

ULTRAZVUK U DIJAGNOSTICI OKULTNOG SPINALNOG DIZRAFIZMA NOVOROĐENČETA

ŽELJKO SMOLJANIĆ*

Ultrazvuk kralježnice je osjetljiva metoda ispitivanja novorođenčeta sumnjivih na okultni spinalni dizrafizam (OSD). U usporedbi s magnetskom rezonancijom (MR) ultrazvuk ima više prednosti: sedacija ili opća anestezija bolesnika nije potrebna, tehnički pregled je lako uraditi, fiziološke pulsacije cerebrospinalne tekućine, kaude ekvine i leđne moždine koje na MR stvaraju artefakte, ne utječu na kvalitetu prikaza ultrazvukom. Naprotiv, pregled ultrazvukom ima dinamsku dimenziju tako da su fiziološki pokreti leđne moždine važan element za razlikovanje normalnog od patološkog nalaza kao što je patološko stanje fiksirane leđne moždine (The tethered cord syndrom). Ograničenje za uporabu ultrazvuka je osifikacija spinoznih nastavaka. Najbolji prikaz sadržaja spinalnog kanala pomoću ultrazvuka se dobije tijekom prva tri mjeseca života. Zato je važna uloga pedijatra da rano prepozna kožna stigmata koja mogu ukazati na postojanje skrivenog dizrafizma (subkutani lipom, kapilarni hemangiom, cirkumskriptna lumbalna hipertrichoza, dermalni sinus, sakralna kožna jamica) i indiciraju pregled ultrazvukom. Cilj rada je demonstracija mogućnosti suvremenog ultrazvuka za prikaz anatomije kralježničkog kanala kod novorođenčeta. Na ovaj način se može isključiti postojanje lezija kod novorođenčeta sumnjivog na OSD. Također, cilj rada je pokazati kako ultrazvuk može doprinijeti postavljanju pravilne i potpune dijagnoze OSD, kada lezije postoje.

Deskriptori: KRALJEŽNICA, ULTRAZVUK, OKULTNI SPINALNI DIZRAFIZAM, NOVOROĐENČE

Uvod

Pregled kralježnice novorođenčeta i dojenčeta pomoću ultrazvuka se u svakodnevnu kliničku praksu počeo uvoditi ranih osamdesetih godina prošlog stoljeća (1-3). U suvremenim uvjetima, ako se pregled radi modernim aparatom i sondom visoke frekvencije, kvaliteta prikaza spinalnog kanala ultrazvukom je usporediva sa slikom koja se dobije magnetskom rezonancijom. Kod sumnje na okultni spinalni dizrafizam (OSD) oboljeli dio kralježnice bi ultrazvukom trebalo pregledati u toku prva tri mjeseca života (4). Ipak, najbolji ultrazvučni prikaz elemenata u spinalnom kanalu se dobije tijekom prvog mjeseca. Pregled

ultrazvukom je moguć i nakon trećeg mjeseca ali je zbog osifikacije spinalnih nastavaka snimanje leđne moždine otežano (5). Uloga pedijatra je što ranije prepoznati fenotipske karakteristike djeteta koje ukazuju na OSD da bi pregled ultrazvukom bio urađen u optimalnoj dobi. Nakon ultrazvuka, ako je potrebno, može se raditi pregled magnetskom rezonancijom.

Indikacije za pregled kralježnice novorođenčeta ili dojenčeta ultrazvukom su:

- Stigmata kože za koja se zna da su četo udružena sa OSD: palpabilna subkutana masa u lumbosakralnoj regiji, izmijenjena boja kože, cirkumskriptna dlakavost, hemangiom, medijalna ili paramedijalna sakralna jamica atipične morfologije sa ili bez drenaže likvora. Veći rizik za OSD nosi sakralna jamica promjera većeg od 5 mm kranijano udaljena od anusa više od 25 mm (6). Rizik je manji ako

je jamica promjera do 5 mm i udaljena od anusa ispod 25 mm. Dva i više udruženih kožnih stigmata povećavaju rizik za OSD.

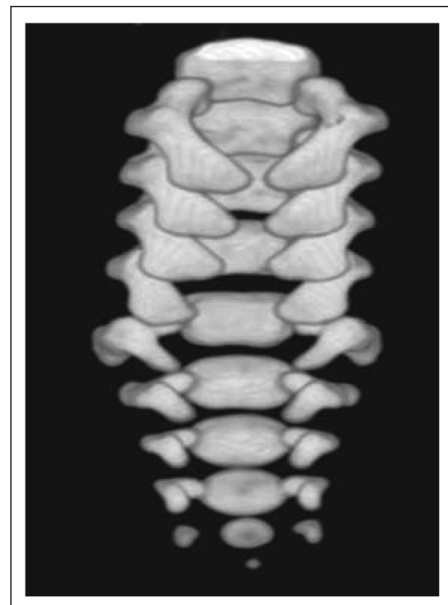
- Urođene anomalije urogenitalnog sustava, anorektalne anomalije, malformacija ili ageneza sakruma. Indikacija za pregled može biti porođajna trauma novorođenčeta, hematom poslije lumbalne punkcije, curenje likvora nakon operacije ili ozljede. Pregled ultrazvukom je zbog prijeteće infekcije kontraindiciran kod otvorenog spinalnog dizrafizma ili ako je koža na bilo koji način oštećena.

Tehnika pregleda

Novorođenče leži potrbuške. Da bi sonda imala dobar kontakt s kožom, konkavitet lumbalne kralježnice se izravna smotuljkom tkanine postavljenim ispod trbuha. Prostorija za pregled mora biti dobro zagrijana a kontakti gel bi trebao imati temperaturu tijela. Standardno

*Univerzitetna dječja klinika
Radiološka služba

Adresa za dopisivanje:
Dr. sc. Željko Smoljanić
Univerzitetna dječja klinika
11000 Beograd, Ul. Tiršova 10
E-mail: smoljanic.zeljko@gmail.com



Slika 1.
3-D rekonstrukcija kompjutorizirane tomografije lumbo-sakralnog dijela kralježnice novorođenčeta starog 10 dana. Neosificirani spinalni nastavci ostavljaju otvoren "akustički prozor" za pregled kralježničkog kanala pomoću ultrazvuka.

