

## Ryggmissbildning barn och vuxna

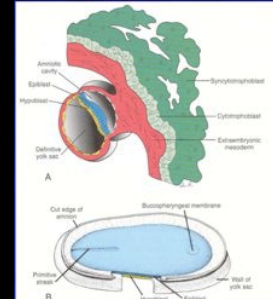
Lars Stenberg  
Neuroröntgen  
Skånes universitetssjukhus, Lund  
Lars.Stenberg@med.lu.se



## Embryologi

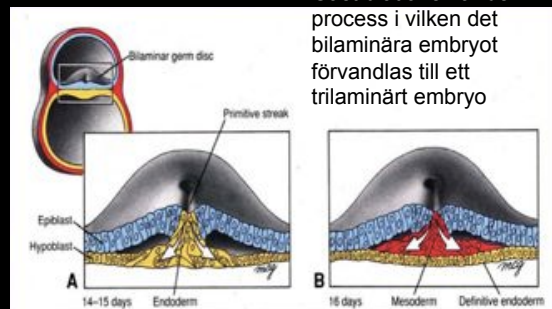
### Vecka 3

- På embryots ryggsida uppstår en fåra, primitivstrimman, med en kranial fördjupning, primitivgropen
- Primitivstrimman bestämmer embryots organisation (huvud/ svans och höger/vänster)



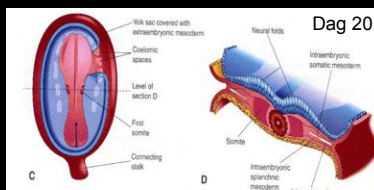
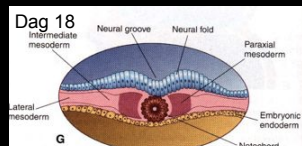
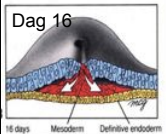
## Gastrulation

Gastrulationen är den process i vilken det bilaminära embryot förvandlas till ett trilaminärt embryo



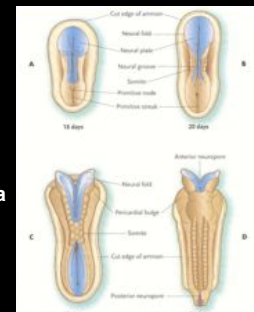
## Gastrulation

- De tre skikt som bildas kallas för groddblad
- Ektodermet
  - Hud (epidermis)
  - Nervsystemet
- Mesodermet
  - Skelett
  - Muskler
  - Större delen av urogenital systemet
- Endodermet
  - Dermis
  - Mag-tarm kanalen

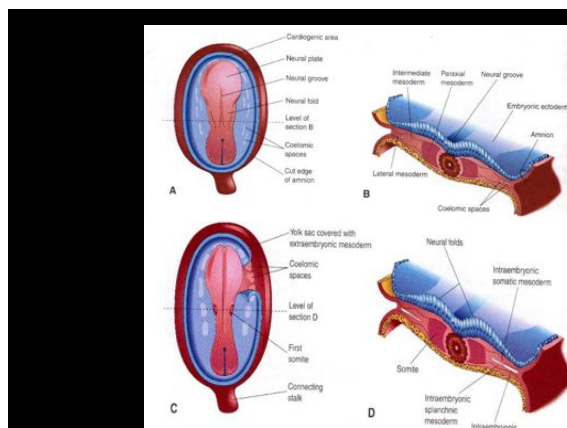
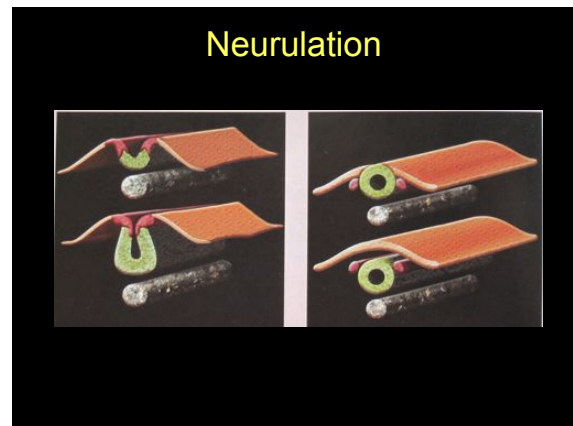
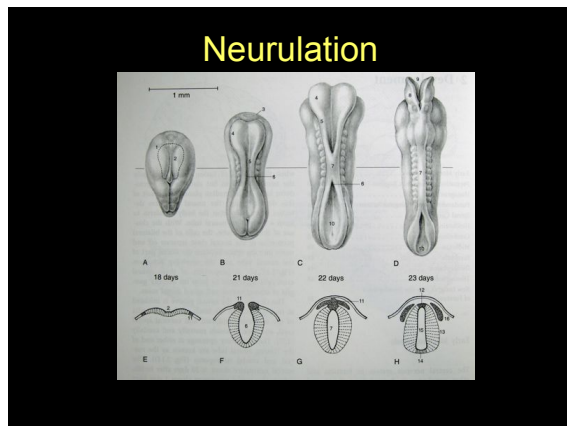


