

Neurokirurgi vid neuralrörsdefekter

Daniel Nilsson

- Bedömning inför operation av neuralrörsdefekt bör göras av ett multidisciplinärt team med specifika kunskaper kring personer med dessa missbildningar.
- Teamet bör bestå av minst barnneurolog, neurokirurg och barnradiolog samt i många fall även barnurolog, barnortoped, barnkirurg och ryggkirurg.

Nedan följer en översiktlig beskrivning av några neurokirurgiska ingrepp som kan bli aktuella vid neuralrörsdefekter (neural tube defects, NTD). Syftet är att ge läsaren en kännedom om indikationer, komplikationer och förväntade utfall för dessa operationer.

Det finns begränsad vetenskapliga evidens för neurokirurgiska ingrepp vid NTD. De rapporter som finns är framförallt fallserier, och i övrigt får man använda beprövad erfarenhet.

Neurokirurgisk bedömning och behandling av NTD bör alltid göras av neurokirurg med erfarenhet av barnneurokirurgi och behandling av dessa tillstånd. Då NTD är ovanligt i Sverige och varje missbildning är unik så är det få neurokirurger som har erfarenhet av behandling av dessa patienter. Särskilt vid mer komplexa fall (exempelvis kaudala regressionssyndrom och Currarinos triad, komplexa lipom, stora MMC) är det viktigt att söka nationell eller internationell expertis samt konsultera andra specialiteter (exempelvis barnkirurgi, barnneurologi, plastikkirurgi, ryggortopedi, barnurologi) om det krävs.

Preoperativ utredning

Bilddiagnostiken anpassas till planerad operation, men bör omfatta magnetkameraundersökning (MR) av hela ryggen och hjärnan för att utesluta associerade missbildningar i CNS, men även för att se på förekomst av hydrocefalus och Chiari-missbildning. I vissa fall behövs även datortomografi av ryggen, se även kapitlet

[Bilddiagnostik.](#)

Preoperativ utredning bör också innefatta noggrann neurologisk undersökning och som regel även urodynamisk undersökning och bedömning av urolog. Kunskap om personens utveckling av symtom och funktioner över tid behövs för att kunna bedöma

operationsindikation efter nyföddhetsperioden. Bedömning av fysioterapeut är ofta värdefull för att följa motorisk utveckling över tid.

Öppna neuralrörsdefekter (ryggmärgsbråck, MMC)

Slutning av öppna ryggmärgsbråck bör göras snarast av neurokirurg med erfarenhet av att operera MMC. Eventuellt får plastikkirurg konsulteras vid mycket stora defekter. Se detaljer i kapitlet [Primärslutning](#). Bilddiagnostik (MR) bör göras för att kartlägga hela CNS, men kan eventuellt vänta till efter primärslutning av bråcket.

Avfjättring vid öppna ryggmärgsbråck (MMC)

Vid MMC är ryggmärgen alltid fjättrad, i den plakod där ryggmärgsbråcket slutits. Ibland finns även associerade missbildningar (split cord malformation, dermoid/teratom, tjockt filum, lipom). De symtom som kan uppstå är smärta lokalt i ärrret eller med utstrålning till benen, känselstörningar, ökad spasticitet i benen, försämrad motorik i benen samt ändringar vid urodynamisk kontroll såsom spastisk blåsa. Ofta har avfjättring god effekt på dessa symtom. De komplikationer som förekommer är likvorläckage (ovanligt om personen har shunt), sårinfektion och neurologisk försämring (ovanligt). Vid reoperation för avfjättring ökar risken för komplikation.

Profylaktisk kirurgi med avfjättring inför skolioskirurgi har traditionellt gjorts för att minska risken för skada på ryggmärgen vid skolioskirurgi. I en nyligen publicerad studie med över hundra patienter som genomgick skolioskirurgi utan föregående avfjättring fick dock ingen patient försämrad neurologi, och frekvensen av andra komplikationer (infektion, likvorläckage) var lägre än i gruppen som genomgick avfjättring före skolioskirurgi (Goldstein, Shao et al. 2019).

Inför planerad skolioskirurgi bör personer med MMC ses av neurokirurg tillsammans med barnneurolog för att bedöma indikationen för avfjättring, men om inga fjättringssymtom ses kan man sannolikt gå vidare med skolioskirurgi med neurofysiologisk monitorering utan föregående avfjättring.

Se även kapitlet [Tethered cord syndrome vid ryggmärgsbråck](#).