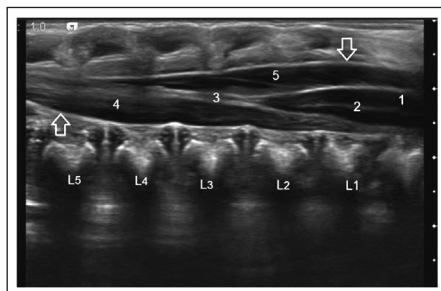
Figure 1
3-D computed tomography reconstruction of the lumbo-sacral spine in a newborn 10 days old. Non-ossified spinous process left open "acoustic window" for a review of the spinal canal using ultrasound.

se rade presjeci kralježničkog kanala u sagitalnoj ravnini kroz neosifikovane spinalne nastavke (Slika 1). Za presjek u transverzalnoj ravnini potrebno je podestiti angulaciju sonde da bi se izbjegli koštani elementi kralježnice. Posebnom, panoramskom tehnikom, ako dijete nije nemirno, može se prikazati cijela lumbosakralnom i koccigealna kičma na jednom snimku. Sonografski prikazi kralježničkog kanala novorođenčadi prezentirani u ovom radu su načinjeni ultrazvučnim aparatom Acuson S2000 proizvođača Siemens, linearnom sondom frekvencije 6-18 MHz koja je najpogodnija za pregled novorođenčeta. Za krupniju dojenčad je bolja nešto niža frekvencija 7-11 MHz.

Normalna ehosonografska anatomija kralježnice i kralježničkog kanala. Leđna moždina novorođenčeta je na uzdužnom presjeku hipoehogena vrpca sa hiperehogenim rubom (Slika 2). Kaudalni kraj kralježničke moždine, konus medularis, je vretenasto oblikovan. Dis-

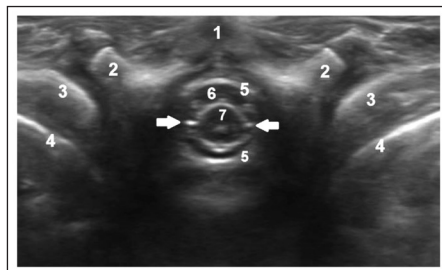
talno se nastavlja u ehogeni terminalni filum koji je prosječno debljine 1-1,5 mm, maksimalno do 2 mm. Centralni kanal medule je hiperehogena linija, neki ga nazivaju centralni eho kompleks. Subarahnoidni prostor sadrži anehogeni cerebrospinalni likvor. Kaudu ekvinu čine korjenovi spinalnih živaca koji u vidu uzdužno usmjerenih ehogenih ili hiperehogenih linija okružuju terminalni filum. Dura mater formira duralnu vreću čije su konture na uzdužnom presjeku u vidu hiperehogene linije. Zadnja kontura kralježničkih tijela je na ultrazvuku predstavljena diskontinuiranom hiperehogenom linijom ispred leđne moždine. Anehogena prekidi odgovaraju intervertebralnim diskovima.

Važan dijagnostički element pregleda je pozicija konusa medule u odnosu na kralješke. Kod novorođenog djeteta distalni kraj konusa ne bi trebala biti ispod L₂-L₃ intervertebralnog diskusa (7). U trećem mjesecu života bi trebalo da je u razini L_{1,2} intervertebralnog diskusa ili kranijalnije. Kod prematurusa je dozvoljeno da je vrh konusa između L_{2,4} pršljenskog tijela. Niska pozicija konusa ukazuje na mogući tetering (istezanje) medule. Zato je identifikacija kralježničkih tijela veoma važna. Ovo se postiže brojanjem od S₅ kralješka naviše. U novorođenčeta je S₅ najniži osificirani kralježak dok je kokcis kompletno od hrskavice, eventualno s točkastim osifikacijama.



Slika 2.
Uzdužni presjek distalnog dijela kralježničke moždine: konus medule (1), centralni kanal (2), terminalni filum (3), kauda ekvina (4), subarahnoidalni prostor ispunjen anehogenim likvorom (5), dura (strelice).

Figure 2
Longitudinal section of distal part of the spinal cord: the cone of the medulla (1), the central channel (2), terminal filum (3), cauda equina (4), subarachnoid space filled with cerebrospinal fluid anechogenic (5), dura (arrows).



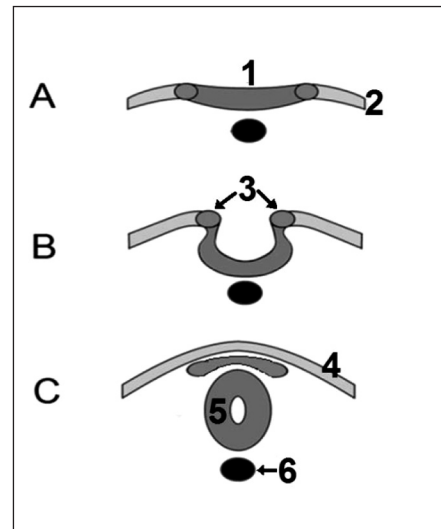
Slika 3.
Presjek distalnog dijela torakalne kralježnice: neosificirani spinozni nastavak (1), transverzalni nastavak kralješka (2), rebro (3), kontura pleure (4), dura mater (5), likvor u subarahnoidalnom prostoru (6), medula sa središnjim kanalom u centru (7), ligamentum dentatum (strelice).

