

“АДЖИБАДЕМ СИТИ КЛИНИК МБАЛ ТОКУДА”, ЕАД

Клиника по неврохирургия

Д-р Асен Христов Цеков

СЪВРЕМЕННИ ТЕНДЕНЦИИ И ВЪЗМОЖНОСТИ ПРИ ЛЕЧЕНИЕТО НА ТЕТЕРЕД КОРД СИНДРОМ

Автореферат на дисертационен труд

за присъждане на образователна и научна степен

„Доктор“

Научен ръководител: Доц.д-р Неделчо Гергелчев д.м.

СОФИЯ, 2019

КРАТКИ БИОГРАФИЧНИ ДАННИ:

Д-Р АСЕН ХРИСТОВ ЦЕКОВ Е РОДЕН ПРЕЗ 1985 ГОД. В СОФИЯ. ЗАВЪРШВА ИСПАНСКА ЕЗИКОВА ГИМНАЗИЯ В СОФИЯ ПРЕЗ 2004 ГОД. ПРЕЗ 2011 ГОД. СЕ ДИПЛОМИРА КАТО МАГИСТЪР ПО МЕДИЦИНА, А ПРЕЗ 2014 КАТО МАГИСТЪР ПО ЗДРАВЕН МЕНИДЖМЪНТ В МУ – СОФИЯ. ПРИДОБИВА СПЕЦИАЛНОСТ ПО НЕВРОХИРУРГИЯ ПРЕЗ 2018 ГОД.

СТРУКТУРА НА ДИСЕРТАЦИЯТА:

ДИСЕРТАЦИОННИЯТ ТРУД Е ПРЕДСТАВЕН НА 137 СТРАНИЦИ, НАПИСАН НА ЯСЕН БЪЛГАРСКИ ЕЗИК, ВЪВЕДЕНИЕ - 2 СТР., ЛИТЕРАТУРЕН ОБЗОР ПО ТЕМАТА - 42 СТР., ЦЕЛ, ЗАДАЧИ И МАТЕРИАЛ И МЕТОДИ НА ПРОУЧВАНЕТО - 5 СТР., РЕЗУЛТАТИ ОТ ПРОУЧВАНЕТО - 36 СТР., ОБСЪЖДАНЕ НА РЕЗУЛТАТИТЕ - 31 СТР., ИЗВОДИ И ПРЕПОРЪКИ – 119 СТР. ОНАГЛЕДЕН Е С 5 ТАБЛИЦИ И 46 ФИГУРИ. БИБЛИОГРАФИЯТА ВКЛЮЧВА 310 ЗАГЛАВИЯ, ОТ КОИТО 15 НА КИРИЛИЦА И 295 НА ЛАТИНИЦА.

ЧЕСТО ИЗПОЛЗВАНИ СЪКРАЩЕНИЯ:

ТКС – ТЕТЕРЕД КОРД СИНДРОМ

СБА – СПИНА БИФИДА АПЕРТА

СБО – СБИНА БИФИДА ОКУЛТА

МРТ – МАГНИТНО РЕЗОНАНСНА ТОМОГРАФИЯ

КТ – КОМПЮТЪРНА ТОМОГРАФИЯ

ЦНС – ЦЕНТРАЛНА НЕРВНА СИСТЕМА

СКС – СПЛИТ КОРД СИНДРОМ

МЦ – МИЕЛОЦЕЛЕ

ММЦ – МИЕЛОМЕНИНГОЦЕЛЕ

ЛММЦ – ЛИПОМИЕЛОМЕНИНГОЦЕЛЕ

ОТФ – ОБТЕГНАТ ТЕРМИНАЛЕН ФИЛИУМ

ВЪВЕДЕНИЕ

Синдромът на фиксирания/обтегнат гръбначен мозък (Tethered Cord Syndrome, ТКС) е определение за патологично състояние на фиксираност на малформативно изменени гръбначномозъчни структури към не еластичните стени и обвивки на вертебралния канал, възпрепятстващо физиологичната миграция на миелона към краниално в ранна детска възраст или ограничаващо компенсаторните възможности на миелона при травми в по-късна възраст. Патоморфологично най-често се характеризира с абнормно ниско разположен конус медуларис, фиксиран по специфичен за различните форми на дизрафизъм механизъм и прогресиращ неврологичен дефицит. Неврологичният дефицит е израз на изхемични поражения на миелона, възникващи като следствие на обтягането. Такива поражения могат да настъпят както в зоната на патоморфологичните изменения, така и дистално от тях, в краниална или каудална посока. Наименованието произлиза от английската дума *tethered*, която няма точен аналог в извън англоезичната литература, където се използва за обозначаването на опънато до крайна степен въже – при закотвена лодка или при завързано животно, опънато връзката/въжето до краен предел. От настоящето обсъждане са изключени патологични състояния свързани с травматични, възпалителни и постоперативни промени при придобити заболявания, при които е възможно наблюдаването на подобни патологични промени и клинични изяви. На практика тетеред корд синдрома е част от патоморфологичната и патофизиологичната характеристика на спиналния дизрафизъм. Понятието *spinal dysraphism* е въведено в епохата на емпиричното проучване на патологията и провеждането на ранните рентгенологични изследвания, когато обединяващата находка при повечето гръбначно-мозъчни малформации е незатворената костна дъга на вертебралния канал (*spina* – гръбнак, гребен и *bifida* – разцепен, раздвоен). В патогенетично отношение се касае за обтягане на миелона дължащо се на наличието на фиксираност в дисталния му край противодействаща на физиологичната миграция на миелона към краниално в ранна детска възраст. Патоморфологичните промени при отделните форми на спиналния дизрафизъм предизвикващи фиксирането и последващо обтягане /тетеринг са твърде разнообразни, често множествени и специфични за всеки един случай, поради което детайлното им познаване е изключително необходимо за правилното планиране на оперативното лечение. При пациентите с открит спинален дизрафизъм (*Spina bifida aperta*) диагнозата е била видима при самото раждане на детето, вродения неврологичен дефицит е установим от пръв поглед и целта на лечението винаги е била той да бъде стационариран, като се предотврати по-нататъшното му утежняване със запазването на откритите нервни структури. През последните години, с развитието на образните изследвания, се оказва, че неврологичният дефицит прогресира поради изхемизирането на прогресивно обтягащия се миелон, от възникването на тетеред корд ефект (ТКС). При закритите форми на спинален дизрафизъм (*Spina bifida occulta*) децата се раждат видимо здрави или с минимален неврологичен дефицит. Катастрофата настъпва по - късно, с

израстването на детето и релативното несъответствие в размерите на удължаващия се с гръбначно-мозъчен канал и непроменящия се по размери и фиксиран в дисталните си отдели миелон. Причина за фиксираност могат да бъдат различните форми на закрития спинален дизрафизъм: диастематомиелния, липоменингоцеле, удебелен терминален филум, дермален синус, вродени тумори и кисти. За предстоящата опасност са показателни незначителни изменения по средната линия на тялото в лумбосакралната област под формата на невуси, кожни гънки, мастни натрупвания, окосмяване, които нямат специфика при различните подлежащи патологии. Проблемите възникват с израстването на детето, вкл. и в значителна възраст, като видимо необяснимо се появява неврологичен дефицит, който най-често е дефинитивен и води до трайно инвалидизиране. Тук е значението на ранната диагноза и евентуалното оперативно лечение с профилактична цел. Т.е. независимо от вида на дизрафичните промени и вродения неврологичен дефицит винаги се явява факторът Тетеред корд синдром, който неразпознат и неопериран своевременно и адекватно, предизвиква утежняване на наличния при раждането и е причина за поява на нов неврологичен дефицит с израстването на детето, което води до неговото инвалидизиране. Освен това дизрафичните малформации, както откритите така и окултните, се съчетават и с други вродени малформации (тумори, сириномиелия, хидроцефалия, други дизрафични прояви), които се явяват като допълнителни патоморфологични фактори водещи до развитието на допълнителни механизми на ограничаване подвижността на миелона и утежняване състоянието на пациента. Множеството и разнообразието на клиничните прояви и обуславящата ги морфология изискват съдействието и съучастие на различни специалисти (акушер-гинеколози, педиатри, ортопеди, уролози, нефролози, радиолози, физиотерапевти и рехабилитатори, невролози, генетици и т.н.), което прави проблема „Спинален дизрафизъм и Тетеред корд синдрома“ мултидисциплинарен проблем.

ИСТОРИЧЕСКО РАЗВИТИЕ НА ПРОБЛЕМА

Гръбначно-мозъчните малформации са известни на човека от най-ранни времена. По времето на градовете - държави в древна Гърция, малформативните деца са убивани, по-късно са лекувани с лигиране на дуралния сак или обгаряне с нагорещено желязо и т.н. Първите описания на подобна патология са от времето на Хипократ, а за документирането им имат заслуга художниците от ранното средновековие, които рисуват сатири с малформативни тела и опашки от косми /Brickner (1918)/. Същият автор смята, че описаната от Virchow през 1875 жена (показвана на панаирите по негово време като „жената с конската опашка“) е първото научно описание по проблема Спина бифида окулта. С тази си публикация Virchow въвежда термина „Спина бифида окулта“ (СБО), с който обединява всички покрити с нормална кожа аномалии на гръбнака и гръбначния мозък, свързани с малформативно оформяне на дуралния канал, като костният дефект (Spina bifida, незатворен костен канал) е обединяващото звено за тези патологични състояния с разнообразна морфология и клинични прояви. Наличието на незатворени костен

