

Spina bifida

Spina bifida претставува конгенитално заболување, од групата на спиналните дизрафични аномалии, кои вклучуваат голем број вродени дефекти, предизвикани од недоволно затворање на “навралната цевка - туба”, обвивките, `рбетниот столб.



СПИНАЛЕН ДИЗРАФИЗАМ

SPINA BIFIDA APERTA-CYSTICA

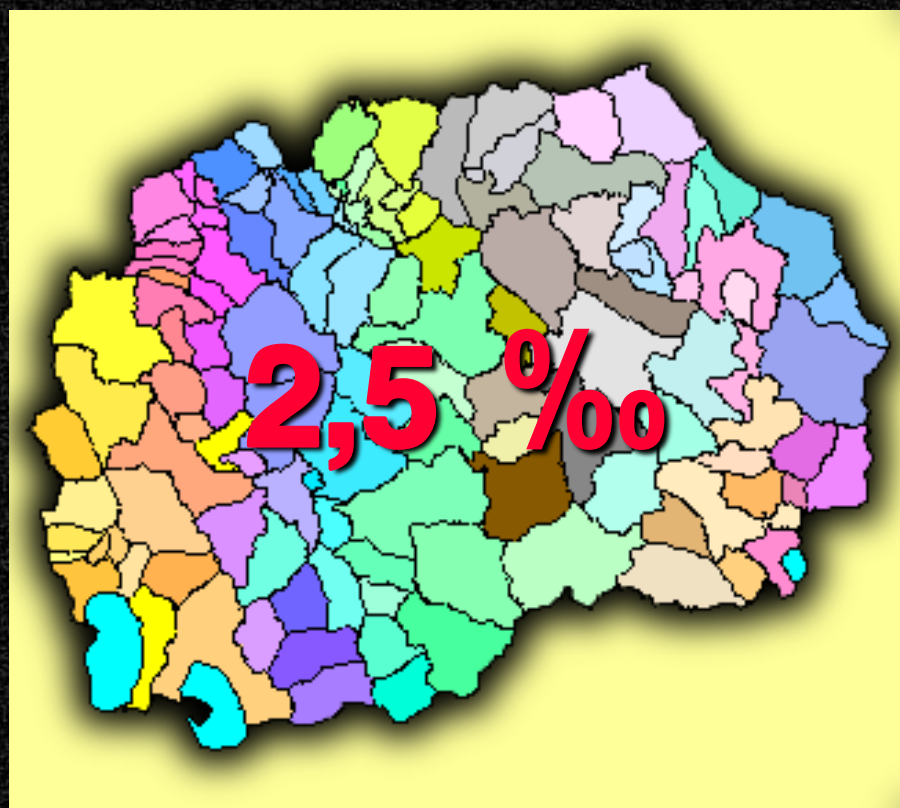
SPINA BIFIDA OCCULTA

(3 : 1)



ЕПИДЕМИОЛОШКИ КАРАКТЕРИСТИКИ

Инциденца 1 - 4 ‰



ИСТОРИЈАТ НА ТРЕТМАНОТ

Peter Van Forest 1587

Tulpius 1641

Morggani 1761

Lebedeff 1881

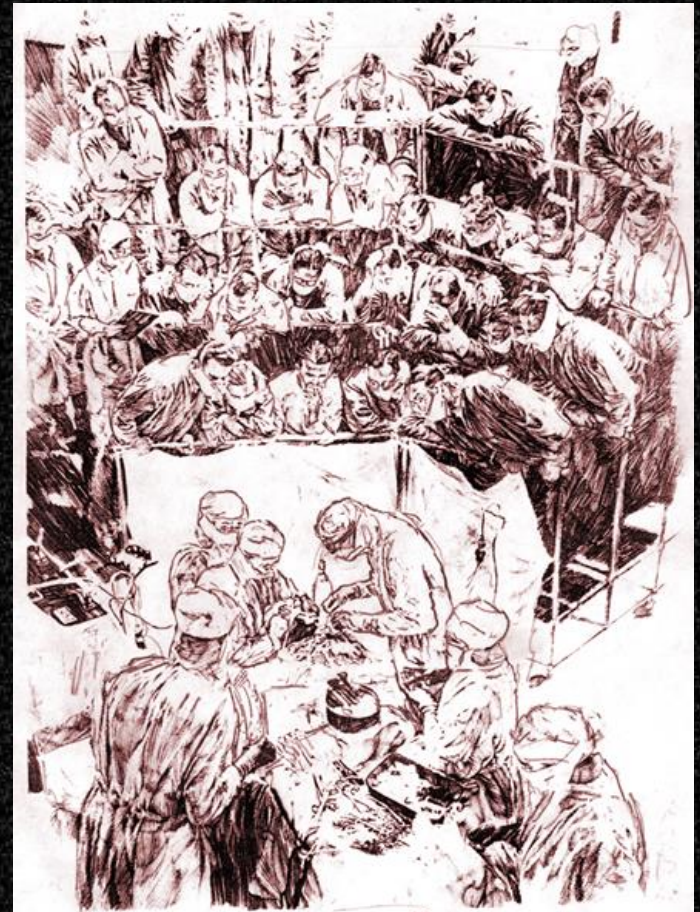
Von Recklinghausen 1886

Trowbridge 1889

Frasier 1929

Holter 1952

Kronbil 1968



ЕТИОЛОГИЈА

ГЕНЕТСКИ ФАКТОРИ

ЕГЗОГЕНИ И ЕНДОГЕНИ ФАКТОРИ

ФИЗИЧКИ ФАКТОРИ:

топлина, зголемена телесна температура на мајката, јонизирачки зрачења

ХЕМИСКИ ФАКТОРИ:

валопорична киселина, фенитоинот, халоперидолот, триметадионот, локалните анестетици, карбамазепинот, алкохол

ИНФЕКТИВНИ НОКСИ:

вирусни инфекции, рубеола, цитомегаловирус

НУТРИТИВЕН ДЕФИЦИТ:

фолна киселина , цинк

ЕМБРИОЛОШКИ ОСОБЕНОСТИ НА СПИНАЛНИОТ ДИЗРАФИЗАМ

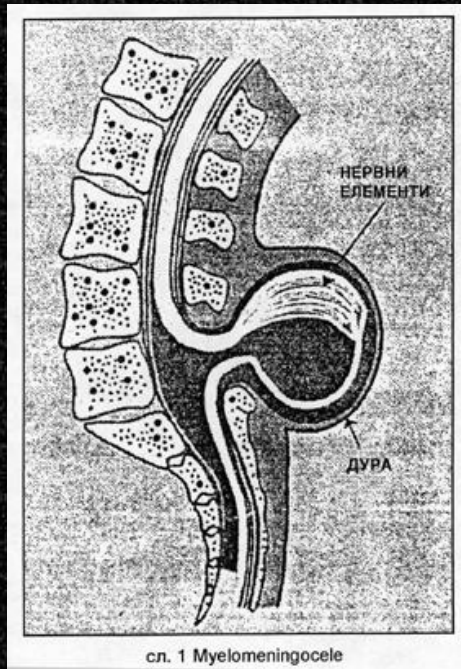
ОТВОРЕНИ СПИН. ДИЗРАФИЗМИ

Примарна неврулација, првите 3,5 недели од гестацијата, ембрионот е со големина од 3,5 мм.

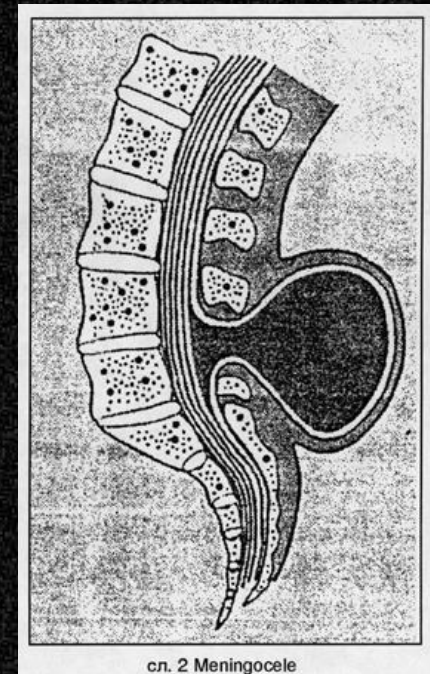
ЗАТВОРЕНИ СПИН. ДИЗРАФИЗМИ

Секундарна неврулација, 25 ден од гестацијата, ембрионот е со големина од 4 мм.

SPINA BIFIDA APERTA-CYSTICA











- Meningocele
- Myelomeningocele
- Myelomeningocystocele
- Myelocele
- Lipomyelomeningocele,
lipomyelocele
- Rachisisis

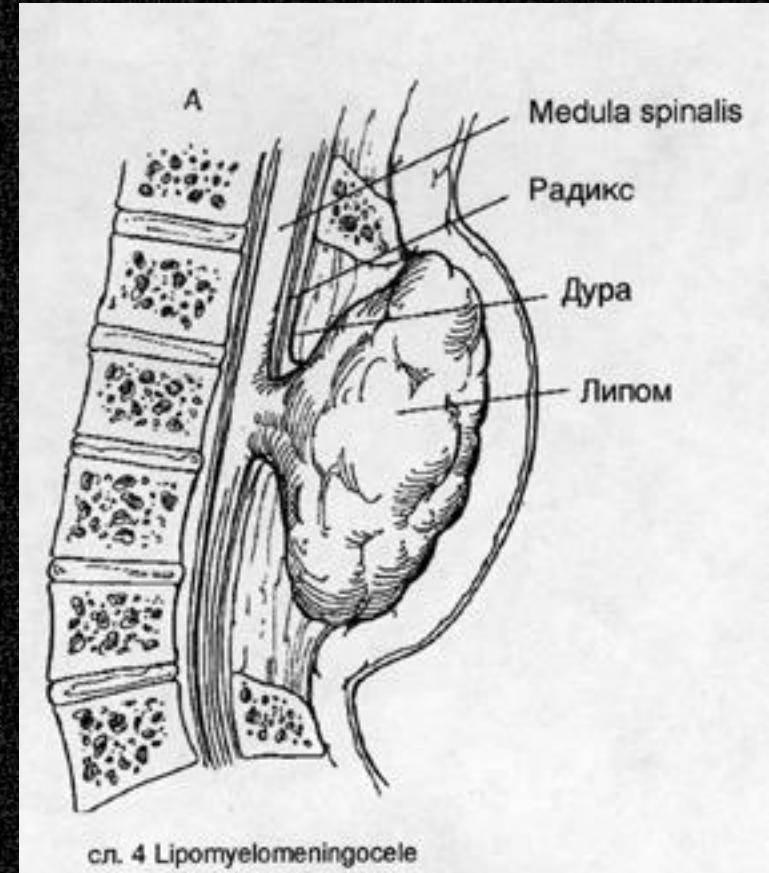
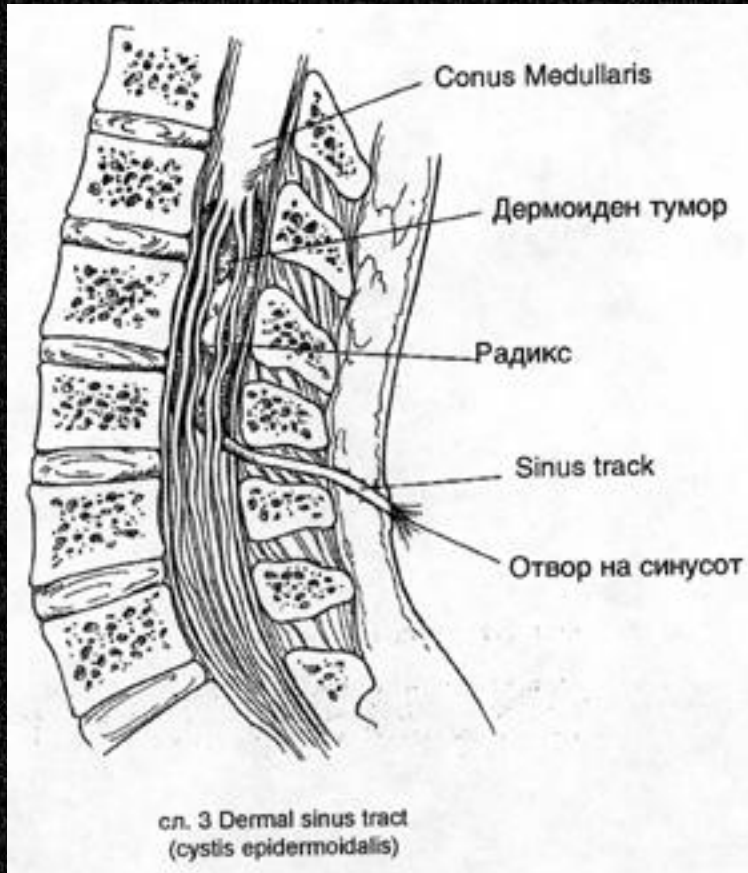


SPINA BIFIDA OCCULTA

(ОКУЛТЕН СПИНАЛЕН ДИЗРАФИЗАМ)

-  **dermal sinus tract**
-  **diastematomyelia**
-  **интраспинални липоми**
-  **интраспинални (дермоидни и епидермоидни)
тумори**
-  **meningocele manique- фиброзни траки**
-  **anterior, lateral meningocele, арахноидални цисти**
-  **split cord - малформации, неуроентерични цисти**
-  **дебел (thick) - филум терминале
тератоми**








TETHERED SPINAL CORD SYNDROME



КЛИНИЧКА ПРЕЗЕНТАЦИЈА

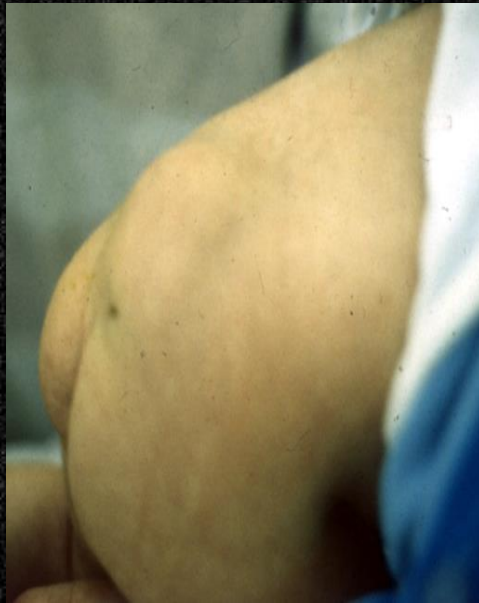
SPINA BIFIDA OCCULTA

КОЖНИ ПРОМЕНИ

-  хиперпигментација на кожата
-  капиларен ангиом
-  хипертрихоза
-  дермален синус
-  dimple - мал отвор на кожата во средна линија
-  поткожни маси (липом)
-  конгенитални лузни промени



Присутни кај 86 % од пациентите со **SBO**
(**Matson, Stark**)



КЛИНИЧКА ПРЕЗЕНТАЦИЈА

ОРТОПЕДСКИ ПРОБЛЕМИ

- **малформации на рбетот:** сколиози, кифосколиози, лордози
- **асиметрија на нозете и стопалата**
- **деформитети на стопалата**
(cavus, valgus, varus)
- **деформитети на колковите**
- **scapula alta**



Коскени промени
присутни кај 27 % од пациентите
SBA
(Bradford, Kitaoka)










HYDROCEPHALUS

✦ присутен кај 82%
од пациентите со
(myelomeningocele)
(Raimondi, LaPras)



КЛИНИЧКА ПРЕЗЕНТАЦИЈА

НЕВРОЛОШКИ ПРОБЛЕМИ

-  **тешкотии со одот**
-  **болки и атрофични промени**
-  **промени на мускулно тетивни рефлекси**
-  **радикуларни болки**
-  **сензитивни испади**
-  **парапарези**
-  **сфинктерни нарушувања**

КЛИНИЧКА ПРЕЗЕНТАЦИЈА

УРИНАРНИ ПРОБЛЕМИ

инконтиненција

ретенција

уринарни инфекциони

МЕНИНГИТИС

ДИЈАГНОСТИКА

ПРЕНАТАЛНА ДИЈАГНОСТИКА

■ БИОХЕМИСКИ МАРКЕРИ

- АФТ - алфафетопротеин
- ацетилхолинестераза

■ УЛТРАЗВУЧНА ДИЈАГНОСТИКА



ДИЈАГНОСТИКА

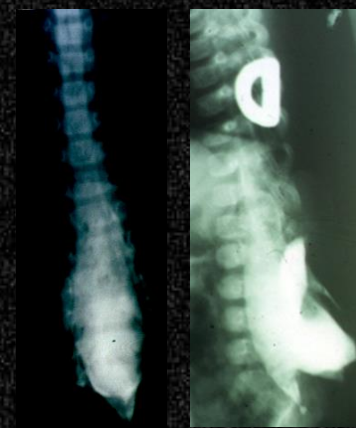
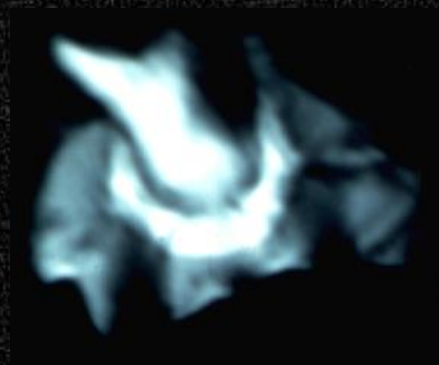
ПОСТНАТАЛНА ДИЈАГНОСТИКА

- Вертеброграм
- EMG - Електромиографија
- SEP - Соматосензорни евоцирани потенцијали
- Миелографија
- СТ - Миелографија
- СТ - Компјутеризирана томографија
- Уродинамика
- **MRI - Магнетна резонанца**



MRI - супериорна дг. метода

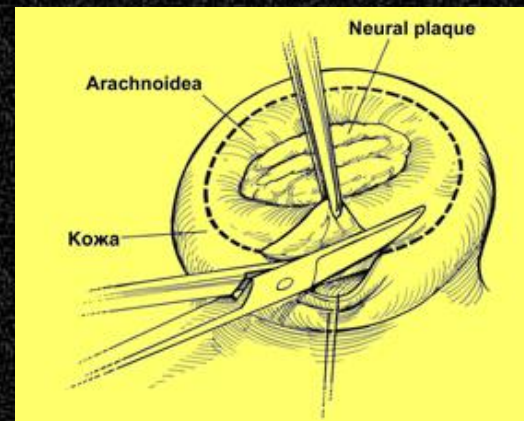
СТ - коскени промени



ХИРУРШКИ ТРЕТМАН

SPINA BIFIDA APERTA - CYSTICA

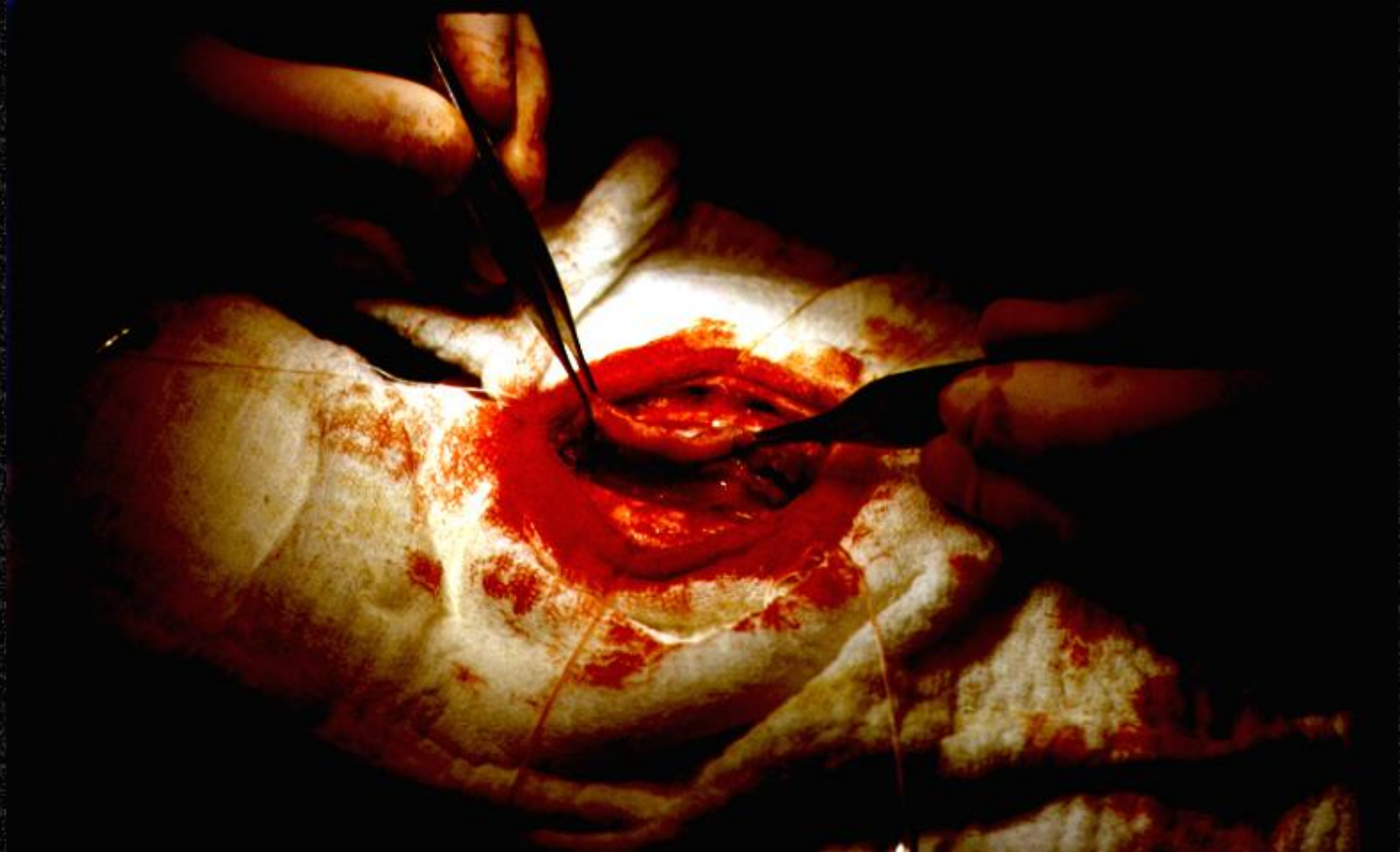
- презервација на моторната, сензорната и интелектуална функција
- реконструкција на медула спиналис и спиналниот канал
- заштита на ЦНС од инфекција



SPINA BIFIDA APERTA



SPINA BIFIDA APERTA



SPINA BIFIDA APERTA



SPINA BIFIDA APERTA



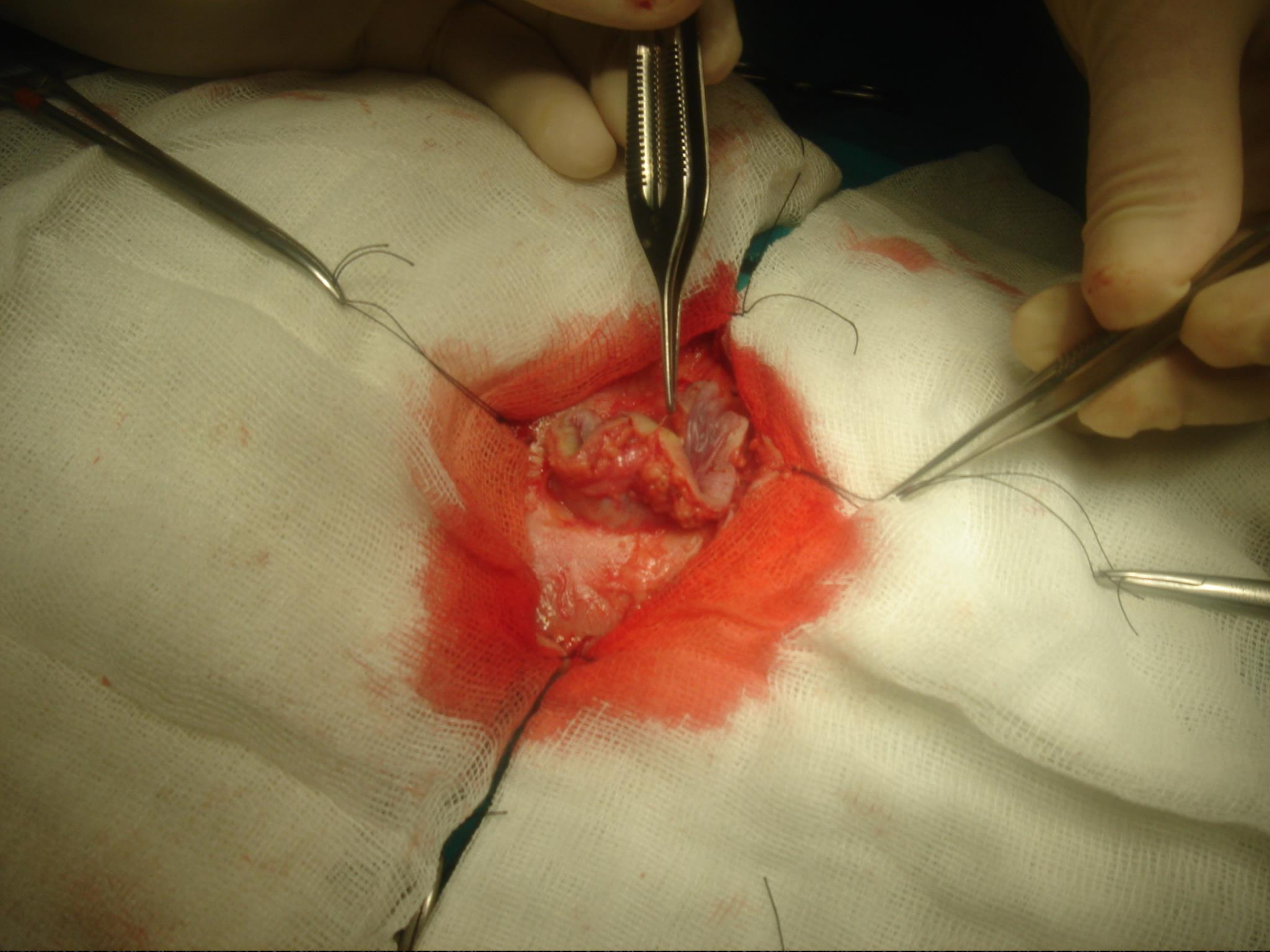
SPINA BIFIDA APERTA

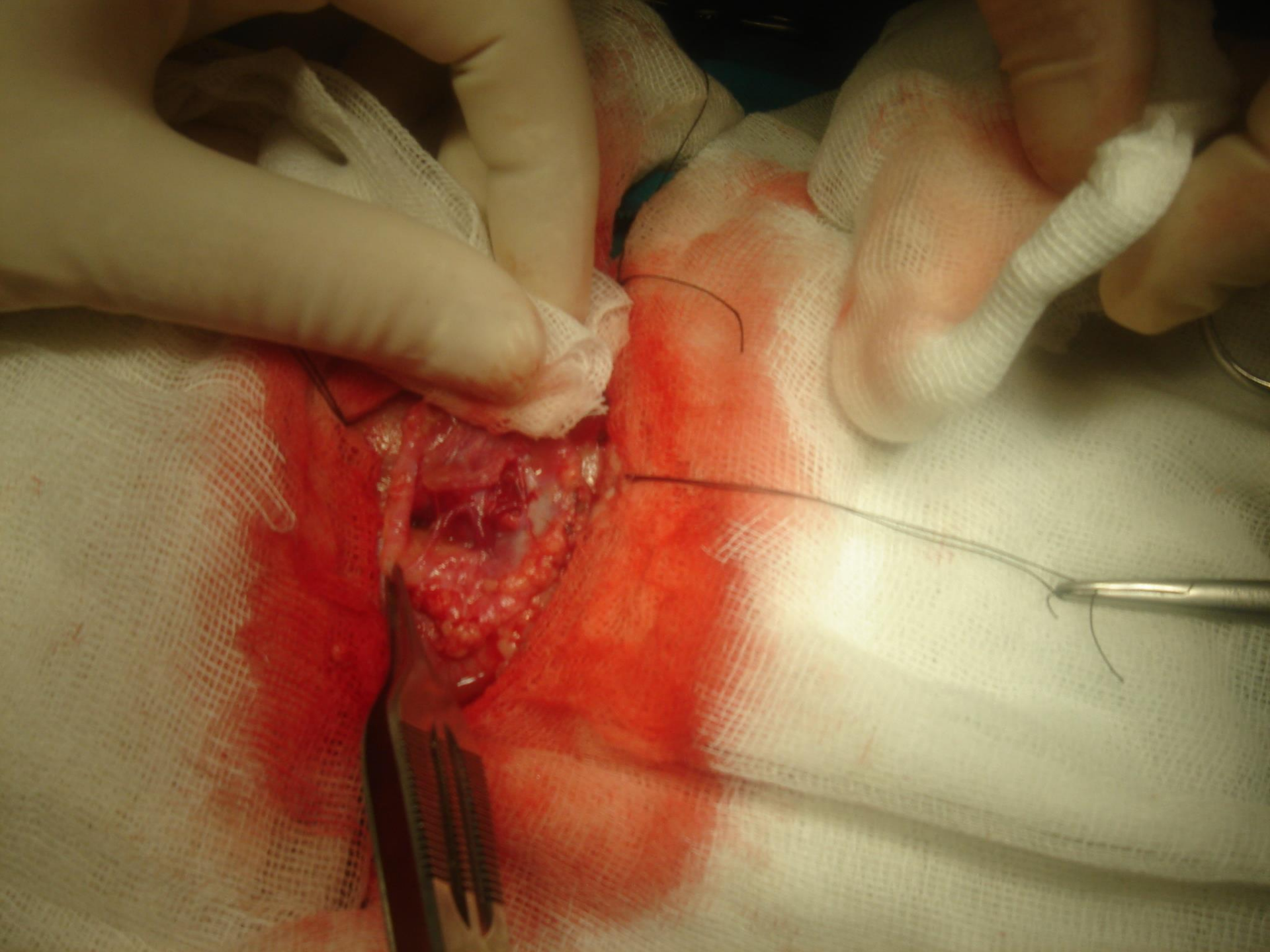


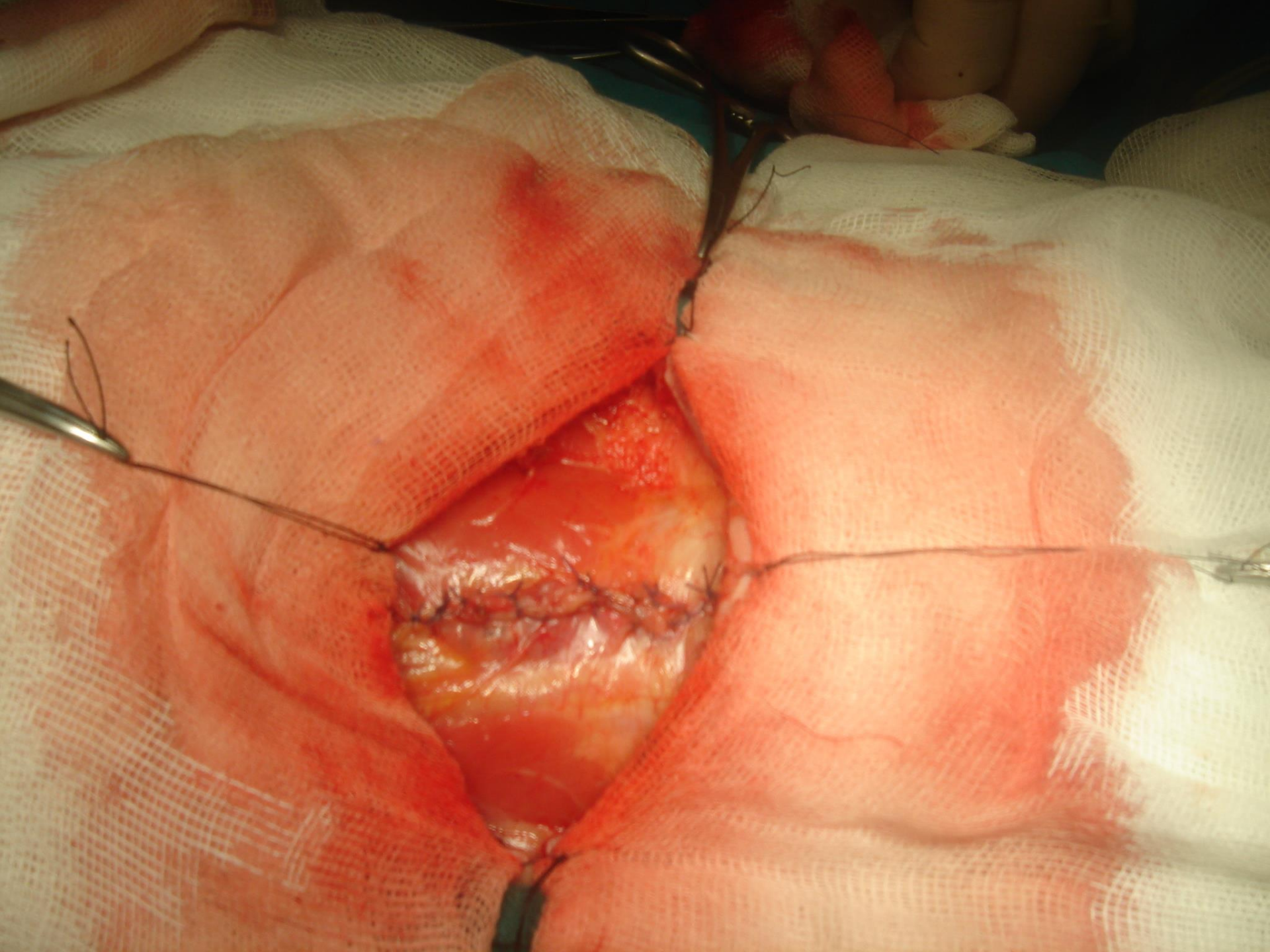
SPINA BIFIDA APERTA

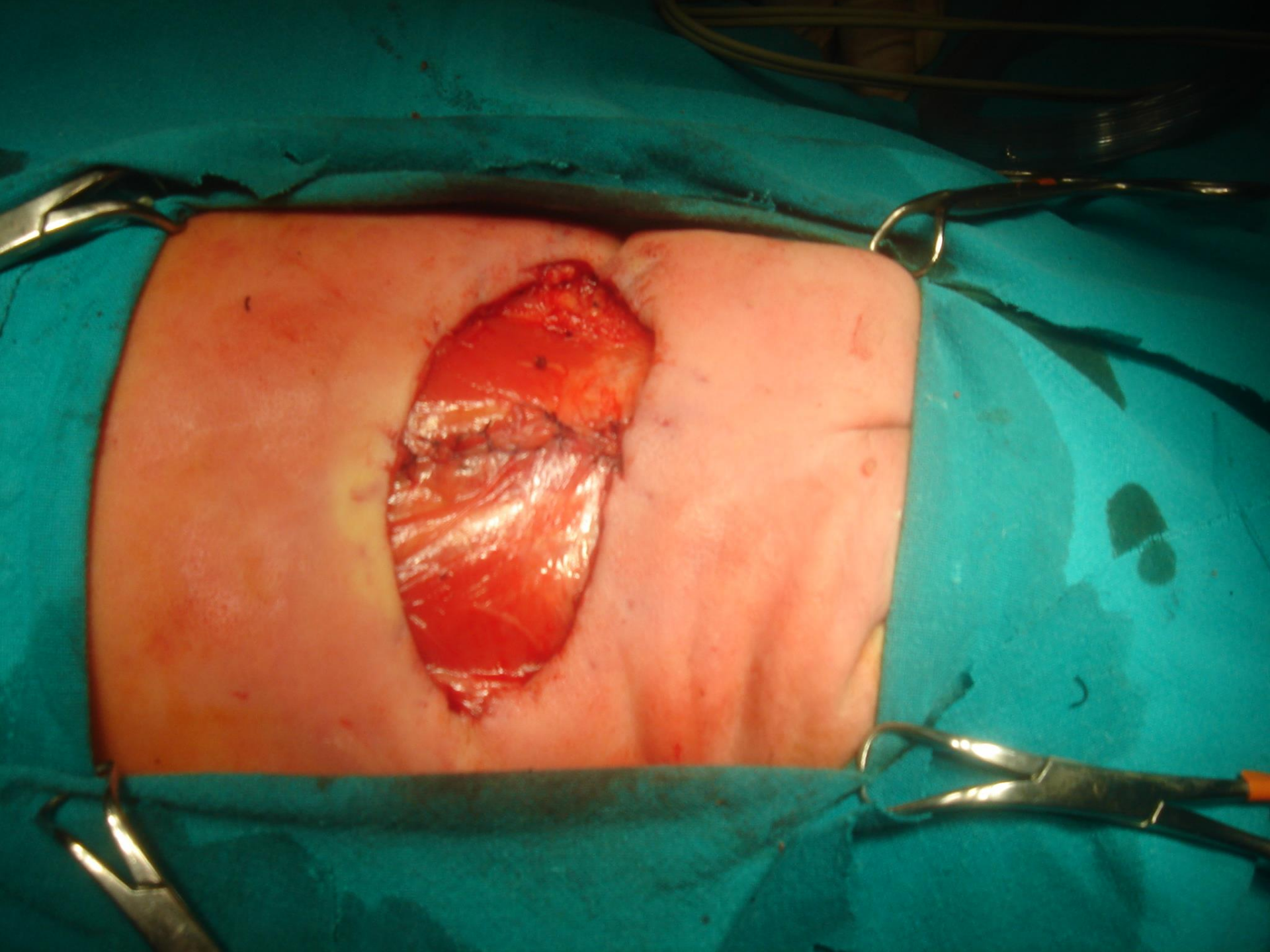














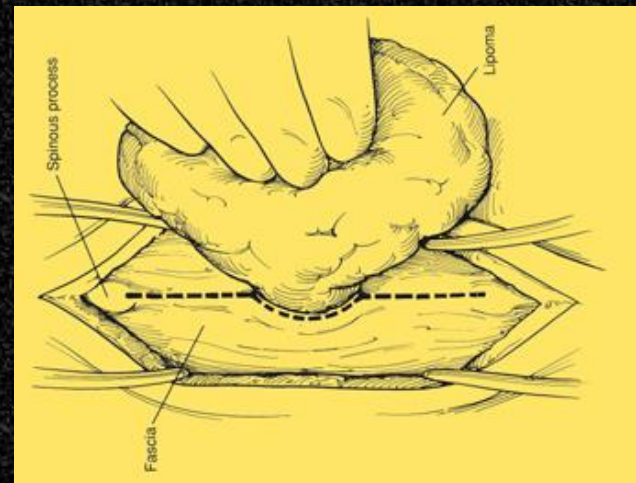
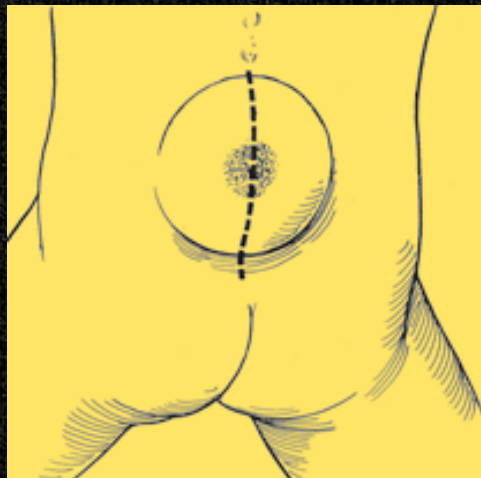




