

TETHERED CORD SYNDROME – A LESS COMMON CAUSE OF RECURRENT URINARY TRACT INFECTIONS IN CHILDREN⁹

Assoc. Prof. Eva Tsonkova, MD, PhD

Department of Health Care

University of Ruse “Angel Kanchev”

Head, Department of Pediatrics

University Hospital ‘Kanev’, Ruse

Phone: +359 888256656

E-mail: eva_tsonkova@mail.bg

Assoc. Prof. Alexander Parashkevov, MD, PhD

Department of Health Care

University of Ruse “Angel Kanchev”

Phone: +359 893 988 062

E-mail: aparashkevov@uni-ruse.bg

Abstract: *Tethered cord syndrome is a rare congenital disorder of nervous system development.*

Usually, the distal part of spinal cord is free. The growth and development of the spine outrun those of the spinal cord. It reaches at the level of L1 as a common. Below its end there are branches of spinal cord nerves which form a nerve bundle like a horse tail - cauda equina. They innervate lower extremities and pelvic tanks.

In case of anatomic or functional disorder the distal part of spinal cord can remain fixed to the tail bone. Then spinal cord nerves are damaged by the straining and pressure. This condition is known as Tethered spinal cord syndrome and it reflects on the innervation of adjoining tissues and organs. The disorders can be either congenital or acquired.

Clinical presentation is variable. The musculoskeletal, nervous, and urinary systems can be affected, as well as pelvic tanks and other additional symptoms.

The paper reviews a clinical case report and describes a patient whose diagnosis is recognized at 16 years of age. He has a long medical history, variable symptoms and progressing course of kidney disease.

Keywords: *Tethered cord syndrome, spinal cord nerves, innervation, pelvic tanks disorders, urinary system, patient.*

JEL Codes: *I 12*

ВЪВЕДЕНИЕ

– Tethered cord syndrome /синдром на фиксирания гръбначен мозък/ е рядко срещана аномалия в развитието на нервната система.

У здрави индивиди дисталната част на гръбначния мозък е разположена свободно. В зоната под него до последния опашен прешлен се намира нервен сноп с вид на конска опашка – cauda equine, чрез който се инервират долните крайници и тазовите резервоари.

Патологична находка е, ако този дистален край се фиксира към опашната кост. Притискането и разпъването на нервните окончания в cauda equina нарушава инервацията на прилежащите анатомични структури. Това състояние се нарича Синдром на опънатата връв или на фиксирания гръбначен мозък /Tethered cord syndrome/ (Pinto, F. C., Fontes, R. B., Leonhardt, Mde C., Amodio, D.T., Porro, F. F. & Machado, J., 2002).

Може да е в резултат на вродена аномалия на нервната система или да се манифестира вторично, като придобито в хода на други патологични процеси.

Клиничната картина на заболяването е разнообразна и може да има прояви от страна на мускулно-скелетния апарат, нервната система, нарушен контрол на тазовите резервоари.

Съобщават се и различни придружаващи симптоми.

⁹ Докладът е представен на научна сесия в секция Здравни грижи на 25 октомври 2024 г. с оригинално заглавие на български език: СИНДРОМ НА ФИКСИРАНИЯ ГРЪБНАЧЕН МОЗЪК – ЕДНА ПО-РЯДКА ПРИЧИНА ЗА РЕЦИДИВИРАЩИ УРОИНФЕКЦИИ ПРИ ДЕЦА.

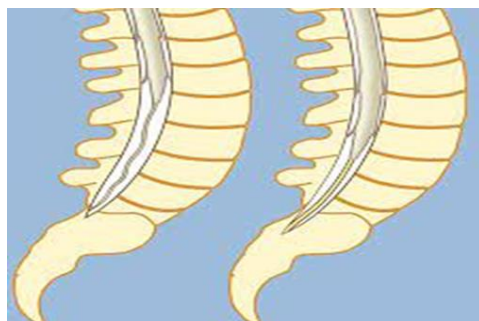
Описан е клиничен случай на пациент, чиято диагноза е поставена на 16-годишна възраст, с дълга история на заболяването и варираща симптоматика, включваща разнообразни оплаквания и прогресиращ ход на бъбречно засягане.

