

A GYERMEK-IDEGSEBÉSZET AKTUÁLIS KÉRDÉSEI, ÚJDONSÁGAI

Neuroendoszkópia

A mai modern minimálisan invazív idegsebészet elveinek talán legjobban a neuroendoszkópia felel meg. Egy fűrt lyuk felhelyezését követően a néhány mm átmérőjű száloptikás eszközt bevezetjük az agyvíztérbe, és ott tiszta optikai törőközegben jó látási viszonyok közt mikromanipulációkat hajtunk végre (1).

Az optika és a mikroelektronika elmúlt évtizedben végbement jelentős fejlődése lehetővé tette, hogy *Walter Dandy* régi remek ötlete, a neuroendoszkópia a kockázatos kísérleti szakaszából a napi rutinjárássok közé kerüljön (2).

1996 óta összesen 257 neuroendoszkópiás beavatkozást hajtottunk végre döntően hydrocephalus megoldása végett.

Ventriculo-cysternostomia

A beavatkozás elzáródásos hydrocephalus esetén az oldalkamrákban és a III. kamrában megrekedt liquor számára szabad kiáramlást tesz lehetővé a III. kamra fenekének az interpeduncularis ciszternába történő nyitásával. Az így létrehozott „belső sönt” segítségével az agyvíz a ciszternából a konvexitásra jut, ahol a liquorfelszívódás döntő része zajlik (3).

A ventriculo-cysternostomia elkészítésekor látni lehet az áramlás megindulását a III. kamra és az interpeduncularis ciszterna között. Ezt jelzi a hártyszerű kamrarészlet légzéssel szinkron mozgásának megindulása, valamint kis törmelékek sodródása.

A műtét átlagos ideje 30 perc, a szükséges bőrmetszés kb. 3 cm. Komplikációmentes esetben a gyermekek transzfúzióra nem szorulnak.

A GYERMEK-IDEGSEBÉSZET, MINT ELKÜLÖNÜLT SZAKMA HAZÁNKBAN KORÁT MEGELŐZŐEN ELSŐK KÖZÖTT ALAKULT KI EURÓPÁBAN. AZ ORSZÁGOS IDEGSEBÉSZETI TUDOMÁNYOS INTÉZET MEGALKULÁSÁKOR MÁR 1955-BEN OSZTÁLYT HOZTAK LÉTRE A GYERMEKEK SZÁMÁRA. AMERIKÁBAN ÉS EURÓPÁBAN AZ ELMÚLT FÉL ÉVSZÁZAD SORÁN EZ A SZAKMA ÖNÁLLÓ SPECIALITÁSSÁ VÁLT A LEGTÖBB ÁLLAMBAN. MÁRA MÁR KIALAKULTAK AZ IDEÁLIS ELLÁTÁS NORMA- ÉS FELTÉTELRENDSZEREI, AMELYNEK – HÁLA AZ ELŐRELÁTÓ SZERVEZÉSNEK – A HAZAI ELLÁTÁST BIZTOSÍTÓ GYERMEK-IDEGSEBÉSZETI OSZTÁLY ELEGET IS TESZ. A FÉL ÉVSZÁZADOS MŰKÖDÉS SORÁN JELENTŐS TAPASZTALAT HALMOZÓDOTT FEL, ÍGY PÉLDÁUL MÁR TÖBB MINT 2500 AGYDAGANATOS GYERMEKET OPERÁLTUNK. AZ INTÉZET MINDENKORI Vezetése nagy gondot fordított az osztály fejlesztésére, ezért az általánosságban meglévő anyagi gondok ellenére sikerült léptést tartani mind műszerezettségben, mind szervezésben a világ élvonalával. Az elmúlt évtized minimális invazivitást megcélzó vívmányai osztályunk napi ellátási rutinjává váltak. Palettánkon szerepel a neuroendoszkópia, a neuronavigáció, az epilepsziasebészet, a koponyarekonstrukció a craniostenosis kezelésében. A következőkben az említett profilok hazai eredményeinek bemutatásán keresztül tárgyaljuk a gyermek-idegsebészet aktuális kérdéseit.

