

## PDF hosted at the Radboud Repository of the Radboud University Nijmegen

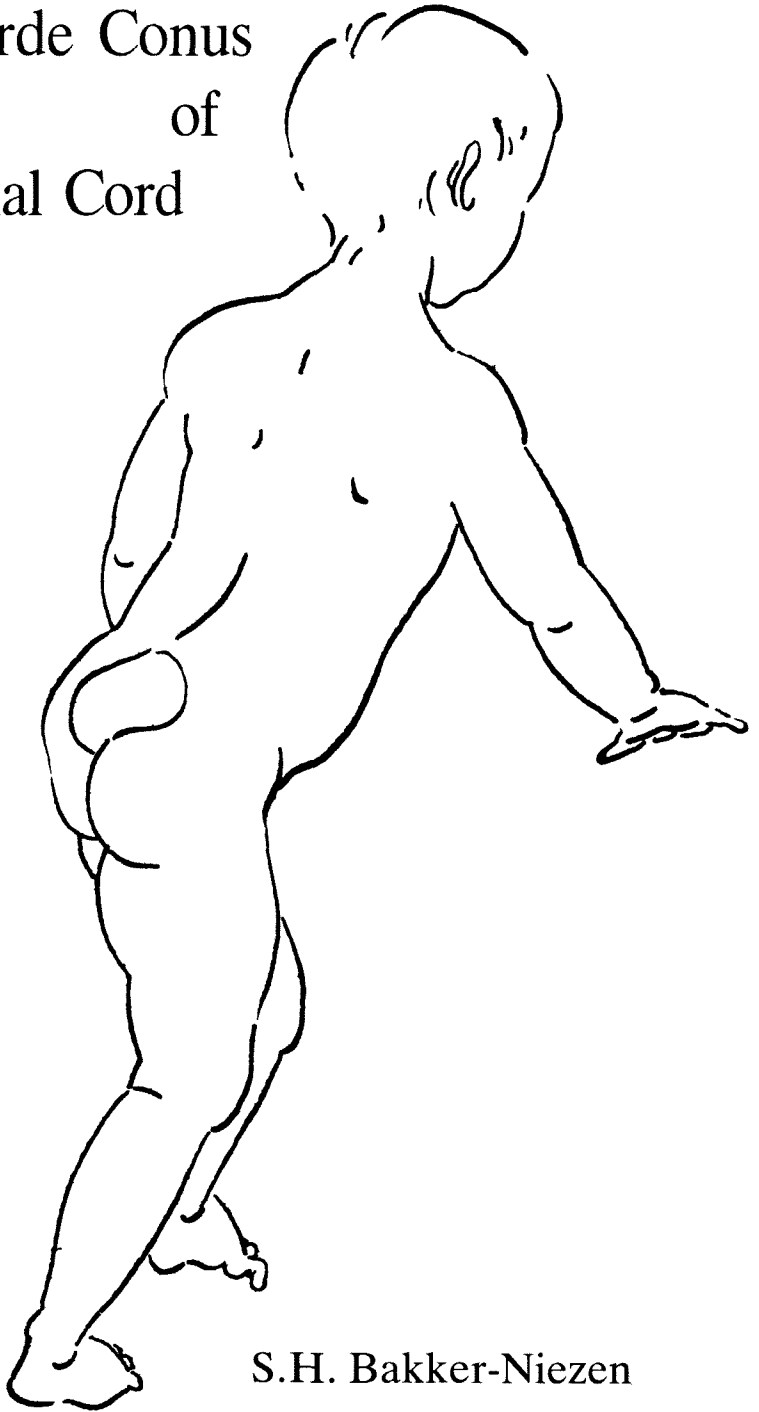
The following full text is a publisher's version.

For additional information about this publication click this link.

<http://hdl.handle.net/2066/113773>

Please be advised that this information was generated on 2017-12-06 and may be subject to change.

De Gekluisterde Conus  
of  
Tethered Spinal Cord



S.H. Bakker-Niezen



# De Gekluisterde Conus of Tethered Spinal Cord





# De Gekluisterde Conus of Tethered Spinal Cord

## PROEFSCHRIFT

ter verkrijging van de graad van  
Doctor in de Geneeskunde  
aan de Katholieke Universiteit te Nijmegen  
op gezag van de Rector Magnificus  
Prof. Dr. J.H.G.I. Giesbers  
volgens besluit  
van het College van Decanen  
in het openbaar te verdedigen  
op vrijdag 14 november 1986  
des namiddags te 1.30 uur precies

door

**SASKIA HENRIËTTE BAKKER-NIEZEN**  
geboren te Groningen

## PROMOTORES

Prof. Dr. H.A.D. Walder

Prof. Dr. H.O.M. Thijssen

*'Het is crazy als vrouwen alles zonder mannen willen doen'*  
*Rosa King, Jazz-zangeres, 1984.*

*aan ROB*



# INHOUD

<b>VOORWOORD</b>	11
<b>HOOFDSTUK I. INLEIDING</b>	
1. Nomenclatuur	13
2. Historisch overzicht	14
3. Doelstellingen	17
4. Probleemstelling	18
<b>HOOFDSTUK II. DE GEKLUISTERDE CONUS OF TETHERED SPINAL CORD</b>	
1. Embryologie	21
2. Pathogenese	24
3. Morfologie	28
4. Pathomorfologie	31
<b>HOOFDSTUK III. KLINISCHE DIAGNOSTIEK</b>	
1. Uitwendig zichtbare verschijnselen	37
2. Verschijnselen van het zenuwstelsel	39
3. Verschijnselen van het skelet	40
4. Verschijnselen van de urinewegen	43
<b>HOOFDSTUK IV. TECHNISCHE DIAGNOSTIEK</b>	
1. Neuroradiologisch onderzoek	47
1.1. Algemeen	47
1.2. Overzichtopnamen van de wervelkolom	47
1.3. Conventionele myelografie	50
1.4. CT-myelografie	54
2. Urologisch onderzoek	57
2.1. Radiologisch onderzoek	57
2.2. Urodynamisch onderzoek	58
<b>HOOFDSTUK V. OPZET EN UITWERKING VAN HET EIGEN ONDERZOEK</b>	
1. Verantwoording van gekozen methode	61
1.1. Materiaal en methode	61

1.2. Controlegroep buiten de eigen patiëntengroep	62
1.3. Controlegroep binnen de eigen patiëntengroep	64
2. Overzicht van verkregen gegevens	65
2.1. Afwijkingen gevonden bij klinisch onderzoek	65
2.2. Afwijkingen gevonden bij radiologisch onderzoek	68
2.3. Afwijkingen gevonden bij urologisch onderzoek	71

## **HOOFDSTUK VI. OPERATIEVE BEHANDELING**

1. Voorbereiding van de operatie	73
2. Operatietechnieken	73
2.1. Algemene principes	73
2.2. Diastematomyelie	76
2.3. Conuslipoom en lipomyeloschisis	80
2.4. Pathologisch filum terminale en filum terminale lipoom	87
3. Overzicht van de afwijkingen gevonden bij operatie	88
4. Medicamenteuze ondersteuning	92
5. Verpleegkundige hulp	93
6. Complicaties	94

## **HOOFDSTUK VII. RESULTATEN VAN DE OPERATIEVE BEHANDELING**

1. Methode van controleonderzoek	97
2. Anamnese	99
3. Lichamelijk onderzoek	100
4. Urologisch onderzoek	101
5. Samenvatting van de resultaten	102

## **HOOFDSTUK VIII. VERGELIJKEND LITERATUURONDERZOEK NAAR DE RESULTATEN VAN DE OPERATIEVE BEHANDELING**

105

## **HOOFDSTUK IX. STATISTISCHE ANALYSE VAN HET EIGEN ONDERZOEK**

1. Evaluatie van de neuroradiologische diagnostiek	109
1.1. Methode van evalueren	109
1.2. Toepassing in het eigen onderzoek	112
1.3. Analyse van het myelografisch onderzoek	113
2. Evaluatie naar morfologische diagnose	118
3. Analyse van de effecten van de behandeling op de functiestoornissen	120
3.1. Beenfunctiestoornis	121
3.2. Blaasfunctiestoornis	123
4. Samenvatting van de bevindingen bij statistisch onderzoek	124

