

Lidia Perenc, Andrzej Kwolek

Badania nad współistnieniem przepukliny oponowo-rdzeniowej oraz innych anomalii rozwojowych mózgowia i czaszki

Ze Szpitala Wojewódzkiego Nr 2 w Rzeszowie,
Specjalistycznego Oddziału Dziecięcego
z Pododdziałem Neurologii Dziecięcej oraz Oddziału Rehabilitacji
Z Instytutu Fizjoterapii Uniwersytetu Rzeszowskiego

Badaniem objęto 42 dzieci operowanych z powodu przepukliny oponowo-rdzeniowej w pierwszej dobie życia. oraz w późniejszym okresie życia miały wykonywane badania obrazowe ośrodkowego układu nerwowego (USG, TK, MR).

W celu wykazania zależności pomiędzy poziomem uszkodzenia rdzenia kręgowego a współwystępowaniem innych anomalii rozwojowych ośrodkowego układu nerwowego w badanej grupie wyodrębniono dzieci z przepukliną oponowo-rdzeniową niską i wysoką. Na podstawie analizy retrospektywnej dokumentacji medycznej dzieci operowanych z powodu przepukliny oponowo-rdzeniowej oraz opracowania statystycznego danych ustalono, iż: przepuklinie oponowo-rdzeniowej mogą towarzyszyć różne anomalie rozwojowe mózgowia i czaszki, dodatkowe wady rozwojowe mózgowia i czaszki mogą występować w sposób izolowany lub skojarzony, przepuklina oponowo-rdzeniowa wysoka jest obciążona większym ryzykiem wystąpienia: co najmniej jednej anomalii rozwojowej mózgowia i czaszki, wodogłowia wymagającego leczenia chirurgicznego, niedorozwoju kresomózgowia nieparzystego.

Słowa kluczowe: przepuklina oponowo-rdzeniowa, wady towarzyszące, wodogłowie

Studies on the co-occurrence of meningomyelocele and other developmental anomalies of cerebrum and skull

The subjects of this study were children operated because of meningomyelocele during first day of life, and who later underwent an imaging examinations (USG, CT, MR). In order to determine the dependence between a level of spinal cord damage and co-occurrence of other developmental anomalies of central nervous system, the target group was divided into 2 groups: children with a high-and low-level meningomyelocele. On basis of retrospective medical data concerning 42 children operated because of meningomyelocele and statistical analysis it was established that: the meningomyelocele can be accompanied by various developmental anomalies of brain and skull, additional developmental defects of brain and skull can occur in isolated or associated form, the high meningomyelocele is laden with an increased risk of occurrence at least one developmental anomaly of cerebrum and skull, hydrocephalus indicating for surgical treatment, underdevelopment of the corpus callosum.

Key words: meningomyelocele, concomitant defect, hydrocephalus

WSTĘP

Wady rozszczepowe rdzenia kręgowego są często sprzężone z nieprawidłowym rozwojem struktur mózgu. Pierwsze opisy tego rodzaju anomalii dokonał Chari w 1891 roku oraz nie-

zależnie Arnold w 1894 roku. Obecnie dzięki nowym metodom obrazowania: ultrasonografii, rezonansowi magnetycznemu oraz tomografii komputerowej zostały one dokładniej poznane [9, 12].

CEL PRACY

Określenie częstości występowania anomalii rozwojowych mózgowia i czaszki współistniejących z przepukliną oponowo-rdzeniową oraz zależności pomiędzy poziomem uszkodzenia rdzenia kręgowego a ryzykiem wystąpienia dodatkowych wad rozwojowych mózgowia i czaszki.

MATERIAŁ I METODA

Dane uzyskano na podstawie analizy retrospektywnej dokumentacji medycznej. Do badania zakwalifikowano dzieci, które były operowane z powodu przepukliny oponowo-rdzeniowej w pierwszej dobie życia oraz w późniejszym okresie życia miały wykonywane badania obrazowe ośrodkowego układu nerwowego (USG, TK, MR).