Ciszta fenesztráció

A normális liquorkeringésből kiesett úgynevezett lezárt kamrarészlet, vagy agyvíz-tartalmazó ciszta lehet feszülő és kompresszív jellegű. Ilyen esetekben az endoszkópos beavatkozás célja, hogy a lezárt rész falának megnyitásával annak tartalma normál liquorkeringés útján kiürüljön, és a felszívó felszínhez eljusson. Amennyiben a felszívó felszínnek is károsodottak, a többrekeszes üregrendszer egybenyitását követően elegendő egyetlen agyvízelvezető rendszer beültetése.

A ciszta falának perforálása kevesebb veszéllyel jár, mint a III. kamra fenekén végzett manipulációk, de itt is számolni kell a vérzés lehetőségével. Amennyiben szükséges a ciszták egybenyitását követően a sönt beültetése, az intracranialis

**BOGNÁR
LÁSZLÓ DR.,
FOGARASI
ANDRÁS DR.¹,
GYORSOK
ZSUZSANNA
DR.**

ORSZÁGOS IDEGSEBÉSZETI
TUDOMÁNYOS INTÉZET
CSECSEMŐ- ÉS
GYERMEKOSZTÁLY,
¹BETHESDA KÓRHÁZ,
GYERMEKIDEGSEBÉSZETI
OSZTÁLY,
BUDAPEST

szár bevezetését az endoszkóppal ellenőrizhetjük (4, 5).

Daganatsebészet és endoszkópia

A daganatsebészetben bizonyos speciális esetekben alkalmazzuk az endoszkópos technikát, leggyakrabban az agyvízkerिंगési zavart okozó hátsó scali daganatok által létrehozott triventricularis hydrocephalus megoldására.

A III. kamrára lokalizált és foramen Monro blokkot okozó térfoglaló folyamatok (pl. kolloid ciszta) aszimmetrikus biventricularis hydrocephalust hozhatnak létre, ennek megoldása lehet a septum pellucidum perforációja. A III. kamrára lokalizált kolloid ciszta endoszkóppal akár el is távolítható (6).

A pinealis régió felől a III. kamrába terjedő daganatok speciális problémát jelentenek, amelynek megoldásában a neuroendoszkópia jelentős szerepet játszik. Elvégezve a III. kamrai ventriculo-cysternostomiát, az endoszkóp segítségével agyvízmintát és daganatszövet-mintát is tudunk venni. Így besugárzást a szövettani eredmény birtokában végzünk, ami megfelel az onkológiai elveknek.

Amenyiben a III. kamra felé jóindulatú daganat cisztája domborodik, az endoszkópos ciszta leszívás tartós jó megoldást eredményezhet.

A neuroendoszkópia sikerrel alkalmazható daganatsebészet után kialakult ciszták, vagy lezárdott kamrarészletek fenesztrációjára is, így elkerülhető a sőt-beültetés.

Műtéttel gyógyítható epilepszia szindrómák gyermekkorban

Temporális lebeny epilepszia

Az epileptogén lézió a temporalis lebeny ősi, medialis struktúráit érinti, leggyakrabban hippocampus atrófia és szklerózis formájában. A betegek anamnézisében gyakran szerepel kisgyermekkorú lágöröcs, az epilepsziás rohamok 5 éves kor után indulnak és tizenéves kor táján vál-

nak farmakorezisztenssé. Laesionectomia, illetve standard temporalis lobectomia után a betegek 60-90%-a válik rohammentessé (7).

Extratemporális epilepsziák

Occipitalis és parietalis lebeny eredetű rohamokkal ritkán találkozunk, leggyakrabban a frontális lebeny eredetű epilepszia (8). Ez utóbbi epilepszia az esetek kb. felében már iskoláskor előtt kezdődik, naponta jelentkező farmakorezisztens rohamok formájában (9). Mivel háttérben gyakran áll kiterjedt vagy multiplex elhelyezkedésű agyi fejlődési rendellenesség, és mivel a precentrális régiót is bevonó léziók nem távolíthatók el maradéktalanul, a posztoperatív eredmények rosszabbak, mint temporalis lebeny epilepsziában.