Dermalsinus

Dermalsinus innebär att det finns en epitelialiserad gång som förbinder huden med nervsystemet/duran. Den kan förekomma i medellinjen från nästippen hela vägen ner sakralt och medför risk för intrathekal infektion. Den bör slutas snarast, särskilt om det varit en meningit eller om det finns tecken till likvorläckage. Dermalsinus är ofta associerat med en dermoid som kan sitta utanpå ryggmärgen/hjärnan, eller inne i ryggmärgen/hjärnan. MR ska alltid göras före slutning av dermalsinus för att se om det finns en dermoid eller andra NRD. Vid operationen skall hela dermalsinuset extirperas, ända ner till fästet som kan nå till ryggmärgen. Ett eventuellt filum terminale kan klippas samtidigt. Komplikationsfrekvensen är låg, men infektion och likvorläckage kan förekomma, medan risken för skada på nervrötter är mycket låg.

Limited dorsal myeloschisis (LDM)

Denna missbildning beskrevs först 2010 och är en sorts ”mini-MMC” (Pang, Zovickian et al. 2010, Pang, Zovickian et al. 2013). Den kan lätt förväxlas med dermalsinus, men skiljer sig genom att det inte är en epitelialiserad kanal som leder ner till dura/ryggmärg, utan en tunn sträng av atretisk ryggmärg/bindväv. Det finns även i litteraturen s k ”dermal-sinus like stalks” som förmodligen är LDM, och det finns sannolikt även blandformer av dessa entiteter (De Vloo, Lagae et al. 2013, Lee, Park et al. 2019). Operationsmetoden liknar den vid dermalsinus, det vill säga hela förändringen ska tas bort, ända ner till ryggmärgsplanet. Komplikationsfrekvensen är låg, men infektion och likvorläckage kan förekomma, medan risken för skada på nervrötter är mycket låg.

Andra hudtäckta neuralrörsdefekter

Lipom/lipomyelocele/lipomyelomeningocele

Hudtäckta lipom upptäcks ofta genom att det finns en fettkudde lumbosakralt. En del av barnen har associerade missbildningar i sacrum, urogenitalt eller anorektalt. Det finns flera olika klassifikationer av lipom, baserat framför allt på deras lokalisering och omfattning.

Man kan skilja på

- dorsala lipom på baksidan av ryggmärgen, ovanför conus
- transitionella lipom som involverar conus, men även förekommer på baksidan av ryggmärgen högre upp
- terminala lipom som sitter i conus

- kaotiska lipom som inte har något tydligt skikt mot ryggmärgen utan omger denna och involverar de sakrala nervrötterna.

Indikationen för kirurgi av lipom kan vara profylaktisk, för att förhindra uppkomst av symtom eller symtomatisk, för att förhindra progress av symtom. Det pågår sedan länge en diskussion om vilken indikation som ska gälla, där förespråkare för profylaktisk kirurgi menar att risken för försämring om man väntar är så pass hög att operationsrisken är motiverad. De som förordar en operation endast vid symtom menar att man kan upptäcka symtom tidigt med regelbundna neurologiska och urodynamiska kontroller samt att inte alla med lipom kommer att behöva behandling, varför en operation kommer att utsätta en del patienter för en onödig operationsrisk. Det saknas randomiserade studier av vilken strategi som ger bäst resultat. Det finns stora fallserier med hundratals patienter från framförallt Dachling Pang där tidig, radikal resektion av lipom ger goda långtidsresultat med låg frekvens av neurologisk försämring och liten komplikationsrisk (Pang, Zovickian et al. 2010, Pang 2019). Man ska dock vara medveten om att Pang opererat ett mycket stort antal lipompatienter (>500). Om man skall tillämpa profylaktisk kirurgi måste man ha adekvat neurofysiologisk monitorering av sakralrötter (anal-MEP, helst bulbocavernosus-reflex och /eller blåsfunktionsmonitorering). Man måste även ha erfarenhet av lipomresektion och helst tillägna sig en operationsmetod som beskrivits av bland annat Pang et al (Pang 2015). Man har sett att icke-radikal resektion av lipom kan leda till sämre resultat än att avstå operation, varför man bör undvika icke-radikal resektion som profylaktisk behandling (Pang, Zovickian et al. 2010, Pang 2015). De vanligaste komplikationerna är i fallande ordning: likvorläckage/fettnekros med pseudomeningocele, neurologisk påverkan och infektion. Neurologisk påverkan är oftast reversibel, men kan ibland innebära neurogen blåsfunktionsstörning av sådan grad att ren intermittent kateterisering (RIK) måste påbörjas och kan behövas permanent. Urodynamisk undersökning och urologisk bedömning ska göras preoperativt, och om det föreligger residualurin bör man överväga att starta RIK preoperativt eller i alla fall informera om RIK. Preoperativt får barnet KAD (eventuellt suprapubisk kateter) som får vara kvar tills barnet mobiliserats och bedömts av uroterapeut i samråd med urolog. Vid operation av mindre lipom är risken för neurologisk påverkan enstaka procent, medan det för ett stort kaotiskt lipom kan vara 10-tals procent. Återfjättring förekommer och kan medföra nya fjättringssymtom, och en ny operation. Sannolikt minskar radikal resektion av lipomet kombinerad med vidgande duraplastik risken för återfjättring (Pang 2015).