канал и надлежащи меки тъкани, включително и открито лежащи на повърхността на тялото нервни тъкани, се определя като Открита Спина бифида (Spina bifida aperta, СБА), чието описание, както вече бе посочено, срещаме още в древната литература. В групата на СБО се класифицират самостоятелно или в различни комбинации различни патологии, съчетани с дефект в затварянето на спиналния канали, описвани от редица автори в различни периоди от време: диастематомиелия, дипломиелия, липоменингоцеле, дермал синус, липоми, незатворени дъги, дизонтогенетични тумори, обтегнат терминален филиум и т.н., описвани и наименоавани по различен начин. Hilal and al. (1837) въвеждат термина диастематомиелия, а Johnson (1857), описва година мастен тумор на сакрума при дете, плътно срастнал с мозъчните обвивки (липоменингоцеле). През 1891 година Johnes извършва в Manchester първата документирана операция за отстраняване на фиброзирано липоменингоцеле с прогресиращи (появили се след 17 годишна възраст) клинични прояви: парапареза, крампи, невъзможна походка, тазоворезервоарни нарушения, като резултатът бил впечатляващ: пълноценно възстановяване в следващите шест месеца. През 1909 година Fuchs описва съчетанието от прогресиращи нарушения на контрола на тазовите резервоари, хипестезия и деформиране на крайниците с видими кожни фиброзни промени, като го определя с термина „миелодизплазия“, а по късно аналогичен неврологичен дефицит Basset (1950) и James and Lassmann (1953) намират в съчетание със сакрален липом и окултен дизрафизъм. През 1911 г. Peritz също допуска връзката между новопоявил се неврологичен дефицит и налично незатваряне на спиналния канал (Спина бифида окулта). 1916 г. описва два случая (14 и 18 годишни младежи) с видими белези на Спина бифида окулта (липоматозни формации в сакралната област), които развиват траен неврологичен дефицит след физическо натоварване. Той допуска, че този неврологичен дефицит е проява на остро настъпило обтягане на фиксирания миелон в сакралната област и е могъл да бъде предотвратен с профилактична оперативна намеса. През 1918г. Brickner отстранява оперативно видими мастни тумори в лумбосакралната област при трима пациенти със Спина бифида окулта и незаздравяващи трофични рани по деформираните долни крайници, като резултатът му дава основание да препоръча оперативни намеси, дори с профилактична цел. През 1928 г. Vries публикува случай с появила се на 27 годишна възраст прогресираща деформация на долен крайник и инконтиненция, успешно лекувана само с ламинектомия. През 1942 г. Lichtenstein допуска етиопатогенетична връзка между вроденото скъсяване на кауда еквина и множеството аномалии в краниална и каудална посока (фиксиран и скъсен терминален филиум, стеноза на Силвиевия акведукт, Малформацията на Арнолд-Чиари и т.н.), както и съпътстващия ги неврологичен дефицит. Годици по късно Barson (1970) намира, че не всичко е ясно – коя част от ЦНС се засяга при тази тракция и ако механичната тракция е определящият механизъм, то какъв е механизмът за възстановяване на неврологичните поражения. Но като цяло концепцията за наличието на обединяващ общ момент при тези различни патологии, наличието на една обединяваща патогенеза на клиничните прояви еволюира бавно, като с десетилетията се прибавят нови и нови факти, провеждат се експерименти за тяхното обяснение и потвърждаване. През 1943 г. Ingraham and Lowrey публикуват

оперативните резултати от 22 случая на Спина бифида окулта, като описаните находки: интра и/или екстрадурални липоми, фиксиран терминален филиум, диастематомиелия, се явяват според тях като причина за нереализирането на нормалната физиологична миграция на каудалния миелон към краниално, което води до исхемични поражения и прогресиращ неврологичен дефицит. През 1952 г. Garceau описва пред ортопедичната асоциация в Лондон т.н. от него "Filius terminale syndrome" или "Cord traction syndrome", като съобщението е публикувано година по-късно. При трима болни с гръбначни изкривявания и прогресиращ неврологичен дефицит той установява наличието на скъсен и уплътнен терминален филиум. Неговото резециране е последвано от бързо възстановяване на отпадната неврологична симптоматика. Нещо повече, един от пациентите имал прогресираща слабост и болки в горните крайници, главоболие, гадене, повръщане - оплаквания, които отзвучали след резецирането на терминалния филиум, което му дава основание да допусне наличието на тракция не само в дистална но и в роstralна посока, с което подкрепя изводите на Lichtenstein от 1942 г. През 1976 г. Hoffman et al. въвеждат термина „Тетеред Корд Синдром“ (ТКС), като анализират наблюденията си върху 32 болни, получили отчетливо подобрение след резециране на структурите, предизвикващи фиксирането на конуса към стените на вертебралния канал. Терминът Tethered Cord Syndrome не се възприема от всички, но по правило се използва за определянето на „функционално разстройство дължащо се на обтягането опъването/разтеглянето на гръбначния мозък, когато долния му край е фиксиран (завързан,закотвен) към нееластична структура“. Повече от 150 години обаче са необходими за да се развие идеята, че фиксиран в една точка дистален отдел на гръбначния мозък води до прогресиращ неврологичен, урологичен или двигателен дефицит в по-късна възраст, независимо каква е причината за възникването на такова фиксиране /Warf (2001)/. Често пъти дефицитът възниква изненадващо бързо, като последица от бързо израстване на детето или при резки флексия/екстензия движения на гръбнака, което дава основание на редица автори да препоръчват изпреварваща неврологичния дефицит оперативна интервенция. От друга страна Jamil and Bannister(1992) описват проследявани тях в продължение на 2 - 10 години 12 деца с различни форми на спинален дизрафизъм и КТ данни, насочващи за ТКС, като не отчитат клинично влошаване и препоръчват оперативно лечение само при прогресиращ неврологичен дефицит. Значителен прогрес в разбирането на патогенезата на гръбначномозъчния тетеринг се отчита с въвеждането на КТ, МРТ и електрофизиологичните изследвания през последните десетилетия. Особен интерес представлява пренаталната образна диагностика с ултразвукова апаратура и МРТ. Терминът „Окултен Спинален Дизрафизъм (ОСД)“ се въвежда през последните години като термин, ангажиращ случаи на прогресиращ неврологичен дефицит при нормално разположени структури в интра- и екстра- дуралното пространство. От друга страна, наличието на медикаментозно рефракторни неврогенни разстройства без налични при МРТ изследванията патологични промени, дава основание да се говори за „Минимален Тетеред Корд Синдром-МТКС“. Засега не са събрани достатъчно доказателства от ползата от оперативно лечение, както и не са уточнени индикациите за неговото прилагане. Има редица съобщения за развитието на прояви на т.н. Тетеред Корд Синдром при болни с нормално позициониран

конус, като някои автори въвеждат термина „Окултен Тетеред Корд Синдром, ОТКС”, като понятията минимален и окултен, са идентични според повечето автори.

Общоприети са ембриогенетичната класификация на всички дизрафични малформации, предизвикващи Тетеред Корд Синдром и патоморфологичната класификация:

Класификация на дизрафичните малформации според патоморфологичните промени

Спина бифида аперта	Менингоцеле	Миеломенингоцеле, Хемимиеломенингоцеле, Миеломенингоцистоцеле	Миелоцеле, Хемимиелоцеле, Рахизис			
Спина бифида окулта	Сплит корд синдром Диастематомиелия Дипломиелия	Липомиеломенингоцеле Липоми	Обтегнат терминален филум	Дермален синус	Вродени тумори	Невроентерални кисти

Класификация в зависимост от стадия на ембриогенезата

Грешка при интеграцията по време на гаструлация	Сплит Корд Синдром /диастематомиелия, дипломиелия/	Невроентерална киста	Миеломенингоцеле и хемимиеломенингоцеле	Каудална агенезия	Комбинирани малформации
Грешка по време на невралация	Миеломенингоцеле				
Грешка в резултат на преждевременно ектодермално разделяне	Липоменингоцеле				
Грешка в резултат на непълно ектодермално разделяне	Липоменингоцеле	Дермал синус	Дермоидни/епидермоидни тумори	Псевдоменингоцеле	Менингоцеле
Грешка при формирането на каудалната клетъчна маса и/или по време на втората невралация	Липоми	Надебелен (обтегнат) филиум терминале	Миелоцистоцеле	Тератоми	
Грешка при каудалното невроаксиално развитие	Каудална агенезия				

Различни са дизрафичните патоморфологични промени, водещи до възникването на сродни патофизиологични механизми (тетеринг, обтягане), които са в основата на сериозни неврологични увреждания настъпили пренатално и установявани с раждането на детето и водещи впоследствие до утежняването на наличен вече неврологичен дефицит, към който детето се е адаптирало или до появата на нов такъв, водещ към инвалидизиране /Hendrick et al.(1983)/. Sharma et al.(2006) обобщават, че връзката между обтягането/ тетеринга на гръбначния мозък и нарушенията в неврологичните функции остава ненапълно изяснена. Приема се, че гръбначният мозък е част от тетерекорд синдрома, когато е съчетан с различни патологични състояния - миелоцеле, липомиелоцеле, диастематомиелия, туморни маси (липوما, дермоид, холестеатом), удебелен терминален филиум, арахноидит, постоперативни адхезии (рететеринг), които го фиксират към стените на вертебралния канал и предизвикват неговото обтягане и исхемизиране. Аналогична ситуация възниква и при различните съпътстващи изкривявания на гръбначния стълб (често вследствие дизрафични малформации), предизвикващи обтягане на миелона в краниална и дистална посока, предизвикващи преходни и постоянни исхемични състояния в миелона, водещи до нарушена неврологична функция. Tubbs and Oakes (2006) отчитат същите клинични прояви и при костни промени (кифосколиоза) в структурата на вертебралния канал. Различните автори включват различни патоморфологични състояния при опитите си да систематизират понятието тетерекорд синдром. Първоначалната идея е това определение да обхваща случаите с липомиеломенингоцеле. Според някои под термина тетерекорд синдром се разбират само случаите с обтегнат терминален филиум. Повечето автори са склонни да включат в тази група всички прояви на открита и окултна Спина бифида, съчетани с появата на прогресиращ неврологичен дефицит. Различните патоморфологични находки, които отделните автори поставят в основата на Тетерекорд синдрома могат да бъдат класифицирани в три основни групи: първични, вторични и окултни.

Първични форми

Спина бифида аперта	Менингоцеле						
	Миелоцеле/миеломенингоцеле				Хемимиеломенингоцеле		
Спина бифида окулта	Липомиелоцеле						
	Диастематомиелия	Липомиеломенингоцеле	Невроентерални кисти	Дермален синус	Дизонтогенетични тумори	Обтегнат терминален филиум	Каудална агнезия
		Липома					Костни малформации/ деформации

Вторични форми

Постоперативно след интервенция за менингоцеле и липомиеломенингоцеле(рететеринг)
Костни малформации и деформации

Диагнозата се поставя първоначално по клиничните прояви, а се потвърждава и детайлизира с образни изследвания. С въвеждането на КТ и МРТ настъпи революция в тази насока, като стандартните рентгенографии, томографии и миелографии с мастно- и водо-разтворими контрастни материи са вече минало. Патогномонична находка при тях е увеличеното интерпедункуларно пространство, полупрешлени, бъртерфлай-прешлени, блок-прешлени, промени в напречния диаметър на прешлените, както и установяването на костна преграда по дължината на вертебралния канал. Компютеризирани рентгенографии се прилагат при травми, сколиоза и suspekten дизрафизъм като първоначална водеща скрининг техника, като се използват предно задни и латерални проекции, а косите изображения на практика не намират приложение. При кооперативни пациенти е възможно получаването на информация при флуороскопия или статодинамични снимки.