<b>HOOFDSTUK X. BESCHRIJVING VAN HET BESLISSINGSPROCES BIJ DE GEKLUISTERDE CONUS OF TETHERED SPINAL CORD</b>	
1. Stroomschema van het klinische beslissingsproces	127
2. Indicatiestelling tot myelografie	130
3. Indicatiestelling tot operatieve behandeling	131
<b>OVERZICHT EN CONCLUSIES</b>	135
<b>OVERVIEW AND CONCLUSIONS</b>	143
<b>SAMENVATTING</b>	151
<b>SUMMARY</b>	155
<b>BIJLAGE I. DERTIG ZIEKTEGESCHIEDENISSEN</b>	159
<b>BIJLAGE II. PROTOCOLLEN EN VARIABELEN</b>	184
<b>LITERATUUR</b>	195





## VOORWOORD

Vijf jaar geleden, in de beginperiode van mijn praktijk als neurochirurg, werd mijn advies gevraagd bij een meisje van acht jaar met heftige rugpijn. Ondanks een meningocèle waaraan ze in de eerste week van haar leven was geopereerd, had ze goed leren lopen en was opgegroeid tot een leuk kind dat naar een gewone school ging. Door haar rugpijnen veranderde ze, in de loop van enkele maanden, in een teruggetrokken, angstig meisje, dat haar benen en rug steeds slechter ging gebruiken. Nog nooit had een patiënt met rugklachten mij zo bezig gehouden als dit kind. Na gesprekken met collega's en bestudering van literatuur over het tethered spinal cord syndroom, ging ik over tot een uitgebreid klinisch en neuroradiologisch onderzoek en besloot tenslotte het kind te opereren. Het werd een groot succes, want enkele maanden later kwam een vrolijk meisje op mijn spreekuur vertellen dat ze weer touwtje kon springen.

De gedachte, dat er misschien veel meer kinderen zijn, die door een tethered spinal cord worden bedreigd en door middel van een preventieve operatie kunnen blijven dansen en springen, was voor mij de stimulans om aan deze studie te beginnen.

In de beginperiode raakte ik er steeds meer van overtuigd dat ieder kind, met een gekluisterde conus of tethered spinal cord, recht heeft op een preventieve operatie. Bij verdere bestudering van de literatuur kwam ik echter meerdere ziektegeschiedenissen tegen met jarenlange stationaire klachten, die door een preventieve operatie waarschijnlijk niet zouden zijn veranderd. Mijn aanvankelijke overtuigingen werden omver geworpen maar het inspireerde mij tot verdere studie en het opdoen van meer ervaring met patiënten met deze afwijking.

Gedurende vier jaren werden alle patiënten die met verdenking op een gekluisterde conus onder mijn aandacht werden gebracht, nauwkeurig ondervraagd en onderzocht en alle gegevens werden zorgvuldig verzameld. De literatuurstudie ging voort, protocollen werden opgesteld en zonodig bijgeschaafd, steeds vaker werden jonge kinderen geopereerd, steeds meer vragen kwamen bovendien.

Door steeds weer opnieuw de eigen ervaringen en resultaten te analyseren werd een beter inzicht verkregen in het ziektebeeld en de behandelingsmogelijkheden.

In dit proefschrift heb ik alle door mij verzamelde kennis over het tethered spinal cord syndroom samengebracht. Door een analyse van alle gegevens over dertig, door mij geopereerde patiënten met een gekluisterde conus, heb ik antwoord gevonden op vele bij mij opgekomen vragen. De conclusies van deze analyse zijn zodanig, dat ik er na vijf jaar studie, evenals in de beginperiode, van overtuigd ben dat ieder kind met een gekluisterde conus recht heeft op een preventieve operatieve behandeling.



## INLEIDING

### 1. NOMENCLATUUR

De term *gekluisterde conus* of *tethered spinal cord* wijst op een beperkte bewegingsvrijheid van het onderste deel van het ruggemerg in de liquorruimte. Men kan deze term gebruiken als verzamelnaam voor de morfologische afwijkingen die deze beperkte beweeglijkheid veroorzaken, maar ook voor het klinische syndroom dat hierdoor ontstaat.

Het klinische syndroom is een uitdrukking van een progressief verval van zenuwweefsel in de conus medullaris en de cauda equina. Verschillende morfologische afwijkingen, alle aanlegstoornissen in het caudale deel van het ruggemerg en omhullende vliezige en benige structuren, kunnen er aan ten grondslag liggen. Door intensief speurwerk in de literatuur konden veel casuïstische mededelingen worden gevonden over het syndroom van de gekluisterde conus. Onder de namen spina bifida occulta, spinal dysraphism, diastematomyelie, lipoom van de cauda equina en lumbosacraal lipoom zijn in het verleden ziektebeelden beschreven die alle eenzelfde patroon hadden en wel dat van het klinische syndroom van de tethered spinal cord. Het ziektebeeld is ook beschreven onder namen die verwijzen naar de abnormale positie of conditie van de conus medullaris, zoals low conus syndroom of cord traction syndroom.

Jackson e.a. gebruikten in 1956 als eersten de term 'tethered spinal cord' bij myelomeningocele. In de literatuur na 1960 worden series patiënten beschreven, nog niet altijd onder de naam tethered spinal cord, maar wel zodanig dat men ze kan classificeren volgens de morfologische afwijkingen die aan het syndroom ten grondslag liggen. In 1966 maakten Yashon en Beatty melding van 'Tethering of the conus medullaris within the sacrum'. Daarna werd de term '*tethered*' of '*tethering*' door vele auteurs in verschillende combinaties gebruikt: Till 1968, Fitz en Harwood-Nash 1975, Hoffman e.a. 1976, Mizoi e.a. 1978, Al-Mefty e.a. 1979, Heinz e.a. 1979, Fukui en Kakizaki 1980, Kaplan en Quencer 1980, Ohhara 1980, Guthkelch en Hoffmann 1981, Simon e.a. 1981, Yamada en Zinke 1981, Pang en Wilberger 1982, Merx e.a. 1983, Raghavendra e.a. 1983, Reigel 1983, Venes en Stevens 1983, Valcke e.a. 1984, Chaseling e.a. 1985, Holtzman en Stein 1985.

Garceau schreef in 1953 over het filum terminale syndroom terwijl Jones en Love (1956), Love e.a. (1961) en James en Lassman (1970) spraken over het tight filum terminale. Zij allen doelden op een klinisch syndroom dat ontstaan was door over-

rekking van de conus medullaris en de cauda equina, waarbij een te laag gelegen conus medullaris en een te kort of te strak gespannen filum terminale aanwezig was.

James en Lassman beschreven in 1972 de meningocele manque. Zij behandelden gevallen van spina bifida occulta waarbij de normaal gevormde conus medullaris en aberrant verlopende wortels via fibreuze banden vergroeid waren met de dura mater. Deze fibreuze vergroeiingen, aanwezig zonder een voorafgaande operatie, zouden ontstaan zijn door de atresie van een meningocele en een stoornis in de ascensus van de conus medullaris en de cauda equina hebben veroorzaakt. De term meningocele manque is door geen enkele andere auteur overgenomen.

Naidich e.a. (1983) introduceerden de term lipomyeloschisis, terwijl McLone e.a. (1983) de naam lipomeningocele gebruikten. Zij beschreven, evenals Hoffman e.a. (1985) die de term lipomyelomeningocele hanteerden, een groep patiënten met lumbosacraal gelocaliseerde lipomen, waarin een pathologische conus medullaris was gelegen.

Indien men niet de oorzaak van de bewegingsbeperking van de conus medullaris en de cauda equina in de liquorruimte, maar de *bewegingsbeperking zelf* als belangrijkste pathogenetische factor ziet, kan men voor de beschrijving van al deze ziektegevallen de term gekluisterde conus of tethered spinal cord gebruiken.

## 2. HISTORISCH OVERZICHT

De laatste 100 jaar is er veel veranderd in de mogelijkheden van behandeling van patiënten met *spina bifida*. Hierbij heeft het doel van de behandeling in het algemeen een wijziging ondergaan. Rond 1885 was de belangrijkste reden: Het overleven met een uitwendig zo klein mogelijke afwijking aan de rug. Rond 1985 is het belangrijkste oogmerk: Een zo goed mogelijk sensomotorisch, urologisch en geestelijk functioneren.

