

Maciej Kolban, Jadwiga Darczuk, Michał Chmielnicki

Klinika Ortopedii Dziecięcej PAM, Szczecin

Diagnostyka jamistości rdzenia i zespołu Chiari'ego u pacjentów ze skoliozą

Diagnosis of syringomyelia and Chiari malformations in patients with scoliosis

Słowa kluczowe: syringomyelia, zespół Arnold-Chiari, skolioza
Key words: syringomyelia, Arnold-Chiari malformation, scoliosis

SUMMARY

Background. Syringomyelia was first described by Olliver in 1824. Burwell and Williams reported a 50% incidence of scoliosis in patients with syringomyelia. Malformations of the central nervous system among patients with scoliosis are very difficult to diagnose on the basis of clinical and radiological examination. MRI examination is a useful tool in diagnosing neurogenic malformations.

The aim of this study is to evaluate the prevalence of neurogenic malformations in a group of patients with scoliosis, and the evaluation of shared clinical symptoms in this group.

Material and methods. Clinical, radiological and MRI assessment was performed on a group of 323 patients referred to the Clinic due to scoliosis with a Cobb angle > 20.

Results. Four patients were diagnosed with syringomyelia, 1 had a Chiari malformation type I and 1 female patient aged 14 was diagnosed with tethered cord.

Conclusions. In the group, the prevalence of neurogenic malformation was 1.9%. MRI examination in patients with scoliosis seems to be justified in the following cases: clinical findings suggests a neurogenic background of spine deformation; scoliosis with onset before 8 years of age; prior to the planned surgical correction of scoliosis.

STRESZCZENIE

Wstęp. Jamistość rdzenia (syringomyelia) opisał po raz pierwszy Olliver w 1824 roku. Burwell i Williams stwierdzili boczne skrzywienie kręgosłupa w ponad 50% przypadków pacjentów z jamistością rdzenia. Wyodrębnienie wśród pacjentów ze skoliozą przypadków gdzie przyczyną zniekształcenia jest zaburzenie budowy układu nerwowego, na podstawie badania klinicznego i radiologicznego jest bardzo trudne. Możliwość rozpoznania zmian w budowie układu nerwowego stwarza wykonanie u pacjentów ze skoliozą badania rezonansu magnetycznego.

Celem pracy jest określenie częstości występowania zaburzeń neurogennych w grupie pacjentów z bocznym skrzywieniem kręgosłupa oraz ocena współzależności objawów klinicznych u tych chorych.

Materiał i metody. Ocenie klinicznej, radiologicznej i badaniu rezonansu magnetycznego (MR) poddano grupę 323 pacjentów, którzy zgłosili się do Kliniki z powodu bocznego skrzywienia kręgosłupa, u których kąt wg Cobb'a przekraczał 20°.

Wyniki. W badanej grupie za pomocą badania MR rozpoznano w 1 przypadku zespół Chiari'ego typu I u 14-letniej dziewczynki, u 1 dziecka uwięźniętą nić końcową i u 4 jamistość rdzenia.

Wnioski. Ponieważ w badanej grupie pacjentów ze skoliozą zaburzenia w budowie układu nerwowego stwierdzono tylko w 1,9% wydaje się, iż wykonywanie badania MR w przypadkach zaburzenia osi kręgosłupa należy ograniczyć do chorych, u których: objawy kliniczne mogą sugerować taką przyczynę powstania skrzywienia, skolioza występuje poniżej 8 roku życia lub planowana jest operacyjna korekcja zniekształcenia.

