

DIAGNOSTIKA A LÉČBA TETHERED CORD SYNDROMU – syndromu fixované míchy

MUDr. Martin Häckel, CSc., prof. MUDr. Vladimír Beneš, DrSc.

Neurochirurgická klinika 1. LF UK a IPVZ, Ústřední vojenská nemocnice, Praha

Tethered (spinal) cord syndrome (TCS, syndrom „fixované“ míchy) je definován zhoršením míšních funkcí z předchozího fyziologického či stabilizovaného patologického stavu. Charakteristickým příznakem je rozvoj nebo obnovení progresu paraparézy dolních končetin a svěračů. Syndrom vzniká zásahem do přirozeného růstu páteře několika možnými mechanizmy. Nejčastější příčinou vzniku TCS bývají rozštěpové vady zasahující spinální neurotel (spina bifida aperta), traumata v období růstu, vzácněji záněty, nádory a další. Mícha je v kritické době růstu nefyziologicky fixována k páteři a protahována, s následnou ischemizací v povodí míšních cév. Syndrom je potřeba včas diagnostikovat, aby bylo možné započatý patologický proces odvrátit, anebo alespoň zastavit. Léčba je vždy chirurgická, uvolněním míchy. Autoři demonstrují syndrom na čtyřech případech s různým typem onemocnění u nemocných, chirurgicky léčených na Neurochirurgické klinice v Praze-Střešovicích, na Oddělení dětské neurochirurgie v Praze-Motole a na Neurochirurgickém oddělení Masarykovy nemocnice v Ústí nad Labem.

Klíčová slova: tethered cord syndrom, rozštěpové vady, progredující paraparéza.

Úvod

První zprávy o nemocných s narůstajícími neurologickými příznaky, odpovídajícími syndromu, pocházejí z 50. a 60. let 20. století. Jde o případy chirurgicky léčených nemocných, u kterých byl v durálním vaku nalezen zesílený pruh vaziva na místo filum terminale. Filum terminale je za fyziologického stavu vazivové vlákno, spojující vrchol míšního konusu (conus medullaris) se vzdáleným sakrálním koncem durálního vaku, vázaného ke křížové kosti. Autoři považovali zesílené filum (často zkrácené, někdy pozměněné v lipom), za příčinu nepřirozené, příliš pevné fixace míchy a proto ji (7, 20). Jackson a další (12) si povšimli podobně narůstající neurologické kliniky u dětí a adolescentů v období růstu, kteří byli v předchorobí diagnostikováni nebo chirurgicky léčeni pro rozštěpovou vadu lumbosakrální páteře (např. meningomyelokélu). Za autora pojmu „tethered cord syndrome“ (TCS) anglosaské literatury je nejspíše považován Hoffman a spolupracovníci (9). Autoři termín užíli pro případ nemocného s nálezem zesíleného filum terminale, ačkoli klíčové sloveso „to tether“ (přivázat něco k něčemu – př.: koně ke kůlu, angl.) se objevuje již v předcházejících člancích (12, 20). Od té doby významně pokročily diagnostické možnosti. Přibýlo mnoho klinických studií, zabývajících se různými parametry natahované míchy s možnostmi její léčby, tj. radiologické, sonografické, elektrofyziologické a technicko-chirurgické práce (1, 4, 11). V české literatuře publikovali první práci Beneš a Beneš v r. 1986 (2) a zavedli pojem „syndrom fixované míchy“. Byly použity i jiné české názvy, např. „syndrom zakotvené míchy“, ale přesto se v našem písemnictví články o TCS objevují jen zřídka (10, 12, 15). Domníváme se, že si téma svou závažností zaslouží větší pozornost, a proto bychom jej chtěli připomenout demonstrací čtyř případů nemocných s různými příčinami syndromu.

Materiál a metodika

Kazuistika č. 1

Dívka, 12 let. Po narození zjištěna lipomeningomyelokéla, odoperována v 10. měsíci (po skončení kojení). V šesti letech nemocná podstoupila apendektomii. V devíti letech byla odoperována pro oboustranný pes equinovarus. Po roce nové zhoršení nálezu na LDK s pes equinovarus, vznik pes planus vpravo. V pěti letech pyelonefritida, bez dalších uroinfekcí až do přijetí. Vždy polakizurie, zadržovací postoje, občasné pomočování. Přeložena na neurochirurgickou kliniku z urologického oddělení, kam byla přijata pro bolesti v pravém bedru a uroinfekci. Zde také byla zjištěna hypoplazie pravé ledviny se snížením globální funkce a inkontinence pro neurogenní měchýř s občasným reziduem při mikci. MR ukazuje fixovanou míchu s kónusem ve výši obratle L 3/4 (obrázek 1). Opeřována uvolněním míchy ze srůstů. Neurologický náleze se během osmi let nemění.

Kazuistika č. 2

Chlapec, 4 roky. Prenatální ultrasonografické vyšetření nezachytilo rozštěp páteře. Normální porod. Po porodu hmatný tumor v lumbosakrální oblasti, MR provedené v šesti týdnech ukazuje lipom konu a lumbosakrální krajiny (obrázek 2). Chlapec chirurgicky ošetřen resekci lipomu, uvolněním a restaurací míšních obalů. Po zákroku stabilizovaný náleze s mírnou spasticitou dolních končetin a občasným pomočováním. S odstupem 4 let rozvoj sfinkterových obtíží během několika měsíců, polakizurie. Postupující spastický náleze vedl k další operaci s uvolněním srůstů míchy a míšních obalů. Klinický náleze se během 9 let nadále nemění.

Kazuistika č. 3

Šestiměsíční dívka. Prenatální ultrasonografické vyšetření neprovedeno. Normální porod. Po porodu náleze kruhovitěho ochlupení s píštělovitým

vtažením kůže v lumbosakrální krajině, komunikace v píštěli graficky (fistulografie) neprokázána. Dále hmatný defekt posledních 4 lumbálních oblouků, PMG, PMCT prokazuje diastematomyelii (obrázek 3). Během pěti měsíců postupně rozvoj neurologické symptomatologie – monoparézy pravé dolní končetiny. Poté nemocná chirurgicky ošetřena – odstraněním kostěné spiky na úrovni

Obrázek 1. Sagitální T2 vážená MR lumbosakrální páteře. Míšní konus ve výši L 3/4. Kazuistika č. 1. Dívka, 12 let. Stp. operaci lipomeningomyelokély v 10. měsíci. S odstupem 11 let se zhoršuje inkontinence.



MUDr. Martin Häckel, CSc.

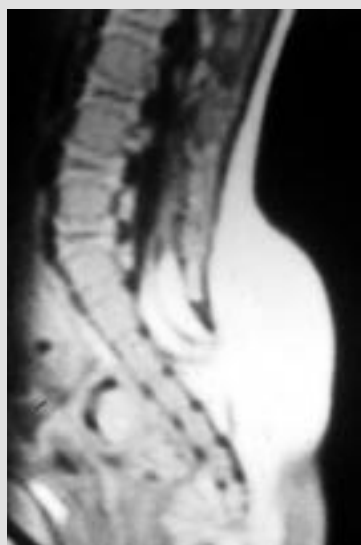
Neurochirurgická klinika 1. LF UK a IPVZ, Ústřední vojenská nemocnice, U vojenské nemocnice 1200, Praha
e-mail: martin.hackel@uvn.cz

třetího bederního obratle, rozdělující míšní obaly i míchu (diastematomyeie typ I). Mícha končila v sakrálním kanálu, po uvolnění se neposunula, ale zvýšily se její exkurze. Během půl roku po výkonu postupně ustupuje monoparéza PDK, během adolescence znovu postupný kolísavý rozvoj paraparézy s kolísavým průběhem, která se ale spontánně anebo po rehabilitaci vždy upravuje. S odstupem třiceti let od výkonu schopna chůze s lehkou reziduální paraparézou a normální funkcí svěračů. Kontrolní současné MR vyšetření ukazuje poresekční dutinu ve výši L3, která se neprojevuje expanzivně (obrázek 4).

Kazuistika č. 4

Žena, 51 let. Prenatální ultrasonografické vyšetření neprovedeno, normální porod, po porodu nález drobné dermoidní píštěle v LS oblasti, ko-

Obrázek 2. Sagitální T1 vážená MR lumbosakrální páteře. Stp. odstranění části lipomu a rekonstrukci míšních obalů před 4 lety. Reziduální zbytek lipomu, mícha fixována v místě rozštěpové vady – S1, S2 segmentu. Kazuistika č. 2. Rozvoj sfinkterových obtíží během měsíců. Postupující spastický nález na dolních končetinách.



Obrázek 3. PMCT axiální řez ve výši L1 segmentu páteře. Diastematomyeie typ I, mícha oddělena kostěnou spikou. Kazuistika č. 3. Šestiměsíční dívka. Monoparéza pravé dolní končetiny.



munikace v píštěli neprokazována, píštěl ošetřena chirurgicky – kožní plastikou. Nadále bez obtíží, ve 29 letech porodila dceru, které byla ve věku 12 let prokázána a chirurgicky ošetřena Chiariho malformace I. stupně. Matka po porodu bez obtíží, zpětně udává občasně, velmi zřídka pomůčování, které neléčila. Ve věku 43 let se u nemocné rozvinul oboustranný iritační kořenový syndrom S1 a mírně se zvýšila frekvence pomůčování. Provedené CT ukazuje relativní laterální oboustrannou stenózu páteřního kanálu ve výši segmentu L5S1. MR neprovedeno. Chirurgicky ošetřena revizí a uvolněním páteřního kanálu s negativním nálezem epidurálně. Poté bez větších obtíží, četnost pomůčování se opět ustálila na úrovni před chirurgickým výkonem. S odstupem 8 let od výkonu (v 51 letech) se u nemocné opět zvyšuje frekvence pomůčování, objevují se iritační a senzitivní zánikové příznaky v dermatomech S1–3. MR ukazuje zesílené filum terminale, intenzitou signálu v T2 a tvarem odpovídající lipomu (obrázek 5). Míšní konus ve výši S1 segmentu. Nemocná ošetřena chirurgickou revizí intradurálně, částečnou resekci lipomu, přetětím filum terminale a uvolněním míchy. Po výkonu se neurologický nález během jednoho roku nezhoršuje.

Obrázek 4. Sagitální T2 vážená MR lumbosakrální páteře. Diastematomyeie, stp. odstranění kostěné spiky a rekonstrukci míšních obalů před 30 lety. Poresekční dutina bez expanzivních projevů. Kazuistika č. 3. Žena, 30 let, stejná nemocná, jako na obr. 3. Lehká reziduální paraparéza, chodící nemocná.



Diskuze

Během období růstu páteře dochází k fyziologickému nepochopu mezi rozvojem tkáně neuroektodermálního původu (mícha) a mezodermálního původu (míšní obaly, kostěné, chrupavčité a vazivové struktury páteře). Větší nárůst objemu (tj. i kraniokaudální délky) páteře a menší nárůst míchy vede mj. k fyziologickému vzdalování sakrálního konce míchy (conus medullaris) od sakrálního konce páteřního kanálu (apex canalis sacralis), k prodloužení nitropáteřního průběhu míšních kořenů a jejich sklonění do charakteristické formace, která připomíná koňský ohon (cauda equina). U zdravého dospělého jedince je výsledné uložení míšního kónusu (míšní segmenty S4,5) v úrovni horní lumbální páteře (mezi L1 a L2 segmenty páteře, obratly). Míšní segmenty jsou fyziologicky kotveny ke svému pevnému obalu, spinální tvrdé pleně, párem vazů (ligamenta denticulata), odstupujícími laterálně od míchy, a nepárovým vazem (filum terminale), odstupujícími sakrálně od míšního kónusu v pomyslné ose koňského ohonu. Patologický děj během embryonálního vývoje páteře (např. vrozená rozštěpová vada) nebo během dětství a adolescence (např. míšní trauma, subarachnoidální krvácení, infekce, neoplazma s následkem srůstů) může způsobit rozsáhlejší adheze míšních segmentů k obratlovým. Adheze nedovolí anebo omezí hladký „růstový posun obratlů po míše“, zejména v době akcelerace růstu. Naopak fixuje kaudální segmenty míchy k odsunující se

Obrázek 5. Sagitální T1 vážená MR lumbosakrální páteře. Stp. dekomprese páteřního kanálu ve výši L5/S1 s negativním nálezem výhřezu meziobratlové ploténky před 8 lety. Míšní kónus ve výši S1. Kazuistika č. 4. Žena 51 let. Postupující sfinkterové poruchy, iritační a senzitivní zánikové příznaky v dermatomech S1–3.



křížové kosti a mícha se tak kriticky protahuje. Po vyčerpání kompenzačních možností elasticity míšních cév dochází k jejich konstrikci a poškození, s následkem ischemizace v odpovídajícím povodí. Vzniká pestrá míšní symptomatologie, které většinou dominuje motorická a sfinkterová léze. Yamada a spolupracovníci (13) v experimentální studii na kočkách prokázali snížení metabolismu (redox poměr cytochromu α , α^3) v natahované míše. Po chirurgickém uvolnění tahu došlo k částečné nebo úplné úpravě stavu, výsledky byly potvrzeny elektrofyziologicky a klinicky.

TCS postihuje nejčastěji děti v období jednoho až dvou let, druhý vrchol je mezi 10. a 20. rokem, vzácněji se objevují nemocní s rozvojem příznaků v dospělosti (13, 14). Příznaky onemocnění zasahují do různých oborů medicíny, proto i péče o nemocného musí být interdisciplinární. Vždy jsou přítomné neurologické příznaky, od lumbalgie, kořenových bolestí, přes poruchy reflexů a výpady kořenových funkcí (kazuistiky 1 a 4), až k centrálním, pyramidovým příznakům, postupující svalové atrofii aj. (kazuistiky 2 a 3). Urologické příznaky často nastupují jako první, někdy s neurologickými jako jediné (kazuistiky 1, 2 a 4). Ortopedické příznaky se projevují deformitami končetin a (např. pes valgus aj.) a páteře. Páteř může být postižena nejen rozštěpovou dysmorfogenezí, ale také idiopatickou skoliózou, svaly může postihnout spastická torticollis aj. (13, kazuistiky 1 a 3). Kožní příznaky mohou být přítomny v pestré škále, od charakteristického abnormálního ochlupení v lumbosakrální krajině (tzv. Faunovo znamení) po těžké trofické změny, na které často nasedají gangrény a jiné komplikace, které mohou vést až k amputaci (14, kazuistiky 1–4).

Určujícím faktorem pro diagnózu TCS není nutná přítomnost všech příznaků, případně absence některého z nich. Rozhodující je změna dynamiky poruch. Onemocnění se může manifestovat z plného zdraví, anebo opětovně akcelarovat dříve vzniklou těžkou poruchu, podmíněnou například vrozenou vadou. Nemocné s míšním postižením ve stabilizovaném klinickém stavu je proto třeba dlouhodobě sledovat a při zhoršování včas indikovat operační léčbu. Onemocnění nemusí postihovat pouze lumbosakrální oblast a kónus míchy, zejména po úraze. TCS se vzácněji manifestuje i v hrudních či krčních, výjimečně i cervikokraniálních oddílech páteře, tj. míchy, mozkového kmene (3, 5).

Malpozici míšního kónusu lze graficky nepřímou (perimyelograficky) nebo přímo (perimyel CT, MR) dobře prokázat (16, 20). Narušením „hladkého posunu“ páteře vůči míše nelze ale vysvětlit rozvoj TCS u případů, kdy je míšní kónus uložen ve správné výši, tedy L1/2. MR u takových nemocných odhalí většinou zesílení nebo lipomatózní přeměnu filum terminale. Za klinické projevy je zde pravděpodobně odpovědné pouhé omezení fyziologické exkurze míchy v páteřním kanálu

během flexe a extenze páteře (17). Samotný grafický náález zesíleného filum terminale naopak ještě nemusí znamenat klinické projevy fixace míchy, některé sestavy uvádějí přibližně stejné počty klinicky se projevujících a klinicky němých radiologických nálezů zesíleného terminálního vazu (16).

Léčba onemocnění je chirurgická, konzervativní léčba je podpůrná (aplikace Baclofenu). Druh použité intervence musí respektovat etiologii syndromu (myelokéla, lipom aj.) Načasování a volba výkonu záleží hlavně na tíži a charakteru symptomů a také na individuálním stavu nemocného. V případě nádorů jde o co největší radikální výkon, při maximální možné šetrnosti k míšním strukturám. Doporučuje se předoperační cystometrografické vyšetření, některé práce hodnotí změny SEP, jiné sestavy zpracovávají výsledky za použití sofistikovaných pomůcek – laser, ultrazvukový aspirátor (17). V případě filárního lipomu se provádí jeho přetětí, discise terminálního vazu je rovněž relativní indikací u posttraumatického (či pozánětlivého) TCS, kde je obtížné určit přesnou lokalizaci adheze. V případě transversální míšní léze lze míchu přetnout v místě gliózy a proximální pahýl uvolnit (3, 17). Výsledky odpovídají tíži primárního postižení. Obvykle je chirurgicky nemožné uvolnit míchu definitivně, zejména u rostoucího dítěte po operaci meningomyelokély. Problém tzv. „retethering“ fenoménu se zabývá mnoho prací (6, 8, 11, 17). Zejména u dětí operovaných v raném

věku lze očekávat další zhoršení v období adolescence při akceleraci růstu. Chirurgický zásah je nutné často dvakrát až čtyřikrát opakovat, a to i přes stále se rozvíjející techniky restaurace narušených míšních obalů (11). Podstatné je, uvědomit si, že chirurg nemůže být schopen odstranit veškeré obtíže vzniklé primární vývojovou poruchou. Léčba směřuje k zastavení, nebo odvrácení druhotně vzniklého zhoršování stavu, způsobeného omezením fyziologické mobility míchy.