Nicolaas Tulp (1593-1674) gebruikte als eerste drie eeuwen geleden de term spina bifida en gaf in zijn 'Observationes Medicae' afbeeldingen van de 'spina dorsi bifida'.

Howard Marsh en zijn medewerkers deden in 1885 verslag namens de in 1882 opgerichte 'Committee of the Society to investigate spina bifida'. Naast een uitgebreide beschrijving van de verschillende vormen van spina bifida werd ook verslag gedaan over de toen gebruikelijke behandelingen en hun resultaten.

De toegepaste behandelingen in die tijd bestonden uit het injiceren van de *meningocele* met jodium of jodo-glycerine oplossing, het afbinden of afsnijden van de meningocele of het punteren en comprimeren van deze met vocht gevulde uitstulping. Al deze methoden waren gericht op het verkleinen van de zwelling en het vergroten van de overlevingskans. De resultaten waren echter zeer teleurstellend. Ondanks het feit dat in sommige gevallen de zwelling op de rug wel dicht granuleerde en kleiner werd, stierven velen aan meningitis, hydrocephalus of convulsies. Een

van de conclusies van Marsh en zijn medewerkers (1885) was: 'The best result is to be hoped for in children, who have reached the age of two months, in whom there is no paralysis or hydrocephalus and when the sac is covered by healthy skin'. Hiermee is de groep patiënten met een spina bifida occulta beschreven waarvan de zwelling op de rug waarschijnlijk een zuivere meningocele of een lipoom bevatte, zonder andere tractie-uitoefenende structuren, zoals bijvoorbeeld een te kort filum terminale.

Tegenwoordig overleven bijna alle kinderen met spina bifida aperta of occulta, omdat ze direct na de geboorte door optimale medische zorg worden omringd. Maar nog steeds geldt de uitspraak dat de kinderen zonder verlamming of hydrocephalus en met een goede huidbedekking van de cele de beste kansen hebben. Overleven doen deze laatsten meestal ook zonder medische zorg. De uitvalsverschijnselen van de motoriek en de sensibiliteit van de benen en de blaasfunctie treden pas later op en onze medische zorg richt zich daarom steeds meer op het behouden van de kwaliteit van deze functies.

Von Recklinghausen (1886) en Muscatello (1894) schreven uitgebreide verhandelingen over de spina bifida, waarbij de myelomeningocele en de spina bifida occulta de meeste aandacht kregen. Het natuurlijke verloop van zich ontwikkelende neurologische en urologische stoornissen bij *spina bifida occulta* werd in 1891 door Jones reeds vermeld. Hij beschreef de ziektegeschiedenis van een 17-jarige jongeman die in vijf jaar tijd ernstig geïnvalideerd raakte. Er onstonden, in de beschreven periode, een lumbosacrale dwarslaesie, voetdeformaties, atrofie van de benen, recidiverende ulcera en incontinentie. Bij de operatie werden dikke fibreuze strengen nabij de cauda equina gevonden. Het doorsnijden hiervan gaf, na maandenlange revalidatie, een gedeeltelijk herstel van been- en blaasfunctie. Brickner beschreef in 1918 verschillende vormen van spina bifida occulta en deelde ze in naar verschillen in uitwendig zichtbare verschijnselen en neurologische en urologische symptomen. Hij vond in de literatuur van 1825 tot 1910 beschrijvingen van 85 gevallen van spina bifida occulta. Meerdere van zijn eigen patiënten werden geopereerd, waarbij vrijwel steeds een niet gesloten sacraal wervelkanaal en een lipoom werden aangetroffen. Het vrijleggen en decomprimeren van de sacrale wortels was meestal het doel van de operatie, hetgeen soms tot verbetering van de klachten leidde. Brickner (1918) was van mening dat alle kinderen met spina bifida occulta met lipoom of hypertrichosis, onafhankelijk van de symptomatologie, voor een operatie in aanmerking kwamen om verdere ontwikkeling van symptomen te voorkomen. Bij volwassenen was de progressie van de symptomen de doorslaggevende factor om tot operatie te besluiten.

Het symptoom van de *hypertrichosis* als aanwijzing voor een spina bifida occulta en een onderliggende myelodysplasie werd reeds in 1875 door Virchow beschreven en geïllustreerd. Enkele vormen van spina bifida occulta, zoals de diastematomyelie, het sacrale lipoom en de spinale dysraphie, werden al zeer lang geleden als morfologische afwijkingen bestudeerd.

Ollivier beschreef als eerste in 1837 de *diastematomyelie*. Hij had deze term afge-

leid van de Griekse woorden 'diastema' (tussenruimte) en 'myelos' (merg). Dat er niet alleen een splijting maar ook een verdubbeling van het ruggemerg kan ontstaan lieten Bruce e.a. (1906) zien aan de hand van anatomische preparaten. Deze morfologisch zeer vreemde afwijking met vaak relatief weinig symptomen werd tot een eeuw later alleen af en toe bij obductie gevonden. Zalewska-Ploska (1913) deed uitgebreid verslag van de ziektegeschiedenis en obductiebevindingen van een 8 maanden oud kind met myelomenigocele en diastematomyelie. De diagnose werd weliswaar bij operatie gesteld maar het kind stierf ten gevolge van de ingreep. Pas in 1936 vinden we de eerste beschrijving, door Hamby en Buffalo, van een 20-jarige vrouw met diastematomyelie die na de operatieve correctie goed herstelde. Ook daarna zijn er nog veel mededelingen over bij obductie gediagnostiseerde gevallen van diastematomyelie. Herren en Edwards (1940) hebben 42 gevallen uit de literatuur verzameld, waarvan slechts de twee bovengenoemde bij leven waren gediagnostiseerd. Publikaties over klinisch ontdekte en met succes geopereerde gevallen van diastematomyelie worden pas in de vijftiger jaren veelvuldiger aangetroffen (Pickles 1949, Neuhauser e.a. 1950, Cowie 1952, Benstead 1953, de Grood 1954, Shorey 1955, Perret 1957 en Seaman en Schwartz 1958).

Johnson maakte in 1857 als eerste melding van een 'Fatty tumour connected with the interior of the spinal canal of the sacrum', wat later een sacraal lipoom werd genoemd. Over het *lipoom van het filum terminale* schreef Spiller in 1899 dat de zogenaamde kleinere cauda equina tumoren vaak filum terminale tumoren waren, die door hun relatief geringe afmetingen nogal eens over het hoofd werden gezien. Hij waarschuwde voor een langzame groei waardoor de sacrale wortels bekneld zouden raken in het wervelkanaal met blaasfunctiestoornis als gevolg. Onder de beschrijvingen van patiënten met spina bifida occulta treffen we vaak *sacrale lipomen* aan zoals bij Brickner (1918) en Reimann en Anson (1944). Sinds de vijftiger jaren is ook hierover meer gericht geschreven. Bassett (1950) beschreef het lipoom van de cauda equina, Caram e.a. (1957) schreven over intradurale lipomen van het ruggemerg en Swanson en Barnett (1962) behandelden in hun publikatie de intradurale lipomen bij kinderen.

Dat er een samenhang bestaat tussen sacrale spina bifida occulta en bepaalde vormen van urine-incontinentie werd zowel door Fuchs (1910), Spiller (1916) als Chute (1921) beschreven. Spiller vroeg zich af wat de directe oorzaak van *enuresis* bij spina bifida occulta kon zijn. Hij twijfelde aan de theorie van Fuchs die de myelodysplasie hiervoor verantwoordelijk stelde. Chute deelde deze twijfel omdat hij ervaren had dat de cauda equina door fibreuze banden of vetweefsel onder spanning kon staan zonder dat er een myelodysplasie aanwezig was. Spiller beschreef enkele patiënten met secundaire enuresis na een matig trauma met overrekking van de wervelkolom. Zijn mening was dat niet een congenitale dysplasie maar een overrekking van de cauda equina de oorzaak was van de slechte sacrale functie. De traumata waren echter zo algemeen dat moet worden aangenomen dat overrekking alleen mogelijk was indien de conus medullaris en cauda equina reeds te strak stonden ten gevolge van een te kort filum terminale, een lipoom of fibreuze banden.