## Neurulation

- Dag 18: Neuralplattan utvecklas
- Dag 20: Neuralplattan viker inåt och bildar neuralrännan
- Neuralrännan stängs från mitten
- Dag 24/25: den kraniala neuroporen stängs
- Dag 26/27 den kaudala neuroporen stängs – neuralröret har bildats

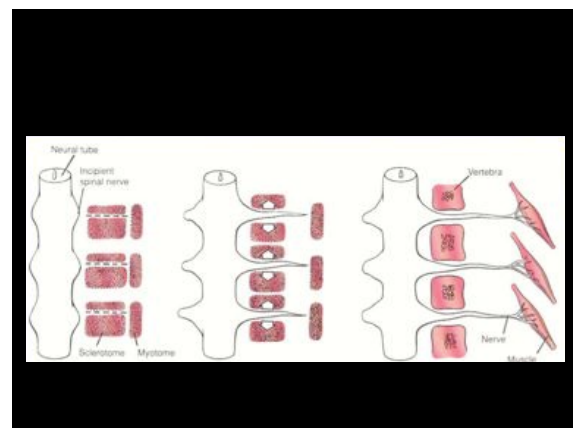


# Stenberg - Ryggmissbildningar



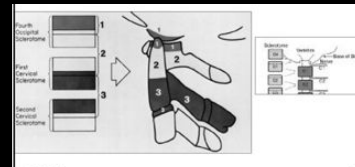
## Vecka 4, somiter

- Med början i halsregionen differentierar somiterna till:
  - Sclerotomer, som bildar kotkropparna och endel av kotbågen
  - Myotomer, som bildar musklerna
    - Epimer (ryggmuskler)
    - Hypomer (övriga muskler)
  - Dermatomer, som bildar en del av dermis

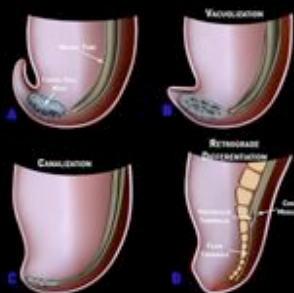


## Stenberg - Ryggmissbildningar

- De 8 cervical sclerotomerna ger upphov till 7 halskotor
- Den kraniala delen av första sclerotomen bidrar till os occipitale, och den kaudala delen av den åttonde sclerotomen deltar i bildningen av första thorakal-kotan.
- Första spinalnerven kommer utträder mellan os occipitale och först halskotan, och spinalnerv C1-C7 utträder ovanför kotan med samma nummer
- Spinalnerv C8 utträder mellan kota C7 och kota T1
- Spinalnerv T1 utträder nedanför kota T1
- Längre ner utträder spinalnerverna nedanför kotan med samma nummer