Jako kryterium wykluczenia przyjęto brak zgody na włączenie do badania.

W celu wykazania zależności pomiędzy poziomem uszkodzenia rdzenia kręgowego a współwystępowaniem innych anomalii rozwojowych ośrodkowego układu nerwowego w badanej grupie wyodrębniono dzieci z przepukliną oponowo-rdzeniową niską i wysoką.

Do grupy dzieci z przepukliną oponowo-rdzeniową niską zakwalifikowano 17 dzieci, które reprezentowały poziom uszkodzenia rdzenia kręgowego w zakresie L4 i poniżej, posiadały umiejętność chodzenia lub raczkowania.

Do grupy dzieci z przepukliną oponowo-rdzeniową wysoką zakwalifikowano 25 dzieci, które reprezentowały poziom uszkodzenia rdzenia kręgowego w zakresie L3 – Th8, nie posiadały umiejętności chodzenia lub raczkowania.

Do pomiaru zależności pomiędzy współistniejącymi wadami rozwojowymi mózgowia i czaszki a lokalizacją przepukliny wykorzystano współczynnik C Pearsona.

WYNIKI BADAŃ

W tabeli 1 przedstawiono obecność, rodzaj, liczbę oraz częstość występowania innych anomalii rozwojowych mózgowia i czaszki. Dodatkowe wady rozwojowe mózgowia i czaszki występowały w sposób izolowany albo skojarzony.

Pomiar w oparciu o współczynnik C Pearsona (błąd 0,5 %, poziom istotności 0,05) pozwolił na ustalenie zależności pomiędzy wysoką lokalizacją przepukliny oponowo-rdzeniowej a wystąpieniem co najmniej jednej dodatkowej wady rozwojowej mózgowia lub czaszki ($C=0,51$, $C_{skor}=0,72$), wodogłowia wymagającego leczenia chirurgicz-

nego ($C=0,49$, $C_{skor}=0,69$), niedorozwoju kresomózgowia nieparzystego ($C=0,30$, $C_{skor}=0,42$).

DYSKUSJA

Najczęściej współistniejącą wadą rozwojową ośrodkowego układu nerwowego z przepukliną oponowo-rdzeniową jest wodogłowie. Częstość jego występowania ocenia się na około 80–90% [16]. Wśród badanych dzieci z przepukliną oponowo-rdzeniową wynosiła ona również około 80% i była dwa razy większa u dzieci z przepukliną oponowo-rdzeniową wysoką niż niską. Wodogłowie często współistnieje z wadą Chari II i III. Najczęstszą przyczyną wodogłowia aktywnego w zespole Arnolda-Chariego typu II jest przemieszczenie komory IV do kanału kręgowego, a znacznie rzadziej zwężenie wodociągu mózdzku [10]. Nielezione wodogłowie prowadzi do ucisku i zaniku tkanki nerwowej sąsiadującej z układem komorowym, np.: elementów układu limbicznego, czy istoty szarej okółowodociągowej, jak i kory mózgu. U badanych dzieci operowanych z powodu przepukliny oponowo-rdzeniowej częstość występowania zespołu Arnolda-Chariego typu II wynosiła 14,28 %. Zaniki kory mózgu wśród badanych dzieci operowanych z powodu przepukliny oponowo-rdzeniowej występowały z częstością 9,52 %.