ЦЕЛ

Целта на настоящия дисертационен труд е да се анализира достъпната литература, да се обобщи опита на Клиниката по неврохирургия с оглед създаване на алгоритъм на диагностиката и оперативното лечение на ТКС в зависимост от патогенетичните механизми, предизвикващи възникването на неврологичния дефицит.

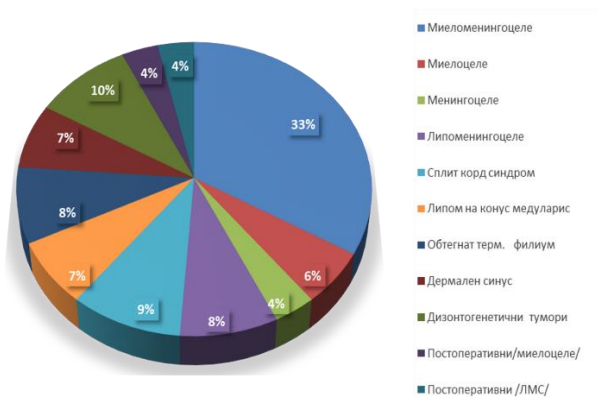
За изпълнение на така поставената цел следва да се изпълнят следните задачи:

1. Да се направи анализ на литературата по проблема ТКС.
2. Да се анализира ползата от ултразвуковата диагностика в пред- интра- и пост- оперативната преценка на състоянието на нервните структури.
3. Да се направи анализ на морфологичните промени и патогенетичните механизми на възникването на тетеринг ефект и избора на оперативни техники за постигането както на дететеринг, така и профилактика на рецидиви.
4. Да се предложат допълнения към класификацията на ТКС
5. Да се прецизират показанията и сроковете за оперативно лечение при всяка патоморфологична единица.
6. Да се въведат някои подобрения в оперативните техники, които да създадат по добра защита на нервните елементи.
7. Да се разработи и апробира диагностичен алгоритъм.

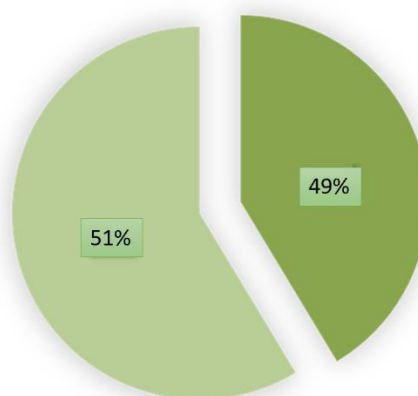
МАТЕРИАЛ И МЕТОДИ

- Обект на проучването са 84 деца с различни форми на спинален дизрафизъм, които са изследвани, диагностицирани и лекувани оперативно в Токуда болница за периода 2006 – 2018 година.
- За представяне на наблюдаваната съвкупност (хирургично лекувани деца с дизрафични прояви) използвахме методите на статистическата групировка и графичните статистически изображения.
- За оценка на хирургичните методи на лечение приложихме статистическите методи на средните и относителните величини.
- Относителни величини използвахме и при други нематериални категориини признаци – оносителен дял в проценти на децата при който се наблюдават усложнения, ретеринг и други.
- Приложихме лонгистичния метод за да проследим резултатите от лечението и състоянието на децата във времето.
- За по-голямата част от хирургичните методи, при които има малък брой от случаи използвахме монографичното наблюдение. По този метод изучавахме всяка единица (болен), която се характеризира по всички показатели и критерии с индивидуалните си данни и се приема за типичен представител на една хипотетична съвкупност.
- За да характеризираме ефикасността на използвания хирургичен метод приложихме метода на експертната оценка по значими технически, биомеханични и биологични показатели и на графичните изображения. Специфични за отделните патологии са прилаганите оперативни методи и съответно резултати, поради което анализът им се извърши последователно, по отделни нозологии, като само ще споменем за пет интервенции, при различни патологии, при които е направено изместване на точката на фиксиране към краниално, поради висок риск от увреда, като техниката е описана по-горе.
- При някои от децата са проведени повече от една операция при различни патоморфологични изменения.
- Предоперативният престой е до 2 денонощия, средният болничен престой е 6 дни, а децата са проследявани минимум 6 месеца.
- При всички болни предоперативно е проведена консултация с детски ортопед и уролог.

→ Преобладават представителите на женския пол 2:1,5, като зависимост от вида на дизрафичния дефект децата се разпределят както следва във Фигура 3:



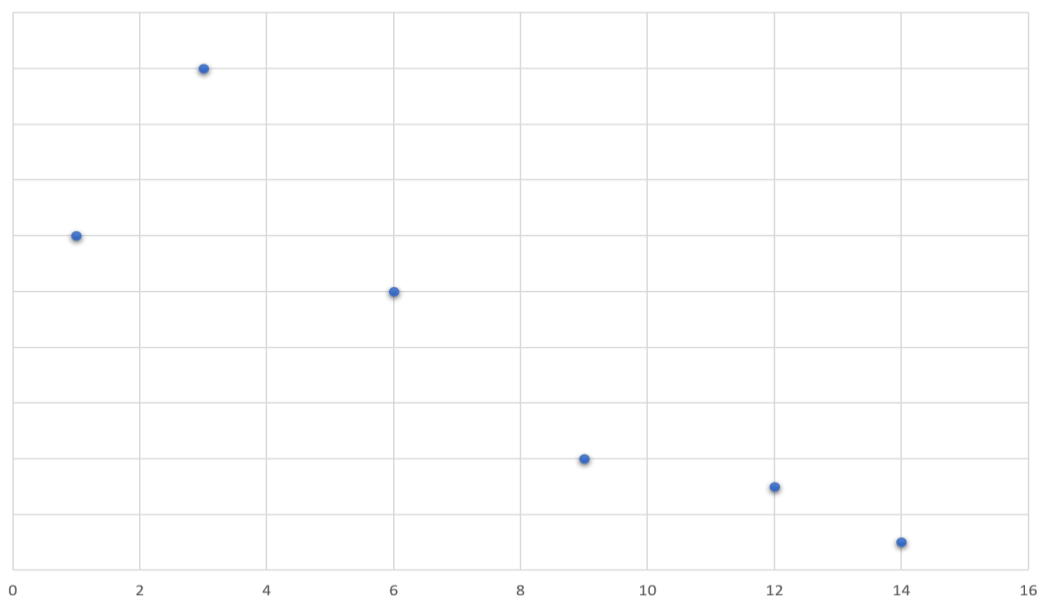
Фигура 3



Фигура 4

Най-голям процент деца в серията има със Спина бифида аперта, което графично е представено и на Фигура 4. Най - висок процент срещнахме при заболяването Миеломенингоцеле 33%, следвано от Менингоцеле и Дизонтогенетични тумори - 10 %. Децата с обтегнат терминален филиум и липоменингоцеле бяха 8% от серията, а със Сплит корд синдром 9%. 7 % бяха сериите с Дермален синус и Липоматозни образувания. Вторичен тетеринг ефект срещнахме при 16 % от децата, съответно по 8 % постоперативно липоменингоцеле и миелоцеле.

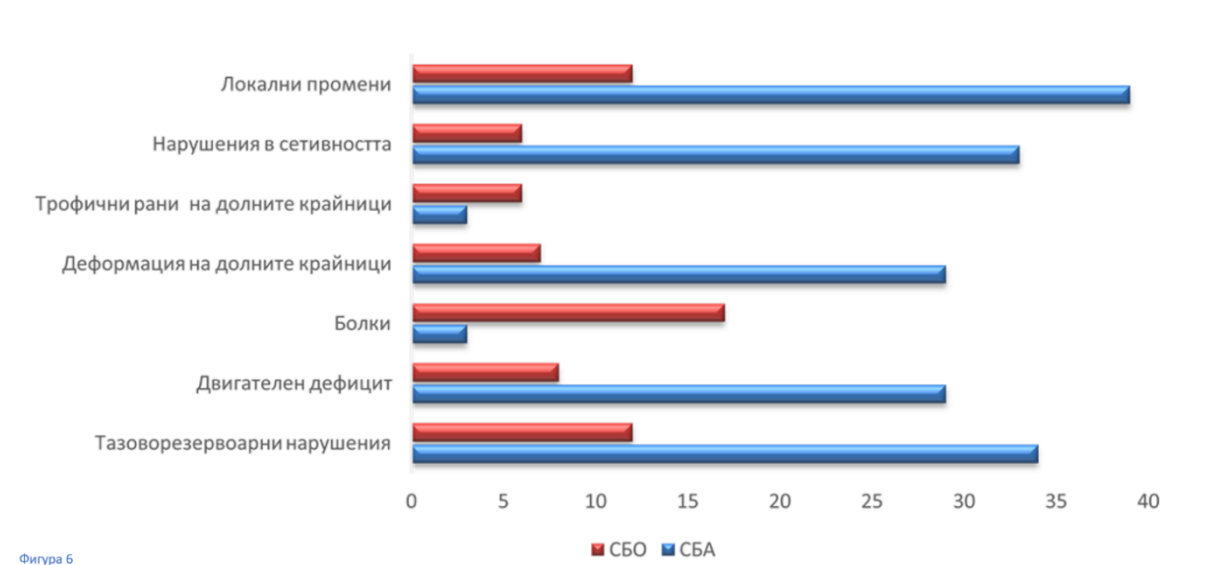
→ При първоначалното постъпване децата са на възраст от 1 седмица до 14 години (средна възраст 3год. 4мес.), което графично е изобразено на Фигура 5.



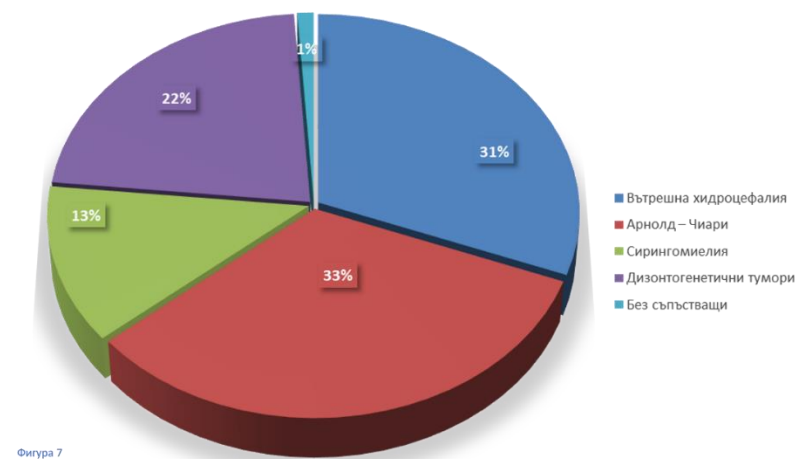
Фигура 5

На фигура 6 е изобразено графичното преставяне на на най- често срещания неврологичен дефицит при болните със Спина бифида/Тетеринг корд синдром.Както се

вижда при СБА най-често клиничната картина включва локалните промени, и сетивните нарушения, докато при СБО най - често болката е водеща.