Multilobáris és hemispherialis kórképek

Több lebenyre kiterjedő gyermekkori epilepsziák háttérben leggyakrabban gyuladások, vaszkuláris történések, corticalis diszpláziák vagy egyéb fejlődési rendellenességek állnak (pl. Sturge-Weberszindróma). Ezek az epilepsziák mind elektroklinikailag, mind képalkotó vizsgálatokkal multiplex fókuszú betegségek bizonyulnak; sebészi megoldásuk ritkán jár rohammentességgel.

Ugyancsak multiplex góccal járhatnak az epileptogén phacomatosisok (pl. sclerosis tuberosa), ezeknél az eseteknél az epilepszia sebészeti kivizsgálás feladata, hogy kiválassza a rohamokat indító aktív tubereket, amelyek eltávolítása a rohamok számának csökkenésével vagy megszűnésével járhat.

Általában katasztrófaepilepszia formájában jelentkeznek a teljes féltekére kiterjedő (hemispherialis) epilepszia szindrómák. A féloldali vaszkuláris történések, a Rasmussen encephalitis, a hemimegalencephalia és a nagy kiterjedésű corticalis diszpláziák tartoznak ezen csoportba. Gyakori, súlyos sérülésekkel járó rohamok, nem ritkán epilepszia parciális kontinua, gyors kognitív és motoros hanyatlás jellemzi ezeket a kórformákat. Életmentő lehet a korán felállított diagnózis és az időben elvégzett műtéti beavatkozás (10, 11).

Műtéttípusok

Alapvetően három epilepszia műtéti típus különíthető el (12, 13). Leasionectomia során a kimutatott patológia kerül eltávolításra. Standardizált műtétek esetén az epilepszia fennállásában szerepet játszó neurontömeg kimetszését végezzük. Rostátmetszések során pedig csak az aktív kérgi területek összeköttetéseit bontjuk meg.

Az **1. táblázat** az OITI Gyermekosztályán 1994–2004 között elvégzett epilepszia műtétek etiológiai megoszlását szemlélteti.

Neuronavigáció

Az iránytű talán a legegyszerűbb és egyben a leghatékonyabb találmányok közé sorolható. A neuronavigáció az idegsebészetben a biztonságot és a korábban megközelíthetetlennek tartott területek feltárását hozta el (14). A módszer lényege, hogy fix tájékozódási pontokat helyezünk el a beteg fején (markerek), amelyek jól felismerhetők a CT- és MR-vizsgálatok során. Az elkészült képalkotók adatait bevisszük a neuronavigációt irányító komputerbe.

A minimális invazivitást a neuronavigáció biztosítja az incidálandó kéregrészlet kiválasztásánál és a hosszabb fehérállományi út során (15–19).

Az így megtervezett műtéthez már könnyű feladat az ideális helyzetű és méretű koponyanyitást (craniotomia) elvégezni. A módszer biztosítja a beteg számára a kockázatok minimalizálását. A műtéti idő rövidül, az alacsony morbiditás következtében a posztoperatív hospitalizáció ideje is rövidebb lesz. A jóindulatú lebenydaganatok eltávolítása után 2-3 héttel a gyermekek újra járhatnak iskolába. A hajas fejbőrön ejtett borotválás nélküli metszés kisebb fejsérülésnek tűnik, így a gyermekeknek nem kell osztálytársaik előtt az „agydaganatos” megbélyegzést viselni.

A módszer alkalmazásának indikációja:
kis méretű lézió,
mélyen ülő lézió,
elokvens területekhez közeli lézió,
a daganat határának meghatározása,
szűk kamrák esetében kamradrén bevezetése,

endoszkóp irányítása bonyolult cisztarendszerben.

Betegeink

A módszer bevezetése óta 60 neuronavigációval asszisztált beavatkozást hajtottunk végre: 9 vaszkuláris lézió, 35 daganat, 2 hydrocephalus, 2 granuloma, 2 abscessus, 9 intracranialis ciszta, és egy epilepsziás area kimetszése.