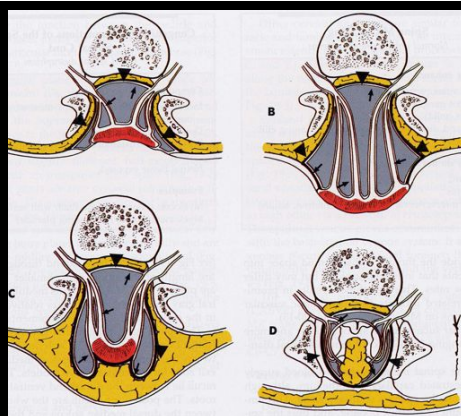


## Sekundär neurulation



## Spinal dysrafism

- Generell term för kongenitala missbildningar i rygg och/eller spinalkanal
- ≠ spina bifida (= defekt fusion)
- Orsakas av tidig (v 2-6) rubbning i embryonal utveckling (embryonalperioden)
- Öppna (nervvävnad, plakod, exponeras öppet)
- Slutna (täcks av skinn)
  - Med subkutan knöl
  - Utan subkutan knöl



## Spinal dysrafism

### Öppna (OSD)

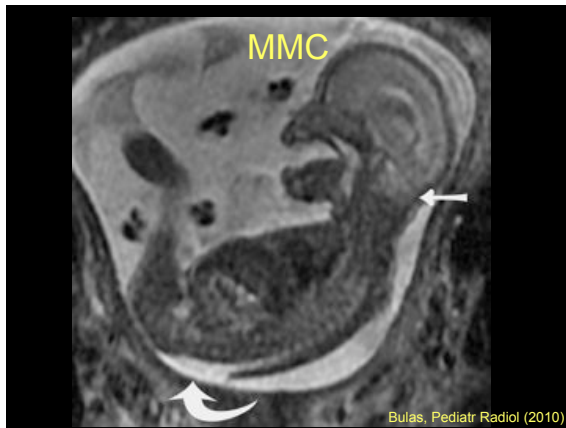
- Myelomeningocele (99%)
- (Myelocele)
- Opereras akut
- Alla har Chiari II

### Slutna (CSD)

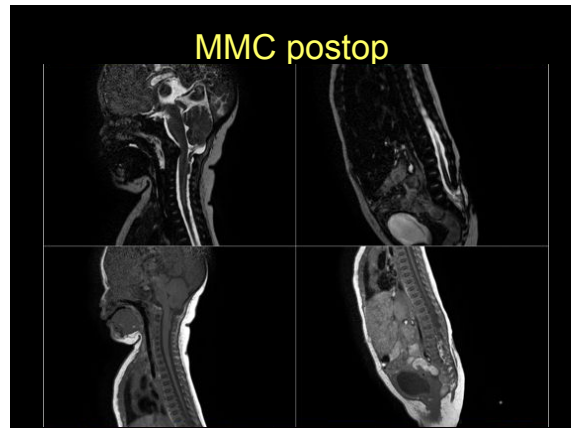
- Med subkutan knöl
  - Lipomyelo(meningo)cele
  - Meningocele
  - (Myelocystocele)
- Utan subkutan knöl
  - Intraduralt lipom
  - Ventrikulus terminalis
  - Dermalt sinus
  - Diastematomyeli
  - Caudal agenesi
  - mm