ИЗЛОЖЕНИЕ

Гръбначният мозък е елемент от ЦНС у човека, който изпълнява проводна и рефлекторна функция. Разположен е в гръбначния канал, който е формиран от отворите на прешлените. В краниална посока води началото си от продълговатия мозък на мозъчния ствол и достига до поясната област на гръбначния стълб на нивото на първи/втори поясен (лумбален) прешлен. Този край има конусовидна форма и се нарича медуларен конус - *conus medullaris*. От върха на конуса излиза дълга и тънка нишка - *filum terminale*, която е съставена предимно от съединителна тъкан.

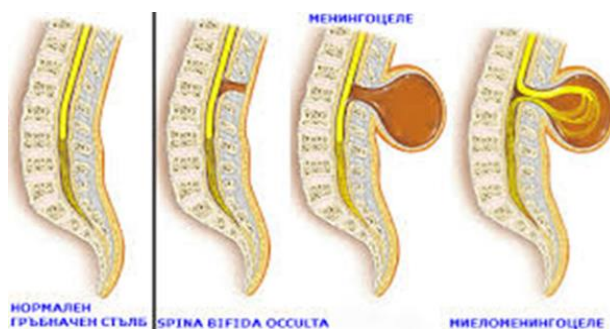
При нормални условия дисталната част на гръбначния мозък е свободна. В процеса на растеж и развитие темпът на нарастване структурите на гръбначния стълб, респ. канал, са по-високи от скоростта, с която гръбначният мозък се удължава. Последният се придвижва в краниална посока спрямо долния край на гръбначния стълб. Това определя анатомичните взаимоотношения между тях. Гръбначният мозък достига до нивото на първи лумбален прешлен L1. В пространството под него до последния опашен прешлен се разполагат разклонения на гръбначномозъчните нерви, които минават през междупрешленните пространства, имат кос ход и формират нервен сноп с вид на конска опашка – *cauda equina*. Те осъществяват инервацията на долните крайници и тазовите резервоари (Pinto, F. C., Fontes, R. B., Leonhardt, Mde C., Amodio, D. T., Porro, F. F. & Machado, J., 2002).

Ако по някаква причина дисталният край на гръбначния мозък остане фиксиран към опашната кост, функцията на нервните окончания в *cauda equina* се нарушава от процесите на притискане и опъване на съответните нерви. Това състояние се нарича Синдром на опънатата връв или на фиксирания гръбначен мозък /*Tethered cord syndrome*/ и рефлектира върху инервацията на прилежащите тъкани и органи (Weisbrod, L. J. & Thorell, W., 2024).



Фиг.1 Нормална гръбначномозъчна топография и на фиксиран гръбначен мозък

Състоянието може да бъде вродено или придобито следствие на оперативна интервенция по повод *spina bifida*, наличие на липом или друга туморна формация в лумбосакралната област, както и при миелоцеле или менингомиелоцеле. Възможна причина е и травматична увреда.



Фиг.2 Притиснат гръбначен мозък при различни патологични състояния

Клиничната презентация на състоянието е разнообразна, често варира според тежестта на увредата и възрастта на пациента. Може да се владее от проявите на подлежащото състояние, довело до синдрома на фиксирания гръбначен мозък (Yamada, S., Won, D. J., Siddiqi, J. & Yamada, S.M., 2004).

Основни клинични симптоми:

●От страна на опорно-двигателния апарат:

- Болка и скованост в кръстната и поясната област;
- Изтръпване, ограничен обем на движения на гръбначния стълб;
- Деформитети на долни крайници, разлика в големината и развитието им;
- Прогресираща сколиоза.

●От страна на нервната система:

- Атрофия на мускулите на долните крайници;
- Мускулни спазми;
- Отслабване до загуба на рефлекс;
- Нарушена сетивност;
- Трофични язви.

●Нарушения в тазовите резервоари:

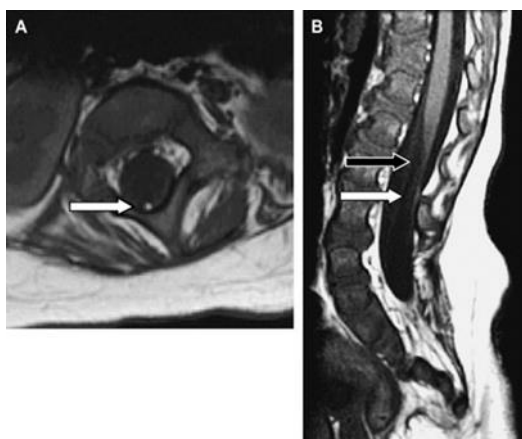
- Инконтиненция на урина и изпражнения;
- Смутен бъбречен дренаж;
- Рецидивиращи уроинфекции.