Figure 3
The cross-section of the distal thoracic spine: non-ossified spinous process (1), transverse process (2), rib (3), pleural contours (4), dura mater (5), cerebral spinal fluid in the subarachnoid space (6), medulla with the central canal in the middle (7), ligamentum dentatum (arrows).

cijskim centrom u prvom koccigealnom segmentu. Identifikacijom dvanaestog rebra i kralježaka Th₁₂ i L₁ ostali kralježci se broje naniže. Tijelo L₅ kralješka je horizontalno i paralelno sa sondom, dok je tijelo S₁ kralješka nagnuto, što dodatno pomaže u orijentaciji.

U odnosu na prednji i zadnji zid spinalnog kanala i duralnu vreću, kralježnička moždina bi trebala imati centralnu poziciju ili da je u prednjoj trećini tog prostora ako dijete leži potrbuške. Ako je u zadnjoj trećini, previše posteriorno, opravdana je sumnja u postojanje teteringa. Normalno se tijekom pregleda ultrazvukom (real-time tehnika) uočavaju pokreti leđne moždine i spinalnih živaca koji su posljedica respiratornih pokreta, pulsacija srca i krvnih žila. Kada postoji tetering onda su ove pulsacije odsutne ili su njihove amplitude veoma male.

Na poprečnom presjeku leđna moždina ima oblik hipoehogenog kruga s središnjem hiperehogenom točkom koja odgovara središnjem kanalu (Slika 3). Bočno je fiksirana za duru pomoću ligamentum dentatuma koji su prikazani u torakalnim segmentu kao poprečne ehogene linije.

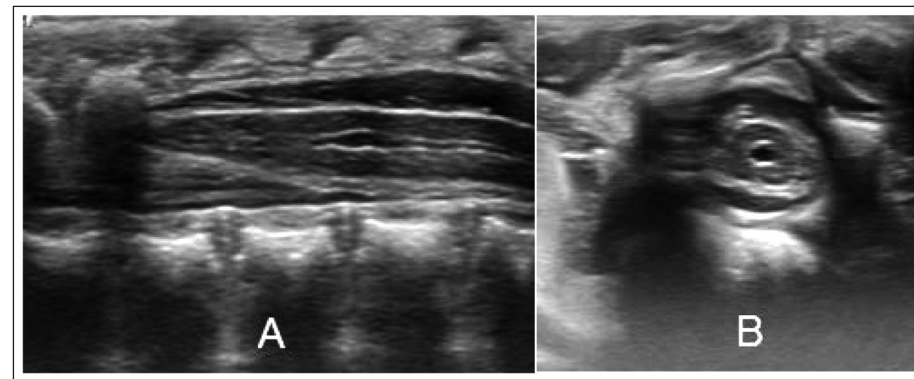


Slika 4.
Primarna neurulacija: neuroektoderm (neuralna ploča) (1), kutani ektoderm (2), neuralni nabor (3), koža (4), neuralna cijev (5), notohorda (6).

Figure 4
Primary neurulation: neuroectoderm (neural plate) (1), cutaneous ectoderm (2), neural fold (3), skin (4), neural tube (5), notochord (6).

Embriologija

Spinalni dizrafizam je posljedica poremećaja embriogeneze u razdoblju između druge i šeste nedjelje kada su u tijeku gastrulacija, primarna i sekundarna neurulacija i retrogresivna diferencijacija (8). Gastrulacijom se između slojeva bilaminarnog diska koji se nalazi između amniotske i žumančane šupljine, a koji čine epiblast (budući ektoderm) i hipoblast (budući endoderm), formira treći sloj (mezoblast budući mezoderm) a zatim i notohorda.



Slika 5.
Ventriculus terminalis na uzdužnom (A) i poprečnom presjeku (B).

Figure 5
Ventriculus terminalis in the longitudinal (A) and transverse section (B).

Procesom neurulacije nastaje neuralna cijev koja će dati mozak i leđnu moždinu. Leđna moždina se formira iz dva dijela. Proksimalni dio leđne moždine, do polovice sakralnog segmenta, nastaje u procesu primarne neurulacije. Stanice ektoderma lokalizirane iza notohorde proliferiraju. Od ektoderma koji će dati kožu (kutani ektoderm) diferencira se neuroektoderm i formira neuralnu ploču (Slika 4). Na lateralnim krajevima neuralne ploče se pojave nabori između kojih se ploča olučasto uvije a zatim zatvori i formira neuralnu cijev. Iznad neuralne cijevi, u srednjoj liniji, kutani ektoderm se zatvori i potpuno pokrije neuralnu cijev. Čim se neuralna cijev zatvori ona se odvaja od kutanog ektoderma - disjunkcija. Stanice mezenhima migriraju u prostor između neuralne cijevi i kože; kasnije one formiraju meninge, neuralne lukove kralježaka i paravertebralne mišiće. Distalni dio leđne moždine nastaje procesom sekundarne neurulacije.

Od grupe nediferenciranih stanica koja se naziva kaudalna stanična masa formira se nekoliko spojenih vakuola, a zatim cijev (kanalizacija) koja se spoji s proksimalnim dijelom neuralne cijevi nastalim primarnom neurulacijom. Retrogresivnom diferencijacijom (38 dan gestacije) u procesu apoptoze i nekroze, dolazi do skraćivanja distalnog dijela neuralne cijevi i formiranja konusa medule spinalis, kaude ekvine, terminalnog filum i ventrikulusa terminalis. Terminalni ili peti ventrikulus je fokalna dilatacija središnjeg kanala medule unutar konusa, koja kasnije nestane tako da u

zdravih individua nema značajne dilatacije centralnog kanala.

Nakon retrogresivne diferencijacije rast neuralne cijevi je sporiji od rasta kralježaka i spinalnog kanala tako da dolazi do relativnog kranijalnog pomicanja distalnog kraja medule u odnosu na leđne kralješke, tzv. ascent leđne moždine. Korjenovi spinalnih živaca lumbalnog i sakralnog dijela moždine koji su bočno, kroz intervertebralne otvore, izravno izlazili iz spinalnog kanala sada se izdužuju i formiraju kaudu ekvinu.

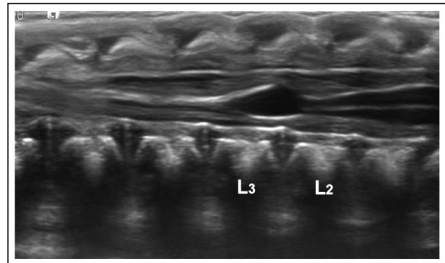
Epidemiologija

Prema epidemiološkim studijama incidencija poremećaja u formiranju neuralne cijevi se na svjetskom nivou se kreće od 1,0 do 10,0 na 1000 novorođene djece. Najveći broj anomalija se može svrstati u jednu od dvije velike kategorije koje su izjednačene prema učestalosti: anencefalija (defekt u zatvaranju kranijalnog dijela neuralne cijevi, u predjelu glave) i spina bifida (defekt lokaliziran kaudalno od glave) (9).

Varijante fiziološkog nalaza ultrazvukom

Ultrazvukom se mogu prepoznati morfološke promjene u lumbosakralnoj regiji koje nisu uobičajene ali ipak ne predstavljaju patološki nalaz. *Ventriculus terminalis* je proširenje središnjeg kanala leđne moždine lokaliziran u medularnom konusu (Slika 5). Nastaje kao posljedica nekompletne regresije terminalnog ventrikuluma tijekom embrionalnog razvoja. Relativno je čest nalaz u djece uzrasta do 5 godina i ne predstavlja patološki nalaz.

Cista terminalnog filuma je vretenasto cistično proširenje terminalnog filum, neposredno ispod konusa medule (Slika 6). Zidovi ciste su glatki i ravni, sadržaj anehogen. Duljina ciste varira od 3-30 mm (10). Ako je cista terminalnog filum izolirana, bez pridruženih anomalija, može se smatrati varijantom normalnog ultrazvučnog nalaza. Pacijenti nemaju tegobe niti pokazuju zaostajanje u razvoju u odnosu na drugu djecu.



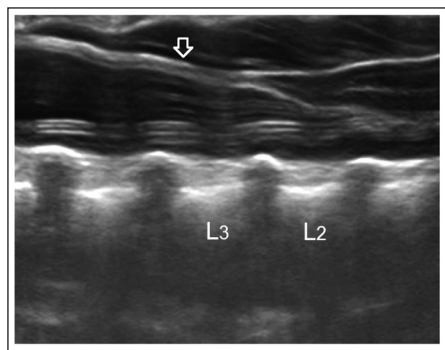
Slika 6.
Cista terminalnog filuma u razini intervertebralnog diska L2-L3.

Figure 6
Cyst of the terminal filum in the level of the intervertebral disc L2-L3

Prominentan filum terminale se od korjenova spinalnih živaca razlikuje svojom izraženom hiperehogenom strukturom (Slika 7). Normalno je debljine do 2 mm, centralno položen u srednjoj liniji.

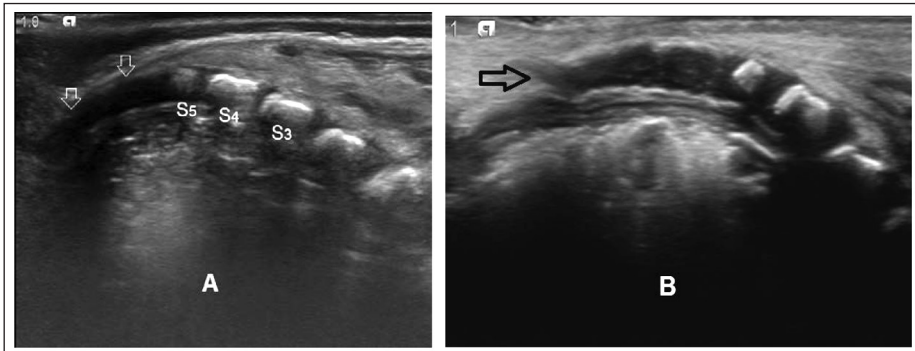
Grupiranje korjenova spinalnih živaca može na ultrazvuku imitirati ehogenu ili hiperehogenu pseudotumorsku masu. Zbog mirovanja bolesnika u određenom položaju spinalni živci se grupiraju i formiraju relativno homogenu, ehogenu ili hiperehogenu masu. Ako se položaj tijela promijeni ili bolesnik plače i jeca grupirani nervi promjene položaj i pseudotumor nestaje.

Dizmorfičan kokcis je posljedica varijacije u izgledu distalnih segmenata kokcisa koji su neobično usmjereni posteriorno umjesto kaudo-anteriorno. Kokcis je neosificiran, na ultrazvuku hipoehogen (Slika 8). Vrh kokcisa neobično prominira pri inspekciji i palpaciji ali ne predstavlja patološki nalaz.



Slika 7.
Prominentan terminalni filum (strelica).

Figure 7
Prominent filum terminale (arrow).



Slika 8.
Uzdužan presjek normalnog kokcisa (bijele strelice) (A) i dizmorfičan kokcis (B) distalnim dijelom usmjeren posteriorno (crna strelica).

Figure 8
Longitudinal section through a normal coccyx (white arrows) (A) and dysmorphic coccyx (B) the distal segment directed posteriorly (black arrow).

