in Bulgaria: six novel mutations in the TSC1 and TSC2 genes. Journal of Genetics. 2018, Vol. 97, 2, 419-427.
12. Jansen, AC., Sancak, O., D'Agostino, MD. et al. Unusually mild tuberous sclerosis phenotype is associated with TSC2 R905Q mutation. Ann Neurol. 2006, 60, 528-539.
13. Jones, AC., Shyamsundar, MM., Thomas, MW., Maynard, J., Idziaszczyk, S., Tomkins, S., Sampson, JR., Cheadle, JP. Comprehensive mutation analysis of TSC1 and TSC2-and phenotypic correlations in 150 families with tuberous sclerosis. Am J Hum Genet. 1999, 64, 1305-1315.
14. Kingswood et al. Tuberous sclerosis registry to increase disease awareness (TOSCA) – baseline data on 2093 patients. Orphanet journal of rare diseases. 2017, 12, 2, 1-13, 3.
15. Krueger, DA., Care, MM., Holland, K., Agricola, K., Tudor, C., Mangeshkar, P., Wilson, KA., Byars, A., Sahmoud, T., Franz, DN. Everolimus for subependymal giant-cell astrocytomas in tuberous sclerosis. N Engl J Med. 2010, 363, 1801-1811.
16. Monteiro, T. et al. Tuberous sclerosis: Clinical characteristics and their relationship to genotype/phenotype. Anales de pediatria. 2014, 1, 5, 289-296.
17. Numis, AL., Major, P., Montenegro, MA., Muzykewicz, DA., Pulsifer, MB., Thiele, EA. Identification of risk factors for autism spectrum disorders in tuberous sclerosis complex. Neurology. 2011, 76, 981-987.
18. Overwater et al. Genotype and brain pathology phenotype in children with tuberous sclerosis complex. European journal of human genetics. 2016, 1-8.
19. Rosset, C. et al. Molecular analisys of TSC1 and TSC2 gene s and phenotypic correlations in Brazilian families with tuberous sclerosis. Plos One. 2017, 12, 10.
20. Sancak, O., Nellist, M. et al. Mutational analysis of the TSC1 and TSC2 genes in a diagnostic setting: genotype-phenotype correlations and comparison of diagnostic DNA techniques in Tuberous Sclerosis Complex. Eur J Hum Genet. 2005, 13, 731-741.
21. Zilbovicius, M., Boddaert, N. et al. Temporal lobe disfunction in childhood autism: A PET study. The American Journal of Psychiatry. 2000, 157, 12, 1988-1993.

Адрес за кореспонденция:
д-р Мая Колева, Клиника по нервни болести за деца,
УМБАЛНП „Св.Наум", София 1113, ул. „Д-р Л. Русев"1,
e-mail: maya_m_koleva@abv.bg

Address for correspondence:
Dr. Maya Koleva, Clinic of child neurology,
UMHATNP „St. Naum", 1113 Sofia, 1 „Luben Roussev" str., e-mail:
maya_m_koleva@abv.bg

ГРЪБНАЧНОМОЗЪЧНИ КОМПРЕСИВНИ СИНДРОМИ И ДРУГИ РЕДКИ МИЕЛОПАТИИ: КЛИНИЧНИ ПРОЯВИ, КЛАСИФИКАЦИЯ И ДИАГНОСТИЧНИ ЗАТРУДНЕНИЯ. ЧАСТ 1

М. Клисурски

Acibadem Сити Клиник Сърдечносъдов център, София

SPINAL CORD COMPRESSIVE SYNDROMES AND OTHER RARE MYELOPATHIES: CLINICAL PRESENTATIONS, CLASSIFICATION AND DIAGNOSTIC DIFFICULTIES. PART 1

M. Klissurski

Acibadem City Clinic Cardiovascular Center, EOOD, София

ABSTRACT

Background The diagnosis of different thoracic spinal cord compressions (SCC) and some rare myelopathies has been and still remains a challenge for the current clinical practice in comparison with MS, disk herniation or spondylogenic lesions.

Aim To describe and analyse clinical and imaging data, etiology and topical distribution of the lesions, reasons for misdiagnosis and results from surgical treatment. Additional part two literature review on the topic gives information for some rare diseases, differential diagnosis and therapeutic recommendations.

Methods In a single-center study from 2017 through 2020, we describe the data of 25 patients with SCS and some rare myelopathies, 17 women and 8 men, mean age 61.2 ±13 years. Etiology, course of the disease evolution, duration of symptoms, delay of the diagnosis, clinical and imaging characteristics, and treatment results were descriptively analyzed.

Results Spinal meningioma was found in seven patients. Spondylogenic or discogenic compressive myelopathies had other 7 patients; spinal dural AVM fistula 1, iatrogenic epidural hematoma 1; syringomyelia 2; seropositve neuromyelitis optica 2; multiple lesion metastasis 1, post-radiologic myelopathy 1, paraspinal B-cell lymphoma 1; another thoracic-pleural tumor 1 and chronic relapsing demyelinating disorder 1. Of all patients, 76% presented with chronic symptoms, mean duration 8,2 ±7,9 months, and diagnostic delay of 3,9 ±3,8 months (range 3 days to 13 months). The thoracic segment was involved by pathology in 52%, severe motor deficit had 48%, Babinski sign 68%, sensory level 56%, pain on percussion 44% and autonomic disturbance 48%. MRI before the final diagnosis of SCC was carried out in 48%, whereas incorrectly or at another spinal level in 32%. Dissociation between clinical, topical diagnosis, and MRI finding was defined in 56%, however similarity in 32%. Eleven from 12 (96.2%) patients with thoracic meningioma despite diagnostic delay had significant improvement after neurosurgery treatment on follow up.