●Придружаващи симптоми:

- Промени по кожата в лумбосакралната област;
- Нетипично окосмяване;
- Пигментации и невуси;
- Липоми и др. (Weisbrod, L. J. & Thorell, W., 2024)

В ранна детска възраст оценката и интерпретацията на патологичните симптоми често е затруднена поради липса на адекватен отговор за наличие на болка, слабост, изтръпване, нарушена сетивност, особено ако в лумбалната област липсват видими патологични промени.

Диагнозата се поставя в резултат на коректна клинична оценка на всички симптоми, динамично проследяване и правилен избор на образен диагностичен метод. Основна е ролята на магнитно резонансното изследване при диагностициране на състоянието (Stamates, M. M., Frim, D. M., Yang, C. W., Katzman, G. L. & Ali, S., 2018).



Фиг.3 Образно изследване на пациент с Tethered cord syndrome

Клиничен случай

Пациент от мъжки пол, роден от II нормално протекла бременност и раждане с Т 3700 г., с правилно физическо и нервно-психическо развитие. Около 2-3-годишна е с установен

контрол на тазови резервоари. Боледува с обичайна за възрастта честота от респираторни инфекции, без наблюдавани усложнения.

На 5 г. за първи път е диагностициран с инфекция на пикочните пътища, придружена с вторична енуреза, която се проявява двукратно в рамките на 1 година.

Започва активни занимания по спортна гимнастика, като по време на тренировки е имал епизоди на изпускане по малка нужда, които са били обяснявани с физическото натоварване.

На 6-годишна възраст е хоспитализиран за първи път по повод неясна коремна болка с непостоянен характер. Отречена хирургична патология, без отклонения в лабораторните и образните изследвания, проведено симптоматично лечение с добър ефект.

На 7 г. е проведено болнично лечение по повод инфекция на пикочните пътища, когато е констатирана разлика в размерите на двата бъбрека при съхранена бъбречна функция.

На същата възраст за първи път е имал и изпускане по голяма нужда, което е интерпретирано като стресова реакция от започване на обучение в първи клас.

На 8-годишна възраст има нова хоспитализация поради бъбречна инфекция, придружена с микционнно-дизурични смущения и инконтиненция.

На 10 г. започва да се занимава с баскетбол поради израстване на ръст. Появяват се болки в долни крайници, преценени като резултат от натоварване.

На 12 г. прекарва поредна инфекция на пикочните пътища. При проведено ултразвуково изследване е установено наличие на остатъчна урина в пикочния мехур и е насочен за консулт с уролог. Проведено е консервативно противовъзпалително лечение със задоволителен ефект.

На около 13 г. започва да се оплаква от болки в гърба и долните крайници. Наблюдавани са промени по ходилата – възседнали пръсти, което е довело до смущение в походката. Състоянието е преценено като „болки на растежа”.

На 14 г. е лекуван в Инфекциозно отделение с гастроентерит, придружен с коликообразни болки и мъчителни позиви за дефекация.

До 15-годишна възраст има светъл период по отношение на уроинфекции на фона на профилактика с имуностимулатор за урогенитални инфекции.

От ранна възраст е забелязан дефект под форма на дълбока цепка между глутеусите, която впоследствие е била значително окосмена, особено с навлизане в пубертетния период.

През годините момчето съобщава за труден контрол над позивите за уриниране, често с невъзможност за задържане на урина. Описва усещане за „връщане на урина нагоре”.

На 16 г. има пореден консулт с уролог, когато е диагностициран с „дивертикули на пикочен мехур и наличие на остатъчна урина”. Осъществен е ядреномагнитен резонанс на поясен отдел на гръбначния стълб и е поставена диагноза „Синдром на фиксирания гръбначен мозък” /Tethered cord syndrome/.