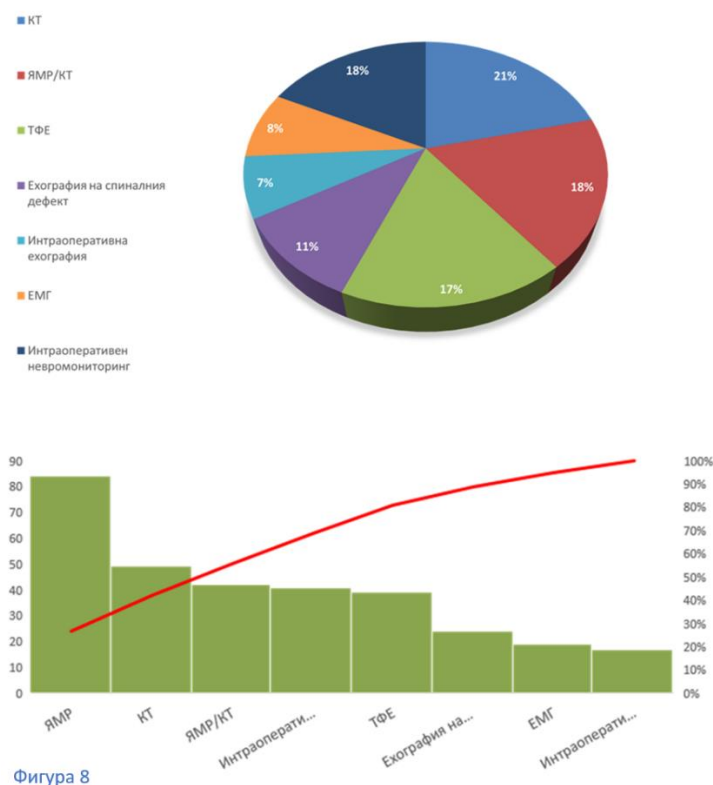


Случаите с открит спинален дизрафизъм по правило се съпътстват от други малформации, значително по-често от тези със закрит спинален дизрафизъм, това може да се види на Фигура 7. Водещи в нашата серия от случаи със съпътстващи заболявания бяха Вътрешната хидроцефалия и синдрома на Арнолд Киари, съответно 31 и 33 %, следвани от Дизонтогенетичните тумори 22 % и Сирингомиелията 13%



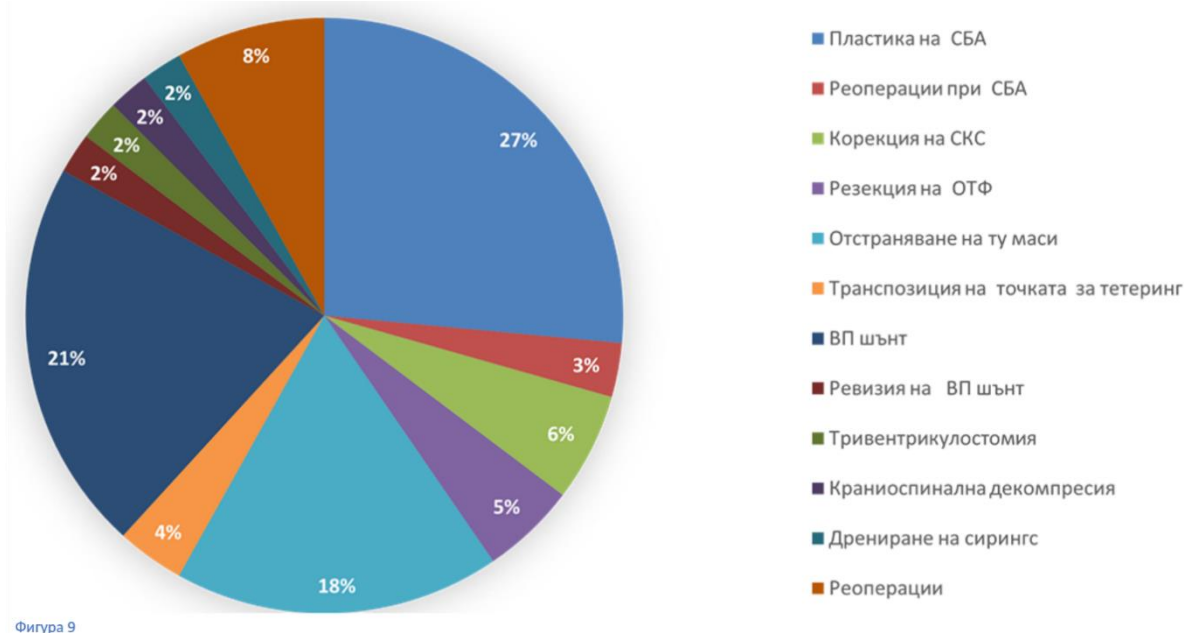
РЕЗУЛТАТИ ОТ ПРОУЧВАНЕТО

При всички болни диагнозата е поставена въз основа на анамнеза, оглед, образни изследвания, ехографски изследвания, електрофизиологични изследвания, представени на следващата таблица. При 100% от децата е проведен ЯМР (Фигура 8).



- ЯМР е проведен при всички болни, докато честотата на останалите методи на изследване е различна при отделните нозологични единици.
- С оглед прецизиране на костните промени при значителна част от пациентите ЯМР е съчетан с КТ.
- Всички болни са оперирани за спиналния дефект, с едноетапна или на следващ етап операция по отношение диагностицирани структурни промени обуславящи тетеринг корд ефект.
- При 29 деца с открит спинален дизрафизъм е диагностицирана и оперирана вътрешна хидроцефалия.
- От диагностицираните при 31 деца Малформация на Арнолд Чиари, на практика това са болните с открит дизрафизъм и вътрешна хидроцефалия, декомпресивна интервенция е проведена при трима болни.
- При останалите оперативното лечение съвпада с ликвородрениращата намеса по отношение вътрешната хидроцефалия.

→ Тривентрикулостомия е извършена при 3 деца с временен ефект, а впоследствие е имплантиран вентрикулоперитонеален шънт при саниран ликвор.



На Фигура 9 е показано процентното съотношение на проведените оперативни намеси в проучваната серия, като основните етапи на оперативното лечение са:

- ✓ Разрез на меките тъкани по ръба на пълноценната кожа.
- ✓ Отпрепариране на шииката на дуралния сак и странично разкриване на съдържимото му.
- ✓ Отпрепариране на нервната плака от мозъчните обвивки.
- ✓ Освобождаване на нервната плака от компримиращи я структури.
- ✓ Поставяне на освободената нервна плака в дуралния сак.
- ✓ Херметично затваряне на дуралния сак, без контакт на шевния материал с нервната плака.
- ✓ Укрепване на задната стена на вертебралния канал.
- ✓ Затваряне на кожния дефект с нормална кожа.
- ✓ Мазнева антисептична превръзка.
- ✓ Ликвордренираща система/тривентрикулостомия и/или краниоспинална декомпресия, ако се налага на същия или последващ етап.
- ✓ Прследаване на състоянието, при необходимост реоперация.



Фигура 10

Оперираните за спина бифида аперта са 28 болни с миеломенингоцеле, 5 с миелоцеле и три с менингоцеле, а три деца със същата диагноза са реоперирани за прояви на тетеринг, след оперативни намеси за спиналния дизрафизъм в други болнични заведения (Фигура 10).

Първата оперативна намеса е проведена най-рано при 7 деца – до навършване на двуседмична възраст, 16 са оперирани на 3 месечна възраст, 9 - на шестмесечна възраст, три са оперирани на възраст между 6 и 12 месеца и три деца в по-късна възраст - съответно на 5, 7 и 12 годишна възраст, графично това е представено на фигура 11.



Фигура 11

Диагнозата при седем от децата диагнозата е поставена по време на ранната бременност, но родителите не са пожелали тя да бъде прекъсната/по религиозни причини – 1, по собствено желание – 2/. Други 6 деца са диагностицирани при късна бременност и прекъсването на бременността е било високорисково.

Прави впечатление късното насочване на пациентите за оперативно лечение, което в повечето случаи се дължи на юридически и административни наредби, които не винаги са адекватни и издадени против интересите на тези деца.

Клиничните прояви при хоспитализацията са отразени на графиката по горе.

При всички деца деца се прави задължително ЯМР изследване по протежение на целия невроаксис, като диагностицираните придружаващи спиналния дефект прояви са отразени графично по горе. КТ изследвания са проведени при повечето деца преди хоспитализирането им при нас, в други лечебни заведения и то по отношение предимно на вътрешната хидроцефалия. КТ изследвания сме провеждали при необходимост от обследване на спиналния костен дефект и планирането на евентуални костни корекции на вертебралния канал. При всички пациенти с отворена фонтанела е провеждана трансфонтанелна ехография с цел контрол на вътрешната хидроцефалия и ефекта от ликвородрениращата интервенция.

Интерес представлява ехографското изследване на спиналния дефект, извършвано рутинно, както предоперативно, така и интра- и пост - оперативно. Пред - оперативното и интра – оперативното използване на ехографа сме прилагали при децата с кистозни формации и фиброзиран/покрит с кожа менингеален сак, с оглед определяне позицията на нервната плака и налични малформативни маси в дуралния сак. С постоперативното ехографско изследване на оперативното поле се проследява ликворната обтекаемост на нервната плака и при нейното прекъсване, съмнение за ретететринг се препоръчва/извършва МРТ изследване/.

Оперативното лечение на спиналния дефект се провежда под обща анестезия, като оперативното поле остава като най-висока точка от тялото с цел предотвратяване изтичането на ликвор.

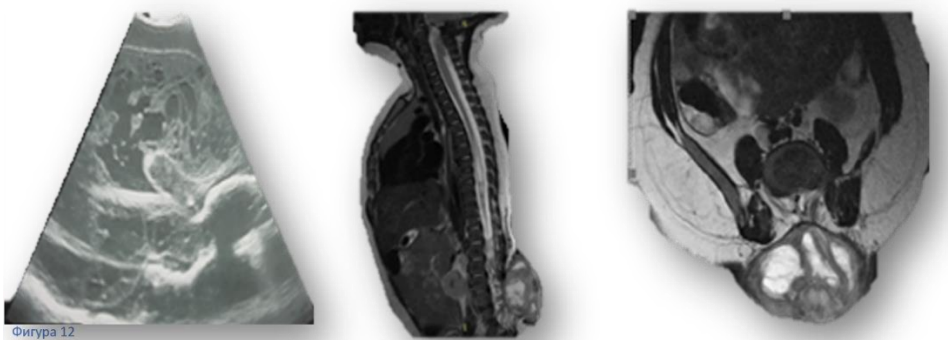
Винаги на разположение на хирурга има ехограф и невромониторинг. Разрезът на кожата се очертава по ръба на видимо здравата кожа, а след срязването и се екартира странично, като с дисекторна ножица се отпрепарира шииката на дуралния сак до изходната зона на нервните коренчета.

Дуралния сак се отваря странично от нервната плака, така, че последната да остане свободно фиксирана само с изхождащите от нея нервни коренчета. Последва нейното освобождаване с микроневрохирургична техника и под невромониторен контрол от фиброзните маси. Много често с невромониторинга се откриват по видимо безжизнени участъци от плаката зони, в които има функционална активност и те трябва максимално да се запазят. Освободената нервна плака внимателно се моделира в нервна тръба и поставя свободно в ликвора изпълващ дуралния сак.

КЛИНИЧНИ СЛУЧАЙ

Случай 1 Дете на 2 месечна възраст, родено с открит спинален дефект/миеломенингоцеле/ и ликворорея от централния спинален канал, неоперирано веднага поради отказ на консултант неврохирург, настанено в социален дом и лекувано впоследствие за тежък менингит и на три месечна възраст, поради поява на апноични паузи и прогресиращо нарастваща кистозна формация в лумбосакралната област и обиколка на главата постъпва за оперативно лечение.

- Диагностично изследвано с ехография на кистозния спинален дефект и МРТ по цялото протежение на ЦНС (Фигура 12). Установено наличието на нервна плака завършваща в купола на кистозна формация, сирингомиелия, малформация на Арнолд Чиари и вътрешна хидроцефалия.

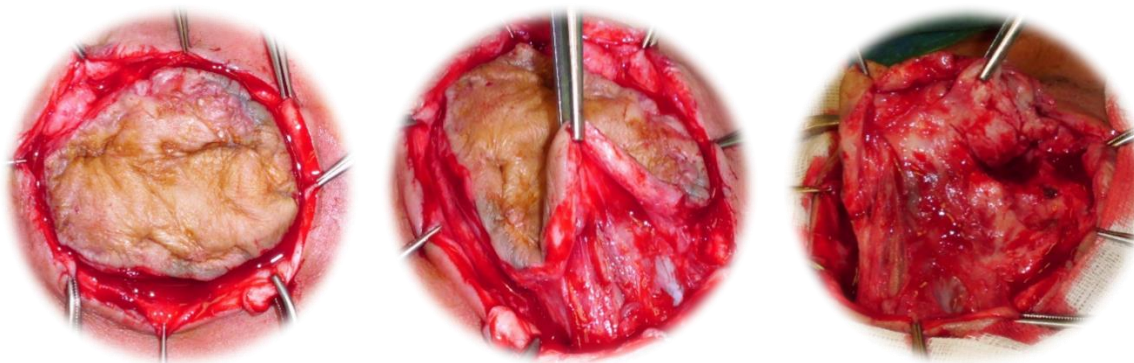


- ✓ Клинично детето е с тежка долна парапареза, деформирани крайници (Фигура 13), глава отметната назад в опистотонус, с апноични паузи и пристъпни хълцания.



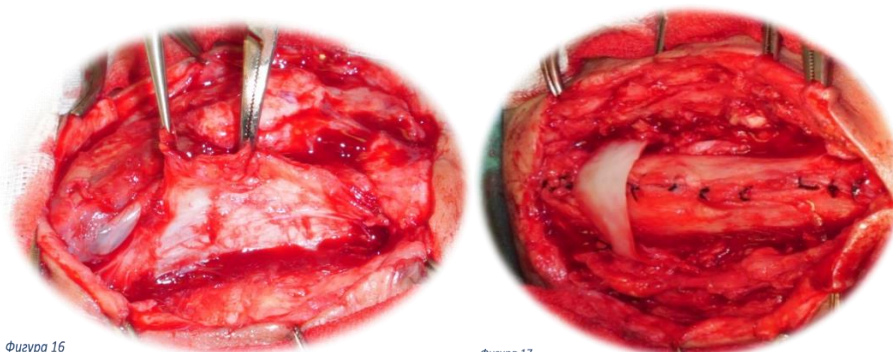
- ✓ В лумбосакралната област се вижда напрегната кистозна формация, на широка основа, със стени от непълноценна кожа и полупрозрачна мембрана, без ликворорея (Фигура 14).
- След изследване на клетъчния и биохимичен състав на стерилния ликвор се имплантира вентрикулоперитонеален шънт.
- На втори етап, след няколко дена, бе отстранена под контрола на невромониторирание, фиброзираната част от нервната плака, като е запазен жизнения плакод и излизащите от него добре оформени нервни коренчета (Фигура 15).

- При интраоперативното мониториране се откриха функциониращи нервни зони в невралната плака, а при стимулиране се регистрираха мускулни потрепвания при директна стимулация.



Фигура 15

След отстраняване на функционално неактивната фиброзирана част от плакода, последния се моделира под формата на неврална тръба с резорбируеми конци (Фигура 16).



Фигура 16

Фигура 17

- Дуралния сак се затвори херметично след направена пластика, постигаща неговото разширяване краниално и гарантиращо свободна подвижност на нервната плака.
- Вертебралния канал бе предварително разширен с ламинотомия към рострално и се осигури с пластиката на дурата свободна подвижност на нервната плака в ликвора. Задната стена на вертебралния канал, на нивото на спиналния дефект и разширяването на вертебралния канал с ламинотомия, са укрепени с ленти лиоплант фиксирани с копринени конци за краищата на малформативно разтворените дъги на вертебралния канал, сформирайки нов но по-широк канал (Фигура 17).
- На следващ етап, поради персистирането на апноичните паузи и хълцане, се направи декомпресивна интервенция/ на нивото на дислоцираните до нивото на шести шиен прешлен и плътно прирастнали малкомозъчни тонзили, с

пластика на дурата с лиоплант разширяваща субтекалните пространства в краниоспиналната област , с която се постигна желания ефект.

- Поради наложилата се широка декомпресия на задна черепна яма и ламинектомия възникна риска от компресия на мозъчните структури от параспиналната мускулатура, поради което се поставиха ленти от титаниева мрежа оформящи задната костна стена на форамен магнум и на задна черепна яма, каквато техника не открихме/ в достъпната ни литература /да е прилагана досега.
- При контролно ехографско изследване се установи наличието на ликворна проходимост между дуралния сак и инвагинираната нервна плака, което изключва наличието на срастване между тях и възникването на тетеринг ефект.
- Не се отчете нарастване на сирингомиелитичната кухина и същата се остави под системен ехографски контрол.
- Детето се изписа в добро състояние.

Случай 2 Дете на 9 годишна възраст. Оперирано по спешност за миеломенингоцеле в лумбалната област дни след раждането поради дефект на дуралния сак с обилна ликворорея, като по технически причини не е направен предоперативен КТ или МРТ. На втори етап се имплантира вентрикулоперитонеален шънт при прогресираща хидроцефалия, контролирана постоперативно с трансфонтанелни ехографии, до затваряне на фронтанелата и след това. Детето се развива нормално след шънтиране за вътрешна хидроцефалия, без изразен двигателен и умствен дефицит.

- В предучилищна възраст се появяват болки в долните крайници, изпускане по малка нужда при физическо натоварване, бърза уморяемост при ходене.
- ✓ При образното изследване се установи наличието на цялостна костна преграда разделяща миелона, дуралния сак и оформяща на практика два дублиращи се вертебрални канала(Фигура 18).
- ✓ След отстраняването на костната преграда и възстановяването на вертебралния канал, настъпи бързо отзвучаване на неврологичните прояви.



Фигура 18

Случай 3 Дете на 7 годишна възраст, отглеждано в дом за медикосоциални грижи поради отказ на родителите. Родено с открит спинален дефект и долна вяла параплегия, изразена хидроцефална конфигурация на главата, контактува с елементарен речников фонд. Кахексия. Анемия. Чести апноични паузи. Прогресираща кифотична деформация на гръбнака (Фигура 19), с екстериоризирана деформирана костна маса и експлориран вертебрален канал с лентовиден дурален сак, с фиброзни структури в него структури в него, на мястото на нервните структури, изпънат като струна. Костната маса кърви активно, детето е с изразена анемия, в тежко състояние, лекувано през последните месеци с локални превръзки и десетки хемотрансфузии по местообитаване.



Фигура 19



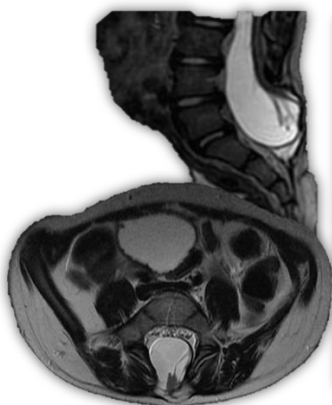
Фигура 20

След интензивно реанимационно лечение се предприе оперативна намеса с животоспасяваща цел, при която се резецира клиновидно екстериоризиралата кост и деформираните тела на прешлените, при което се възстанови формата на гръбначния стълб /същата се стабилизира с протеза след корпектомия, а обтегнатите субтекално разположени фиброзни структури се резецираха на нивото на костната лезия (Фигура 20).

В този случай тетеред корд ефекта се отстрани по два механизма – чрез скъсяване на вертебралния канал с отстраняването на деформирания прешлен на върха на кифозата и чрез резецирането на остатъчните от миелона и терминалния филум фиброзни повлекла, фиксирани към дъното на дуралния сак. Постоперативно детето е в стабилно състояние, без апноични паузи и изправен гръбначен стълб, облекчаващ обслужването му. По-късно почива от полиорганна недостатъчност вследствие продължителното с години лечение на инфекции и кръвопреливания.