Pseudosinusni trakt je hipoehogen trakasta struktura koja od distalnog kraja kokcisa drugim krajem završava u predjelu jamice na koži izvana. Dizmorfični kokcis i fibrozno tkivo samo imitiraju sinusni trakt koji je po pravilu lokaliziran znatno kranijalnije i u lumenu sadrži fluid koji se i izvana može drenirati.

Patološki nalaz ultrazvukom

Spinalni dizrafizam predstavlja skupinu kongenitalnih anomalija u sraščivanju struktura u središnjoj ravnini tijela gdje patološke promjene zahvaćaju kralješnjake, moždane ovojnice i leđnu moždinu, kožu i potkožno tkivo. Anomalije ovog tipa nastaju u ranom stadiju embriogeneze i klinički se najšire mogu podijeliti na otvorene i zatvorene. Kod *otvorenog spinalnog dizrafizma* nedostaje dio kože tako da je nervno tkivo (tzv. neuralna plakoda) vidljivo i izloženo vanjskoj sredini. Otvoreni spinalni dizrafizam se najčešće pojavljuje u obliku mijelomeningocele: nervno tkivo prominira iznad ravni okolne kože, napeto je i potisnuto proširenim subarahnoidalnim prostorom koji sadrži likvor. Mijelomeningocela čini oko 98% otvorenog spinalnog dizrafizma. Znatno rjeđi oblici otvorenog spinalnog dizrafizma su mijelocela (živčano tkivo je u ravnini okolne kože), hemimijelomeningocela i hemimijelocela. Otvoreni spinalni dizrafizam se dijagnosticira kliničkim pregledom. Pregled ultrazvukom je kontraindiciran zbog opasnosti od infekcije.

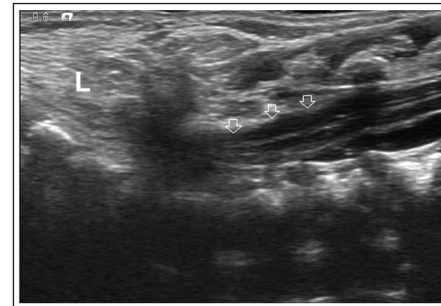
Kod *zatvorenog spinalnog dizrafizma* koža je intaktna i anomalije su skrivene (okultni dizrafizam). Zatvoreni dizrafizam je najčešći u donjem dijelu leđa. Može biti udružen s subkutanom masom u lumbo-sakralnoj regiji ili bez nje. Prerano odvajanje kutanog od neuralnog ektoderma tijekom neurulacije omogućava da stanice mezenhima migriraju u još nezatvorenu neuralnu cijev i da se kasnije diferenciraju u masno tkivo i formiraju intraspinalni i intraduralni lipom. Subkutana masa je prisutna kod lipomijelocele, lipomijelomeningocele, meningocele i mijelocistocele.

Lipomijelocela

Kroz intaktnu kožu ultrazvukom se identificira hipertrofično potkožno masno tkivo koje se bez jasne granice nastavlja u hiperehogeni lipom. Lipom se u spinalni kanal probija kroz posteriorni defekt na kralješcima (spina bifida). U kičmenom kanalu lipom se spaja sa neuralnom plakodom (Slika 9) koja čini distalni dio leđne moždine (plakoda je embriogeno nervno tkivo). Leđna moždina je uvijek nisko lokalizirana, fiksirana - postoji tetering. Nema povećanja volumena subarahnoidnog prostora niti nakupljanja likvora tako da neuralno tkivo ne prominira izvan spinalnog kanala.

Lipomijelomeningocela

Neuralna plakoda se spaja sa lipomom izvan spinalnog kanala. Subarahnoidalni prostor je proširen, sadrži po-



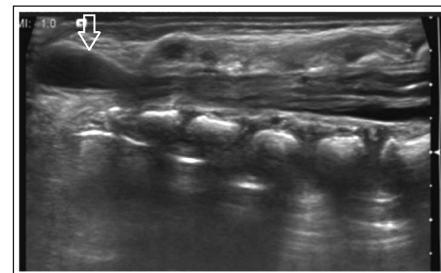
Slika 9.
Lipomijelocela. Veliki lipom u subkutisu (L). Kroz dorzalni defekt sakralnih kralježaka lipom se širi u spinalni kanal i unutar duralne ovojnice. Lipom je spojen sa zadnjom konturom konusa medule koji je fiksiran veoma nisko.

Figure 9
Lipomijelocela. A large lipoma in the subcutis (L). Through a dorsal defect of sacral vertebrae lipoma extending into the spinal canal and within the dural sheath. Lipoma is connected with the dorsal contour of the cone medulla, fixed very low.

većanu količinu likvora koji potiskuje neuralnu plakodu izvan spinalnog kanala kroz defekt na dorzalnom dijelu kralježnice. Leđna moždina je uvijek nisko položena - tetering.

Meningocela

Kroz defekt na kralježnici u razini jednog ili više spinoznih nastavaka iz kralješničkog kanala u vidu kilne vrećice prominiraju arahnoida i dura s dijelom subarahnoidalnog prostora koji ispunjava likvor (Slika 10). Veličina meningocele je promjenjiva zbog komunikacije



Slika 10.
Meningocela na distalnom kraju duralne vreće (strelica). Ageneza kokcisa, ehogen terminalni filum i nisko položen konus medule - tethered cord syndrome.

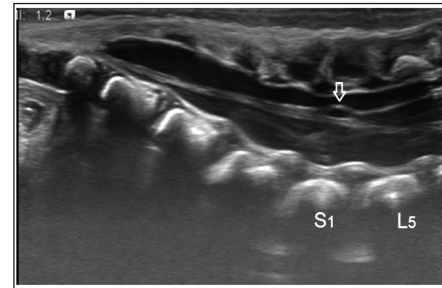
Figure 10
Meningocela at the distal end of the dural sack (arrow). Agenesis of coccyx, echogenic terminal filum and low-lying conus medullaris - tethered cord syndrome.

s drugim dijelovima subarahnoidalnog prostora. Distalni kraj medule može biti nisko položen ali ne ulazi u sastav meningocele. U meningoceci mogu biti korijeni spinalnih živaca, hipertrofični terminalni filum, fibrozne trake. Nema hipertrofije potkožnog masnog tkiva.

Mijelocistocela

Terminalna mijelocistocela je proširenje najdistalnijeg dijela centralnog kanala medule koji prominira izvan kralješničkog kanala kroz defekt na dorzalnim elementima kralježnice. Dio leđne moždine iza središnjeg kanala je cistom izguran van kralješničkog kanala. Neterminalna mijelocistocela se može naći u vratnom ili torakalnim dijelovima kralježnice. Kompletna neterminalna mijelocistocela ima tipičnu morološku prezentaciju "cista u cisti". Cistična dilatacija središnjeg kanala sa dorzalnim dijelom leđne moždine ispunjava duralnu vreću koja je također hernirana izvan kralješničkog kanala i izvana obuhvaća deformirani dio leđne moždine. Abortivna forma mijelocistocele znači da je cistična dilatacija središnjeg kanala medule kolabirana u vidu fibro-neuro-vaskularne ploče tako da je najveći dio meningealne vreće koja prominira izvan spinalnog kanala ispunjen samo likvorom. Fokalna hidromijelija u dijelu središnjeg kanala gdje je ishodište abortivne forme ukazuje na neuspješno formiranje kompletne mijelocistocele.

Blaži oblici spinalnog dizrafizma kod kojih se na leđima ne pojavljuje subkutana masa su: *zategnut (tight) filum terminale*, lipom intraduralne ili filarne lokalizacije, perzistentan terminalni ventrikul i dermalni sinus. Kompleksnije forme spinalnog dizrafizma bez subkutane mase su: dijestematomijelija, dorzalna enterična fistula, neuroenterična fistula, kaudalna ageneza i segmentna spinalna disgeneza (11). *Zategnut (tight) filum terminale* nastaje zbog nekompletne involucije distalnog segmenta leđne moždine tijekom embriogeneze odnosno, retrogresivne diferencijacije. Terminalni filum je zadebljan, preko 2 mm u nivou L₅-S₁, gdje je normalno debljine 0,5-2 mm. Filum je neobično ehogen, nekada udružen sa lipomom ili cistom u struktu-



Slika 11.
Zategnut terminalni filum sa manjom cistom u svom kranijalnom dijelu. Niska pozicija konusa medule u nivou L5-S1 intervertebralnog prostora.

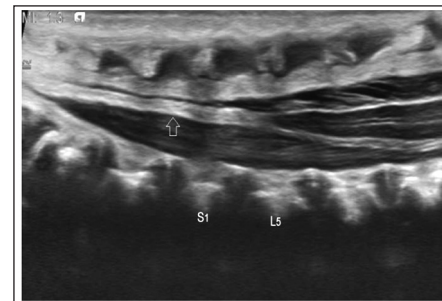
Figure 11
Tight terminal filum with a small cyst in its cranial portion (arrow). Low position of the conus medullaris at the level L5-S1 intervertebral space.

ri. Uzrok je teteringa medule i odgovara juće simptomatologije (Slika 11).

Lipom intraduralne ili filarne lokalizacije nije praćen subkutanom masom kao lipomijelocela ili lipomijelomeningocela. Lipom se ultrazvukom identificira kao ovalni ili vretenasti hiperehogeni nodus koji fiksira medulu i dovodi do teteringa. Kada je lokaliziran u terminalnom filumu konture mu ne moraju biti jasno definirane ali je filum zadebljan, hiperehogen (Slika 12).

Dermalni sinus

Izostankom potpune separacije kutanog ektoderma od neuroektoderma (neuralne cijevi), nastaje adhezija između kože lumbosakralne regije, spinal-



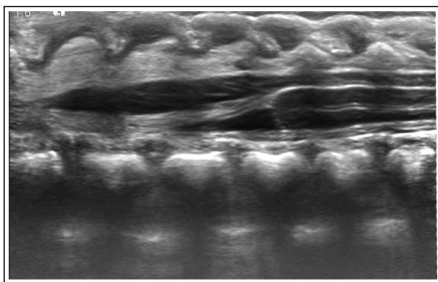
Slika 12.
Terminalni filum je zadebljan, hiperehogen, zategnut (strelica) sa niskom pozicijom konusa medule spinalis.

Figure 12
The terminal filum is thick, hyperechoic, tight (arrow). Conus medullaris is at the low position.

nog kanala i subarahnoidalnog prostora. Izvana se manifestira ljevkastim udubljajem kože koje je često udruženo s hemangiomom, hiperpigmentacijom ili cirkumskriptnom hipertrihozom. Od udubljenja kože u dubinu spinalnog kanala vodi uzak i dugačak kanal obložen epitelom. Dermalni sinus u lumenu može sadržavati likvor koji povremeno ističe izvana. Unutar subarahnoidalnog prostora sinusni trakt je obuhvaćen likvorom i dobro se prepoznaje ultrazvukom, dok je u subkutisu teže uočljiv i prikazuje se kao hipohogena ili ehogena vrpca (12). Dermalni sinusni trakt može biti put širenja infekcije i uzrok meningitisa, subduralnog ili subarahnoidalnog abscesa.