ХИРУРШКИ ТРЕТМАН

SPINA BIFIDA OCCULTA

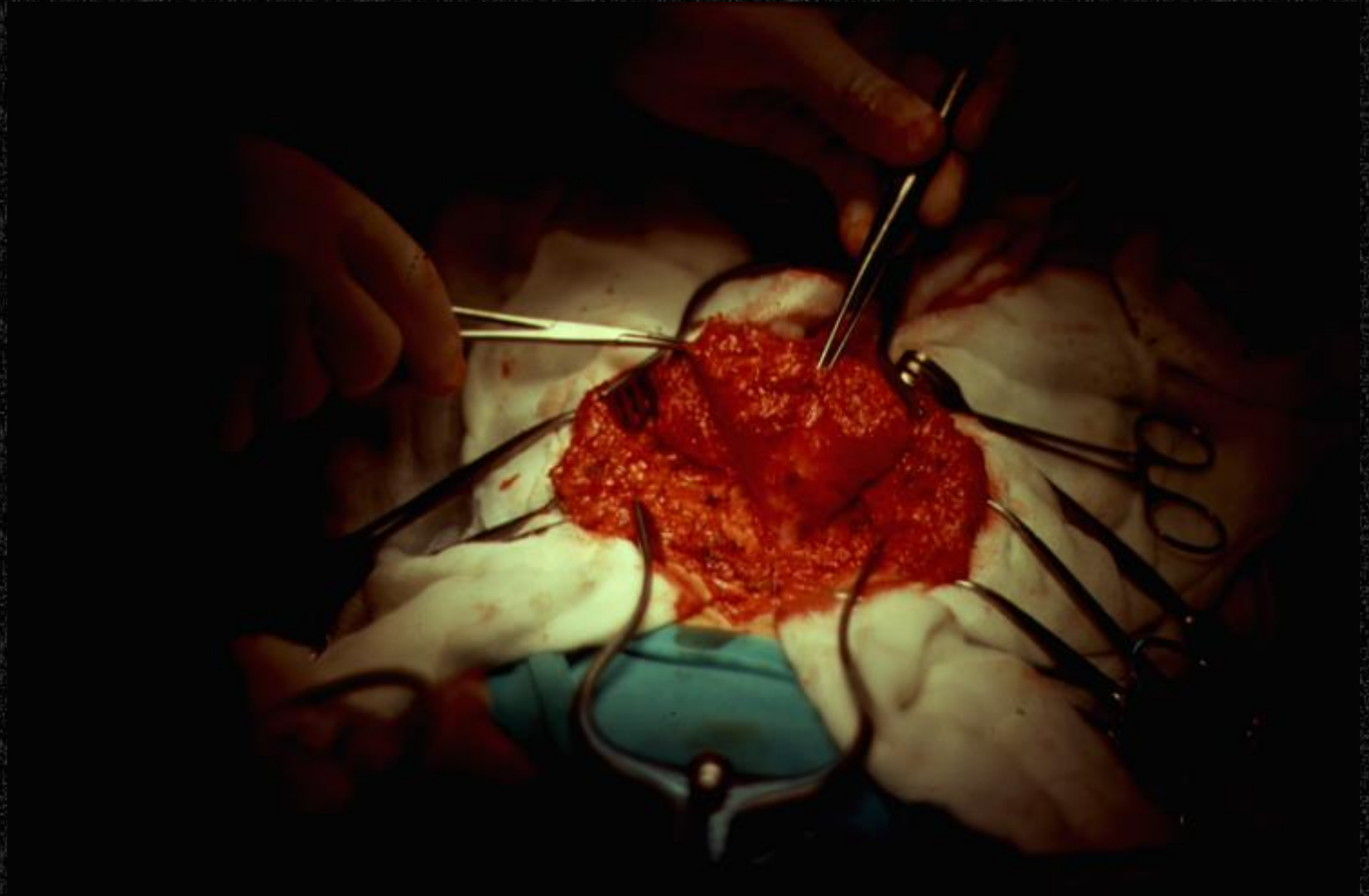
- отстранување на дизрафичната лезија
- “untethering” на medula spinalis



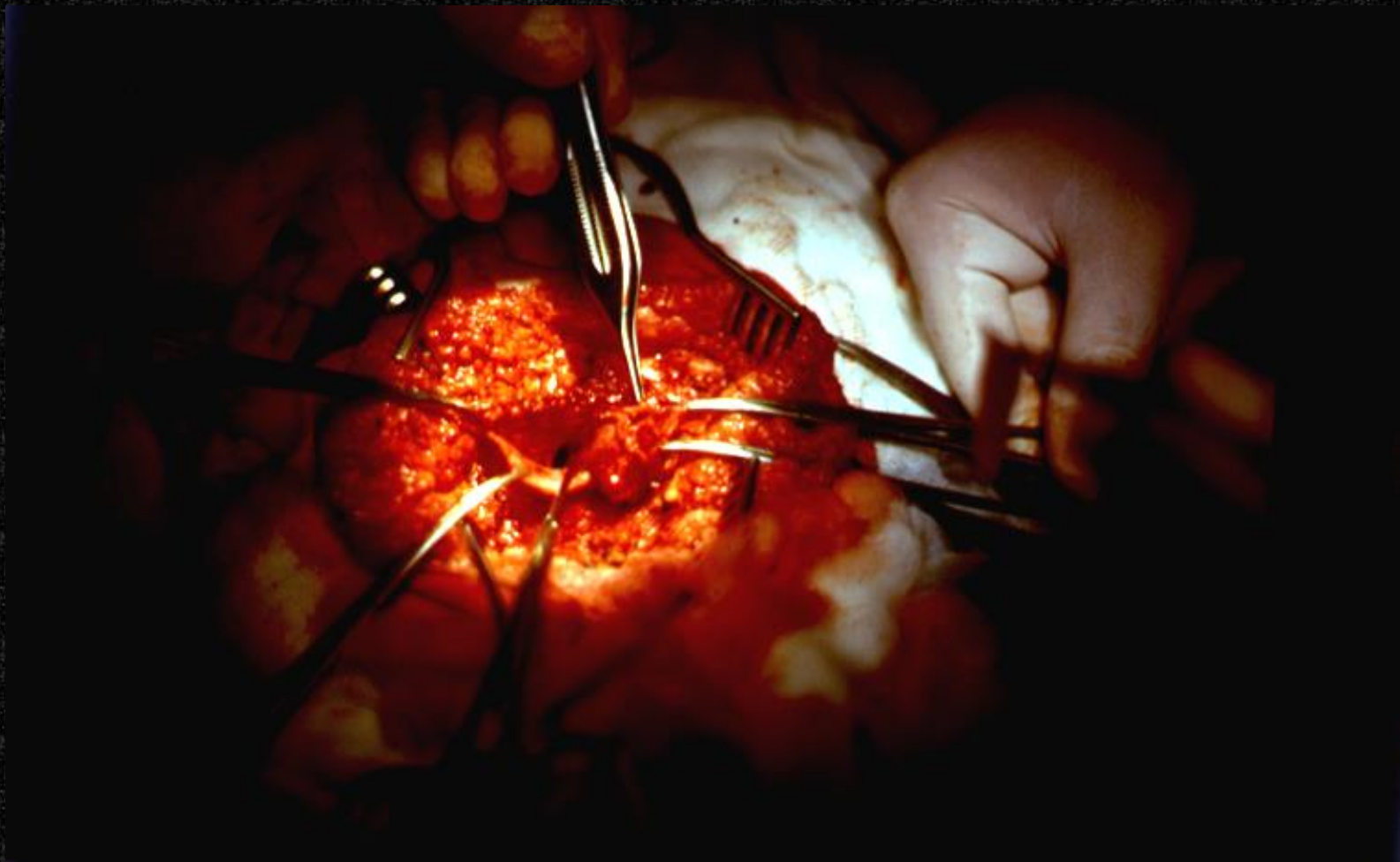
LIPOMYELOMENINGOCELE



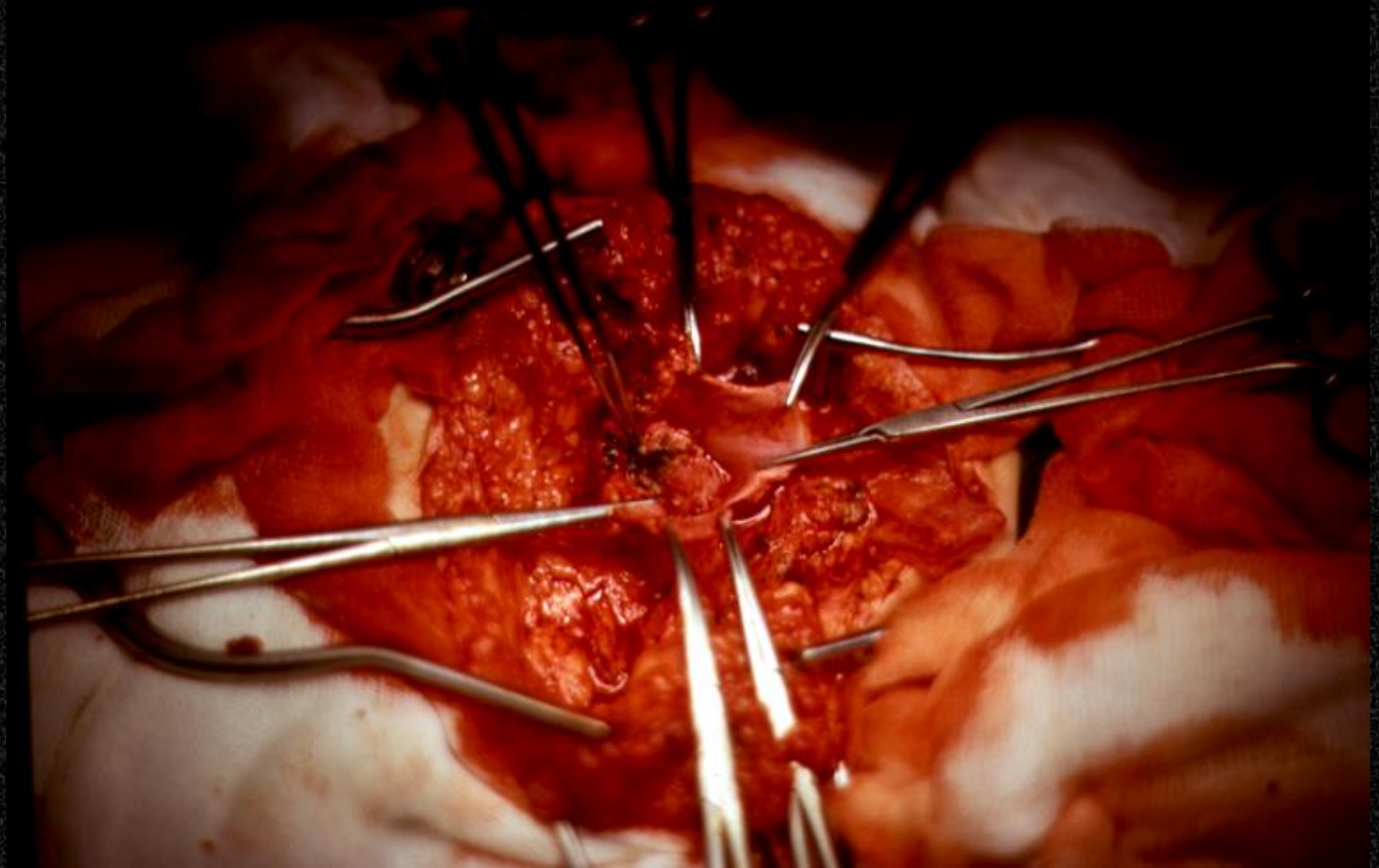
LIPOMYELOMENINGOCELE



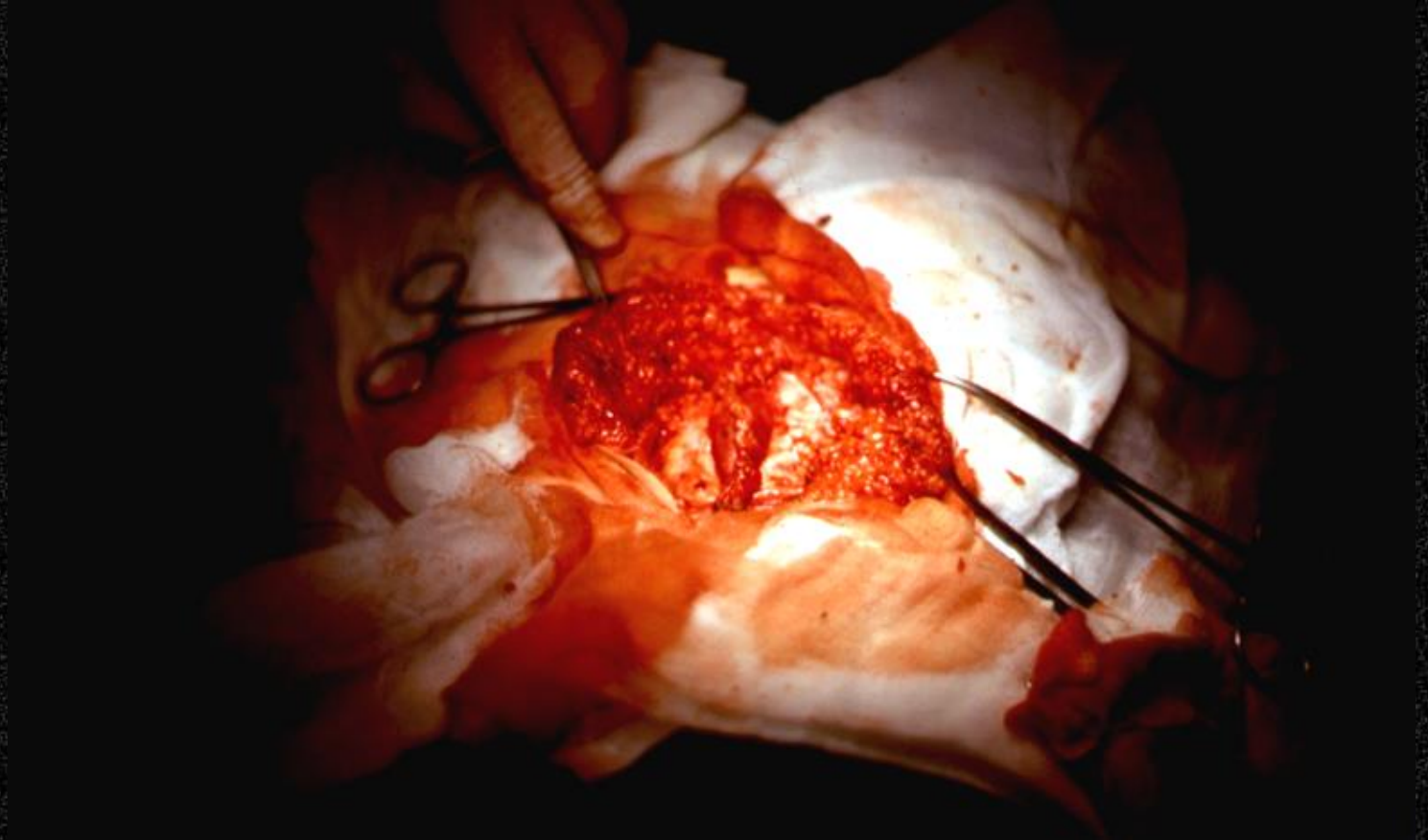
LIPOMYELOMENINGOCELE



LIPOMYELOMENINGOCELE



LIPOMYELOMENINGOCELE



ПОСТОПЕРАТИВНИ КОМПЛИКАЦИИ

SBA - 13,5 % ; $p < 0.05$

**7% кај пациенти оперирани во прв
72 часа**

**23% кај пациенти оперирани подоцна
(McLone, Hoffman)**



ФУНКЦИОНАЛЕН ИСХОД

SBA (myelomenigocele + myelocele)

- ✦ **подвижни (ambulatory) 60 %**
- ✦ **подобрување на моторната функција 40%**

SBO

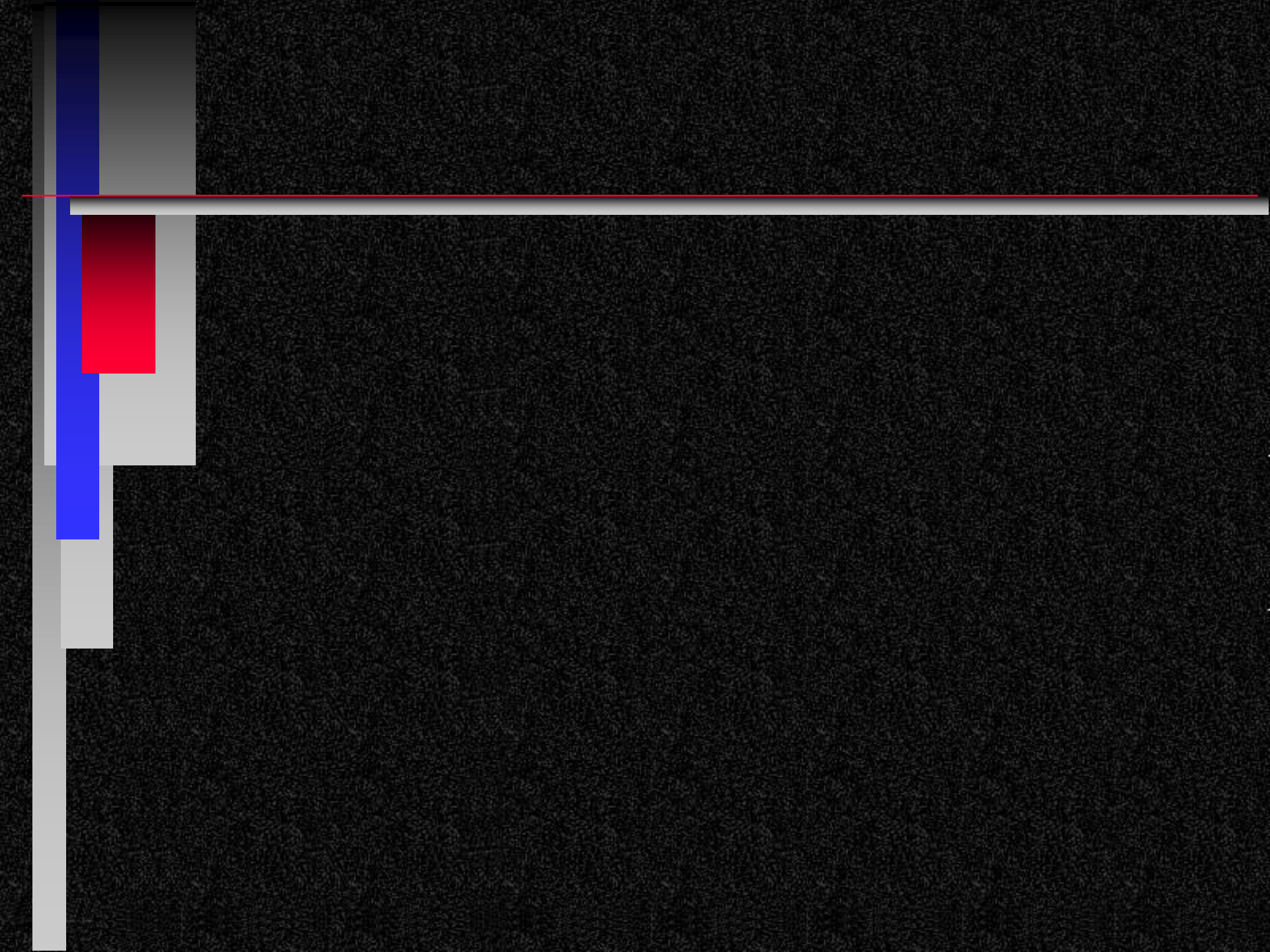
- ✦ **подвижни (ambulatory) 95%-100 %**
- ✦ **подобрување на моторна функција 58 %**
- ✦ **подобруванје на функцијата на сфинктерите 10%- 35%**

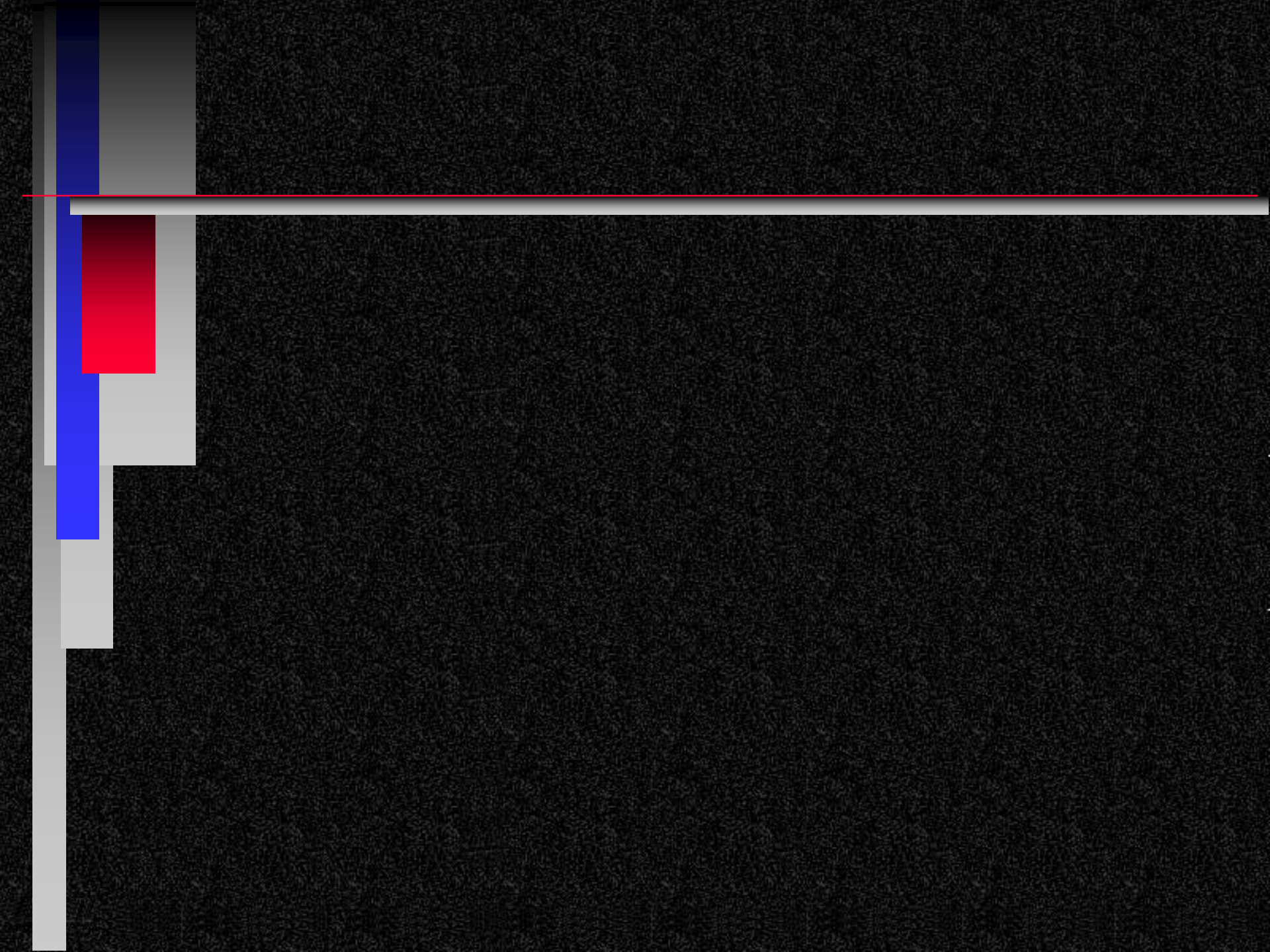


РЕДОСЛЕД НА ПОСТАПКИ ШТО ТРЕБА ДА СЕ ПОЧИТУВААТ ПРИ ЗГРИЖУВАЊЕТО НА ДИЗРАФИЧНИТЕ АНОМАЛИИ:

- ❖ **Рано и брзо откривање на дизрафичните аномалии**
- ❖ **Оптимално квантифицирана дијагностика**
- ❖ **Рана хируршка интервенција**
- ❖ **Рационално применет оперативен пристап**
- ❖ **Мултидисциплинарен пристап како императив за добивање на што подобри функционални резултати**

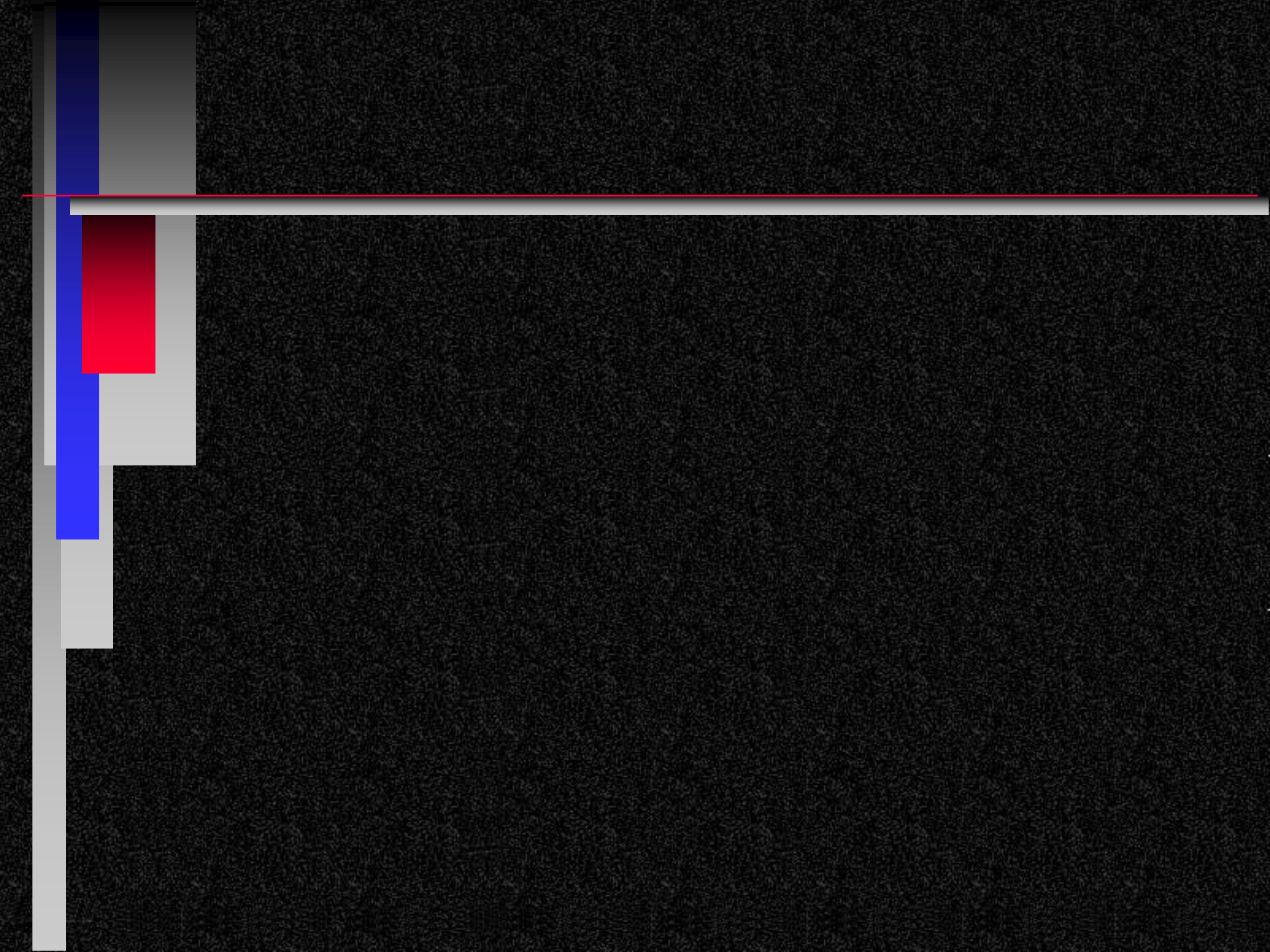






ЦЕЛИ НА СТУДИЈАТА

- ☀ Рана детекција на spina bifida, користејќи ги сите модерни инвестигациони методи**
- ☀ Да се наведе кои од клиничките и дијагностичките параметри имаат најголема предикторна вредност во функционалниот исход на лекувањето**
- ☀ Да се наведе колку влијае времето од појавата на симптомите до хируршкиот третман врз конечниот добар функционален резултат на лекувањето**
- ☀ Да се одреди оптималното време и индикациите за хируршкиот третман**



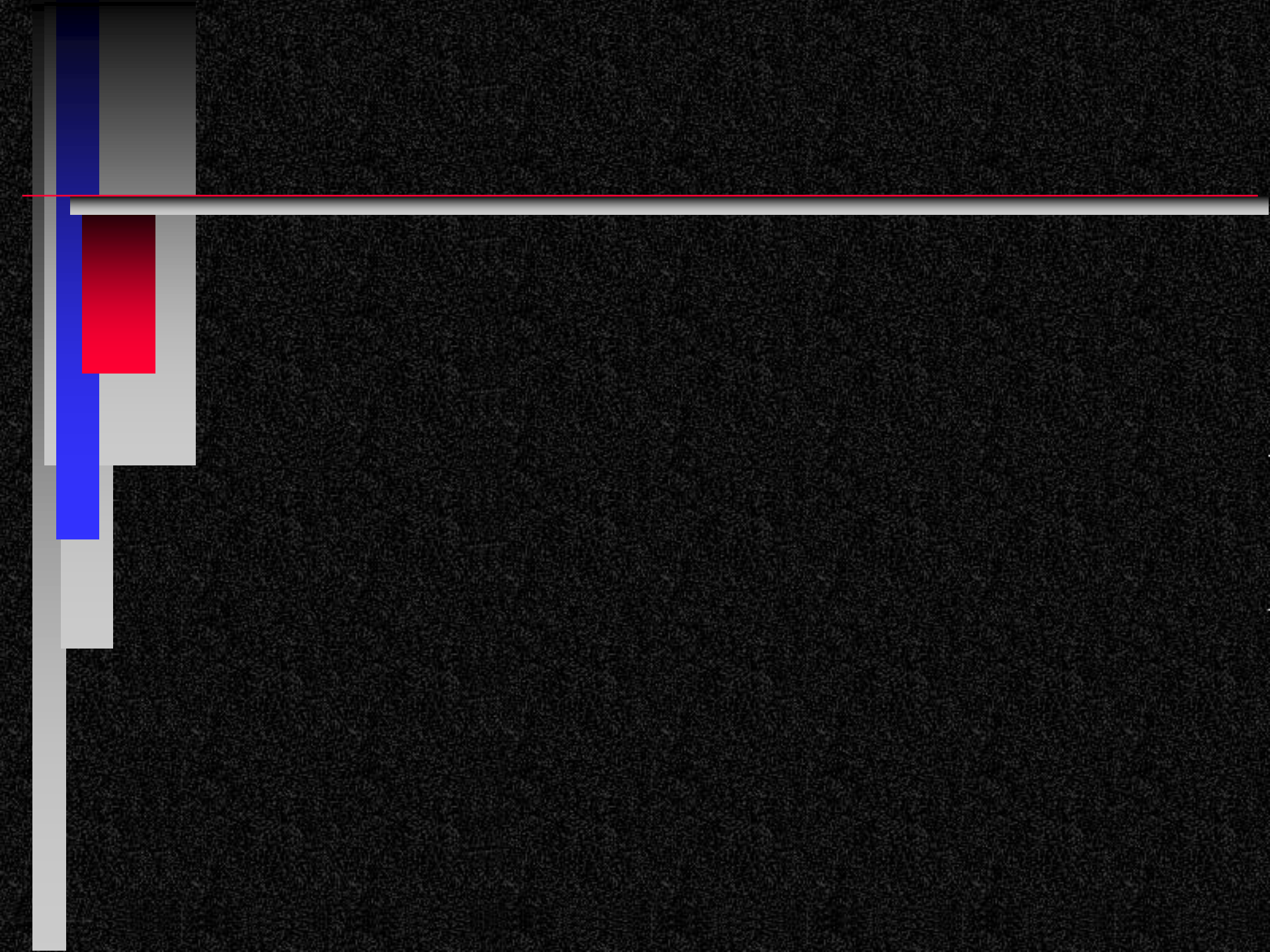
Универзитет Св. “Кирил и Методиј”
Медицински факултет - Скопје
Неврохируршка клиника, Клинички центар - Скопје

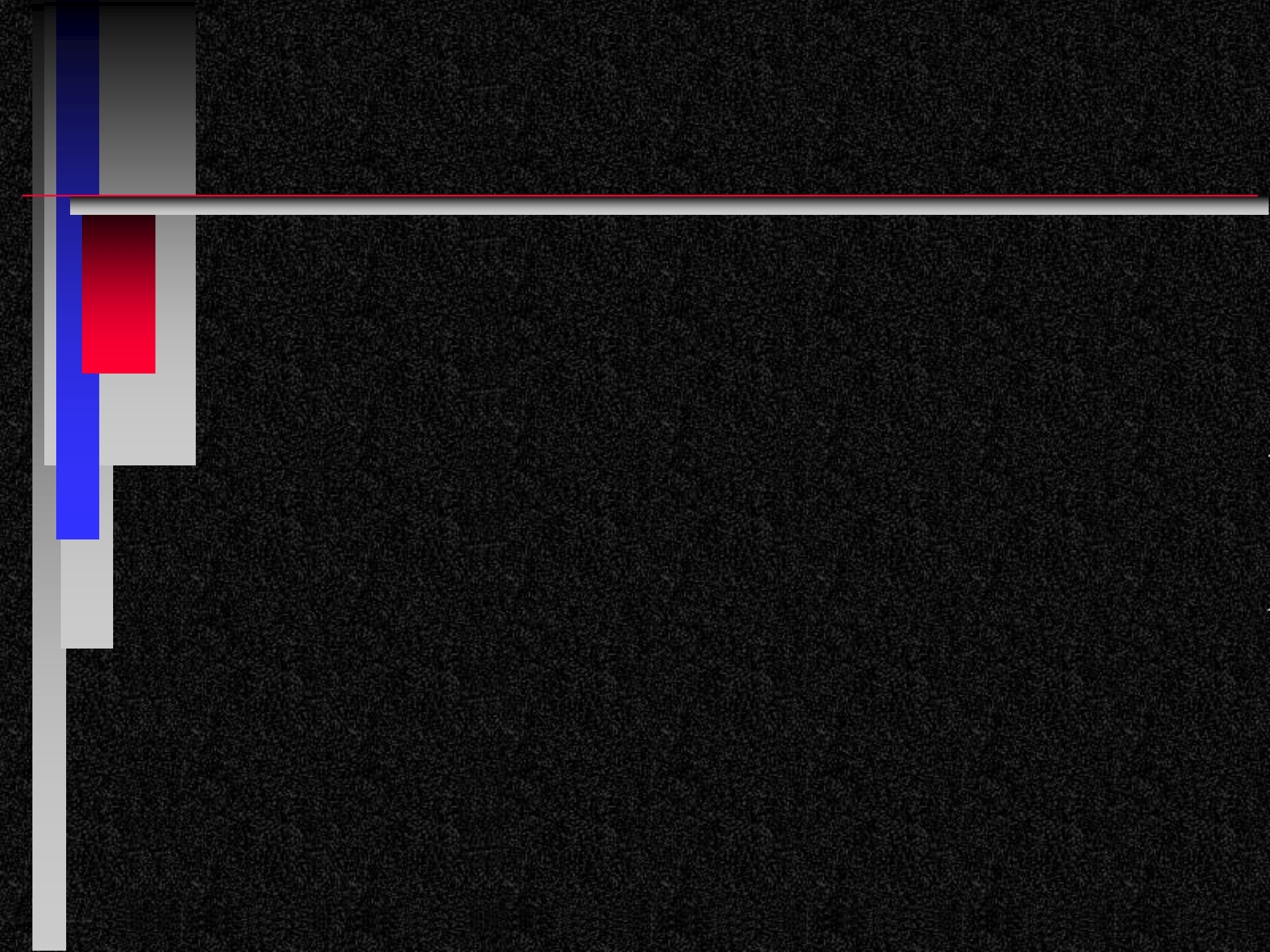
Александар Чаџароски

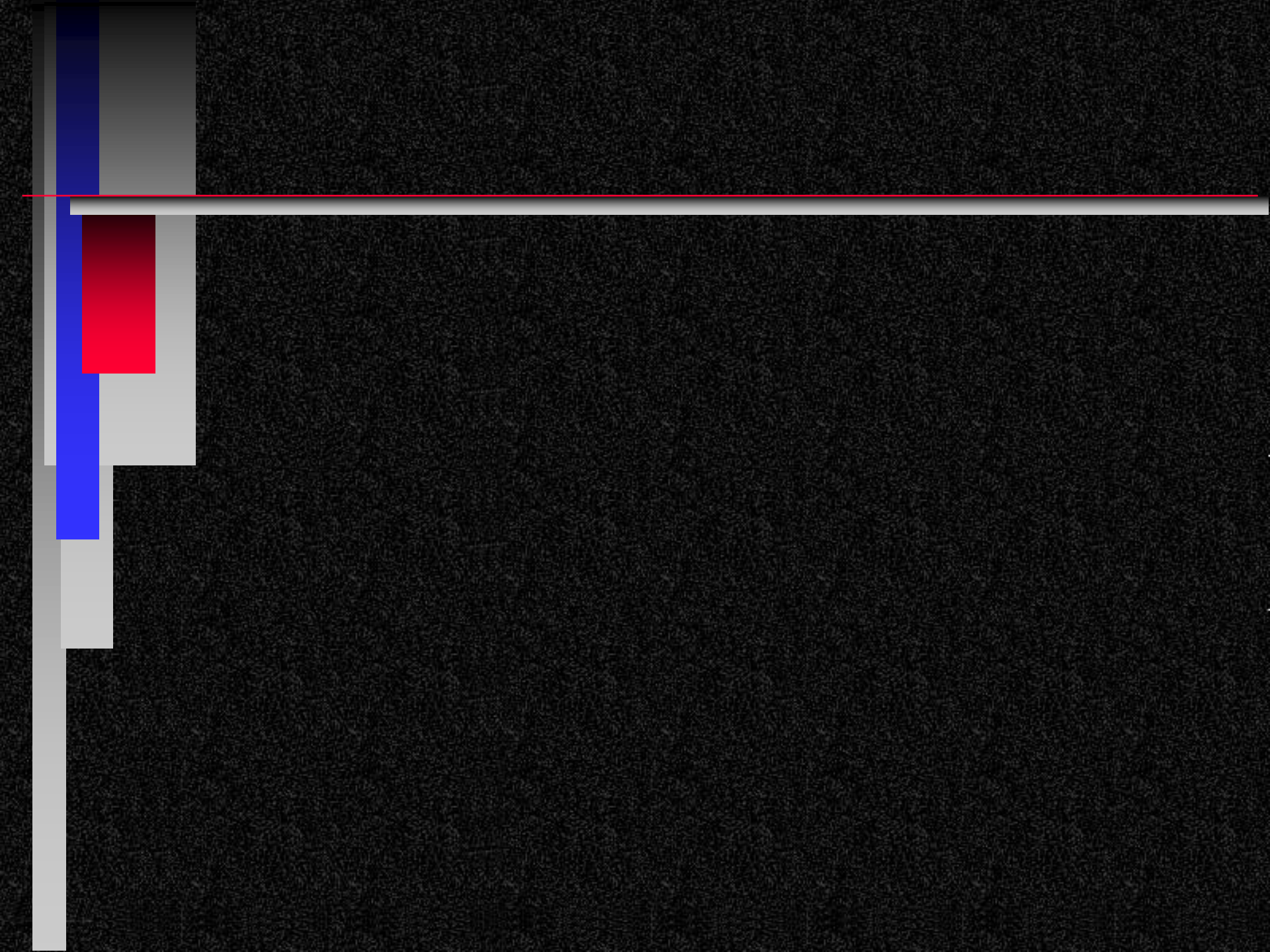
**Компаративна студија на ефектот од
хируршките пристапи и функционалните
резултати во лекувањето на *spina bifida***

