράνιων αγγείων και έχει πέντε τύπους, την επισκληρίδιο, την υποσκληρίδιο, την υπαραχνοειδή, την ενδοεγκεφαλική και την ενδοκοιλιακή αιμορραγία. Στα παιδιά η ενδοεγκεφαλική αιμορραγία οφείλεται κυρίως σε κληρονομούμενη αιμορροφιλική ή θρομβοπενική διαταραχή⁸. Η υπαραχνοειδής αιμορραγία οφείλεται σε εξαγγείωση αίματος στον υπαραχνοειδή χώρο, λόγω ρήξης ανευρύσματος, αρτηριοφλεβώδους δυσπλασίας, τραύματος ή υποξίας.

2.2 ΑΙΤΙΑ

2.2.1 Αίτια στην νεογνική ηλικία

- ΑΕΕ κατά τη διάρκεια της ενδομήτριας ζωής, οφείλονται σε έμβολα προερχόμενα από τον πλακούντα. Τα έμβολα, από θρομβωμένες φλέβες του πλακούντα, εισέρχονται στην ομφαλική φλέβα, στη συνέχεια στις δεξιές κοιλότητες της καρδιάς και μέσω του ανοιχτού ωοειδούς τρήματος, στην αριστερή καρδιακή κυκλοφορία και στον εγκέφαλο⁹.
- ΑΕΕ κατά τον τοκετό οφείλονται σε:
 - 1) Τραυματισμό της καρωτίδας.
 - 2) Τραυματισμό λόγω υπερέκτασης της κεφαλής κατά τη διάρκεια του τοκετού.
 - 3) Υπερβολική στροφή της κεφαλής και του λαιμού κατά τη διάρκεια του τοκετού, που οδηγούν σε αγγειόσπασμο και σε αρτηριακή θρόμβωση..
- Ενδοκοιλιακή αιμορραγία: οφείλεται στην εντοπισμένη παραμονή θεμέλιας ουσίας κάτω από το επένδυμα του κοιλιακού συστήματος κατά την γέννηση των πρόωρων νεογνών και την έλλειψη αυτορρυθμιστικού μηχανισμού των εγκεφαλικών αγγείων των νεογνών αυτών.
- Περικοιλιακή λευκομαλάκυνση: Η περικοιλιακή λευκομαλάκυνση των πρόωρων νεογνών φαίνεται να συνδέεται με περισσότερους από έναν αιτιολογικούς παράγοντες. Αυτοί είναι η παρουσία φτωχότερου αγγειακού δικτύου εν τω βάθει διατριπαινουσών αρτηριών στον εγκέφαλο των πρόωρων νεογνών, η ανεπάρκεια του μηχανισμού αυτορρύθμισης των εγκεφαλικών αγγείων λόγω περιγεννητικής ασφυξίας, ο αυξημένος αριθμός ολιγοδενροκυττάρων στην λευκή ουσία των πρόωρων και η τοξική δράση διαφόρων ουσιών όπως η γλουταμίνη ή οι κυτοκίνες^{25, 43}.
- Αίτια που σχετίζονται με τη μητέρα: χρήση τοξικών ουσιών, προεκλαμψία, διαβήτης, διαταραχές της πηκτικότητας, πρωτότοκη κύηση⁴².
- Άλλα αίτια: έλλειψη πρωτεΐνης C και παράγοντα Leiden V, αυξημένα επίπεδα λιποπρωτεΐνης στο αίμα, βακτηριακή λοίμωξη, σήψη, συγγενής καρδιοπάθεια, χρήση εξωσωματικής κυκλοφορίας, υπογλυκαιμία, εμβρυοεμρική μετάγγιση, περιγεννητική ασφυξία^{42,43}.

2.2.2 Αίτια στην παιδική ηλικία

1) Συγγενής και επίκτητη καρδιοπάθεια

Το 33% των ΑΕΕ στην ηλικία αυτή οφείλονται σε συγγενείς καρδιοπάθειες.

Κάθε παιδί με ΑΕΕ θα πρέπει να ελέγχεται για συγγενείς ή επίκτητες καρδιοπάθειες, λόγω της υψηλής συσχέτισης των αγγειακών εγκεφαλικών επεισοδίων σε αυτή την ηλικία με νόσους της καρδιάς.

Η έλλειψη μεσοκοιλιακού ή μεσοκοιλιακού διαφράγματος (συμπεριλαμβανομένου και της περίπτωσης ανοιχτού ωοειδούς τρήματος), μπορεί να επιτρέψει σε έμβολα από τη συστηματική κυκλοφορία να εισέλθουν στην κυκλοφορία του εγκεφάλου.

Επιπλέον, τα ΑΕΕ σχετίζονται, σε υψηλά ποσοστά, με επεμβατικές πράξεις (καθετηριασμός της καρδιάς, επέμβαση Fontan). Οι προσθετικές βαλβίδες είναι ακόμα μια από τις αιτίες εμβόλων προς την εγκεφαλική κυκλοφορία¹⁰.

2) Λοιμώξεις (μυκόπλασμα, ιού Coxsackie, HIV, βαριτσέλα κ.α)

Διάφοροι ιοί συνδέονται με αρτηριοπάθεια και αγγειακά εγκεφαλικά επεισόδια στα παιδιά. Ωστόσο παρόλο που οι ιογενείς λοιμώξεις είναι εξαιρετικά συχνές στα παιδιά, αντίθετα είναι μικρό το ποσοστό των παιδιών με ΑΕΕ, ως συνέπεια ιογενούς λοίμωξης. Η συσχέτιση των ιογενών λοιμώξεων με αρτηριοπάθεια και ΑΕΕ ακόμα είναι άγνωστης αιτιολογίας⁸. Οι αγγειακές βλάβες περιλαμβάνουν την ανάπτυξη αγγειίτιδας, θρομβώσεων, ανευρυσμάτων και αιμορραγίας λόγω αυτοάνοσης θρομβοπενίας.

Παιδιά που νοσούν με βακτηριακή μηνιγγίτιδα, φυματιώδη μηνιγγίτιδα και ιογενή εγκεφαλίτιδα, εμφανίζουν ΑΕΕ λόγω τοπικής αγγειίτιδας και θρόμβωσης.

Η βαριτσέλλα ενοχοποιείται ως αίτιο ισχαιμικών εγκεφαλικών επεισοδίων. Σε έρευνες που έχουν διεξαχθεί έχει παρατηρηθεί εμφάνιση ΑΕΕ σε υγιή παιδιά μέσα σε ένα χρόνο από τη νόσησή τους από τον ιό της βαριτσέλλας. Η λοίμωξη από βαριτσέλλα, κοινώς γνωστή ως ανεμοβλογιά εμφανίζεται κυρίως σε παιδιά ηλικίας έως 4 ετών. Μέχρι την ηλικία των 10 ετών το 90% των παιδιών θα έχουν νοσήσει από τον ιό⁴⁴.

Η μεταλοιμώδης αγγειοπάθεια η οποία εμφανίζεται ως επιπλοκή του ιού συμπεριλαμβάνει έμφρακτα στα βασικά γάγγλια, και αυτολυόμενες μονόπλευρες στενώσεις στο άπω τμήμα της έσω καρωτίδας ή στα εγγύς τμήματα της πρόσθιας, μέσης και οπίσθιας εγκεφαλικής αρτηρίας⁸.

Ο ιός του AIDS ενοχοποιείται επίσης για αυξημένο κίνδυνο απόφραξης των εγκεφαλικών αρτηριών, τόσο σε παιδιά όσο και σε ενήλικες. Ο πληθυσμός των παιδιών που νοσούν από τον ιό HIV αυξάνεται δραματικά χρόνο με το χρόνο. Το 90% των παιδιών με AIDS εμφανίζουν νευρολογικές διαταραχές. Σε παιδιά με AIDS, παρουσιάζεται ΑΕΕ σε ποσοστό 1%. Ωστόσο σε νεκροτομικές μελέτες έχουν βρεθεί ενδείξεις ισχαιμίας σε ποσοστό 10- 30 %. Σε αντίθεση με τους ενήλικες ασθενείς όμως, τα παιδιά με λοίμωξη από HIV, εμφανίζουν ενδοκράνιες αιμορραγίες λόγω αυτοάνοσης θρομβοπενίας, και μη αιμορραγικά εγκεφαλικά επεισόδια λόγω αρτηριοπάθειας, ανευρυσμάτων και υποξείας νεκρωτικής εγκεφαλοπάθειας. Συνήθως οι ασθενείς εμφανίζουν εστιακή νευρολογική σημειολογία ή εγκεφαλοπάθεια ποικίλης βαρύτητας¹⁰.

3) Ημικρανία

Ταξινομείται σε ημικρανία χωρίς αύρα, ημικρανία με αύρα και επιπλεγμένη ημικρανία. Η επιπλεγμένη ημικρανία παρατηρείται σε ποσοστό 1-2 % των περιπτώσεων και σπάνια οδηγεί σε μόνιμο νευρολογικό πρόβλημα. Η ημικρανία με αύρα είναι εκείνη που συνδέεται κυρίως με την εμφάνιση ΑΕΕ. Η ημικρανία από μόνη της σπάνια προκαλεί ΑΕΕ. Ο κίνδυνος αυξάνεται όταν συνδυαστεί με άλλους παράγοντες κινδύνου όπως το κάπνισμα ή η χρήση αντισυλληπτικών. Η οπίσθια κυκλοφορία είναι εκείνη που συχνότερα πάσχει σε περίπτωση ΑΕΕ λόγω ημικρανίας. Τα συμπτώματα συνήθως περιλαμβάνουν οπτικές παραισθήσεις, αδυναμία, αφασία ή δυσφασία και απώλεια της αισθητικότητας. Πριν αποδοθεί ένα αγγειακό εγκεφαλικό επεισόδιο σε ημικρανία πρέπει να αποκλειστούν πρώτα άλλα αίτια, όπως αρτηριοφλεβώδεις δυσπλασίες, όγκοι και εμβολή.

Οι διάφορες θεωρίες αποδίδουν την παθογένεση του ΑΕΕ στην ημικρανία, σε παρατεταμένο αγγειόσπασμο και σε αυξημένη συσσώρευση αιμοπεταλίων, που οδηγούν σε απόφραξη των μικρών αγγείων¹⁰.

4) Δρεπανοκυτταρική αναιμία

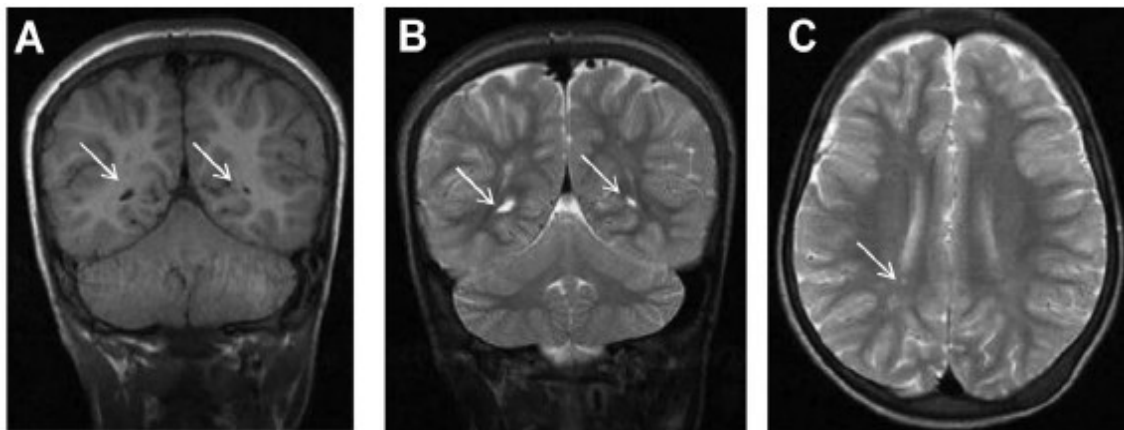
Τα ΑΕΕ είναι μία από τις κύριες επιπλοκές της δρεπανοκυτταρικής αναιμίας. Η επίπτωση του ΑΕΕ, σε παιδιά με δρεπανοκυτταρική αναιμία είναι περίπου 8% από την ηλικία των 14 ετών, ενώ εγκεφαλικά επεισόδια μπορούν να παρουσιαστούν και στην παιδική ηλικία. Τα περισσότερα από αυτά τα επεισόδια οφείλονται σε έμφρακτα των αγγείων της εγκεφαλικής κυκλοφορίας και πολύ λιγότερα οφείλονται υπαραχνοειδή ή ενδοκράνια αιμορραγία. Σε όσα από τα παιδιά επιβιώνουν του πρώτου επεισοδίου υπάρχει κίνδυνος 80% επανεμφάνισης μέσα σε 3 χρόνια. Τα αγγειακά εγκεφαλικά επεισόδια είναι, σε κάποιες περιπτώσεις, η αρχική εκδήλωση της δρεπανοκυτταρικής αναιμίας. Εκτός από τα ΑΕΕ που εκδηλώνονται με κλινική σημειολογία, ο πληθυσμός των παιδιών που πάσχει από δρεπανοκυτταρική αναιμία προσβάλλεται επίσης και από τα «σιωπηλά» ισχαιμικά έμφρακτα. Σ' αυτή την περίπτωση το έμφρακτο είναι τυχαίο εύρημα σε απεικονιστικό έλεγχο, αλλά δεν οι ασθενείς δεν έχουν νευρολογικά ελλείμματα, ούτε ιστορικό συμπτωμάτων ΑΕΕ (εικ 2.1).

Αναφέρεται ότι το 27% των παιδιών με δρεπανοκυτταρική αναιμία θα προσβληθούν από «σιωπηλό» έμφρακτο πριν τα έκτα γενέθλιά τους και 37% πριν τα δέκατα τέταρτα γενέθλιά τους¹⁶.

Η παθογένεια των ΑΕΕ, στη δρεπανοκυτταρική αναιμία αφορά μικρά και μεγάλα αγγεία. Ιστολογικές μελέτες δείχνουν ότι η ινώδης υπερπλασία του έσω χιτώνα, στα μεγάλα και μεσαίου μεγέθους αγγεία, προκαλείται λόγω πολλαπλασιασμού των ινωβλαστών και των λείων μυικών κυττάρων⁴⁵. Βλάβες στα μικρά αγγεία απαντώνται κυρίως σε ασθενείς που η απεικόνιση των μεγάλων αγγείων τους είναι φυσιολογική¹⁰.

Η παθοφυσιολογία των ΑΕΕ σ' αυτούς τους ασθενείς είναι ετερογενούς. Στα παιδιά τα επεισόδια είναι κυρίως ισχαιμικής αιτιολογίας. Συχνότερα παρατηρούνται ισχαιμικές βλάβες στα όρια μεταξύ των περιοχών κατανομής της μέσης και της οπίσθιας εγκεφαλικής αρτηρίας (περιοχές μεθόριας άρδευσης, watershed zones). Σε ασθενείς με δρεπανοκυτταρική νόσο παρατηρείται αντιρροπιστική διαστολή των ενδοκράνιων αγγείων και επακόλουθη αύξηση της αιματικής ροής προκειμένου να αντισταθμιστεί η αναιμία που προκαλείται από τη δρεπάνωση των ερυθρών αιμοσφαιρίων.

Η ισχαιμία προκαλείται επειδή σε καταστάσεις στρες, τα στενωμένα αγγεία δεν μπορούν να ανταποκριθούν στις αυξημένες απαιτήσεις του οργανισμού, με αποτέλεσμα η περιοχή κοντά στο σημείο της στένωσης να ισχαιμεί.



Εικόνα 2.1. Σιωπηλό ισχαιμικό έμφρακτο (λευκά βέλη), σε κορίτσι 10 ετών ομόζυγο για τη δρεπανοκυτταρική αναιμία, το οποίο προσήλθε με κεφαλαλγία¹⁶.

Σε άλλους ασθενείς η απόφραξη μεγάλων αγγείων από θρόμβους, ή η λπώδης εμβολή λόγω κατάγματος μπορεί να προκαλέσουν AEE^{45,10}.

Στα μικρά αγγεία στένωση των αρτηριολίων και θρόμβωση ή απόφραξη από τα δρεπανωμένα ερυθροκύτταρα μπορεί να σχετίζεται με την εμφάνιση AEE⁴⁵.

5) Έλλειψη πρωτεΐνης C και S, φυλλικού οξέως, βιταμίνης B12

Η έλλειψη των πρωτεϊνών C και S είναι σπάνιες. Η επίπτωση ήπιας έλλειψης πρωτεΐνης C κυμαίνεται μεταξύ 1 στους 200 και 1 στους 500 υγιείς ενήλικες. Η επίπτωση κλινικά σοβαρής έλλειψης πρωτεΐνης C είναι 1 στους 20.000⁴⁷. Η σοβαρή έλλειψη πρωτεΐνης S είναι σπάνια, αλλά το ακριβές ποσοστό δεν είναι γνωστό. Η συσχέτιση των αγγειακών εγκεφαλικών επεισοδίων με την έλλειψη πρωτεϊνών αυτών, δεν έχει επακριβώς διευκρινιστεί. Έχουν παρόλα αυτά μελετηθεί δύο μηχανισμοί, οι οποίοι αποδεικνύουν ότι η έλλειψη αυτών των πρωτεϊνών είναι προάγει τη δημιουργία θρόμβων.

A) Έχει παρατηρηθεί ότι οι πρωτεΐνες C και S επάγουν την ινωδόλυση.

B) Στον καταρράκτη της πήξης, ενεργοποιημένα αιμοπετάλια, ενεργοποιούν την πρωτεΐνη C, η οποία με τη σειρά της απενεργοποιεί τους παράγοντες Va και VIIIa.

Η απενεργοποίηση αυτή πραγματοποιείται με τη βοήθεια του συμπαραγόνα πρωτεΐνη S, ιονισμένο ασβέστιο, και φωσφολιπίδια¹⁰.

6) Αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα

Τα αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα, είναι μια ομάδα αντισωμάτων ενάντια στα φωσφολιπίδια της κυτταρικής μεμβράνης. Τα δύο πιο διαδεδομένα αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα είναι το αντιπηκτικό του λύκου και τα αντισώματα ενάντια στην καρδιολιπίνη.

Πρόσφατα μελέτες έχουν αποδείξει τη συσχέτιση της παρουσίας αντιφωσφολιπιδικών αντισωμάτων και ισχαιμικών επεισοδίων σε μικρά και μεγαλύτερα παιδιά. Η ισχαιμία μπορεί να πάρει τη μορφή εγκεφαλικού επεισοδίου, χορείας, παροδικής τύφλωσης ή έντονης υπνηλίας¹⁰.

7) Νεοπλάσματα

Παιδιά με καρκίνο έχουν αυξημένο κίνδυνο εμφάνισης αγγειακών εγκεφαλικών επεισοδίων, ως επιπλοκή της υποκείμενης νόσου, ως επιπλοκή της θεραπείας, ή λόγω λοιμώξεων. Ενδροκράνια αιμορραγία μπορεί να συνυπάρχει με ενδοκράνιους όγκους. Οι λευχαιμίες και τα λεμφώματα δημιουργούν κατάσταση αυξημένης πηκτικότητας.

Η θεραπεία με L- ασπαργινάση μειώνει τα επίπεδα αντιθρομβίνης, και μπορεί να πυροδοτήσει φλεβική θρόμβωση, σε παιδιά με λευχαιμία που λαμβάνουν πρεδνιζόνη.

Η ακτινοθεραπεία για το γλοίωμα του οπτικού χιάσματος, για όγκους του εφίππιου και όγκους στην υπό το εφίππιο περιοχή, μπορεί να προκαλέσει αγγειοπάθεια που οδηγεί σε ισχαιμικά εγκεφαλικά επεισόδια, και εμφανίζονται μήνες, ακόμα και χρόνια μετά τη θεραπεία¹¹.

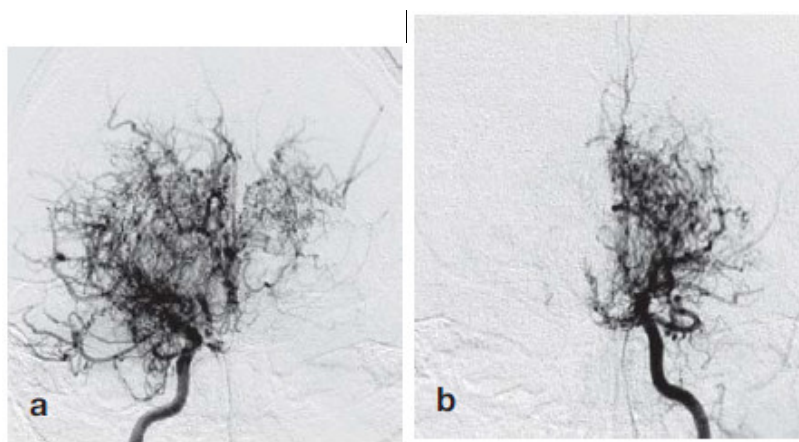
8) Νόσος Moyamoya

Η νόσος Moyamoya είναι μια μη-αθηρωσκληρωτική, μη-φλεγμονώδης και μη-αμυλωειδής αγγειοπάθεια, η οποία χαρακτηρίζεται από χρόνια προοδευτική στένωση ή απόφραξη του τελικού τμήματος της έσω καρωτίδας, και/ή του εγγύς τμήματος της πρόσθιας και της μέσης εγκεφαλικής αρτηρίας. Είναι νόσος άγνωστης αιτιολογίας, συχνότερη στα κορίτσια και εμφανίζεται συνήθως την πρώτη και την τέταρτη δεκαετία της ζωής. Η επίπτωση στην Αμερική είναι 0,086 ανά 100.000 ενώ στην Ευρώπη 0,035 ανά 100.000.

Αξίζει να αναφερθεί ότι 70-80% των παιδιών με νόσο Moyamoya θα εμφανίσουν ΑΕΕ ή παροδικά ισχαιμικά εγκεφαλικά επεισόδια⁴⁶.

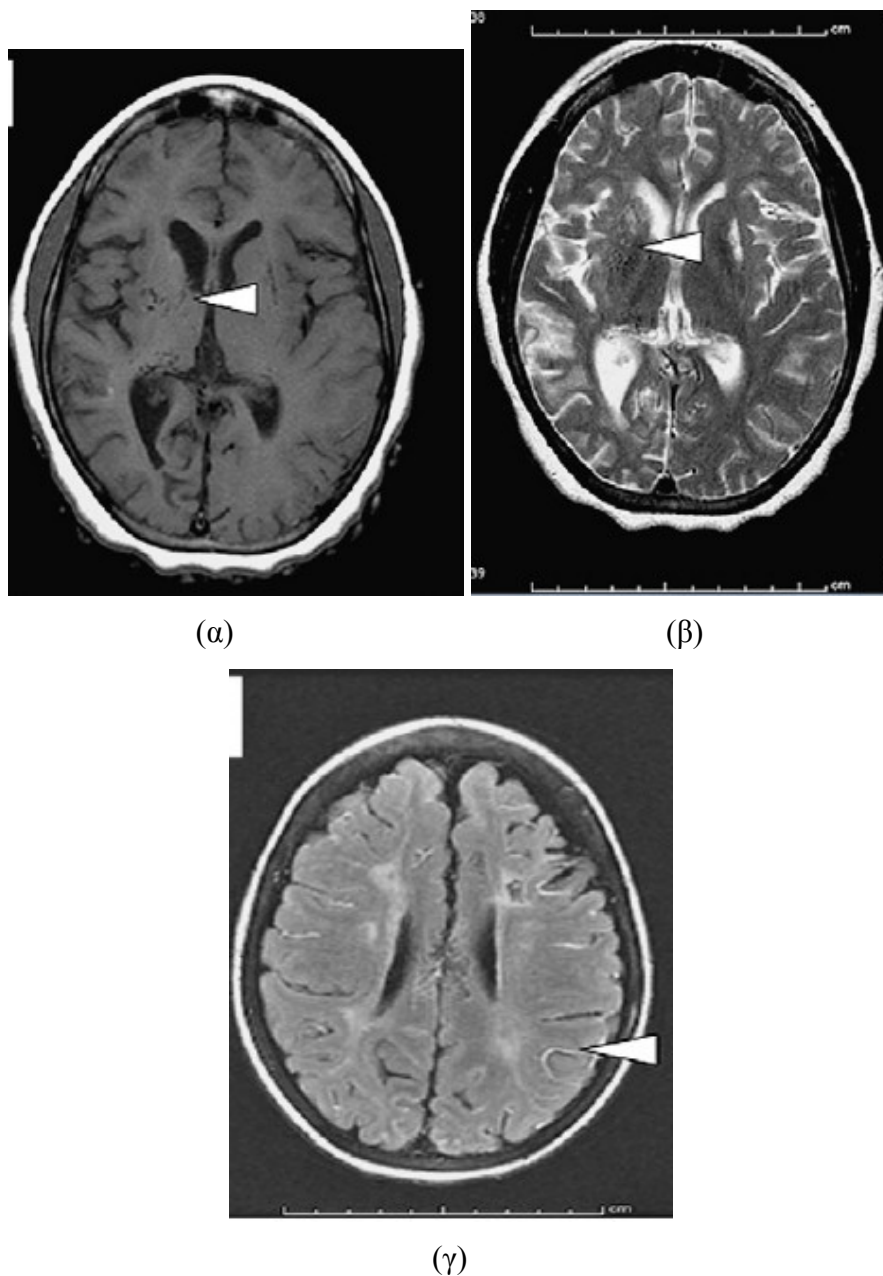
Μέθοδος εκλογής για τη διάγνωση είναι η κλασική αγγειογραφία, στην οποία παρατηρείται το χαρακτηριστικό εύρημα σαν «νέφος καπνού» (Moyamoya στην ιαπωνική γλώσσα), από το οποίο πήρε και το όνομά της η νόσος (εικ.2.2.). Το εύρημα αυτό αντιστοιχεί σε ένα μη φυσιολογικό, παράπλευρο δίκτυο αγγείων που αναπτύσσεται, απότοκο της στένωσης⁸.

Τα παιδιά προσέρχονται συνήθως με συμπτώματα παρόμοια με αυτά της εγκεφαλικής ισχαιμίας, συνήθως με παροδικά ισχαιμικά εγκεφαλικά επεισόδια και ημιπληγία, χωρίς μείωση του επιπέδου συνείδησης. Η ημιπληγία μπορεί να εναλλάσσεται μεταξύ δεξιάς και αριστερής πλευράς του σώματος, λόγω της αμφοτερόπλευρης φύσης της νόσου.



Εικόνα 2.2. Νόσος Moyamoya σε ένα πνευματικά καθυστερημένο 13χρονο αγόρι. (a) Αγγειογραφία δεξιάς έσω καρωτίδας (b) Αγγειογραφία αριστερής έσω καρωτίδας. Και οι δύο εικόνες απεικονίζουν στένωση στο άνω τμήμα της έσω καρωτίδας και την ανάπτυξη παράπλευρου δικτύου αγγείων¹⁷.

Η αιτιολογία της νόσου παραμένει άγνωστη. Έχουν αναγνωρισθεί κάποιοι προδιαθεσικοί παράγοντες, όπως η νευροινωμάτωση, η δρεπανοκυτταρική αναιμία, προηγούμενη ακτινοβολία της κεφαλής, αναιμία Facioni, σύνδρομο Down. Λοιμώξεις της κεφαλής και του τραχήλου, όπως μέση ωτίτιδα και αμυγδαλίτιδα φαίνεται να ενοχοποιούνται για την εμφάνιση της νόσου¹⁰.



Εικόνα 2.3. Τυπική απεικόνιση σε MRI νόσου Moyamoya. (α), (β) T1 και T2 ακολουθίες που απεικονίζουν ατροφία του φλοιού, παλαιά έμφρακτα και παράπλευρα αγγειακά δίκτυα (κεφαλές βελών). (γ) Ακολουθία FLAIR, δείχνει το σημείο του κισσού σε αμφοτερόπλευρη ισχαιμία¹⁸.

9) Ινομυϊκή δυσπλασία

Η ινομυϊκή δυσπλασία είναι μια μη- αθηρωματική, μη- φλεγμονώδης νόσος νόσος, άγνωστης αιτιολογίας, που ενοχοποιείται για τη δημιουργία στενώσεων κυρίως στις νεφρικές αρτηρίες και στις καρωτίδες και προσβάλλει συχνότερα γυναίκες της μέσης ηλικίας. Προσβάλλονται και οι τρεις χιτώνες των αγγείων, συχνότερα όμως ο μέσος χιτώνας . Ο έσω χιτώνας των αγγείων προσβάλλεται σε ποσοστό 5%, και αυτός ο τύπος εμφανίζεται κυρίως σε παιδιά και νεαρούς ενήλικες. Αυξημένη επίπτωση στα παιδιά έχει επίσης και η ενδοκράνια εντόπιση της νόσου, η οποία είναι σπάνια στον γενικό πληθυσμό, που οδηγεί στην εμφάνιση ΑΕΕ⁴⁸.

Οι αλλοιώσεις που προκαλεί στο τοίχωμα των αγγείων η νόσος είναι περισσότερες από μία, και παρουσιάζουν διαφορετική αγγειογραφική απεικόνιση.

Μπορεί να προκαλέσει εστιακές ή περισσότερο εκτεταμένες στενώσεις των αγγείων, ή πολυεστιακές στενώσεις εναλλασσόμενες με διευρύνσεις του τοιχώματος του αγγείου που μοιάζουν με σχοινί από χάντρες, και ανευρύσματα. Το «σχοινί από χάντρες» είναι το συχνότερο εύρημα και σχετίζεται με υπερπλασία του μέσου χιτώνα των αγγείων^{48,49}.