Lichtenstein (1940) verstond onder de naam *spinal dysraphism* verschillende afwijkingen waarbij zowel cutane, mesodermale als neuro-ectodermale stoornissen aanwezig waren. Alle aandoeningen met open bogen en myelodysplasie pasten hierin. Till (1968) gaf een overzicht van wat hij onder spinal dysraphism verstond en beschreef daarin de volgende afwijkingen: Diastematomyelia, diplomyelia, tethered conus, tethered bands to conus, intraspinal lipoma, dermoid cyst, hamartoma en neurenteric cyst.

### 3. DOELSTELLINGEN

De eerste doelstelling van deze studie is de *beschrijving van het klinische syndroom* van de gekluisterde conus of tethered spinal cord (zie Hoofdstuk II en III). Dit ziektebeeld is als eenheid herkenbaar en kan onbehandeld erg nadelige gevolgen hebben voor de functie van de onderste extremiteiten en de blaas. Door de kluistering van de conus medullaris, hetgeen al vroeg in de embryologische ontwikkeling ontstaat, wordt een te grote tractie op de caudale structuren van het ruggemerg uitgeoefend. Onafhankelijk van de aard van de morfologische afwijking die deze kluistering heeft veroorzaakt, ontstaat er een, reeds vroeg herkenbaar, klinisch syndroom als uiting van deze kluistering. Omdat het tethered spinal cord syndroom een aandoening is waarvan de progressie op een, van tevoren niet te voorspellen tijdstip start, is een vroege herkenning van het syndroom van groot belang. De morfologische oorzaak is een congenitale stoornis met uitwendig zichtbare afwijkingen, die vrijwel steeds reeds bij de geboorte zijn te herkennen. Iedere arts, die een kind ziet met een zogenaamd onschuldig vlekje, bultje of kuiltje op de rug, zal aan het syndroom denken indien hij op de hoogte is van de vroeg herkenbare symptomen van het tethered spinal cord syndroom.

De tweede doelstelling van deze studie is door onderzoek te bepalen wat de *kwali-teit is van de technische diagnostiek* ter vaststelling van de afwijking en ter voorbereiding van de operatieve behandeling van de gekluisterde conus (zie Hoofdstuk IV, V en IX). Het opsporen van intra- en extradurale afwijkingen binnen het wervelkanaal door middel van conventionele myelografie en CT-myelografie, is door verbetering van apparatuur, contrastmiddelen en narcosemethoden, ook bij kleine kinderen mogelijk geworden. Niet alleen het vaststellen van de aanwezigheid van een gekluisterde conus is belangrijk, ook het zo nauwkeurig en betrouwbaar mogelijk vastleggen van de morfologische verhoudingen binnen het wervelkanaal is van grote waarde. Met name voor de opzet van de operatie en voor de beoordeling van de mogelijkheden tot ontkluistering van de conus medullaris en de cauda equina, levert een betrouwbare weergave van de preoperatief aanwezige pathomorfologie belangrijke gegevens op.

De derde doelstelling van deze studie is de *beschrijving van de operatieve technieken* die bij de verschillende morfologische afwijkingen zijn toegepast (zie Hoofdstuk VI). Omdat er bij een pathologisch filum terminale andere technische problemen kunnen optreden dan bij een diastematomyelie of een lipomyeloschisis



is het belangrijk dat de chirurg, voordat hij aan een operatie begint, op de hoogte is van de specifieke problemen die bij die operatie kunnen optreden. Het is van het grootste belang dat de kluistering van de conus medullaris zo volledig mogelijk wordt opgeheven. Een goede voor- en nazorg van de operatie, zowel medicamenteus als verpleegkundig, kan het uiteindelijke resultaat ervan gunstig beïnvloeden.

De vierde doelstelling van deze studie is de *bestudering van de resultaten van de operatieve behandeling* en vergelijking van deze resultaten met die in de literatuur weergegeven (zie Hoofdstuk VII, VIII en IX). De resultaten van deze behandeling zijn een gevolg van de ontluistering van de conus medullaris en de cauda equina. Het is voor de prognose belangrijk te bestuderen of deze ontluistering bij de verschillende morfologische afwijkingen eenzelfde effect heeft. Indien dit niet het geval blijkt te zijn, is het interessant te weten of bepaalde kluisterende structuren meer of minder invloed hebben dan andere, op het te bereiken behandelingsresultaat.

De vijfde doelstelling van deze studie is te zoeken naar *andere factoren* dan de operatieve behandeling, bijvoorbeeld een preoperatief symptoom, een bepaalde morfologische afwijking of een vroeger ingestelde therapie, *die de prognose* van dit progressieve ziektebeeld kunnen *beïnvloeden* (zie Hoofdstuk IX). Uit de literatuur is gebleken dat elke patiënt met een tethered spinal cord syndroom een stationaire periode doormaakt voordat de progressie van het ziektebeeld optreedt. Misschien is het mogelijk door vroege diagnostiek en operatieve behandeling de patiënt in deze fase te houden.

De zesde doelstelling van deze studie is, na opgedane ervaring te komen tot *practische adviezen*, die andere artsen kunnen gebruiken bij het doorlopen van *het beslissingsproces* vanaf de klinische verdenking op de aanwezigheid van een gekluisterde conus of tethered spinal cord tot aan het postoperatieve controleonderzoek (zie Hoofdstuk X).

#### 4. PROBLEEMSTELLING

Zeldzame aandoeningen, zoals het syndroom van de gekluisterde conus of het tethered spinal cord syndroom, zijn moeilijk te bestuderen omdat vele vormen van wetenschappelijk onderzoek op een zo kleine groep patiënten niet toepasbaar zijn (Rossi 1979, Fletcher 1982).

In de vorm van 'Case reports' kan men aan de hand van enkele ziektegevallen (minder dan tien) exploratief onderzoek doen. Hierbij kan duidelijk naar voren worden gebracht hoe de ziekte zich openbaart, op welke symptomen men moet letten, welke diagnostiek kan worden toegepast en welke behandeling de voorkeur verdient. Indien er opvallende overeenkomsten zijn ontdekt in de beschreven ziektegevallen, kan dit leiden tot hypothesen en een aansporing zijn tot verder onderzoek ter toetsing daarvan.

Bij grotere aantallen patiënten in 'Case series' wordt het opzetten van hypothesen

gemakkelijker, maar het blijft een beschrijving van aparte ziektegevallen zonder vergelijkingsmogelijkheden met een controlegroep. Zowel case reports als case series zijn onderzoeksvormen waarbij de kans op vooroordelen groot is en gemakkelijk verkeerde conclusies kunnen worden getrokken.

In een '*Case control study*', ook wel retrospectief onderzoek genoemd, vergelijkt men, in een reeds voorbijgegangene periode, de groep zieken met een vergelijkbare groep niet-zieken. Daartegenover staat een '*Cohort study*', ook wel prospectief onderzoek genoemd, waarbij twee vergelijkbare groepen worden bestudeerd in de toekomst. Daarbij worden de twee vergelijkbare groepen, het begincohort, blootgesteld aan verschillende invloeden, bijvoorbeeld een behandeling, waarvan men het effect in de toekomst gaat bestuderen. Het uitvoeren van een cohort study kost veel meer tijd dan het doen van een case control study, omdat men de ontwikkeling van de ziekte en de effecten van de eventuele behandeling moet afwachten. Het samenstellen van een groep patiënten voor een case control study is vrij eenvoudig. Men zoekt in een archief alle patiëntengegevens op van de mensen die in een bepaalde periode onder de betreffende diagnose zijn behandeld. Een controlegroep van mensen die niet aan deze ziekte hebben geleden kan er ter vergelijking worden naastgezet. Het samenstellen van een groep patiënten voor een cohort study is moeilijker. Uit een grote populatie patiënten moet, in de loop van de tijd, een groep worden samengesteld die een verhoogd risico heeft op het ontwikkelen van de te onderzoeken ziekte. Het kost nogal wat tijd voordat men een representatieve groep heeft verzameld, omdat men moet wachten tot de ziekte zich werkelijk heeft openbaar. Daarnaast moet men in dezelfde periode een groep mensen bestuderen waarvan men verwacht dat ze de ziekte niet zullen krijgen.