Conclusion The most common reasons for diagnostic difficulties were: poor discerning of the initial symptoms; a non-comprehensive neurological examination, poor verification of the sensory level of involvement in the higher thoracic levels; inaccurate working diagnosis, that was not revised later on; absence of systematic follow-up; not using MRI as a golden diagnostic standard or irrelevant imaging, non-sufficient patients' compliance and accepting the initial diagnosis as a final one.

The diagnosis of SCC could be established easier within one month with the following constellation: pain, leg weakness, Babinski sign, sensory level deficit, percussion-exaggerated segmental pain and autonomic disturbances. Neurosurgical treatment of spinal meningeomas, despite of some diagnostic delays, leads to significant clinical improvement.

KEY WORD: Spinal cord compression, paraparesis, thoracic meningioma, arteriovenous spinal fistula, Babinski sign, sensory level disturbance, neurosurgical therapy

РЕЗЮМЕ

Диагнозата на многообразните етиологично гръбначномозъчни компресивни синдроми (ГМКС) е едно от предизвикателствата за съвременната неврологична практика, за разлика от някои демиелинизиращи или дискогенно-спондилогенни увреди. МРТ е златен стандарт в тяхната диагноза, а те успешно се лекуват неврохирургично, с което се намалява инвалидизацията и се подобрява прогнозата.

Цел: Да се анализира етиологията и топика на ГМКС, клиничната симптоматика, давността и хода на заболяването, локализация на увредата, причините за неточна диагноза, резултатите от изследванията и лечението. Във част втора са представени литературните данни за някои по-редки синдроми, диференциално диагностични аспекти и препоръки.

Контингент и методики: Изследвани са 25 пациенти, 17 жени и 8 мъже, на средна възраст 61,2 ±13 г., с ГМКС и други увреди на миелона. МРТ е проведена при целия контингент и е проучена дисоциацията й с клиничната топична диагноза, както и ефекта от неврохирургично лечение при проследяване 24 месеца.

Резултати: Спинален менингеом е установен при 7 болни, спондилогенни и дискогенни компресивни миелопатии – при 7; спинална венозна АВМ дурална фистула 1, ятрогенен епидурален хематом 1; сирингомиелия 2; серопозитивен невромиелитис оптика 2; многоогнищно метастазиране 1, пострадиационна миелопатия 1, параспинален Б-клетъчен лимфом 1; друг вид торакално-плеврален тумор при 1 и хронично рецидивиращо демиелинизиращо заболяване 1. Пациентите имат хронични симптоми в 76%, за средно време 8,2 ±7,9 месеца, при закъснение в диагнозата с 3,9 ±3,8 месеца (диапазон 3 дена до 13 месеца). При 52% е засегнат торакалният гръбнак с прояви на тежък дефицит (48%), симптом на Бабински (68%), сетивно ниво (56%), перкуторна болка (44%) и ТР нарушения (48%). МРТ преди поставяне на правилната диагноза е проведена при 48%, а неточно на друго ниво при 32%. Дисоциация между клиничната топична диагноза и МРТ е установена при 56%, а съответствие - при 32%. Неврохирургичното лечение на торакалните менингеоми води до подобрение при 91.6% от оперираните.

Заключение и изводи: Най-чести причини за диагностичен неуспех и затруднения при ГМКС са неразпознаване на първоначалната симптоматология; незадълбочено неврологично изследване, трудно определяне на сетивно ниво при високи торакални лезии; неправилна работна диагноза, която не се ревизира по-късно; липса на систематично проследяване на болните; неизползване на МРТ като „златен стандарт“ или неточно насочване; нежелание от страна на някои болни да продължат изследванията, или приемане на една първоначална диагноза като окончателна.

По-бързо в рамките на един месец се уточняват ГМКС при прояви от следната констелация: болка, моторен дефицит в краката, с-м на Бабински, сетивно ниво, перкуторна болезненост и ТР нарушения. Оперирането на спиналните менингеоми, независимо от закъснението в диагнозата, е свързано със значимо подобрение.

КЛЮЧОВИ ДУМИ: гръбначномозъчна компресия, парапареза, спинален торакален менингеом, симптом на Бабински, сетивно проводниково ниво, миелопатия, оперативно лечение

УВОД

Диагнозата и терапията на многообразните етиологично гръбначномозъчните компресивни синдроми (ГМКС) е предизвикателство за съвременната неврологична практика, особено на такива в торакалния сегмент (2, 14, 5, 6). За разлика от тях, значително по-често и по-лесно се доказват демиелинизиращи лезии при МС или такива при дискогенни и спондилогенни миелопатии (15, 16). Въпреки че МРТ е златен стандарт в диагнозата на тези заболявания, и че те успешно се лекуват хирургично, при късно поставяне на диагнозата много пациенти остават с траен дефицит (1, 8, 9, 14). Своевременното уточнение на компресиите на гръбначния мозък позволява да се намали инвалидизацията и да се подобри дълготрайната прогноза, включително и при онкологично болните с метастатични състояния (20, 9).

Целта на настоящата статия е да се анализира етиологията и топика на ГМКС, характерната клинична симптоматика, причините за неточна диагноза, както и резултатите от лечението малка група пациенти при 24 месечно проследяване. Допълнително представяме литературни дании за ГМТКС, някои редки състояния и диференциално диагностични аспекти, и акцентираме върху някои препоръки.

КОНТИНГЕНТ И МЕТОДИКИ

Нашият контингент включва 25 пациенти, лекувани или изследвани през 2017-2019 г. в Acibadem Сити Клиник Сърдечносъдов център УМБАЛ ЕООД, жени 17 и 8 мъже, на средна възраст 61,2 ±13,1 години, с давност на заболяването средно 8,2 ±7,9 месеца при диапазон от 3 дена (1 пациент), 2 седмици до 2,8 години.

Стандартната клинична оценка, освен подробен физикален и неврологичен статус, мануално-мускулно тестуване (ММТ) включва и скала за оценка на функционалния дефицит и прогресия на парапарезата (напр. Frankel Scale, 17). Някои от пациентите са били хоспитализирани в други клиники преди това, но по-голяма част са прегледани при амбулаторна консултация в нашата болница. Изследванията за достигане до диагнозата включват: елекрофизиологични изследвания ЕНГ и ЕМГ, образни изследвания КТ, МРТ на шия, торакален или лумбален гръбнак, ПКК, разширен биохимичен патерн, електролити, урина, а според индикациите при някои пациенти - нива на витамин В12, серология за антилета към AQP-4, HIV1/2, луес, борелиоза, хепатитни и туморни маркери, ликворно изследване, серумна и ликворна електрофореза, тироидни функции, имунологичнио изследване, антиневронни антитела. Биопсия на туморна формация е проведена само при една жена преди окончателната оперативна намеса. Генетично изследване не е провеждано.

Проучвани са следните данни: каква е принципната етиология (ЕТ) - туморна, съдова, спондилогенна и дискогенна, автоимунна; каква е давността на симптомите (ДС), времето на закъснение за поставяне на правилна диагноза, в месеци (ВЗД), кое е гръбначното сегментно ниво на увреда/лезията (НУ); каква е степента и тежестта на двигателния дефицит – пара/монопареза (ТеДД); наличието на проводниково сетивно ниво (ПСН); възникване на перкуторна или палпаторна болка (ПБ) по гръбначния стълб; погрешни предшестващи диагнози и лечение (ПоД); какво е развитието на симптоматика - остро, подостро или хронично (ОиХр); наличие на МРТ изследване преди или при поставяне на правилна диагноза (МРТ); има ли дисоциацията между клинична топичната диагноза и установената топика на лезията с МРТ (ДИСОЦ), кратка информация за неврохирургично лечение и състоянието (НХЛ и СТ) на болните при проследяване след това.

Статистически е проведен дескриптивен анализ, корелация давност спрямо изразеност на клиничните симптроми.

РЕЗУЛТАТИ

Демографските данни, давността на заболяването и основните клиничните и диагностични показатели на нашите болни са представени на Таблица 1.

Компресия на миелона поради менингеоми е установена при

7 болни (6 плюс 1 от шваном или неврофибром), дискогенни или други стенозиращи гръбначния канал компресивни миелопатии - 7 болни; съдова патология при 2 болни (един със спинална венозна АВМ дурална фистула и 1 с ятрогенен епидурален хематом); сирингомиелия 2, серопозитивен невромиелитис оптика 2 болни, многоогнищна метастатична патология 1 болен, постлъчева миелопатия 1 онкологично болна, параспинален В-клетъчен лимфом 1 пациентка; друг неуточенен вид торакално-плеврален тумор при 1 болна и 1 болна с хронично рецидивиращо демиелинизиращо заболяване (трансверзален миелит, при която е изключена МС, но може да се касае за серонегативно заболяване от групата на невромиелитис оптика).

Таблица 1.

- **Средната давност на симптомите е** 8,2 ±7,9 месеца и диапазон от 4 дена до 32 месеца;
- **Остро начало имат** 2 болни (както и 1 на фона на хронично заболяване с ново остро развитие на симпроматика), подостро 4 болни, а хронично начало на проявите – 19 (76%) болни,
- **Средно закъснение на диагнозата** с 3,9 ±3,8 месеца при диапазон 3 дена до 13 месеца;
- **Локализацията на гръбначната увреда установена с невроизобразяващ метод:** на торакално ниво 13 (52%) болни, цервикално 6 (24%), при 2 това не е много ясно, при други 2 има дифузно торако-лумбално засягане и при 1 болна миелонът не е засегнат, а само плеврата на горно торакално ниво. Торакалният миелон е компресиран ексцентрично и в голяна степен при 5 от нашите 7 болни (71,4%).
- **Тежест на моторния дефицит (монопарeза или парапарeза):** Тежък при 12 (48%) болни; умерен 7 (28%), лек 5 (20%), без дефицит 1 (4%);
- **Симптоми на Бабински имат** 17 (68%) болни (двустранно 10, едностранно 7), нямат 6 (24%), а са несигурни при 2 от болните.
- **Проводниково сетивно ниво** е установено при 14 (56%) пациенти, а 11 (44%) болни нямат.
- **Перкуторна или палпаторна болка** физикално се предизвиква при 11 (44%) болни.
- **ТР нарушения** имат 12 (48%) болни, а без такива са били 13 (52%) болни;
- **Прицелна нова МРТ** е проведена при 100% от нашите болни. Преди поставяне на правилната диагноза – 12 (48%) са имали МРТ, 2 - КТ, а 4 пациенти е обхващало друго ниво, обикновено лумбално вместо торакално (при 6 с КТ и при 2 с МРТ). От тези 8 болни се открива неразпознат менингеом при 6 болни, параспинален лимфом при 1 болна и при 1 болен - параспинална АВ дурална фистула с конгестивна миелопатия.
- **Началните симптоми** при болните с торакален менингеом са били изтръпване, стягане и слабост в долните крайници, затруднена походка, с постепенно прогресиране на изтръпването и слабостта във възходяща посока от стъпалата нагоре (както е според пропедевтичното правилото за «засягане на ексцентричните влакна при екстрамедуларна компресия»). Шест от 7-те (85,7%) болни са имали хроничен ход, а само при една болна остро начало на проявите. Тежък двигателен дефицит е установен при 4 от общо седем, а умерен при трима; патологични симптоми на Бабински има при 6 (двустранен при 4), сетивно проводниково ниво при 5, ТР при 3, леки при 2 и без ТРН при 2.
- **Предшестващи диагнози при болните с ГМКС най-често са били** дискова херния, лумбосакрална радикулопатия, деформираща спондилоартроза, синдром на Гилен-Баре, листеза на лумбални прешлени и др., като дори при една пациентка е проведена оперативна стабилизация за това.
- **Дисоциация между клиничната топична диагноза и МРТ топиката** в нашето проучване е установена при 14 болни (56%), а съответствие или прецизна клинична диагноза има при 8 болни (32%). При други трима това е било не съвсем убетително.
- **Неврохирургично лечение** е проведено при 12 (48%) от пациентите, като състоянието на 11 (91.6%) от тях след това е подобрено; при 8 (8/12, 66,6%) в значителна степен, при 2 в малка степен, а само при 1 болен не е имало подобрение.

ДИСКУСИЯ

Нашето проучване е едноцентрово и проспективно, на малък и хетерогенен контингент, като определените цифрови данни са относителни и статистически несигнификантни, поради което нашата цел е предимно да обърнем внимание на клиницистите относно затрудненията при поставяне на топична и етиологична диагноза и да анализираме кои фактори биха допринесли за бъдещото адекватно и своевременно диагностициране на ГМКС.

Изследваните пациентите имат предимно хронични симптоми (76%), за средно време от 8 месеца. Наблюдава се закъснение в диагнозата с до 4 месеца, като при половината (52%) е засегнат торакалния гръбнак, с прояви на тежък дефицит (48%), с-м на Бабински (68%), сетивно ниво (56%), перкуторна болка (44%) и ТР нарушения (48%). МРТ преди поставяне на правилната диагноза е проведена при близо половината (48%), но неточно на друго ниво при всеки трети (32%). Разминаване (дисоциация) между клиничната топична диагноза и МРТ топиката е установена при малко повече от половината болни 56%, а съответствие - при 32%.

Установените менингеоми са локализирани на предимно на горните нива Ц7-Тх1, Тх1-2, Т3, и по-рядко на Тх6, Тх8 (16, 12, 20) (Фиг. 1). Проведеното неврохирургично лечение е довело до подобрение при 91,6% от нашите болни, при проследяване до 24 месеца, което потвърждава други по-големи проучвания (96,2%, 17). Само при една болна се е наложила реоперация поради рецидив на менингеома (20).

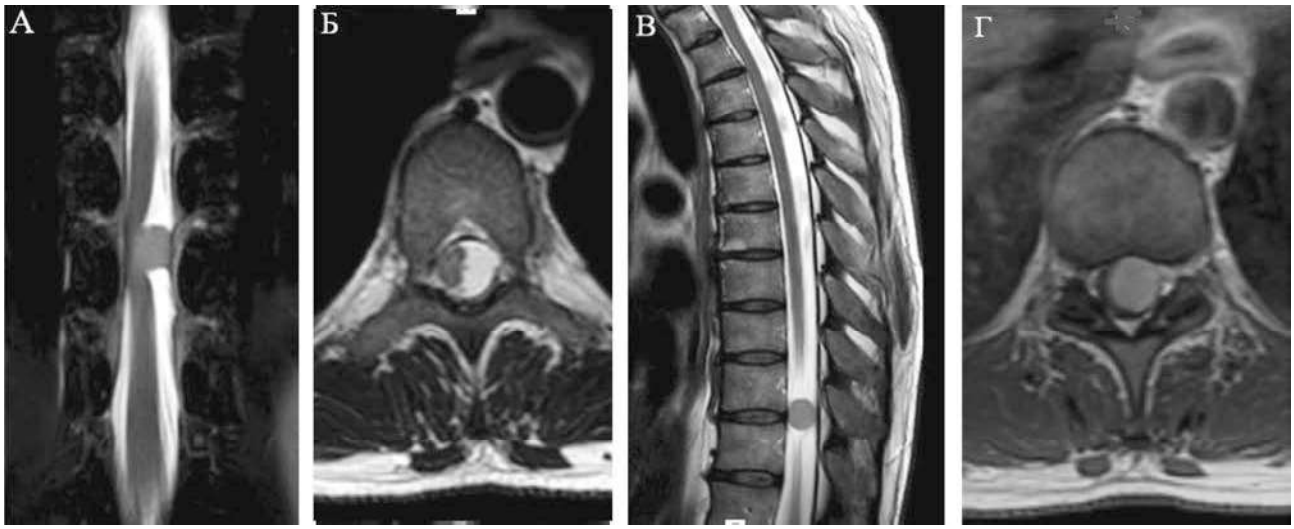
При един от пациентите с тежка деформираща и дискогенна компресивна миелопатия на тораколумбалния сегмент (10, 16), развил тежък моторен дефицит, двустранен симптом на Бабински и ТР нарушения, не установихме сетивно проводниково ниво (Фиг. 2).

Относително рядката и не добре разпознаваема клинично диагноза, спиналната дурална АВМ фистула с конгестивна миелопатия (13, 14, 17) е диагностицирана след МРТ изследване (Фиг. 3). Пациентът на 60 години с добре компенсиран захарен диабет 2-ри тип от 20 години, който през 2018 г. получава за няколко седмици силни болки и схващане в кръста и подбедриците. Походката му бавно и на моменти интермитентно-пристъпно се влошава за 4 месеца. През 2019 е провеждано КТ изследване на лумбални прешлени с данни за неголяма дискова патология на Л5 ниво, а болничното и амбулаторно физиотерапевтично лечение не е дало резултат. Два месеца преди уточение на диагнозата, той вече не може да ходи сам, придвижва се с инвалидна количка и има ТР ретенционни нарушения. Клинично пациентът презентира с тежка комбинирана централна и периферна парапреза за краката (ММТ 3/5), и дистална фибуларна и перонеална пареза, по-изразена за десния крак. Няма симптоми на Бабински, но има сетивно проводниково ниво и тежко смутен вибрациоен усет в десния крак.

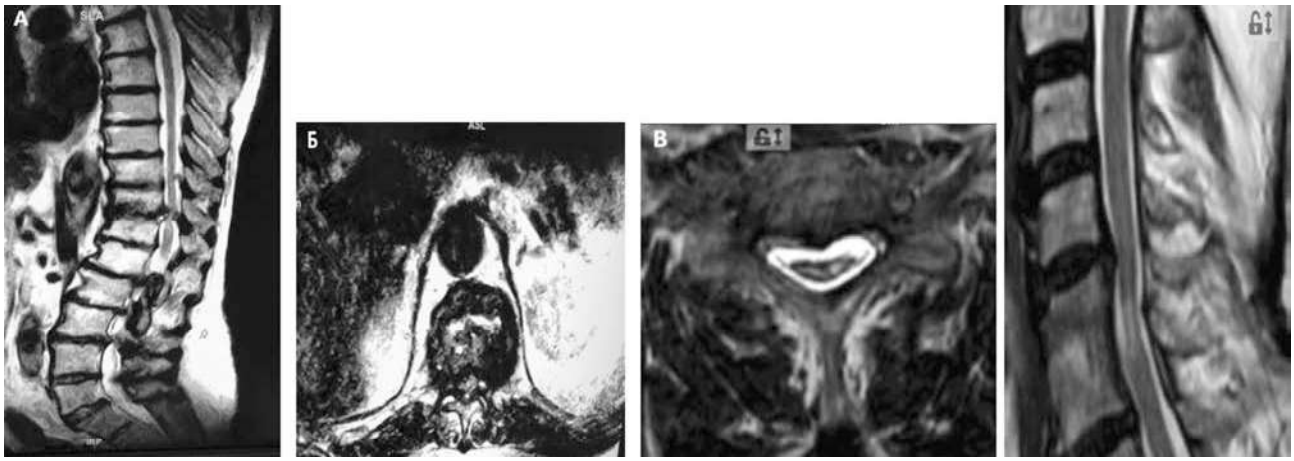
Епидурален торако-лумбален хематом (3), който компресира миелона, е възникнал при един от нашите болни след съдовореконструктивна операция на аортата и иличаната артерия, спинална анестезия и приложение на антикоагуланти и антиагреганти (вижте Част 2, Фиг. 6).

Две пациентки със серопозитивен AQP-4 невромиелитис оптика имат различна клиника еволюция и образна находка (7, 11). При едната има три екзацербации за 1 година, тежка лонгитудинална демиелинизираща увреда на миелона и изразени клинични симптоми. При другата болна, която е в ремисия над 5 години има остатъчна лека пареза и предимно хронични атрофични промени в шийния миелон (Фиг. 4).

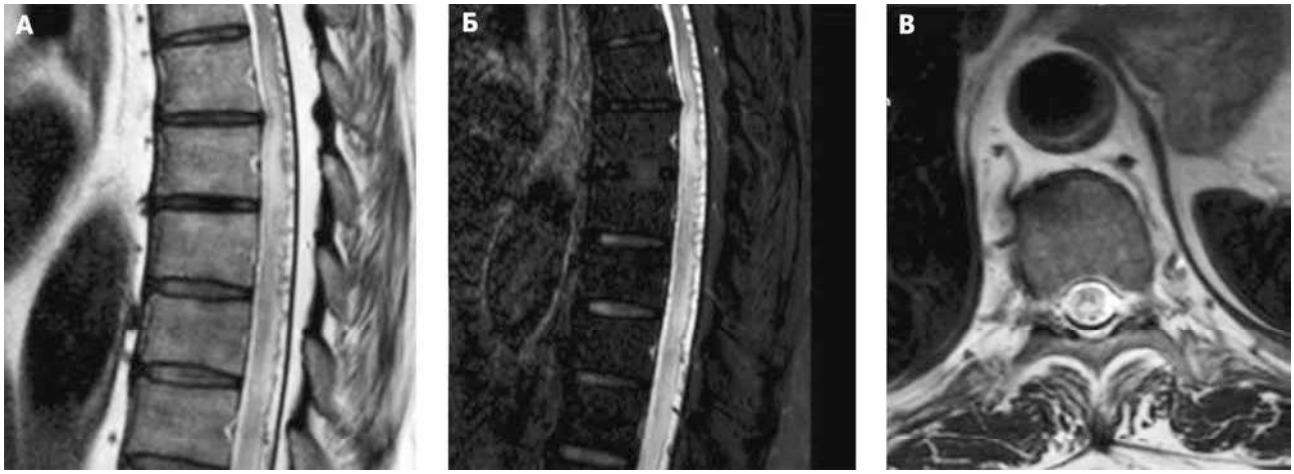
Заслужава да се отбележи случаят с най-вероятно постлъчева миелопатия при болна с карцином на млечната жлеза от 2011 г. и в ремисия до март 2017. От края на 2017 г. тя получава първоначално слабост в левия крак, след това и в двата.



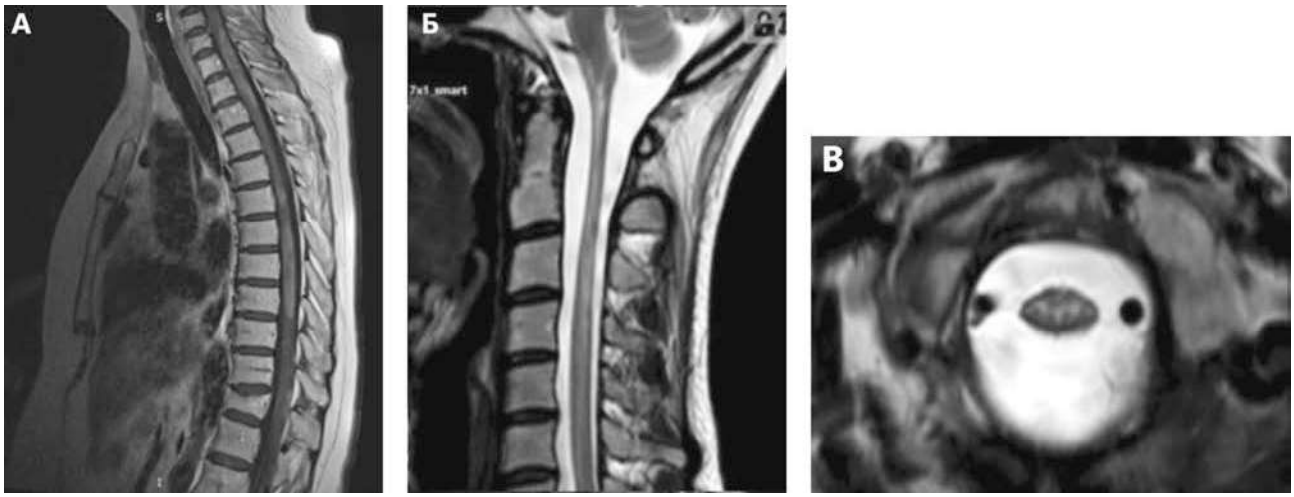
Фигура 1. Пациентка на 39 г. от 6 месеца с постепенно изтръпване и болка от петата, глезена и подбедрицата. От 3 месеца трудно тича и походката й се нарушава. Замята дясно ходило. От 1 месец има стягане в колената, умора и болки при ходене, залитане, усещане за болезненост до ТБС. Клинично се установява долна спастична парапареза, хиперрефлексия и двустранен симптом на Бабински, задностълбцова атаксия, дистална дизестезия и алодиния, смутена дълбока сетивност за краката. Палапторна и перкуторна болка върху процеси спинози ниво Тх 6-7. МРТ (**А, Б, В, Г**) на нивото Тх10-11 се установява окръглена, добре отграничена, хипоинтенсна в Т2 и хиперинтенсна в Т1 екстрамедуларна, интрадурална ту формация (менингеом) с размери в сагитален план 16.6 мм и 10.8 мм. в предно-заден план. Туморът изхожда от обвивките на миелона отляво, ангажира почти изцяло напречника на спиналния канал и дислоцира значимо гръбначния мозък, който е без зони на патологично променен сигнален интензитет.



Фигура 2. Пациент на 72 г. с тежка деформираща спондилоартроза, сколиоза и дискогенна компресивна миелопатия в тораколумбалния сегмент (**А, Б**). Цервикална спондилогенна миелопатия при друг пациент с атрофични промени т.нар. патерн „очи на кобра“ (**В**). Пост-компресивна миелопатия (**Г**).