10)Αγγειίτιδες (οζώδης πολυαρτηρίτιδα, αρτηρίτιδα Takayasu, νόσος Kawasaki, Πορφύρα Henoch- Schonlein κ.α) και αυτοάνοσα νοσήματα (Συστηματικός Ερυθηματώδης Λύκος, Νόσος Still κ.α)

Η αγγειίτιδα των εγκεφαλικών αγγείων είναι σπάνια αιτία εγκεφαλικών επεισοδίων στα παιδιά, σχετίζεται δε συχνότερα με συμβάματα σε παιδιά ηλικίας μεγαλύτερης των 14 ετών. Εκτός από την ιδιοπαθή αγγειίτιδα, που είναι η συχνότερη, πρέπει κανείς να αναγνωρίζει συμπτώματα και σημεία συστηματικών νόσων όπως η νόσος Kawasaki, πορφύρα Henoch- Schonlein, νόσος Behcet, σύνδρομο Sjogren κ.α¹¹.

Νόσος Kawasaki: προσβάλλει κυρίως παιδιά ηλικίας 6 μηνών έως 4 ετών, με κορύφωση της επίπτωσης στο τέλος του πρώτου χρόνου της ζωής. Τα νεαρά βρέφη έχουν συνήθως σοβαρότερα συμπτώματα από τα μεγαλύτερα παιδιά.

Το αίτιο είναι άγνωστο και η διάγνωση τίθεται με βάση την κλινική εικόνα. Η νόσος είναι αγγειίτιδα που προσβάλλει τα αγγεία μικρού και μέσου μεγέθους. Στο 1/3 των προσβεβλημένων παιδιών προσβάλλει τις στεφανιαίες αρτηρίες, μέσα στις πρώτες έξι εβδομάδες της νόσου¹³.

Πορφύρα Henoch- Schonlein: παρατηρείται συνήθως σε παιδιά ηλικίας 3 έως 10 ετών και αφορά στο συνδυασμό χαρακτηριστικού δερματικού εξανθήματος, αρθραλγίας, περιαρθρικού οιδήματος, κοιλιακού άλγους και σπειραματονεφρίτιδας. Τα ανοσοσυμπλέγματα που δημιουργούνται εναποτίθενται στα προσβεβλημένα όργανα, πυροδοτώντας μια φλεγμονώδη απάντηση με αγγειίτιδα¹³.

Οζώδης πολυαρτηρίτιδα: είναι μια ασυνήθιστη μορφή αγγειίτιδας, που χαρακτηρίζεται από φλεγμονή των μικρών και μέσου μεγέθους αρτηριών. Οι συστηματικές εκδηλώσεις περιλαμβάνουν απώλεια βάρους, κόπωση και ανορεξία. Μπορεί να παρατηρηθεί και πολυσυστηματική συμμετοχή. Σε μερικές περιπτώσεις παρατηρούνται δερματικά οζίδια, η βιοψία των οποίων μπορεί να βοηθήσει στην διάγνωση¹⁴.

11)Ομοκυστινουρία

Η ομοκυστινουρία οφείλεται σε ανεπάρκεια της συνθετάσης της κυσταθειόνης. Εκδηλώνεται με υπολειπόμενη θρέψη, αναπτυξιακή καθυστέρηση και υπερξάρθημα των φακών του ματιού (ectopia lentis).

Παρατηρούνται μαθησιακές δυσκολίες, ψυχιατρικές διαταραχές και σπασμοί. Οι σκελετικές εκδηλώσεις μοιάζουν με αυτές του συνδρόμου Marfan. Θρομβοεμβολικά επεισόδια μπορούν να παρατηρηθούν σε κάθε ηλικία¹³.

12)Σύνδρομο Ehlers- Danlos

Πρόκειται για μια ομάδα γενετικά ετερογενών διαταραχών του συνδετικού ιστού. Τα πάσχοντα παιδιά φαίνονται φυσιολογικά στη γέννηση. Το πιο εντυπωσιακό εύρημα είναι η υπερελαστικότητα του δέρματος, η ευθραυστότητα του δέρματος και των αιμοφόρων αγγείων και η υπερεκτασιμότητα των αρθρώσεων.

Ταξινομείται σε 10 διαφορετικούς κλινικούς τύπους. Ο εκχυμωτικός (sack) τύπος συνδέεται με την εκδήλωση σοβαρότερων διαταραχών, κυρίως αγγειακών, και με την ανάπτυξη αγγειακών εγκεφαλικών επεισοδίων.

Ο τύπος αυτός συνοδεύεται από αυξημένη νοσηρότητα και ελάττωση του προσδόκιμου επιβίωσης¹⁴.

14)Σύνδρομο Marfan

Είναι ένα νόσημα του συνδετικού ιστού κληρονομούμενο με τον αυτοσωμικό υπολειπόμενο χαρακτήρα. Οι ασθενείς εμφανίζουν υψηλό ανάστημα, μακριά λεπτά δάκτυλα (αραχνοδακτυλία), υπερεκτασιμότητα αρθρώσεων, θολωτή υπερώρα, εκτοπία (συνήθως προς τα πάνω) των οφθαλμικών φακών και βαριά μυωπία. Τα κύρια προβλήματα αφορούν στο καρδιαγγειακό σύστημα, λόγω της εκφύλισης του μέσου χιτώνα των αγγείων που οδηγεί σε διάταση και ανεπάρκεια της αορτικής ρίζας με συνοδό βαλβιδική ανεπάρκεια και πρόπτωση και παλινδρόμηση της μιτροειδούς βαλβίδας¹³.

15) Σύνδρομο MELAS (μιτοχονδριακή εγκεφαλοπάθεια, γαλακτική οξέωση, επεισόδια που μιμούνται εγκεφαλικό)

Το σύνδρομο MELAS οφείλεται σε μια σημειακή μετάλλαξη στο μιτοχονδριακό DNA. Οι ασθενείς είναι ασυμπτωματικοί τα πρώτα χρόνια της ζωής τους. Λίγο αργότερα εκδηλώνουν επεισόδια ιλίγγου, γαλακτικής οξέωσης, μυϊκής αδυναμίας, και επεισόδια που μιμούνται εγκεφαλικό.

Λίγες μελέτες έχουν γίνει σε ασθενείς με σύνδρομο MELAS, όλες όμως δείχνουν αυξημένο αριθμό μιτοχονδρίων μεταξύ του ενδοθηλίου και των λείων μυϊκών ινών των μικρών αρτηριών και των αρτηριολίων του εγκεφάλου. Η αγγειοπάθεια αυτή είναι πιθανότατα υπεύθυνη για την εξασθενημένη αυτορρύθμιση του.

Η εξασθενημένη αυτή αυτορρύθμιση είναι, που σε περιόδους αυξημένων μεταβολικών αναγκών, οδηγεί σε ισχαιμία. Η νόσος έχει φτωχή πρόγνωση¹⁰.

16)Νευροϊνωμάτωση

Η νευροϊνωμάτωση 1 είναι κληρονομείται με τον αυτοσωμικό επικρατούντα χαρακτήρα και προσβάλλει άτομα όλων των πληθυσμιακών ομάδων. Τα συμπτώματα της νόσου εντοπίζονται συχνότερα στο δέρμα, τους οφθαλμούς, τα οστά και το νευρικό σύστημα. Η NF1 προκαλείται από μεταλλάξεις του γονιδίου της νευροϊνωμίνης. Η νόσος έχει συχνότητα 1 ανά 3.500 άτομα και η συχνότητα αυτή την καθιστά μια από τις πιο συχνές αυτοσωματικές επικρατείς γενετικές διαταραχές. Οι μισοί περίπου από τους ασθενείς έχουν νέες μεταλλάξεις. Ο ρυθμός μετάλλαξης του γονιδίου NF1 είναι ένας από τους ταχύτερους που έχουν προσδιοριστεί για οποιοδήποτε γονίδιο του ανθρώπου και ανέρχεται σε περίπου 1 μετάλλαξη ανά 10.000 ζώντα νεογνά/ περίπου 80% των νέων μεταλλάξεων προέρχονται από τον πατέρα, δεν υπάρχει όμως απόδειξη ότι ο αριθμός των μεταλλάξεων αυξάνεται όσο αυξάνει και η πατρική ηλικία.

Σχεδόν όλα τα άτομα με NF1 χωρίς οικογενειακό ιστορικό, θα συγκεντρώσουν τα κλινικά κριτήρια διάγνωσης της νόσου από την ηλικία των 8 ετών. Τα παιδιά που έχουν κληρονομήσει το νόσημα μπορούν συνήθως να αναγνωρισθούν κλινικά μέσα στο πρώτο έτος της ζωής τους καθώς εμφανίζουν τουλάχιστον ένα χαρακτηριστικό της εκδήλωσης της νόσου.

Αν και η διεισδυτικότητα της νόσου είναι ουσιαστικά πλήρης, οι εκδηλώσεις εμφανίζουν εξαιρετικά μεγάλη ποικιλομορφία.

Πολλαπλές κηλίδες «café au lait» ανευρίσκονται σχεδόν σε όλα τα άτομα, ενώ οι εφηλίδες παρατηρούνται στο 90% των περιπτώσεων. Πολλά άτομα με NF1 έχουν μόνο τις δερματικές εκδηλώσεις της νόσου και οζίδια του Lisch στην ίριδα. Πολυάριθμα νευρινώματα ανευρίσκονται συνήθως στους ενήλικες. Τα πλεγματοειδή νευρινώματα είναι λιγότερο συνήθη.

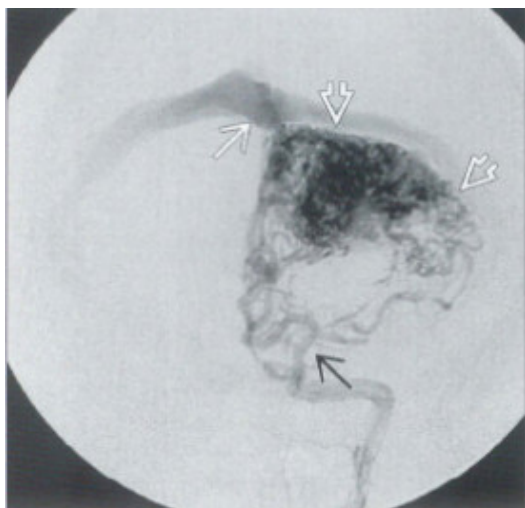
Στις οφθαλμικές εκδηλώσεις περιλαμβάνονται το γλοίωμα του οπτικού νεύρου (το οποίο μπορεί να οδηγήσει σε τύφλωση) και τα οζίδια του Lisch στην ίριδα.

Οι πιο σοβαρές οστικές επιπλοκές είναι η σκολίωση, η δυσπλασία των σπονδύλων, η ψευδάρθρωση και η μεγάλη σωματική ανάπτυξη. Επίσης, συχνή είναι η στένωση των νεφρικών, πνευμονικών και εγκεφαλικών αγγείων καθώς και η υπέρταση.

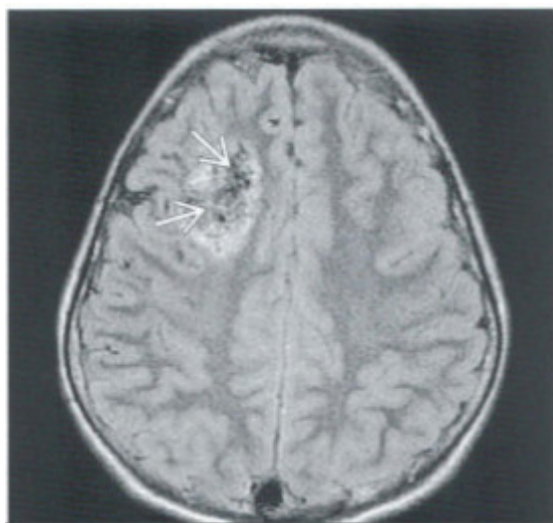
Οι αλλοιώσεις των εγκεφαλικών αγγείων στην νευροινωμάτωση 1 είναι σχετικά σπάνιες. Αυτές περιλαμβάνουν στενώσεις, έμφρακτα, νόσο Moyamoya, ανευρύσματα, δολιχοεκτασίες του τοιχώματος της έσω καρωτίδας, αρτηριοφλεβώδεις δυσπλασίες και φίστουλα⁵³. Στο σ Moyamoya, η έσω καρωτίδα είναι το αγγείο που προσβάλλεται συχνότερα. Οι ασθενείς προσέρχονται με συμπτωματολογία η οποία οφείλεται συχνότερα σε ισχαιμία ή έμφρακτα.

17)Αρτηριοφλεβώδεις δυσπλασίες

Οι αρτηριοφλεβώδεις δυσπλασίες είναι η πιο συνηθισμένη αιτία αιμορραγικού εγκεφαλικού επεισοδίου, μετά τη βρεφική ηλικία, μπορεί όμως να προκαλέσουν και θρομβωτικό επεισόδιο (εικ.2.4, 2.5).



Εικόνα 2.4. Κλασική αγγειογραφία, απεικονίζεται μια ευμεγέθης αρτηριοφλεβώδης δυσπλασία της οπίσθιας κυκλοφορίας του αριστερού ημισφαιρίου που τροφοδοτείται από την πρόσθια αναστομωτική αρτηρία¹⁹.



Εικόνα 2.5. Ακολουθία FLAIR που απεικονίζει μεγάλη, μη αιμορραγική αρτηριοφλεβώδη δυσπλασία, στο δεξιό πρόσθιο τμήμα του εγκεφάλου με συνοδό γλοιώση¹⁹.

17) Οζώδης σκλήρυνση

Η οζώδης σκλήρυνση είναι μια ιδιαίτερα ετερογενής νόσος με ευρύ φάσμα κλινικών εκδηλώσεων. Η κλινική εικόνα της νόσου ποικίλει από την εμφάνιση βαριάς νοητικής υστέρησης και σπασμών που οδηγούν σε αναπηρίες, έως την φυσιολογική ευφυΐα και την πλήρη απουσία σπασμών.

Κλινικές εκδηλώσεις διαφορετικής βαρύτητας συχνά παρατηρούνται σε άτομα της ίδια οικογένειας. Κατά κανόνα, όσο μικρότερη είναι η ηλικία της αρχικής εκδήλωσης των σημείων και συμπτωμάτων της νόσου, τόσο περισσότερες είναι οι πιθανότητες εμφάνισης νοητικής υστέρησης. Η νόσος προσβάλλει πολλά συστήματα με κυριότερα το δέρμα και τον εγκέφαλο¹⁴.

Η αγγειακή συμμετοχή στην οζώδη σκλήρυνση είναι σπάνια. Συνηθέστερα προσβάλλονται η θωρακική και η κοιλιακή αορτή. Η συμμετοχή αγγείων του εγκεφάλου είναι ακόμα πιο σπάνια, με συχνότερα προσβαλλόμενο αγγείο την έσω καρωτίδα⁵⁴. Ωστόσο η παρουσία αγγειακών επιπλοκών στην οζώδη σκλήρυνση μπορεί να είναι ιδιαίτερα απειλητική για τη ζωή του ασθενούς⁵⁰.

18) Τραύμα

Παιδιά με τραύμα της κεφαλής και του τραχήλου, διατρέχουν κίνδυνο εμφάνισης ισχαιμικού εγκεφαλικού επεισοδίου λόγω διαχωρισμού των καρωτίδων ή των σπονδυλικών αρτηριών. Ο μηχανισμός του τραύματος μπορεί να είναι άμεσος, π.χ. ένα διαστοματικό τραύμα ή έμμεσος.

Τραυματισμοί προκαλούμενοι από υπερέκταση της κεφαλής ή έντονη περιστροφή της, κατά τη διάρκεια τροχαίων ατυχημάτων, αθλητικών δραστηριοτήτων, ή ακόμα και ιατρικών χειρισμών μπορεί επίσης να οδηγήσουν σε ΑΕΕ¹¹.

Εκτός από τις άμεσες επιπλοκές του τραυματισμού, ΑΕΕ μπορούν να προκληθούν και σε δεύτερο χρόνο. Στις δευτερογενείς επιπλοκές του τραύματος συμπεριλαμβάνονται η αύξηση της ενδοκράνιας πίεσης, υποξία, λοιμώξεις, και έμφρακτα λόγω πίεσης των αρτηριών σε έδαφος εγκολεασμού του εγκεφάλου.

Σε παιδιά νεογνικής και βρεφικής ηλικίας με ενδοκράνια αιμορραγία, χωρίς άλλη υποκείμενη παθολογία θα πρέπει να λαμβάνεται υπόψη το ενδεχόμενο κακοποίησης⁸.

19) Χρήση τοξικών ουσιών (ναρκωτικά, αντισυλληπτικά)

Εγκεφαλικά έμφρακτα ή αιμορραγίες έχουν αναφερθεί σε ασθενείς που έκαναν κατάχρηση ναρκωτικών ουσιών, όπως αμφεταμίνες, έκσταση, κοκαΐνη κ.α. Κορίτσια στην εφηβεία, που λαμβάνουν αντισυλληπτικά, έχουν μεγαλύτερο κίνδυνο θρόμβωσης των εγκεφαλικών αγγείων¹¹.

20) Νόσος Fabry

Η νόσος του Fabry οφείλεται σε ανεπαρκή δραστικότητα του ενζύμου α- γαλακτοζιδάση Α. Οι κλινικές εκδηλώσεις της νόσου παρουσιάζουν χρονική εξέλιξη, δεδομένου ότι τα γλυκοσφιγγολιπίδια συσσωρεύονται από την παιδική ηλικία και επηρεάζουν σε διαφορετικό βαθμό τα διάφορα όργανα, ανάλογα με το χρόνο. Οι εκδηλώσεις της νόσου περιλαμβάνουν αρτηριοπάθεια, καρδιομυοπάθεια, νευροπάθεια και χρόνια νεφρική ανεπάρκεια.

Η νόσος προκαλεί πάχυνση του έσω χιτώνα των καρωτίδων, των βραχιόνιων και των κερκιδικών αρτηριών⁵¹.

21) Έλλειψη παράγοντα Leiden V, XII

Η σημειακή μετάλλαξη FV-Leiden (G1691A ή R506Q) αποτελεί τον κυριότερο γενετικό παράγοντα θρομβοφιλίας στο γενικό πληθυσμό. Το μεταλλαγμένο γονίδιο ανακαλύφθηκε το 1994. Βρίσκεται στο 20% των ιδιοπαθών φλεβικών θρομβώσεων και στο 60% των φλεβικών θρομβώσεων στις έγκυες γυναίκες.

22) Αφυδάτωση

Ενοχοποιείται για θρόμβωση των φλεβωδών κόλπων.

2.3 ΣΥΜΤΩΜΑΤΑ ΚΑΙ ΣΗΜΕΙΑ

Εξαρτώνται από:

- Το είδος του ΑΕΕ
- Την εντόπισή του
- Την ηλικία του παιδιού

Πάντα κατά την κλινική εξέταση συνυπολογίζουμε το ιστορικό του παιδιού (ατομικό και οικογενειακό). Κάποια παιδιά, κυρίως μεγαλύτερης ηλικίας μπορούν και αναγνωρίζουν πρόδρομα συμπτώματα των ΑΕΕ, πιθανώς οφειλόμενα σε παροδικά ΑΕΕ.

Όσο μικρότερης ηλικίας είναι το παιδί τόσο πιο μη ειδική είναι η συμπτωματολογία.

2.3.1 Συμπτώματα και σημεία ανάλογα με την ηλικία του παιδιού

Νεογνά και βρέφη μέχρι 1^{ος} έτους

Παρουσιάζουν εστιακές κρίσεις, ληθαργικότητα, κρίσεις άπνοιας, υποτονία και ελαττωμένη σίτιση.

Μικρά παιδιά

Τα αγγειακά εγκεφαλικά επεισόδια σ' αυτή την ηλικία εμφανίζονται ως επιδείνωση της γενικής κατάστασης του παιδιού, κλάμα, αύπνια, ευερεθιστότητα και άρνηση ή μείωση πρόσληψης τροφής.

Μεγαλύτερα παιδιά

Η συμπτωματολογία των αγγειακών εγκεφαλικών επεισοδίων στα μεγαλύτερα παιδιά είναι παρόμοια με εκείνη των ενηλίκων (ημιπάρεση, δυσαρθρία, οπτικά ελλείμματα και πονοκέφαλος).

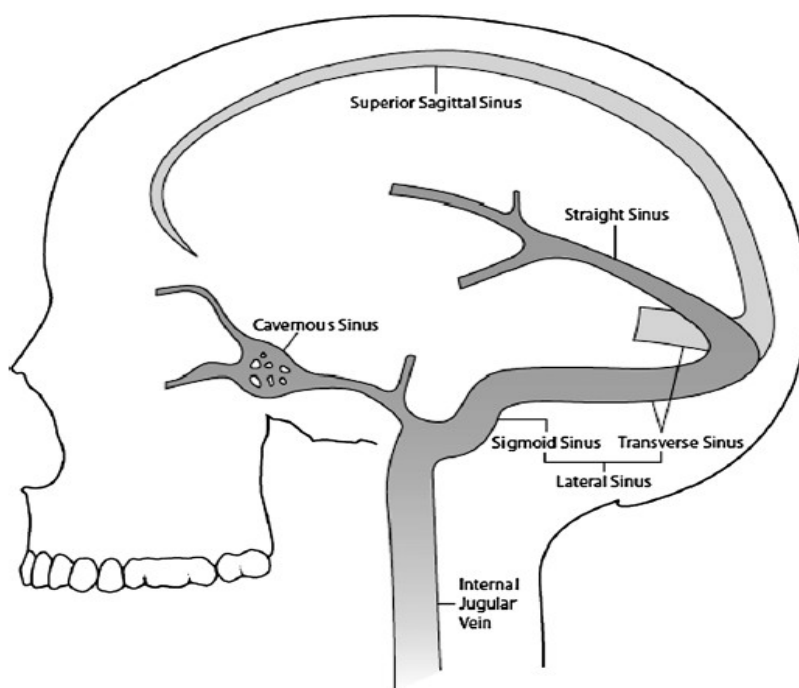
2.3.2 Συμπτώματα και σημεία ανάλογα με το είδος του ΑΕΕ

Θρόμβωση φλεβωδών κόλπων

Σε όλες της ηλικίες παρατηρείται πυρετός και λήθαργος.

Σε μικρά παιδιά παρατηρείται μείωση λήψης και αναπνευστική δυσχέρεια. Ακόμα βλέπουμε διατεταμένες εγκεφαλικές φλέβες και σε νεογνά και βρέφη μεγάλη πρόσθια πηγή.

Στα μεγαλύτερα παιδιά η θρόμβωση των φλεβωδών κόλπων εκδηλώνεται με εμέτους, κεφαλαλγία, επιληπτικές κρίσεις, μείωση του επιπέδου συνείδησης και γενικά με συμπτώματα αύξησης της ενδοκράνιας πίεσης.



Εικόνα 2.6. Σχηματική αναπαράσταση της ανατομίας των φλεβωδών κόλπων.

Ισχαιμικά εγκεφαλικά επεισόδια

Εκείνα τα επεισόδια, τα οποία οφείλονται σε έμβολα έχουν αιφνίδια έναρξη. Τα θρομβωτικά ισχαιμικά ΑΕΕ έχουν προοδευτική έναρξη.

Εκδηλώνονται και τα δύο με εστιακή νευρολογική σημειολογία: επιληπτικές κρίσεις, κεφαλαλγία και γλωσσικές δυσκολίες (δυσarthρία, αφασία).

Αιμορραγικά εγκεφαλικά επεισόδια

Τα αιμορραγικά εγκεφαλικά επεισόδια σε βρέφη εκδηλώνονται με ευερεθιστότητα.

Σε μεγαλύτερα παιδιά έχουν αιφνίδια έναρξη με πονοκέφαλο, ναυτία, έμετο, φωτοφοβία, άλγος στην περιοχή του αυχένα και μηνιγγισμό.

2.3.3 Συμπτώματα και σημεία ανάλογα με το πάσχον αγγείο

Ανάλογα με την περιοχή που αιματώνει το πάσχον αγγείο, τα συμπτώματα και τα σημεία του ΑΕΕ ποικίλουν. Συχνότερα στα παιδιά πάσχει η μέση εγκεφαλική αρτηρία, βλάβες της οποίας εκδηλώνονται συνηθέστερα με ημιπληγία, ημιανοψία και αφασία. Αγγειακά εγκεφαλικά επεισόδια της οπίσθιας εγκεφαλικής αρτηρίας εκδηλώνονται κυρίως με ίλιγγο, αταξία και νυσταγμό. Χαρακτηριστικό εύρημα αποτελεί, στην περίπτωση συμμετοχής των εγκεφαλικών ημισφαιρίων, το ότι οι οφθαλμοί «κοιτούν» προς τη βλάβη.

Στο επόμενο κεφάλαιο αναφέρονται αναλυτικά τα συμπτώματα και τα σημεία ανάλογα με το πάσχον αγγείο.

2.4 ΠΑΘΟΛΟΓΙΚΗ ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ

Τα εστιακά συμπτώματα και τα κλινικά σημεία ενός εγκεφαλικού επεισοδίου έχουν άμεση σχέση με την περιοχή του εγκεφάλου που αρδεύεται από το πάσχον αγγείο. Με βάση την παθογένεση τους τα αγγειακά εγκεφαλικά επεισόδια ταξινομούνται σε δύο κύριες κατηγορίες, τα ισχαιμικά και τα αιμορραγικά. Στα ισχαιμικά εγκεφαλικά επεισόδια η απόφραξη ενός αγγείου διακόπτει την αιματική ροή σε μια συγκεκριμένη περιοχή του εγκεφάλου, προκαλώντας ένα χαρακτηριστικές νευρολογικές διαταραχές λόγω απώλειας των λειτουργιών που ελέγχει η περιοχή που ισχαιμεί. Σε περίπτωση αιμορραγίας, ο τύπος των νευρολογικών διαταραχών δεν μπορεί να προβλεφθεί με ακρίβεια, αφού εξαρτάται τόσο από τη θέση της αιμορραγίας, όσο και από παράγοντες που επηρεάζουν την λειτουργικότητα των εγκεφαλικών περιοχών μακριά από τη βλάβη. Τέτοιοι παράγοντες είναι η αυξημένη ενδοκράνια πίεση, το εγκεφαλικό οίδημα, η συμπίεση παρακείμενων εγκεφαλικών ιστών και η διάχυση του αίματος μέσα στις κοιλίες και τον υπαραχνοειδή χώρο.

2.4.1 Ισχαιμικά αγγειακά εγκεφαλικά επεισόδια

Τα ισχαιμικά εγκεφαλικά επεισόδια προκαλούνται από την απόφραξη κάποιου αγγείου από θρόμβο ή έμβολο. Τα νευρολογικά ελλείμματα που οφείλονται σε απόφραξη μεγάλων αρτηριών είναι αποτέλεσμα τοπικής ισχαιμίας στην περιοχή του εγκεφάλου που αιματώνεται από το πάσχον αγγείο, και προκαλούν χαρακτηριστικά κλινικά σύνδρομα (βλ. πίνακα 2.1).

ΑΡΤΗΡΙΑ	ΠΕΡΙΟΧΗ ΑΙΜΑΤΩΣΗΣ	ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ-ΣΗΜΕΙΑ
Πρόσθια εγκεφαλική	Έσω επιφάνεια μετωπιαίου και βρεγματικού φλοιού, πρόσθιο μεσολόβιο.	Πάρεση και απώλεια αισθητικότητας στο ετερόπλευρο κάτω άκρο.
Μέση εγκεφαλική	Έξω επιφάνεια μετωπιαίου, βρεγματικού, ινιακού και κροταφικού φλοιού και η παρακείμενη λευκή ουσία, κερκοφόρος πυρήνας, κέλυφος του φακοειδούς πυρήνα και έσω κάψα.	Αφασία (επικρατούν ημισφαίριο), αδιαφορία, αβουλία (μη επικρατούν ημισφαίριο), ετερόπλευρη απώλεια αισθητικότητας, ομώνυμη ημιανοψία, ημιπάρεση.
Σπονδυλική αρτηρία	Προμήκης μυελός, κατώτερη	Ομόπλευρη παρεγκεφαλιδική

	παρεγκεφαλίδα	αταξία, σύνδρομο Horner, χιαστή απώλεια αισθητικότητας, νυσταγμός, ίλιγγος, λόξυγγας, δυσαρθρία, δυσφαγία.
Βασική αρτηρία	Κατώτερος μεσεγκέφαλος, γέφυρα, άνω και μέση παρεγκεφαλίδα	Νυσταγμός, ίλιγγος, διπλωπία, λοξή παρέκκλιση, οφθαλμοπληγία, ημι- ή χιαστή απώλεια της αισθητικότητας, δυσαρθρία, ήμι- ή τετραπληγία, ομόπλευρη παρεγκεφαλιδική αταξία, σύνδρομο Horner, κόμα
Οπίσθια εγκεφαλική αρτηρία	Άπω περιοχή αιμάτωσης: μέσος ινιακός και κροταφικός φλοιός και υποκείμενη λευκή ουσία, οπίσθιο μεσολόβιο Εγγύς περιοχή αιμάτωσης: άνω μεσεγκέφαλος, θάλαμος	Ετερόπλευρη ομόνυμη ημιανοψία, δυσλεξία χωρίς αγραφία, οπτικές παραισθήσεις και ψευδαισθήσεις, διαταραχή μνήμης, φλοιώδης τύφλωση (σε αμφοτερόπλευρη απόφραξη) Απώλεια αισθητικότητας, αταξία, πάρεση του τρίτου κρανιακού νεύρου, ετερόπλευρη ημιπάρεση, πάρεση της κάθετης κατεύθυνσης του βλέμματος, λοξή παρέκκλιση, ημιβαλλισμός, χορειοαθέτωση, διαταραχή του επιπέδου συνείδησης.