A neuronavigációval asszisztált műtéteink során nem észleltünk sem szövődményt, sem maradványtünet kialakulását, függetlenül a lokalizációtól és a szövettani eredménytől.

Craniostenosis

A koponya alakjának normálistól való eltérése már a születés pillanatában észlelhető. Ez lehet pozicionális eredetű, de lehet a koponya varratainak korai záródásából származó valódi craniostenosis is.

Az utóbbiak az idő multával nem javulnak, sőt határozottan romlanak kozmetikai szempontból és funkcionálisan egyaránt. Előfordulási gyakoriságuk hazánkban mintegy 30–50 esetre becsülhető évente (20). Lehet izolált, ha csak a boltozati csontok varratainak korai elzáródása észlelhető, vagy egyéb tünetekkel együtt szindróma részeként jelentkezhet. Az irodalmi adatok szerint ez utóbbiak 15%-nyi hányadot tesznek ki.

A nevezetesebb szindrómák a következők:

- Crouzon 30%,
- Apert 30%,
- Pfeiffer 10%,

Etiológia	Műtétek száma
Fokális corticalis diszplázia	28
Benignus tumor	21
Rasmussen-szindróma	7
Cavernoma	7
Lennox–Gastaut-szindróma	11
Sturge–Weber-szindróma	3
Hippocampalis szklerózis	4
Stroke	2
Sclerosis tuberosa	2
Összesen	85

**1. TÁBLÁZAT:
AZ OITI GYERMEKOSZTÁLYÁN
1994–2004 KÖZÖTT ELVÉGZETT
EPILEPSZIAMŰTÉTEK
ETIOLÓGIAI
MEGOSZLÁSA**

	1995	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	Összesen
Scaphocephalia	11	10	10	18	13	12	12	26	30	7	149
Apert	1	0	3	5	1	0	1	0	2	0	12
Crouzon	2	1	3	3	1	2	5	7	3	3	30
Trigonocephalia	0	0	1	0	0	1	0	1	0	6	9
Oxycephalia	1	0	0	0	0	1	0	1	0	2	5
Plagiocephalia	0	0	0	2	1	1	4	1	2	2	14
Brachycephalia	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	1
Turriccephalia	0	0	1	1	0	0	0	0	0	0	2
Dolicocephalia	1	0	1	0	0	0	0	0	0	0	2
Összesen	16	11	19	29	16	17	22	38	37	22	227

**2. TÁBLÁZAT:
AZ OITI GYER-
MEKOSZTÁLYÁN
VÉGZETT KOPO-
NYAREKONST-
RUKCIÓS MŰTÉ-
TEK MEGOSZLÁSA
1995-2004 KÖ-
ZÖTT**

Saethre-Chotzen 6%,
DCFN 6%,
egyéb 18%.
Az izolált, vagy nem szindrómás forma az esetek 85%-a.
Csoportosítani az elzáródott varrat szeri-
nt lehet:
sagittalis (scaphocephalia) 50%,
coronalis (brachycephalia, plagiocephalia) 20%,
metopiás (trigonocephalia) 10%,
összes varrat egyidejű elzáródása (oxycephalia) 10%,
lambda 1%,
nehezen definiálható 9%.

Saját tapasztalatainkat a **2. táblázatban** foglaljuk össze. Az adatok jól mutatják a betegség egyre gyakoribb felismerését, bár még mindig sokszor gondolják a gyermekorvosok pozicionálisnak a valódi varratelzáródásból eredő koponyadeformitásokat. A diagnózis felállításában a kétirányú koponya rtg-felvétel perdöntő jelentőségű, ezért elvégzése javasolt minden gyanús esetben. A koponyarekonstrukciós műtét elsődleges célja a hely biztosítása a növekvő agy térfogatigényének megfelelően, lehetőleg mindezt olyan technikával, amely a legkedvezőbb kozmetikai eredményt is adja (21).