Случай 4 Дете на 2 годишна възраст оперирано за открит спинален дефект в ранна детска възраст (Фигура 21), имплантиран ВП шънт. С израстването на детето, то става неспокойно поради силни болки предизвикани при всеки опит за преместване, появяват се тежки апноични паузи, детето не наддава на тегло.

- ✓ Обективно – кахексия, долна вяла параплегия, прогресирала кифосколиотична деформация.
- ✓ В зоната на проведената оперативна интервенция се установи наличието на груб фиброзиран цикатрикс навлизащ и към вертебралния канал.
- ✓ След изследване с МРТ данни за фиксирани конус медуларис и терминален филиум, като интраоперативно се отстрани цикатрикс, разделящ и компримиращ коренчетата на кауда еквина в дълбочина. се предприе оперативно лечение (Фигура 21).

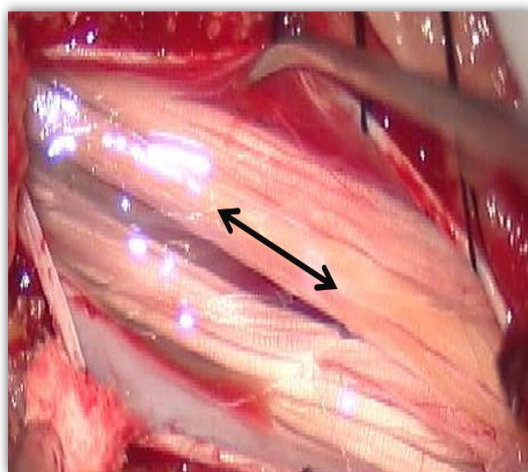


Фигура 21



Фигура 22

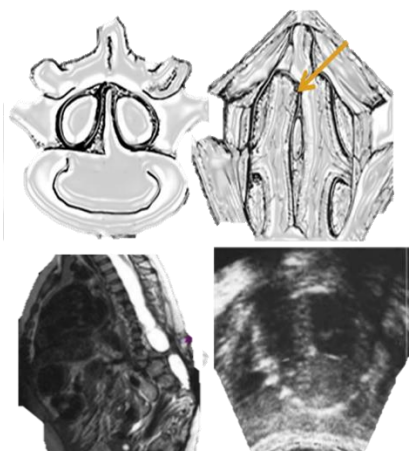
- При отварянето се попадна на хрущялно-фиброзна цикатриксиална маса, разделяща коренчетата на кауда еквина, оказваща компресия и фиксация на нервните структури, която се отстрани посредством микроневрохирургична техника, под невромониторен контрол (Фигура 22).
- След отварянето на дуралния сак се прекъсна и обтегнатия като струна терминален филиум, а освободената и деформирана неврална плака се инвагинира в пластично разширения вертебрален канал на нивото на костната корекция (Фигура 23).



Фигура 23

→ Детето е изписано с клинично подобрение.

- При постоперативното проследяване се отчете възможност детето да се обслужва по – добре, да се предвижда с детска количка в седяща позиция, вече без тежките апноични паузи.



Фигура 24



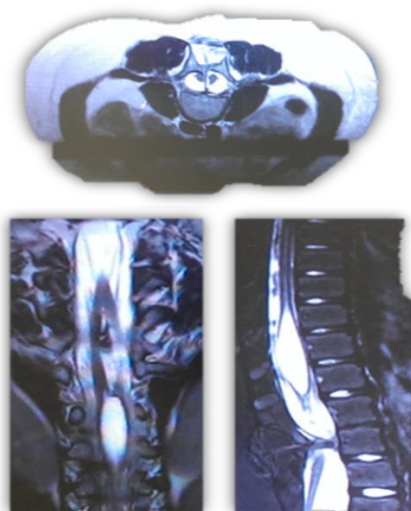
Фигура 25

Диастематомиелията е форма на закрития спинален дизрафизъм, при която децата обикновено се раждат нормални или с минимален неврологичен дефицит, който катастрофално бързо нараства в периода на бързо израстване на детето, най-често в предучилищната възраст, както е и случай 2, описан по-горе. Изобразяване на костния дефект при диастематомиелия посредством ехограф, схематично и посредством МРТ е изобразено на Фигура 24.

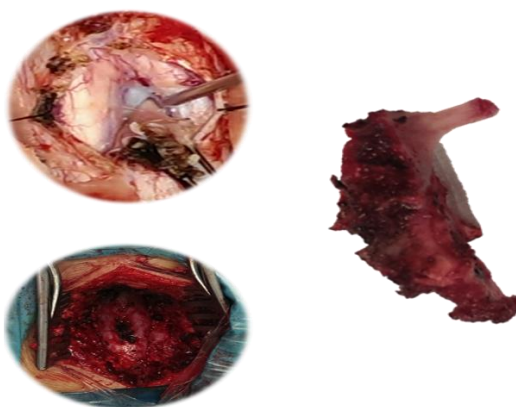
Единственото указание за малформацията могат да бъдат кожни промени, каквито наблюдавахме и ние при някои от децата (Фигура 25).

Клинично проследявани и оперирани в Токуда болница са 8 деца оперирани за наличието на костно фиброзна преграда в спиналния канал, раздвояваща миелона. При пет от децата миелонът бе раздвоен, като всяка част бе със самостоятелен дурален сак. При останалите три деца двете половини на миелона бяха в общ дурален сак. При три от децата при раждането се установява лекостепенна атрофия на подбедрицата, при едно - изкривяване на стъпалото. Индикация за операция при 4 от децата бе образната находка, като МРТ се извърши при диагностично уточняване на промени в горните крайници и локални промени по кожата, а при останалите – с появата на неврологични прояви. Оперативната техника прилагана от нас не се различава съществено от използваната в литературата и най-вече прилагана от Д. Матсон, като тук е уместно да се отбележи, че първоначално се овобожава долния полюс на раздвоения дурален сак, а след това краниалния, поради реалния риск от травмиране на обтегнатите мозъчни структури в горните контури на дефекта. Средната възраст на оперираните деца (2 – 7 години) е 4г. 5 месеца, което съвпада с данните от литературата. Диагнозата е поставена с КТ и МРТ изследване при всички деца, интраоперативното мониториране е задължително.

Случай 5 Дете на 9 годишна възраст. Родено от нормално протекла желана бременност. Развива се нормално в психомоторно отношение. От няколко месеца е с прогресираща слабост в стъпалото на лявото краче, затрудняващо участието и в танцова група за народни танци. Преценено от личния лекар за каприз. След навяхване на стъпалото е консултирана от ортопед и насочена към неврохирургичен кабинет, поради очевидната хипотрофия на подбедрицата. Проведе се ЯМР на целия невроаксис на който се установи костно фиброзна преграда (Фигура 26). Обективно – перонеална и тибиялна пареза вляво, с хипотрофия на мускулите на подбедрицата, с данни за липом на широка основа в долната част на гърба. Рентгенови данни за незатворена задна дъга на прешлените.



Фигура 26



Фигура 27

Посредством ламинотомия се отвори вертебралния канал, като с отстранената задна стена на канала се отстрани частично и костната преграда. Интраоперативно се отстрани останалата преграда, изхождаща от дорзалната повърхност на тялото на L3, раздвояващ дуралния сак на две равностойни по вид половини и завършваща с хрущялно - фиброзен гребен в областта на деформирани процеси спинози. Същият бе отстранен, а двата дурални ръкава се съединиха дорзално по срединната линия, като дуралния разрез проследи линията на раздвоения миелон до зоната на нормалното му конфигуриране (Фигура 27).

Изрязаха се напълно участъците от дура намиращи се в зоната на разцепление на миелона, с поетапна щателна хемостаза на малформативна съдова мрежа в зоната, като се премахнаха и адхезиите между миелона и мозъчните обвивки първоначално каудално, а впоследствие и в краниалния участък на разцеплението, като се постигна пълно освобождаване на миелона, който спонтанно се ретрахира към каудално. Херметично затваряне на дурата с формирането на общ дурален сак за раздвоения миелон.

- ✓ Установената предоперативно хидромиелитична киста се пунктира с тънка игла.
- ✓ Постоперативно бързо възстановяване на обема на движенията и силата на стъпалото.

- ✓ Постоперативното проследяване с ехограф установи свободно обтекаемо ликворното пространство.

Последва пълноценно клиническо възстановяване, като сириногомиелитичната кухина остана под МРТ контрол.

Неблагополучие имаме при едно от децата, при което пред- и интра - оперативно се пропуска диагностицирането и отстраняването на допълнителен фиброзен септум, дистално разположен от отстранения костен септум и след последващото временно клинично постоперативно подобрене бе настъпил рететеринг ефект и реоперирано в Германия с добър постоперативен резултат.

Децата с липоменингоцеле са седем, липомите на кауда еквина са 6, като при един от случаите освен липоматозна тъкан в дуралния сак се намери и холестеатом.

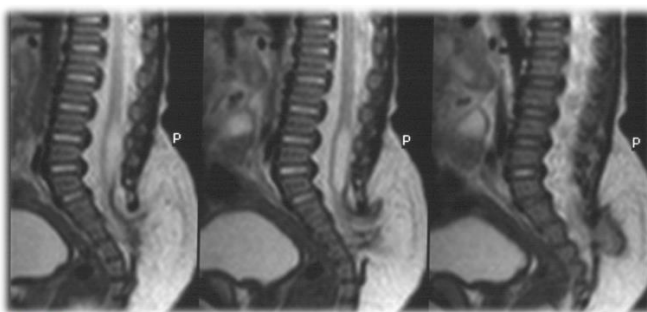
- ☐ Най-голямото от децата бе на 10 години, а най-малкото на 2 месеца, при средна възраст 3,7 години.
- ☐ Оперативно лечение е проведено при всички болни, като степента на резекция се определя от вида на липоменингоцелето.
- ☐ Клиничните прояви са мастна колекция субкутанно, пареза на стъпалата.
- ☐ Диагнозата е поставена въз основа на МРТ изследване.
- ☐ Резекционната линия на липома се определя с невромониториране, като установяването на функциониращи нервни елементи налага изместването и в дистална посока.
- ☐ Основната цел на интервенцията е да се редуцира мастната тъкан до такава степен, че дисталните части на миелона да са освободени от твърдата мозъчна обвивка и поставени в дуралния сак при добра обтекаемост от ликвора.
- ☐ Липомите са локализирани в областта на медуларния конус и филума, като 3 от тях са разположени дорзално, един вентрално, а при останалите два случая липомът е обхванал медуларния конус циркулярно.