Πίνακας 2.1.

Όλα τα κλινικά σημεία δεν ανευρίσκονται πάντα σε κάθε ασθενή, μια και η έκταση της βλάβης εξαρτάται από την ύπαρξη παράπλευρης κυκλοφορίας, τις ανατομικές παραλλαγές των αγγείων κάθε ατόμου, την αρτηριακή πίεση και την ακριβή θέση της απόφραξης. Συνήθως η θρόμβωση αφορά την έσω καρωτίδα, τη μέση εγκεφαλική ή τη βασική αρτηρία.

Τυπικά τα συμπτώματα εξελίσσονται επί αρκετά λεπτά, μπορεί δε να προηγηθούν σύντομα επεισόδια εστιακών νευρολογικών ελλειμμάτων, γνωστά ως παροδικά ισχαιμικά επεισόδια. Έμβολα από την καρδιά, το αορτικό τόξο ή τις καρωτίδες συνήθως αποφράσσουν τη μέση εγκεφαλική αρτηρία, αφού αυτή φέρει πάνω από το 80 % της

παροχής αίματος προς τα εγκεφαλικά ημισφαίρια. Έμβολα που κυκλοφορούν στις σπονδυλικές και στη βασική αρτηρία, συνήθως ενσφηνώνονται στην κορυφή της βασικής αρτηρίας ή σε μία ή και στις δύο οπίσθιες εγκεφαλικές αρτηρίες.

Τα ισχαιμικά εγκεφαλικά επεισόδια που οφείλονται σε απόφραξη μικρών αρτηριών, συμβαίνουν σε θέσεις, όπου η παροχή αίματος εξαρτάται από μικρά αγγεία, τα οποία αποτελούν τελικούς κλάδους. Τα περισσότερα από αυτά τα επεισόδια προκαλούνται από μια εκφυλιστική βλάβη του αγγείου, η οποία οφείλεται σε χρόνια υπέρταση και προδιαθέτει σε απόφραξη. Τα αγγεία που συμμετέχουν είναι κυρίως οι αρτηρίες του φακοειδούς πυρήνα και του ραβδωτού σώματος, οι οποίες εκπορεύονται από την εγγύς μέση εγκεφαλική αρτηρία και αρδεύουν τα βασικά γάγγλια και την έσω κάψα. Άλλα αγγεία που προσβάλλονται συχνά, είναι οι μικροί κλάδοι της βασικής και της οπίσθιας εγκεφαλικής αρτηρίας, οι οποίοι διεισδύουν στο στέλεχος και στο θάλαμο. Η απόφραξη αυτών των αγγείων προκαλεί μικρές περιοχές ιστικής βλάβης, γνωστές ως βοθριωτά έμφρακτα. Αυτά συνήθως παρατηρούνται στο κέλυφος του φακοειδούς πυρήνα, στον κερκοφόρο πυρήνα, στο θάλαμο, στη γέφυρα και στην έσω κάψα. Λιγότερο συχνά παρατηρούνται στην λευκή ουσία και την παρεγκεφαλίδα.

2.4.2 Αιμορραγία

Επισκληρίδια και τα υποσκληρίδια αιματώματα

Τα επισκληρίδια και τα υποσκληρίδια αιματώματα αποτελούν συνήθη επακόλουθα κάκωσης της κεφαλής.

Τα επισκληρίδια αιματώματα προκαλούνται από τραυματισμό αρτηρίας, συνήθως της μέσης μηνιγγικής, η οποία μπορεί να ραγεί μετά από χτύπημα στον κροταφικό λοβό. Το αίμα διαχωρίζει τη σκληρή μήνιγγα από το κρανίο και συμπιέζει το υποκείμενο ημισφαίριο. Η αρχική απώλεια συνείδησης μετά την κάκωση συνήθως οφείλεται σε διάσειση και είναι παροδική.

Τα νευρολογικά συμπτώματα επανεμφανίζονται μετά από πάροδο λίγων ωρών λόγω της πίεσης που ασκεί το αιμάτωμα.

Όταν η ασκούμενη πίεση είναι αρκετά μεγάλη υπάρχει κίνδυνος εγκελοεσμού, με επακόλουθο ισχαιμία, οφειλόμενη σε συμπίεση των πρόσθιων εγκεφαλικών και οπίσθιων χοριοειδών αρτηριών, στην ανατομική θέση του ινιακού τρήματος⁵².

Τα υποσκληρίδια αιματώματα δημιουργούνται συνήθως από φλεβικό αίμα, το οποίο διαφεύγει από ραγείσες φλέβες του φλοιού που διασχίζουν τον υποσκληρίδιο χώρο. Η ρήξη μπορεί να επέλθει από σχετικά ελαφρύ τραυματισμό, ιδιαίτερα σε άτομα της τρίτης ηλικίας και στα παιδιά, λόγω αυξημένου υπαραχνοειδούς χώρου. Η εξασκούμενη πίεση από το αιμάτωμα είναι χαμηλή και τα συμπτώματα μπορεί να εμφανιστούν μετά από αρκετές ημέρες. Τα υποσκληρίδια αιματώματα ταξινομούνται σε οξεία, υποξεία και χρόνια αιματώματα. Επιπλέον διακρίνονται σε απλά υποσκληρίδια αιματώματα, τα οποία δεν συνοδεύονται από τραυματισμό του παρεγχύματος και επεπλεγμένα υποσκληρίδια αιματώματα, στα οποία παρατηρείται ταυτόχρονα και τραυματισμός του παρεγχύματος⁵².

Τα υποσκληρίδια αιματώματα, και η υπαραχνοειδής αιμορραγία που αναφέρεται παρακάτω, σε συνδυασμό με κατάγματα των μακρών οστών, σε παιδιά βρεφικής ηλικίας κυρίως, θέτει την υποψία κακοποίησης. Η παρουσία καταγμάτων του κρανίου, ιδιαίτερα συμπιεστικών, καταγμάτων που τέμνουν τη μέση γραμμή, και καταγμάτων με ινιακή εντόπιση, ενισχύουν την πιθανότητα κακοποίησης. Το σύνδρομο «shaken baby syndrome» όπως είναι γνωστό, προκαλείται από βίαιο τράνταγμα του παιδιού. Παρόλο που συνήθως δεν υπάρχει εμφανής εξωτερικός τραυματισμός, σχεδόν πάντα παρατηρείται υποσκληρίδιο αιμάτωμα και/ ή υπαραχνοειδής αιμορραγία. Έχουν επίσης περιγραφεί αιματώματα στο ανώτερο τμήμα της αυχενικής μοίρας της σπονδυλικής στήλης, επισκληρίδια αιματώματα, ενδοπαρεγχυματική και ενδοκοιλιακή αιμορραγία. Οι συνήθεις κλινικές εκδηλώσεις είναι επιληπτικές κρίσεις, εκχυμώσεις, ημιπάρεση και αιμορραγία του υαλοειδούς σώματος⁵².

Η πίεση που ασκούν τα επισκληρίδια και υποσκληρίδια αιματώματα στις ενδοεγκεφαλικές αρτηρίες μπορεί να είναι τέτοια ώστε να μειωθεί αλλά και να σταματήσει εντελώς η ροή του αίματος στην αρτηρία που προσβάλλεται. Έτσι, με έμμεσο τρόπο προκαλείται τοπικά ισχαιμία.

Υπαραχνοειδής αιμορραγία

Η υπαραχνοειδής αιμορραγία μπορεί να προκληθεί:

- μετά από εγκεφαλική κάκωση
- μετά από επέκταση στον υπαραχνοειδή χώρο μιας αιμορραγίας σε κάποιο άλλο διαμέρισμα του εγκεφάλου
- μετά από ρήξη αρτηριακού ανευρύσματος.

Η αύξηση της ενδοκράνιας πίεσης και οι τοξικές επιδράσεις του αίματος στον εγκεφαλικό φλοιό προκαλούν σ' αυτή την περίπτωση εγκεφαλική δυσλειτουργία. Η πιο συχνή αιτία αυτόματης (μη τραυματικής αιτιολογίας) υπαραχνοειδούς αιμορραγίας είναι η ρήξη σακκοειδούς ανευρύσματος (τύπου μούρου).

Ενδοπαρεγχυματική (ενδοεγκεφαλική) αιμορραγία

Μπορεί να προέλθει από απότομες αυξήσεις της αρτηριακής πίεσης ή από μια ποικιλία διαταραχών που εξασθενούν τα αγγεία. Το αιμάτωμα που αναπτύσσεται, προκαλεί εστιακές νευρολογικές διαταραχές λόγω συμπίεσης των παρακείμενων ανατομικών δομών. Επιπλέον το εξαγγειωμένο αίμα, μέσω μεταβολικών επιδράσεων, διαταράσσει τη λειτουργία του εγκεφαλικού ιστού, τα παρακείμενα σε αγγεία, συμπιεζόμενα, προκαλούν τοπική ισχαιμία.

Ανάμεσα στα αίτια ενδοπαρεγχυματικής αιμορραγίας είναι οι αγγειακές δυσπλασίες, οι οποίες αποτελούν μη φυσιολογικά, εύθραυστα αγγεία, επιρρεπή σε ρήξη ακόμα και υπό φυσιολογικές συνθήκες πίεσης. Εγκεφαλικοί όγκοι, όπως το πολύμορφο γλοιοβλάστωμα, διαταραχές της πήξης και των αιμοπεταλίων μπορούν να προκαλέσουν ενδοεγκεφαλική αιμορραγία¹⁵.

2.4.3 Ενδοκοιλιακή αιμορραγία

Η ενδοκοιλιακή αιμορραγία εμφανίζεται στο 43% των πρόωρων νεογνών, με βάρος γέννησης χαμηλότερο των 1500 γρ. Η συχνότητά της είναι ανάλογη του βαθμού προωρότητας του νεογνού. Στο 75% των περιπτώσεων αναπτύσσεται της πρώτες 72 ώρες ζωής.

Όπως έχει ήδη αναφερθεί για την ανάπτυξη της ενδοκοιλιακής αιμορραγίας οφείλεται η εντοπισμένη παραμονή θεμέλιας ουσίας κάτω από το επένδυμα του κοιλιακού συστήματος και η έλλειψη αυτορρυθμιστικού μηχανισμού των εγκεφαλικών αγγείων του πρόωρου νεογνού.

Η θεμέλια ουσία εντοπίζεται υποεπενδυματικά και επαλείφει τα τοιχώματα του ενδοκοιλιακού συστήματος κατά τη διάρκεια της ενδομήτριας ζωής. Μεταξύ της 23^{ης} και 24^{ης} εβδομάδας της κύησης έχει τη μεγαλύτερη ανάπτυξη. Μετά την 24^η εβδομάδα αρχίζει προοδευτικά να υποστρέφει, μέχρι να υποστραφεί πλήρως στο τέλος της 36^{ης} εβδομάδας. Η αιμάτωση της θεμέλιας ουσίας πραγματοποιείται από αρτηριόλια, που εκφύονται από την αρτηρία του Heubner, τις πλάγιες αρτηρίες του ραβδωτού σώματος και τα διατιτραίνοντα μεσολόβια αρτηρίδια.

Στα πρόωρα νεογνά, ο αυτορρυθμιστικός μηχανισμός των εγκεφαλικών αγγείων δεν είναι ανεπτυγμένος, και ο υπάρχων μηχανισμός είναι ιδιαίτερα ασταθής. Ο μηχανισμός αυτός διατηρεί σταθερή την αιματική ροή των εγκεφαλικών αγγείων και ανεξάρτητη από τις μεταβολές της συστηματικής πίεσης. Η ανεπαρκής ανάπτυξή του έχει ως αποτέλεσμα κάθε παθολογική οντότητα (καρδιολογική οντότητα, περιγεννητική ασφυξία κ.α.) που μεταβάλλει τη συστηματική πίεση να προκαλεί ρήξη των εύθραυστων αγγείων της βλαστικής στιβάδας με επακόλουθο την ανάπτυξη αιμορραγίας.

Ταξινόμηση της ενδοκοιλιακής αιμορραγίας

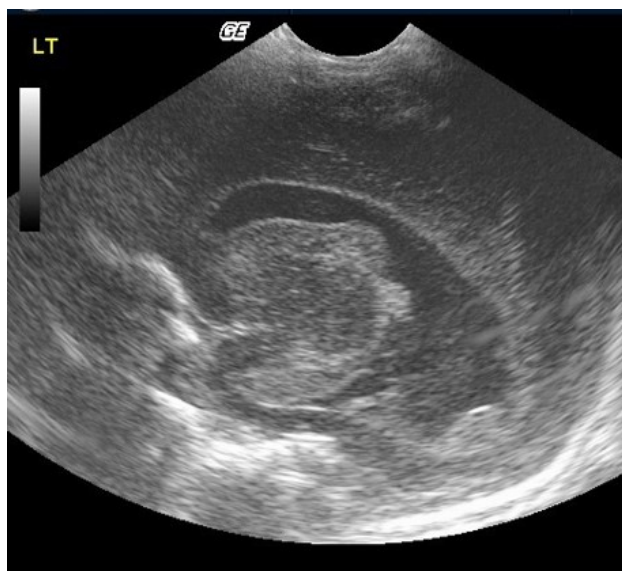
Η νεότερη ταξινόμηση της εγκεφαλικής αιμορραγίας περιλαμβάνει τρεις βαθμούς.

Βαθμός I: αιμορραγία στη βλαστική στοβάδα, περιοριζόμενη υποεπενδυματικά στην περιοχή της κερκοφοροθλαμικής αύλακας (υποεπενδυματική αιμορραγία).

Βαθμός II: αιμορραγία στη βλαστική στιβάδα, με ρήξη του επενδύματος και είσοδο μικρής ποσότητας αίματος στην πλάγια κοιλία. Το μέγεθος της πλάγια κοιλίας παραμένει φυσιολογικό ή προκαλείται διάταση μικρότερη του 50% του αρχικού της όγκου.

Βαθμός III: αιμορραγία στη βλαστική στιβάδα, με ρήξη του επενδύματος και είσοδο μεγάλης ποσότητας αίματος στην πλάγια κοιλία. Προκαλείται διάταση μεγαλύτερη του 50% του αρχικού όγκου της πλάγιας κοιλίας.

Ο τέταρτος βαθμός ενδοκοιλιακής αιμορραγίας (επέκταση αιμορραγίας στο παρέγχυμα) που χρησιμοποιούνταν παλαιότερα έχει βρεθεί σήμερα ότι αντιστοιχεί σε ξεχωριστή οντότητα, που αποτελεί το ισχαιμικό αιμορραγικό έμφρακτο.



Εικόνα 2.7. Αριστερή παραοβελιαία τομή, σε υπερηχογράφημα εγκεφάλου. Ενδοκοιλιακή αιμορραγία IIIου βαθμού. (Εικόνα από περιστατικό του τμήματος υπερήχων του νοσοκομείου Παίδων Π. & Α. Κυριακού).

2.5 ΣΥΧΝΟΤΗΤΑ ΕΜΦΑΝΙΣΗΣ ΑΕΕ

Τα ΑΕΕ είναι σχετικά σπάνια στην παιδική ηλικία²⁰. Παραμένουν ωστόσο ανάμεσα στις 10 πρώτες αιτίες θανάτου στα παιδιά, με ποσοστό θνητότητας 0,6/ 100.000παιδιά το χρόνο²⁰. Αν και είναι σπάνια, τα ΑΕΕ στην παιδική ηλικία είναι συχνότερα απ' όσο κανείς μπορεί να φανταστεί. Ένας σημαντικός αριθμός περιστατικών ωστόσο συχνά δεν διαγιγνώσκεται, λόγω χαμηλής υποψίας των κλινικών γιατρών, και της μη ειδικής συμπτωματολογίας των νεαρών ασθενών¹¹.

Τα αγγειακά εγκεφαλικά επεισόδια έχουν σημαντικό κοινωνικοοικονομικό κόστος. Όσοι ασθενείς επιβιώσουν των επεισοδίων, διατρέχουν υψηλό κίνδυνο νοσηρότητας. Περίπου το 50% των επιβιώσαντων ασθενών αναπτύσσει μόνιμες νευρολογικές διαταραχές, και περισσότερο από το ένα τέταρτο επιληψία²⁰.

Σε διάφορες μελέτες που έχουν γίνει τα ποσοστά επίπτωσης των ΑΕΕ στην παιδική ηλικία ποικίλουν μεταξύ 1,2- 13/ 100.000 παιδιών το χρόνο^{11,21}. Έχει παρατηρηθεί ότι τα ΑΕΕ συμβαίνουν συχνότερα σε αγόρια και σε άτομα της μαύρης φυλής²¹.

Τα ισχαιμικά ΑΕΕ απαντώνται συχνότερα από τα αιμορραγικά. Αναφέρεται στη βιβλιογραφία ποσοστό επίπτωσης αιμορραγικών ΑΕΕ 0,7- 5,1/ 100.000 παιδιά το χρόνο, και επίπτωση της θρόμβωσης των φλεβωδών κόλπων 2,6/ 100.000 νεογνά ανά έτος και 0,4- 0,7/ 100.000 παιδιά ανά έτος²⁰.

ΕΙΔΙΚΟ ΜΕΡΟΣ
ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΚΑΙ ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΤΩΝ ΑΕΕ ΣΤΗΝ ΠΑΙΔΙΚΗ
ΗΛΙΚΙΑ

Η διάγνωση του ΑΕΕ στην παιδική ηλικία περιλαμβάνει:

- Λήψη αναλυτικού ιστορικού
- Ενδελεχή κλινική εξέταση
- Εργαστηριακές εξετάσεις
- Απεικονιστικές μεθόδους

Η νευροακτινολογία, μετά τις εξελίξεις τις τελευταίας δεκαετίας, είναι ένα από τα πιο χρήσιμα εργαλεία στα χέρια του κλινικού γιατρού για τη διάγνωση και θεραπεία των αγγειακών εγκεφαλικών επεισοδίων. Μετά από την εκτενή λήψη ιστορικού και την προσεχτική κλινική εξέταση, η οι εργαστηριακές εξετάσεις και κυρίως ο απεικονιστικός έλεγχος οδηγούν στην ορθή διάγνωση του ΑΕΕ και του υποκείμενου του αιτίου, σε μεγάλο ποσοστό.

Η νευροακτινολογία, στη διάγνωση του ΑΕΕ προσφέρει πληθώρα χρήσιμων πληροφοριών, όπως:

- Προσδιορισμός του είδους του ΑΕΕ (αιμορραγικό, ισχαιμικό)
- Προσδιορισμός αρτηριακών στενώσεων ή εμφράκτων
- Πρόβλεψη της βαρύτητας του ΑΕΕ, ανάλογα με την έκταση και την εντόπισή του
- Διερεύνηση πιθανών μηχανισμών ανάπτυξης του ΑΕΕ
- Εκτίμηση της αποτελεσματικότητας της θεραπείας.

Οι αρχικές εξετάσεις που παραγγέλλονται από τον κλινικό γιατρό είναι η αξονική τομογραφία εγκεφάλου και η μαγνητική τομογραφία εγκεφάλου. Συνήθως η πρώτη διαγνωστική εξέταση είναι η αξονική τομογραφία, λόγω άμεσης διαθεσιμότητας της στα τμήματα επειγόντων περιστατικών αλλά και της υπεροχής της στη διάγνωση ενδοκράνιων αιμορραγιών. Μειονεκτεί ωστόσο στη διάγνωση ισχαιμικών ΑΕΕ τις πρώτες δώδεκα ώρες από την έναρξη τους. Σε δεύτερο χρόνο, στον απεικονιστικό έλεγχο μπορούν να συμπεριληφθούν περισσότερο σύγχρονες και εξελιγμένες τεχνικές, όπως ποζιτρονική τομογραφία εγκεφάλου (PET scan), κλασσική αγγειογραφία, αξονική ή μαγνητική αγγειογραφία κ.α. Η υπερηχογραφική απεικόνιση συμμετέχει στην απεικόνιση του νεογενικού εγκεφάλου, καθώς επίσης και στην μελέτη των αγγείων με την έγχρωμη DOPPLER υπερηχοτομογραφία^{10,22}.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3. ΥΠΕΡΗΧΟΓΡΑΦΙΚΗ ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΗ

3.1 ΒΑΣΙΚΕΣ ΑΡΧΕΣ ΥΠΕΡΗΧΩΝ

Ο ήχος είναι αποτέλεσμα μηχανικής ενέργειας η οποία προκαλεί μεταβαλλόμενη συμπίεση και αραιώση του άγοντος μέσου καθώς μεταφέρεται με τη μορφή κύματος. Ο υπέρηχος διαφέρει από τον ακουστικό ήχο εξαιτίας λόγω της υψηλότερης συχνότητας του (η ανθρώπινη ακοή αντιλαμβάνεται ήχους 20Hz- 20 kHz). Η διαγνωστική υπερηχοτομογραφία διενεργείται σε συχνότητες από 1- 20 MHz. Η υπερηχοτομογραφία χρησιμοποιεί μικρούς ηχητικούς παλμούς οι οποίοι μεταδίδονται εντός του σώματος. Η ταχύτητα διάδοσης είναι σταθερή για κάθε ιστό και δεν επηρεάζεται από την συχνότητα ή το μήκος κύματος του παλμού. Όσο μικρότερη είναι η απόσταση μεταξύ των μορίων του ιστού, τόσο μεγαλύτερη είναι η ταχύτητα του ήχου. Έτσι η ταχύτητα του ήχου είναι χαμηλότερη στα αέρια και υψηλότερη στα οστά²³.

Η λειτουργία των συστημάτων παραγωγής και ανίχνευσης των υπερήχων βασίζεται στο όργανο που ονομάζεται μετατροπέας ενέργειας ή ηχοβολέας. Η χρήση και η λειτουργία των ηχοβολέων είναι ανάλογη με αυτή των μικροφώνων και των ηχείων στην περίπτωση των κοινών ήχων που είναι ακουστοί από τον άνθρωπο. Βασική μονάδα των ηχοβολέων είναι οι κρύσταλλοί τους, οι οποίοι είναι κατασκευασμένοι από ειδικά φυσικά ή συνθετικά υλικά, όπως ο χαλαζίας και ο τιτανικός μόλυβδος τα οποία παρουσιάζουν το πιεζοηλεκτρικό φαινόμενο. Οι κρύσταλλοι αυτοί, όταν δεχθούν ένα βραχύ ηλεκτρικό παλμό, παράγουν μια μηχανική δόνηση σε κάποια χαρακτηριστική συχνότητα συντονισμού, που εξαρτάται κυρίως από το πάχος του κρυστάλλου. Η δόνηση αυτή διαδίδεται στους μαλακούς ιστούς του ανθρώπινου σώματος σαν δέσμη υπερήχων. Αντίστροφα, όταν οι ανακλάσεις προσκρούουν πάνω στην επιφάνεια του πιεζοηλεκτρικού κρυστάλλου, αυτός μετατρέπει την ακουστική ενέργεια, που του μεταδίδουν, σε ηλεκτρική ενέργεια. Έτσι ο ίδιος κρύσταλλος χρησιμεύει σαν πομπός και σαν δέκτης.

Η επιφάνεια ενός πιεζοηλεκτρικού κρυστάλλου μπορεί να θεωρηθεί ότι αποτελείται από πολλούς στοιχειώδεις κρυστάλλους, που πάλλονται ταυτόχρονα, όταν δεχθούν ως ερέθισμα έναν ηλεκτρικό παλμό από το σύστημα.

Το σύνολο των ακουστικών κυμάτων, που παράγονται από τους στοιχειώδεις αυτούς κρυστάλλους, συνθέτουν ένα συνεχές ακουστικό κύμα ή ακουστικό παλμό, που διαδίδεται μέσα σε κάποιο μέσο σχηματίζοντας μια ακουστική δέσμη, δηλαδή μια δέσμη υπερήχων.

Αρχή του υπερηχογραφήματος Doppler

Η βάση για τον καθορισμό της ταχύτητας και της κατεύθυνσης της ροής του αίματος είναι το φαινόμενο Doppler, που ανακαλύφθηκε από τον φυσικό Christian Johann Doppler το 1842. Αυτό το φαινόμενο αναφέρει ότι όταν μια πηγή ήχων και ένας ανακλαστήρας κινούνται ο ένας προς τον άλλο, τα ηχητικά κύματα διατάσσονται μεταξύ τους σε μικρότερα διαστήματα και φτάνουν στον δέκτη με μεγαλύτερη συχνότητα από αυτή που εκπέμφθηκαν αρχικά²⁴.

Εάν εφαρμόσουμε αυτό το φαινόμενο στα ερυθρά αιμοσφαίρια που κινούνται μέσα στα αιμοφόρα αγγεία, επιπρόσθετοι παράγοντες παίζουν ρόλο. Το μέγεθος της μεταβολής της συχνότητας είναι ανάλογο όχι μόνο προς την ταχύτητα ροής του αίματος και την αρχική συχνότητα εκπομπής, αλλά επίσης προς την ταχύτητα διάδοσης του ήχου στους ανθρώπινους ιστούς και την γωνία πρόσπτωσης της ηχητικής δέσμης σε σχέση με τον επιμήκη άξονα του αγγείου. Σε περίπτωση που η γωνία της δέσμης είναι 90° σε σχέση με τον άξονα του αγγείου, η μεταβολή της συχνότητας είναι ίση με μηδέν, οπότε δεν ανιχνεύεται σήμα ακόμα κι όταν υπάρχει ροή.

3.2 ΥΠΕΡΗΧΟΓΡΑΦΗΜΑ ΕΓΚΕΦΑΛΟΥ

Το υπερηχογράφημα εγκεφάλου, βρίσκει εφαρμογή σε νεογνά και βρέφη, μέχρι τον πρώτο χρόνο της ζωής περίπου, οπότε κλείνει η πρόσθια πηγή του κρανίου, που είναι και το κύριο ακουστικό παράθυρο που χρησιμοποιούμε. Με την ραγδαία τεχνολογική εξέλιξη των υπερηχογράφων και των ηχοβολέων, αλλά και την χρήση περισσότερων ακουστικών παραθύρων (εκτός της πρόσθια πηγή, και της οπίσθιας και οπισθοπλάγιων πηγών), είναι εφικτή η διεξοδικότερη διερεύνηση των εγκεφαλικών δομών. Επιπροσθέτως με το έγχρωμο και παλμικό Doppler είναι πλέον δυνατή η μελέτη των αιμοδυναμικών μεταβολών των εγκεφαλικών αγγείων, της κατεύθυνσης και της ταχύτητας της αιματικής ροής.

Ο υπέρηχος πλεονεκτεί σημαντικά στη διερεύνηση του νεογνικού και βρεφικού εγκεφάλου, έναντι των υπολοίπων απεικονιστικών μεθόδων, καθώς:

- ✓ Δεν έχει ιονίζουσα ακτινοβολία
- ✓ Έχει χαμηλό κόστος
- ✓ Είναι δυνατή η μεταφορά του σε μονάδες εντατικής νοσηλείας νεογνών
- ✓ Δεν απαιτείται καταστολή του νεογνού
- ✓ Δεν απαιτείται ενδοφλέβια χορήγηση σκιαγραφικού

Παρ' όλα τα πλεονεκτήματά του υπερηχογραφήματος, οι πληροφορίες που παρέχονται σε ορισμένες παθήσεις είναι ελλιπείς και ατελείς, γι' αυτό και το υπερηχογράφημα δεν μπορεί να αντικαταστήσει την αξονική ή τη μαγνητική τομογραφία.

Σχετικά με τις παθήσεις αγγειακής αιτιολογίας του νεογνικού εγκεφάλου, το έγχρωμο παλμικό Doppler συμβάλλει σημαντικά στη διάγνωσή τους με τη μελέτη των αιμοδυναμικών μεταβολών των εγκεφαλικών αγγείων. Επιπλέον, με την έγχρωμη Doppler υπερηχοτομογραφία μπορεί να ελεγχθεί η πιθανότητα ανάπτυξης περικολιακού αιμορραγικού εμφράκτου επί εδάφους υποεπενδυματικής αιμορραγίας.

Το λεπτό λεπιδοειδές τμήμα του κροταφικού οστού παρέχει ένα πολύ χρήσιμο ακουστικό παράθυρο για την εξέταση του κύκλου του Willis με έναν ηχοβολέα χαμηλών συχνοτήτων²⁴.