Irodalom

- Bognár L, Fekete Zs, Kónya E, et al. Új eljárás a hydrocephalus kezelésében: Neuroendoszkópia. Orvosi Hetilap 1998; 139 (36): 2129-2134.
- Dandy WE. Exstirpation of the choroid plexus of the lateral ventricles in communicating hydrocephalus. Ann Surg 1918; 68 (3): 157-179.
- Kunz U, Goldmann A, Badder Ch, et al. Endoscopic Fenestration of the 3rd Ventricular Floor in Aqueductual Stenosis Minim. Invas Neurosurg 1994; 37 (21): 42-47.
- Gangermi M, Maiuri F, Donati P, et al. Endoscopic Ventricular Fenestration of Intracranial Fluid Cysts Minim. Invas Neurosurg 1996; 39 (14): 7-11-15.
- Jamjoom AB, Mohammed AA, Al-Bokai A, et al. Multiloculated Hydrocephalus Related to Cerebrospinal Fluid Shunt Infection. Acta Neurochir 1996; 138 (19): 714-719.
- Bognár L, Orbay P. Harmadik kamrai colloid cysta endoszkópos eltávolítása. Orv Hetil 2000; 141 (3): 125-7.
- Schulz R, Lüders HO, Hoppe M, et al. Interictal EEG and ictal scalp EEG propagation are highly predictive of surgical outcome in mesial temporal lobe epilepsy. Epilepsia 2000; 41: 564-570.
- Quesney LF, Cendes F, Olivier A, et al. Intracranial electroencephalographic investigation in frontal lobe epilepsy. In Epilepsy and the functional anatomy of the frontal lobe. 1995; 243-258.
- Laskowitz DT, Sperling MR, French JA, et al. The syndrome of frontal lobe epilepsy: characteristics and surgical management. Neurology 1995; 45: 780-787.
- Neuwirth M, Vajda J. A gyermekkori katasztrofális epilepsziák és műtéti kezelésük: saját tapasztalataink. Lege Artis Med 1997; 7: 684-691.
- Fogarasi A, Hegyi M, Neuwirth M, et al. Comparative evaluation of concomitant structural and functional neuroimages in Rasmussen's encephalitis. J Neuroimaging 2003; 13: 339-45.
- Fogarasi A, Neuwirth M, Gyorsok Zs, et al. Epilepsziabeszétek gyermekkorban: elmélet és gyakorlat. Orvosi Hetilap 2003; 144 (48): 2359-2365.
- Janszky J, Rásonyi G, Fogarasi A, et al. Sebészetiileg gyógyítható epilepszia. Orvosi Hetilap 2001; 142 (30): 1597-1604.
- Bognár L, Bagó A, Nyáry I. Neuronavigáció a gyermekidegsebészetben. Orvosi Hetilap 2000; 141 (7): 343-346.

15. Bagó A, Fedorcsák I, Nyáry I. Early experiences with BrainLAB neuronavigation system in the surgery of supratentorial lesions. *Comput Aided Surgery Special issue for 1st International Congress on Computer Integrated Surgery*, 1997.
16. Golfinos JG, Fitzpatrick BC, Smith LR, et al. Clinical use of frameless stereotactic arm: Results of 325 cases. *N. Neurosurg* 1995; 83: 197-205.
17. Guthrie BL, Adler JR. Jr. Frameless stereotaxy: Computer interactive neurosurgery. *Perspect Neurol Surg* 1991; 2: 1-22-10.
18. Kato A, Yoshimine T, Hayakawa T, et al. A frameless armless navigational system for computer-assisted neurosurgery. *J Neurosurg* 1991; 74: 845-9.
19. Ryan MJ, Erikson RK, Levin DN, et al. Frameless stereotaxy with real-time tracking of patient head movement and retrospective-patient-image registration. *J Neurosurg* 1996; 85: 287-292.
20. Lajeunie E, Le Merrer M, Bonaiti-Pellie C, et al. Genetic study of scaphocephaly. *Am J Med Genet* 1996; 62 (3): 282-285.
21. Arnaud E, Renier D, Marchac D. Prognosis for mental function in scaphocephaly. *Neurosurg* 1995; 83 (3): 476-479.