Същата година е проведено оперативно лечение - Дететъринг филум терминале. Поставена диагноза „Неврогенен пикочен мехур”. След лечението има още 4 епизода на уроинфекции, лекувани с антибактериални препарати и профилаксирани адекватно.

Осъществявани са и консултативни прегледи в чужбина /Турция/, където е даден съвет за ежедневна катетеризация с оглед липсата на позиви за уриниране и с цел избягване на наличието на остатъчна урина. В хода на тези процедури зачестяват епизодите на уроинфекции, поради което са преустановени.

Окончателна диагноза: Синдром на фиксирания гръбначен мозък /Tethered spinal cord syndrome/. Спина бифида окулта. Неврогенен пикочен мехур.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Касае се за пациент с късно поставена диагноза „Синдром на фиксирания гръбначен мозък”/Tethered cord syndrome/. Като относително нечеста патология, за болестта се мисли рядко. Разнородните оплаквания на пациентите обичайно ги отвеждат към специалисти от различен профил, без да се осъществява обобщение и правилна интерпретация на симптомите и резултатите от проведените изследвания.

В конкретния клиничен случай диагнозата е закъсняла с повече от 10 г. по обективни и субективни причини. Пациентът е посещавал през годините ОПЛ, педиатри, уролози,

орторпеди и невролози. Провеждани са образни изследвания, но не и ядреномагнитен резонанс. Последният е осъществен едва на 16-годишна възраст, в резултат на което пациентът е правилно диагностициран. Очаква се проведената оперативна интервенция донякъде да подобри състоянието. Симптомите от страна на опорно-двигателния апарат са значително редуцирани. Активното проследяване и адекватно лечение на уринарните инфекции ще позволи съхранение на бъбречната функция и превенция на хронично бъбречно заболяване.

REFERENCE

American Association of Neurological Surgeons. Tethered Spinal Cord Syndrome. URL: <https://www.aans.org/en/Patients/Neurosurgical-Conditions-and-Treatments/Tethered-Spinal-Cord-Syndrome> (Accessed on 3/2/2023).

Bauer, S. B., Austin, P. F., Rawashdeh Y. F., de Jong T. P., Franco, I., Siggard, C. & Jorgensen T.M. (2012)., International Children's Continence Society. International Children's Continence Society's recommendations for initial diagnostic evaluation and follow-up in congenital neuropathic bladder and bowel dysfunction in children. *Neurourol Urodyn*. Jun 31(5), 610-4.

Lew, S. M. & Kothbauer, K. F. (2007). Tethered cord syndrome: an updated review. *Pediatr Neurosurg*. 43(3), 236-48.

Weisbrod, L. J. & Thorell, W. (2024). Treasure Island (FL): StatPearls Publishing

National Institute of Neurological Disorders and Stroke. Tethered Spinal Cord Syndrome. URL: <https://www.ninds.nih.gov/health-information/disorders/tethered-spinal-cord-syndrome> (Accessed on 3/2/2023).

National Organization for Rare Disorders. Tethered Cord Syndrome. URL: <https://rarediseases.org/rare-diseases/tethered-cord-syndrome/>. (Accessed on 3/2/2023).

Pinto, F. C., Fontes, R.B., Leonhardt, Mde. C., Amodio, D. T., Porro, F. F. & Machado J. (2002). Anatomic study of the filum terminale and its correlations with the tethered cord syndrome. *Neurosurgery*. Sep 51(3), 725-9; discussion 729- 30.

Stamates, M. M., Frim, D.M., Yang, C. W., Katzman, G. L. & Ali, S. (2018). Magnetic resonance imaging in the prone position and the diagnosis of tethered spinal cord. *J Neurosurg Pediatr*. Jan 21(1), 4-10.

Yamada, S., Iacono, R. P., Andrade, T., Mandybur, G. & Yamada, B. S. (1995). Pathophysiology of tethered cord syndrome. *Neurosurg Clin N Am*. Apr 6(2), 311-23.

Yamada, S. & Won, D. J. (2007). What is the true tethered cord syndrome? *Childs Nerv Syst*. Apr 23(4), 371-5.

Yamada, S., Won, D. J., Siddiqi, J. & Yamada, S.M. (2004). Tethered cord syndrome: overview of diagnosis and treatment. *Neurol Res*. Oct 26(7), 719-21.