

Diastematomieliija

K. Ryliškienė
R. Parnarauskienė

*Vilniaus universiteto Medicinos
fakulteto Neurologijos ir
neurochirurgijos klinikos
Neurologijos centras*

Santrauka. Diastematomieliija (DM) – malformacija, kai nugaros smegenys sagitaliai padalytos į dvi dalis, apsuptos smegenų dangalais. Toks nugaros smegenų padalijimas tęsiasi per kelis segmentus ir dažniausiai aptinkamas tarp Th 9 ir S1 stuburo slankstelio.

Asimptominei DM būdinga stuburo disrafija ir odos anomalijos. Simptominės DM formos pasireiškia dviem variantais: su stabilia arba progresuojančia neurologine simptomatika dėl struktūrų, padalijusių nugaros smegenis į dvi dalis, augimo.

DM diagnozuojama pagal nugaros KT ar MRT radinius. Jei neurologinė simptomatika progresuoja, chirurgiškai padalijama medialinė pertvara. Straipsnyje aprašoma 26 metų ligonė, kuri buvo konsultuojama VULSK neurologijos skyriuje dėl nugaros skausmų ir dešinėsios kojos aptirpimo. Atlikus tyrimą diagnozuota I tipo simptominė Th 10-12 srities diastematomieliija.

Raktažodžiai: diastematomieliija, endomezenchiminis traktas, nugaros smegenys, odos pažeidimai, fiksuotos nugaros smegenys.

Neurologijos seminarai 2005; 9(23): 40–42

Diastematomieliija (DM) – tai nugaros smegenų vystymosi malformacija, kai jos yra sagitaliai padalytos į dvi dalis. Jas padalija mezenchiminės kilmės dariniai – kaulas, kremzlė arba fibrozinis audinys. Kiekviena nugaros smegenų dalis apsupta nugaros smegenų dangalais. Toks nugaros smegenų padalijimas tęsiasi per kelis segmentus. Dažniausia DM lokalizacija yra tarp Th9 ir S1 segmentų, rečiau – kakliniuose segmentuose.

Nors liga pirmą kartą aprašyta 1837 metais, tačiau iki šiandien jos etiologija nežinoma. Manoma, kad nugaros smegenų malformacija prasideda tarp 16 ir 24 embriono vystymosi dienos [1]. Formuojasi priedinis neurenterinis kanalas, susisiekiantis su amnionu ir trynio maišeliu, t. y. su ektodermine ir endodermine struktūromis, kurios suformuoja endomezenchiminį traktą. Šis traktas vėlesniame vystymosi etape virsta kremzle arba kaulu, kurie sagitaliai padalija neurenterinį kanalą į dvi dalis ir fiksuoja nugaros smegenis.

Diastematomielijos epidemiologija nėra studijuota. Skiriamos dvi jos klinikinės formos: asimptominė ir simptominė.

Asimptominės formos pasireiškia įvairia stuburo disrafija: 85% ligonių išsiplėtęs stuburo kanalas, netaisyklingai išsivystę slanksteliai; daugiau negu pusei ligonių yra

ryški skoliozė, nustatoma *spina bifida* [2]. Šiai ligos formai būdingos odos anomalijos: kapiliarinės hemangiomos, atsivėrę dermaliniai ančiai, poodinės lipomos, juosmens-kryžmens hipertrichozė, nenormalus plyšys tarp sėdmenų. Diastematomielijai ypač būdinga hipertrichozė, kuri aptinkama daugiau nei pusei ja sergančių ligonių [3].

Simptominės DM klinikinės formos pasireiškia dviem skirtingais variantais. Pirmajam variantui būdinga įgimta asimetrinė kojų atrofija, jų silpnumas, deformacijos, išnykę arba pažemėję refleksai, dubens organų funkcijos sutrikimai, juosmeninių ar kryžmeninių slankstelių *spina bifida*, kifoskoliozė ir įvairios odos anomalijos, o kai kuriais atvejais ir lipomielomeningocelė.