3.3 ΕΝΔΟΚΟΙΛΙΑΚΗ ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΑ

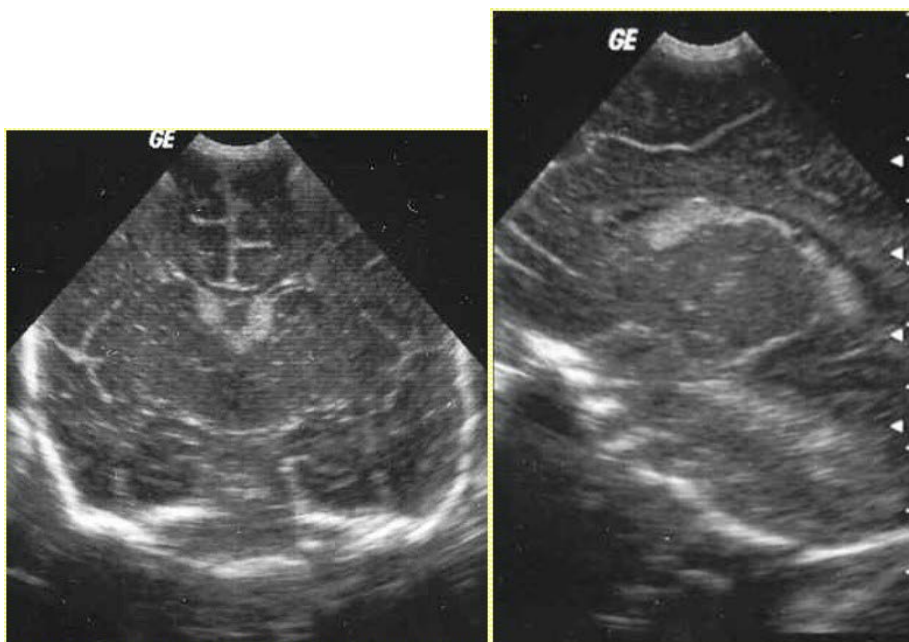
Το υπερηχογράφημα αποτελεί τη μέθοδο εκλογής όχι μόνο για τη διάγνωση, αλλά και για την παρακολούθηση της εξέλιξης της ενδοκοιλιακής αιμορραγίας. Η ευαισθησία του ανέρχεται σε 91% και η ειδικότητα του σε 85%. Η ενδοκοιλιακή αιμορραγία αναπτύσσεται σχεδόν πάντα μέχρι την 7^η μέρα ζωής, γι' αυτό ένα φυσιολογικό υπερηχογράφημα την πρώτη μέρα ζωής δεν είναι αρκετό για να αποκλείσει την ανάπτυξή της.

3.3.1 Υποεπενδυματική αιμορραγία

Η πρώτου βαθμού ενδοκοιλιακή αιμορραγία, ή αλλιώς υποεπενδυματική αιμορραγία περιορίζεται υποεπενδυματικά και μπορεί να είναι αμφοτερόπλευρη ή ετερόπλευρη.

Η ευαισθησία του υπερηχογραφήματος στη διάγνωσή της είναι 100% και η ειδικότητά του 91%.

Στο οξύ στάδιο η αιμορραγία απεικονίζεται ως υπερηχογενής εστία, η οποία εντοπίζεται στη στεφανιαία τομή στο έσω και κάτω τμήμα του μετωπιαίου κέρατος και στην παραοβελιαία τομή, προσθίως της κερκοφοροθλαμικής αύλακας (εικ. 3.1).



Εικόνα 3.1. Ενδοκοιλιακή αιμορραγία βαθμού I αμφοτερόπλευρα. (Εικόνες από περιστατικό του τμήματος υπερήχων του νοσοκομείου Παίδων Π. & Α. Κυριακού).

Ορισμένες φορές προκαλεί ανύψωση του εδάφους της πλάγιας κοιλίας ή πιέζει και ασαφοποιεί τα όρια του μετωπιαίου κέρατος. Προοδευτικά η περιοχή της αιμορραγίας ελαττώνεται σε μέγεθος και ηχογένεια και μπορεί να έχει μια από τις ακόλουθες εξελίξεις:

- Να υποχωρήσει πλήρως
- Να αναπτυχθεί γραμμοειδής σχηματισμός στη θέση της αιμορραγίας, ο οποίος οφείλεται σε εναπόθεση αιμοσιδηρίνης
- Να υποστεί ρευστοποίηση, με αποτέλεσμα τον σχηματισμό μικρής υποεπενδυματικής κύστης
- Να εξελιχθεί σε μεγαλύτερου βαθμού ενδοκοιλιακή αιμορραγία (συμβαίνει στο 80% των περιπτώσεων)
- Να συμπιέσει και να αποφράξει τα τελικά φλεβίδια, με αποτέλεσμα τον σχηματισμό ισχαιμικού αιμορραγικού εμφράκτου.

Το μέγεθος των κοιλιών στη μη επιπλακείσα αιμορραγία παραμένει φυσιολογικό.

3.3.2 Ενδοκοιλιακή αιμορραγία Που βαθμού

Το μέγεθος της πλάγιας κοιλίας παραμένει φυσιολογικό ή εμφανίζει διάταση μικρού βαθμού, έως 50% του αρχικού της όγκου.

Η υπερηχογραφική διάγνωση της Που βαθμού ενδοκοιλιακής αιμορραγίας είναι δυσχερής, όταν δεν συνυπάρχει διάταση της κοιλίας. Στο οξύ στάδιο, το μόνο υπερηχογραφικό εύρημα, είναι η αυξημένη ηχογένεια του ΕΝΥ, η οποία δύσκολα αναγνωρίζεται λόγω του φυσιολογικού μεγέθους της πλάγιας κοιλίας. Η υπερηχογενής απεικόνιση του ινιακού κέρατος της πλάγιας κοιλίας μπορεί να αποτελεί το μόνο υπερηχογραφικό εύρημα μιας ενδοκοιλιακής αιμορραγίας Που βαθμού. Το ινιακό κέρας απεικονίζεται υπερηχογενές επειδή εκεί καθιζάνουν τα έμμορφα συστατικά του αίματος, λόγω της ύπτιας θέσης του νεογνού κατά την εξέταση.

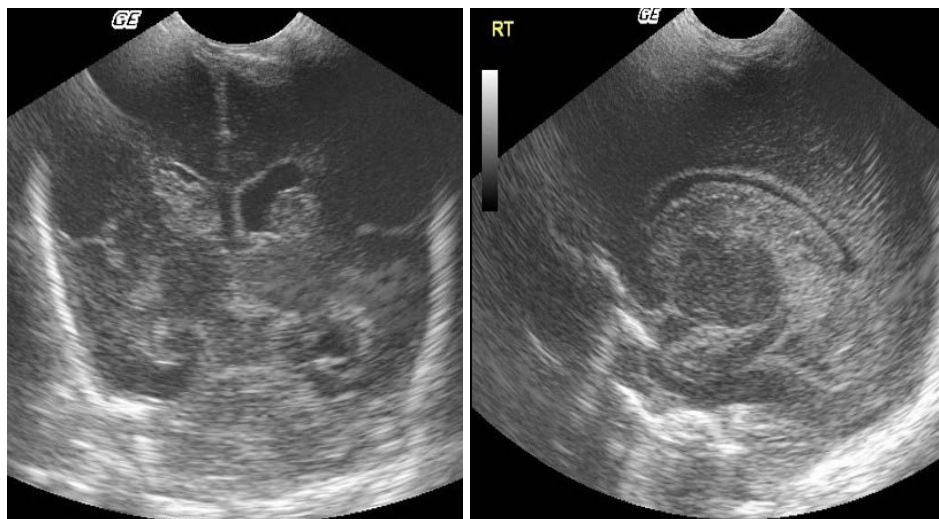
Στο υποξύ στάδιο μπορεί να εντοπισθούν υπερηχογραφικά ένα ή περισσότερα πηγμάτα αίματος, είτε στο ινιακό κέρας, είτε στην κερκοφοροθαλαμική αύλακα, είτε προσκολλημένο στο σύστοιχο χοριοειδές πλέγμα. Στην τελευταία περίπτωση το χοριοειδές πλέγμα απεικονίζεται διογκωμένο, με ανώμαλο σχήμα.

Όταν η πλάγια κοιλία είναι ηπίως διατεταμένη η διάγνωση της αιμορραγίας Που βαθμού είναι ευχερής. Στο οξύ στάδιο η πλάγια κοιλία είναι έντονα υπερηχογενής λόγω της πλήρωσής της με αίμα, ενώ στο υποξύ στάδιο απεικονίζονται στο εσωτερικό της πήγματα αίματος.

3.3.3 Ενδοκοιλιακή αιμορραγία ΙΙΙ βαθμού

Η υπερηχογραφική διάγνωση του τρίτου βαθμού ενδοκοιλιακής αιμορραγίας είναι ευχερής και στηρίζεται στην απεικόνιση της διατεταμένης και υπερηχογενούς πλάγιας κοιλίας (εικ.3.2). Όταν η αιμοραγία είναι αμφοτερόπλευρη μπορεί να απεικονισθούν υπερηχογενείς και διατεταμένες όχι μόνο οι πλάγιες κοιλίες αλλά και η 3^η και η 4^η κοιλία. Προοδευτικά αρχίζει ο σχηματισμός πηγμάτων αίματος.

Ορισμένες φορές ολόκληρη η κοιλία πληρούται με ένα μεγάλο πήγμα αίματος, το οποίο λαμβάνει το σχήμα της. Η λύση των πηγμάτων συνήθως αρχίζει 5 ή 6 εβδομάδες μετά την έναρξη της αιμορραγίας.



Εικόνα 3.2. Αμφοτερόπλευρη ενδοκοιλιακή αιμορραγία βαθμού ΙΙΙ. (Εικόνες από περιστατικό του τμήματος υπερήχων του νοσοκομείου Παιδων Π. & Α. Κυριακού).

3.4 ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΚΟ ΙΣΧΑΙΜΙΚΟ ΕΜΦΡΑΚΤΟ ΣΕ ΕΛΑΦΟΣ ΕΝΔΟΚΟΙΛΙΑΚΗΣ ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΑΣ

Η συνύπαρξη ενδοκοιλιακής αιμορραγίας με ηχογενή παρεγχυματική βλάβη είναι γνώστη από πολύ παλιά. Αρχικά η ηχογενής παρεγχυματική βλάβη είχε αποδοθεί σε επέκταση της ενδοκοιλιακής αιμορραγίας, ωστόσο νεκροτομικές μελέτες απέδειξαν ότι η βλάβη αυτή αντιστοιχεί σε αιμορραγικό ισχαιμικό έμφρακτο.

Η πιθανότητα ανάπτυξης αιμορραγικού ισχαιμικού εμφράκτου αυξάνεται όσο μικρότερο είναι το βάρος και η ηλικία κύησης του νεογνού. Η χαρακτηριστικότερη εντόπισή του είναι ραχιαία και πλάγια των έξω γωνιών των μετωπιαίων κεράτων.

Παθοφυσιολογία: μια ευμεγέθους υποεπενδυματική αιμορραγία, ή ένας αιμορραγικός υδροκέφαλος, συμπιέζουν ή αποφράσσουν το τελικό φλεβίδιο, το οποίο βρίσκεται στο έδαφος του μετωπιαίου κέρατος, δίπλα στην κερκοφοροθαλαμική αύλακα. Το τελικό φλεβίδιο παροχετεύει τις μυελώδεις φλέβες της περικοιλιακής λευκής ουσίας που βρίσκονται πλησίον της κορυφής του μετωπιαίου κέρατος. Αποτέλεσμα της συμπίεσης του τελικού φλεβιδίου είναι η ισχαιμία της ανωτέρω περιοχής και στη συνέχεια η ανάπτυξη ισχαιμικού αιμορραγικού εμφράκτου.

Το έμφρακτο αναπτύσσεται σύστοιχα με την υποεπενδυματική ή την ενδοκοιλιακή αιμορραγία, και σε ποσοστό 80% συνυπάρχει με μεγάλου βαθμού αιμορραγίες. Συνήθως είναι ετερόπλευρο και αναπτύσσεται μέχρι την τέταρτη μέρα ζωής του νεογνού.

Υπερηχογραφικά Ευρήματα

Το ισχαιμικό αιμορραγικό έμφρακτο εντοπίζεται συνήθως στον μετωπιαίο ή βρεγματικό λοβό και σπανιότερα στον ινιακό, πίσω από το τρίγωνο των πλαγίων κοιλιών. Σε μεμονωμένες περιπτώσεις εντοπίζεται κροταφικά. Έχει σχήμα «δίκην βεντάλιας», το οποίο ουσιαστικά αποτυπώνει την κατανομή των μυελωδών φλεβιδίων της περικοιλιακής λευκής ουσίας, που παροχετεύονται από το σύστοιχο τελικό φλεβίδιο, το οποίο συμπιέζεται από την αιμορραγία (εικ. 3.3, 3.4, 3.5).

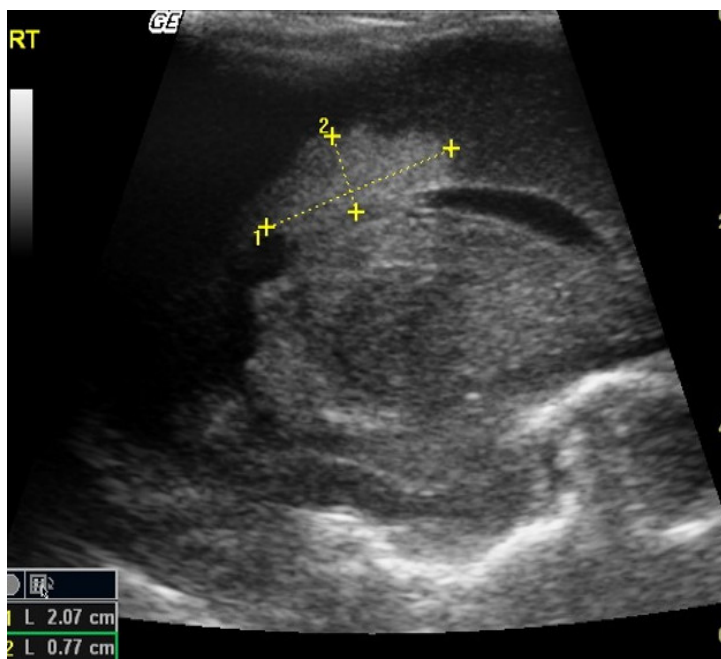


Εικόνα 3.3 .Η εικόνα αντιστοιχεί σε φλεβικό αιμορραγικό έμφρακτο. Απεικονίζεται υπερηχογενής περιοχή στην κορυφή του αριστερού μετωπιαίου κέρατος με χαρακτηριστικό σχήμα βεντάλιας, που επιβεβαιώνει ότι προκειται περί φλεβικού αιμορραγικού εμφράκτου. (Εικόνα από περιστατικό του τμήματος υπερήχων του νοσοκομείου Παίδων Π. & Α. Κυριακού).

Όπως έχει ήδη αναφερθεί, το ισχαιμικό αιμορραγικό έμφρακτο είναι συνήθως ετερόπλευρο, και προκαλεί μετατόπιση των ανατομικών δομών της μέσης γραμμής προς την υγιή πλευρά. Όταν είναι αμφοτερόπλευρο, συνήθως είναι μη συμμετρικό, με το μεγαλύτερο μέρος του να αναπτύσσεται σύστοιχα με τη μεγαλύτερη ενδοκοιλιακή αιμορραγία.



Εικόνα 3.4 . Ενδοκοιλιακή αιμορραγία III βαθμού και φλεβικό αιμορραγικό έμφρακτο, σε στεφανιαία τομή. Υπερηχογενής περιοχή σχήματος βεντάλιας στην κορυφή του δεξιού μετωπιαίου κέρατος, η οποία ασαφοποιεί τα όρια του δεξιού μετωπιαίου κέρατος, λόγω παρουσίας έμμορφων συστατικών του αίματος. (Εικόνα από περιστατικό του τμήματος υπερήχων του νοσοκομείου Παίδων Π. & Α. Κυριακού).

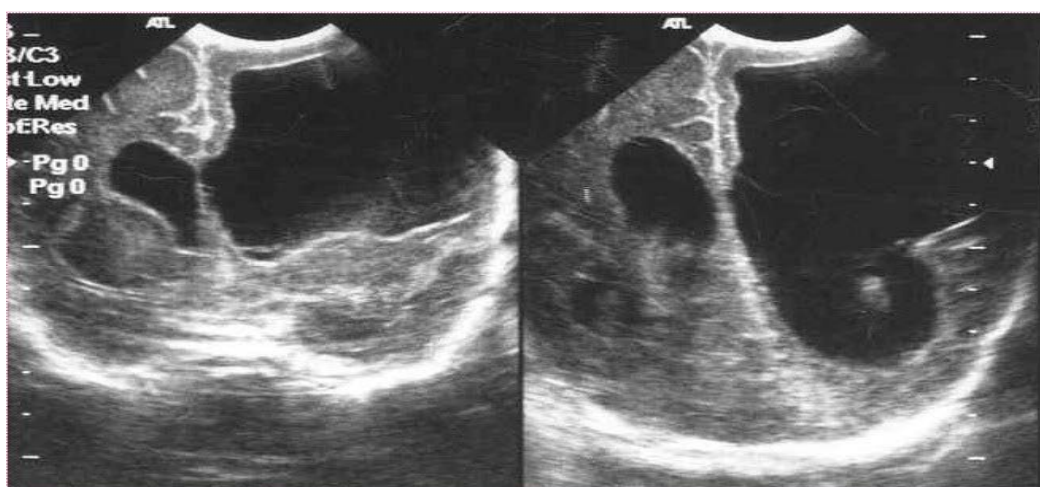


Εικόνα 3.5. Ενδοκοιλιακή αιμορραγία ΙΙΙ βαθμού και φλεβικό αιμορραγικό έμφρακτο, σε οβελιαία τομή. Απεικόνιση του φλεβικού εμφράκτου πάνω από την πλάγια κοιλία. Ευμεγέθες πήγμα αίματος στο εσωτερικό της διατεταμένης πλάγιας κοιλίας.

(Εικόνα από περιστατικό του τμήματος υπερήχων του νοσοκομείου Παίδων Π. & Α. Κυριακού).

Λίγες εβδομάδες μετά την ανάπτυξή του, το έμφρακτο αρχίζει να ρευστοποιείται και να σχηματίζονται πήγματα στο εσωτερικό του. Στη θέση του, αναπτύσσεται σε διάστημα 1-2 μηνών πορεγκεφαλική κύστη, η οποία είναι μονήρης, ετερόπλευρη και έχει μέγεθος ανάλογο της έκτασης του εμφράκτου (εικ. 3.6).

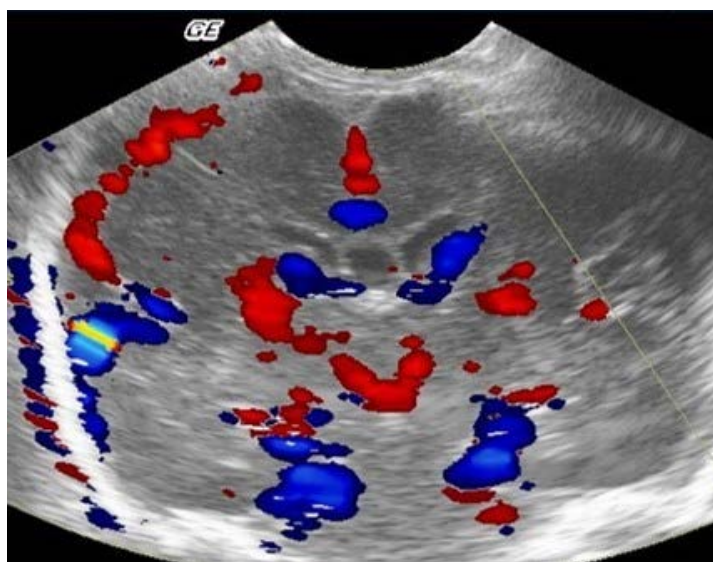
Η πορεγκεφαλική κύστη μπορεί να επικοινωνεί με το κοιλιακό σύστημα ή να είναι ανεξάρτητη από αυτό. Σπάνια συνοδεύεται από μικρότερες κύστεις που επικοινωνούν μαζί της.



Εικόνα 3.6. Ευμεγέθης πορεγκεφαλική κύστη επικοινωνούσα με το μετωπιαίο κέρασ. (Εικόνα από περιστατικό του τμήματος υπερήχων του νοσοκομείου Παίδων Π. & Α. Κυριακού).

Ευρήματα έγχρωμης Doppler υπερηχοτομογραφίας

Στα φυσιολογικά νεογνά τα τελικά φλεβίδια αναδεικνύονται ευχερώς στο έδαφος των μετωπιαίων κεράτων. Η φυσιολογική ταχύτητα ροής στο τελικό φλεβίδιο είναι $3,0 + 0,3$ cm/s (εικ. 3.7). Ελάττωση της ταχύτητας της αιματικής ροής στο τελικό φλεβίδιο σε $1,0 + 0,3$ cm/s υποδηλώνει κίνδυνο ανάπτυξης φλεβικού εμφράκτου. Αδυναμία ανίχνευσης αιματικής ροής στο τελικό φλεβίδιο συνεπάγεται ανάπτυξη περικοιλιακού ισχαιμικού αιμορραγικού εμφράκτου, εντός ολίγων ωρών ή ημερών (εικ. 3.8). Αντίθετα, η παρουσία φυσιολογικής αιματικής ροής στο τελικό φλεβίδιο αποκλείει την ανάπτυξη ισχαιμικού αιμορραγικού εμφράκτου.



Εικόνα 3.7. Απεικόνιση με έγχρωμο Doppler των τελικών φλεβιδίων σε φυσιολογικό πρόωρο νεογνό.



Εικόνα 3.8. Απεικόνιση των τελικών φλεβιδίων σε νεογνό με υποεπενδυματική αιμορραγία. Το τελικό φλεβίδιο δεξιά δεν απεικονίζεται γεγονός που μπορεί να υποδηλώνει την ύπαρξη φλεβικού αιμορραγικού εμφράκτου.

(Εικόνες από περιστατικό του τμήματος υπερήχων του νοσοκομείου Παιδών Π. & Α. Κυριακού).

3.5 ΥΠΟΣΚΛΗΡΙΔΙΑ ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΑ

Η υποσκληρίδια αιμορραγία συνήθως αφορά σε τελειόμηνα νεογνά και είναι δευτεροπαθής σε τοκετό με ισχιακή προβολή ή εμβρυουλκία. Σπανιότερα αναπτύσσεται σε νεογνά με αιμορροφιλία ή άλλες διαταραχές πήξης του αίματος. Διακρίνεται ανάλογα με την εντόπισή της σε :

- Αιμορραγία των εγκεφαλικών κυρτοτήτων
- Υπερσκληνιδιακή αιμορραγία
- Υποσκληνιδιακή αιμορραγία.

Υπερηχογραφικά Ευρήματα

Υποσκληρίδια αιμορραγία των εγκεφαλικών κυρτοτήτων: είναι ο πλέον συνήθης τύπος, ο οποίος εμφανίζει και την καλύτερη πρόγνωση. Οφείλεται συνήθως σε οστικά κατάγματα, που προκαλούν μικρές ρήξεις της σκληράς μήνιγγας και των αγγείων των εγκεφαλικών κυρτοτήτων.

Η εντόπιση της είναι συνήθως ετερόπλευρη. Υπερηχογραφικά απεικονίζεται εξωεγκεφαλική συλλογή, γραμμικού ή ελλειπτικού σχήματος. Οι εγκεφαλικές έλικες είναι πιθανά επιπεδωμένες στην περιοχή της συλλογής και το κοιλιακό σύστημα συμπίεζεται ή μετατοπίζεται όταν το αιμάτωμα είναι μεγάλο. Στην υποξεία και χρόνια φάση της, η αραχνοειδής μήνιγγα απεικονίζεται πλησίον του εγκεφαλικού φλοιού, κυρίως με την χρήση Linear ηχοβολέων διαμέσου της μετωπιαίας πηγής.

Υποσκληρίδια αιμορραγία λόγω ρήξης του σκηνιδίου: είναι αποτέλεσμα της διακοπής της συνέχειας του σκηνιδίου της παρεγκεφαλίδας. Υπερηχογραφικά στην οξεία φάση η υπερσκηνιδιακή αιμορραγία απεικονίζεται ως υπερηχογενής περιοχή, εντοπιζόμενη μεταξύ του σκηνιδίου και του εγκεφαλικού ημισφαιρίου.

Η υποσκηνιδιακή αιμορραγία, απεικονίζεται ως υπερηχογενής περιοχή μεταξύ σκηνιδίου και παρεγκεφαλίδας.

Η ηχογένεια της αιμορραγίας εξαρτάται από το στάδιο της απεικόνισής της. Το οξύ στάδιο εμφανίζεται υπερηχογενής ενώ στο υποξύ υποηχογενής. Αν είναι μικρή η εντόπιση της είναι ιδιαίτερα δύσκολη. Συνιστάται η χρήση ηψίσυχνου ηχοβολέα, διαμέσου της οπίσθιας πηγής για την εντόπισή της.

3.6 ΥΠΑΡΑΧΝΟΕΙΔΗΣ ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΑ

Η υπαραχνοειδής αιμορραγία αναφέρεται σε εξωεγκεφαλική συλλογή αίματος, η οποία εντοπίζεται μεταξύ αραχνοειδούς και χοριοειδούς μήνιγγας. Αναπτύσσεται συνήθως κροταφικά ή βρεγματικά και μπορεί να είναι αμφοτερόπλευρη ή ετερόπλευρη. Όταν είναι ετερόπλευρη εντοπίζεται συχνότερα αριστερά. Συνηθέστερα αναπτύσσεται ως επιπλοκή θρόμβωσης, ανευρύσματος ή αρτηριοφλεβώδους δυσπλασίας.

Το υπερηχογράφημα εντοπίζει εκτεταμένες υπαραχνοειδείς αιμορραγίες αλλά δεν έχει μεγάλη ευαισθησία στη διάγνωση μικρής έκτασης αιμορραγιών. Τα ευρήματα στο οξύ στάδιο περιλαμβάνουν:

- ✓ Υπερηχογενή διεύρυνση του υπαραχνοειδούς χώρου και των σχισμών του Sylvius
- ✓ Υπερηχογενείς διευρυσμένες εγκεφαλικές αύλακες, λόγω της εισόδου αίματος στο εσωτερικό τους

- ✓ Μετατόπιση του εγκεφαλικού ημισφαιρίου όταν η αιμορραγία είναι ετερόπλευρη και εκτεταμένη.

Στο υποξύ στάδιο της υπαραχνοειδούς αιμορραγίας, ο διαχωρισμός της από την υποσκληρίδια γίνεται με την έγχρωμη Doppler υπερηχοτομογραφία, με την απεικόνιση αγγείων στο εσωτερικό της συλλογής.

3.7 ΙΣΧΑΙΜΙΚΕΣ ΒΛΑΒΕΣ ΣΤΗΝ ΚΑΤΑΝΟΜΗ ΤΩΝ ΕΓΚΕΦΑΛΙΚΩΝ ΑΡΤΗΡΙΩΝ

Στην νεογνική και βρεφική ηλικία, οι ισχαιμικές αλλοιώσεις εμφανίζονται κυρίως στην πορεία της αριστερής μέσης εγκεφαλικής αρτηρίας. Πολύ σπανιότερα (σε ποσοστό περίπου 5%) οι ισχαιμικές αλλοιώσεις αφορούν στην πρόσθια και οπίσθια εγκεφαλική αρτηρία²⁵. Συχνότερα ισχαιμικά εγκεφαλικά εμφανίζονται σε τελειόμηνα νεογνά, παρά σε πρόωρα⁹.

Υπερηχογραφικά ευρήματα

Η ευαισθησία του υπερηχογραφήματος στην εντόπιση των αρτηριακών εμφράκτων, είναι περιορισμένη τις δύο πρώτες ημέρες από την ανάπτυξή τους. Ωστόσο ανέρχεται σε ποσοστό 86 % μετά την τέταρτη μέρα.

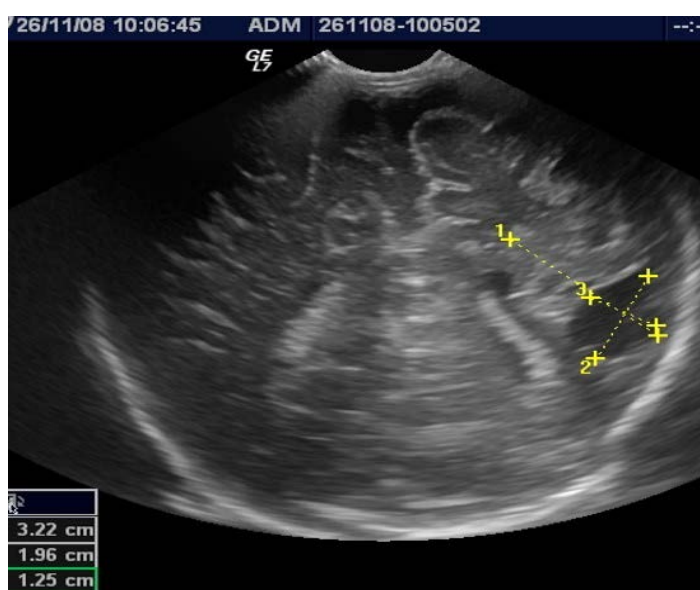
Στο οξύ στάδιο, αναδεικνύονται ηχογενείς αλλοιώσεις, ομαλών ορίων, οι οποίες εντοπίζονται στην πορεία αποφραγμένου εγκεφαλικού αγγείου (συνήθως της μέσης εγκεφαλικής αρτηρίας, όπως έχει προαναφερθεί, εικ. 3.11).

Προοδευτικά, οι ηχογενείς αλλοιώσεις γίνονται ετερογενείς και μετά από 6-12 εβδομάδες απεικονίζονται υπόηχες. Συνηθέστερα η βλάβη του εμφράκτου εντοπίζεται στη λευκή ουσία και σπανιότερα στον φλοιό. Όταν η έκταση της είναι μεγάλη, μπορεί να συμπιέζει το σύστοιχο κοιλιακό σύστημα ή να μετατοπίζει τις ανατομικές δομές και τη μεσοημισφαιρική σχισμή προς την αντίθετη πλευρά (εικ. 3.9, 3.10).