Niezamknięcie się cewy nerwowej w pierwszych 28 dniach życia wewnątrzłonowego doprowadza do zaburzeń migracji neuronalnej, czego konsekwencją jest dysplazja struktur mózgowych: szerokokąćowość, drobnoząćowość, ogniska heterotopii istoty szarej w istocie białej, wady w obrębie układu spoidłowego mózgu, schizencephalia, heterotopia mezodermiczna powodująca tworzenie się teratomów, cyst dermatoidalnych. Konsekwencją tych patologii jest niedobór struktur mózdkowych i pnia mózgu. W materiale własnym częstość występowania agenezji ciała modzełowego, a więc wady układu spoidłowego mózgu wynosiła 21,43% natomiast szerokokąćowość, drobnoząćowość, schizencephalia, porencefalia prawdziwa występowały sporadycznie. Niedorozwój kresomózgowia nieparzystego był drugą co do częstości występowania towarzyszącą anomalią rozwojową ośrodkowego układu nerwowego po wodogłowie. Wymienione zaburzenia rozwojowe można zaliczyć do wad cewy nerwowej współistniejących z przepuklinami oponowo-rdzeniowymi lub zmian wtórnych do pierwotnej anomalii, jaką jest wada rozszczepowa [6]. W przypadku, kiedy jeden podstawowy defekt

wywołuje kaskadę zmian strukturalnych mówimy
o sekwencji wad.

Współistniejące anomalie rozwojowe mózgowia i czaszki	Przepuklina oponowo-rdzeniowa niska		Przepuklina oponowo-rdzeniowa wysoka		Razem
	n	%	n	%	
Wodogłowie wymagające leczenia chirurgicznego	10	23,8	24	57,1	80,8
Niedorozwój kresomózgowia nieparzystego	1	2,4	8	19,0	21,4
Zespół Arnolda-Chiariego typ II	1	2,4	5	11,9	14,3
Zaniki korowe	–	–	4	9,5	9,5
Szerokozakrętowość	1	2,4	–	–	2,4
Drobnozakrętowość	–	–	1	2,4	2,4
Schizencefalia	–	–	1	2,4	2,4
Porencefalia prawdziwa	–	–	1	2,4	2,4
Uszkodzenie jąder podkorowych	–	–	1	2,4	2,4
Uszkodzenie starszych filogenetycznie struktur mózdku	–	–	1	2,4	2,4
Niedrożność wodociągu Sylwiusza	–	–	1	2,4	2,4
Malformacja naczyń żylnych mózgowia	–	–	1	2,4	2,4
Niedorozwój sierpa mózgu oraz namiotu mózdku	–	–	1	2,4	2,4
Poszerzony otwór potyliczny	1	2,4	–	–	2,4
Wady występujące w sposób izolowany	7	20,0	14	40,0	60,0
Wady występujące w sposób skojarzony	3	8,6	11	31,4	40,0
Obecność co najmniej jednej z wyżej wymienionych wad rozwojowych	10	23,8	25	59,5	83,3

Zmiany morfologiczne w ośrodkowym układzie nerwowym wpływają na zaburzenie jego funkcji, czego wyrazem mogą być: padaczka, bezdech, zaburzenia wzroku, mowy, poznawcze, rozwoju umysłowego oraz rozwoju dużej i małej motoryki, ból [1– 5, 7, 8, 11, 13– 15, 17–19].

Możliwości pionizacji i chodzenia dzieci z przepukliną oponowo-rdzeniową zależą od rozległości niedowładów, determinowanych przez wysokość uszkodzenia rdzenia kręgowego. Im wyższe uszkodzenie rdzenia kręgowego tym bardziej rozległe niedowłady i zwolnione tempo rozwoju ruchowego [19]. Dzieci z przepukliną oponowo-rdzeniową wysoką w badanej grupie obciążone są większym ryzykiem wystąpienia niektórych dodatkowych wad rozwojowych ośrodkowego układu nerwowego, dla rokowania ich rozwoju jak i prognozowania wyników rehabilitacji ma to istotne znaczenie.

WNIOSKI

1. Przepuklinie oponowo-rdzeniowej mogą towarzyszyć różne anomalie rozwojowe mózgowia i czaszki.
2. Dodatkowe wady rozwojowe mózgowia i czaszki mogą występować w sposób izolowany lub skojarzony.
3. Przepuklina oponowo-rdzeniowa wysoka jest obciążona większym ryzykiem wystąpienia: co

najmniej jednej anomalii rozwojowej mózgowia i czaszki, wodogłowie wymagającego leczenia chirurgicznego, niedorozwoju kresomózgowia nieparzystego.

