



Opracowanie:

***Dr n.med. Bogdan Bakalarek
specjalista ortopeda - traumatolog
kontakt na www.ortopeda.biz.pl***

Wrodzone wady wewnętrzkanalowe

Występują one w przebiegu wad tworzenia się tzw. struny grzbietowej (rozwoju kręgosłupa i rdzenia). Określane są inaczej terminem **dysrafii**. Wady te przyjmują postać:

- rozszczepu kręgosłupa jawnego, otwartego (**myelomeningocele**, myelocele)

- rozszczepu kręgosłupa jawnego, zamkniętego (meningocele posterior, lipomeningocele, lipomyelocele, myelocystocele)

- dysrafia utajona zamknięta: (diastematomyelia, hydromyelia, syringomyelia, zatoka skórna, zaburzenia rozwojowe nici końcowej, zespół rozszczepienia struny grzbietowej (zdwojenie rdzenia), tłuszczak podtwardówkowy, torbiel skórzasta.

Omówię tu niektóre wady o najbardziej istotnym przebiegu. Poniżej zamieszczam też krótką charakterystykę niektórych rzadkich wad często współistniejących z dysfafią, lub dających znaczne powikłania neurologiczne takie jak: **wrodzone zwichnięcie kręgosłupa (CVD), środkowy niedorozwój rdzenia i kręgosłupa, czy wady kości krzyżowej**. Dziecko rodzi się z widoczną wadą która jak w przypadku myelomeningocele wymaga szybkiej operacji neurochirurgicznej, lub też wada ta może być bezobjawowa. W miarę wzrostu dziecka mogą pojawiać się zaburzenia neurologiczne. W niektórych przypadkach mimo istnienia wady dysraficznej pacjent nie ma żadnych objawów przez całe życie.

Podejrzenie wad dysraficznych sugerują takie objawy kliniczne jak: obecność owłosienia, blizny czy zaciągnięcia skóry nad kręgosłupem, obecność skoliozy piersiowej odwróconej tzn. lewostronnej, niedorozwój kończyny (słabsza, szczuplejsza z zanikami mięśni, obniżonym lub

podwyższonym napięciem mięśniowym, deformacją stopy, przykurczami. Na zdjęciach rtg obecność dysrafii sugerują widoczne wady wrodzone kręgosłupa, wymieniona skolioza piersiowa odwrócona, hiperlordoza lędźwiowa, nadmierne poszerzenie nasad łuków kręgowych, nieregularny cień w obrębie zarysu łuku.



Patologiczne owłosienie nad diastematomielią (przegrodą kostną). Deformacja stóp jako powikłanie neurologiczne. Charakterystyczne jest to, że deformacja stóp często rozwija się i postępuje w trakcie wzrostu dziecka.

Diagnostyka wad dysraficznych opiera się na:

- badaniu ortopedycznym i neurologicznym określającym stan ruchowy chorego i zakres niezbędnej diagnostyki
- badaniu pediatrycznym (wraz wadami kręgosłupa współistnieją bardzo często wady układu moczowego, serca i innych narządów)
- badaniu przewodnictwa w obrębie rdzenia kręgowego (SSPW i MEP) celem oceny zaburzeń neurologicznych w obrębie rdzenia
- badaniu radiologicznym - przeglądowe radiogramy w projekcji AP i bocznej
- poszerzonej diagnostyce obrazowej (CT i MR) według wskazań ustalonych na podstawie wyżej wymienionych badań.

Wady dysraficzne są przyczyną pierwotną uszkodzeń neurologicznych (zwłaszcza

myelomeningocele, syringomielia) lub też powodują je w trakcie wzrostu dziecka. Ma to miejsce w przypadku tzw. **zespołu zakotwiczonego rdzenia (tethered cord)**. Patologia ta polega na stopniowym patologicznym naciąganiu się rdzenia kręgowego i postępujących zaburzeniach neurologicznych w trakcie wzrostu dziecka. Występuje w przebiegu diastematomielii (przegrody kanału kręgowego), blizn wokół opony i korzeni w obrębie kanału (blizny po zamknięciu przepukliny oponowo-rdzeniowej), tłuszczaka kanału, niedorozwoju nici końcowej. Podwieszenie rdzenia objawia się: postępującym osłabieniem mięśni kończyn, rozwojem spastyczności kończyn dolnych, tworzeniem się deformacji kręgosłupa w postaci skoliozy lub hiperlordozy, tworzeniem się deformacji stopy.