De grote nadelen van een case control study zijn, dat men werkt met een sterk geselecteerde groep en dat alle te bestuderen waarnemingen reeds in het verleden hebben plaatsgevonden, waardoor de kans op vooroordelen groot is. Ondanks deze bezwaren kunnen case control studies een goede stap zijn naar het ontdekken van belangrijke medische problemen en het beantwoorden van klinische vraagstukken bij zeldzame aandoeningen. Men is er echter algemeen van overtuigd dat cohort studies waardevoller zijn en indien uitvoerbaar, de voorkeur verdienen boven case control studies.

Het onderzoek naar de gekluisterde conus of tethered spinal cord, met zijn vele facetten, zoals de ontstaanswijze, de klinische uitingsvormen, de technische diagnostiek, de therapeutische mogelijkheden en de bepaling van het effect van de operatieve behandeling, is een gecombineerde studie geworden.

Het *eerste deel* van de studie, beschreven in de Hoofdstukken II, III en IV, betreft een overzicht van de ontstaanswijze, de morfologische en klinische uitingsvormen en de technische diagnostiek van het syndroom, hetgeen werd verkregen door literatuurstudie en case report studies bij geselecteerde patiënten uit de eigen kliniek. Uit dit deel van de studie kan, tot op zekere hoogte, een indruk worden verkregen van het ziekteverloop zonder operatieve therapie of na een, volgens moderne begrippen, inadequate operatie.

Het *tweede deel* van de studie, beschreven in de Hoofdstukken V, VI en VII, betreft het onderzoek naar de mogelijkheden van de neuroradiologische en urodyna-

mische diagnostiek en het effect van de operatieve behandeling. Dit is een prospectief onderzoek waarbij alle gegevens betreffende klinische verschijnselen, diagnostisch onderzoek, operatieve bevindingen en resultaten van de operatieve behandeling volgens tevoren opgestelde protocollen zijn verzameld. Door de zeldzaamheid van de aandoening en de relatief korte vervolgperiode is het onmogelijk gebleken een goede controlegroep te vinden (zie Hoofdstuk V.1).

Het *derde deel* van de studie, beschreven in de Hoofdstukken VIII, IX en X, behelst een vergelijking van de bereikte behandelingsresultaten door een literatuuronderzoek, een toetsing van materiaal en methode door middel van statistische analyse van het eigen onderzoeksmateriaal en een beschrijving van het beslissingsproces bij de indicatiestelling tot een myelografie en de operatieve behandeling.

## DE GEKLUISTERDE CONUS OF TETHERED SPINAL CORD

### 1. EMBRYOLOGIE

In het begin van de zwangerschap bestaat de embryoblast uit een twee-bladige *kiemschijf*, bestaande uit ectoderm en entoderm, die gelegen is tussen amnionholte en dooierzak. Het verdikte ectoderm dat dorsaal op het embryo gelegen is, vormt de *neurale plaat*. Later ontstaat tussen ectoderm en entoderm een derde kiemblad, het mesoderm (Hamilton 1962).

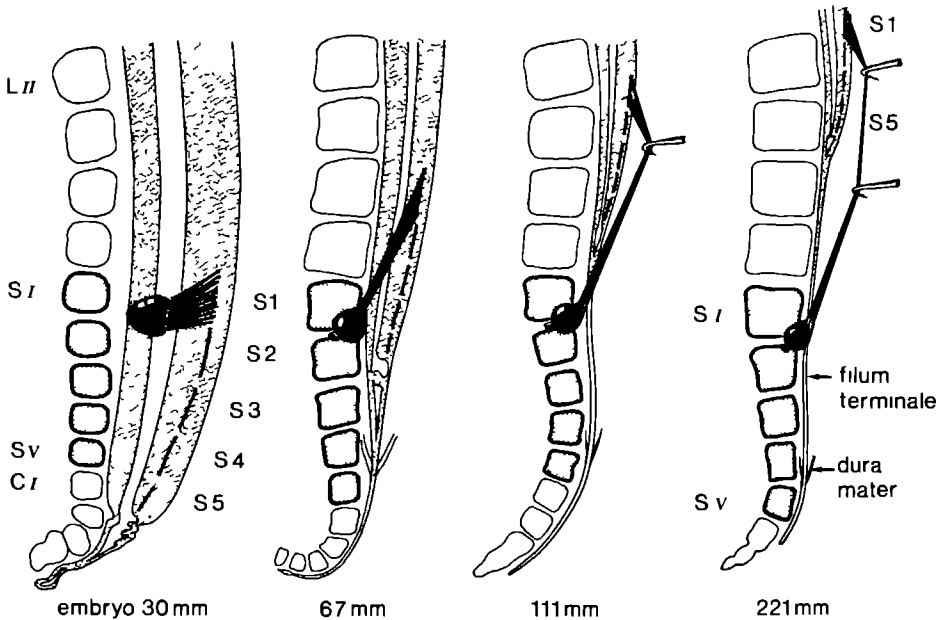
Het centrale zenuwstelsel, bestaande uit de hersenen en het ruggemerg, ontwikkelt zich uit de neurale plaat, te beginnen tijdens de vierde week van de zwangerschap. De neurulatie is de ontwikkeling van de neurale buis uit de neurale plaat. In het midden van de neurale plaat ontstaat de neurale groeve waarvan de randen verdikken tot neurale wallen die aan de dorsale zijde met elkaar versmelten. Uit embryologische studies met proefdieren is gebleken dat dit sluitingsproces veel ingewikkelder is dan men aanvankelijk dacht (Marin-Padilla 1970, Bancroft en Bellairs 1975). Het ontwikkelingsproces van inductie van de neurale plaat, elevatie van de neurale wallen en sluiting van het neuro-ectoderm begint in dat deel van het embryo, dat later de cervicale regio wordt. Het verloopt in craniale richting waar het in de vierde week van de zwangerschap tot sluiting van de neuroporus anterior komt. Ook vindt er een sluiting plaats in caudale richting waarbij de neuroporus posterior in het lumbale gebied enkele dagen later sluit. De processen tot vorming van het zenuwstelsel hebben een duidelijke tijdruimtelijke volgorde.

Rond de twintigste dag na de bevruchting begint het somietenstadium. Tijdens de vorming van de neurale groeve en de aanleg van de *chorda dorsalis* verdikt het mesoderm zich aan beide zijden van de *chorda dorsalis* tot het paraxiale mesoderm. In deze mesodermplaten beginnen zich gepaarde segmenten af te tekenen, de somieten. De eerste somiet kan gelokaliseerd worden ter hoogte van het craniale uiteinde van de *chorda dorsalis*. De somieten differentieren in dermatomen, myotomen en sclerotomen. De sclerotoomcellen van de gepaarde somieten groeien naar het midden om zich ten slotte aaneen te sluiten rond de *chorda dorsalis* waardoor de wervels worden gevormd. Uit een deel van dit sclerodermale weefsel ontstaan de wervelbogen met *processus spinosi* en *processus transversi* terwijl uit een ander deel de tussenwervelschijven ontstaan. Zo treedt er in de loop van de embryonale ontwikkeling, na de sluiting van de neurale buis, ook een sluiting van de wervelkolom op.

Vroeg embryonaal wordt ook bij de mens een staart in aanleg aangetroffen, die snel na ontwikkeling weer involueert. De sluiting van het caudale deel van de neu-

rale buis is een gebeuren dat nauw samenhangt met de ontwikkeling van het caudale deel van het axiale skelet, ofwel de staart (Kunitomo 1918). Het meest caudale ruggemergsegment ontwikkelt zich waarschijnlijk uit de caudaal van de neuroporus posterior gelegen *massieve staaf* van neurale cellen. Deze massieve staaf wordt secundair gekanaliseerd en ontwikkelt zich vervolgens tot de conus medullaris en het filum terminale (Kunitomo 1918, Streeter 1919, Till 1968). Deze structuren liggen dan nog in het coccygeale gebied. Er is hier weinig differentiatie tussen ectoderm en mesoderm en vooral in het beginstadium zijn de cellen waarschijnlijk multipotentieel.