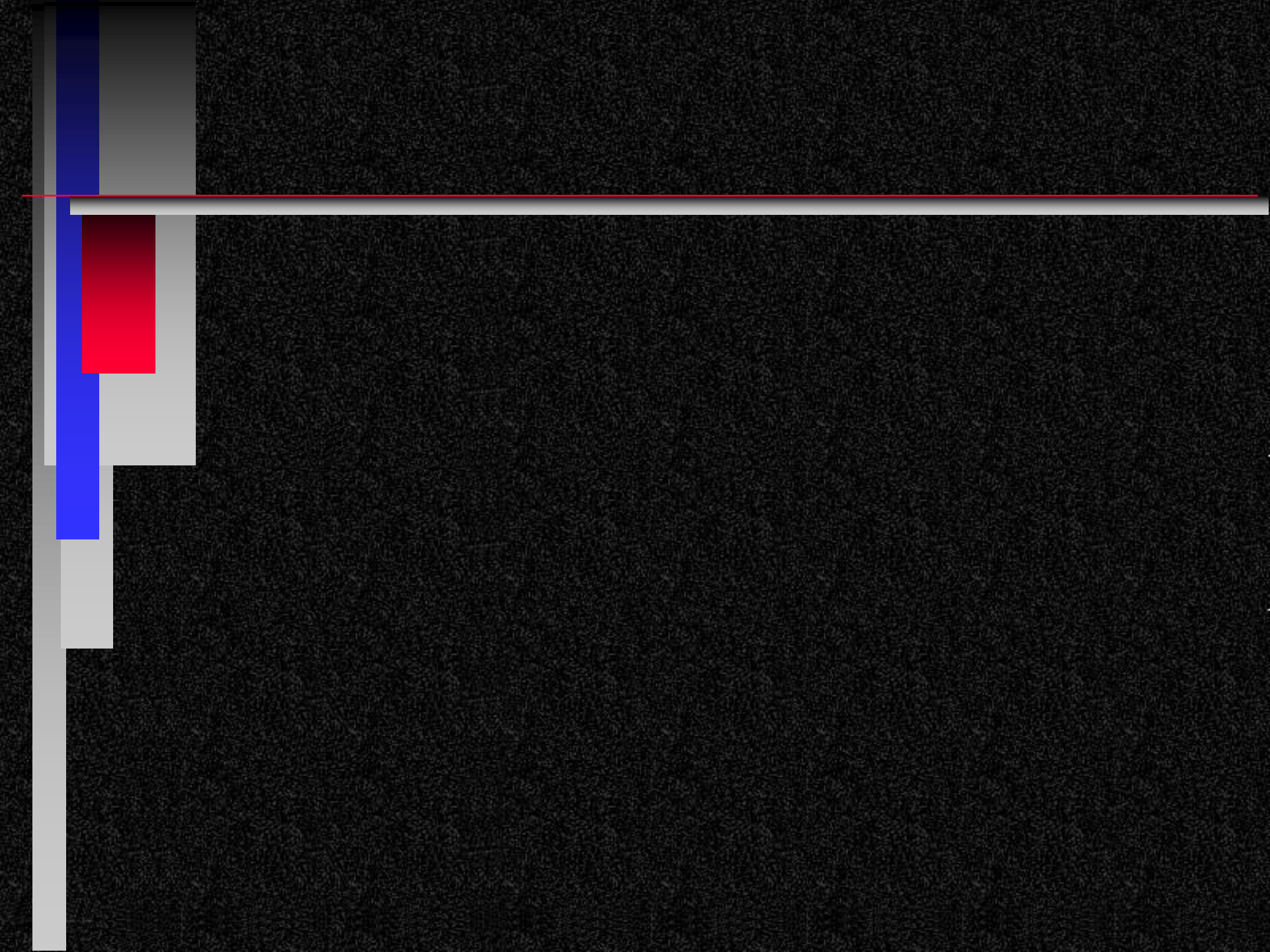
- ДОКТОРСКА ДИСЕРТАЦИЈА -

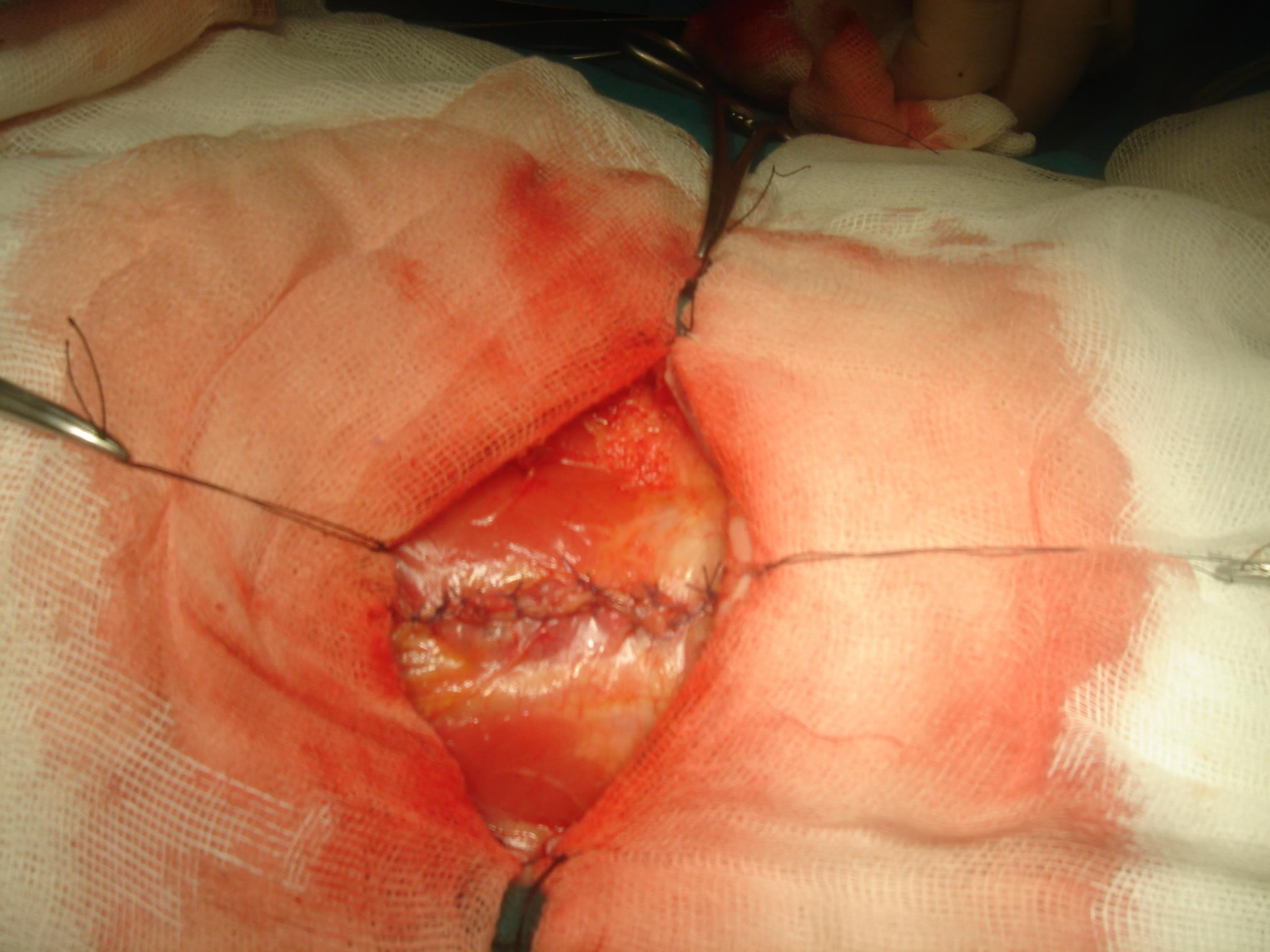
Скопје, 1999











ЦЕЛИ НА СТУДИЈАТА

- ☀ Да се анализира во каква меѓусебна корелација се класичната и микрохируршка оперативна техника при лекувањето на овие малфомации**
- ☀ Дефинирање на сите параметри кои можат да дадат ефект врз добриот конечен биланс во лекувањето на spina bifida**
- ☀ Да се одреди редот на постапките во згрижувањето на овие вродени аномалии**

МАТЕРИЈАЛ И МЕТОДИ

134 (1990 - 1998)

ретроспективна група **65**
(06.90 - 06.94)

проспективна група **69**
(06.94. - 06.98)

МАТЕРИЈАЛ И МЕТОДИ

SPINA BIFIDA APERTA 88
(43;45)

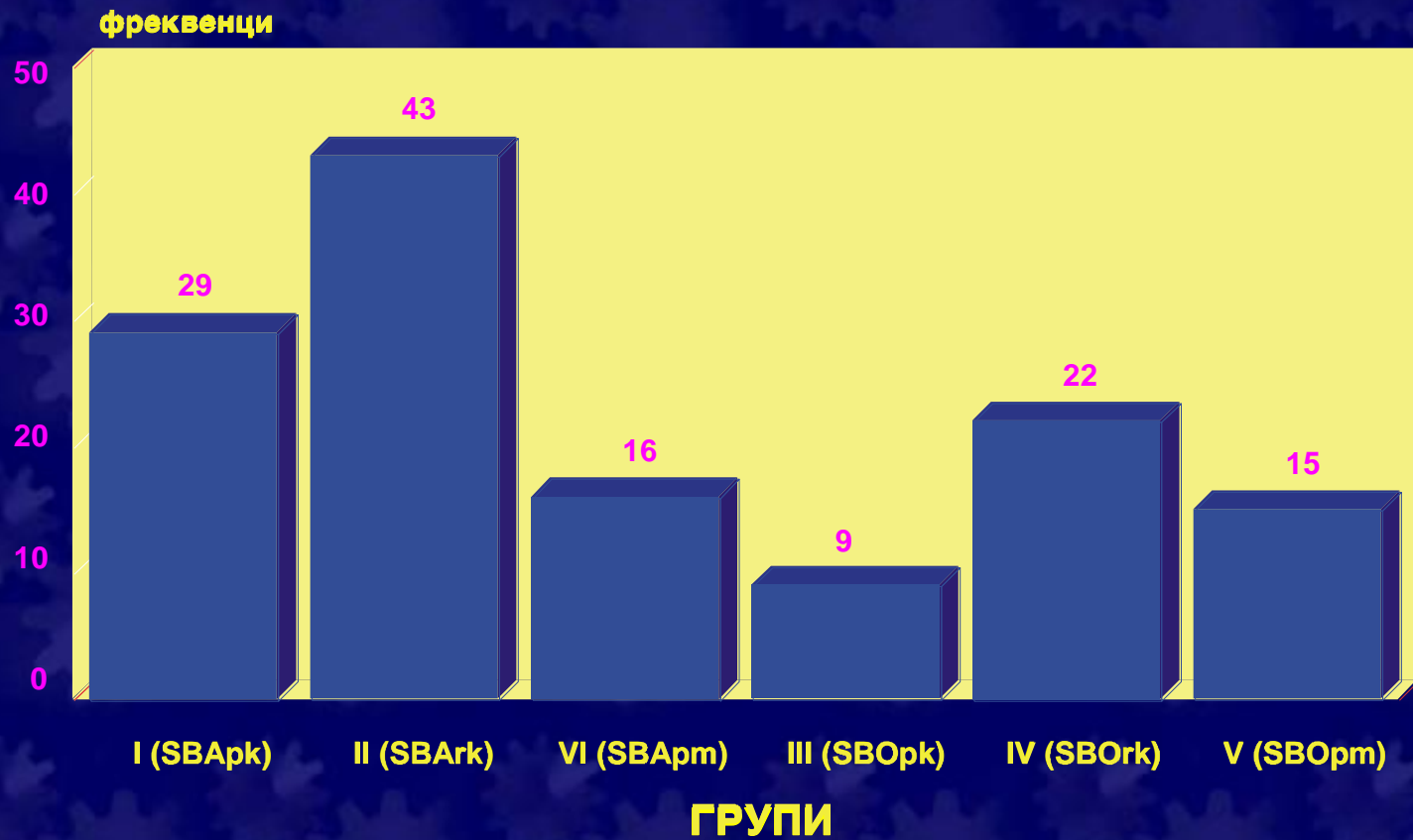
SPINA BIFIDA OCCULTA 46
(22;24)

МАТЕРИЈАЛ И МЕТОДИ

Класичен хирур.метод **103**
(65; 38)

Микрохируршки метод **31**
(0 ; 31)

Дистрибуција на испитуваните пациенти по групи



ОПШТИ ПОДАТОЦИ

матичен број 296/38

Huseini Euseada

① пол X
 возраст 49.
 адреса Su.
РИЗИК Ф-РИ ЗА ВРЕМЕ БРЕМЕНОСТА

① нема X
 инфекци
 хемиски и физички нокси
 траума
 генетска предиспозиција
КЛИНИЧКИ МАНИФЕСТАЦИИ
КОЖНИ ПРОМЕНИ

① meningococle
 meningomyelococle
 myelococle
 lipomyelomeningococle
 хипертрихоза
 капиларен ангиом
 дермален синус
 поткожни маси (липом)
 конгенитални лузни промени
 хипер-хипо пигментација
 рупта
БОЛКА

нема X
МОТОРНА ФУНКЦИЈА [4]

лево десно
 ① нормална X нормална
 отежната ⑤ отежната X
 неможна неможна
РЕФЛЕКСИ [2]
 лево десно
 нормални нормални
 ослабени/пој. ослабени /појачани ⑧ X
 изгубени изгубени

СФИНКТЕРИ
 бешика анус
 ① нормална X ④ нормална функција X
 дисфункција дисфункција
 инконтиненција инконтиненција
ПРЕД ОПЕРАТИВЕН СКОР 12
ОРТОПЕДСКИ ПРОБЛЕМИ

① нема X
 сколиоза
 кифосколиоза
 деформитети на стопалата
ПРИДРУЖНИ СИСТЕМСКИ АНОМАЛИ

① нема X
 хидроцефалус
 Arnold Chyari
 други сист. аномалии
ЛОКАЛИЗАЦИЈА НА ПРОМЕНАТА

цервикално
 торакално
 тораколумбално
 ④ лумбално X
 лумбосакрално
 сакрално
ВРЕМЕ НА ОПЕРАЦИЈА

SVA
 24 часа
 48 часа
 72 часа
 15 дена
 1 месец
 > 1 месец

ВРЕМЕ ПОМИНАТО ОД ДГ., ПОЈАВА НА НЕВРОЛОШКА СИМПТ. ДО ХИРУР. ТРЕТМАН

SVO
 без невролошка симпт.

1 месец
 ③ 3 месеци X
 6 месеци
 1 година
 >1 година

ДИЈАГНОСТИЧКИ ПРОЦЕДУРИ**ВЕРТЕБРОГРАМ**

② спина бифида на едно ниво
 спина бифида на два нивоа
 спина бифида на повеќе од 2 нивоа
 сколиоза
 кифосколиоза

EMG

② нормален наод
 оштетување на функција на м.неурони лесен
 степен
 средно тежок степен
 тежок степен

SEP

нормален наод
 умерено зголемена латенца на одговор
 многу зголемена латенца на одговор

МИЕЛОГРАФИЈА

широк спинален канал
 дефект во полнење на контр.ср.
 ниска позиција на конус медуларис
СТ

② промени на коскени стр.
 широк спин.канал
 хипер хиподензна (лезија)
 екстрадурална лок.на лезијата
 интрадурална интрамедуларна
СТ-МИЕЛОГРАФИЈА

широк спин.канал
 дефекти во полнење на контр.сред.
 лок.на лезијата
 односи со невралните елементи
MRI

① ниска позиција на конус медуларис
 големина на филум терминале
 лок.на лезијата однос со невр.елементи

ТЕРАПЕВТСКИ ПРОЦЕДУРИ
КЛАСИЧНА ХИРУРШКА МЕТОДА
МИКРОХИРУРШКА МЕТОДА
ПАТОХИСТОЛОШКА ВЕРИФИКАЦИЈА
КОМПЛИКАЦИИ

① нема X
 лок.инфекција
 дехисценција
 ликворна фистула
 менингитис
 уринарни инфекции
 егзитус
ПОСТ ОПЕРАТИВЕН СКОР [14]

ТЕРАПИСКИ ЕФЕКТИ**ФУНКЦИОНАЛЕН ИСХОД**

болка
 ① нема X има
 социјален моталитет

нормален од, независен од
 ② од без помагала, присатна пареза
 од со ортопедски помагала, пареза присатна
 неможен од, инвалидска количка
МОТОРНА ФУНКЦИЈА

нормална
 парапареза флакцидна спастична

⑤ монопареза
 параплегија

① нормална функција
 дисфункција
 инконтиненција

КОНЕЧЕН БИЛАНС И СКОР

нормален
 ② лесен дефицит
 умерен дефицит
 тежок дефицит

Скоринг скала (моторна функција) -, Комплетна парализа ±
некомплетна парализа +, интакт

<i>Колк</i>						
флексија	-	±	+	+	+	+
екстензија	-	-	-	-	-	±
аддукција	-	±	+	+	+	+
абдукција	-	-	-	-	+	+
<i>Колено</i>						
екстензија	-	±	+	+	+	+
флексија	-	-	-	-	±	+
<i>Скочен зглоб</i>						
дорсофлексија	-	-	-	±	+	+
плантарофлексија	-	-	-	-	-	±
инверзија	-	-	-	±	+	+
еверзија	-	-	-	-	-	+
SBNS мотор	1	2	3	4	5	6

Скоринг скала (зачувани рефлекси) -, одсатни ±
променети +, интакт

Пателарен рефлекс	-	±	+	+	+	+	+
Ахилов рефлекс	-	-	-	±	+	+	+
Анален рефлекс	-	-	-	-	-	±	±
SBNS refleks	1	2	3	4			

Скоринг скала (сфинктери) -, неконтролирана
±делумно контролирана +, контролирана

Бешика контрола	-	-	±	±	±	+	+	+
Анус контрола	-	±	-	±	+	±	+	+
SBNS BB контрола	1	2	3	4	5			

Скор поени	градус
------------	--------

3	V
4~5	IV
6~10	III
11~14	II
15	I

СТАТИСТИЧКА МЕТОДОЛОГИЈА

ДЕСКРИПТИВНА СТАТИСТИКА

- ☀ **Фрекфенци**
- ☀ **Пропорции**
- ☀ **Аритметичка средина**
- ☀ **Медијана**
- ☀ **Стандардна девијација**
- ☀ **Стандардна грешка**

СТАТИСТИЧКА МЕТОДОЛОГИЈА

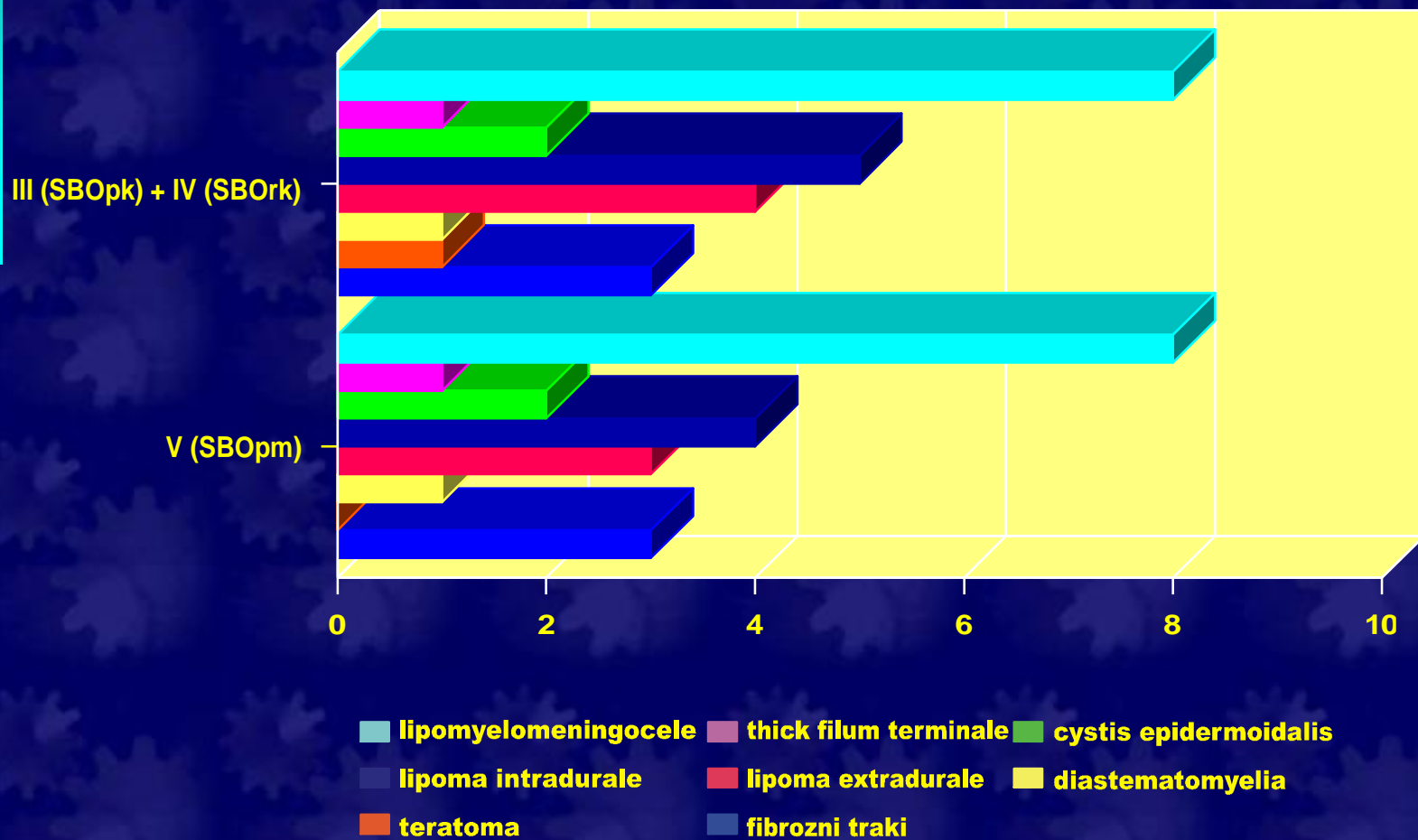
АНАЛИТИЧКА СТАТИСТИКА

- ✱ Kruscal - Walis - ова еднофакторска анализа на варијабли со рангови
- ✱ Mann-Withny - иев U тест
- ✱ Wilcoxon - ов тест на двојни рангови
- ✱ χ^2 тест на слагање
- ✱ χ^2 како таблица на конфигурација
- ✱ Fischer - ов егзактен тест

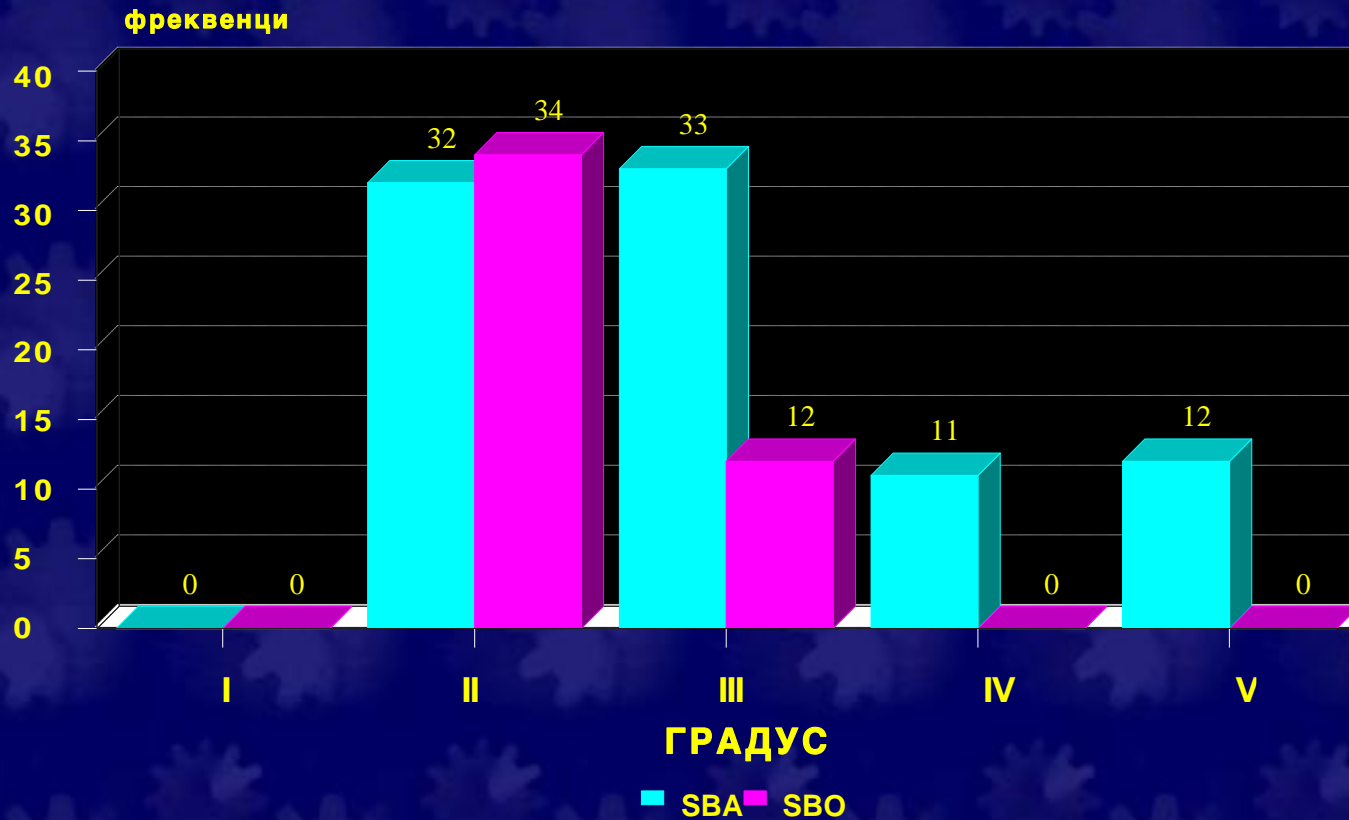
Видови на малформации кај spina bifida aperta



Видови на малформации кај spina bifida occulta



Дистрибуција на испитуваните пациенти во однос на градус-предоперативно



Локализација на дизрафичните аномалии кај болни со spina bifida aperta

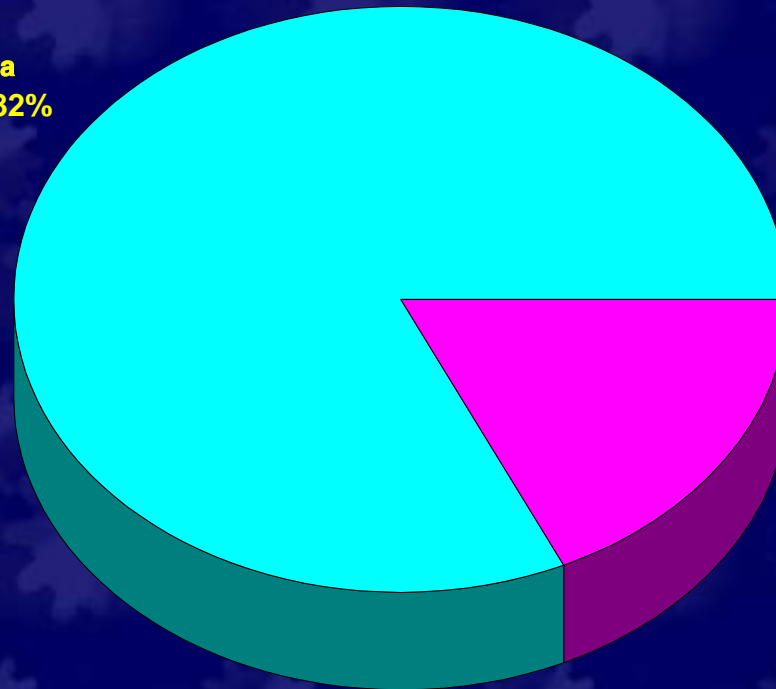


Локализација на дизрафичните аномалии кај болни со spina bifida occulta



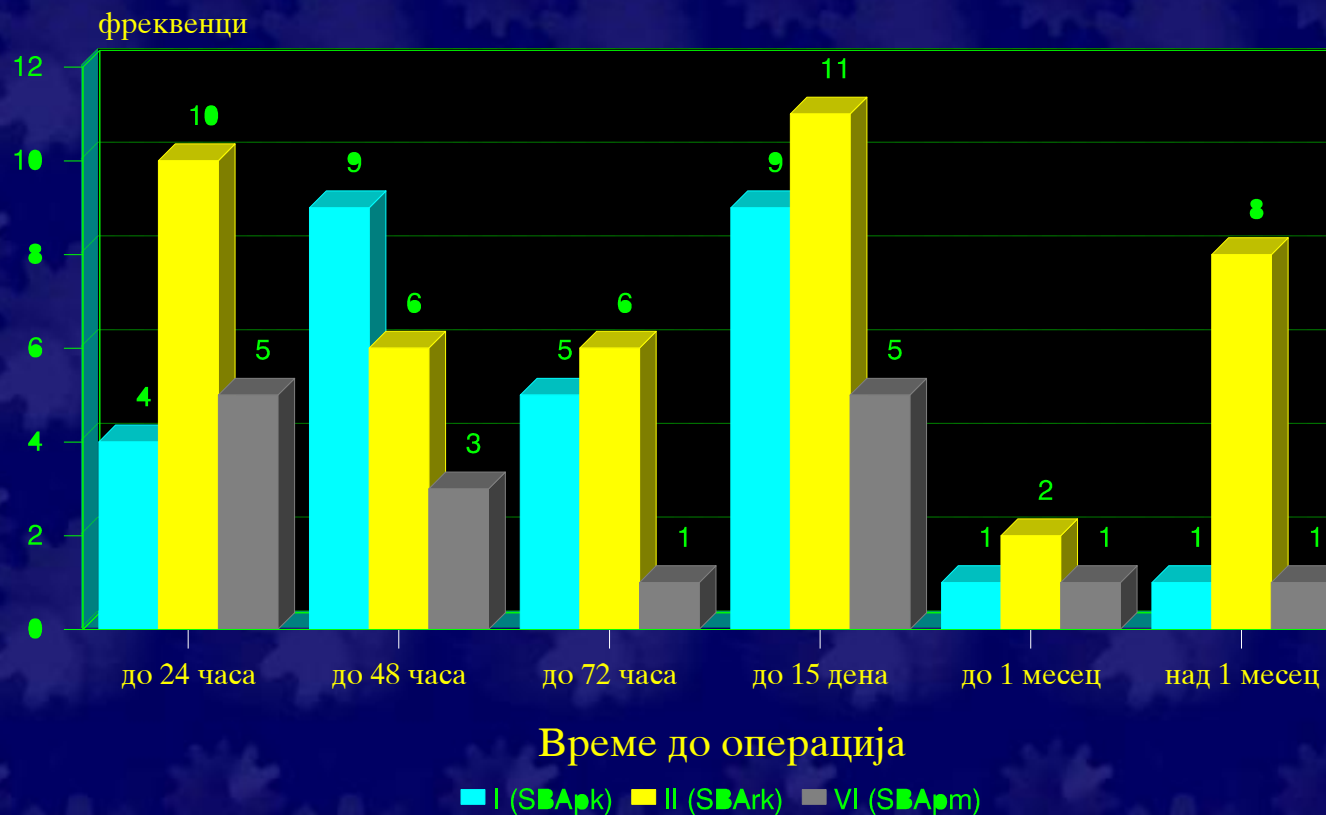
Spina Bifida Aperta (myelomeningocele) Hydrocefalus

има
54 82%

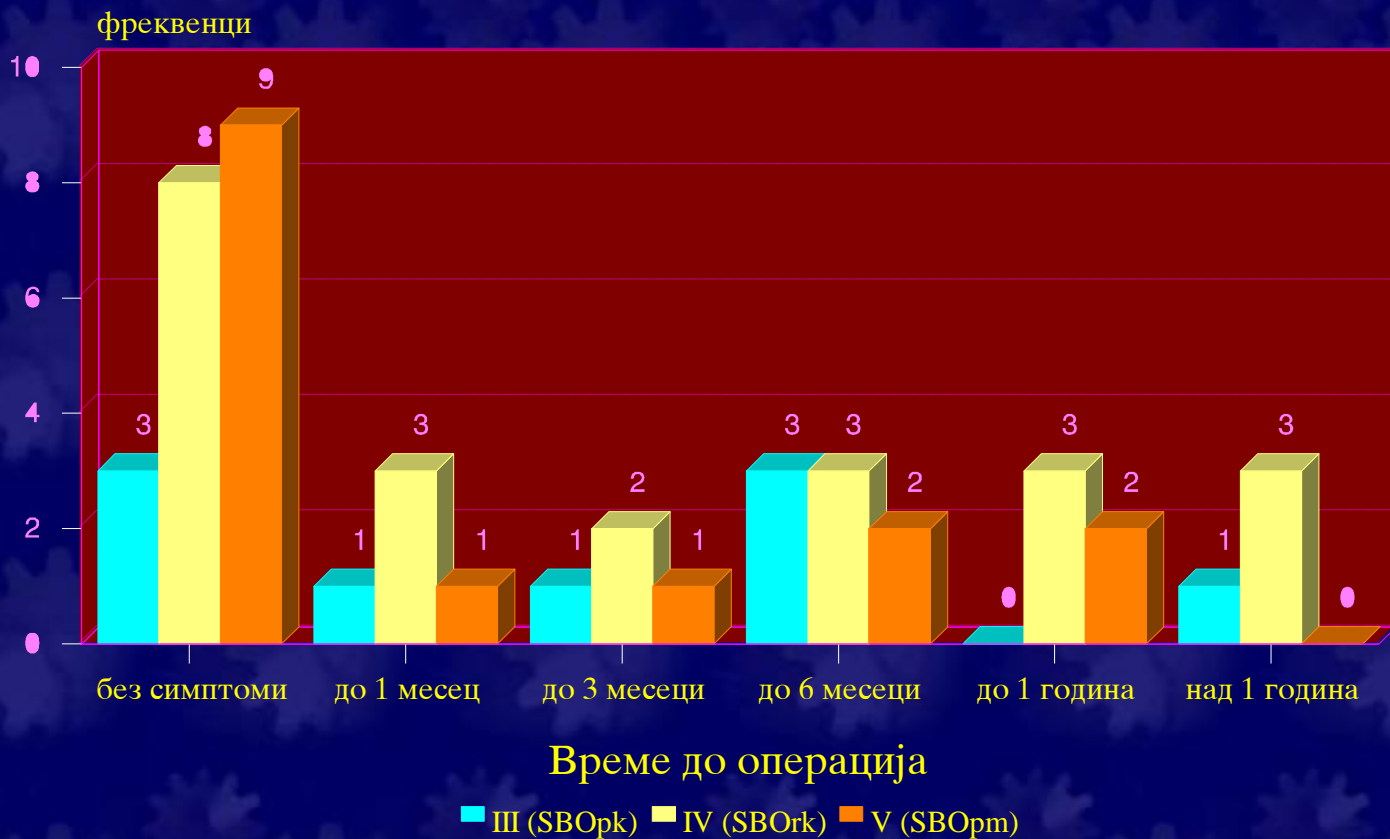


нема
12 18%

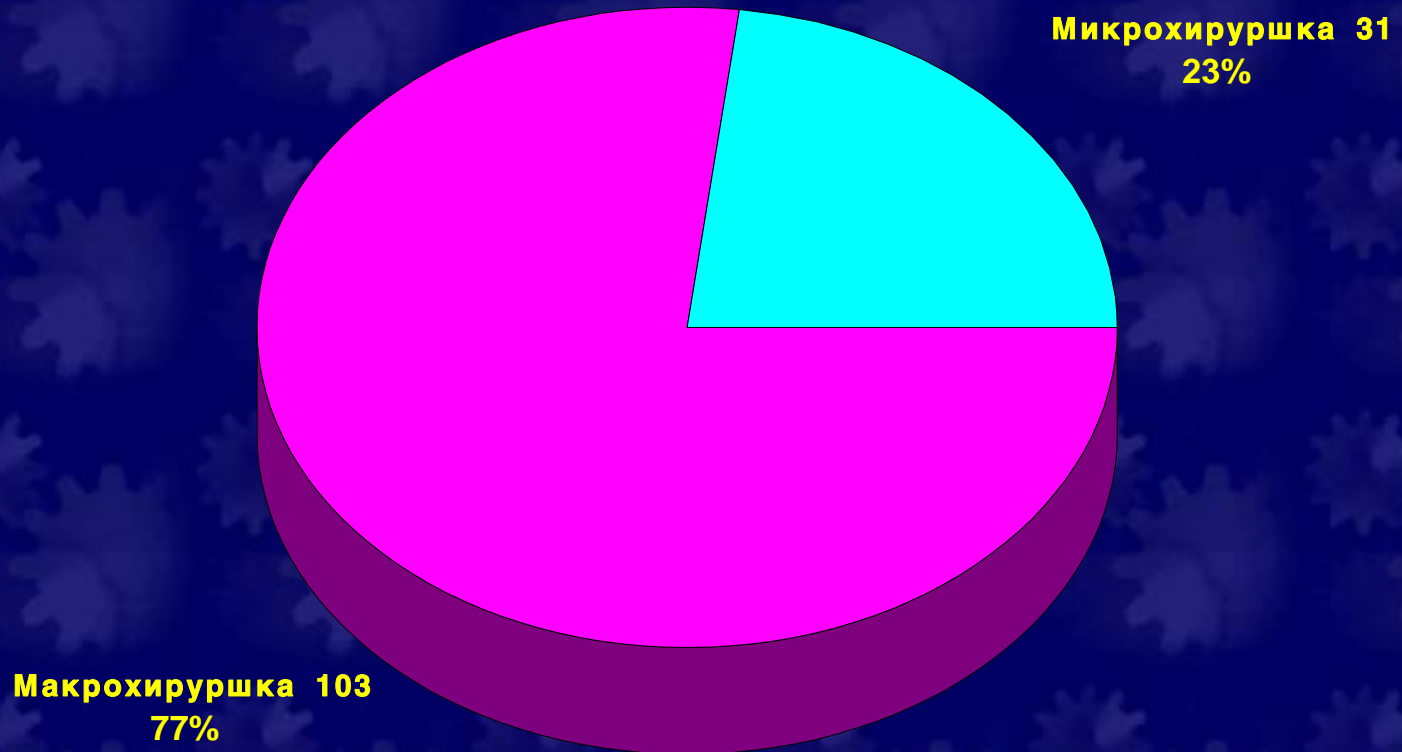
Просечно време до операција кај пациенти со spina bifida aperta



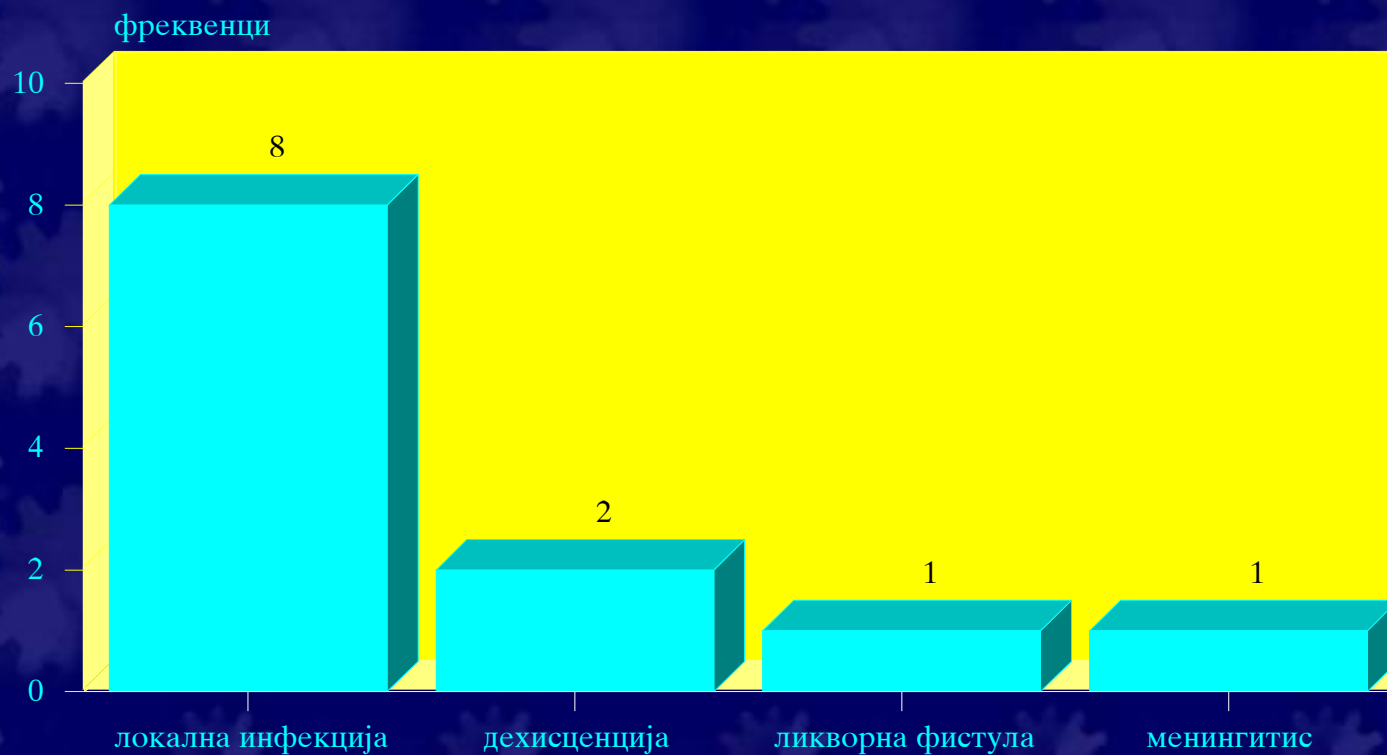
Просечно време до операција кај пациенти со spina bifida occulta



Дистрибуција на испитуваните пациенти во однос на хируршката метода

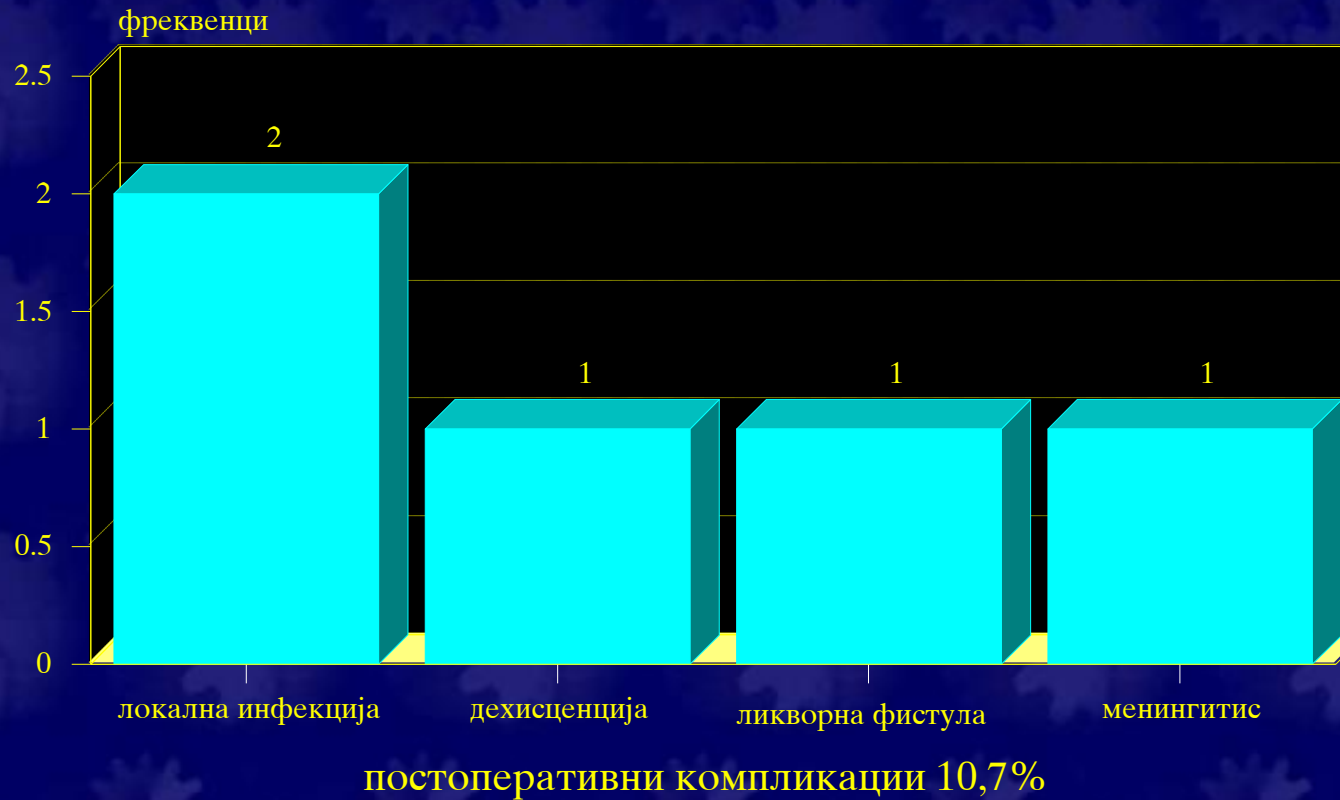


Постоперативни компликации кај пациенти со spina bifida aperta



постоперативни компликации 13,5%

Постоперативни компликации кај пациенти со spina bifida occulta



МОРТАЛИТЕТ

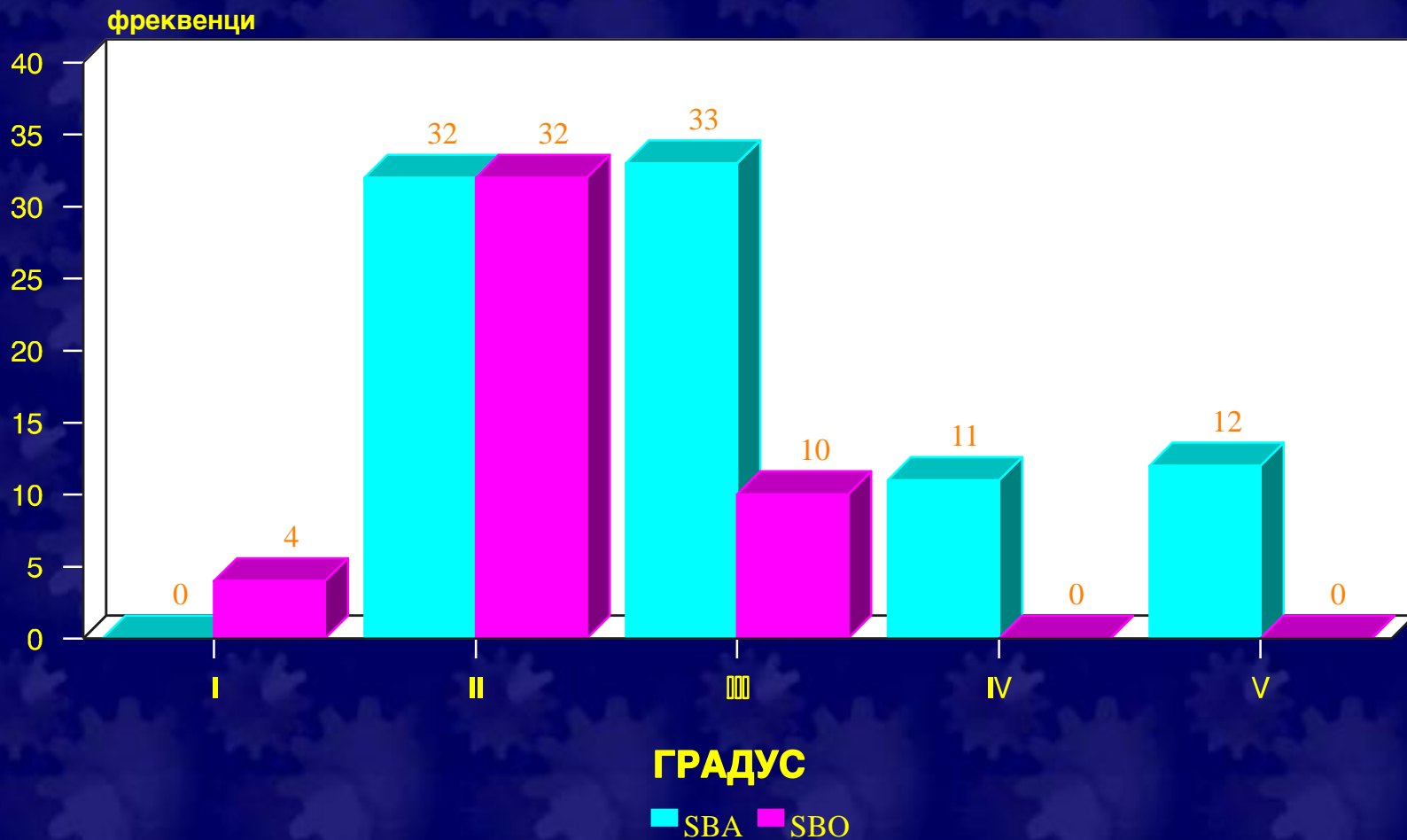
SPINA BIFIDA APERTA-CYSTICA

2 (2,27%)

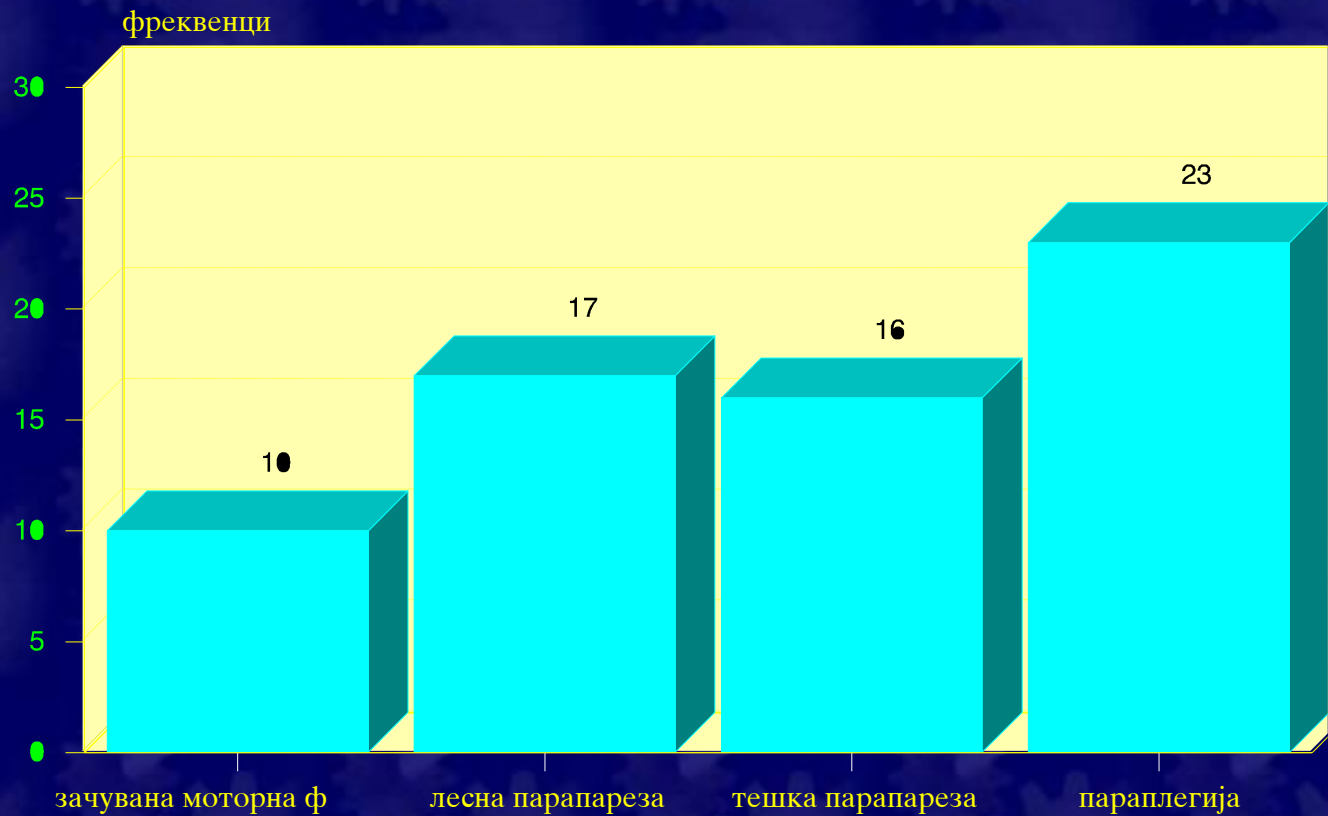
SPINA BIFIDA OCCULTA

0

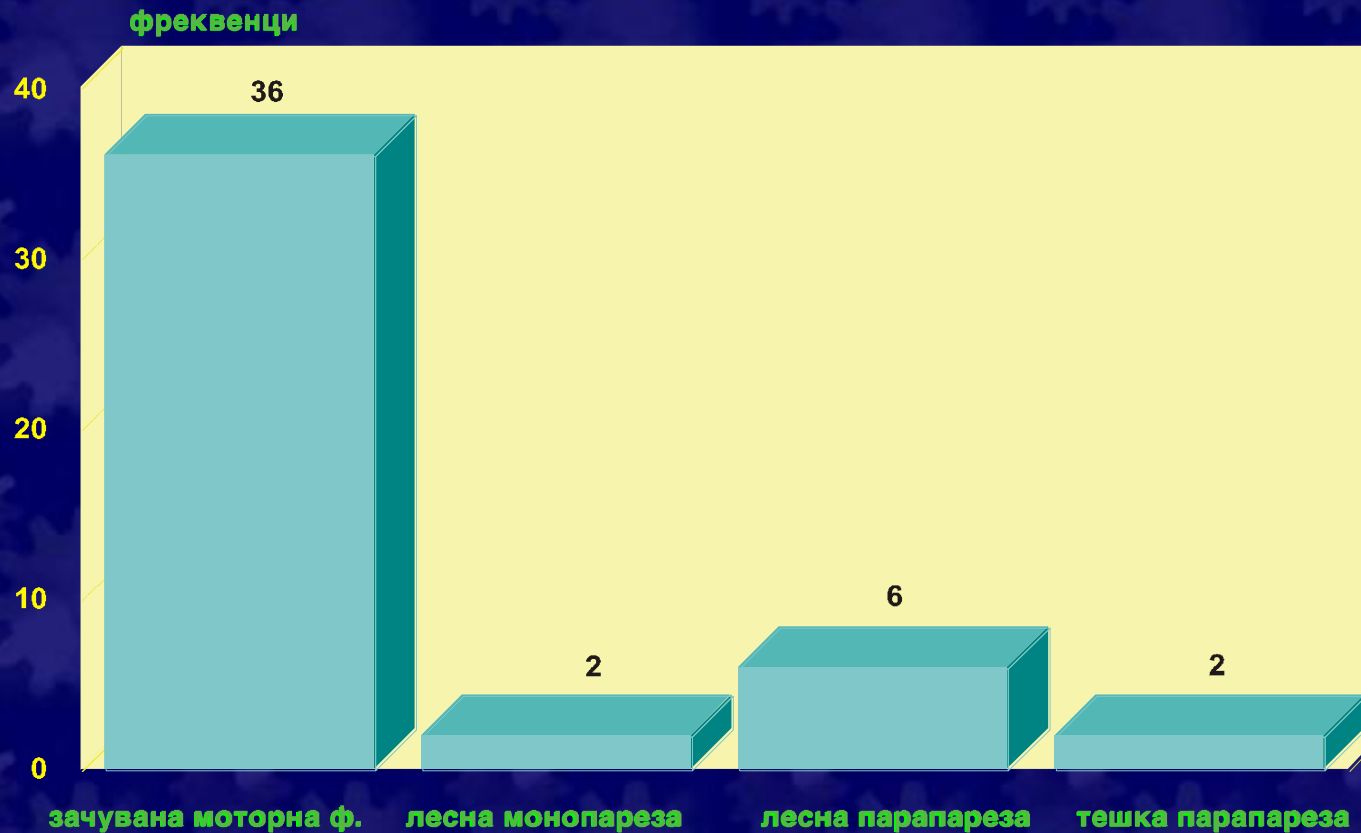
Дистрибуција на испитуваните пациенти во однос на градус-постоперативно