Antrasis simptominės DM klinikinės formos variantas pasireiškia progresuojančia neurologine simptomatika. Kai kuriems ligoniams gali išsivystyti sunki paraplegija ar kvadriplegija. Bet dažniau iš lėto vystosi kojų silpnumas, spastiškumas, dubens organų funkcijos sutrikimas, progresuoja skoliozė ir pėdų deformacija. Gana būdingi stuburo skausmai, ypač pakitimų vietose ar virš jų. Kai kuriuos ligonius vargina deginantys kojų, perinealinės ar analinės srities skausmai. Jeigu yra kaklinių nugaros segmentų DM, stuburo deformacijos vystosi kaklinėje dalyje, atsiranda rankų silpnumas, skausmai ir deformacijos. Tokių neurologinių simptomų progresavimą, manoma, galima susieti su struktūrų, padalijusių nugaros smegenis į dvi dalis, augimu ar jų svorio padidėjimu [4].

Literatūros duomenimis [3], 5–10% vaikų, kuriems yra išreikšta mielomeningocelė, aptinkama DM.

Adresas:

Kristina Ryliškienė
VUL Santariškių klinikų Neurologijos centras
Santariškių g. 2, 08661 Vilnius
Tel./faks. (8-5) 2365220, el. paštas: neuro@lux.lt



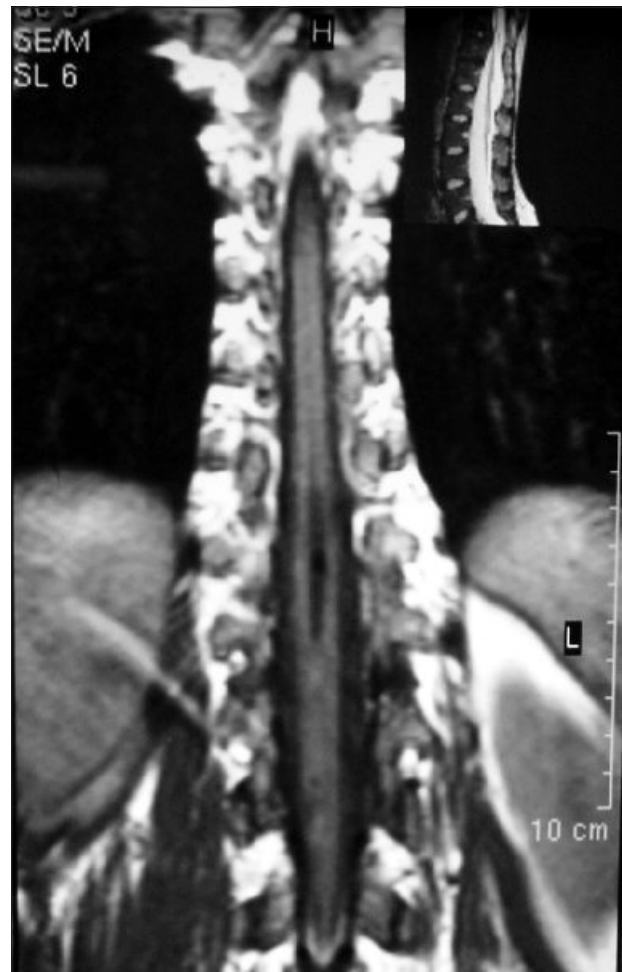
1 pav. **Diastematomieliija.** Krūtininių 10, 11, 12 slankstelių pakitimai.

Diastematomielijos diagnozė grindžiama KT arba MRT, pagal radinius išskiriami du DM tipai [3]. Pirmasis – kai kiekviena nugaros smegenų pusė yra apsupta kietuoju dangalu ir viena nuo kitos atskirta standžia sukaulėjusia kremzline medialine pertvara. Antrojo tipo DM skiriasi nuo pirmojo tipo tuo, kad medialinė pertvara nestandė, sudaryta iš fibrozinio audinio.

Diastematomieliija gydoma konservatyviai ir operuojama. Operacijos metu pašalinama medialinė pertvara, padalijusi nugaros smegenis. Taip pat atliekamos ortopedinės stuburo ir galūnių operacijos.