Случай 6 Дете на 10 години оперирано за епидурален липом в районната болница на две годишна възраст, без МРТ или КТ изследвания. Пред- и пост-оперативно не е имала неврологичен дефицит. Постоперативно се развива добре умствено и физически, като родителите отчитат известна нестабилност в походката, болки в долните крайници с неопределена локализация и епизодично изкривяване на стъпалата.

- ✓ От няколко месеца болките са постоянни в долните крайници, влошаване на походката е до степен да се придвижва само с помощни средства, не задържа урина и фекалии.
- ✓ Следва ампутиране на пръсти поради некротизирането им (Фигура 28).



Фигура 28

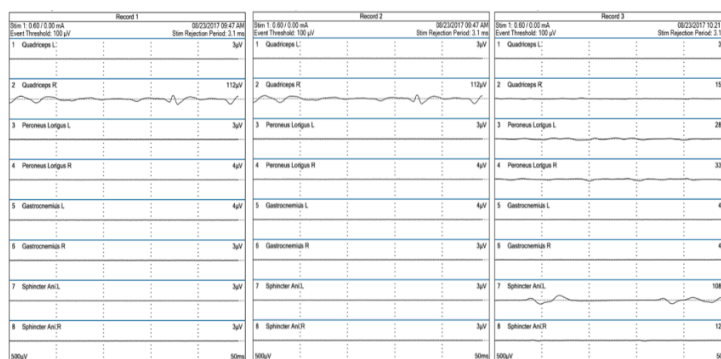


Фигура 29

- ✓ Прието в клиниката по неврохирургия с прогресиращи прояви на асиметрична долна вяла парапареза.
- ✓ При МРТ изследването се установи наличието на липоменингоцеле, като мастната формация е плътно срастнала към подкожието в зоната на предишната интервенция и ангажира дорзалната повърхност на медуларния конус, както и сирингомиелитична кухина в областта на конуса (Фигура 29).

Предприе се оперативно лечение под невромониторингов контрол, като вертебралния канал се отвори с ламинотомия проксимално от дизрафичния костен дефект и миелона се проследи в дистална посока до появата на миелодизплазичните промени.

- ✓ Зоната на ангулация на миелона, в съседство с горния ръб на вродения дурален дефект се намери хрущялно твърда, здраво фиксирана към дуралния дефект.
- ✓ С поэтапно стимулиране с възходяща честота на импулсите 1 - 10 мА/сек (Фигура 30) се очерта зоната на ефективни нервни импулси и липоматозните структури се отстраниха, като оформения плакод с тънък слой мастно-фиброзна тъкан се постави в ликворното пространство на разширения към краниално с лиоплант и лумбална фасция вертебрален канал.



Фигура 30

- ✓ Постоперативно настъпи бързо възстановяване на сетивността на долните крайници, при трофичните и паретични прояви се отчете изненадващо бърза регресия на промените, контролът над тазовите промени се възобнови и детето бе изписано без съществен дефицит.

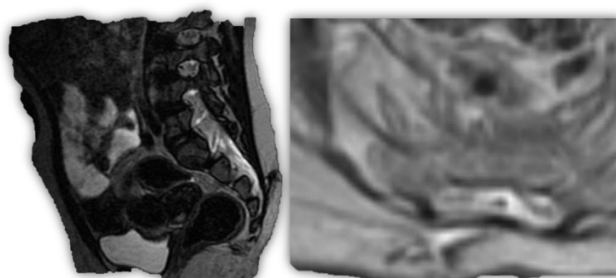
Случаите с дермален синус, оперирани и проследявани от същия екип, са 4 /две момичета и две момчета, на средна възраст 3,2 години/.

- ✓ Децата са оперирани с добър постоперативен резултат.
- ✓ Основната клинична проява е наличието при всички болни на дермален фистулен дефект, секретирал само в два случая, рецидивиращи менингити – три случая, прогресиращ неврологичен дефицит – 3 случая.

Случай 7 Дете на 2 годишна възраст. Родено от нормално протекли бременност и раждане, с наличието на несекретиращ фистулен ход в сакралната област. Поради съмненията за ограничена подвижност на едното краче е насочено към неврохирургичен кабинет. При приемането е установено наличието на отворен фистулен ход, несекретиращ, в сакралната област (Фигура 31)

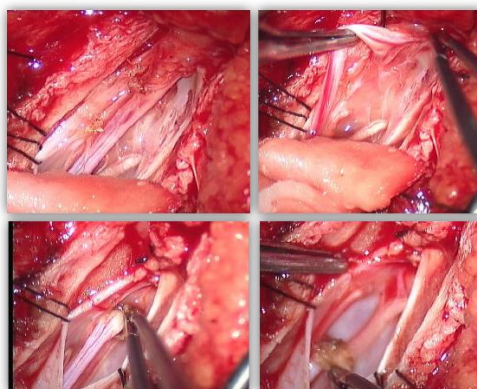


Фигура 31



Фигура 32

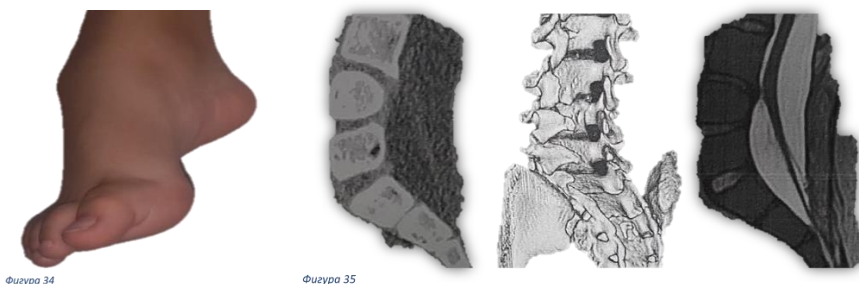
- ✓ МРТ – данни за фистулен ход завършващ в областта на конуса, без съпътстващи кистозни или туморни маси, предизвикващ фиксиране и обтягане на терминалния филум (Фигура 32).
- ✓ Интраоперативно се попадна на удебелен и фиксиран терминален филиум, след като се резецира дуралната обвивка, който се резецира под мониторингов контрол. (Фигура 33) След провеждане на оперативното лечение е изписана без неврологичен дефицит.



Фигура 33

Намиращият се под напрежение терминален филиум е класическата форма на Тетерд корд синдрома и най-много дискусиите са свързани с неговото доказване и по скоро доказването на връзката му с появата на клинични прояви дължащи се на изхемични поражения на конуса. В нашата практика сме оперирали само болни с изразени клинични прояви и доказателствена образна диагностика.

Случай 8 Дете на 4 год. Възраст. Родено от желана бременност. Поради изкривяване на стъпалата (Фигура 34) и нарушения в уринирането са направени образни изследвания и оперирано в друга болница с краткотрайно подобряване на симптоматиката, като не е резециран доказано уплътнения и обтегнат терминален филум, поради съпътстващи го нервни коренчета.



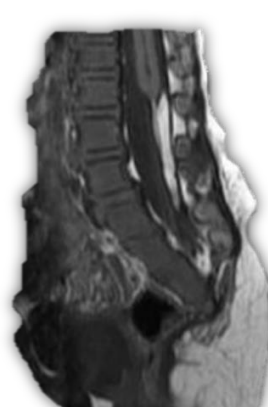
- Месеци по – късно започва нов тласък на неврологично влошаване с изкривяване на гръбначния стълб, еквиноварус двустранно, нарушен контрол над тазовите резервоари.
- Последва втора интервенция, която протича аналогично на първата и със същия резултат, като неврологичният дефицит бавно прогресира с годините.
- В клиниката постъпва години по-късно със силно затруднена самостоятелна походка, неефективен контрол на тазовите резервоари, изтъпвания по долните крайници, израстнал на височина 184 см.
- Обективно – дизестезия и хипестезия дистално от ингвиналните гънки вкл. перинеума, долна спастична парапареза с неволеви ”подскачания” на краката, неефективен контрол на тазовите резервоари.
- МРТ,КТ данни за сколиоза, атрофичен миелон по цялото си протежение, уплътнен филум, фиксиран ниско каудално, незатворени вертебрални дъги(Фигура 35).
- ✓ ЕМГ данни за тежка периферностволова увреда на н. перонеус и н. тибialis двустранно и преднокоренчево засягане на L4,5, S1 двустранно. СНАП от н. суралис не се регистрират двустранно.
- ✓ Поради бързо прогресиращо влошаване на оплакванията през последните седмици се предприе оперативно лечение, при което се резецира на ниво S₃₋₄ терминалния филум под невромониторингов контрол и плътно до залавното му място към дурата, при което настъпи ефект на ластик, с бързо ретрахиране на проксималния край (Фигура 36).

В нашата практика срещнахме костни изменения предизвикващи обтягане на спиналната корда – ТКС само в съчетание с открит спинален дизрафизъм, по точно като късна проява на рететеринг при миелоцеле.

Случаите с каудална агенезия не предизвикват неврохирургичен интерес с представянето на МРТ образ, но са интересни със своята все още ненапълно изяснена ембриогенеза, по време на която не се оформят нервни структури в дисталния отдел на миелона (Фигура 37).



Фигура 36

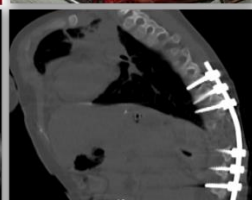
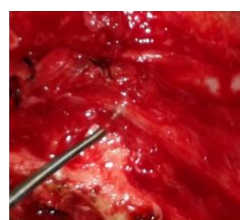
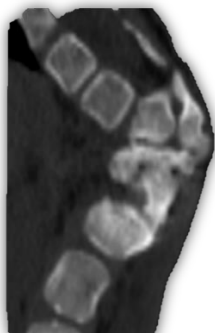


Фигура 37

Случай 9 Дете на 4 годишна възраст. Оперирано за ММЦ в кърмаческа възраст, същевременно имплантиран ВП шънт за прогресираща вътрешна хидроцефалия. След две годишна възраст страда от необясними болки, трудно се храни, отслабва на тегло. Всеки опит за преместване в пространството е съпроводено от викове, израз на силна болка. Появяват се апноични паузи и кифосколиоза в торако-лумбалната област с декубитуси и грануляции на върха на кифозата, КТ данни за тежка кифосколиоза и малформативно променени прешлени. (Фигура 38) .МРТ данни за атрофичен миелон и обтегнат терминален филум.