Diastematomijelija odgovara djelomičnom uzdužnom rascjepu leđne moždine. Ako je rascjep u torakalnim dijelima, dva segmenta se distalno ponovo spoje i imaju zajednički konus. Fuzija izostaje ako je rascjep u lumbosakralnom segmentu tako da leđna moždina završava s dva konusa. Konus je najčešće vrlo nisko položen i često postoji zadebljanje terminalnog filum. Septum između dva dijela kraljezničke moždine može biti koštane, hrskavične ili fibrozne strukture. Oba segmenta moždine mogu biti u jednoj ili dvije posebne meningealne ovojnice (diplomyelia). U zahvaćenom dijelu kralježnice su izražene anomalije fuzije i separacije kralježaka što uzrokuje skoliozu. Ultrazvukom se na poprečnom presjeku spinalnog kanala uočavaju oba segmenta leđne moždine kao dva hipohogena kruga, s točkastim hiperehogena središnjim kanalom. Koštani septum može onemogućiti prikaz anomalije ultrazvukom.

Sindrom kaudalne regresije obuhvaća više anomalija kaudalnog dijela tijela: parcijalna ili potpuna ageneza lumbalnog ili sakrokocigealnog dijela kralježnice, atrezija anusa, anomalije genitourinarnog trakta, donjih ekstremiteta. Zavisno od pozicije i morfologije medularnog konusa sindrom kaudalne regresije može imati dvije forme. Visoka pozicija konusa, iznad L₁ kralješka, s naglo prekinutim, kao odrezanim, distalnim krajem medule (Slika 13). Kod ove varijante je moguća anteriorna sakralna meningocele, Currarino trijas (parcijalna ageneza sakruma, anorektalna malformacija, pre-



Slika 13.
Sindrom kaudalne regresije - distalni kraj leđne moždine ja kao odsječen. Pacijent ima atreziju anusa.

Figure 13
Caudal regression syndrome - the distal end of the spinal cord is like a cut off. Patient has anal atresia.

sakralna masa/teratom) ili VACTERL anomalije (Vertebralna, anorektalna, kardijalna, traheozofagealna, renalna i anomalija donjih ekstremiteta). Druga varijanta sindroma kaudalne regresije ide sa agenezom kralježaka od S₂ naniže i elongacijom medule spinalis čiji konus je nisko lokaliziran, ispod L₂, istegnut i fiksiran lipomom.

Dorzalna enterična fistula (epitelizirani kanal koji polazi od vijuge crijeva, provlači se kroz kralježnicu i otvara na koži leđa u srednjoj liniji tijela), neuroenterična cista (kongenitalna intraduralna cista cerviko-torakalnog dijela kralježnice obložena crijevnim epitelom sa kompresivnim efektom na medulu spinalis) i segmentna spinalna ageneza/dizgeneza su vrlo rijetke anomalije spinalnog dizrafizma i zahtijevaju kompleksnu dijagnostiku prije svega magnetsku rezonanciju (13-16).

Klinički sindrom *sapete (zaudane) kraljezničke moždine (The tethered spinal cord)* dovodi do motornih i senzornih disfunkcija i prezentira se skupom progresivnih neuroloških, gastroenteroloških, uroloških i koštano-mišićnih simptoma uzrokovanih istezanjem leđne moždine (17). Svi oblici OSD mogu dovesti do fiksacije i istezanja kraljezničke moždine, a najčešće su to intraduralni i filarni lipom, zategnut (tight) filum terminalne, fibroza i atezije poslije neurokirurških intervencija. Najvažniji znak teteringa je nisko lokalizirani konus medule spinalis, mada fiksacija može postojati i kod leđne moždine normalnog položaja.

Rasprava i zaključak

Obzirom da su lezije OSD prikrivene i da se prezentiraju u različitim formama, teže ga je klinički prepoznati u usporedbi s otvorenim spinalnim dizrafizmom. Nedostatak simptoma kod novorođenčeta sa OSD dodatno otežava dijagnostiku. Kada se u kasnijoj životnoj dobi pojave neurološki simptomi, najčešće kao posljedica teteringa leđne moždine, neurološki deficit može biti ireverzibilan. Zato je uloga pedijatra veoma važna.

Detaljnim pregledom leđa, inspekcijom kože i palpacijom lumbalne, sakralne i koccigealne kralježnice pedijatar traži znakove OSD-a. Stigme kože, palpabilna subkutana masa, skolioza ili drugi deformiteti kralježnice bi trebali biti prepoznati u što ranijem uzrastu, najbolje kod novorođenčeta. Pregled kralježnice i lumbosakralne regije novorođenčeta ultrazvukom je tehnički znatno jednostavniji od pregleda magnetskom rezonancijom, prije svega jer ne zahtijeva anesteziju. Fiziološke pulsacije cerebrosinalne tekućine, kaude ekvine i leđne moždine koje na MR stvaraju artefakte, ne utječu na kvalitetu prikaza ultrazvukom. Naprotiv, pregled ultrazvukom ima dinamsku dimenziju tako da su fiziološki pokreti kraljezničke moždine važan element za razlikovanje normalnog od patološkog nalaza kao što je patološko stanje fiksirane kraljezničke moždine (The tethered cord syndrom).

Ograničenje za uporabu ultrazvuka je osifikacija spinoznih nastavaka. Najbolji prikaz sadržaja spinalnog kanala pomoću ultrazvuka se dobije tijekom prva tri mjeseca života, posebno kod novorođenčeta. Zato ne treba oklijevati da se novorođenče, kod sumnje na OSD uputi na pregled ultrazvukom. Ako je nalaz ultrazvuka normalan, daljnja snimanja nisu potrebna. Ako ultrazvuk ukazuje na OSD naknadno se, kod bolesnika kojima treba neurokirurško liječenje, može uraditi pregled magnetskom rezonancijom. Svi naponi pedijatra i drugih liječnika usmjereni su ka jednom cilju: da se neurokirurško liječenje OSD-a, ako je indicirano, uradi pravovremeno, a to znači da ima preventivni, a ne kurativni karakter.