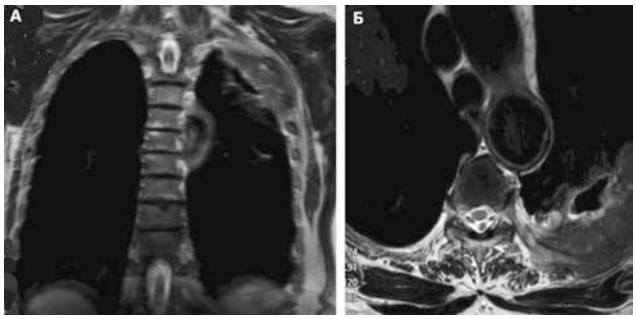
Фигура 3. Пациент на 60 г. с тежка комбинирана парапареза и развитие на сетивни, двигателни и ТР симптоми от около 2 години, порадди спинална конгестивна миелопатия и венозна АВМ дурална фистула (**А, Б**). Аксиален план на торакално ниво, параспинално под аортата има развити абнормно множество венозни съдове, комуниращи с параспиналния венозен плексус (**В**).



Фигура 4. МРТ при болна на 59 г. с активен AQP-4 невромиелитис оптика и тежка лонгитудинална лезия над 3 сегмента в шийния Ц4-Ц7 и торакалния Тх4-Тх8 миелон (А). При друга болна със същата диагноза и остатъчна симптоматика, но в клинична ремисия над 5 години, МРТ демонстрира хронични атрофични промени в шийния миелон между медула облонгата и Ц3 след първичните демиелинизиращи увреди (Б, В).



Фигура 5. Пациентка на 46 г. с метазстазиране от карцином на мл. жлеза и пострадиационна лонгитудинална миелопатия (**А, Б, В**) след провеждане на лъчетерапия и инфузии с Metastron. Хиперинтензен сигнал от Тх3 и в по-малка степен от Тх1 и Тх2, както и от задните стълбци (**Г**).



Фигура 6. Пациентка на 65 г с неопределени ежедневни и нощни болки в гърба и торакса отляво, с давност над 10 месеца, без неврологичен дефицит. МРТ на торакс в коронарен (**А**) и аксиален план (**Б**) – на ниво Тх1-2 по задна и латерална гръдна стена се визуализира мекотъканна формация с размери 80 х 43 мм, торакално-плеврална туморна формация.

След 4 месеца е със спинално проводниково ниво от Тх5 надолу, обездвижена и с ТР нарушения, на колична. Преди това е лекувана с 4 курса на лъчетерапия на ниво С7 и Тх2-3 (където са били едни от нейните метастази) и последваща ежемесечна инжекционна терапия с Metastron (89Stroncium Chloride). Медикаментът се натрупва избирателно и за по-дълго време в метастатичните костни лезии. Това позволява изотопът да предоставя по-голяма доза в метастазите с относително малки дози за костния мозък. Въпреки това, при тази пациентка се развива тежка миелопатия от С3-Тх5, макар и да не твърдим, че е доказана причинно-следствена връзка (9, 20, 5) (Фиг. 5).

При една болна е диагностициран параспинален Б-клетъчен лимфом след провеждане на МРТ изследване, три месеца след началото на оплаквания от болки в десния крак. Те са възниквали главно при движение през деня, но не и нощем. Пациентката е приемала много години ацефеин, паракофдал или аналгин (>30 таблетки месечно) за първично главоболие, ходи трудно и има умора предимно в мускулите на дясното бедро. От статуса тя има запазена мускулна сила и походка, отслабен десен коленен рефлекс и перкуторна болка на ниво Тх7 и Тх12-Л1 и хипестезия за Л2-Л3 дерматоми и симптом на Васерман отдсяно.

При друга една от пациентките с анамнеза за над 10 месеца неопределени болки в гърба и торакса отляво (ежедневни и нощни през последните 2 месеца), не установихме никакъв неврологичен дефицит. След МРТ изследване се откри върхово разположен торакално-плеврален тумор, все още не увреждащ торакалния миелон (Фиг. 6). За допълнително уточнение тя беше насочена към гръдна хирургия за биопсична верификация (20).

Анализирайки данните и резултатите общо за целия контингент, смятаме че най-чести причини за диагностичен неуспех и затруднения при тези ГМКС са били следните:

- Неразпознаване на първоначалната симптоматология и последващото развитие на значима гръбначномозъчна компресия.

- Неадекватно или незадълбочено неврологично изследване, неправилна работна диагноза, която не е ревизирана по-късно.
- Недооценка на симптома на Бабински като отражение на увреда на централния двигателен неврон и пирамидните пътища при болни, за които се смята, че имат спондилозни или дисгогенни радикулопатии.
- При определяне на проводниково сетивно ниво, най-често има клинични затруднения когато лезиите са разположени на високо торакално ниво, например между Tx1-Tx6.
- Липса на систематично проследяване на състоянието на някои от болните.
- Неизползване на МРТ изследване като „златен стандарт“ за изясняване на симптоматиката. Обикновено провеждането на изследването на две нива е било рестриктирано поради финансови причини.
- Дисоциация между клиничната топика и МРТ находката е установена при половината болни (56%) относно точното място на лезията, но не и относно сегмента на увреда – торакален, или цервикален или лумбален. Това е индикатор за сензитивността на клиничен статус, когато той е изолиран от анамнеза и друга допълнителна информация.
- Неточно насочване за невроизобразяване - над нивото или много по-често под нивото на увредата (напр. лумбален вместо торакален гръбнак).
- Коморбидност и нежелание от страна на някои болни да продължат изследванията, приенаме на дадената първоначална диагноза като окончателна.
- По-лесно и по-бързо се уточняват ГМКС при метастатични или онкологични процеси, както и тези с дискогенна миелопатия или демиелинизиращи заболявания.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Нашите данни потвърждават в голяма степен описаните подобни случаи в литературата. Необходимо е обаче голямо клинично внимание и проследяване на пациентите в нашата практика, при съмнение за ГМКС (2, 4, 5, 6, 8), особено в торакалния миелон, както и ранно насочване към най-доброто образно изследване (8, 18). По-лесно и по-бързо се уточняват ГМКС при анамнеза за хронично развиващи се симптоми от над 1 месец и прояви на следната клинична констелация: болка, моторен дефицит в краката, симптом на Бабински, сетивно ниво, перкуторна болезненост и ТР нарушения. Неврохирургичното лечение на спиналните торакални менингеоми, независимо от закъснението в диагнозата, е свързано със значимо подобрение при нашите пациенти.