WSTĘP

Najczęściej występującym zaburzeniem osi kręgosłupa jest skolioza idiopatyczna. Przed wprowadzeniem do diagnostyki rezonansu magnetycznego (MR), w tej grupie znajdowały się również zniekształcenia spowodowane zaburzeniami w budowie układu nerwowego np. zespołem Arnolda-Chiari'ego czy jamistością rdzenia. Dzięki rozwojowi nowoczesnych technik obrazowania stało się możliwe wydzielenie z grupy skolioz idiopatycznych przypadków, u których przyczyną zniekształcenia są zaburzenia układu nerwowego. Przeprowadzone jednak przez licznych autorów badania wykazały, że procent występowania tych zmian jest stosunkowo niewielki. Ponieważ koszt diagnostyki MR jest wysoki, w chwili obecnej badania prowadzone są w dwóch kierunkach: próbuje się określić rzeczywistą częstość występowania tych zmian, a równocześnie znaleźć ich powiązanie z objawami klinicznymi – by określić wskazania, w jakich przypadkach należy bezwzględnie rozszerzyć diagnostykę wykluczającą u pacjenta ze skoliozą zaburzenia układu nerwowego.

CEL PRACY

Celem badań była ocena pacjentów ze skoliozą idiopatyczną, znajdujących się pod opieką Poradni Ortopedii Dziecięcej PAM w Szczecinie, pod kątem występowania objawów klinicznych mogących sugerować zmiany w układzie nerwowym i ich weryfikacja z rutynowo wykonywanym badaniem MR oraz określenie częstości występowania zaburzeń w układzie nerwowym w tej grupie chorych.

MATERIAŁ I METODY

Ocenie klinicznej, radiologicznej i badaniu rezonansu magnetycznego (MR) poddano grupę 323 pacjentów z bocznym idiopatycznym skrzywieniem kręgosłupa. Wiek pacjentów wynosił średnio 13 lat (od 8 do 18 lat). Kąt skrzywienia bocznego, określanego na radiogramie w pozycji a-p metodą Cobb'a przekraczał we wszystkich przypadkach wartość 20° – średnio wynosił $41,2^\circ$.

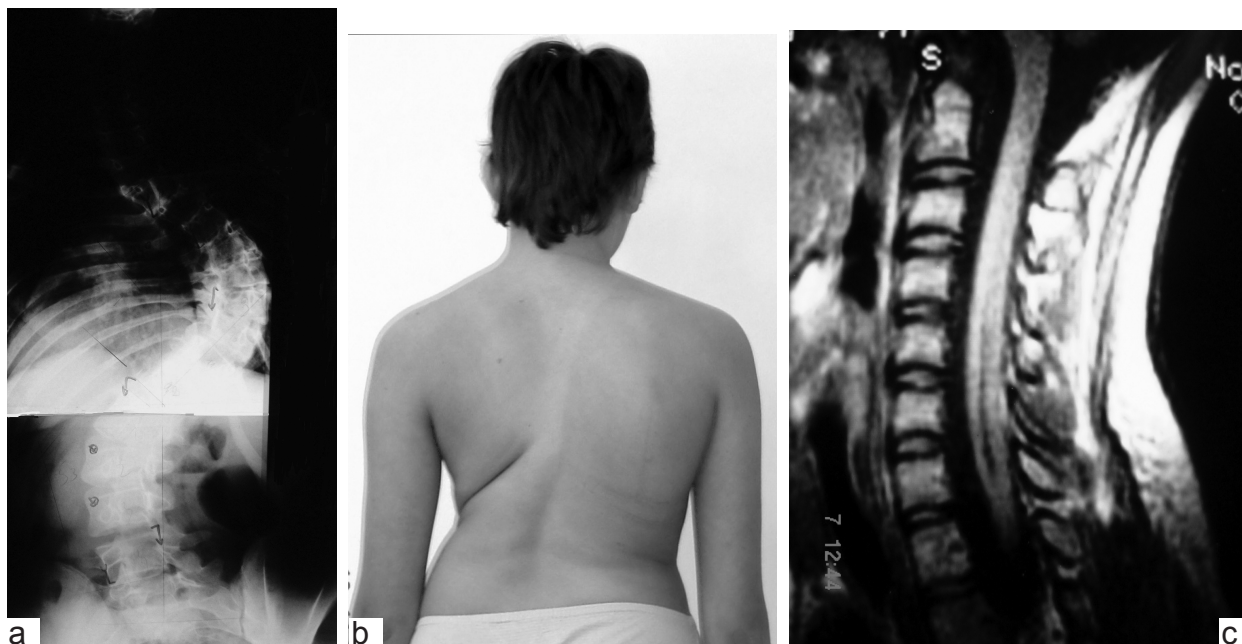
WYNIKI

Stwierdzone objawy kliniczne, dla których próbowano określić związek z zaburzeniem w układzie nerwowym przedstawia Tab. 1. Po wykonaniu dodatkowo u wszystkich pacjentów w tej grupie rezonansu magnetycznego stwierdzono: w 1 przypadku zespół Arnolda-Chiari'ego typu I u 14-letniej dziewczynki, w 1 – uwięźnięcie nici końcowej i u 4 dzieci jamistość rdzenia. Zaburzenia układu nerwowego w badanej grupie pacjentów z bocznym idiopatycznym skrzywieniem kręgosłupa stanowiły 1,9%. W żadnym z tych przypadków w badaniu klinicznym nie stwierdzało się objawów przedstawionych w Tab. 1. Pacjentka z uwięźniętą nicią końcową była operowana przez neurochirurgów i pozostaje w obserwacji. Pozostałe 5 chorych miało wykonaną dystrakcję skrzywienia metodą korekcji trójpłaszczyznowej ze spondylodezą tylną. Jedna z leczonych operacyjnie chorych, u której skrzywienie w odcinku piersiowym wynosiło 100° , miała w pierwszym etapie usunięte krążki międzykręgowe z dojsčia przedniego, a następnie dystrakcję i usztywnienie tylne (Ryc. 1 i 2 przedstawiają ten przypadek).

Tab. 1. Częstość występowania objawów mogących sugerować zaburzenia w układzie nerwowym w grupie dzieci ze skoliozą idiopatyczną

Tab. 1. Prevalence of symptoms suggesting malformation in the central nervous system in patients with scoliosis

Objawy/Symptoms	Liczba przypadków Number of cases
wiek poniżej 10 lat/ age below 10 years	23
asymetria odruchów brzusznych/ asymmetry of abdominal reflexes	1
nagła progresja (powyżej 10° w okresie 6 miesięcy)/ rapid progression (more than 10° within 6 months)	9
nietypowy przebieg krzywej w odcinku Th w płaszczyźnie strzałkowej (kifoza)/ atypical curve pattern in thoracic region in sagittal plane (kyfosis)	17
łuk skrzywienia skierowany w stronę lewą/ left side curve	16
dolegliwości bólowe/ pain	4



Ryc. 1a. Radiogram kręgosłupa. Pacjentka W.A. 14 lat. Skrzywienie w odcinku Th100°. b. Sylwetka przed zabiegiem. c. Wynik badania MR kręgosłupa i rdzenia. W odcinku szyjnym i piersiowym jamy wypełnione płynem

Fig. 1a. Spine radiograph. W.A., 14 year old female patient. Scoliosis in thoracic region 100°. b. Patient before surgery, c. MRI of spine. Cavities filled with fluid in cervical and thoracic region of spinal cord



Ryc. 2a. Radiogram a-p po leczeniu operacyjnym. b. Sylwetka dziecka po leczeniu operacyjnym. W I etapie z dojscia przedniego usunięto zniekształcone krążki międzykręgowe od poziomu Th4 do Th8. Następnie z dojscia tylnego wykonano dystrakcję skrzywienia i usztywnienie tylne

Fig. 2a. Anterior-posterior radiograph after surgery. b. Patient after surgery. In the first stage, Th4 to Th8 discectomy was performed through an anterior approach, which was followed by distraction of the scoliosis and spondylodesis through a posterior approach

DYSKUSJA

Idiopatyczne boczne skrzywienie stanowi główną przyczynę podejmowania operacyjnego leczenia zniekształceń kręgosłupa w okresie rozwojowym. Dzięki nowoczesnym technikom obrazowania, możliwa stała się dalsza nieinwazyjna diagnostyka układu nerwowego u tych pacjentów [1]. Najczęściej stwierdzanymi neurogennymi zaburzeniami budowy i funkcji tego układu jest jamistość rdzenia i zespół Arnolda-Chiari'ego.

Jamistość rdzenia (syringomyelia) opisał po raz pierwszy Olliver w 1824 roku [2,3]. Objawy i przebieg schorzenia wyrażone są różnie u dzieci i dorastającej młodzieży. Burwell i Williams stwierdzali boczne skrzywienie kręgosłupa w ponad 50% przypadków u dzieci i młodzieży z jamistością rdzenia (94,5). Arai i wsp. donoszą, że u pacjentów ze skrzywieniem bocznym kręgosłupa przekraczającym 20°, u 4% stwierdzano powyższe zmiany [2]. Występowanie skoliozy w przypadkach jamistości waha się od 6 do 84% [1,6,7]. Z kolei jamistość rdzenia współistnieje od 14 do 50% z zespołem Chiari'ego typu I. Wśród teorii wyjaśniających powstanie jamistości rdzenia dopatrywano się zaburzeń rozwojowych, nieprawidłowości w ukrwieniu rdzenia kręgowego, transformacji nowotworowej. W roku 1965 Gardner przedstawił teorię hydrodynamiczną powstawania jamistości na skutek utrudnionego odpływu płynu mózgowo-rdzeniowego z IV komory do zbiornika wielkiego i zbiorników podstawy. Jak podaje Bidziński przyczyną tego procesu mają być wrodzone zmiany okolicy opuszkowo-rdzeniowej. Pierwotna cewa rdzeniowa ulega zamknięciu w 4 tygodniu życia płodowego. W następnych tygodniach ulega poszerzeniu i około 8, pod wpływem ciśnienia płynu, powstają ujścia IV komory. Jeżeli w tym okresie dojdzie do zaburzenia drożności ujścia IV komory mózgu, prowadzi to do dalszych wtórnych zaburzeń rozwojowych, np. zespołu Dandy-Walkera czy Arnolda-Chiari'ego, a kanał środkowy rdzenia pozostaje nieprawidłowy. Dołączające się zaburzenia w krążeniu płynu mózgowo-rdzeniowego powodują jego poszerzenie, dając obraz jamistości [3,6]. W 1980 roku Williams uzupełnił tę teorię, przypisując pojawienie się zmian jamistych w rdzeniu jako skutek powstania niekorzystnego gradientu ciśnień [6,8]. Podjęte w kolejnych latach leczenie operacyjne tego schorzenia przez innych autorów potwierdza przedstawione przez Gardnera założenia [7,8,9,10].

Wyodrębnienie wśród pacjentów z bocznym skrzywieniem kręgosłupa przypadków gdzie przyczyną zniekształcenia jest zaburzenie budowy układu nerwowego, na podstawie badania klinicznego i radio-

logicznego jest bardzo trudne i obciążone dużym błędem. Jamistość rdzenia pozostaje u dzieci bezobjawowa w badaniu neurologicznym od 57% do 100% wg różnych autorów [9,10,11,12]. Poza bocznym skrzywieniem kręgosłupa podejrzenie jamistości rdzenia może budzić brak lub osłabienie powierzchownych odruchów brzusznych w rutynowym badaniu neurologicznym, najczęściej po stronie wypukłej skrzywienia [12,13]. Jak podaje Yngve w swoich badaniach, nieobecność powierzchownych odruchów brzusznych po jednej stronie nie występuje nigdy u zdrowych dzieci i ich brak u pacjentów z bocznym skrzywieniem kręgosłupa powinny być wskazaniem do dalszej diagnostyki w kierunku wykluczenia neurogennej przyczyny skrzywienia [13]. Wg Farley, boczne skrzywienie kręgosłupa powiązane z jamistością rdzenia charakteryzuje się krzywizną skierowaną w stronę lewą, młodym wiekiem pacjenta i szybką progresją skrzywienia. Po leczeniu operacyjnym stwierdzał u 4 pacjentów ustąpienie objawów neurologicznych, u 5 pogorszenie, u 9 nie obserwował zmian. Mimo stosowania gorsetów, w 12 przypadkach (z 28 badanych) dzieci wymagały operacyjnej dystrykcji bocznego skrzywienia kręgosłupa. Pomimo że w momencie rozpoczęcia obserwacji test Rissera wynosił 0, pogorszenie skrzywienia bocznego kręgosłupa obserwował tylko u 50% dzieci [14]. Ewans w swoich badaniach, w przeciwieństwie do Zadehane i Yngve nie potwierdza jednak, że brak powierzchownych odruchów brzusznych jest specyficzny dla jamistości rdzenia u pacjentów ze stwierdzonym bocznym skrzywieniem kręgosłupa [9]. Potwierdza natomiast doniesienia Isu, że neurogenne odchylenia występują w 50% gdy krzywizna bocznego skrzywienia kręgosłupa skierowana jest w lewo [7,9]. Milhorat w swoich badaniach wykonanych u 374 pacjentów stwierdził jamistość rdzenia w 64%, boczne skrzywienie kręgosłupa w 42% i zespół Chiari'ego w 12%. U 12% potwierdził rodzinne występowanie jamistości. U 21 pacjentów natomiast stwierdził rodzinne genetycznie uwarunkowane występowanie zespołu Chiari'ego jako cechę dziedziczną autosomalnie dominującą [15].

Chuma i wsp. podjęli próbę stworzenia doświadczalnego modelu zaburzeń neurogennych i bocznego skrzywienia kręgosłupa. Podając psom kaolin wywołali stan zapalny pajęczynówki, co wtórnie prowadziło do powstania jamistości i wybożeń bocznych osi kręgosłupa [16].

Zauważono też współzależność stwierdzanych nieprawidłowości w badaniu somatosensorycznych potencjałów wywołanych (SEP) w przypadkach bocznych skrzywień ze współistniejącymi zaburzeniami pochodzenia neurogennego [1,17,18]. Wykonując

u pacjentów z bocznym skrzywieniem kręgosłupa badanie SEP, można z dużym prawdopodobieństwem wyodrębnić grupę z podejrzeniem neurogennego podłoża zniekształcenia, a następnie potwierdzić te przypuszczenia wykonując badanie MR [1,17,18,19]. Za najbardziej znamienne uważa się badania SEP z nerwów pośrodkowych kończyn górnych i piszczelowych na kończynach dolnych [1,14,17,20]. Ze względu na znacznie większą możliwość wtórnych uszkodzeń układu nerwowego podczas operacyjnej dystrakcji skrzywienia kręgosłupa u dzieci z jamistością rdzenia, badanie somatosensorycznych potencjałów wywołanych powinno być standardowo wykonywane podczas tego typu procedur [1,14].

Shen twierdzi, że badanie SEP i MR powinno być wykonywane rutynowo u każdego pacjenta z bocznym skrzywieniem kręgosłupa, u którego planowane jest leczenie operacyjne [21].

Wśród autorów zajmujących się tym zagadnieniem istnieje też znaczna rozbieżność co do sposobu leczenia. Takunga, Jack i Santaro donoszą o samoistnym cofaniu się zmian i zanikaniu jam w rdzeniu oraz zmniejszeniu się ektopii migdałków w trakcie obserwacji chorych [22,23,24,25]. Boczne skrzywienie kręgosłupa w tych przypadkach nie pogarszało się [24]. Tomlinson i wsp. uważają, że ingerencja neurochirurgiczna jest niezbędna. Przedstawia swoje obserwacje po odbarczeniu operacyjnym jam u 21 pacjentów, gdzie stwierdzał poprawę stanu neurologicznego, a także zmniejszenie kąta skrzywienia. Operacyjnej dystrakcji kręgosłupa wymagał tylko jeden pacjent [10]. Podobne spostrzeżenia podaje Ghanem i wsp., którzy leczyli operacyjnie 12 dzieci. U 7 z nich obserwowali boczne skrzywienie kręgosłupa, u 5 kąt Cobba był powyżej 40°. Po 5 latach obserwacji stwierdzili całkowite zniknięcie jam lub zmniejszenie ich wielkości w rdzeniu w 11 przypadkach. Następowoło to zwykle w około 18 miesięcy po zabiegu operacyjnym. Powrót powierzchownych odruchów brzusznych odnotowali w 4 przypadkach. Skrzywienie boczne kręgosłupa zmniejszyło się w 1 przypadku, pozostało niezmienione w 1 i w 5 wymagało operacyjnej dystrakcji (wszystkie przypadki z kątem Cobba powyżej 40°) [26]. Jak przedstawiono wyżej poprawy w wielkości skrzywienia można oczekiwać tylko u pacjentów z niewielkim bocznym skrzywieniem kręgosłupa, a zniekształcenia, w którym kąt Cobba przekracza 40° i tak wymagają operacyjnej interwencji. Pozostaje w dalszym ciągu sporną kwestią, czy warto podejmować ryzyko leczenia neurochirurgicznego, jeśli nie ma objawów neurologicznych, czy obserwować tych pacjentów i, w przypadkach pogarszania się bocznego skrzywienia, wykonywać tylko jego dystrakcję [1,10].

WNIOSKI

Na podstawie doniesień innych autorów i przedstawionych badań własnych, autorzy pracy uważają, iż powinno się zweryfikować dotychczasowe poglądy i zalecenia sugerujące, by każdemu dziecku ze stwierdzonym bocznym skrzywieniem kręgosłupa wykonywać badanie rezonansu magnetycznego, celem wykluczenia zaburzeń w budowie układu nerwowego. Uważają, że pogłębioną diagnostykę o badanie MR powinno się prowadzić tylko w przypadkach stwierdzenia objawów klinicznych mogących sugerować tę przyczynę zaburzenia osi kręgosłupa oraz u pacjentów planowanych do operacyjnej korekcji skrzywienia.

PIŚMIENNICTWO

1. Cheng IC. Y., Guo X., Sher AH. L., Chan Y., Metreweli C.: Correlation between Curve Severity, Somatosensory Evoked Potentials, and Magnetic Resonance Imaging in Adolescent Idiopathic Scoliosis. *Spine*. 1999; 24,16: 1679-1684
2. Arai S., Ohtsuka Y., Moriya H., Kitahara H., Minami S.: Scoliosis associated with syringomyelia. *Spine*. 1993; 18: 1591-1592
3. Bidziński J.: Operacyjne leczenie jamistości rdzenia. *Neur. Neurochir. Pol.*, 1974; 8: 103-108
4. Burwell RG., Cole A. A., Cook T. A., Pathogenesis of idiopathic scoliosis: the Nottingham concept. *Acta Orthop. Belg.* 1992; 58: 33-58
5. Williams B.: Orthopedic features in the presentation of syringomyelia. *J. Bone Joint Surg.* 1979; 61B: 314-323
6. Cahan L. D., Benson J. R.: Considerations in the diagnosis and treatment of syringomyelia and the Chiari malformation. *J. Neurosurg.* 1982; 57: 24-31
7. Ito T., Iwasaki Y., Akono M., Abe H.: Hydrosyringomyelia associated with a Chiari malformation in children and adolescents. *Neurosurgery* 1990; 26: 591-597
8. Wysokiński T., Kiwić G.: Zespół Chiari'ego typ I współistniejący z syringomelią – patogeneza, wybór metody leczenia oraz czynniki prognostyczne w przewidywaniu odległego wyniku operacji-na podstawie przypadku własnego. *Neur. Neurochir. Pol.* 1998; 32: 1571-1582
9. Ewans S. C., Edgar M. A., Hall-Craggs M. A., Taylor B. A., Noordeen H. H.: MRI of Idiopathic juvenile Scoliosis. *J. Bone Joint Surg.* 1996; 78-B, 2: 314-317
10. Tomlinson RJ., Wolfe M. W., Nadall J. M., Benett J. T., MacEwen G. D.: Syringomyelia and Developmental Scoliosis. *J. Pediatr. Orthop.* 1994; 14,5: 580-585
11. Wu Y. W., Chin C. T., Chan K. M., Barkovich A. J., Ferrero D. M.: Pediatric Chiari malformation. *Neurology* 1999; 53: 1271-1278
12. Zadeh H. G., Sakka S.A. Powell M. P. Mehta M. H.: Absent superficial abdominal reflexes in children with scoliosis. *J. Bone Joint Surg.* 1995; 77-B, 5: 762-767
13. Yngve D.: Abdominal Reflexes. *J. Pediatr. Orthop.* 1997; 17,1: 105-108

14. Farley F. A., Song K. M., Birch J. G., Browne R.: Syringomyelia and Scoliosis in Children. *J. Pediatr. Orthop.* 1995; 15: 187-192
15. Milhorat T. H., Chou M. W., Trinidad E. M., Kula RW., Mandell M., Wolpert c., Speer M. C.: Chiari I malformation redefindet: clinical and radiographic Findings for 364 symptomatic Patients. *Neurosurgery* 1999; 44: 1005-1017
16. Chuma A., Kitahara H., Minami S., Goto S., Takaso M., Moriya H.: Structural Scoliosis Model in Dogs With Experimentally Induced Syringomyelia. *Spine* 1997; 22: 589-594
17. Maguire J., Wallace S., Madiga R., Leppanen R., Draper V.: Evaluation of intra pedicular screw position using intra-operative evoked electromyography. *Spine* 1995; 20: 1068-74
18. Molitor H.: SEP in root lesion and stenosis of spinal canal. *Neurosurg. Rev.* 1993; 16 (1): 39-44
19. Wilson-Holden J. T., Padberg A. M., Lenke L. G., Larson B. J., Bridwell K. H., Bassett G. S.: Efficacy of Intraoperative Monitoring for Pediatric Patients With Spinal Cord Pathology Undergoing Spinal Deformity Surgery. *Spain* 1999; 24: 1685-1696
20. Royo-Salvador M. B.: Syringomyelia, scoliosis and idiopathic Arnold-Chiari malformations: A common etiology. *Rev. Neurol.* 1996; 24: 937-959
21. Shen W. J., McDowell G. S., Burke S. W., Levine D. B., Chutorian A. M.: Routine Preoperative MRI and SEP Studies in adolescent idiopathic scoliosis. *J. PediatrOrthop* 1996; 16: 350-353
22. Avellino AM., Kim D. M., Weinberger E., Roberts T. S.: Resolution of spinal syringes and Chiari I malformation in a child: case illustrations. *J. Neurosurg.* 1996; 84: 708-711
23. Jack C. R., Kokmen E., Onoftio B. M.: Spontaneous drainage of syringomyelia: magnetic resonance imaging findings: case report. *J. Neurosurg.* 1991; 74: 283-286
24. Takunaga M., Minami S., Isobe K., Moriya H., Kitahara H., NakataY.: Natural history of scoliosis in children with syringomyelia. *J. Bone Joint Surg.* 2001; 83-B, 3: 371-376
25. Santaro A., Delfini R., Innocenzi G.: Spontaneous drainage of syringomyelia: report of two cases. *J. Neurosurg.* 1993; 79: 132-134
26. Ghanem I. B., Londono C., Delalande O., Dubousset J. F.: Chiari I Malformation Associated With Syringomyelia and Scoliosis. *Spine* 1997; 22: 1313-1317.

Adres do korespondencji / Address for correspondence
 Maciej Kolban
 71-781 Szczecin, ul. Wodnika 1
 e-mail: maciejkolban@plusnet.pl

Otrzymano / Received 13.10.2004 r.
Zaakceptowano / Accepted 10.01.2005 r.