PIŚMIENNICTWO

1. Bilenberg N., Lie H.R., *Behavioral and emotional problems in children with myelomeningocele (MMC)*. Eur. J. Pediatr. Surg., 2001, 11, Suppl. 1, 544
2. Blaymore-Bier J.A., et al., *Medical and social factors associated with cognitive outcome in individuals with myelomeningocele*. Develop. Med. Child Neurol., 1997, 39, 263
3. *Zapobieganie wrodzonym wadom cewy nerwowej*. Red. Z. J. Brzeziński Warszawa Instytut Matki i Dziecka 1998, 5
4. Bujok G., Sorek B., Sitek J., *Wybrane zagadnienia opieki paliatywnej u dzieci z wodogłowie i przepukliną oponowo-rdzeniową*. Anest. Intens. Terapia, 1995, 27, 312
5. Coniglio S.J., Anderson S.M., Ferguson J.E., *Developmental outcomes of children with myelomeningocele: Prenatal predictors*. Am. J. Obstet. Gynecol., 1997, 177, 319
6. Dąbbska M., *Zmiany w mózgowiu w zespole dysrafii występujące w przypadkach przepuklin oponowo-rdzeniowych*. Prz. Lek., 1998, 4, 151
7. Gazurek D., *Ocena fizjoterapeutyczna dzieci z przepukliną oponowo-rdzeniową*. Twój Mag. Med., 2001, 13, 28
8. Gozal D. et al.: *Peripheral chemoreceptor function in children with myelomeningocele and Arnold-Chiari malformation type 2*. Chest, 1995, 108, 425
9. Just M. et al.: *Cerebral and spinal MR-findings in patients with postrepair myelomeningocele*. Pediatr. Radiol., 1990, 20, 262

10. Korczak E., Nowak J., Paprzycki W., *Zespół Arnold-Chiari a wodogłowie u dzieci*. Probl. Współcz. Diagn. Terap. Neurochir., Poznań, 1999, 187
11. Lennestrand G. et al., *Neuro-ophthalmological findings in relation to CNS lesions in patients with myelomeningocele*. Develop. Med. Child Neurol., 1990, 32, 423
12. Liptak G.S., Bolander H.M., Langworthy K., *Screening for ventricular shunt function in children with hydrocephalus secondary to meningomyelocele*. Pediatr. Neurosurg., 2001, 34, 281
13. Morrow J.D., Wachs T.D., *Infants with myelomeningocele: Visual recognition memory and sensorimotor abilities*. Develop. Med. Child Neurol., 1992, 34, 488
14. Nielsen H.H., *A longitudinal study of the psychological aspects of myelomeningocele*. Scand. J. Psychol., 1980, 21, 45
15. Petersen M.C. et al., *Abnormalities in control of ventilation in newborn infants with myelomeningocele*. J. Pediatr., 1995, 126, 1011
16. Rintoul N.E. et al., *A new look at myelomeningoceles: Functional level, vertebral level, shunting and the implications for fetal intervention*. Pediatrics, 2002, 3, 409
17. Shokunbi M.T. et al., *A comparison of visual function scores in hydrocephalic infants with and without lumbosacral myelomeningocele*. Eye, 2002, 16, 739
18. Talwar D. et al., *Epilepsy in children with meningomyelocele*, Pediatr. Neurol., 1995, vol. 13, no 1. 29
19. *Lecznicze, pedagogiczne i socjalne problemy rehabilitacji dziecka z przepukliną oponowo-rdzeniową – materiały sesji naukowej Konstancin, 16–17 października 1974*. Red. M. Weiss, M. Kowalski. Warszawa: PZWL 1975, 9