Σε μεταγενέστερο στάδιο, σχηματίζονται μία ή περισσότερες κύστεις στην ανατομική θέση της βλάβης. Οι κύστεις αυτές μπορεί να επικοινωνούν με το σύστοιχο κοιλιακό σύστημα.



Εικόνα 3.9. Παλιό έμφρακτο.



Εικόνα 3.10. Έμφρακτο στην κατανομή της αριστερής μέσης εγκεφαλικής αρτηρίας σε υποξύ στάδιο.

(Εικόνες από περιστατικό του τμήματος υπερήχων του νοσοκομείου Παίδων Π. & Α. Κυριακού.)

Ευρήματα έγχρωμης Doppler υπερηχοτομογραφίας

Στο οξύ στάδιο με το υπερηχογράφημα Doppler διαπιστώνεται η απουσία σφύξεων στην προσβληθείσα αρτηρία.

Σε μεταγενέστερο στάδιο, παρατηρείται:

- ✓ Αύξηση της αιμάτωσης των ιστών περιφερικά της βλάβης
- ✓ Ελάττωση της αγγείωσης στο εσωτερικό της βλάβης
- ✓ Βραδεία επαναφορά στο φυσιολογικό της αιματικής ροής στην αποφραγμένη αρτηρία.



Εικόνα 3.11. Ισχαιμικό έμφρακτο στην πορεία της μέσης εγκεφαλικής αρτηρίας αριστερά. Εικόνα από περιστατικό του τμήματος υπερήχων του νοσοκομείου Παιδων Π. & Α. Κυριακού.

3.8 ΒΛΑΒΕΣ ΑΠΟΤΟΚΕΣ ΘΡΟΜΒΩΣΗΣ ΕΓΚΕΦΑΛΙΚΩΝ ΦΛΕΒΩΝ

Οι ισχαιμικές αλλοιώσεις λόγω θρόμβωσης των εγκεφαλικών φλεβών είναι σπανιότερες απ' ότι στην πορεία των αρτηριών. Το 85% αυτών αφορά σε θρόμβωση του άνω οβελιαίου κόλπου και μόνο το 15% σε θρόμβωση του εγκάρσιου κόλπου και της φλέβας του Γαληνού. Η θρόμβωση των φλεβωδών κόλπων οδηγεί σε ανάπτυξη ισχαιμικών αιμορραγικών εμφράκτων με χαρακτηριστική κατανομή, ανάλογα με την εντόπιση της υποκείμενης αγγειακής βλάβης και τον μηχανισμό της θρόμβωσης⁵⁵. Σε θρόμβωση των άνω οβελιαίου κόλπου παρατηρείται αμφοτερόπλευρη, συμμετρική προσβολή, κεντρικών τμημάτων της λευκής ουσίας^{55,56}. Η θρόμβωση των εν τω βάθει φλεβωδών κόλπων, συνοδεύεται από επακόλουθη αιμορραγία στα βασικά γάγγλια και τις κοιλίες⁵⁵.

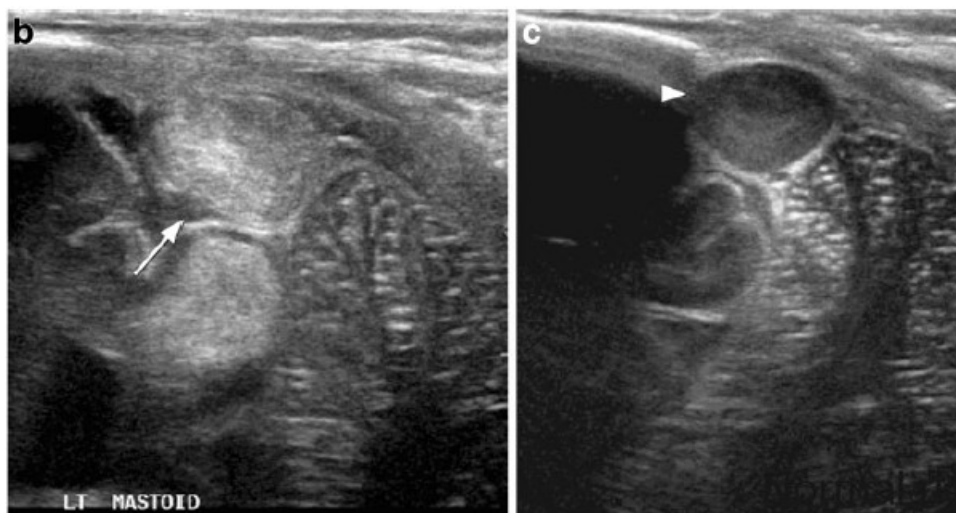
Σχετικά με τη θρόμβωση των εγκεφαλικών φλεβών, συχνότερα θρομβώνονται οι επιφανειακές φλέβες του εγκεφάλου, οι οποίες παροχετεύονται στον άνω οβελιαίο κόλπο. Η θρόμβωση της έσω εγκεφαλικής φλέβας είναι λιγότερο συχνή αλλά μείζονος κλινικής σημασίας. Η θρόμβωση της έσω εγκεφαλικής φλέβας επεκτείνεται στη φλέβα του Γαληνού ή τον ευθύ κόλπο.

Στο παρέγχυμα προκαλεί αμφοτερόπλευρα φλεβικά έμφρακτα, στους πυρήνες της εν τω βάθει φαιάς ουσίας, τον ανώτερο μέσο εγκέφαλο και τη γειτονική του λευκή ουσία.

Υπερηχογραφικά ευρήματα

Η υπερηχογραφική διερεύνηση της θρόμβωσης των εγκεφαλικών φλεβών απαιτεί τη χρήση υψίσυχνων ηχοβολέων. Φυσιολογικά ο άνω οβελιαίος κόλπος απεικονίζεται τριγωνικός, υποηχογενής ή άηχος και το μέγεθός του αυξάνεται με το κλάμα του βρέφους. Όταν θρομβωθεί, απεικονίζεται υπερηχογενής με αμφίκυρτα τοιχώματα και το μέγεθος του δεν μεταβάλλεται με το κλάμα του μωρού (εικ.3.12). Όταν η θρόμβωση δεν είναι πλήρης, το πρόσθιο τμήμα του κόλπου παραμένει μικρότερο από το οπίσθιο. Ως εκ τούτου, το οπίσθιο τμήμα του κόλπου, πρέπει πάντα να ελέγχεται με γωνίωση του ηχοβολέα. Επιπλέον στην μερική θρόμβωση μπορεί να παρατηρηθεί υπολειπόμενη αιματική ροή στο εσωτερικό του κόλπου.

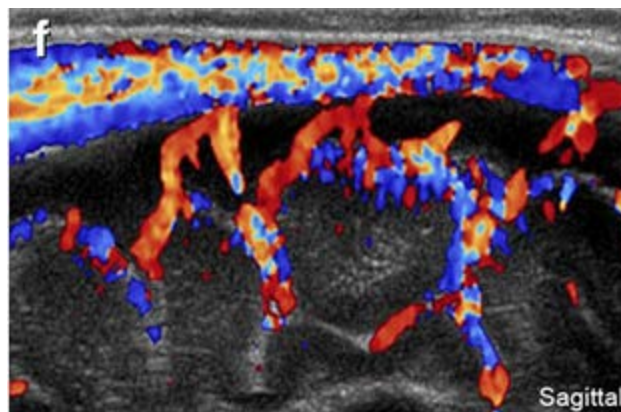
Οι απότοκες ισχαιμικές παρεγχυματικές βλάβες, απεικονίζονται υπερηχογενείς, λόγω της αιμορραγικής τους φύσης και έχουν παραοβελιαία κατανομή.



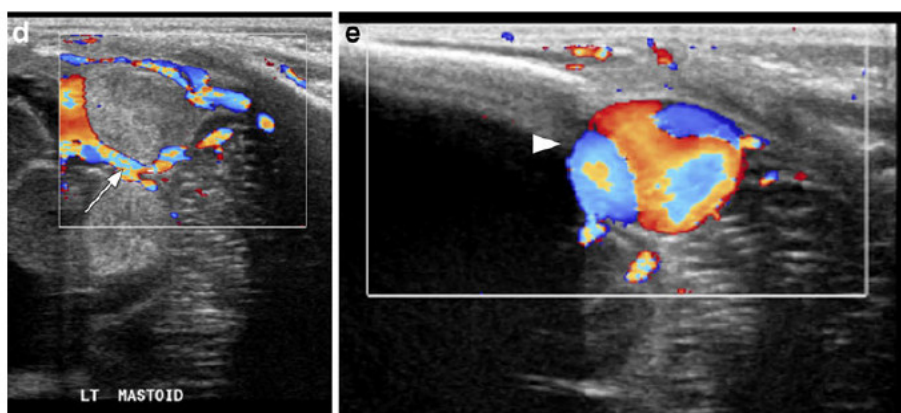
Εικόνα 3.12 . Απεικόνιση δια μέσου της μαστοειδούς κυψέλης. (b) Ηχογενής θρόμβος (βέλος) στη συμβολή του αριστερού εγκάρσιου φλεβώδους κόλπου με τον σιγμοειδή κόλπο. (c) Σε αντίθεση, φυσιολογική ηχογένεια στον δεξιό εγκάρσιο και σιγμοειδή κόλπο²⁶.

Ευρήματα έγχρωμης Doppler υπερηχοτομογραφίας

Με την Doppler υπερηχογραφία, διαπιστώνεται ελάττωση ή απουσία της αιματικής ροής στο εσωτερικό του κόλπου (εικ.3.14).



Εικόνα 3.13. Ανάδειξη τα φυσιολογικής αιματικής ροής στον άνω οβελιαίο κόλπο²⁷.



Εικόνα 3.14 . (d) Με το έγχρωμο Doppler αναδεικνύεται αιματική ροή περιφερικά του θρόμβου αριστερά, που συμβαδίζει με απόφραξη του κόλπου (βέλος). (e) Φυσιολογική ροή στο εσωτερικό του εγκάρσιου κόλπου δεξιά (κεφαλή βέλους)²⁷.

3.9 ΕΝΑ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟ ΕΝ ΕΞΕΛΙΞΕΙ



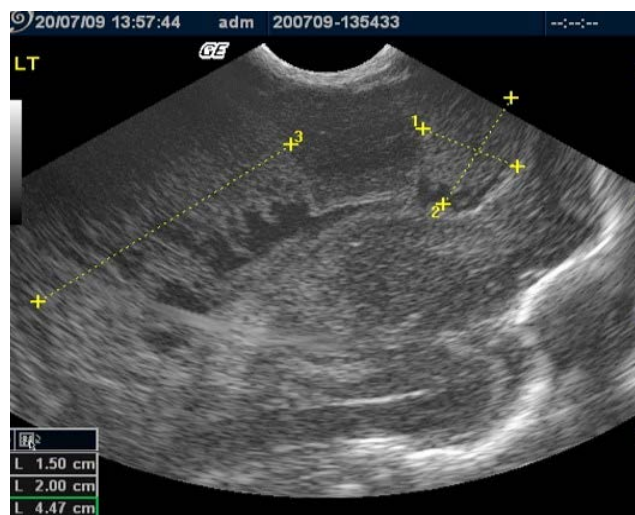
Εικόνα 3.15. Υπερηχογενής περιοχή αριστερά παρά τη σχισμή του Sylvius, στην κατανομή της μέσης εγκεφαλικής αρτηρίας και πάνω από το σώμα των αριστερών πλάγιων κοιλιών. Αντιστοιχούν σε έμφρακτο της μέσης εγκεφαλικής και κλάδου αυτής.



Εικόνα 3.16. Οβελιαία τομή που αντιστοιχεί στην παραπάνω εικόνα.



Εικόνα 3.17. Στο ίδιο νεογνό, μετά από 6 μέρες, στρογγύλη εστία στον αριστερό μετωπιαίο λοβό, ηχογενής με αρχόμενη λύση (υπόηχες περιοχές), που αντιστοιχεί σε έμφρακτο της πρόσθιας εγκεφαλικής αρτηρίας.



Εικόνα 3.18. Οβελιαία τομή στο ίδιο νεογνό. Απεικονίζεται μεγάλο και μετρίου βαθμού έμφρακτο.

3.10 ΔΙΑΚΡΟΤΑΦΙΚΟ DOPPLER ΥΠΕΡΗΧΟΓΡΑΦΗΜΑ ΣΕ ΠΑΙΔΙΑ ΜΕ ΔΡΕΠΑΝΟΚΥΤΤΑΡΙΚΗ ΝΟΣΟ

Όπως έχει προαναφερθεί το διακροταφικό υπερηχογράφημα είναι ένα χρήσιμο εργαλείο στη μελέτη των αρτηριών του κύκλου του Willis. Ειδικά σε ασθενείς με δρεπανοκυτταρική νόσο το διακροταφικό υπερηχογράφημα, μπορεί να ταυτοποιήσει πρώιμα τους ασθενείς εκείνους που διατρέχουν αυξημένο κίνδυνο απόφραξης εγκεφαλικών αρτηριών²⁸.

Σε υγιή παιδιά η ταχύτητα στη μέση εγκεφαλική αρτηρία είναι περίπου 0,9 m/s. Σε παιδιά με δρεπανοκυτταρική αναιμία η ταχύτητα είναι μεταξύ 1,3 έως 1.4 m/s, ωστόσο ο κίνδυνος εμφάνισης ΑΕΕ αυξάνεται όταν η ταχύτητες στη μέση εγκεφαλική αρτηρία είναι πάνω από 1,7 m/s. Ταχύτητες πάνω από 2 m/s υποδηλώνουν πάνω από 10 % κίνδυνο εμφάνισης αγγειακού εγκεφαλικού επεισοδίου/ έτος, μέσα στα επόμενα τρία χρόνια. Επιπλέον, οι αγγειακές επιπλοκές, σε ασθενείς με δρεπανοκυτταρική νόσο, συσχετίζονται και με τις ταχύτητες στην οφθαλμική αρτηρία. Πιο συγκεκριμένα, μέγιστη συστολική ταχύτητα στην οφθαλμική πάνω από 0,35 m/s, δείκτης αντίστασης μικρότερος από 0,60 m/s, και μέση ταχύτητα στην οφθαλμική αρτηρία μεγαλύτερη από τη σύστοιχη μέση εγκεφαλική αρτηρία, αυξάνουν τον κίνδυνο εμφάνισης ΑΕΕ στους ασθενείς αυτούς²⁸.

Σήμερα, προτείνεται η παρακολούθηση των ασθενών με δρεπανοκυτταρική νόσο, μεταξύ 2 και 16 ετών, χρησιμοποιώντας διακροταφικό υπερηχογράφημα.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4. ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΗ ΜΕ ΤΗ ΧΡΗΣΗ ΥΠΟΛΟΓΙΣΤΙΚΗΣ ΤΟΜΟΓΡΑΦΙΑΣ

4.1 ΒΑΣΙΚΕΣ ΑΡΧΕΣ ΥΠΟΛΟΓΙΣΤΙΚΗΣ ΤΟΜΟΓΡΑΦΙΑΣ

Η ΥΤ χρησιμοποιεί ακτίνες- Χ όπως και η κλασική ακτινογραφία. Η διαφορά τους είναι ότι στην υπολογιστική τομογραφία ο ασθενής βρίσκεται ξαπλωμένος σε εξεταστική κλίνη με το σύστημα λυχνίας- ανιχνευτών μέσα σε κατασκευή που λέγεται ικρίωμα (gantry), να τον περιβάλλει. Επιπλέον η ακτινοβόληση γίνεται με περιστροφή του συστήματος λυχνίας- ανιχνευτών σε λεπτή δέσμη που αντιστοιχεί σε τομή κάθετη στον επιμήκη άξονα του σώματος, της τάξης πάχους μερικών χιλιοστών. Η δόση ακτινοβολίας στον ασθενή είναι σημαντικά μεγαλύτερη στην ΥΤ απ' ό τι στις απλές ακτινογραφίες. Ωστόσο η ΥΤ υπερνικά βασικούς περιορισμούς της απλής ακτινογραφίας:

- ✓ Η απεικόνιση γίνεται σε τομές, επομένως δεν υπάρχουν προβολικές απεικονίσεις
- ✓ Μειώνεται η σκεδαζόμενη ακτινοβολία, άρα μειώνεται και ο θόρυβος στην προκύπτουσα εικόνα
- ✓ Είναι δυνατή η απεικόνιση ιστών με πολύ μικρή διαφορά στην αντίθεσή τους.

Η προκύπτουσα εικόνα στην ΥΤ είναι ένας χάρτης των συντελεστών εξασθένησης (μ) της ακτινοβολίας από τον ασθενή. Για πρακτικούς λόγους μετατρέπουμε τον διδιάστατο χάρτη των συντελεστών εξασθένησης σε χάρτη αριθμών ΥΤ σύμφωνα με τη σχέση:

$$\text{Αριθμός ΥΤ} = [1000 \times (\mu_{\text{ιστού}} - \mu_{\text{νερού}})] / \mu_{\text{νερού}}$$

Συνήθως το εύρος μεταβολής των αριθμών ΥΤ εκτείνεται από -1024 έως 3071 μονάδες Hounsfield (HU). Σε αυτή την κλίμακα το -1000 αντιστοιχεί στην πυκνότητα του αέρα, το -100 στην πυκνότητα του λίπους, το 0 στην εξασθένηση του νερού και το +1000 στην εξασθένηση των μετάλλων. Για τα οστά οι αριθμοί ΥΤ κυμαίνονται μεταξύ 800 έως 1500 HU και για τους μαλακούς ιστούς από 30 έως 80 HU. Η μαθηματική μήτρα των αριθμών ΥΤ παρουσιάζεται στην οθόνη ως μια διδιάστατη εικόνα με αντιστοίχιση των μονάδων Hounsfield σε τιμές της κλίμακας του γκρι. Κάθε εικονοστοιχείο απεικονιζόμενο στην οθόνη ή το φιλμ έχει διαφορετική φωτεινότητα.

Όσο πιο υπέρπυκνο (άσπρο) απεικονίζεται, τόσο μεγαλύτερη είναι η εξασθένηση της ακτινοβολίας στο αντίστοιχο τεμάχιο ιστού (ογκοστοιχείο) που ακτινοβολείται (πχ οστό). Όσο πιο υπόπυκνο (μαύρο) απεικονίζεται το εικονοστοιχείο, τόσο πιο μικρή είναι η εξασθένηση στο αντίστοιχο ογκοστοιχείο (πχ αέρα). Ωστόσο το ανθρώπινο μάτι ξεχωρίζει έναν πεπερασμένο αριθμό αποχρώσεων του γκρι. Έτσι είναι μάταιο να προσπαθήσουμε να δημιουργήσουμε έναν πλήρη πίνακα αντιστοίχισης αριθμών ΥΤ με αποχρώσεις του γκρι, γιατί πολύ μικρές διαφορές δεν είναι οπτικά αντιληπτές. Συνεπώς, κάθε φορά απεικονίζουμε μόνο ένα τμήμα της κλίμακας των αριθμών ΥΤ, το οποίο αποκαλούμε «παραθύρο». Το εύρος του παραθύρου καθορίζει την έκταση διακύμανσης των απεικονιζόμενων αριθμών ΥΤ και επηρεάζει την αντίθεση της εικόνας. Αριθμοί μεγαλύτεροι από το ανώτατο όριο απεικονίζονται με άσπρο, αριθμοί μικρότεροι από το κατώτερο όριο απεικονίζονται με μαύρο. Το κέντρο του παραθύρου καθορίζει τη θέση του παραθύρου πάνω στην κλίμακα των αριθμών ΥΤ και τον κεντρικό αριθμό ΥΤ στην απεικονιζόμενη εικόνα και επηρεάζει τη φωτεινότητα της εικόνας. Επομένως η οπτικοποίηση μιας εικόνας ΥΤ εξαρτάται από το την επιλογή του εύρους και του κέντρου του παραθύρου.

4.2 ΥΠΟΛΟΓΙΣΤΙΚΗ ΤΟΜΟΓΡΑΦΙΑ ΚΑΙ ΑΕΕ

Η υπολογιστική τομογραφία σε συνδυασμό με τη μαγνητική τομογραφία αποτελούν σήμερα τις μεθόδους εκλογής για την απεικονιστική διερεύνηση των περισσότερων αλλοιώσεων του εγκεφάλου.

Η αξονική τομογραφία, είναι πλέον μια ευρέως διαδεδομένη τεχνική, γρήγορη και άμεσα διαθέσιμη στα περισσότερα νοσοκομεία πλεονεκτήματα που την καθιστούν ακόμα μέθοδο εκλογής στο τμήμα επειγόντων περιστατικών. Επιπλέον, σχετικά με την απεικονιστική διερεύνηση των ΑΕΕ στην παιδική ηλικία, η υπολογιστική τομογραφία έχει ακόμα δύο πλεονεκτήματα:

- Παρουσιάζει μεγάλη ευαισθησία στη διάγνωση αιμορραγικών βλαβών, άμεσα από την έναρξη τους
- Δεν απαιτεί καταστολή, στις περισσότερες περιπτώσεις²⁹.

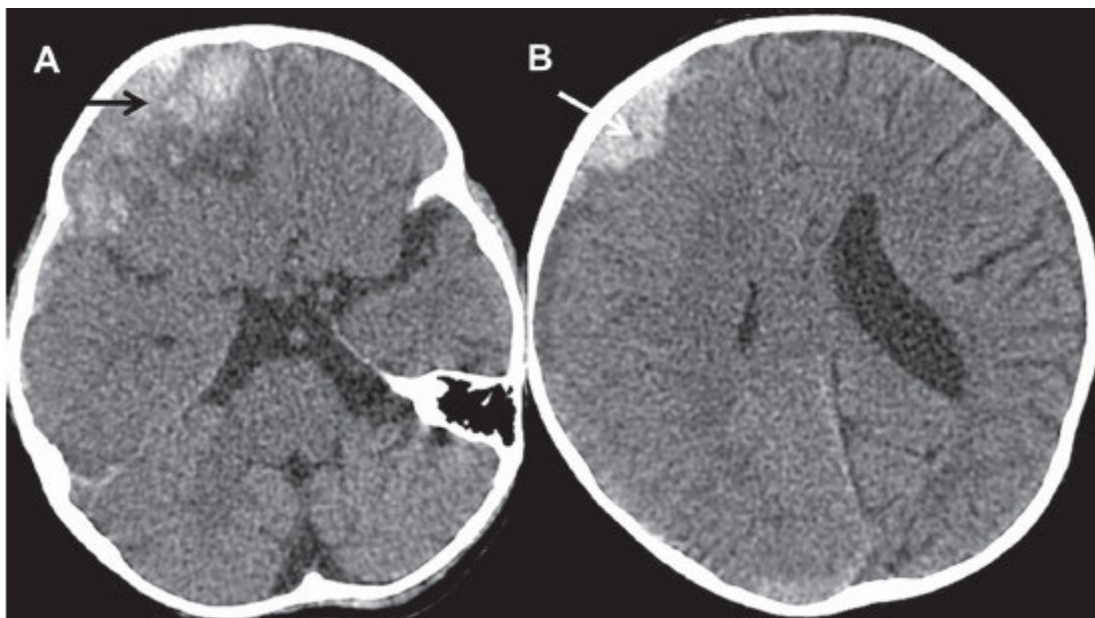
Ωστόσο η μέθοδος αυτή δεν παύει να έχει και μειονεκτήματα, που αφορούν στην υψηλή έκθεση των ασθενών στην ιονίζουσα ακτινοβολία και στη μειωμένη ικανότητα της ΥΤ να αναγνωρίζει μικρές αλλοιώσεις στον οπίσθιο βόθρο και ισχαιμικές βλάβες στην οξεία φάση τους. Ένα πρόσφατο διευρυμένο πρωτόκολλο²² έχει αυξήσει τη δυνατότητα ανίχνευσης πρώιμων ισχαιμικών αλλοιώσεων.

4.3 ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΚΑ ΑΓΓΕΙΑΚΑ ΕΓΚΕΦΑΛΙΚΑ ΕΠΕΙΣΟΔΙΑ

Ενδοεγκεφαλική αιμορραγία

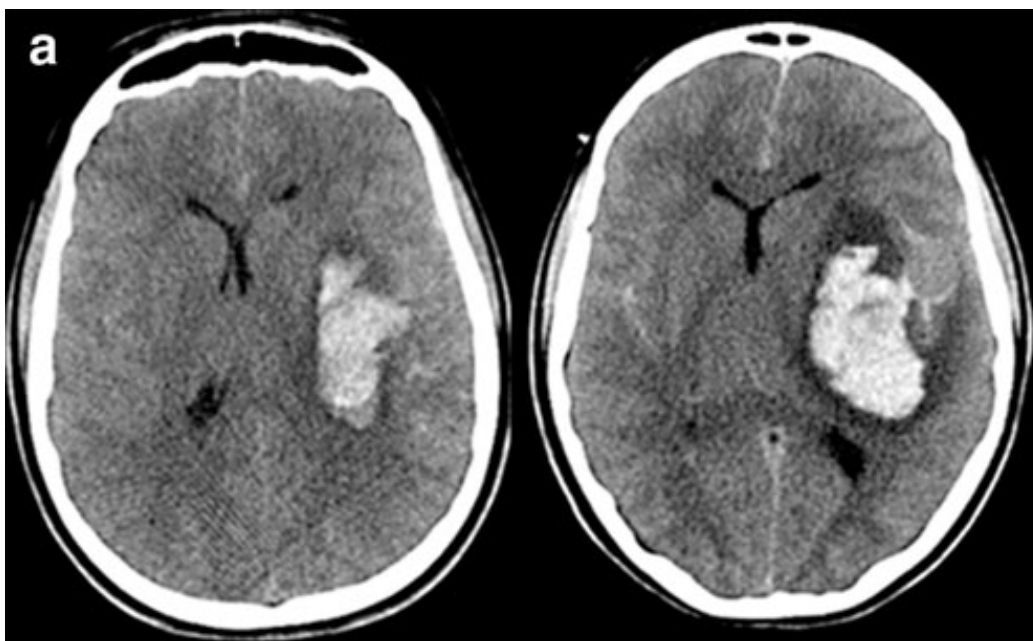
Η ΥΤ αποτελεί την ακριβέστερη απεικονιστική μέθοδο για τη διάγνωση ενδοεγκεφαλικής αιμορραγίας, λόγω της σαφούς διάκρισης μεταξύ της μεγάλης εξασθένησης που προκαλεί το εξαγγειωμένο αίμα και εκείνης που προκαλεί ο εγκέφαλος γύρω από την αλλοίωση³⁰.

Στην αξονική τομογραφία, η αιμορραγία παρουσιάζεται ως περιοχή αυξημένης πυκνότητας (υπέρπυκνη βλάβη) της λευκής ή της φαιάς ουσίας, με ή χωρίς συμμετοχή του φλοιού του εγκεφάλου και περιβάλλεται από έναν δακτύλιο χαμηλής πυκνότητας, οφειλόμενο το πιθανότερο σε συνάθροιση θρόμβων και βλάβη του αιματοεγκεφαλικού φραγμού, με αποτέλεσμα τη δημιουργία οίδηματος (εικ. 4.1).



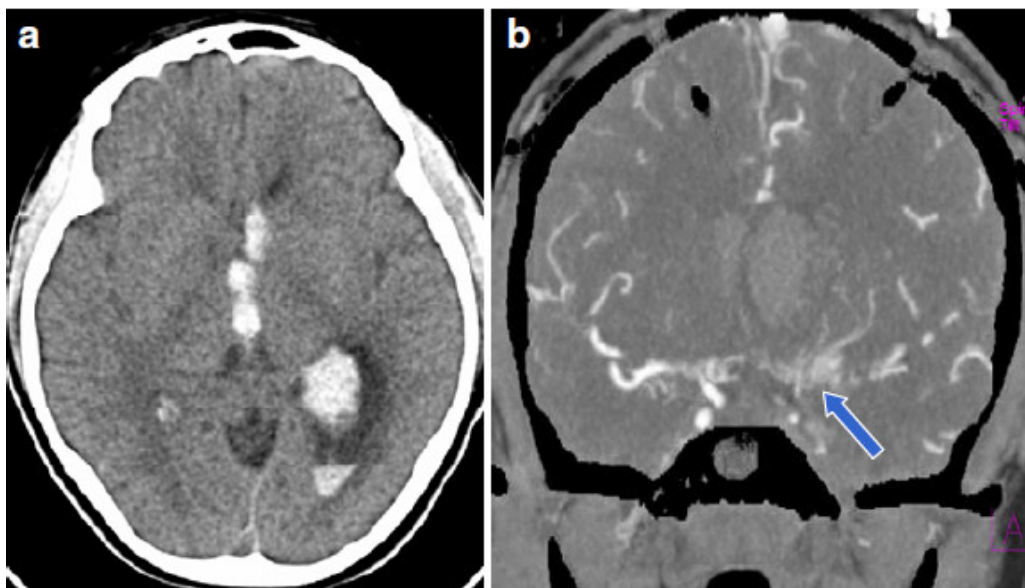
Εικόνα 4.1. 15χρονο αγόρι που παρουσίασε αιφνίδια έναρξη δεξιάς ημιπάρεσης και αποπροσανατολισμού. Στη ΥΤ φαίνεται (Α) αιμορραγία του δεξιού μετωπιαίου λοβού και οίδημα και (Β) υποσκληρίδιο αιμάτωμα. Λίγο αργότερα το αγόρι διαγνώστηκε με αιμορροφιλία Α²⁷.

Η βλάβη αυτή είναι πιθανό να αντιστοιχεί ή σε πρωτοπαθή εγκεφαλική αιμορραγία ή σε αιμορραγική μετατροπή ισχαιμικού εμφράκτου^{29,30}. Η μεγαλύτερη πυκνότητα των ενδοεγκεφαλικών αιματωμάτων παρατηρείται τις πρώτες ώρες από την έναρξη της αιμορραγίας (εικ. 4.2).



Εικόνα 4.2 . Δύο λήψεις ΥΤ χωρίς σκιαγραφικό (με διαφορά 12ωρών). Απεικονίζεται οξεία, υπέρπυκνη αιμορραγία, λόγω ρήξης ανευρύσματος στη μέση εγκεφαλική αρτηρία. Γρήγορα αυξανόμενο περιεστιακό οίδημα αναπτύσσεται γύρω από το αιμάτωμα καθώς και πιεστικά φαινόμενα²⁷.

Κατά το χρονικό διάστημα των επόμενων εβδομάδων ελαττώνεται αργά, έως ότου στη θέση του αιματώματος να παραμείνει μια υπόπυκνη κυστική περιοχή. Η αποδόμηση του αιματώματος ξεκινά από την περιφέρεια. Η υποχώρηση του αιματώματος στην ΥΤ δεν συνεπάγεται απαραίτητα την απορρόφηση του αιματώματος, αλλά ότι έχει γίνει ισόπυκνο με τον εγκέφαλο που το περιβάλλει.



Εικόνα 4.3. 15χρονο κορίτσι με γνωστή δρεπανοκυτταρική αναιμία, παρουσιάζει στην ΥΤ ενδοκοιλιακή αιμορραγία. Στην αξονική αγγειογραφία απεικονίζεται αποφρακτική αρτηριοπάθεια, με ανάπτυξη παράπλευρου δικτύου, του προτύπου της νόσου Moyamoya. Οι χρόνιαι ασθενείς με δρεπανοκυτταρική αναιμία παρουσιάζουν συχνά αιμορραγία, λόγω της ρήξης των λεπτών αγγείων αυτών των παράπλευρων δικτύων³¹.

Υπαραχνοειδής αιμορραγία

Το εξαγγειωμένο αίμα μπορεί να αναγνωριστεί σε οποιοδήποτε σημείο του υπαραχνοειδούς χώρου λόγω της υψηλής πυκνότητας στην απεικόνιση με ΥΤ. Συνήθως όμως περιορίζεται στις βασικές δεξαμενές. Το γενικευμένο εγκεφαλικό οίδημα (εγκεφαλικός θάνατος), μπορεί να προκαλέσει φλεβική συμφόρηση στον υπαραχνοειδή χώρο, μιμούμενο υπαραχνοειδή αιμορραγία^{29,30}.

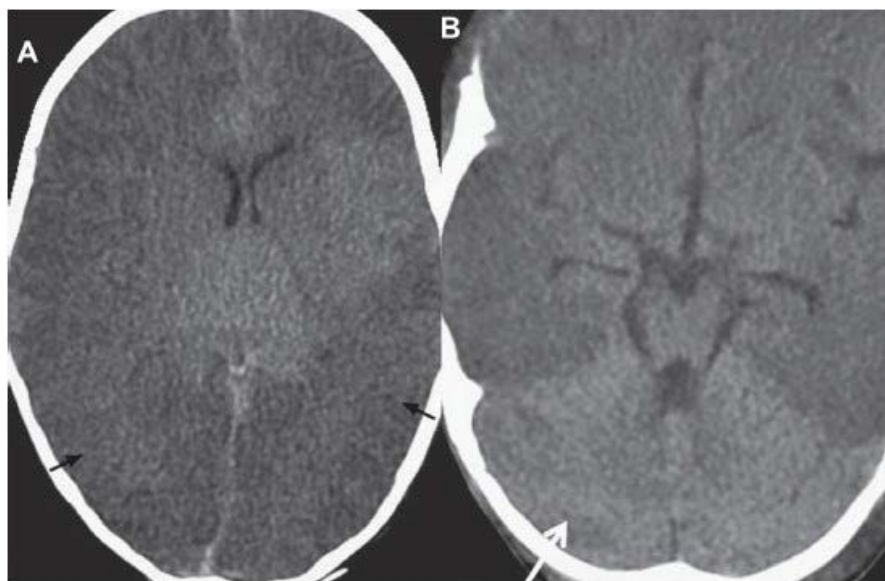
Η ΥΤ ανιχνεύει το αίμα στον υπαραχνοειδή χώρο και τις δεξαμενές του εγκεφάλου σε ποσοστό 90- 95% τις πρώτες εικοσιτέσσερις ώρες από την έναρξη της αιμορραγίας. Η ευαισθησία της μειώνεται σε 80% μέσα στις πρώτες τρεις ημέρες, 70% στις πέντε ημέρες, και 30% εντός δύο εβδομάδων⁵².

4.4 ΙΣΧΑΙΜΚΑ ΑΓΓΕΙΑΚΑ ΕΓΚΕΦΑΛΙΚΑ

Ισχαιμικά Έμφρακτα

Το κύριο σημείο εμφράκτου είναι παρουσία περιοχής με ελαττωμένη πυκνότητα. Οι τυπικές εντοπίσεις των ισχαιμικών εμφράκτων βρίσκονται στις περιοχές αιμάτωσης των μεγάλων εγκεφαλικών αγγείων, τα βασικά γάγγλια και την έσω κάψα. Συνήθως έχουν σχήμα τριγωνικό, ωστόσο μπορεί να απεικονίζονται και στρογγυλά σε εγκάρσιες τομές. Προσβάλλουν τόσο τη λευκή όσο και την επιπολής φαιά ουσία.

Στην ΥΤ, οι υπόπυκνες περιοχές, συνοδευόμενες από ήπια πιεστικά φαινόμενα, που αντιστοιχούν στα ισχαιμικά έμφρακτα απεικονίζονται τουλάχιστον έξι ώρες από την έναρξη των συμπτωμάτων. Συνηθέστερα όμως η απεικόνισή τους είναι δυνατή μετά την πάροδο των πρώτων 24 ωρών. Τα όρια της περιοχής του εμφράκτου είναι αρχικά ασαφή (εικ. 4.4). Προοδευτικά η πυκνότητα της αλλοίωσης μειώνεται, έως ότου, μετά από μερικές εβδομάδες πλησιάζει την πυκνότητα του εγκεφαλονωτιαίου υγρού.



Εικόνα 4.4. Κορίτσι 8 μηνών που προσήλθε λόγω υπέρτονίας. Στην επείγουσα αξονική παρατηρείται απώλεια της διαφοροποίησης λευκής- φαιάς ουσίας αμφοτερόπλευρα, ενδεικτική αιμορραγίας στην ωχρά σφαίρα (μαύρα βέλη)³².

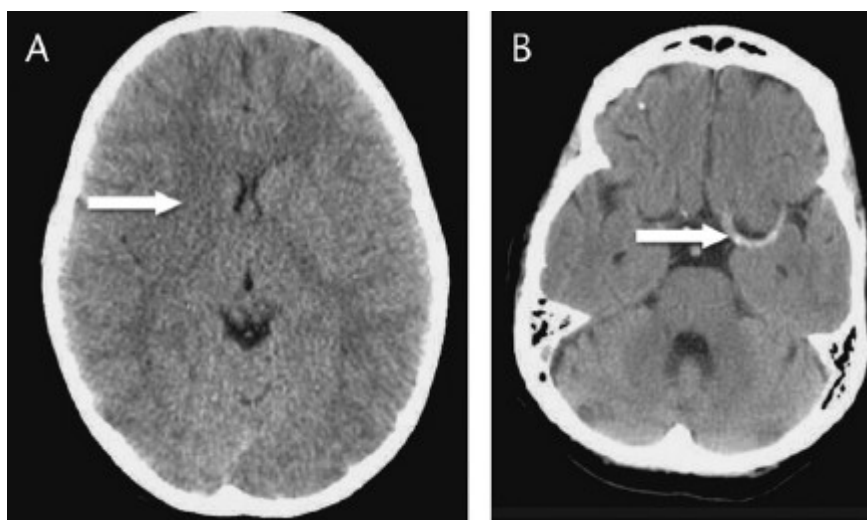
Στην συμβατική (χωρίς σκιαγραφικό) υπολογιστική τομογραφία είναι δυνατόν να αναγνωριστούν κάποια έμμεσα σημεία, που οδηγούν στην πρόιμη διάγνωση ισχαιμικών αγγειακών εγκεφαλικών επεισοδίων.

Αυτά είναι:

- ✓ Υπόπυκνες περιοχές στη φλοιώδη, υποφλοιώδη μοίρα του εγκεφάλου, στη λευκή ή τη φαιά ουσία, που ακολουθούν την κατανομή των μεγάλων αγγείων.

Insular ribbon sign: αναφέρεται στην απώλεια της διαφοροποίησης μεταξύ λευκής και φαιάς ουσίας στην περιοχή της νήσου του Reil. Η νήσος βρίσκεται στον κροταφικό λοβό, κατά μήκος της σχισμής του Sylvius, ύπερθεν της έξω κάψας. Σε αυτή την περιοχή πρέπει να απεικονίζεται φυσιολογικά μια «κορδέλα» φυσιολογικού φλοιού, η οποία όμως χάνεται με την έναρξη απόφραξης της μέσης εγκεφαλικής αρτηρίας.

Ασαφοποίηση του φακοειδούς πυρήνα, καθώς η αιμάτωση των βασικών γαγγλίων γίνεται από τελικούς αρτηριακούς κλάδους, ιδιαίτερα ευπρόσβλητες κατά τα αρχικά στάδια της ισχαιμίας.



Εικόνα 4.5. Το σημείο της «υπέρπυκνης» αρτηρίας. Αξονική τομογραφία 11χρονου αγοριού, με διαπεραστικό τραύμα τραχήλου λόγω πτώσης. Κατά τη διάρκεια της νοσηλείας του παρουσίασε αριστερή ημιπάρεση. Στην ΥΤ φαίνονται πρώιμα σημάδια ΑΕΕ στην κατανομή της μέσης εγκεφαλικής αρτηρίας. (Α) Υπόπυκνη απεικόνιση των βασικών γαγγλίων. (Β) Η δεξιά μέση εγκεφαλική αρτηρία παρουσιάζει αυξημένη πυκνότητα²⁹.

Εγκεφαλικό οίδημα με εξάλειψη των αυλάκων του εγκεφάλου^{22,29}.

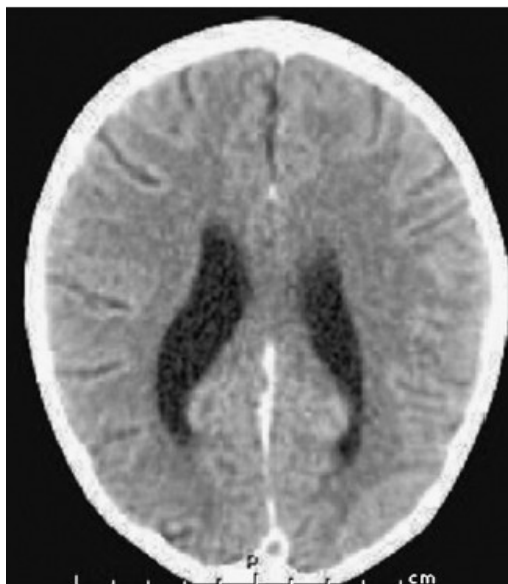
- ✓ Η συμπίεση του κοιλιακού συστήματος και των βασικών δεξαμενών
- ✓ Το σημείο της «υπέρπυκνης αρτηρίας». Αναφέρεται στη μέση εγκεφαλική αρτηρία, στις οπίσθιες εγκεφαλικές, τις σπονδυλικές και τη βασική αρτηρία. Αντιστοιχεί σε περιοχή αυξημένης πυκνότητας, όταν ένας θρόμβος αποφράξει ένα αγγείο του εγκεφάλου. Παρουσιάζεται τόσο σε θρομβωτικά όσο και σε εμβολικά επεισόδια, χωρίς να υποδεικνύει το σημείο της απόφραξης. Σε μελέτες που έχουν γίνει σε ενήλικες το σημείο της «υπέρπυκνης αρτηρίας» συνοδεύεται από φτωχή ανταπόκριση στη θρομβολυτική θεραπεία και μεγάλο νευρολογικό έλλειμμα (εικ.4.5).
- ✓ Το σημείο της «τελείας» (dot sign). Το σημείο αυτό αναφέρεται σε υπέρπυκνες στικτές περιοχές στη σχισμή του Sylvius, που αντιστοιχούν σε θρομβωμένους κλάδους της μέσης εγκεφαλικής αρτηρίας^{22,29}.

Παρά την ύπαρξη των πρώιμων αυτών σημείων στην αξονική τομογραφία, ένα πρόσφατο ισχαιμικό επεισόδιο είναι δυνατόν να μην διαγνωστεί ιδιαίτερα τις πρώτες 3 ώρες από την έναρξή του. Κι αυτό γιατί τα σημεία αυτά έχουν μειωμένη ευαισθησία στο υπεροξύ στάδιο της ισχαιμίας. Γι' αυτό αν υπάρχει ισχυρή κλινική υποψία ΑΕΕ, ακόμα και με φυσιολογική απεικόνιση στην υπολογιστική τομογραφία, πρέπει να γίνεται περεταίρω απεικονιστικός έλεγχος με πιο ειδικές μεθόδους, όπως είναι η μαγνητική τομογραφία.

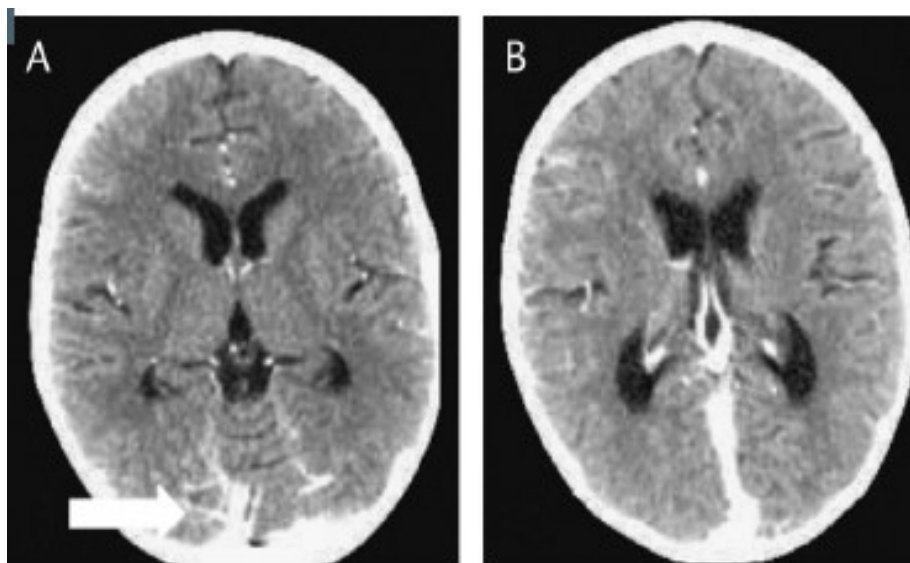
Θρόμβωση εγκεφαλικών φλεβών ή φλεβωδών κόλπων

Σε θρόμβωση φλεβωδών κόλπων στην αξονική τομογραφία έχουμε τα εξής ευρήματα:

- Το σημείο του «άδειου δέλτα- τριγώνου»: αποτελεί ουσιαστικά την άμεση απεικόνιση του θρομβωμένου κόλπου, σε ΥΤ με σκιαγραφικό. Συχνότερα απαντάται στο άνω οβελιαίο κόλπο, ο οποίος και επηρεάζεται συχνότερα στα παιδιά. Το σημείο αυτό, το οποίο είναι παρόν από τις 5 μέρες έως τους 2 μήνες από την έναρξη των συμπτωμάτων. Έχει παρατηρηθεί σε ορισμένες μελέτες ότι στα παιδιά, ιδιαίτερα στα νεογνά, τα ευρήματα της ΥΤ μπορεί να είναι ψευδώς θετικά (εικ. 4.6, 4.7).



Εικόνα 4.6. ΥΤ 5χρονου ασθενούς με ατομικό ιστορικό ΟΑΛ. Προσήλθε με κεφαλαλγίες και μετά από ΥΤ με σκιαγραφικό διαγνώστηκε θρόμβωση του άνω οβελιαίου κόλπου. Στην εικόνα βλέπουμε το σημείο του «άδειου δέλτα», έλλειμμα πλήρωσης με σκιαγραφικό λόγω της θρόμβωσης του άνω οβελιαίου κόλπου²⁹.

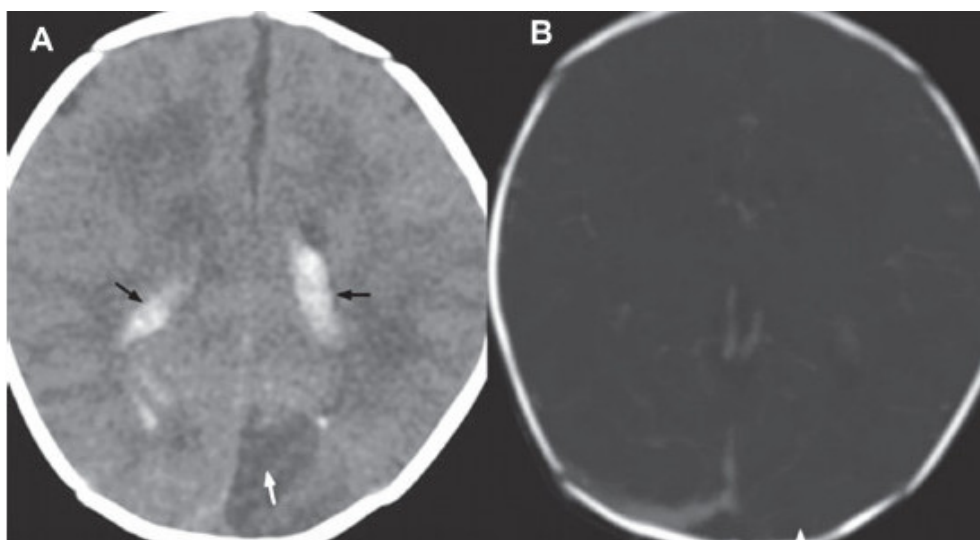


Εικόνα 4.7. Ο ίδιος ασθενής ένα μήνα μετά. Παρατηρείται νέα θρόμβωση του πλάγιου φλεβώδους κόλπου και του σιγμοειδούς κόλπου. Ο θρόμβος επεκτείνεται μέχρι το εγγύς τμήμα της σύστοιχης σφαγίτιδας φλέβας²⁹.

- Το σημείο της «χορδής»: είναι ομοιογενής, αυξημένης πυκνότητας, σχήματος χορδής, απεικόνιση των θρομβωμένων φλεβωδών κόλπων.
- Υπέρπυκνη απεικόνιση των θρομβωμένων φλεβών.

Εκτός από τα άμεσα σημεία, υπάρχουν και ορισμένα έμμεσα σημεία τα οποία συνηγορούν υπέρ της ύπαρξης θρόμβου σε εγκεφαλικές φλέβες ή φλεβώδεις κόλπους. Αυτά είναι:

- ✓ Πιεστικά φαινόμενα, που δημιουργούνται δευτερογενώς λόγω της απόφραξης της φλεβικής απορροής από της θρομβωμένες φλέβες, με επακόλουθο την φλεβική θρόμβωση ή αιμορραγία.
- ✓ Υπόπυκνες εστίες, εντοπισμένες παραοβελιαία, που περιλαμβάνουν τον φλοιό και δεν αντιστοιχούν σε κατανομή αρτηριών. Το σημείο αυτό συνυπάρχει συνήθως με θρόμβωση του άνω οβελιαίου κόλπου.
- ✓ Υπόπυκνες εστίες, στην περιοχή των θαλάμων αμφοτερόπλευρα. Συνήθως παρατηρούνται σε εν τω βάθει φλεβική θρόμβωση.



Εικόνα 4.8. Νεογνό 1 ημέρας στο οποίο διαπιστώθηκε εμπύρετο λίγο μετά τον τοκετό. Παρουσίασε μετρίου βαθμού αναπνευστική δυσχέρεια, γογγυσμό και εισρόφηση. Στην κλινική εξέταση διαπιστώθηκε υπερτονία των άκρων. (A) Έμφρακτο ινιακά (λευκό βέλος) και ενδοκοιλιακή αιμορραγία αμφοτερόπλευρα (μαύρα βέλη). (B) Μετά την έγχυση σκιαγραφικού παρατηρείται απουσία ή θρόμβωση του αριστερού πλάγιου φλεβώδους κόλπου³².

4.5 ΑΞΟΝΙΚΗ ΑΓΓΕΙΟΓΡΑΦΙΑ

Η αξονική αγγειογραφία είναι μια ευρέως διαδεδομένη, μη επεμβατική μέθοδος, που παρέχει αναλυτικές πληροφορίες σχετικά με την κυκλοφορία των ενδοκράνιων και εξωκράνιων αγγείων. Στους ενήλικες αποτελεί μέθοδο εκλογής για τον άμεσο προσδιορισμό αγγείων στην εγκεφαλική κυκλοφορία. Ωστόσο, η χρήση της στην παιδική ηλικία είναι περιορισμένη καθώς έχει υψηλή δόση ακτινοβολίας (υψηλότερη από τη συμβατική ΥΤ, καθώς οι τομές είναι λεπτότερες) και είναι απαραίτητη η χρήση ενδοφλέβιου σκιαγραφικού. Η αξονική αγγειογραφία στα παιδιά με ΑΕΕ χρησιμοποιείται κυρίως σε ασθενείς με συγγενή καρδιοπάθεια, αρτηριοφλεβώδεις δυσπλασίες ή ανευρύσματα^{28,29} (εικ 4.3).

Σε παιδιά με υποψία θρόμβωσης των φλεβωδών κόλπων τους προτείνεται η διενέργεια αξονικής φλεβογραφίας, συμπληρωματικής της συμβατικής υπολογιστικής τομογραφίας.

Ο χρόνος σάρωσης διαρκεί σχεδόν ένα λεπτό, η ποιότητα της εικόνας δεν επηρεάζεται από την κίνηση του ασθενούς παρά ελάχιστα και η παρακολούθηση των ασθενών σε κρίσιμη κατάσταση είναι πιο εύκολη για τους γιατρούς. Ο θρόμβος απεικονίζεται ως έλλειμμα πλήρωσης των φλεβωδών κόλπων²⁹.

4.6. ΥΠΟΛΟΓΙΣΤΙΚΗ ΤΟΜΟΓΡΑΦΙΑ ΑΙΜΑΤΩΣΗΣ (Perfusion CT)

Η υπολογιστική τομογραφία αιμάτωσης, είναι μια λειτουργική απεικονιστική μέθοδος, η οποία προσφέρει πληροφορίες σχετικά με την τριχοειδική παροχή αίματος στο εγκεφαλικό παρέγχυμα. Χρησιμοποιείται μαζί με την συμβατική ΥΤ και την αξονική αγγειογραφία στη διερεύνηση αιφνίδιου ΑΕΕ, αγγειόσπασμου και άλλων νευραγγειακών διαταραχών. Η ΥΤ αιμάτωσης παρέχει τη δυνατότητα προσδιορισμού του ιστού του εγκεφάλου με μη αναστρέψιμη ισχαιμία και του ιστού με σοβαρή ισχαιμία, που παρόλ' αυτά μπορούν να διασωθεί (penumbra). Επιπλέον δίνει τη δυνατότητα διαχωρισμού ενός εγκατεστημένου ΑΕΕ από ένα παροδικό ισχαιμικό έμφρακτο²⁹.

Και σε αυτή τη μέθοδο η έκθεση του εξεταζόμενου σε υψηλές δόσεις ακτινοβολίας αποτελεί περιορισμό. Η εφαρμογή της στα παιδιά δεν είναι διαδεδομένη καθώς απαιτείται η έγχυση σκιαγραφικού (δυσκολία στην έγχυση, χρήση μικρών φλεβοκαθετήρων και χαμηλοί ρυθμοί έγχυσης) και παρατηρούνται μεγάλου βαθμού artifact λόγω της κίνησης των ασθενών^{33,34}.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 5. ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΗ ΜΕ ΜΑΓΝΗΤΙΚΟ ΣΥΝΤΟΝΙΣΜΟ

5.1 ΒΑΣΙΚΕΣ ΑΡΧΕΣ ΜΑΓΝΗΤΙΚΗΣ ΤΟΜΟΓΡΑΦΙΑΣ

Ο μαγνητικός τομογράφος αποτελείται από εξεταστική κλίνη και ικρίωμα (gantry), μέσα στο οποίο βρίσκεται ένας πολύ ισχυρός υπεραγωγίμος μαγνήτης με ομοιογενές μαγνητικό πεδίο, τρία πηνία που μας επιτρέπουν να βαθμιδώνουμε παροδικά το κύριο μαγνητικό πεδίο στις τρεις διευθύνσεις του χώρου καθώς και ηλεκτρικά πεδία εκπομπής και λήψης ηλεκτρομαγνητικών κυμάτων στην περιοχή των ραδιοφωνικών συχνοτήτων.

Η μαγνητική τομογραφία στηρίζεται στον μαγνητικό συντονισμό των πυρήνων του υδρογόνου. Κάθε πυρήνας υδρογόνου είναι ένα πρωτόνιο θετικά φορτισμένο με μικρό μαγνητικό άνυσμα λόγω της περιστροφής του περί τον άξονά του (spin). Έτσι μπορεί να θεωρηθεί ότι τα επιμέρους πρωτόνια συμπεριφέρονται σαν μικροί μαγνήτες, και στη συνήθη κατάσταση κατανέμονται οι διευθύνσεις περιστροφής τους και μαγνητικού τους ανύσματος τυχαία στο χώρο.

Με την εκπομπή ραδιοπαλμού συγκεκριμένης συχνότητας για την ένταση του μαγνητικού πεδίου και του συγκεκριμένου μελετούμενου στοιχείου, συμβαίνουν ταυτόχρονα δύο διακριτά φαινόμενα διέγερσης και συντονισμού. Τα πρωτόνια διεγείρονται, απορροφώντας ενέργεια και συντονίζονται, δηλαδή περιστρέφονται όλα μαζί σε φάση. Με την παύση του παλμού διέγερσης το σύστημα επανέρχεται στην αρχική του ισορροπία μέσω δύο ανεξάρτητων φαινομένων αποδιέγερσης και αποσυντονισμού. Μέσω *μοριακών* αλληλεπιδράσεων με τα γειτονικά τους μόρια τα πρωτόνια αποδίδουν ενέργεια (αποδιέγερση). Ο χρόνος επαναφοράς της μαγνήτισης των πρωτονίων στον επιμήκη άξονα ονομάζεται **T1**. Μέσω *μαγνητικών* αλληλεπιδράσεων μεταξύ γειτονικών πρωτονίων αυτά αποσυντονίζονται (απώλεια φάσης). Ο χρόνος απώλειας φάσης και εξαφάνισης της εγκάρσιας μαγνήτισης ονομάζεται **T2**. Οι χρόνοι T1 και T2 είναι φυσικές σταθερές για κάθε στοιχείο και εξαρτώνται από τη χημική σύσταση του ιστού.

Αν συγκρίνουμε το καθαρό νερό με πρωτεϊνικό διάλυμα ή λίπος, στην αποδιέγερση οι μοριακές αλληλεπιδράσεις είναι πιο αποδοτικές στο πρωτεϊνικό διάλυμα και στο λίπος (μεγαλύτερα και περισσότερα μόρια), οπότε ο χρόνος αποδιέγερσης είναι μικρότερος στο πρωτεϊνικό διάλυμα ή το λίπος και μεγαλύτερος στο νερό.

Από την άλλη το μόριο του νερού έχει δύο συμμετρικά πρωτόνια ενώ στην πρωτεΐνη ή στις αλειφατικές αλυσίδες έχουν πολύ πιο ανομοιογενές ενδομοριακό περιβάλλον και έτσι οι αλληλεπιδράσεις στα πρωτόνια του νερού είναι αργές ενώ στα πρωτόνια της πρωτεΐνης ή του λίπους ταχύτερες, με αποτέλεσμα ο χρόνος T2 του νερού να είναι πολύ μεγάλος και της πρωτεΐνης ή του λίπους μικρότερος.

Το σήμα της εικόνας κατά την εξέταση ΜΤ εξαρτάται από την παρουσία και την πυκνότητα των πυρήνων υδρογόνου των ιστών και τους χρόνους χαλάρωσης T1 και T2. Έτσι έχουμε T1- προσανατολισμένες ακολουθίες, T2- προσανατολισμένες ακολουθίες ή εικόνες πυκνότητας πρωτονίων.