ЛИТЕРАТУРА

1. Arce, D., Sass. P., Abul-Khoudoud, H. Recognizing spinal cord emergencies. Am Fam Physician, 2001, 64, 631-638.
2. Baruah, D., Chandra, T., Bajaj, M., Sonowal, P., Klein, A., Maheshwari, M., Guleria, S. A simplified algorithm for diagnosis of spinal cord lesions. Curr Probl Diagn Radiol, 2015, 44, 3, 256-266.
3. Braun, P., Kazmi, K., Nogués-Meléndez, P., et al. MRI findings in spinal subdural and epidural hematomas. Eur J Radiol, 2007, 64, 119-125.
4. Byrne, T.N. Spinal cord compression from epidural metastases. N Engl J Med, 1992, 327, 614-619.
5. Chamberlain, M.C. Neoplastic Myelopathies. Continuum: Lifelong Learning in Neurology, 2015, 21, 132-145.
6. Ciftdemir, M., Kaya, M., Selcuk, E., Yalniz, E. Tumors of the spine. World J Orthop, 2016, 7, 2, 109-116.
7. Dutra, B.G., da Rocha, A.J., Nunes, R.H,, Maia, A.C.M. Júnior. Neuromyelitis Optica Spectrum Disorders: Spectrum of MR Imaging Findings and Their Differential Diagnosis. Radiographics, 2018, 38, 1, 169-193.
8. Flanagan, E.P., Pittock, S.J. Diagnosis and management of spinal cord emergencies. Handb Clin Neurol, 2017, 140, 319-335.
9. Graber, J.J., Nolan, C.P. Myelopathies in Patients With Cancer. Arch Neurol, 2010, 67, 298-304.
10. Jiang, S.D., Jiang, L.S., Dai, L.Y. Cervical spondylotic amyotrophy. Eur Spine J, 2011, 20, 351-357.
11. Kim, H.J., Paul, F., Lana-Peixoto, M.A., et al. MRI characteristics of neuromyelitis optica spectrum disorder: an international update. Neurology, 2015, 84, 1165-1173.
12. King, A.T., Sharr, M.M., Gullan, R.W., Bartlett, J.R. Spinal meningiomas: A 20 year review. Br J Neurosurg, 1998, 12, 521-526.
13. Koch, C., Kucinski, T., Eckert, B., Röther, Zeumer, H. Die spinale durale arteriovenöse Fistelerkrankung (SDAVF) Klinische und Radiologische Befung von 54 Patienten. Fortschr Rongenstr, 2003, 175, 1071-1078.
14. Mariano, R., Flanagan, E.P., Weinshenker, B.G., Palace, J. A practical approach to the diagnosis of spinal cord lesions. Pract Neurol, 2018, 18, 3, 187-200.
15. Sandalcioglu, I.E., Hunold, A., Müller, O., et al. Spinal meningiomas: critical review of 131 surgically treated patients. Eur Spine J, 2008, 17, 8, 1035-1041.
16. Tavee, J.O., Levin, K.H. Myelopathy due to degenerative and structural spine diseases. Continuum (Minneap Minn) 2015, 21 (1 Spinal Cord Disorders), 52-66.
17. Thron, A., Mull, M., Gilsbach, J. Der arteriovenöse Kurzschluss in der Dura mater des Spinalkanals. Eine behandelbare, wenig bekannte Ursache einer Querschnittlähmung des älteren Patienten. Deutsches Ärzteblatt, 2003, 100, 1132-1137.
18. Weidauer, S., Wagner, M., Nichtweiß, M. Magnetic resonance imaging and clinical features in acute and subacute myelopathies. Clin Neuroradiol, 2017, 27, 417-433.
19. Westwick, H.J., Yuh, S.J., Shamji, MF. Complication avoidance in the resection of spinal meningiomas. World Neurosurg, 2015, 83, 4, 627-634.
20. Wu, J., Ranjan, S. Neoplastic Myelopathies. Continuum (Minneap Minn), 2018, 24 (2, Spinal Cord Disorders), 474-496.

Адрес за кореспонденция:
Доц. Д-р М. Клисурски, дм
Acibadem Сити Клиник Сърдечносъдов център,
Околовръстен път 127, 1407 София
Tel: +359 2 9038 109; mklissurski@yahoo.com

Address for correspondence:
Assoc.Prof. M.Klissurski, MD
Acibadem City Clinic Cardiovascular Center, EOOD
127 Okolovrasten pat, 1407 Sofia
Tel: +359 2 9038 109; mklissurski@yahoo.com