KLINIKINIS ATVEJIS

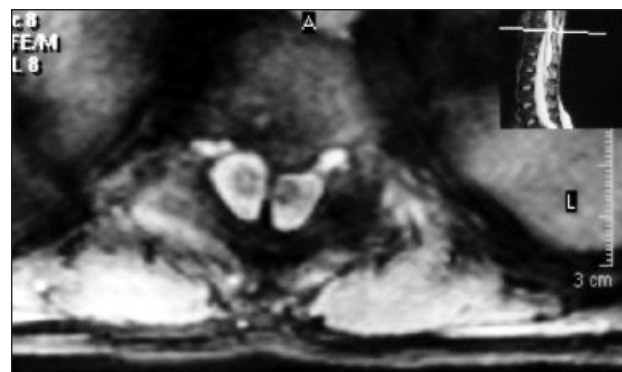
26 metų ligonė V. G. 2001 06 22–07 04 buvo tiriama ir gydoma Vilniaus universiteto ligoninės Santariškių klinikų Vidaus ligų ir Hemostaziologijos skyriuje dėl subfebrilitė-



2 pav. **Diastematomieliija.** Frontalinis nugaros smegenų vaizdas.

to. Dėl maudžiančių tarpumentės, kryžkaulio srities skausmų, dešinėsios kojos aptirpimo konsultuota neurologų.

Ligonė serga nuo 5 metų amžiaus, kai fiziškai pavargus skauda abi kojas, dešinioji koja plonėja. Vaikystėje, kai jai buvo 7, 8 ir 9 metai, dėl tų pačių skundų tirta Kauno klinikų vaikų neurochirurgijos bei vaikų neurologijos skyriuose. Rasta minimali, per 3 metus neprogresuojanti simptomatika: odos hipertrichozė ties L2–L5 slanksteliais, 1 cm plonesnė dešinioji šlaunis ir blauzda, išnykęs dešinysis Achilo refleksas. Nebuvo ir neigiamos rentgenologinės dinamikos. Suformuluota mielodisplazijos ir krūtininės bei juosmeninės stuburo dalies diagnozė. Gydyta konservatyviai.



3 pav. **Diastematomieliija.** Skersinis nugaros smegenų vaizdas.

Nuo 22 metų amžiaus ėmė varginti nuolatinis dešinės kojos užtūpimas.

Objektyvi būklė šios hospitalizacijos metu. Ligonės tytyba nepakankama: ūgis 162 cm, svoris 46 kg, KMI 18. Patiesinta krūtininės stuburo dalies kifozė ir juosmeninė lordozė. Ilgieji nugaros raumenys hipotrofiški, hipotoniški. 1 cm plonesnė dešinioji šlaunis ir blauzda. Hipertrichožės židiny (plaukų ilgis 2–3 cm) liemens srityje odoje (ties L2-5).

Neurologinė būklė. Nurodo dešinėsios kojos paviršinių jutimų hipesteziją, susilpnėjęs raumenų-sąnarių jautimas dešinėsios kojos pirštuose. Dirginimo simptomų nėra. Riboti visi judesiai juosmeninėje stuburo dalyje. Galūnių judesiai normalūs. Raumenų tonusas nepakitęs. Rankų sausgysliniai refleksai normalūs. Kojų – kelio refleksai normalūs, simetriški; išnykęs dešinysis Achilo refleksas. Pilvo odos refleksai nepakitę. Patologinių refleksų nėra. Koordinacinės sistemos sutrikimų nėra. Eisena nesutrikusi. Meninginių simptomų nėra.

Krūtininės ir juosmeninės stuburo dalies rentgenologinio tyrimo radiniai (1983 metai): Th10-L2 slankstelių lygyje lokalus stuburo kanalo išplatėjimas, frontalinis diametras iki 20 mm, Th11-L2 slankstelių lankai visiškai nesuaugę. Th12 slankstelis pleišto formos.