5.2 ΜΑΓΝΗΤΙΚΗ ΤΟΜΟΓΡΑΦΙΑ ΚΑΙ ΑΕΕ

Η μαγνητική τομογραφία είναι η μέθοδος εκλογής για την απεικόνιση και τον προσδιορισμό ισχαιμικών αλλοιώσεων στην παιδική ηλικία αλλά και στους ενήλικες, από την έναρξη των συμπτωμάτων. Ιδιαίτερα στην παιδική ηλικία, η μαγνητική τομογραφία πλεονεκτεί στην απεικόνιση του εγκεφάλου διότι:

- Δεν έχει ιονίζουσα ακτινοβολία
- Διαθέτει πολλές τεχνικές αντίθεσης εικόνας
- Προσφέρει δυνατότητα δισδιάστατων και τρισδιάστατων ανασυνθέσεων
- Παρέχει πληροφορίες όχι μόνο για την ανατομία αλλά και για τη λειτουργικότητα του εγκεφάλου

Παρά τα σαφή της πλεονεκτήματα, όπως όλες οι απεικονιστικές μέθοδοι παρουσιάζει και μειονεκτήματα που αφορούν στο υψηλό κόστος της εξέτασης, την περιορισμένη διαθεσιμότητά της, την υψηλή ευαισθησία στην κίνηση (με αποτέλεσμα η πλειοψηφία των παιδιών να χρειάζονται καταστολή ή ακόμα και γενική αναισθησία) και την αδυναμία στενής παρακολούθησης των βαρέως πασχόντων ασθενών κατά τη διάρκεια της εξέτασης^{27,29}.

Η πλήρης εξέταση με μαγνητική τομογραφία περιλαμβάνει εκτός από τις κλασσικές T1 και T2 προσανατολισμένες ακολουθίες, και ακολουθίες διάχυσης, αιμάτωσης, μαγνητική αγγειογραφία και φλεβογραφία και σε κάποιες περιπτώσεις λειτουργική ΜΤ και μαγνητική φασματογραφία. Ο πολυδιάστατος αυτός συνδυασμός προσφέρει ανεκτίμητες πληροφορίες όχι μόνο για την εντόπιση αλλά και για την υποκείμενη αιτία του ΑΕΕ και την πρόγνωση του.

5.3 ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΚΑ ΑΕΕ

Τα αιμορραγικά ΑΕΕ στα παιδιά είναι σπανιότερα σε σχέση με τα ισχαιμικά, ωστόσο αποτελούν μια κατάσταση άμεσα απειλητική για τη ζωή των ασθενών. Στη περίπτωση ενός αιμορραγικού ΑΕΕ εξέταση εκλογής για τη διάγνωση είναι η υπολογιστική τομογραφία, καθώς είναι πιο άμεσα διαθέσιμη και ανιχνεύει ευχερώς την αιμορραγία. Η απεικόνιση της αιμορραγίας με ΜΤ στηρίζεται στην διαφορετική απεικόνιση των προϊόντων αποδόμησης της αιμοσφαιρίνης στα κύτταρα και το περιβάλλον τους ανάλογα με την «ηλικία» της αιμορραγίας^{27,32,43}. Μελέτες βασισμένες κυρίως σε δεδομένα από ενήλικες έχουν καταλήξει στα εξής:

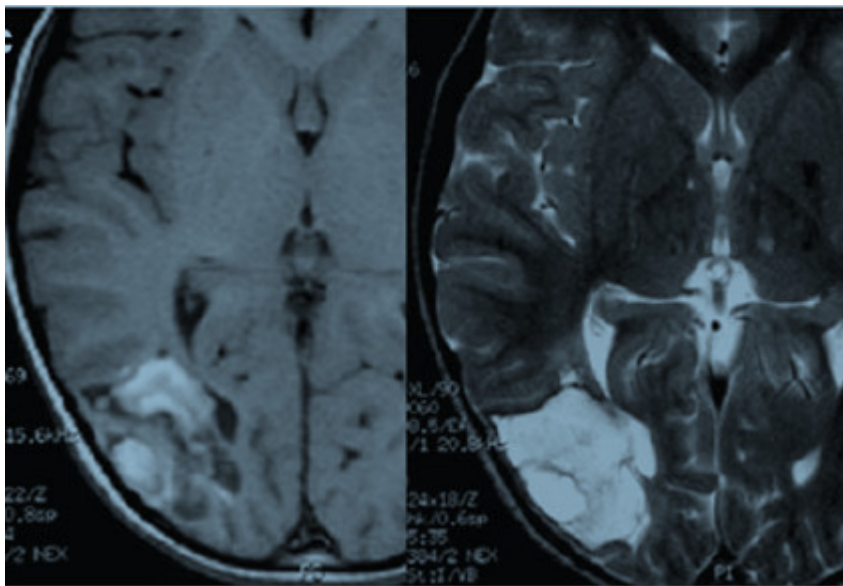
Φάση της αιμορραγίας	Στάδιο αποδόμησης αιμοσφαιρίνης
Υπεροξεία (< 3ώρες)	Οξυαιμοσφαιρίνη
Οξεία (3 ώρες- 3ημέρες)	Ενδοκυττάρια δεοξυαιμοσφαιρίνη
Πρώιμη υποξεία (3- 10 ημέρες)	Ενδοκυττάρια μεθαιμοσφαιρίνη
Υποξεία (10 ημέρες- 3 εβδ.)	Εξωκυττάρια μεθαιμοσφαιρίνη
Χρόνια (πάνω από 3 εβδ.)	Αιμοσιδηρίνη

Πίνακας 5.1⁴³.

Έτσι τα αιματώματα στα παιδιά:

- ✓ Άμεσα από την έναρξη των συμπτωμάτων, στην *υπεροξεία* φάση τους, παρουσιάζουν στην T1 και T2 ακολουθία σήμα ίσης έντασης με το υγιές παρέγχυμα.
- ✓ Στην *οξεία* φάση της αιμορραγίας στην T1 ακολουθία ίση ή χαμηλότερη ένταση σήματος από το υγιές παρέγχυμα και στην T2 ακολουθία χαμηλό σήμα.
- ✓ Στην *πρώιμη υποξεία* φάση τα αιματώματα έχουν υψηλό σήμα και στην T1 και χαμηλό στην T2 ακολουθία.

- ✓ Στην *υποξεία* φάση της αιμορραγίας παρατηρείται υψηλό σήμα και στην T1 και στην T2 ακολουθία (εικ. 5.1).
- ✓ Στην *χρόνια* φάση της αιμορραγίας παρατηρείται ίσης ή χαμηλής έντασης σήμα στην T1 ακολουθία και χαμηλής έντασης σήμα στην T2 ακολουθία.



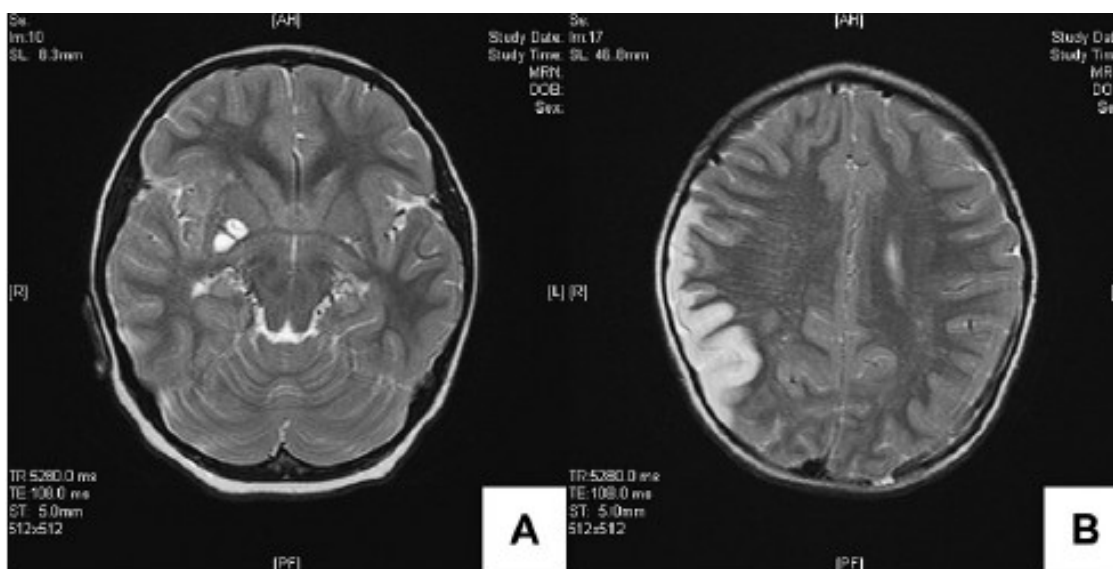
Εικόνα 5.1. T1 και T2 ακολουθία, στην οποία απεικονίζεται ενδοπαρεγχυματική αιμορραγία, στην υποξεία φάση της²⁷.

Τα αιμορραγικά ΑΕΕ είναι ιδιαίτερος ορατά στην T2* και SWI ακολουθίες, λόγω της παραμαγνητικής επίδρασης των μορίων της αιμοσιδηρίνης. Όπως έχει ήδη αναφερθεί η MT παρέχει τη δυνατότητα όχι μόνο της διάγνωσης της αιμορραγίας αλλά και διευκρίνησης του υποκείμενου αιτίου (αρτηριοφλεβώδεις δυσπλασίες, νεοπλάσματα κ.α)

5.4 ΙΣΧΑΙΜΙΚΑ ΑΕΕ

Η ΜΤ αποτελεί μέθοδο εκλογής για την απεικόνιση ισχαιμικών αλλοιώσεων του εγκεφάλου.

Στην οξεία φάση, οι ισχαιμικές βλάβες παρουσιάζουν εστιακές βλάβες, στην περιοχή κατανομής αρτηριακών κλάδων, υψηλής έντασης σήματος στην T2 ακολουθία και χαμηλής (ή ίσης με το υγιές παρέγχυμα) στην T1 ακολουθία (εικ. 5.2). Πολλαπλές μικρές εστίες μπορεί να παρατηρηθούν σε θρομβοεμβολικά επεισόδια. Στην ισχαιμική περιοχή μπορεί να απεικονιστούν περιοχές αιμορραγίας και ενίσχυση σήματος.



Εικόνα 5.2. Νόσος Μογαμογα, σε 4ετων αγόρι με τρισωμία 21. (A) T2 ακολουθία που απεικονίζει πολλαπλά έμφρακτα, ανάμεσα στα οποία και ένα παλαιό στα βασικά γάγγλια, αριστερά. (B) υποξύ έμφρακτο στον δεξιό βρεγματικό λοβό³⁸.

Ωστόσο η ακολουθία εκλογής, στην οξεία φάση της ισχαιμίας, είναι η ακολουθία διάχυσης (DWI) και ο χάρτης φαινομενικού συντελεστή διάχυσης (ADC), όπου απεικονίζεται το κυτταροτοξικό οίδημα (λίγα λεπτά μετά την έναρξη του ΑΕΕ), σημείο παθογνωμονικό στην ισχαιμία.

Οι ακολουθίες διάχυσης βασίζονται σε απεικόνιση σήματος που προέρχεται από την ελεύθερη κίνηση των μορίων του νερού σε μικρές αποστάσεις. Στις ακολουθίες διάχυσης, η περιορισμένη διάχυση (παθολογική) απεικονίζεται με αυξημένη ένταση σήματος, ενώ μπορούμε να πάρουμε μετεπεξεργασμένες εικόνες χάρτη του φαινομενικού συντελεστή διάχυσης, όπου οι παθολογικές εστίες έχουν χαμηλή ένταση σήματος λόγω χαμηλών τιμών του συντελεστή.

Ο ADC του νερού στην περιοχή που ισχαιμεί μειώνεται μερικά λεπτά από την έναρξη της ισχαιμίας. Έτσι όταν περιοχές αυξημένου σήματος στην DWI συνδυάζονται με χαμηλές τιμές ADC, συμπεραίνουμε την ύπαρξη ισχαιμικού ΑΕΕ στην έναρξή του. Η ευαισθησία και η ειδικότητα των ακολουθιών διάχυσης στη διάγνωση του οξέως ισχαιμικού ΑΕΕ στα παιδιά είναι σημαντικά μεγαλύτερη σε σχέση με τις συμβατικές ακολουθίες MT^{27,29,32}.

Στη *υποξεία* φάση της ισχαιμίας, οι βλάβες συνηθέστερα αποκτούν ίσης έντασης σήμα με το εγκεφαλονωτιαίο υγρό.

Το έμφρακτο προοδευτικά αποδομείται, με απότοκο την ατροφία του παρεγχύματος της περιοχής, και την επακόλουθη διεύρυνση του υπαραχνοειδούς χώρου και των πλαγίων κοιλιών, χωρίς παρεκτόπιση της μέσης γραμμής²⁷. Οι τιμές του συντελεστή ADC μειώνονται σε περίπου 7-10 μέρες από την έναρξη του ΑΕΕ^{32,35}.

Έχει διαπιστωθεί ότι στη μη αντιστρέψιμη ισχαιμία, οι τιμές του ADC μειώνονται περίπου 50 % στον φυσιολογικό ιστό, γύρω από το έμφρακτο.

5.5 ΑΚΟΛΟΥΘΙΑ ΑΙΜΑΤΩΣΗΣ (PWI)

Όπως έχει ήδη αναφερθεί, στην απεικόνιση του ΚΝΣ, αλλά και πιο συγκεκριμένα των αλλοιώσεων που προκαλούν τα ΑΕΕ, με μαγνητική τομογραφία, εκτός από τις κλασσικές ακολουθίες, χρησιμοποιούνται και ορισμένες πιο εξειδικευμένες. Μια από αυτές είναι και η ακολουθία αιμάτωσης. Η PWI μελετά την αιματική παροχή, μετά την ενδοφλέβια χορήγηση σκιαγραφικού μέσου (συνηθέστερα γαδολινίου), με υπερταχείες ακολουθίες. Αντλούμε πληροφορίες σχετικά με την παροχή αίματος ανά μονάδα όγκου ιστού, την ταχύτητα παροχής αίματος και άλλες αιμοδυναμικές παραμέτρους³⁵.

Στα AEE, η ακολουθία αιμάτωσης είναι χρήσιμη για την ανίχνευση των ιστών με μειωμένη αιματική ροή. Μετά την έγχυση του σκιαγραφικού, οι περιοχές με φυσιολογική αιμάτωση δίνουν σήμα χαμηλής έντασης (χρησιμοποιούνται T2* ακολουθίες), ενώ αντίθετα οι περιοχές με μειωμένη αιμάτωση δίνουν σήμα υψηλής έντασης σε σχέση με τον περιβάλλοντα υγιή ιστό³⁵. Η ακολουθία αιμάτωσης μπορεί με ακρίβεια να διευκρινίσει τον ιστό που ισχαιμεί, και να διαχωρίσει την καλοήγη (αναστρέψιμη) ολιγαϊμία, την ισχαιμική penumbra και την περιοχή του εμφράκτου²⁹. Η penumbra είναι μια περιοχή του εγκεφάλου, με μειωμένη αιμάτωση, στην οποία οι νευρώνες είναι βιώσιμοι αλλά όχι λειτουργικοί. Θεωρείται ότι η penumbra είναι ένα τμήμα του ιστού που μπορεί να διασωθεί μετά από επιθετική θεραπεία. Ωστόσο, αν η μειωμένη αιμάτωση παραμείνει τότε ο πυρήνας της μη αναστρέψιμης ισχαιμίας μπορεί να επεκταθεί και στην penumbra²⁷.

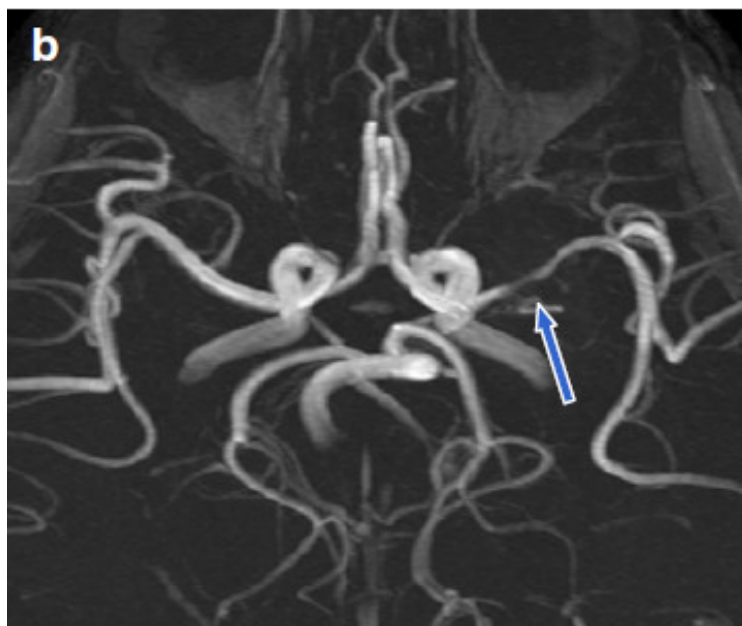
Ο συνδυασμός ακολουθιών αιμάτωσης και διάχυσης μπορεί να αποδειχθεί ιδιαίτερα βοηθητικός. Στα ισχαιμικά έμφρακτα, ο συνδυασμός μιας περιοχής με διαφοροποίηση σήματος στην DWI, με περιοχή μειωμένης αιμάτωσης στην PWI, μπορεί να περιγράψει δύο διαφορετικά τμήματα της ισχαιμίας. Όταν μια περιοχή περιορισμένης διάχυσης αντιστοιχεί σε περιοχή μειωμένης αιμάτωσης, τότε η περιοχή αυτή αποτελεί τον πυρήνα του εμφράκτου, και η ισχαιμία του ιστού σε αυτή την περιοχή είναι μη αναστρέψιμη. Αντίθετα, όταν η περιοχή μειωμένης αιμάτωσης δεν αντιστοιχεί σε περιοχή περιορισμένης διάχυσης, τότε η περιοχή αυτή αποτελεί την penumbra. Οι πληροφορίες αυτές είναι πολύ σημαντικές στην απόφαση για επιθετική θεραπεία²⁷.

Κατά τη διάρκεια του AEE, η αιμάτωση είναι ένα δυναμικό, διαρκώς μεταβαλλόμενο φαινόμενο. Έτσι, οι ακολουθίες αιμάτωσης μας δίνουν ένα στιγμιότυπο κατά τη διάρκεια της λήψης. Η απεικόνιση του AEE, σε ακολουθία αιμάτωσης, αργότερα μπορεί να είναι τελείως διαφορετική ακόμα και χωρίς να μεσολαβήσει θρομβολυτική ή άλλη θεραπεία²⁹.

5.6 ΜΑΓΝΗΤΙΚΗ ΑΓΓΕΙΟΓΡΑΦΙΑ ΚΑΙ ΜΑΓΝΗΤΙΚΗ ΦΛΕΒΟΓΡΑΦΙΑ

Η μαγνητική τομογραφία είναι ευαίσθητη σε φαινόμενα ροής και κίνησης, τα οποία μπορεί να απεικονίσει και να ποσοτικοποιήσει. Η μαγνητική αγγειογραφία δεν αποτελεί μια πραγματική ανατομική απεικόνιση αλλά μια εξέταση που βασίζεται σε ανάλυση παραμέτρων (στις ακολουθίες time- of- flight αναλύεται η παράμετρος της ροής, στις ακολουθίες αντίθεσης φάσης η παράμετρος της ταχύτητας).

Η μαγνητική αγγειογραφία είναι ιδιαίτερα ευαίσθητη στην απεικόνιση του εγγύς τμήματος της πρόσθιας εγκεφαλικής αρτηρίας, της μέσης εγκεφαλικής αρτηρίας (εικ. 5.3) και του άπω τμήματος της έσω καρωτίδας, που είναι και οι συχνότερες εντοπίσεις ΑΕΕ στα παιδιά²⁹. Είναι η εξέταση εκλογής για αγγειίτιδες, ωστόσο όταν η νόσος αφορά μόνο σε περιφερικά αγγεία, η διάγνωση μπορεί να χαθεί αν η μόνη απεικόνιση είναι η μαγνητική αγγειογραφία³⁵. Εξέταση εκλογής αποτελεί επίσης και για τη διάγνωση αρτηριακού διαχωρισμού.



Εικόνα 5.3. TOF MRA, απεικονίζει στένωση του M1 τμήματος της αριστερής μέσης εγκεφαλικής αρτηρίας, έχει προηγηθεί λοίμωξη από βαριτσέλλα³¹.

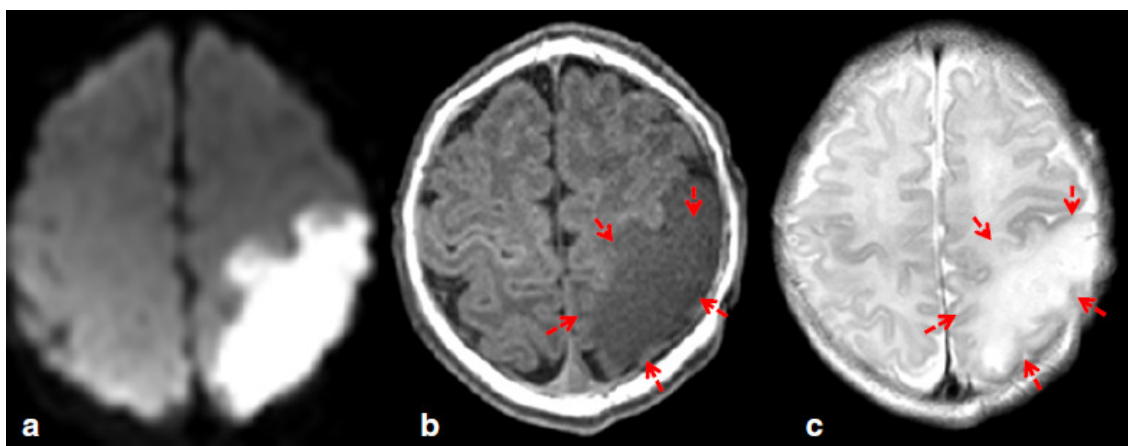
Στα παιδιά, παρά τα σαφή συμπτώματα του ΑΕΕ, η εξέταση είναι αρνητική, καθώς τη στιγμή που το παιδί προσέρχεται για εξέταση το έμβολο ή ο θρόμβος έχουν λυθεί.

Η μαγνητική αγγειογραφία που διενεργείται μήνες ή χρόνια αργότερα, σε ένα εγκατεστημένο έμφρακτο θα απεικονίσει απουσία αγγείων στην προσβεβλημένη περιοχή, η οποία οφείλεται σε μείωση της αιματικής παροχής λόγω ατροφίας του εγκεφαλικού παρεγχύματος (επομένως και περιορισμού του ιστού που χρειάζεται να αιματωθεί). Μια εμφανής περιοχή στένωσης πρέπει να διερευνηθεί διεξοδικά, με εξαίρεση μόνο τους ασθενείς με δρεπανοκυτταρική αναιμία³⁵.

Η μαγνητική φλεβογραφία, θεωρείται η πιο αξιόπιστη, μη επεμβατική μέθοδος για την διερεύνηση των παθήσεων των φλεβωδών κόλπων. Η έγχυση σκιαγραφικού μέσου δεν είναι απαραίτητη, με την εφαρμογή τεχνικών time- of- flight. Καθώς η ακολουθία στηρίζεται σε φαινόμενα ροής, στα νεογνά και στα μικρά παιδιά, είναι υψηλό το ποσοστό των τεχνικών σφαλμάτων λόγω μικρού εύρους και χαμηλής ροής των φλεβωδών κόλπων σε αυτές τις ηλικίες²⁹. Σε περίπτωση που δεν δύναται να διευκρινιστεί εάν το παθολογικό εύρημα αφορά σε συγγενή υποπλασία ή θρόμβωση, ή δεν είναι ευκρινής η απεικόνιση τμήματος του κόλπου, τότε συνίσταται η έγχυση γαδολινίου^{27,31}.

5.7 ΑΕΕ ΣΤΗ ΝΕΟΓΝΙΚΗ ΗΛΙΚΙΑ ΚΑΙ ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΗ ΜΕ ΜΤ

Η ΜΤ αποτελεί τη μέθοδο εκλογής στη διερεύνηση των αλλοιώσεων του εγκεφάλου στη νεογνική ηλικία. Η ΜΤ ανιχνεύει ισχαιμικές αλλοιώσεις σε όλες τις περιοχές του εγκεφάλου, πριν ακόμα αυτές γίνουν ορατές στο υπερηχογράφημα, ιδιαίτερα αν χρησιμοποιηθούν ακολουθίες διάχυσης³⁶.



Εικόνα 5.4 . Έμφρακτο στην κατανομή της αριστερής μέσης εγκεφαλικής αρτηρίας, σε τελειόμηνο νεογνό, απεικόνιση την εβδομήντα μέρα από την έναρξη των συμπτωμάτων. (a) DWI, (b) T1WI, (c) T2WI³⁸

Είναι σημαντικό να θυμόμαστε κατά τη διάρκεια της μελέτης του νεογνικού ΑΕΕ, ότι ο νεογνικός εγκέφαλος έχει υψηλότερη περιεκτικότητα σε νερό απ' ότι των παιδιών ή των ενηλίκων, και έτσι τα αποτελέσματα της ΜΤ μπορεί να είναι συγκεχυμένα³⁷.

Στις συμβατικές ακολουθίες το έμφρακτο παρουσιάζεται σαν απώλεια της διάκρισης μεταξύ λευκής και φαιάς ουσίας, η οποία γίνεται ιδιαίτερα ορατή στο τέλος της πρώτης εβδομάδας από την έναρξη των συμπτωμάτων³⁶.

Την πρώτη εβδομάδα, στην T2WI ο προσβεβλημένος φλοιός και η λευκή ουσία δίνουν υψηλή ένταση σήματος, λόγω του αγγειογενούς και του κυτταροτοχικού οιδήματος. Το έμφρακτο μπορεί να είναι ορατό συνήθως 24 έως 48 ώρες από την έναρξή του, όμως μπορεί στον νεογνικό εγκέφαλο να μην απεικονιστεί λόγω της φυσιολογικής υψηλού σήματος απεικόνισης στην T2WI, της ανώριμης λευκής ουσίας. Η εικονική απώλεια του προσβεβλημένου φλοιού σε αυτό το στάδιο, αποτελεί το σημείο «του χαμένου φλοιού». Στην T1WI ο προσβεβλημένος φλοιός δίνει σήμα χαμηλής έντασης, δύο μέρες μετά την έναρξη του ΑΕΕ³⁷ (εικ 5.4).

Μια εβδομάδα έως ένα μήνα από την έναρξη του ΑΕΕ, παρατηρείται υψηλό σήμα του φλοιού στην T1 και χαμηλό στην T2 ακολουθία. Η υψηλή ένταση σήματος στην T1WI αποδίδεται στην αύξηση της μικρογλοίας ή στην υψηλή περιεκτικότητα πρωτεΐνης και μαγνησίου των ενεργών αστροκυττάρων. Το χαμηλό σήμα στην T2 ακολουθία αποδίδεται σε πετεχειώδεις αιμορραγίες, απελευθέρωση μυελίνης και αποτιτανώσεις. Σε κάποιες περιπτώσεις αναπτύσσεται μετά από 2-3 εβδομάδες μια περιοχή με ταυτόχρονη απεικόνιση υψηλού και χαμηλού σήματος της περιοχής του εμφράκτου. Η περιοχή αυτή εξελίσσεται 1-2 μήνες αργότερα σε απώλεια ιστού και ανάπτυξη πορευκεφαλικής κύστης³⁷.

Στη θρόμβωση των φλεβωδών κόλπων οι κλασσικές ακολουθίες απεικονίζουν κηλιδώδεις περιοχές οιδήματος του παρεγχύματος και αιμορραγίας, τις πρώτες μέρες και παρεγχυματικές ουλές αργότερα. Ο θρόμβος απεικονίζεται με υψηλό σήμα στην T1 και χαμηλό στην T2. Στην μαγνητική αγγειογραφία φαίνεται απώλεια αιματικής ροής³⁸.

5.7.1.Ακολουθία διάχυσης

Στην ακολουθία διάχυσης, παρατηρείται υψηλής έντασης σήμα την πρώτη εβδομάδα από την έναρξη της ισχαιμίας, που επιμένει τις πρώτες μέρες, με σταδιακή εξασθένηση το επόμενο διάστημα³⁷.

Πρέπει να δίδεται προσοχή, καθώς ο υψηλός φαινομενικός συντελεστής διάχυσης του νεογνικού εγκεφάλου (λόγω της αυξημένης περιεκτικότητας νερού και αυξημένης κινητικότητας των μορίων του νερού αυτού), μπορεί να οδηγήσει σε ψευδώς αρνητική διάγνωση ωρίμου εμφράκτου.

Στην ακολουθία διάχυσης η θρόμβωση των φλεβωδών κόλπων δίνει περιπλεγμένη απεικόνιση λόγω ταυτόχρονης παρουσίας κυτταροτοξικού και αγγειογενούς οιδήματος³⁸.

Η ακολουθία διάχυσης και ο χάρτης ADC αποτελούν ακολουθίες εκλογής, και μάλιστα προτείνεται να εκτελούνται πρώτες, σε υποψία εμφράκτου στη νεογνική ηλικία.

5.7.2 Ενδοκοιλιακή αιμορραγία των πρόωρων νεογνών

Αν και η υπερηχοτομογραφία έχει υψηλή ευαισθησία στη διάγνωση της ενδοκοιλιακής αιμορραγίας, η μαγνητική τομογραφία είναι ιδιαίτερα χρήσιμη στην αξιολόγηση της ακριβούς έκτασης των αλλοιώσεων, ειδικά του κροταφικού κέρατος που δεν είναι ευχερώς προσβάσιμο με τον υπέρηχο.