Terminalt myelocystocele

Terminalt myelocystocele är en ovanlig missbildning där slutet på ryggmärgen omvandlats till ett stort, hudtäckt bråck. Oftast har barnet intakt neurologi. Behandlingen är dels kosmetisk då förändringen kan vara mycket stor, och dels försöker man avfjättra och dela eventuellt filum terminale. Komplikationer innefattar likvorläckage, infektion och risk för nervrotsskada (Pang, Zovickian et al. 2012).

Split cord malformation Typ I

Diastematomyeli innebär att ryggmärgen är delad och innefattar split cord malformation typerna I och II. Split cord malformation typ 1 innebär att en bentagg delar ryggmärgen i två separata durarör med två separata ryggmärgar. Bentaggen ger en fjättring och det finns en stor risk för utveckling av grav skolios. Behandlingen syftar till avfjättring genom att bentaggen reseceras och de två durasäckarna sys ihop till en säck. Operationen kan även minska risken för skoliosutveckling, men det är inte helt klarlagt. Komplikationsfrekvensen är låg i erfarna team men infektion, likvorläckage och ryggmärgspåverkan med nytillkomna neurologiska bortfallssymtom kan förekomma.

Andra hudtäckta neuralrördefekter utan subkutan utbuktning

Inte alla NTD upptäcks neonatalt, utan en person kan få nytillkomna symtom som vid utredning kan visa sig bero på NTD. Sådana symtom är

- Neurologiska bortfallssymtom i benen, särskilt vid asymmetri
- Tilltagande fottfelställning
- Tidigt debuterande skolios
- Neurogen blåsfunktionsstörning (ofta svårt att tömma blåsan)
- Smärta

Symtomen kommer ofta smygande men kan också komma akut vid ett trauma.

Utredning görs i samråd enligt ovan och tilltagande symtom är en klar operationsindikation, med målsättning att stoppa en progress. Den underliggande orsaken till symtomen, diagnostiserad med MR (fjättring, tjockt filum terminale, split cord malformation) styr vilken typ av operation som kan bli aktuell.

Referenser

De Vloo, P., L. Lagae, R. Sciote, P. Demaerel, J. van Loon and F. Van Calenbergh (2013). "Spinal dermal sinuses and dermal sinus-like stalks analysis of 14 cases with suggestions for embryologic mechanisms resulting in dermal sinus-like stalks." Eur J Paediatr Neurol **17**(6): 575-584.

Goldstein, H. E., B. Shao, P. J. Madsen, S. M. Hartnett, J. P. Blount, D. L. Brockmeyer, R. M. Campbell, M. Conklin, T. C. Hankinson, G. G. Heuer, A. H. Jea, B. C. Kennedy, G. F. Tuite, L. Rodriguez, N. A. Feldstein, M. G. Vitale and R. C. E. Anderson (2019). "Increased complications without neurological benefit are associated with prophylactic spinal cord untethering prior to scoliosis surgery in children with myelomeningocele." Childs Nerv Syst **35**(11): 2187-2194.

Lee, J. Y., S. H. Park, S. Chong, J. H. Phi, S. K. Kim, B. K. Cho and K. C. Wang (2019). "Congenital Dermal Sinus and Limited Dorsal Myeloschisis: "Spectrum Disorders" of Incomplete Dysjunction Between Cutaneous and Neural Ectoderms." Neurosurgery **84**(2): 428-434.

Pang, D. (2015). "Total Resection of Complex Spinal Cord Lipomas: How, Why, and When to Operate?" Neurol Med Chir (Tokyo) **55**(9): 695-721.

Pang, D. (2019). "Surgical management of complex spinal cord lipomas: how, why, and when to operate. A review." J Neurosurg Pediatr **23**(5): 537-556.

Pang, D., J. Zovickian, J. Y. Lee, G. S. Moes and K. C. Wang (2012). "Terminal myelocystocele: surgical observations and theory of embryogenesis." Neurosurgery **70**(6): 1383-1404; discussion 1404-1385.

Pang, D., J. Zovickian and A. Oviedo (2010). "Long-term outcome of total and near-total resection of spinal cord lipomas and radical reconstruction of the neural placode, part II: outcome analysis and preoperative profiling." Neurosurgery **66**(2): 253-272; discussion 272-253.

Pang, D., J. Zovickian, A. Oviedo and G. S. Moes (2010). "Limited dorsal myeloschisis: a distinctive clinicopathological entity." Neurosurgery **67**(6): 1555-1579; discussion 1579-1580.

Pang, D., J. Zovickian, S. T. Wong, Y. J. Hou and G. S. Moes (2013). "Limited dorsal myeloschisis: a not-so-rare form of primary neurulation defect." Childs Nerv Syst **29**(9): 1459-1484.

Skicka gärna synpunkter och förbättringsförslag till redaktörerna/
ingrid.b.olsson@vgregion.se inför kommande revideringar.