Spinal dysrafism, öppen

Myelomeningocele



MMC postop



MMC, Chiari II

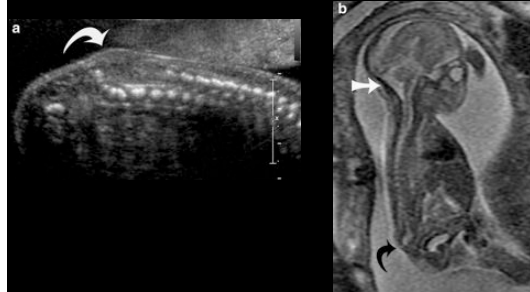


Spinal dysrafism, slutna med knöl

### Lipomyelo(meningo)cele

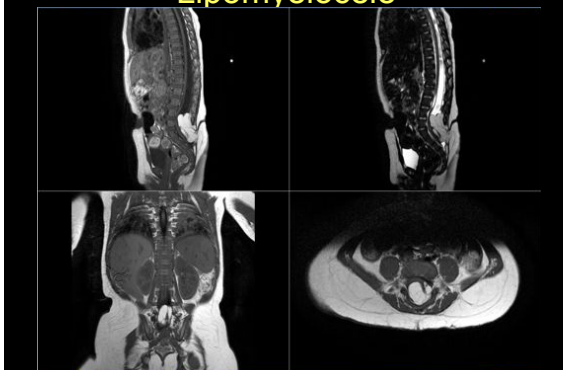
- Plakod-lipomkomplex kontinuerligt med subcutant fett via spina bifida
- Fjättrad märg, alltid
- Kotanomali är vanligt
- Vanligast lumbosacralt

### Lipomyelomeningocele

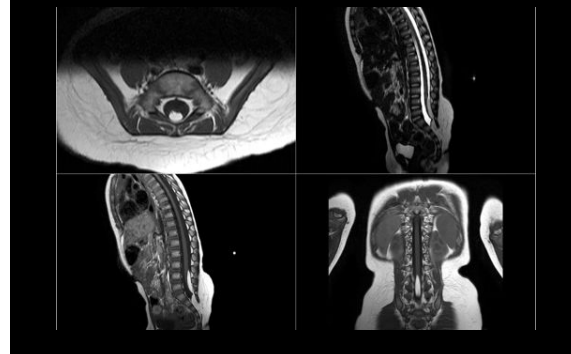


Bulas, Pediatr Radiol (2010)

### Lipomyelocele



### Lipom, fjättrad märg

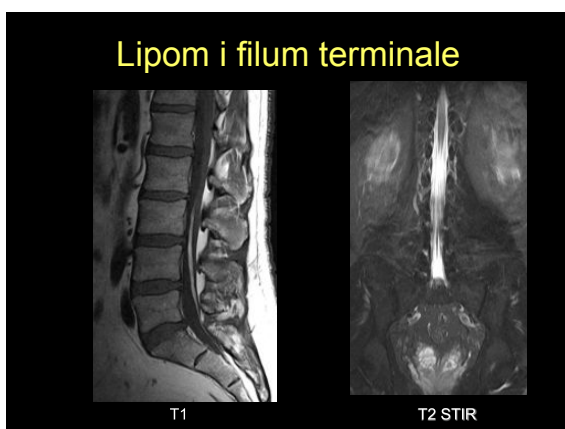
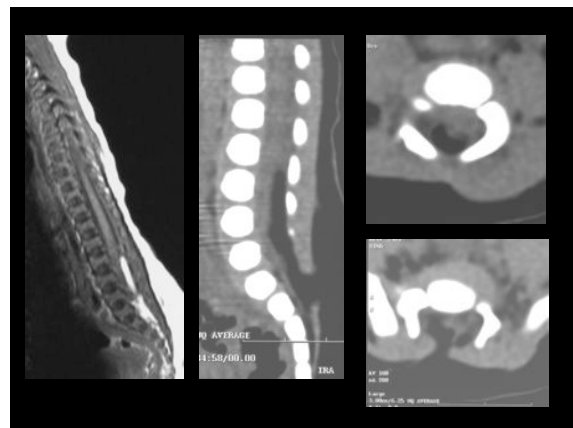
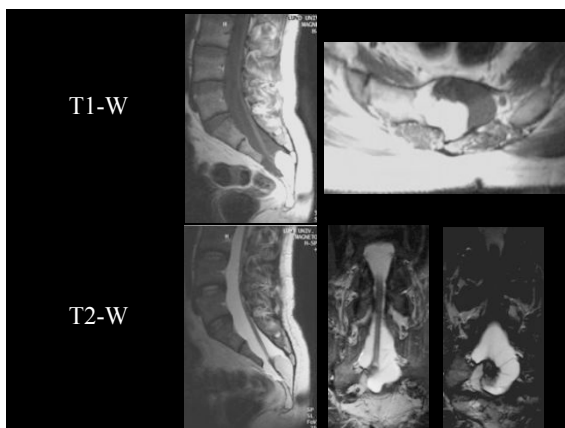
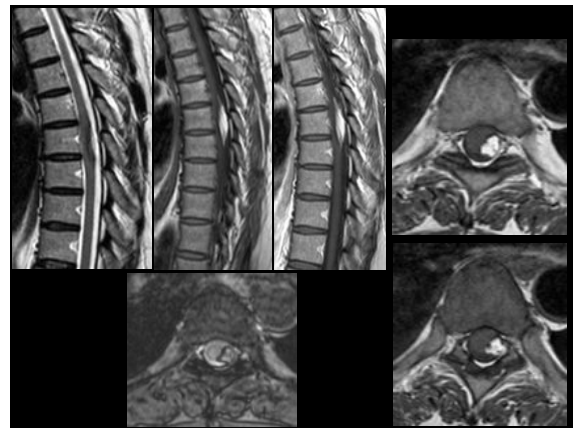
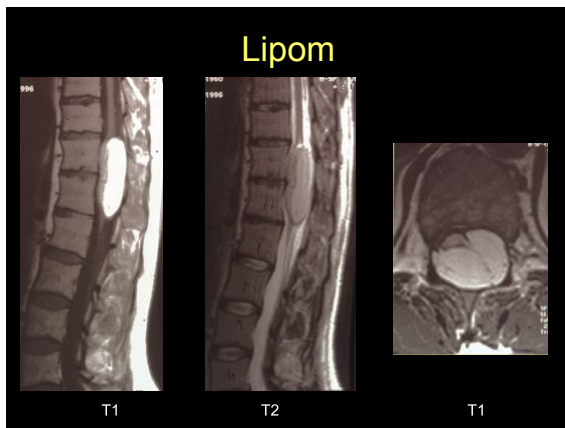


### Meningocele

- Heniering av duran, oftast dorsalt
- Hudklädd dorsal durasäck med posterior bendefekt
- Oftast lumbosacralt
- Oftast isolerad middbildning, conus är normal

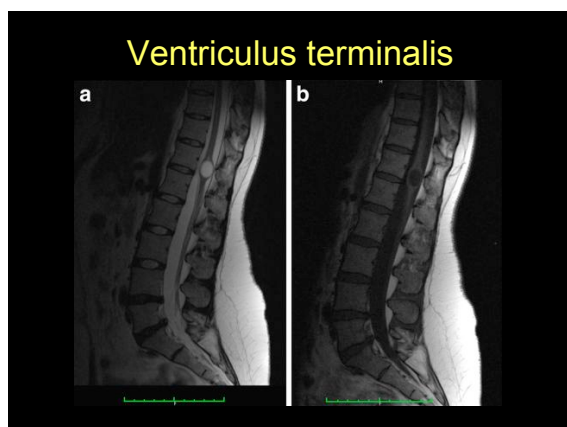
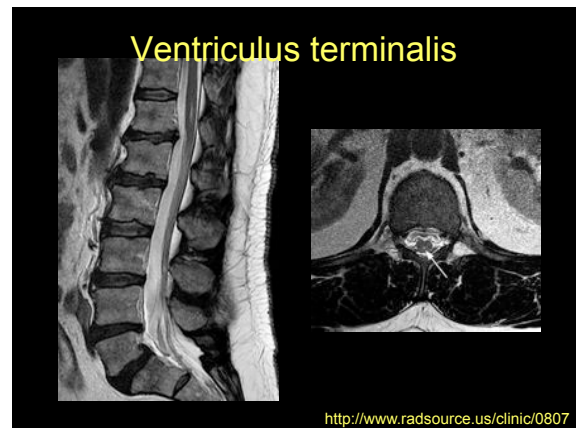
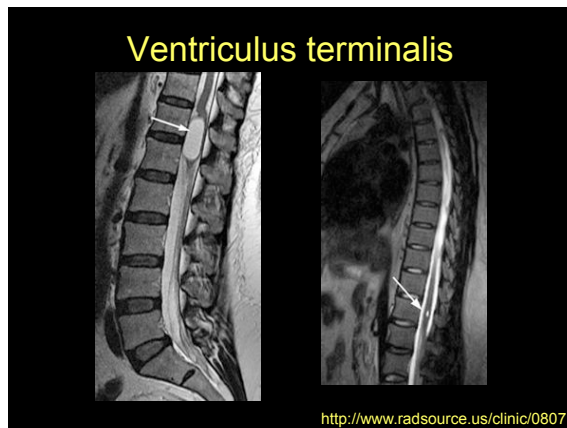
### Spinal dysrafism, slutna med knöl





**Ventriculus terminalis**

- a.k.a. terminal ventricle, 5:e ventrikeln
- Rest av primitiv centralkanal i gränzonen mellan kanalerna skapade i primär resp. sekundär neurulation
- Ganska vanligt hos nyfödda – tillbakabildas oftast
- Cystisk dilatation centralt i caudala medulla
- Ingen signalavvikelse eller kontrastladdning i medulla
- Vanligen 2-4 mm x max 2 cm



- ### Dermlatt sinus
- Epitelbeklädd gång i medellinjen
  - Associerad med spina bifida och fjättring
  - Lumbosacralt (60 %) eller occipitalt (25 %)
  - Drygt hälften når intraspinalt
  - Knappt hälften har associerad (epi)dermoid
  - Komplikationer
    - Infektion (meningit, abscess)

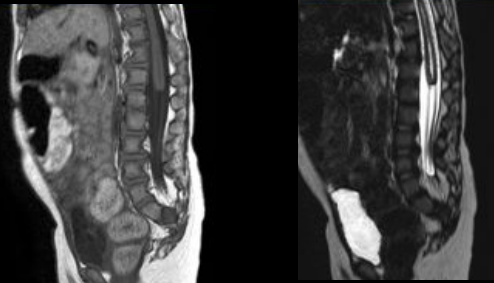
- ### Diastematomyeli
- Tadelning av medulla och ibland durasäck
  - Fibrös eller ossös "sporre" klyver medulla
  - Mellan Th9 och S1 (85 %)
  - Medullorna återförenas oftast på ömse sidor av delningen
  - Ofta associerad kotfusion/anomali
  - Fjättring



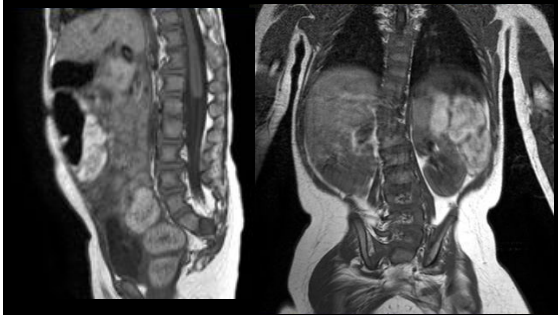
### Caudal agenesi

- aka Caudal regression syndrome
- Heterogen grupp missbildningar med partiell agenesi av ryggraden
- Ofta dysplastiska nedre extremiteter
- Ofta kombinerad med t. ex. analatresi, genitala anomalier, njur- och lunghypoplasia