Leczenie

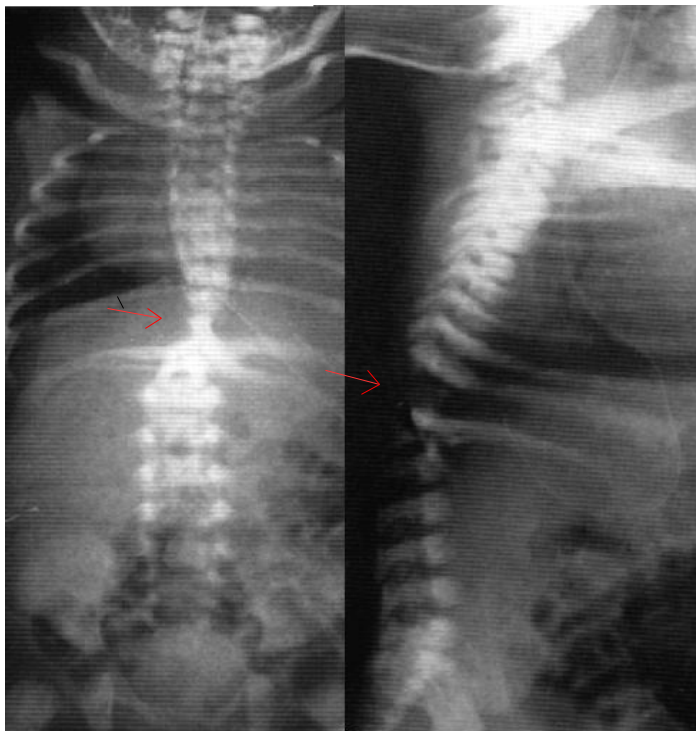
Jeśli wykryta dysrafia pozostaje bez ubytków neurologicznych i skrzywienia kręgosłupa na ogół wymaga tylko obserwacji. Wprawdzie niektórzy zalecają zabieg profilaktyczny jak w przypadku diastematomielii - wycięcie przegrody, ale przy braku objawów i ryzyku operacyjnym powikłań neurologicznych takie podejście jest kontrowersyjne. Obecność objawów neurologicznych i ich progresja są wskazaniami do operacyjnego uwolnienia struktur nerwowych wewnątrzkanałowych (resekcja blizny, tłuszczaka wewnątrzkanałowego, resekcja przegrody kostnej, przecięcie nici końcowej). Konieczną stabilizację kręgosłupa lepiej przeprowadzić w drugim etapie po upewnieniu się w badaniu CT lub MR o całkowitym uwolnieniu rdzenia. Progresja skoliozy współistniejącej z dysrafia ale bez objawów neurologicznych jest wskazaniem do korekcji najlepiej przedniej polegającej na skróceniu kręgosłupa. Korekcja tylna dystrykcyjna jest przeciwwskazana ze względu na ryzyko naciągnięcia rdzenia. Leczenia wymagają też wtórne deformacje kończyn w zależności od potrzeby (korekcja przykurczów, korekcja wad stopy, wydłużanie skrócenia kończyny, itd.)

Przegroda kostna – rekonstrukcja kanału z przegrodą kostną w obrazie CT 3D poniżej - przegroda kostna po usunięciu



Środkowy niedorozwój rdzenia i kręgosłupa

Jest to bardzo rzadka wada polegająca na braku wykształcenia rdzenia i kręgosłupa w jego odcinku środkowym. Towarzyszy mu porażenie kończyn dolnych oraz niestabilność kręgosłupa w miejscu wady. Leczenie tej wady polega na operacyjnej stabilizacji kręgosłupa w obrębie niestabilności, aby dziecko mogło swobodnie siedzieć a tułów nie zapadał się.