Napomena (u svezi primjedbe recenzenta o izvoru slika):

- Slika 1. 3-D rekonstrukcija kompjutorizirane tomografije lumbo-sakralnog dijela kralježnice, je načinjena pomoću multislajsnog CT uređaja Emotion 16 (Siemens) u Univerzitet-skoj dječjoj klinici, Beograd.
- Slike 2, 3, 5-13. Sonografski prikazi normalne i patološke anatomije spinalnog kanala prezentirani u radu su načinjeni u kabinetu za ultrazvuk na odjelu za radiologiju Univerzitetske dječje klinike Beograd, na aparatu Acuson S2000 (Siemens) linearnom sondom 6-18 MHz.
- Slika 4. je kompjutorski crtež autora rada Željka Smoljanića. Nastala je na bazi opisa primarne neurulacije u referenci pod rednim brojem 8 (Tortori-Donati P, Rossi A, Cama A. Spinal dysraphism: a review of neuroradiological features with embryological correlations and proposal for a new classification. Neuroradiology. Jul 2000; 42 (7): 471-91.).

LITERATURA

1. Raghavendra BN, Epstein FJ, Pinto RS, Subramanyam BR, Greenberg J, Mitnick JS. The

tethered spinal cord: diagnosis by high-resolution real-time ultrasound. Radiology 1983; 149: 123-8.

2. Scheible W, James HE, Leopold GR, Hilton SV. Occult spinal dysraphism in infants: screening with high-resolution real-time ultrasound. Radiology, 1983; 146: 743-6.
3. Toma P, Lucigrai G. Ultrasound assessment of spinal dysraphism. Riv Neuroradiol 1996; 9: 679-83.
4. Kate Fitzgerald Ultrasound examination of the neonatal spine. AIUM February 2011; (1): 39-41.
5. Dick EA, Patel K, Owens CM, de Bruyn R. Spinal ultrasound in infants. Br. J Radiol 2002; 75: 384-92.
6. Kriss VM, Desai NS. Occult spinal dysraphism in neonates: assessment of high risk cutaneous stigmata on sonography. Am J Roentgenol 1998; 171: 1687-92.
7. Kesler H, Dias MS, Kalapos P. Termination of the normal conus medullaris in children: a whole-spine magnetic resonance imaging study. Neurosurg Focus 2007; 23: 1-5.
8. Tortori-Donati P, Rossi A, Cama A. Spinal dysraphism: a review of neuroradiological features with embryological correlations and proposal for a new classification. Neuroradiology. Jul 2000; 42 (7): 471-91.
9. Au KS, Ashley-Koch A, Northrup H Epidemiologic and genetic aspects of spina bifida and other neural tube defects. Dev Disabil Res Rev 2010; 16: 6-15.

10. Neville Irani, Asha R, Goud, Lisa H Lowe. Isolated filar cyst on lumbar spine sonography in infants: a case-control study. Pediatr Radiol 2006; 36: 1283-8.
11. Rufener SL, Ibrahim M, Raybaud CA, Parmar HA. Congenital spine and spinal cord malformations-pictorial review. AJR Am J Roentgenol. Mar 2010; 194 (3): 26-37.
12. Korsvik HE, Keller MS. Sonography of occult spinal dysraphism in neonates and infants with MR imaging correlation. RadioGraphics 1992; 12: 297-306.
13. Srivastava P, Gangopadhyay AN, Gupta DK, Sharma SP. Split notochord syndrome associated with dorsal neuroenteric fistula: A rare entity. J Pediatr Neurosci. Jul 2010; 5 (2): 135-7.
14. Shenoy SN, Raja A. Spinal neurenteric cyst. Report of 4 cases and review of the literature. Pediatr Neurosurg 2004; 40: 284-92.
15. Tortori-Donati P, Fondelli MP, Rossi A et al. Segmental spinal dysgenesis: neuroradiologic findings with clinical and embryologic correlation. AJNR 1999; 20: 445-56.
16. Pahwa S, Garg A, Mishra NK. Segmental spinal dysgenesis: a rare malformation of the spinal cord. Neurol India. Mar-Apr 2010; 58 (2): 334-5.
17. Hoffman HJ, Hendrick EB, Humphreys RP. The tethered spinal cord: its protean manifestations, diagnosis and surgical correction. Childs Brain 1976; 2: 145-55.

Summary

ULTRASOUND IN THE DIAGNOSIS OF OCCULT SPINAL DYSRAPHISM IN NEWBORN

Ž. Smoljanić

Ultrasound of the neonatal spine is a sensitive imaging examination in neonates suspected of occult spinal dysraphism (OSD). Compared with magnetic resonance imaging (MRI) ultrasound has several advantages: patient sedation or general anaesthesia is not required, examination is technically easy to do, physiological pulsations of cerebral spinal fluid, cauda equina and spinal cord that produce artifacts in MRI does not affect the ultrasound display quality. On the contrary, ultrasound examination has a dynamic dimension, and the physiological movements of the spinal cord are an important element in distinguishing normal from pathological findings such as the state of spinal cord tethering. Limitation of the use of ultrasound is the ossification spinous process. The best display of the contents of the spinal canal is achieved by ultrasound during the first three months of life. Therefore, the important role of pediatricians is to identify early skin stigmata that may indicate the existence of hidden dysraphism (subcutaneous lipoma, capillary hemangioma, circumscribed lumbar hypertrichosis, dermal sinus, sacral skin dimple) and indicates the ultrasound. The aim of this paper is to demonstrate the capabilities of modern ultrasound to show the anatomy of the spinal canal of the newborn. In this way one can exclude the existence of lesions in a newborn that is suspected of OSD. Also, our aim is to show how much ultrasound can contribute to making the accurate and complete diagnosis of OSD, when lesions exist.

Descriptors: SPINE, ULTRASOUND, OCCULT SPINAL DYSRAPHISM, NEWBORN

Primljeno/Received: 9. 3. 2012.
Prihvaćeno/Accepted: 3. 4. 2012.