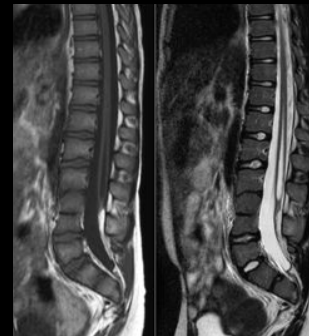
### Caudal agenesi typ 1



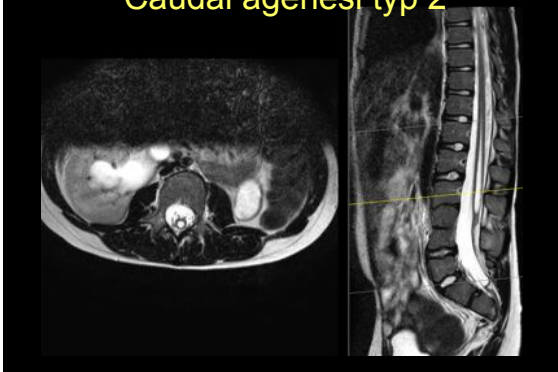
### Caudal agenesi



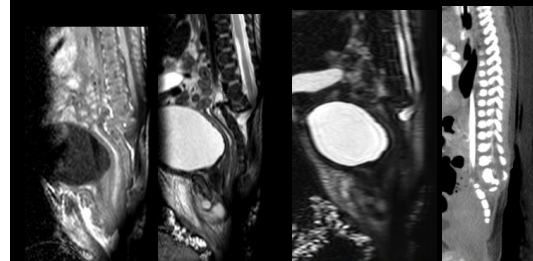
### Caudal agenesi typ 2



### Caudal agenesi typ 2



### Komplicerad ryggmissbildning





### Kranio-cervikalövergången

- Chiari-malformationer
  - I, II, III (och IV)
- Bendefekter
  - Basilar invagination
  - Akondroplasi
  - Downs sdm
  - Klippel-Feil

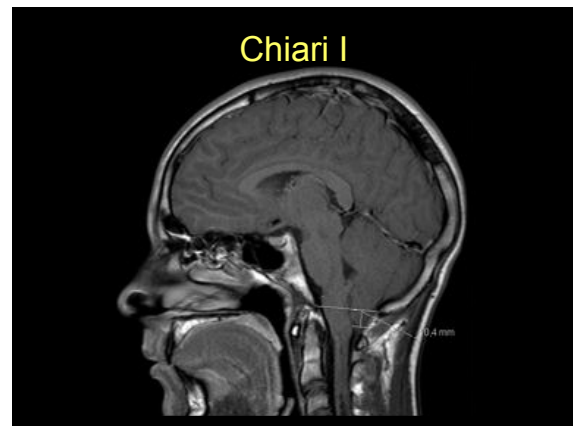
### Chiari I

- Cerebellära tonsiller hernierar ner (> 5 mm) i foramen magnum
- Mismatch mellan bakre skallgrop (liten) och cerebellum (normal)
- 50 % har inga symptom
- Association till hydromyeli
- Ibland association med 4th sclerotome syndromes (kort clivus, craniovertebral segmentering/fusionsanomalier)

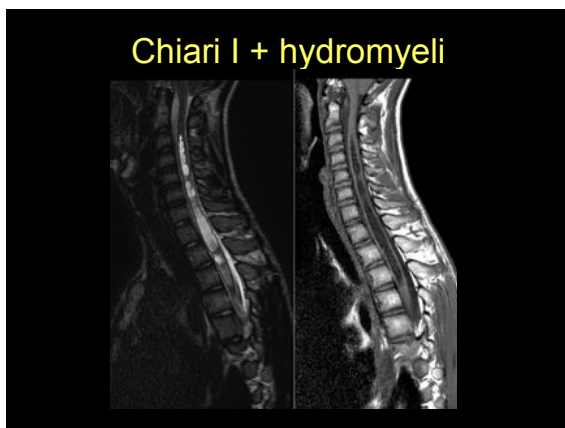
### Chiari I



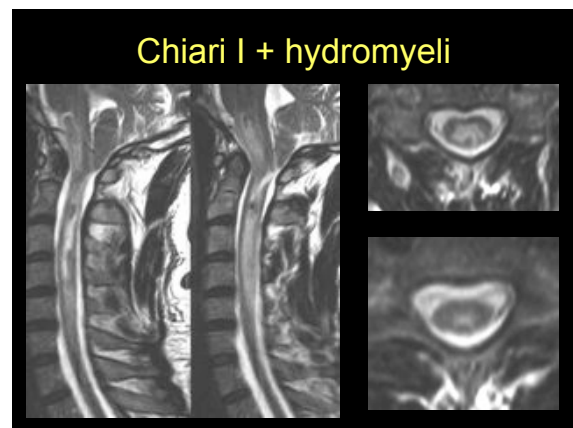
### Chiari I



### Chiari I + hydromyeli



### Chiari I + hydromyeli



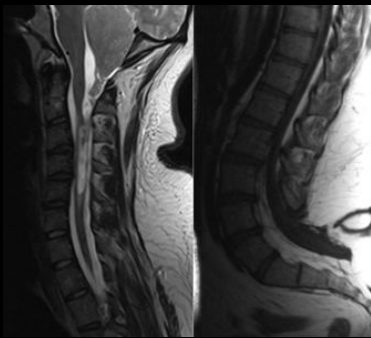
### Chiari II



### Chiari II

- Komplex missbildning i bakre skallgropen
- Nästan alltid associerad till OSD (MMC)
- Liten bakre skallgrop
- Cerebellum och hjärnstam "rinner ner" i foramen magnum
- Näbblik tectum
- Knick på övre medulla
- Hydro/syringomyeli vanligt
- Ibland associerad corpus callosumdysgenesi

### Chiari II + MMC



### Chiari III och IV

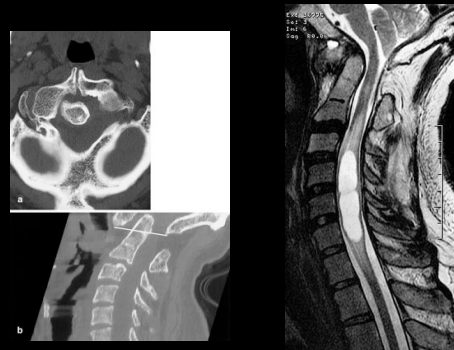
- Chiari III
  - Chiari II + occipitalt eller cervikalt cefaloccele
- Chiari IV
  - MMC (Chiari II) + cerebellär hypoplasia

### Basilar invagination

- Occipito-cervikal dysplasi, missbildning
- Foramen magnum hernierar upp i bakre skallgropen
- Denstoppen vs
  - McRae's line (foramen magnum)
    - Dens får inte nå över
  - Chamberlain's line (opistion – hårda gommen)
    - Denstoppen mindre än 5 mm över

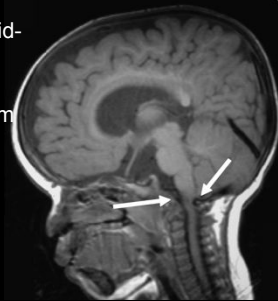


### Basilar invagination

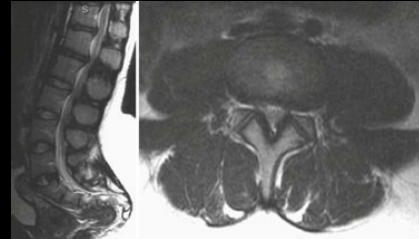


### Akondroplasi

- Underutvecklade sfenoid- och occipitalben – liten bakre skullgrop
- Trångt foramen magnum
- Stenos i foramen jugulare
- Hydrocefalus
- Spinal stenosis



### Akondroplasi



Bonakdarpour 2009

### Klippel-Feil syndrom

- Klinisk triad
  - kort nacke
  - begränsad rörlighet i halsrygg
  - låg bakre hårlinje
- Onormal segmentering i somiter (v 4-8)
  - anomalier i flera organsystem
- Rygg-manifestationer:
  - occipitalt meningocele
  - Chiari I
  - syringomyeli
  - spina bifida
  - kotkroppsfusioner mm