Środkowy niedorozwój rdzenia i kręgosłupa w dolnym odcinku piersiowym

Wady wrodzone kości krzyżowej

Poza różnego stopnia niedowładami, wynikającymi z niedorozwoju korzeni w odcinku lędźwiowo-krzyżowym, deformacjami kończyn mającymi swe źródło w uszkodzeniach neurologicznych, wady te powodują również niestabilności połączenia kręgosłupa z miednicą. Leczenia wymagają niestabilności tego połączenia oraz deformacje kończyn. U tych chorych często występują problemy ze zwieraczami, głównie pęcherza moczowego, nawracające infekcje układu moczowego. Dwie pierwsze postaci rokują lepiej. Chorzy ci są najczęściej osobami samodzielnie poruszającymi z różnego stopnia niedowładami kończyn. Dwie pozostałe postaci rokują gorzej. Wskutek głębokiego niedorozwoju korzeni mają albo porażenie całych kończyn lub ich niższych odcinków.



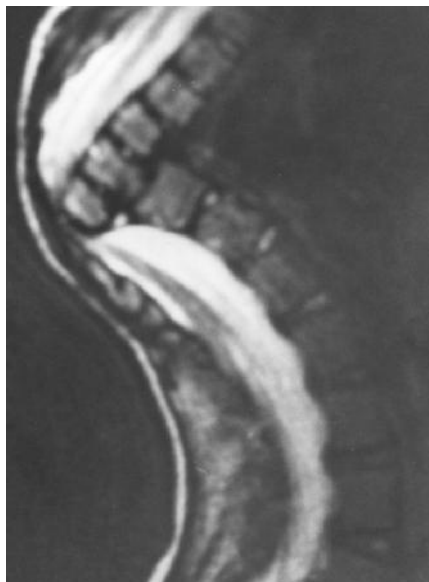
Niedorozwój kości krzyżowej – po lewej typ I jednostronny, po prawej – typ II części dalszej



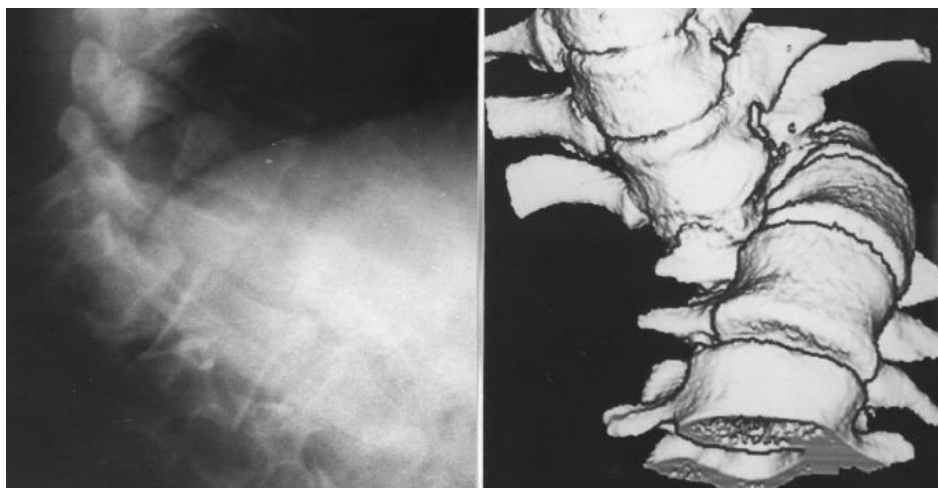
Całkowity brak kości krzyżowej. Po lewej typ III – kręgosłup lędźwiowy jest wklonowany między talerze kości biodrowej, po prawej – typ IV kręgosłup opiera się o talerze kości biodrowej. W obu typach połączenie lędźwiowo- miedniczne jest niestabilne.

Wrodzone zwinięcie kręgosłupa (CVD)

Jest to również ciężka wada polegająca na niewytorzeniu anatomicznego połączenia kręgosłupa i jego zwinięciu. Wyróżnia się 2 typy. Typ A – polega na zwinięciu w płaszczyźnie strzałkowej (czyli obrazowo – do przodu). Typ B – to zwinięcie rotacyjne. Jest to ciężka wada dająca w połowie przypadków ciężkie uszkodzenia neurologiczne- najczęściej porażenie kończyn dolnych. Leczenie polega na uwolnieniu rdzenia z ucisku przez zwinięty kręgi i stabilizacji kręgosłupa.



Wrodzone zwinięcie kręgosłupa- typ A. Obraz MR - zwinięty kręgosłup powoduje ucisk rdzenia



Wrodzone zwinięcie kręgosłupa- typ B. Obraz rtg po lewej i rekonstrukcja CT 3D po prawej

Dowiedz się o innych deformacjach i wadach wrodzonych kręgosłupa:

