

# Fjättrad ryggmärg och syringomyeli

*Lena Westbom*

## Fjättrade ryggmärg/tethered cord

Fjättrad ryggmärg förekommer vid flera andra tillstånd än MMC (se kapitlet ”[Spinal dysrafism](#)”). Vid MMC är det plakoden som sitter fast vid omgivande strukturer i det opererade bråckområdet. Detta förhindrar ryggmärgens normala förflyttning uppåt i spinalkanalen under uppväxtåren. Den oproportionerliga längdtillväxten mellan kotorna och den fjättrade mären medför tånjning av ryggmärgen och nervrötterna och metabol dysfunktion i nervvävnaden (Phuong et al 2002, Yamada et al 1995).

Vid fjättrad ryggmärg som ger symtom talar man om tethered cord syndrome (fjättrad märgsyndrom). Vanligaste symtom är tilltagande svaghet (55%), försämrad gång (54%), skolios (51%), smärtor (32%), kontrakturer (11%) och urologisk dysfunktion (6%) (Hudgins & Gilreath 2004). Dessutom kan det förekomma förändrad sensibilitet, autonoma symtom och tilltagande eller nytillkommen spasticitet

Operationsteknik vid primärslutning av MMC anses ha betydelse för om fjättringssymtom uppkommer eller inte. Hittills har dock ingen metod beskrivits som helt förebygger fjättring efter primäroperationen eller efter avfjättringsoperation (Liptak 2003). En eller flera reoperationer behövs ibland p.g.a. återkommande fjättring hos både barn och vuxna med MMC (Liptak 2003, George & Fagan 2005, Kolaski 2006, Bowman 2009).

MRT visar fjättring hos praktiskt taget alla med MMC. MRT-förändringarna är vanligen inte korrelerade till graden av besvär (Liptak 2003, Kolaski 2006). Sensory evoked potentials (SSEP) och ultraljud av pulsationer i ryggmärgen har hittills inte visats vara användbara mått för att bedöma grad av dysfunktion i mären p.g.a. fjättring.

Beslut om operation måste därför baseras på kliniska fynd och besvär (Liptak 2003, Kolaski 2006). Fjättringssymtom kan komma snabbt, t.ex. i samband med olycksfall eller andra skador. Vanligen kommer dock försämringen smygande, vilket kräver vaksamhet och upprepade undersökningar av symtom, status och funktion.

Tillförlitliga tester av muskelfunktion för att fastställa neurologisk försämring vid MMC fanns inte publicerade vid litteraturgenomgång 2003 (Liptak), ej heller har vi funnit någon nu. Gånganalys skulle troligen kunna

användas (Bartonek et al 2005), men studier av gånganalys för att identifiera förändringar i samband med tethered cord vid MMC saknas. Regelbundna urodynamiska undersökningar av alla med MMC har länge rekommenderats för att upptäcka fjättring. Först nyligen publicerades en studie som följt urodynamiken systematiskt hos en konsekutiv kohort patienter med MMC. Studien stöder denna rekommendation (Abrahamsson et al 2007).

Målet med avfjättringsoperationerna är att stoppa progress av symtom och så långt möjligt att återfå tidigare funktion. Den prospektiva Göteborgsstudien vid MMC visar förbättrad urodynamik efter lösning av fjättrad märg (Abrahamsson et al 2007).

Inom vilken tidsrymd efter symtomdebut operationen bör ske är oklart (Liptak 2003, Kolaski 2006). Tidig avfjättring vid lipoMMC ger enligt en studie bättre blåskapacitet och funktion på lång sikt (Rendeli et al 2007). Vid tidig operation efter symtomdebut (< 12 mån) av fjättring av olika orsaker, anges större förbättring än efter lång tid (> 54 mån) (Hajnovic & Trnka 2007). Hos vuxna har avfjättring inom fem år efter symtomdebut visats ge återkomst av förlorad funktion helt eller delvis (George & Fagan 2005).

Behoven av en eller flera fjättringsoperationer är störst under perioder med snabb längdtillväxt, men finns även i vuxen ålder. Ungefär var tredje person med MMC behöver avfjättringsoperation (Liptak 2003, Olsson et al 2007). Bland alla 16-19 år gamla med ryggmärgsbråck bosatta i Sverige 2004 varierade andelen som opererats mellan regionerna i Sverige från 15% till 65% (Olsson et al 2007).

## Syringomyeli

Syringo/hydromyeli är en vidgning av ryggmärgens centralkanal och är ett vanligt fynd på MRT vid MMC. Syringomyeli har beskrivits hos upp till 77% av personer med MMC men orsakar symtom endast hos 2-5%. Syrx kan bildas på alla nivåer, varför undersökningen av status och funktion måste omfatta hela kroppen. Symtomatisk syringomyeli kan försvinna spontant efter shuntoperation eller revision av dåligt fungerande shunt. Beskrivna symtom är skoliosutveckling, spasticitet eller tilltagande svaghet i armar/ben. Naturalförloppet vid syringomyeli är okänt. Inga långtidsuppföljningar av personer med MMC har publicerats om vem som riskerar få symtom eller om, när och hur symtom pga syringomyeli förbättras/förhindras av behandling. (Liptak 2003).

## Rekommendationer

Evidens saknas och behandlingstraditionerna varierar starkt i Sverige. Nedanstående rekommendationer 1-6 bedöms nödvändiga för att kunna fastställa om funktionsförsämring inträffat eller inte; 8-9 är formulerade av

arbetsgruppen för att på nationell basis kunna komma vidare kring framtida rekommendationer om operation/reoperationer för fjättrad märg:

1. Utgångsstatus MRT hjärna + spinalkanal vid 18-24 mån ålder. MRT i övrigt vid behov.
2. Alla personer med MMC ska erbjudas regelbunden, standardiserad undersökning och dokumentation av symtom, status och funktion alla nivåer för att avslöja symtomgivande fjättring eller syringomyeli. (*Anamnes, nervstatus, rörlighet, styrka, felställningar, urinflödesmätning/cystometri, miktionsobservation, avföringsvanor*)
3. Då symtom på fjättring saknas rekommenderas årlig bedömning fram till 15 års ålder, vart annat år till 22 års ålder, därefter vart femte år. Om symtom föreligger rekommenderas uppföljning minst en gång årligen oavsett ålder.
4. Vid misstanke om symtomgivande fjättrad ryggmärg bör klinisk bedömning ske på regional nivå av ett multidisciplinärt läkarteam (neuropedatriker, neurokirurg, ortoped, urolog) i samråd med lokal habilitering.
5. Operation lösning av fjättrad märg bör ske snarast efter säkert fastställd debut av försämring av tecken och/eller symtom. Evidensbaserad kunskap saknas för att ge tydliga rekommendationer om operationsindikationer och timing.
6. Skoliosoperation hos barn med MMC ska föregås av samråd med neurokirurg.
7. Vid symptomatisk syringomyeli bör i första hand shuntfunktionen optimeras. Om symtomen fortsätter trots optimal shuntfunktion kan dekompression p.g.a. trängsel (Chiari), avfjättring, fenestrering eller direkt shuntning av syrinx krävas.
8. Operationsindikation/er och målsättning med fjättringsoperationen dokumenteras
  - a. Smärta
  - b. Spasticitet
  - c. Planerad scoliosoperation
  - d. Annan ortopedisk indikation (ex. fotfelställning)
  - e. Chiarisyntom
  - f. Försämring av blåsfunktion
  - g. Försämrade avföringskontroll/soiling
  - h. annan indikation, vad.....
9. Bedömning och dokumentation av status och funktion enligt punkt 2 ska ske strax före och 6 mån efter operation, därefter sedvanlig uppföljning (punkt 3).

## Referenser

Abrahamsson K, Olsson I, Sillén U. Urodynamic findings in children with myelomeningocele after untethering of the spinal cord. *J Urol*. 2007;177:331-4; discussion 334. Comment in: *Nat Clin Pract Urol*. 2007;4:472-3.

Bartonek A, Gutierrez EM, Haglund-Akerlind Y, Saraste H. The influence of spasticity in the lower limb muscles on gait pattern in children with sacral to mid-lumbar myelomeningocele: a gait analysis study. *Gait Posture*. 2005;22:10-25.

Bowman RM, Mohan A, Ito J, Seibly JM, McLone DG. Tethered cord release: a long-term study in 114 patients. *J Neurosurg Pediatr*. 2009 Mar; 3:181-7.

George TM, Fagan LH. Adult tethered cord syndrome in patients with postrepair myelomeningocele: an evidence-based outcome study. *J Neurosurg*. 2005;102(2 Suppl):150-6.

Hajnovic L, Trnka J. Tethered spinal cord syndrome--the importance of time for outcomes. *Eur J Pediatr Surg*. 2007 Jun;17(3):190-3.

Hudgins RJ, Gilreath CL. Tethered spinal cord following repair of myelomeningocele. *Neurosurg Focus*. 2004;16:E7.

Kolaski K. Myelomeningocele. E-medicine, April 20, 2006.  
<http://www.emedicine.com/pmr/topic83.htm>

Liptak GS (ed). Evidence-Based Practice in Spina Bifida. Developing a research agenda. May 9-10, 2003. Washington DC.  
[http://www.spinabifidaassociation.org/site/c.liKWL7PLLRf/b.2643277/k.FDA2/Introduction To Evidencebased Practice.htm](http://www.spinabifidaassociation.org/site/c.liKWL7PLLRf/b.2643277/k.FDA2/Introduction_To_Evidencebased_Practice.htm) (fel dokument kopplat 090106, LW Finns hos [lena.westbom@skane.se](mailto:lena.westbom@skane.se))

Olsson I, Dahl M, Mattsson S, Wendelius M, Åström E, Westbom L. Medical problems in adolescents with myelomeningocele (MMC): an inventory of the Swedish MMC population born during 1986-1989. *Acta Paediatr* 2007;96:446-9.

Phuong LK, Schoeberl KA, Raffel C. Natural history of tethered cord in patients with meningomyelocele. *Neurosurgery*. 2002;50:989-93; discussion 993-5.

Rendeli C, Ausili E, Tabacco F, Focarelli B, Massimi L, Caldarelli M, Tamburrini G, Di Rocco C. Urodynamic evaluation in children with lipomeningocele: timing for neurosurgery, spinal cord tethering and followup. *J Urol*. 2007;177:2319-24.

Yamada S, Iacono RB, Andrade T, Mandybur G and Yamada BS: Pathophysiology of tethered cord syndrome. *Neurosurg. Clin N Am*. 1995; 6: 311.

Yamada S, Won DJ, Yamada SM. Pathophysiology of tethered cord syndrome: correlation with symptomatology. *Neurosurg Focus*. 2004;16:E6.

Yamada S, Won DJ, Siddiqi J, Yamada SM. Tethered cord syndrome: overview of diagnosis and treatment. *Neurol Res*. 2004;26:719-21

**Skicka gärna synpunkter** och förbättringsförslag till redaktörerna/  
[ingrid.b.olsson@vgregion.se](mailto:ingrid.b.olsson@vgregion.se) inför kommande revideringar