Het *paraxiale mesoderm* is de basis van de ontwikkeling van de primitieve meninges waaruit de pia mater, de arachnoidea en de dura mater ontstaan (Sensenig 1951). Het is voor het eerst waarneembaar rond de eenendertigste dag na de bevruchting. De rangschikking van de cellen voor de vorming van de meningeale vliezen en hun tussenruimten begint pas rond de vijfenveertigste dag na de bevruchting. Tegen de tijd dat de aanleg van de primitieve meningen zichtbaar wordt, hebben de neurale wallen zich al tot neurale buis gesloten. Een belangrijke rol van de dura mater is het garanderen van de vrije beweeglijkheid van het ruggemerg ten opzichte van de wervelkolom. Tijdens de vroeg embryonale ontwikkeling zullen er vooral op caudaal niveau tussen beide structuren verschuivingen plaatsvinden. Terwijl het craniale deel van de neurale buis zich verder differentieert tot hersenen



*Figuur 1. Proces van de ascensus medullae en ontwikkeling van het filum terminale.*

De conus medullaris met de ruggemergsegmenten S1-S5 ondergaat een relatieve verplaatsing naar craniaal ten opzichte van de wervellichamen S1-SV. Het filum terminale ontstaat in samenhang met dit proces. De dura mater volgt deze opstijging niet geheel, maar blijft sacraal vastzitten (naar Streeter 1919).

en ruggemerg, is het caudale deel bezig met reductie en dedifferentiatie tot het filum terminale, dat de verbinding blijft tussen de conus medullaris en het sacrum (Streeter 1919, Hamilton e.a. 1962). Ten gevolge van het verschil in groeisnelheid van de lengte van het ruggemerg en die van de wervelkolom ontstaat er tijdens de embryonale ontwikkeling een steeds groter verschil in hoogte tussen de corresponderende anatomische niveaus. Het caudale deel van het ruggemerg ondergaat een relatieve verplaatsing naar craniaal ten opzichte van het caudale deel van de wervelkolom. Dit proces noemt men de *ascensus medullae*, alhoewel dit semantisch een onjuiste term is. Het oorspronkelijk laagste niveau van het ruggemerg (de conus medullaris), gelegen op coccygeaal niveau in het jonge embryo (30 mm embryo) verschuift via SIV (67 mm embryo), naar LV (111 mm embryo) en verder naar de onderrand van LIII (221 mm embryo) om rond de geboorte van het kind de bovenrand van LIII te bereiken (zie Figuur 1, naar Streeter 1919). Daarna stijgt het nog verder tot niveau LII. Enkele maanden na de geboorte heeft de conus medullaris zijn definitieve plaats ten opzichte van de wervelkolom bereikt. Reimann en Anson (1944) bestudeerden bij obducties 129 volwassen wervelkolommen en ruggemeren en 3 grote series van vroegere auteurs, in totaal 801 gevallen. Van deze totale serie van 801 anatomische preparaten van volwassenen zonder ruggemerg-pathologie, eindigde de conus medullaris in 94,7% der gevallen in het gebied van de wervellichamen LI en LII. Slechts 3,1% eindigde nog hoger en 1,8% eindigde beneden het niveau LII-LIII. Barson (1970) bestudeerde de hoogte van de conus medullaris tijdens verschillende embryonale stadia en in obductiepreparaten van jonge kinderen met normaal ontwikkelde ruggemeren. Hieruit bleek dat de definitieve plaats van de conus medullaris twee maanden na de geboorte is bereikt. Met nadruk moet worden vermeld dat het laagste niveau van de dura mater, ofwel het diepste punt van de duraalzak, tijdens de embryonale ontwikkeling, de opstijging van het ruggemerg niet geheel volgt. Er vindt slechts een stijging van de dura mater plaats van de onderrand van SIV bij het jonge embryo, naar SIII bij volwassenen. Door vast te houden aan zijn oorspronkelijke verbinding met de wervelkolom biedt de spinale dura mater het ruggemerg de mogelijkheid tot een onafhankelijke, ongestoorde en tragere groei binnen de dura mater. Als gevolg hiervan zal de arachnoidale ruimte, in de loop van de ontwikkeling, ruimer worden terwijl de wortels en het filum terminale steeds langer worden. De caudale wortels behouden hun oorspronkelijke werveluitgangen en moeten derhalve langer worden om een soepele verbinding met de opstijgende conus medullaris te garanderen. Alhoewel het functioneel actieve eind van het ruggemerg relatief opstijgt, behoudt het ruggemerg, via het filum terminale, verbinding met zijn oorsprong, de coccygeale regio. Daarom moet ook het filum terminale tijdens de embryonale ontwikkeling langer worden. Bij de geboorte is het normale filum terminale een dunne streng, verlopend van de conus medullaris intraduraal naar het diepste punt van de duraalzak nabij SIII, om daarna extraduraal zijn weg te vervolgen tot op het wervellichaam SV. Harmeier (1933) en Tarlov (1938) bestudeerden de histologie van het filum terminale. Zij stelden vast dat in het filum terminale alle elementen, waaruit het ruggemerg is opgebouwd, zijn terug te vinden. Naar distaal toe werd in het filum terminale steeds minder neurogeen weefsel aangetroffen, hetgeen de involutie-theorie van Streeter (1919) bevestigde.

## 2. PATHOGENESE

Alle afwijkingen die ten grondslag liggen aan het tethered spinal cord syndroom hebben als belangrijkste en overeenkomstige pathomorfologische kenmerken de *spina bifida occulta* en de *gestoorde ascensus medullae*. Om enig inzicht in de pathogenese van het tethered spinal cord syndroom te verkrijgen, zal men eerst de oorzaak van het, al eeuwen bekende ziektebeeld van de *spina bifida aperta*, opgevat als een defect van de neurale buis, moeten bestuderen.

Reeds in 1769 stelde Morgagni de eerste theorie op over het ontstaan van de *spina bifida aperta*. Hij was er van overtuigd dat deze 'waterhoudende tumoren' van de rug ontstonden door een overdruk die zich vanuit het hydrocephale hoofd via het spinale kanaal naar caudaal voortzette. Deze *hydromyelia theorie* van Morgagni heeft veel aanhangers maar ook veel tegenstanders gekend en is nog steeds niet volledig verlaten.

In 1886 liet Von Recklinghausen door zijn onderzoeken zien dat de zak van de myelomeningocele een open neurale buis bevatte, waarmee hij probeerde aan te tonen dat de neurale buis in deze gevallen niet tot een primaire sluiting was gekomen. Deze *araphie theorie* is door vele andere anatomen erkend en bevestigd en wordt nu nog aangehangen.

Patten schreef in 1953 een embryologische studie betreffende de ontstaanswijze van myeloschisis en *spina bifida*. Hij bestudeerde drie menselijke embryo's in verschillende stadia van ontwikkeling (8 mm = 5 weken, 49 mm = 10 weken en 160 mm = 18 weken) die alle een *spina bifida* en myeloschisis hadden. Tevens bestudeerde hij een foetus van een konijn die à terme was en een vergelijkbaar sluitingsdefect van de neurale buis had. Op deze wijze beschikte hij over vergelijkbaar materiaal van vier verschillende ontwikkelingsstadia van *spina bifida*. Het viel hem op dat op de plaats van de afwijking de hoeveelheid neurale weefsel overmatig groot was in vergelijking met een normale neurale plaat van dezelfde leeftijd. Tevens was het opmerkelijk dat deze overgrowth van neurale weefsel al aanwezig was voordat de *chorda dorsalis* herkenbaar werd. In een eerdere publikatie in 1952 beschreef hij eenzelfde overgrowth van de neurale plaat in het craniale gebied als voorloper van een encephalocele. Patten was van mening dat niet een remming in de groei de sluiting van de neurale plaat tegengaat (*araphie theorie*), maar dat de overgrowth voorkomt dat een normale sluiting kan plaatsvinden. Deze *overgrowth theorie* impliceert dat de oorzaak van de *spina bifida* misschien niet gezocht moet worden in remmende factoren, maar juist in groeibevorderende factoren. Het lijkt een zeer goed toepasbare theorie bij de sacrale lipomen of lipomyeloschisis aangezien daarbij een overmaat aan lipofibromateus weefsel in het, distaal openliggende, rugmerg aanwezig is. Het lijkt aannemelijk dat deze overgrowth reeds begonnen was voordat er wervelbogen waren gevormd, aangezien vaak wordt waargenomen dat ventrolateraal van deze grote lipofibromateuze massa, slechts een aanzet tot boogvorming aanwezig is.

Gardner (1973) laat in zijn boek 'The dysraphic states' zien dat vrijwel alle hierin beschreven afwijkingen, te verklaren zijn vanuit een enkele oorzaak en wel de belemmering van goede uitstroom van liquor in verschillende embryonale stadia. Door onvoldoende permeabiliteit van de dorsale zijde van de neurale buis zou er een hydrocephalomyelie ontstaan. De te hoog oplopende liquordruk veroorzaakt een scheur in de neurale buis die, afhankelijk van grootte en plaats, verschillende dysraphische afwijkingen kan veroorzaken. Zo zou een meningocele ontstaan na een kleine scheur waarbij alleen de meningeale vliezen naar buiten worden geperst. De myelomeningocele moet men dan zien als een volledig naar buiten gebarsten neurale buis, terwijl anencephalie het resultaat is van een gebarsten embryonaal brein.

De *hypothese van Gardner* heeft de twee eeuwen oude hydromyelie theorie van Morgagni nieuw leven ingeblazen. Gardner verwerpt de door Patten beschreven overgrowth als oorzaak van de ruggemergsplijting, maar beschouwt haar als een gevolg hiervan. Als belangrijk argument hiervoor haalt hij het onderzoek van Fowler (1953) aan. Hierin wordt een myeloschisis met overgrowth in kippenembryo's beschreven, die ontstond nadat het dak van de gesloten neurale buis in de lengterichting was geopend.

Bentley en Smith (1960) beschreven het *split notochord syndroom*. Hiermee meenden zij een theoretische verklaring te hebben gevonden voor het gecombineerd voorkomen van congenitale afwijkingen aan ruggemerg, wervelkolom en darmstelsel. Deze congenitale afwijkingen zouden kunnen worden verklaard vanuit een, door een darmfistel gespleten, chorda dorsalis. Wanneer in een vroeg embryonaal stadium een gedeeltelijke verdubbeling van de chorda dorsalis optreedt, kan het gebeuren dat er vanuit de ventraal gelegen dooierzak een verbinding ontstaat tussen het ventrale entoderm en het dorsale ectoderm. Op deze wijze kan er een doorboring van wervel- en ruggemergaanleg ontstaan. Dit kan na verdere ontwikkeling leiden tot een rachischisis anterior waarbij een meningocele vanuit het wervelkanaal naar intrathoracaal of intra-abdominaal kan reiken (Galzio 1982, Villarejo e.a. 1983). Ook kunnen er delen van de darmaanleg naar achteren in het wervelkanaal uitpuilen, die bij verdere groei van het embryo weer gedeeltelijk kunnen verdwijnen of op verschillende niveaus resten kunnen achterlaten (Bremer 1952). Voorbeelden hiervan zijn de anterior van de wervelkolom gelegen meningocele bij spina bifida occulta in combinatie met een enterogene cyste, de posterior van de wervelkolom gelegen persisterende sinus met darmstructuur en de darmfistel bij spina bifida, waarbij de fistel vanaf de darm dwars door de wervelkolom en de duraalzak naar de rughuid loopt. Het ontstaan van een diastematomyelie zou goed verklaard kunnen worden door deze split notochord theorie. Indien we de morfologie van de diastematomyelie nader beschouwen, is het opvallend dat in sommige gevallen de botspaan vanuit het wervellichaam het kanaal insteekt, terwijl in andere de botspaan vanuit de, meestal abnormaal gevormde, bogen het wervelkanaal binnendringt. Het lijkt een verkeerde gedachtengang te menen dat de botspaan zou groeien vanuit het ene of vanuit het andere werveldeel. Het is waarschijnlijker dat resten van embryonale cellen ergens in het gebied van de canalis neurentericus achter zijn gebleven en later zijn gedifferentieerd tot een fibreus of benignig septum (James en Lassman 1964). Ook het ontstaan van de vlinderwervel is



vanuit de split notochord theorie goed te begrijpen. De vorming van een blokwerfel daarentegen moet toch een stoornis zijn in de segmentatie van de sclerotomen, waarbij de vorming van de tussenwervelschijf geremd is.

Vele theoriën zijn opgesteld, desondanks zijn de volgende vragen nog steeds onbeantwoord gebleven: Is de spina bifida een gevolg van een storing in de sluiting van de neurale buis of is het een gevolg van ruptuur van de neurale buis door te hoge liquordruk? Heeft de overgrowth de sluiting primair belemmerd of is deze secundair over een onvolledig gesloten neurale buis ontstaan? Wat is de primaire oorzaak van de ontsporing? (Källén 1968).

Om de oorzaak van een congenitale morfologische afwijking te bestuderen kan men twee methoden toepassen namelijk: het *morfologische* en het *experimentele* onderzoek. Bij het morfologische onderzoek gaat men uit van het materiaal van spontane abortussen en onderzoekt dit op aanwezigheid van stoornissen in de sluiting van de neurale buis. De andere methode is het experimenteel opwekken van dergelijke sluitingsdefecten bij proefdieren. De door epidemiologische studies ontstane hypothesen over mogelijke oorzaken van spina bifida kunnen hierbij een richtlijn zijn (Elwood JM en Elwood JH 1980). Renwick (1972) meende een correlatie te hebben gevonden tussen het ontstaan van een spina bifida en het eten van aardappelen. Morton e.a. (1976) dachten dat sporenelementen in het drinkwater een belangrijke oorzaak waren. Geelen (1980) vond een teratogeen effect van hypervitaminosis A op de ontwikkeling van de neurale buis bij ratten. Smithells e.a. (1976) en James e.a. (1980) deden onderzoek naar de invloed van vitamine-deficiënties op het sluitingsproces van de neurale buis. Naidich e.a. (1983) wekten experimenteel een lipomyeloschisis op bij kippenembryo's door onderzoek te doen naar de ontstaanswijze van deze afwijking. De hierdoor ontstane afwijkingen toonden op meerdere punten gelijkenis met de lipomyeloschisis, zoals die bij de mens bij operaties werd aangetroffen.

McLone en Naidich (1985) deden experimenteel werk met muizen- en kippenembryo's over het ontstaan van verschillende vormen van spinale dysraphie. Het bleek mogelijk neuraalbuisdefecten in kippenembryo's op te wekken door temperatuursverhoging tijdens de neurulatieperiode. Toediening van het antibioticum Tunicamycine aan muizenembryo's, hetgeen metabole stoornissen geeft, veroorzaakte in een hoog percentage neuraalbuisdefecten. Een dergelijk experiment met vitamine-A, toegediend aan zwangere muizen, leverde eveneens vele van deze defecten op. Tot op heden is, ondanks uitgebreid morfologisch en experimenteel onderzoek, de oorzaak van de ontregeling in de ontwikkeling van de neurale buis en de omgevende structuren onbekend.

De pathogenese van het tethered spinal cord syndroom is onmogelijk alleen te verklaren vanuit een *embryologische stoornis*. Er zijn meerdere publikaties over volwassen patiënten met een tethered spinal cord (Pool 1952, Jones en Love 1956, Freeman 1961, English en Maltby 1967, Loeser en Lewin 1968, Sostrin e.a. 1977, Kaplan en Quencer 1980 en Simon e.a. 1981). Patiënten die, vaak achteraf gezien, wel een kleine congenitale afwijking hadden, maar daar in het geheel niet door wer-

den belemmerd. Pas op volwassen leeftijd, bij een volledig uitgegroeid lichaam, ontwikkelden zich de progressieve symptomen die een tethered spinal cord syndroom deden vermoeden. Ofschoon er bij vele kinderen met een tethered spinal cord aanwijzingen zijn dat een groeispuurt de symptomen uitlokt, kan dit bij volwassenen niet de verklaring zijn.