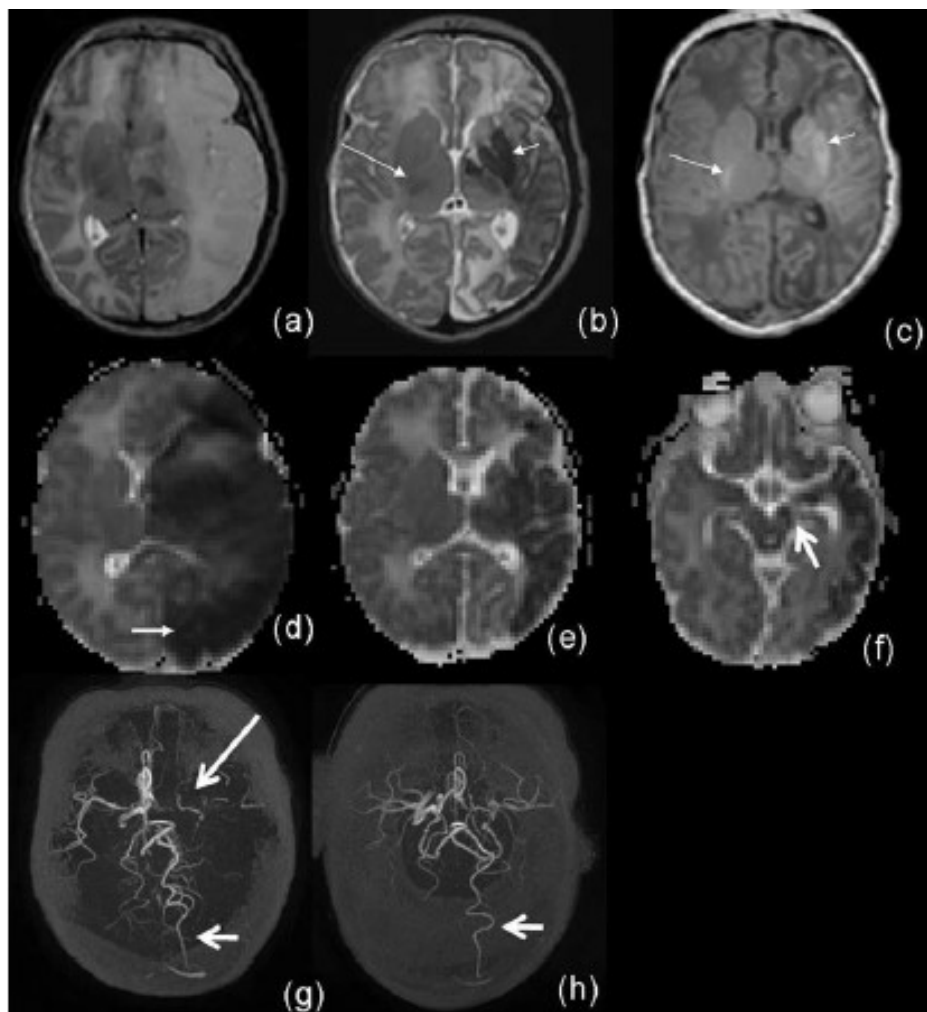
Το κύριο μειονέκτημά της είναι ότι δεν είναι δυνατόν να εφαρμοστεί σε νεογνά που νοσηλεύονται στη μονάδα εντατικής νοσηλείας νεογνών και δεν είναι σταθεροποιημένα.

Η υποεπενδυματική αιμορραγία έχει σήμα ίσης έντασης με τη θεμέλια ουσία. Γίνεται αντιληπτή από το ανώμαλο σχήμα και την ασύμμετρη κατανομή της. Στην T1 ακολουθία απεικονίζονται περιοχές υψηλής έντασης σήματος και στην T2 ακολουθία περιοχές χαμηλής έντασης σήματος, με υποεπενδυματική κατανομή (1^{ου} βαθμού αιμορραγία) ή ενδοκοιλιακή επέκταση (2^{ου} βαθμού αιμορραγία).

Αργότερα, μήνες μετά το συμβάν, παρατηρούνται περιοχές μειωμένης έντασης σήματος στην T2 και αυξημένης στην T1 ακολουθία, που οφείλονται στις εναποθέσεις αιμοσιδηρίνης.

Η μαγνητική τομογραφία είναι ιδιαίτερα χρήσιμη στην ενδοκοιλιακή αιμορραγία τρίτου βαθμού που συνοδεύεται από διάταση των πλάγιων κοιλιών.

Χρησιμοποιείται κυρίως στην περίπτωση εξέλιξης του βαθμού αυτού σε μεθαιμορραγικό υδροκέφαλο, πριν την τοποθέτηση κοιλιοπεριτοναϊκής βαλβίδας και για την παρακολούθηση της αποτελεσματικότητας της παροχέτευσης^{25,43}



Εικόνα 5.5 Μεγάλο έμφρακτο της μέσης εγκεφαλικής αρτηρίας, αριστερά, σε τελειόμηνο νεογνό. Στην εικόνα φαίνονται T2 (a και b), T1 ακολουθία (c), ακολουθία διάχυσης (d- f) και μαγνητική αγγειογραφία (g,h). Οι λήψεις έγιναν την 3^η (a,d,g) και τη 10^η (b,c,e,h) ημέρα από την έναρξη των συμπτωμάτων. Την Τρίτη ημέρα απεικονίζεται ευρεία απώλεια της διαφοροποίησης λευκής- φαιάς ουσίας στο αριστερό ημισφαίριο, οίδημα και μετατόπιση της μέσης γραμμής (a). Ο χάρτης ADC (d) δείχνει περιορισμένη διάχυση που απεικονίζεται ως περιοχή χαμηλής έντασης σήματος στην κατανομή της μέσης εγκεφαλικής αρτηρίας αριστερά και στις γειτονικές περιοχές που φυσιολογικά αιματώνονται από την οπίσθια εγκεφαλική αρτηρία (βέλος). Την 10^η ημέρα το οίδημα έχει υποχωρήσει και δεν παρατηρείται πλέον μετατόπιση της μέσης γραμμής (b, c). Παρατηρείται παθολογική ένταση σήματος ανάμεσα στην λευκή ουσία και τον φλοιό του αριστερού ημισφαιρίου, με αυξημένη αντίθεση στα βασικά γάγγλια, το θάλαμο και το οπίσθιο τμήμα της έσω κάψας (b,c, μικρά βέλη). Η έσω κάψα δεξιά έχει φυσιολογική απεικόνιση (μεγάλα βέλη). Παραμένει η περιορισμένη διάχυση (d,f), με βελτίωση σε σχέση με την απεικόνιση την 3^η ημέρα. Παρατηρείται εστιακό χαμηλό σήμα στο αριστερό εγκεφαλικό σκέλος (f). Το έμφρακτο αυτό περιλαμβάνει το ημισφαίριο, τα βασικά γάγγλια και το θάλαμο, και την έσω κάψα και είναι πιθανό να συνδέεται με ημιπληγία. Στην μαγνητική αγγειογραφία παρατηρείται αρχικά μείωση της αιματικής ροής στην αριστερή μέση εγκεφαλική αρτηρία και τους κλάδους της (μεγάλο βέλος, g). Τα ίδια ευρήματα είναι ακόμα πιο εμφανή την 10^η ημέρα (h). Τόσο την 3^η όσο και την 10^η ημέρα παρατηρείται ένας μεγάλου μήκους κλάδος της οπίσθιας εγκεφαλικής αρτηρίας, αριστερά (μικρά βέλη, g,h).

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 6. ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΗ ΜΕ ΚΛΑΣΣΙΚΗ ΑΓΓΕΙΟΓΡΑΦΙΑ

Η κλασσική αγγειογραφία αποτελεί μια επεμβατική μέθοδο, που περιλαμβάνει την έγχυση ιωδιούχου σκιαγραφικού από καθετήρα τοποθετημένο στην μηριαία, συνηθέστερα, αρτηρία και προωθημένο στις καρωτίδες ή τις σπονδυλικές αρτηρίες. Η κλασσική αγγειογραφία δίνει πληροφορίες για αρτηρίες και φλέβες, με διαδοχικές εικόνες που δείχνουν την αρτηριακή, την τριχοειδική και την φλεβική φάση. Ακόμα θεωρείται η καλύτερη μέθοδος απεικόνισης των ένδο- και έξω- εγκεφαλικών αγγείων.

Στα παιδιά η εφαρμογή της είναι περιορισμένη καθώς έχει σαφή μειονεκτήματα:

- ✓ Υψηλή έκθεση σε ιονίζουσα ακτινοβολία
- ✓ Απαραίτητη η γενική αναισθησία
- ✓ Μεγαλύτερο ποσοστό επίπτωσης των γνωστών επιπλοκών της αγγειογραφίας, σε σχέση με τον ενήλικο πληθυσμό.

Έτσι η εφαρμογή της είναι περιορισμένη και σε επιλεγμένες ομάδες ασθενών²⁹. Αποτελεί ακόμα και στον πληθυσμό των παιδιών την εξέταση εκλογής για την απεικόνιση αγγείτιδων που αφορούν μεσαίου ή μικρού μεγέθους αγγεία, όπου η MRA και η CTA, συχνά δεν είναι ακριβείς^{31,38}. Πλεονεκτεί επιπλέον καθώς καθιστά δυνατή την άμεση παρέμβαση σε στενωτικές βλάβες.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 7. ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Η θεραπεία των ΑΕΕ στα παιδιά είναι τις περισσότερες φορές πολύ διαφορετική σε σχέση με τους ενήλικες. Οι διαφορές ανάμεσα σε ενήλικες και παιδιά στην αιμόσταση, την ανατομία των αγγείων και το ΚΝΣ, καθώς και η δυσχέρεια να ενταχθούν σε κλινικές μελέτες ανήλικοι, έχει περιορίσει σημαντικά την εξέλιξη της θεραπείας των ΑΕΕ στην παιδική ηλικία^{21,40}.

Υποστηρικτικά Μέτρα

Τα υποστηρικτικά μέτρα, λαμβάνονται στα παιδιά, όπως και στους ενήλικες κατά το πρώτο στάδιο της νοσηλείας του ασθενούς με ΑΕΕ. Αυτά είναι:

- Διατήρηση της θερμοκρασίας του σώματος,
- Εξασφάλιση αεραγωγού και φλεβικής γραμμής,
- Ρύθμιση της γλυκόζης του αίματος
- Ρύθμιση της αρτηριακής πίεσης
- Παρακολούθηση και αντιμετώπιση των επιληπτικών κρίσεων, εφόσον υπάρχουν
- Αντιμετώπιση της ενδοκράνιας υπέρτασης (μηχανικός υπεραερισμός, υπεροσμωτική αγωγή με μαννιτόλη, στηριξη της κεφαλής σε γωνία 30° από τον κορμό^{28,39,41}).

Εκτός από τα γενικά υποστηρικτικά μέσα, η θεραπεία των ΑΕΕ στα παιδιά εξειδικεύεται ανάλογα με το είδος του επεισοδίου.

7.1 ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΚΑ ΑΕΕ

Πού σημαντικό στη θεραπεία των αιμορραγικών εγκεφαλικών επεισοδίων είναι η πρόληψη επόμενης αιμορραγίας, γεγονός που απαιτεί άμεση επιδιόρθωση των διαταραχών πήξης του ασθενούς. Ο ανασυνδυσασμένος παράγοντας VIIa προάγει την αιμόσταση και έχει δειχθεί ότι σταθεροποιεί την ενδοεγκεφαλική αιμορραγία και μειώνει τον όγκο της. Ωστόσο έχει μελετηθεί λίγο στους ενήλικες και ελάχιστα στα παιδιά ώστε να χρησιμοποιηθεί με ασφάλεια¹¹. Ένα ακόμα αμφιλεγόμενο ζήτημα στη θεραπεία των αιμορραγικών ΑΕΕ είναι η άμεση χειρουργική εξαίρεση του αιματώματος. Οι κλινικές μελέτες σε ενήλικες ασθενείς δεν έχουν δείξει καλύτερα αποτελέσματα της μεθόδου σε σχέση με τη φαρμακευτική θεραπεία.

Παρόλ' αυτά, ο παιδικός εγκέφαλος ίσως χρειάζεται αμεσότερη αντιμετώπιση του αιματώματος, σε σχέση με τον ενηλίκων για να αποφευχθεί ο κίνδυνος εγκεφαλοκήλης (είναι μεγαλύτερος στον πληθυσμό των παιδιών καθώς ο εγκέφαλος τους δεν πάσχει από ατροφία, την οποία συχνά συναντάμε σε ενηλίκους. Έτσι η εξάπλωση του αιματώματος και το οίδημα να γίνονται περισσότερο απειλητικά)^{11,41}.

7.2 ΙΣΧΑΙΜΙΚΑ ΑΕΕ

Και στα ισχαιμικά ΑΕΕ, πρώτο βήμα στη θεραπεία είναι η πρόληψη επακόλουθου επεισοδίου. Έτσι χορηγούνται αντιαιμοπεταλιακά φάρμακα (ασπιρίνη σε προτεινόμενη δόση 3-5 mg/kg τη μέρα, ή κλοπιδογρέλη)²⁸. Τα αντιαιμοπεταλιακά δίδονται μόνα τους ή σε συνδυασμό με αντιπηκτική θεραπεία: ηπαρίνη χαμηλού μοριακού βάρους, φραξηπαρίνη, βαρφαρίνη^{11,28,41}. Σε ασθενείς με ισχαιμικά ΑΕΕ προτείνεται η μακροχρόνια αντιπηκτική αγωγή.

Η θρομβολυτική θεραπεία στα παιδιά πρέπει να εφαρμόζεται με ιδιαίτερη προσοχή, καθώς έχουν γίνει ελάχιστες κλινικές μελέτες και η ασφάλεια της δεν είναι εγγυημένη. Η χρήση ιστικού ενεργοποιητή του πλασμιγόνου (t-PA) προτείνεται από ορισμένους σε ασθενείς με θρόμβωση των φλεβωδών κόλπων¹¹.

Τα φτωχά αποτελέσματα της φαρμακευτικής θεραπείας σε παιδιά με ΑΕΕ, οδήγησαν στην σκέψη ότι είναι απαραίτητη η «χειρουργική» παρέμβαση, με θρομβεκτομή και μηχανική επανασηρραγγοποίηση των αποφραγμένων αγγείων. Έχει παρουσιασθεί σημαντική εξέλιξη στις συσκευές θρομβεκτομής²¹.

Αξίζει να σημειωθεί ότι στα νεογνά η θεραπεία των εμφράκτων είναι αποκλειστικά υποστηρικτική.

7.2.1 ΑΕΕ σε ασθενείς με δρεπανοκυτταρική αναιμία

Η αντιμετώπιση των ασθενών αυτών είναι τελείως διαφορετική λόγω της ιδιαίτερης φύσης της νόσου τους. Τα ΑΕΕ σε αυτή την ομάδα θεραπεύονται με ενυδάτωση και μεταγγίσεις. Στόχος είναι να διατηρηθούν τα επίπεδα της S- αιμοσφαιρίνης κάτω από 30% και το η αιμοσφαιρίνη του ορού να μην ξεπερνάει τα 10 mg/ dl. Η διερεύνηση με κλασική αγγειογραφία πρέπει να αποφεύγεται λόγω αυξημένης δρεπάνωση των ερυθροκυττάρων με την επίδραση του σκιαγραφικού^{11,41}.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 8. ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Τα ΑΕΕ στα παιδιά είναι μια σχετικά σπάνια οντότητα, περίπου 2,5/100.000 παιδιών το χρόνο. Παρά τη σπανιότητα τους έχουν σημαντική επίπτωση στην υγεία των ασθενών, οι οποίοι αν επιβιώσουν, έχουν συχνά σημαντικά νευρολογικά ελλείμματα. Η αιτιολογία τους είναι πολυπαραγοντική, και καλύπτει σχεδόν όλο τον φάσμα της παιδιατρικής παθολογίας. Σε κάποιες περιπτώσεις μάλιστα τα ΑΕΕ μπορεί να αποτελέσουν και την πρώτη εκδήλωση της υποκείμενης νόσου. Συχνότερα απ' όλα τα αγγεία προσβάλλεται η μέση εγκεφαλική αρτηρία, με μικρή υπεροχή της αριστερής κυκλοφορίας σε σχέση με τη δεξιά.

Η διάγνωση των ΑΕΕ στα παιδιά πριν την αλματώδη εξέλιξη των απεικονιστικών μεθόδων, τις περισσότερες φορές δεν ήταν εφικτή, με αποτέλεσμα να είναι αδύνατη οποιαδήποτε θεραπευτική παρέμβαση. Σήμερα ωστόσο οι απεικονιστικές μέθοδοι προσφέρουν πολύτιμες πληροφορίες στον κλινικό γιατρό.

Η υπερηχοτομογραφία χρησιμοποιείται σήμερα στην απεικόνιση του βρεφικού και νεογνικού εγκεφάλου, μέχρι τον πρώτο χρόνο της ζωής του παιδιού, οπότε και παραμένει ανοιχτή η πρόσθια πηγή. Με τον υπέρηχο απεικονίζονται τα ισχαιμικά αιμορραγικά έμφρακτα, σε έδαφος ενδοκοιλιακής αιμορραγίας (σχήμα δίκην βεντάλιας, στην περιοχή του τελικού φλεβιδίου), αλλά και οι ισχαιμικές αλλοιώσεις αρτηριών (ηχογενής αλλοιωώσεις στην κατανομή των αρτηριών) και φλεβών. Ο υπέρηχος αποτελεί την μέθοδο εκλογής για τη διάγνωση και την παρακολούθηση των ενδοκοιλιακών αιμορραγιών των πρόωρων νεογνών. Επιπλέον με το έγχρωμο Doppler μας δίνεται η δυνατότητα ανίχνευσης αιματικής ροής στα αρτηριακά στελέχη αλλά και στους φλεβώδεις κόλπους. Μια άλλη χρήσιμη εφαρμογή της έγχρωμης Doppler υπερηχοτομογραφίας είναι η παρακολούθηση ασθενών με δρεπανοκυτταρική νόσο και η πρόληψη εμφάνισης ΑΕΕ στην ομάδα αυτών των ασθενών.

Η αξονική τομογραφία είναι μια εύκολα προσβάσιμη και γρήγορη μέθοδος. Αν και η έκθεση στην ιονίζουσα ακτινοβολία είναι υψηλή, η αξονική τομογραφία αποτελεί ακόμα και στα παιδιά, μέθοδο εκλογής για την απεικόνιση της αιμορραγίας, η οποία απεικονίζεται ως υπέρπυκνη βλάβη, στη οξεία φάση της. Οι ισχαιμικές αλλοιώσεις απεικονίζονται υπόπυκνες, ωστόσο, η ΥΤ δεν είναι πάντα απόλυτα διαγνωστική στην αξιολόγηση των βλαβών αυτών.

Η αξονική τομογραφία μαζί με την κλασσική αγγειογραφία, παρόλο που κάποιες φορές λύνουν διαγνωστικά θέματα, δεν προτιμώνται στα παιδιά λόγω της υψηλής έκθεσης σε ιονίζουσα ακτινοβολία και τη χρήση ιωδιούχων σκιαγραφικών μέσων.

Μέθοδος εκλογής για την απεικόνιση των ισχαιμικών ΑΕΕ είναι η μαγνητική τομογραφία, η οποία δίνει μια ολοκληρωμένη εικόνα της ηλικίας, της εντόπισης, της έκτασης και της υποκείμενης αιτίας. Ο συνδυασμός των κλασσικών ακολουθιών T1, T2 με εξελεγμένες τεχνικές (ακολουθίες διάχυσης, ακολουθίες αιμάτωσης, μαγνητική αγγειογραφία και φλεβογραφία κ.α.) επιτρέπουν την καθολική διερεύνηση της βλάβης του αγγείου που πάσχει και των πιθανών συνεπειών αυτής. Οι σύγχρονες ακολουθίες διάχυσης και αιμάτωσης εκτός από την αναγνώριση της περιοχής που ισχαιμεί, η ΜΤ μας προσφέρει τη δυνατότητα προσδιορισμού του δυνητικά βιώσιμου εγκεφαλικού ιστού, με αποτέλεσμα να είναι εφικτή η ορθότερη θεραπευτική παρέμβαση. Εκτός από την απεικόνιση ισχαιμικών βλαβών η ΜΤ έχει υψηλή ευαισθησία στη διάγνωση και παρακολούθηση αιμορραγικών ΑΕΕ και της ενδοκοιλιακής αιμορραγίας, σχετιζόμενη με την προωρότητα. Η απεικόνιση των αιμορραγικών βλαβών βασίζεται στα διαφορετικά στάδια αποδόμησης της αιμοσφαιρίνης, κατά την εξέλιξη της αιμορραγίας. Έτσι μας δίνεται η δυνατότητα προσδιορισμού της «ηλικίας» της βλάβης και όχι μόνο της εντόπισής της. Η μαγνητική τομογραφία είναι ίσως η μέθοδος που μπορεί να προσφέρει την πιο ολοκληρωμένη απεικόνιση του αγγειακών βλαβών του εγκεφάλου, χάρη στις πολύπλευρες δυνατότητές της.

Παρά τις σημαντικές εξελίξεις στον τομέα της διάγνωσης ωστόσο, η θεραπεία των ΑΕΕ στην παιδική ηλικία ακόμα βρίσκεται υπό διερεύνηση. Οι κλινικές μελέτες σε αυτό το τμήμα του πληθυσμού είναι περιορισμένες (καθώς είναι δύσκολο να διεξαχθούν μελέτες σε ανήλικους ασθενείς) και η συσχέτιση με τον ενήλικο πληθυσμό δεν είναι αξιόπιστη λόγω των διαφορετικών φυσιολογικών μηχανισμών.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Νευρολογία, Επιτομή Θεωρίας και Πράξης, Δ.Βασιλόπουλος, εκδ Πασχαλίδης.
2. Haines _- Neuroanatomy _- Atlas_of_Structures_Sections_Systems_6ed
3. Color atlas of Anatomy_Rohen_Yokochi_Lutjen-Drecoll
4. D.&S.I.A. Brain, Head & Neck, Spine
5. Ανατομία του ανθρώπου, Γ.Παρασκευάς, University studio press
6. Ανατομία Gray's, Richard L. Drake, Εκδ. Πασχαλίδης
7. Κλινική Νευροανατομική, Richard S. Snell, Εκδ. Λίτσας
8. Hueng- Chuen Fan et al., Current Proceedings of Childhood Stroke, SAGE- Stroke Research and Treatment, vol. 2011, art. Id 432839, 2010
9. Pediatric Sonography, fourth edition, Marilyn J. Siegel, Lippincott Williams & Wilkins
10. Peter C. Ferrera et al , Etiology of Pediatric Ischemic Stroke,, American Journal of Emergency Medicine, vol. 15, num 7, p. 671-679, 1997
11. Daniel S. Tsze and Jonathan H. Valente , Pediatric Stroke: A Review, Emergency Medicine International, vol. 2011, art. ID. 734506, 2011
12. Davidson's Γενικές αρχές και κλινική πράξη της Ιατρικής, Christopher Haslett, εκδ. Παρισιάνου
13. Σύγχρονη παιδιατρική, Tom Lissauer, εκδ Πασχαλίδης
14. Nelson Βασική παιδιατρική, Richard E. Behrman, εκδ. Λίτσας
15. Παθολογική Φυσιολογία , Stephen Mc Phee, Χαράλαμπος Μουτσόπουλος, Ιατρικές Εκδόσεις Λίτσας.
16. De Baun, M.R., Blood ,Silent cerebral infarcts: a review on a prevalent and progressive cause of neurologic injury in sickle cell anemia, vol. 119, is. 20, p.4587-96, 2012
17. Steiger, H.J, Cerebral angiopathies as a cause of ischemic stroke in children: differential diagnosis and treatment options, Dtsch Arztebl Int , vol. 107, is.48, p. 851-6, 2010
18. Smith, Edward R. Scott, R Michael, Moyamoya: epidemiology, presentation, and diagnosis, Neurosurg Clin N Am, vol.21, is. 3, p. 543- 51, 2010
19. Diagnostic Imaging Pediatric Neuroradiology, Barkovich, First Ed. Amirsys
20. Giuseppe Lanni, Pediatric Stroke: Clinical Findings and Radiological Approach, Stroke Research and Treatment, vol.2011, art. ID. 172168, 2011
21. Iris Quasar Grunwald, Current Pediatric Stroke Treatment, World, World Neurosurgery 76[65]: p.580- 584, 2011
22. Erica C. Sa de Camargo, Neuroimaging of Ischemia and Infraction, The Journal of the American Society for Experimental NeuroTherapeutics, vol. 2, no. 2, p265-276, 2005
23. The Requisites, Υπερηχοτομογραφία, W. D. Middleton, μετ. Μ. Τσουρούλας, εκδ. Κωνσταντάρας
24. Διδακτικό εγχειρίδιο της έγχρωμης Duplex υπερηχογραφίας Mattias Hofer, 2^η έκδοση
25. Υπερηχογράφημα Εγκεφάλου σε Νεογνά και βρέφη, Χ. Κουμανίδου, Εκδόσεις Βήτα, 2011

26. Elka Miller, Pediatric radiology color Doppler us of cerebral venus sinuses in neonates: a comparison with MR venography. *Pediatric Radiology*, DOI 10.1007/s00247-012-2393-3, 2012
27. Huisman T.A, Non-invasive imaging of intracranial pediatric vascular lesions, *Child. Neur. Syst.*, vol. 26, is.10, p.1275-95, 2010
28. Marta Lopez-Vicente,Diagnosis and Management of Pediatric Arterial Ischemic Stroke, *Journal of Stroke and Cerebrovascular Diseases*, vol. 19, no. 3, 175- 183, 2010
29. Adriana York- Corrales, The role of Imaging Studies for Evaluation of Stroke in Children, *Pediatric Emergency Care*, vol 27, no.10, p.966-977, 2011
30. Ακτινολογία και απεικόνιση, David Sutton, εκδ Πασχαλίδης
31. Jones B.P, Imaging in childhood arterial ischemic stroke, *Neuroradiology*, vol.52, p.577-589, 2010
32. Darshana D Rasalkar, Imaging in children presenting with acute neurological deficit: stroke, *PostgradMed J.*, vol. 88, p.649- 660, 2012
33. Miles KA, Brain perfusion: computed tomography applications, *Neuroradiology*, vol. 46, p.194- 200, 2004
34. Wintermark M, Reichhart M, Cuisenaire O, et al., Comparison of admission perfusion computed tomography and qualitative diffusion and perfusion weighted magnetic resonance imaging in acute stroke patients, *Stroke*, vol. 33, p.2025- 2031, 2002
35. Jill Vanessa Hunter, Magnetic Resonance Imaging in Pediatric Stroke, *Topics in Magnetic Resonance Imaging*, vol. 13, no1, p. 23-28, 2002
36. M A Rutherford, Neonatal stroke, *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*, vol.97, p.377-384, 2012.
37. M. H. Lequin, Magnetic Resonance imaging in neonatal stroke, Elsevier, *Seminars in Fetal and Neonatal Medicine* 14, p. 299-310, 2009
38. Chaitra A. Badve, Neonatal ischemic brain injury: what every radiologist needs to know, *Pediatric Radiology*, vol. 42, p.606- 619, 2012
39. Timothy J. Bernard, *Pediatric Arterial Ischemic Stroke*, Elsevier, vol. 55, p. 323-338, 2008
40. A.Yilmaz, Clinical Study, Treatment Challenges in Pediatric Stroke Patients, *Stroke research and Treatment*, vol.2011, art. ID 534362, 2010
41. L.C Jordan, Challenges in the diagnosis and treatment of pediatric stroke, NIH Public Access, Author Manuscript, *Nat Rev Neurol*, vol. 7 (4), p. 199- 208, 2011
42. Adam Kirton, Advances in Perinatal Ischemic Stroke, *Pediatric Neurology*, vol. 40, is.3, p. 205-14, 2009
43. MRI of Neonatal Brain, Mary A. Rutherford, www.mrineonatalbrain.com
44. Sylvain Lanthier, Post- varicella arteriopathy of childhood. Natural history of vascular stenosis, *Neurology*, vol.64, is.4, p. 660-3, 2005
45. Jeffrey A. Switzer, Pathophysiology and treatment of stroke in sickle-cell disease: present and future, *Lancet Neurology*, vol.5, is. 6, p.501-12, 2006
46. Currie S., Childhood Moyamoya Disease and Moyamoya Syndrome: A Pictorial Review, *Pediatric Neurology*, vol. 44, is. 6, p. 401-13, 2011

47. N. A. Goldenberg and M. J. Manco-Johnson, Protein C deficiency, Haemophilia, 2008
48. S. F. Lemahieu, Intracranial fibromuscular dysplasia and stroke in children, Neuroradiology, vol. 18, p. 99-102, 1979
49. Lee A. Birnbaum, Isolated Intracranial Fibromuscular Dysplasia presents as stroke in a 19-year-old female, Arq Neuropsychiatr, vol. 63 (2A), p. 318- 320, 2005
50. Ann E. Salerno, Vascular involvement in tuberous sclerosis, Pediatric Nephrology, 2010
51. Saskia M. Rombach, Vascular Aspects of Fabry Disease in Relation to Clinical Manifestations and Elevations in Plasma Globotriaosylsphingosine, American Heart Association, 2012
52. The Requisites, Neuroradiology, Robert I. Grossman, David M. Yousem, 2nd edition, Mosby
53. Diana Rodriguez, Neuroimaging findings in neurofibromatosis type 1 and 2, Elsevier, Neuroimaging Clinics of North America,
54. Diagnostic Neuroradiology, Anne G. Osborn
55. An Atlas of Neonatal Brain Sonography, Paul Govaert
56. Ali Yikilmaz Cranial sonography in term and near-term infants, Pediatric Radiology, vol. 38, p. 605- 616, 2008