Apatinės krūtininės ir juosmeninės-kryžmeninės stuburo dalių MRT (2001 metai). T1 ir T2 režimais Th7-S2 slankstelių lygyje padaryti sagitaliniai, koronariniai ir aksialiniai pjūviai be intraveninio paramagnetinio vaizdo sustiprinimo. Radiniai: Th10 slankstelio kūnas bei Th10/11, Th11/12 tarpslanksteliniai diskai hipoplastiški. Th11, Th12 slankstelių kūnai displastiški (peteliškės formos) (1 pav.), ties užpakaliniiais paviršiais matomas šiuos slankstelius jungiantis ir 0,6 cm į stuburo kanalo medialinę bei kairę paramedialinę dalį išsikišęs kaulinis tiltas. Šioje srityje matoma kaulinė pertvara, dalijanti stuburo kanalą bei nugaros smegenis į dvi dalis (2, 3 pav.). L1-2 lygyje stuburo kanalas sagitaliai išplatėjęs iki 3,0 cm. *Conus medullaris* distalinė dalis fiksuota užpakalinėje spinalinio kanalo dalyje ties L2/3 tarpslankstelinio disku. Juosmeninės stuburo dalies fiziologinė lordozė kiek patiesinta. Šios srityje tarpslankstelinio diskų aukštis normalus. Slanksteliuose patologinių MR signalo pokyčių nematyti. Stuburo kanale patologinių darinių nematyti. Kietojo smegenų dangalo maišas nedeformuotas. Išvada: MRT matomi pakitimai Th10–12 slankstelių lygyje būdingi I diastematomielijos tipui. Žema *conus medullaris* lokalizacija būdinga „fiksuotų nugaros smegenų“ sindromui.

Klinikinė diagnozė: simptominė Th10–12 srityje I tipo diastematomielija. Lėtinė L1-S1 radikulopatija.

Neurologinis gydymas neskirtas. Kadangi ligonės būklė apie 4 metus stabili, šiuo metu neurochirurginis gydymas taip pat nereikalingas.

APIBENDRINIMAS

Pateiktam klinikiniam atvejui būdingi radiologiniai I tipo diastematomielijos radiniai (aptikti du smegenų kamienai, kiekvienas iš jų apsuptas kietuoju dangalu, vienas nuo kito atskirti sukaulėjusia pertvara) ir simptominė susirgimo klinikinė forma: stuburo, odos pakitimai bei neprogresuojanti dešinėsios kojos raumenų atrofija, išnykęs dešinysis Achilo refleksas, fizinio krūvio skausmai.

Gauta:
2002 02 03

Priimta spaudai:
2005 12 28

Literatūra

1. Dias MS, Pang D. Split cord malformations. *Neurosurg Clin N Am* 1995; 6 (2): 339–58.
2. Hial SK, Marton D, Pollack E. Diastematomyelia in children: radiographic study of 34 cases. *Radiology* 1974; 112: 602–21.
3. Pang D. Split cord malformation: Part II: Clinical syndrome [review]. *Neurosurgery* 1992; 31 (3): 481–500.
4. Giudicelli Y, et al. Are the metabolic characteristics of congenital intraspinal lipoma cells identical to, or different from normal adipocytes? *Child's Nervous System* 1986; 2: 290–6.

K. Ryliškienė, R. Parnarauskienė

DIASTEMATOMYELIA

Summary

Diastematomyelia - sagittaly divided spinal cord, separated by fibrous or osseous septum. Each part of spinal cord is covered separately with meninges. This malformation usually extends through several spinal segments at Th9-S1 level. Spine dysraphism and overlaying skin anomalies are found in asymptomatic forms of DM. Neurological symptoms are produced by the growth of septum structures. DM is diagnosed using spine CT or MRT. When neurological deficit is becoming worse excision of septum is recommended.

Case report refers to 26-year-old female patient who complained of back pain and numbness of right leg. After thorough examination the symptomatic form of DM was diagnosed.

Keywords: diastematomyelia, endomesenchymal tract, spinal cord, skin lesions, tethered spinal cord.