Фигура 38



Фигура 39

Интраоперативно се отстрани ангулацията на гръбначния стълб и се постави транспедикулярна стабилизация, с корекция на гръбнака. Субдурално миелонът, дистално от кифозата наподобяваше фиброзна корда, без функционална активност при директното стимулиране при мониторинга, което наложи нейното прекъсване

(Фигура 39). Постоперативно детето стана спокойно, без прояви на болки, без апноични паузи, започна да се храни по-добре.

Вторичните форми са следствие претърпяна операция на гръбначния мозък и дуралния сак, като предпоставка за това е, че репонираният в дуралния сак нервна плака е често с размери надвишаващи тези на дуралния сак и плаката се допира до шевен материал или ранева повърхност, което е предпоставка за срастване / респ. тетеринг/. Според повечето автори всяко оперирано миеломенингоцеле е база за рететеринг, но до оперативно лечение достигат само 15 – 30% от оперираните за спинален дизрафизъм. Клиничните му проявления са поне един дерматом над диагностицирания при раждането неврологичен дефицит, като започват след различен интервал от време - месеци или години. Започват с болки, неспокойствие на детето, отказ от редовно хранене, прогресиране на костните деформации, влошаване на движенията в долните крайници. Тъй като тракцията на миелона е едновременно в рострална и каудална посока често се появяват апноични паузи, като проява на краниоспиналните дислокационни феномени /различните степени на навлизане на малкомозъчните структури във вертебралния канал с компресия на мозъчния ствол. Тук трябва да допълним, че прогресирането на кифосколиозата от своя страна също задълбочава тетеринг ефекта и налага нейното коригиране с отстраняване на ангулиращите се прешленни тела или скъсяване на дължината на вертебралния канал с последваща имобилизация. Такива операции се наложи да проведем в два случая. При две деца се наложиха декомпресивни интервенции в областта на 3ЧЯ и горните отдели на шийния вертебрален канал.

Като Окултен Тетеринг корд синдром се определят случаите, при които има клинични и електрофизиологични прояви на тетеринг, но при образните изследвания не се установяват видими патологични промени. Редица автори публикуват значителни серии от болни, при които симптоматиката се подобрява след прерязването на терминалния филум, а при хистологичното изследване се намират понякога промени променящи неговия еластичитет. Съществуват и противници на такова поведение. Но такива болни са реалност, обяснението на клиничните прояви е неясно, методите на лечение са противоречиви. Ние нямаме в нашите серии болни такива случаи, поради което се придържаме към стандартната формулировка, че на оперативно лечение се подлагат случаи с клинично, образно и физиологично доказана диагноза.

Предлаганата от нас класификация не претендира за съвършенство, но е значително по – удобна, опростена и съобразена с патогенетичното разнообразие на синдрома, а не с клиничните му прояви, които могат да бъдат израз на различни патогенетични механизми. Нашето предложение за изменение на познатата класификация е включването и на разнообразните патогенетични моменти и има следния вид:

Първични форми	Вторични форми	Окултни форми
<u>1. С един патогенетичен механизъм</u> → менингоцеле, липом на кауда еквина → обтегнат терминален филум → костни аномалии <u>2. С повече от един патогенетичен механизъм</u> → миелоцеле → миеломенингоцеле → миеломенингоцистоцеле → хемимиеломенингоцеле → множествени дизрафични прояви → липомиеломенингоцеле <u>3. С наличие на патогенетичен/ни механизми от съпътстващи дизрафизма малформации.</u>	<u>Постоперативно</u> → при миелоцеле → при липоменингоцеле	<u>Неизяснени механизми</u> за обтягане на терминалния филум за момента

Оправдано ли е оперативното лечение на тези деца? – Да, защото над 80% от тях са с нормално умствено развитие, да – защото тяхната съдба не е по различна от съдбата на хилядите деца с ампутирани крайници, пострадали при военни и пътни инциденти. Да, защото несвоевременно и неадекватно проведено лечение води до допълнителни неврологични увреди, което утежнява съдбата на тези деца и увеличава финансовите разходи на обществото. С оперативното лечение се цели облекчаване на проблемите на тези деца и обслужващия ги персонал, цели стационариране на структурните увреди на миелона, позволява ефективен контрол над съпътстващите малформации, способства за интегрирането на тези деца в обществото.

Най-добри са резултатите при своевременна диагностика и оперативно лечение на диастематомиелията и удебеления терминален филум. Резултатите при липоменингоцелето са дикутабилни, тъй като в ранния постоперативен период са обнадеждаващи, но честото им рецидивирание помрачава тази прогноза още повече, че всяка поредна реоперация е свързана с реален риск от влошаване. При операциите на откритите форми на спинален дизрафизъм се счита за успех, ако неврологичният дефицит не се влошава в следващите месеци и години. При единични случаи се отчита известно в движенията на долните крайници, вероятно след постоперативното преодоляване на състоянието на парабиоза.

ИЗВОДИ И ПРЕПОРЪКИ

1. ТКС е в основата на вродения и/или постнатално прогресиращ неврологичен дефицит при децата, родени със спинален дизрафизъм, като има и единични случаи на недоказана връзка с дизрафизма.
2. В своята същност ТКС е патологично състояние, характеризиращо се с фиксиране на миелона към нееластичните стени на вертебралния канал, с което се възпрепятства физиологичната миграция на миелона или се ограничават компенсаторните механизми на организма при физически натоварвания.
3. Клиничните прояви могат да се наблюдават, както краниално, така и и/или каудално от зоната на фиксиране, респективно тетеринг.
4. При един болен могат да се наблюдават повече от един механизъм на тетеринг.
5. Лечението е оперативно, като се цели отстраняването на всички възможни патогенетични механизми за тетеринг - утежняване на известен или поява на нов неврологичен дефицит.
6. В класификацията на на Тетеред Корд Синдрома е уместно включването и на патогенетичните механизми, участващи във формирането на ТКС.
7. МРТ изследване на невроаксиса по цялото му протежение е наложително при всички болни с цел уточняване на наличните и възможните зони за възникване на тетеринг и планиране оперативното лечение в патогенетичен аспект.
8. Оперативната техника е строго специфична при различните патоморфологични субстрати обуславящи възникването на тетеринг ефект, като трябва да се отчита евентуалното наличие и на допълнителните патогенетични моменти.
9. При откритите форми на дизрафизъм оперативната намеса трябва да се провежда възможно най-рано след раждането, вкл. и в първите часове, като оперативната намеса цели протекция на откритите нервни структури и предотвратяване възникването на ТКС в по-късна възраст.
10. При закритите форми на дизрафизъм целта е ранното им диагностициране. При клинично неизявените форми трябва да се подхожда индивидуално, в зависимост от механизма на тракция, като се знае, че веднъж възникнал, неврологичният дефицит е често дефинитивен.
11. При случаите на клинично изявен ТКС, но не доказан с образни изследвания тетеринг ефект, оперативното лечение е показано след обстойно диференциално-диагностично проучване.
12. Лечението на ТКС е комплексно и изисква сътрудничеството на редица специалисти: неврохирурзи, невролози, неонатолози, педиатри, специалисти по образни изследвания и неврофизиология, рехабилитатори, психолози и т.н..

ПРИНОСИ

Теоритични:

- За първи път в българската литература се прави обстоен литературен анализ на ТКС и се анализират патоморфологичните и патогенетични механизми на неговото възникване.
- Допълва се общоприетата класификация на синдрома, като се изтъква на преден план ролята на патогенетичните механизми за възникването на вродения и придобит неврологичен дефицит.

Научно приложни :

- Поставя се на преден план ролята на ТКС, възникващ на база вродена дизрафична малформация, за развитието на разнообразни патоморфологични/патофизиологични промени в миелона и произтичащи от тях патогенетични механизми, формиращи клиничните прояви.
- Изтъква се значението на допълнителните механизми на ТКС свързани с етиопатогенезата на дизрафичния синдром и оттам значението на предоперативното МРТ проучване на невроаксиса по цялото му протежение.
- Изработен е диагностичен и терапевтичен алгоритъм, както за синдрома като цяло, така и за неговите отделни форми, който може да се прилага в рутинната дейност на неврохирурзите..
- Въведен е невромониторинг като стандарт за оперативната техника при повечето от тези болни.
- Въвежда се за първи път у нас ултразвукът за интраоперативна диагностика и постоперативно проследяване с цел ранно диагностициране на рететерин.
- Въведени са подобрения в оперативната техника при някои от случаите на ТКС с цел запазване на функциониращите нервни структури.
- Въведени са подобрения в оперативната техника, целящи възстановяване на анатомичната цялост на вертебралния канал в рамките на възможното.
- Въведени са за първи път в страната оперативни техники при ТКС, обусловени от прогресиращи деформации на костните елементи на вертебралния канал.
- Поставя се на преден план оперативното лечение, базирано на патогенетичните механизми на заболяването.

НАУЧНИ ПУБЛИКАЦИИ ВЪВ ВРЪЗКА С ДИСЕРТАЦИОННИЯ ТРУД

1. **Цеков А.**, Балев Н., Наков В., Милев М., Цеков Х., Стефанов В. Обтегнат терминален филиум, Списание Българска неврохирургия – Октомври 2018 год., Том 23, Брой 1-2, стр.73-77
2. **Цеков А.** СПИНАЛЕН ДИЗРАФИЗЪМ И СЪПЪТСТВАЩИ КОЖНИ ПРОЯВИ, Medical magazine – Май 2019 год., Брой 65 – прието за печат.

НАУЧНИ СЪОБЩЕНИЯ ВЪВ ВРЪЗКА С ДИСЕРТАЦИОННИЯ ТРУД

1. **Cekov, A.**, Chr. Tzekov, Y. Enchev. (2015). Prevention of Tethered Cord Syndrome Combined with Myelomeningocele. Journal of Neurological Surgery Part A: Central European Neurosurgery. 76. 10.1055/s-0035-1566359.
2. **Cekov, A.**, Chr. Tzekov, Y. Enchev. (2015). Tethered Cord Syndrome Combined with Lipomyelomeningocele. Journal of Neurological Surgery Part A: Central European Neurosurgery. 76. 10.1055/s-0035-1566360.
3. Tzekov, Chr. , **A. Cekov**, S. Kondoff , E. Arnautska, T. Spiriev, L. Laleva, Chr. Kostadinova, V. Pelinkov, J. Vasilev, Y. Enchev. Tethered Spinal Cord Syndrome Journal of neurological surgery - J Neurol Surg A Cent Eur Neurosurg 2014; 75 - p038 DOI: 10.1055/s-0034-1382250