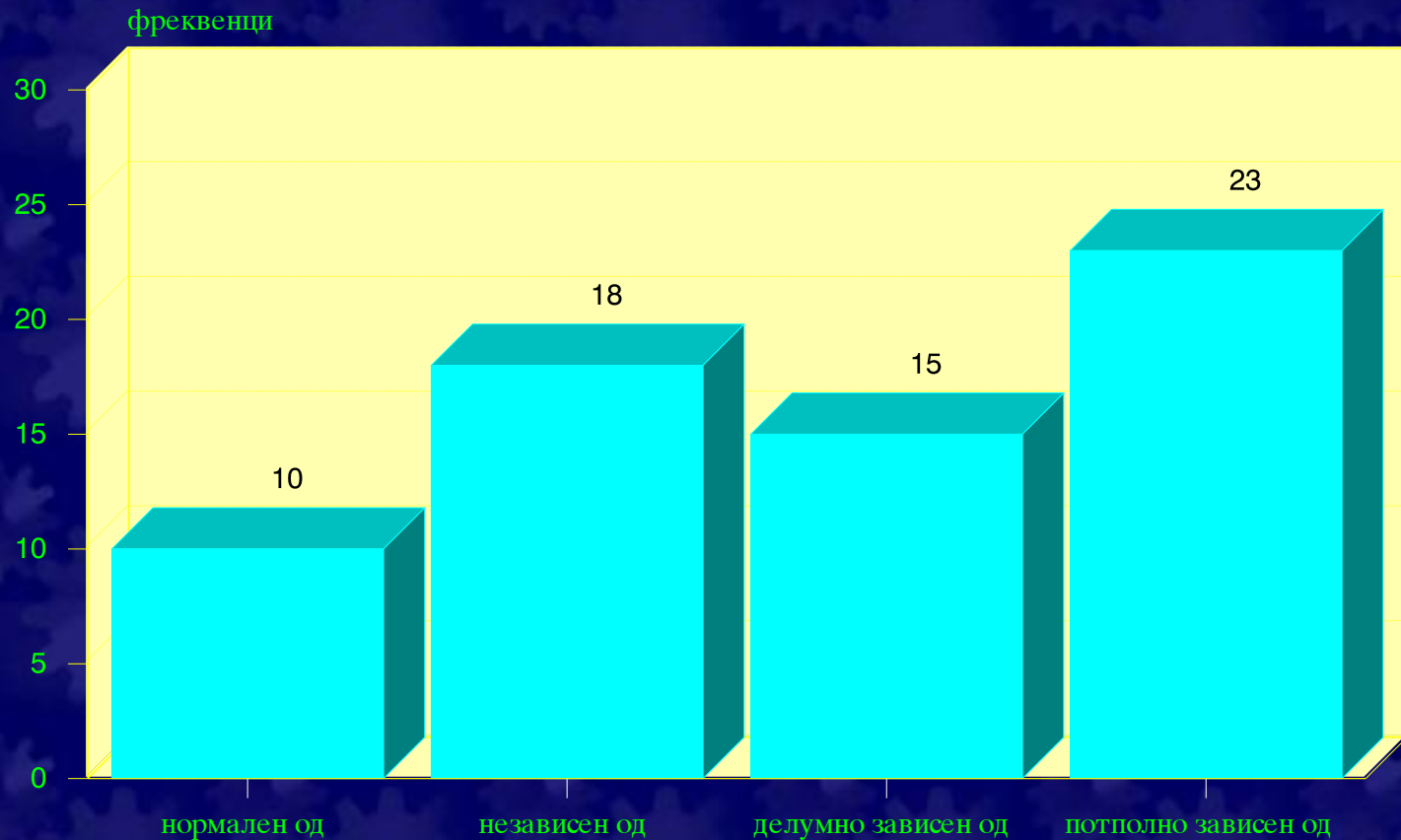
Постоперативна моторна функција кај болни со spina bifida aperta (myelomeningocele+myelocele)



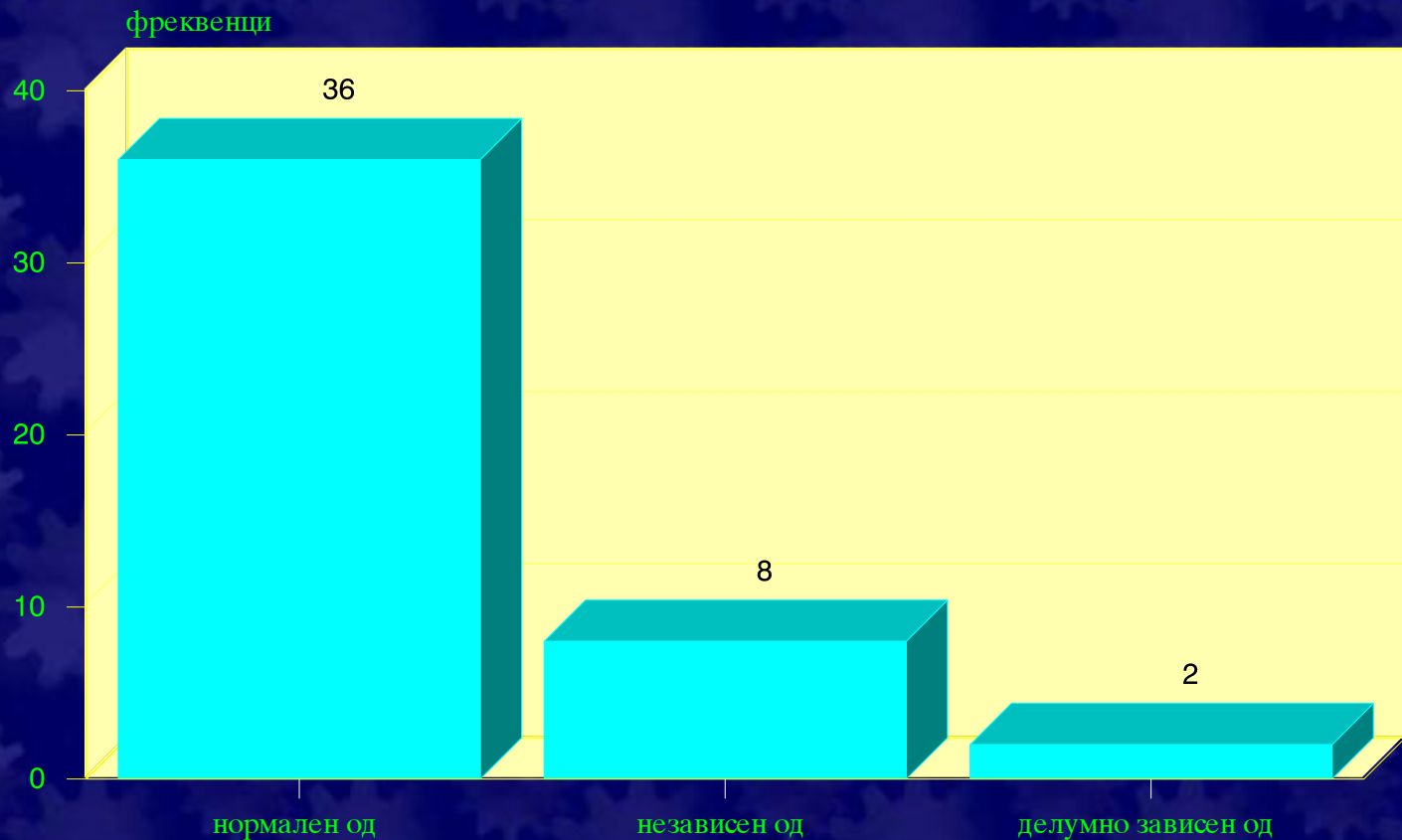
Постоперативна моторна функција кај пациенти со spina bifida occulta



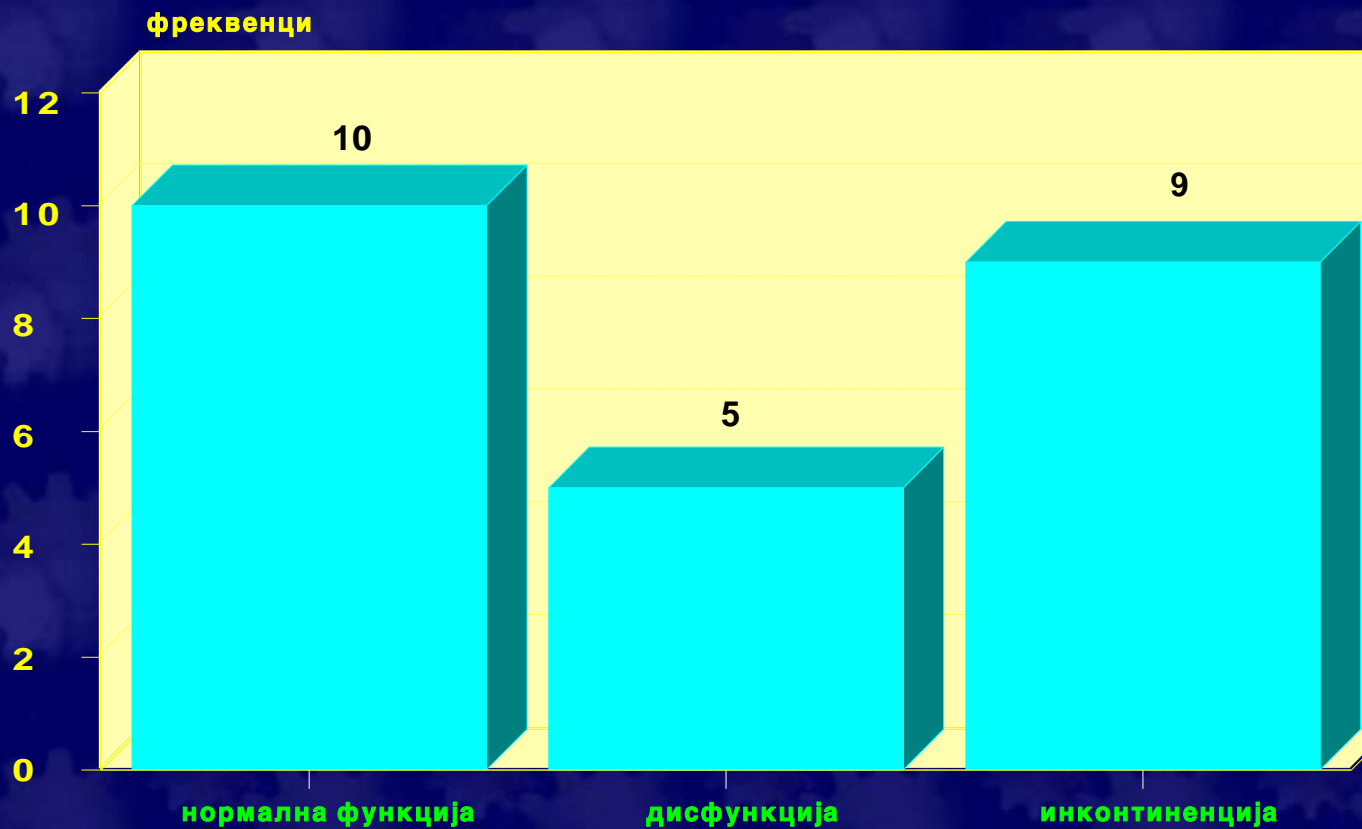
Постоперативен социјален морталитет кај пациенти со SBA(myelomeningocele+myelocele)



Постоперативен социјален моталитет кај пациенти со spina bifida occulta



Постоперативна функција на сфинктери кај пациенти со spina bifida occulta



Конечен биланс кај пациенти со spina bifida aperta



Конечен биланс кај пациенти со spina bifida aperta (myelomeningocele+myelocele)



Конечен биланс кај пациенти со spina bifida occulta



АНАЛИТИЧКА СТАТИСТИКА

Mann - Withney

(SBA)

постоперативен скор

проспективна гр.

p

„ 0.01

ретроспективна гр.

p „

0.05

(SBO)

социјален моталитет

p „ 0.05

постоперативен скор

АНАЛИТИЧКА СТАТИСТИКА

Mann - Withney

Микрохируршка гр. / Класична гр.

- ☀ моторна функција (лево) р ..
- ☀ 0.01
- ☀ моторна функција (десно) р ..
- ☀ 0.01
- ☀ рефлекси (лево) р .. 0.01
- ☀ рефлекси(десно)
р .. 0.01
- ☀ предоперативен скор р ..
- ☀ 0.01
- ☀ постоперативен скор р ..

МУЛТИПЛА РЕГРЕСИОНА АНАЛИЗА

Step -Wise

Spina bifida aperta

☀	пол			р
☀	„	0.01		
☀	предоперативен скор		р „	0.05
☀	ортопедски проблеми		р „	0.05
☀	време на операција		р „	
☀	0.05			
☀	компликации		р „	
☀	0.05			

МУЛТИПЛА РЕГРЕСИОНА АНАЛИЗА

Step -Wise

Spina bifida occulta

- ☀ Предоперативен скор $p \leq 0.05$
- ☀ Време на операција $p \leq 0.05$
- ☀ Постоперативен скор $p \leq 0.05$

ДИСКУСИЈА

ВЛИЈАНИЕ НА ПОЛОВАТА ПРИПАДНОСТ

SBO женски пол 78%

(Lober, Carter)

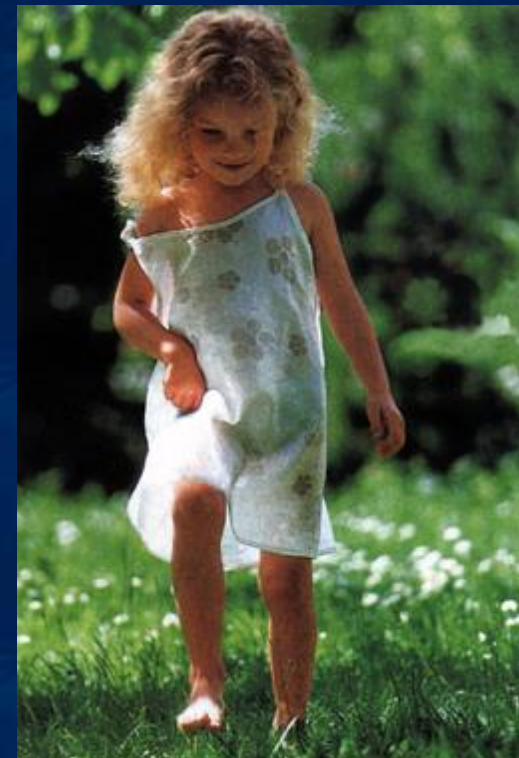
SBA - $p \ll 0.01$

ВОЗРАСТА КАКО ПРЕДИКТОР

SBA - нема во студијата

SBO - нема во студијата

(Kanev) - има



ПРЕД ОПЕРАТИВЕН SPINA BIFIDA- СКОР СИСТЕМ

SBA (myelomeningocele + myelocele) 85 % со моторен дефицит (Matsumoto, Mazza)

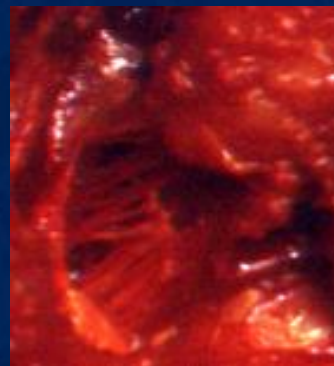
$p < 0.05$

SBO 46 % со моторен дефицит (LaMarca, Byrne)
70% сфинктерна дисфункција
(Kondo, Yamada)

$p < 0.05$

Микрохирушкиот метод

$p < 0.01$



ВРЕМЕ НА ОПЕРАТИВНО ЛЕКУВАЊЕ

⊕ **SBA - $p < 0.05$**

(Laningam, McLone, Lober)

⊕ **SBO - $p < 0.05$**

(Pierre Khan, Hacuba, Atala)

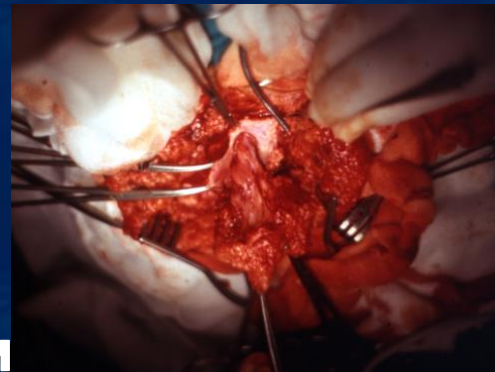
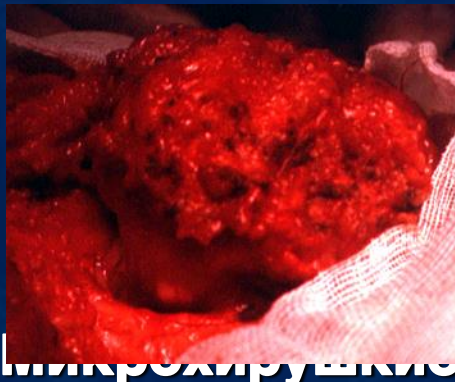
ПОСТОПЕРАТИВНИОТ СКОР КАКО ПРЕДИКТОР

SVA - $p < 0.05$

SVO - $p < 0.05$

Микрохируршка гр. - $p < 0.01$

ХИРУРШКИОТ МЕТОД КАКО ПРЕДИКТОР



Микрохируршкиот при

КОНЕЧЕН БИЛАНС

SPINA BIFIDA APERATA (CYSTICA)

✦ полот	
р „ 0.01	
✦ предоперативниот скор	р „ 0.05
✦ ортопедските проблеми	р „ 0.05
✦ времето на операцијата	р „ 0.05
✦ постоперативните компликации	р „ 0.05
✦ постоперативниот скор	р „
0.05	

SPINA BIFIDA OCCULTA

✦ предоперативниот скор	р „ 0.05
✦ времето на операцијата	р „ 0.05
✦ постоперативниот скор	р „
0.05	

ЗАКЛУЧОЦИ

- ✦ Раното откривање на окултниот спинален дизрафизам е каузално поврзано со добриот конечен биланс
- ✦ Предоперативниот и постоперативниот скор имаат најголема предиктивна вредност во добриот квалитативен исход
- ✦ Времето на појавата на клиничката симптоматологија до хируршкиот третман има првопропорционален однос со функционалниот исход
- ✦ MRI е супериорно дијагностичко средство, особено за окултниот спинален дизрафизам
- ✦ Микрохируршката оперативна техника дава предности во третманот на дизрафичните аномалии