Závěry

1. Tethered cord syndrom je onemocněním charakterizované akcelerací obtíží, nikoli jejich přítomností.
2. Projevuje se zhoršením poruchy míšních funkcí při základním onemocnění (rozštěpová vada, lipom, trauma).
3. Nemocné s rozštěpovou vadou je potřeba sledovat nejméně do ukončení období růstu. Při postupném rozvoji míšních poruch je potřeba provést MR a včas indikovat chirurgické řešení. Obdobně postupujeme u adolescentů nebo dospělých s traumatem, subarachnoidálním míšním krvácením, zánětem aj.) v anamnéze, kde postupně progreduje míšní náález.
4. Možnost chirurgicky ovlivnit primární poruchu je omezena, operace se provádí k odvrácení nebo zastavení nové progresse onemocnění.

Literatura

1. Beek FJA, de Vries LS, Gerards LJ, Mali WPTM. Sonographic determination of the position of the conus medullaris in premature and term infants. *Neuroradiol* 1996; (Suppl 38): 174–177.
2. Beneš V ml, Beneš V st. Syndrom fixované míchy – tethered cord syndrome. *Čs. Pediat* 1986; 41: 608–611.
3. Berrington NR. Posttraumatic spinal cord tethering. Case Report. *J Neurosurg* 1993; 78: 120–121.
4. Boor R, Schwarz M, Reitter B, Voth D. Tethered cord after spina bifida aperta: a longitudinal study of somatosensory evoked potentials. *Child's Nerv Syst* 1993; 9: 328–330.
5. Bruce DA. Typical and atypical forms of the tethered spine syndrome. In: Holtzmann RNN, Stein BM. *The Tethered Spinal Cord*. Thieme-Stratton. New York 1985: 121–124.
6. Chapman PH, Frim DM. Symptomatic syringomyelia following surgery to treat retethering of lipomyelomeningoceles. *J Neurosurg* 1995: 752–755.
7. Garceau GJ. The filum terminale syndrome (The cord traction syndrome). *J Bone Joint Surg* 1953; 35A:711–716.
8. Herman JM, McLone DG, Storrs BB, a kol. Analysis of 153 patients with myelomeningocele or spinal lipoma reoperated upon for a tethered cord. Presentation, management and outcome. *Pediatr Neurosurg* 1993; 19: 243–249.
9. Hoffman HJ, Hendrick EB, Humphreys RP. The tethered spinal cord: its protean manifestations, diagnosis and surgical correction. *Childs Brain* 1976; 2: 145–155.
10. Horn F, a kol. Diastematomyelia a syndrom připůtanej miechy. *Kazuistika. Rozhl Chir* 2001; 80/5: 242–245.
11. Inoue HK, Kobayashi S, Ohbayashi K, Kohga H, Nakamura M. Treatment and prevention of tethered and retethered spinal cord using a Gore-Tex surgical membrane. *J Neurosurg* 1994; 80: 689–693.
12. Jackson LJ, Thompson IM, Hooks CA, a kol. Urinary incontinence in myelomeningoceles due to a tethered spinal cord and its surgical treatment. *Surg Gynecol Obstet* 1956; 103: 618–624.
13. Keim HA, Greene AF. Diastematomyelia and scoliosis. *J Bone Joint Surg (Am)* 1973; 55A: 1425–1435.
14. Lapras CL, Patet J, Huppert J, Bret P, Mottolese C. The tethered cord syndrome (Experience of 58 cases). *J Pediatr Neurosci* 1985; 1: 39–49.
15. Náhlavský J, Jakubec J, Němeček S, Žižka J. Lipomy páteřního kanálu. 9. postgraduální kurz v neurochirurgii Hradec Králové 2002: sborník abstrakt: 43–44.
16. Okumura R, Minami S, Asato R, Konishi J. Fatty filum terminale: Magnetic resonance imaging. *J Comput Assist Tomogr* 1990; 4: 571–573.
17. Skandar BJ, et al. Congenital tethered spinal cord syndrome in adults. *J Neurosurg* 1998; 88: 958–964.
18. Tichý J, Seidl Z, Obenberger J. Tethered spine cord. Second Conference of the Czech Neuroscience Society with internal participation. Theoretical and Clinical Aspects of Neurosciences. Praha 1996; sborník abstrakt: 40–41.
19. Yamada S, Zinke DE, Sanders D. Pathophysiology of „tethered cord syndrome“. *J Neurosurg* 1981; 54: 494–503.
20. Yashion D, Beatty RA. Tethering of the conus medullaris within the sacrum. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1966; 29: 244–250.
21. Van Leeuwen R, et al. Surgery in adults with tethered cord syndrome: outcome study with independent clinical review. *J Neurosurg (spine 2)* 2001; 94: 205–209.