Twee maanden na de geboorte heeft de conus medullaris zijn definitieve positie in het wervelkanaal bereikt. Daarna worden echter zowel het ruggemerg als de wervelkolom, door gelijkmatige groei, nog twee-en-een-half maal zo lang. Wanneer het ruggemerg op laag lumbaal of sacraal niveau is gefixeerd, zoals bij verschillende vormen van een tethered spinal cord, is het begrijpelijk dat in een aantal gevallen een versnelde lengtetoeename tijdens groeispuurts niet kan worden opgevangen en er door een overrekking van zenuwweefsel neurogeen verval ontstaat (Bassett 1950). Tijdens het gewone dagelijkse leven, met wisselend staande en zittende houding en buiging van het hoofd, varieert de lengte van de wervelkolom vele keren per dag. Bij een normaal, los in de liquor hangend, ruggemerg met bewegingsruimte voor wortels en filum terminale geeft dit verschuivingen zonder enig letsel. Bij een distaal gefixeerd ruggemerg door één of andere vorm van kluistering, zouden microtraumata door overrekking van zenuwweefsel en bloedvaten kunnen optreden (Breig 1970), waarmee bij volwassenen de late start van de progressie wordt verklaard.

Yamada en Zinke (1981) zijn van mening dat mitochondriale anoxie, door de *toenemende ischaemie*, de belangrijkste oorzaak is voor het ontstaan van het langzaam progressieve neurologische beeld. Ook de pijn, die bij sommige patiënten zeer uitgesproken is, zou van ischaemische oorsprong zijn. Niet alleen overrekking van bloedvaten en zenuwweefsel maar ook compressie, zoals bij lipomen, kan ischaemie veroorzaken. Bassett (1950) beschreef een ziektegeval waarbij de symptomen ontstonden nadat de patiënt een ernstige adipositas had ontwikkeld. Zonder verwijdering van het congenitale lipoom maar met een streng dieet verbeterden de klachten.

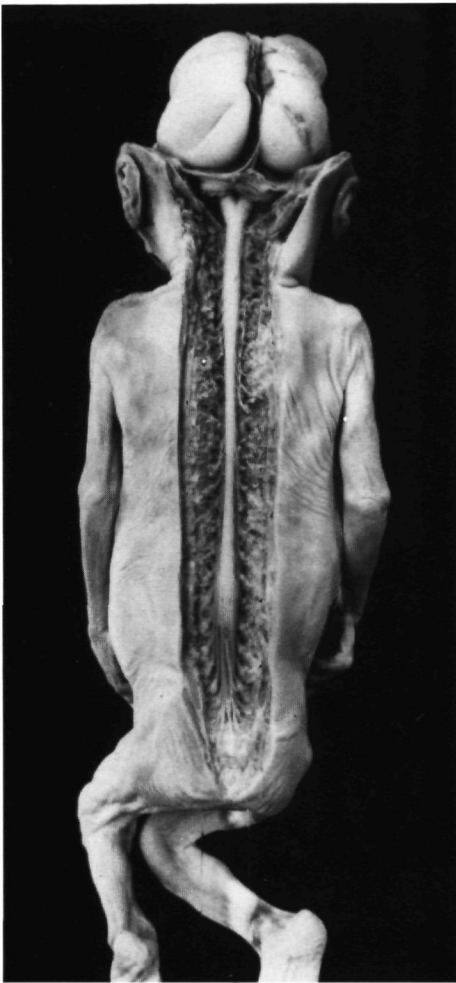
De functionele schade die een patiënt met een tethered spinal cord syndroom heeft opgelopen, is voor een deel opgebouwd uit de onderliggende *congenitale anomalie* en voor een deel ontstaan door de *progressieve overrekking* of compressie van het gefixeerde ruggemerg en zijn uittredende wortels. De congenitale anomalie kan bestaan uit voornamelijk morfologische vormafwijkingen zonder neurogene functiestoornis, zoals bij het pathologische filum terminale, het filum terminale lipoom of de diastematomyelie. Wonderlijk genoeg functioneert het gespleten ruggemerg vaak volkomen normaal. De congenitale anomalie kan echter ook te zamen met een neurogene functiestoornis bestaan, zoals bij de lipomyeloschisis en de meningocele vaak het geval is. In beide gevallen zijn fixerende componenten in de vorm van een te kort filum terminale, een lipoom, een botspaan en/of fibreuze banden aanwezig, waardoor naast de oorspronkelijke afwijking een progressief lijden kan ontstaan. Vooral in de eerste groep patiënten, met een congenitaal goed functionerend zenuwweefsel, is het preventief opheffen van de fixerende componenten van groot belang. Men kan hiermee immers de progressieve neurogene uitval voorkomen. Bij de tweede groep patiënten lijkt de winst veel geringer, omdat een bepaalde uitval, door zijn congenitale aanleg, niet te beïnvloeden is.

Tot nu toe is voornamelijk aandacht besteed aan de primair aanwezige fixerende factoren. Er is echter ook nog een groep patiënten die een gefixeerd ruggemerg heeft ten gevolge van een vroegere operatie aan de rug, uitgevoerd op grond van een zwelling zoals een lipoom of een meningocele. Hierbij is het ruggemerg secundair door littekenweefsel gefixeerd. Deze secundair fixerende structuren gaan vaak gepaard met primair fixerende structuren. Bij vroegere operaties aan meningocele of lipoom werden volgens de beschrijvingen vrijwel nooit alle fixerende factoren opgeheven zodat de pathologische invloed hiervan door kon gaan en zelfs nog werd versterkt door het littekenweefsel. Na operatieve behandeling van myelomeningoceles en lipomyeloschisis is littekenvorming ondanks moderne sluitingstechnieken vrijwel onvermijdelijk (McLone 1980, Chapman 1982, Venes en Stevens 1983).

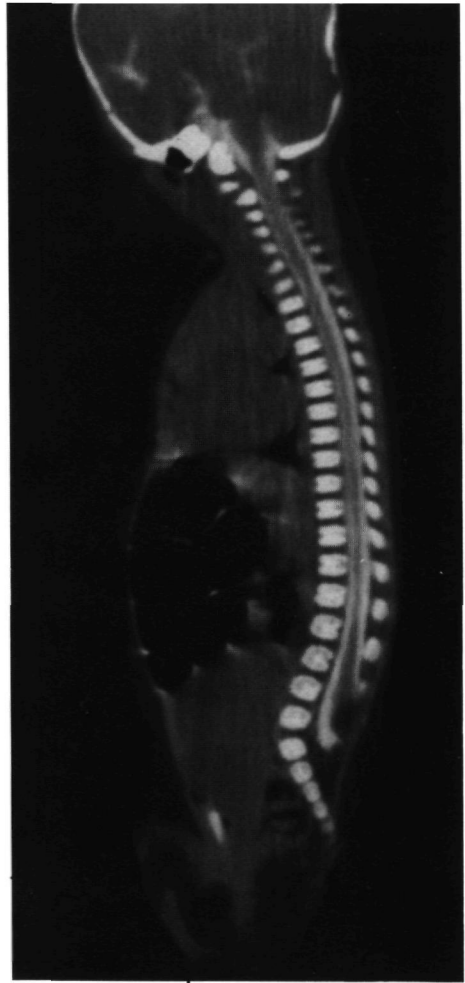
### 3. MORFOLOGIE

Het *normaal ontwikkelde ruggemerg* ligt, vrij beweeglijk, in de duraalzak binnen de begrenzingen van het wervelkanaal (Wolf-Heidegger 1962, Netter 1968). Het thoracale ruggemerg gaat in caudale richting over in het lumbale om als conus medullaris te eindigen. De *conus medullaris* is het kegelvormige einde van het ruggemerg, waarin het onderste lumbale en het sacrale merg is opgenomen. Het lumbale deel van een normaal ontwikkeld ruggemerg is, evenals het cervicale, dikker dan het thoracale deel; de *intumescentia lumbalis*, respectievelijk *cervicalis* (zie Figuur 2a). Deze lumbale verdikking is binnen de duraalzak terug te vinden op het niveau van de thoracolumbale overgang van de wervelkolom. De laatste lumbale en de sacrale wortels ontspringen op korte afstand van elkaar uit de conus medullaris en lopen als cauda equina in de duraalzak naar beneden. De richting waarin de wortels in het cervicothoracale gebied verlopen, vanaf hun oorsprong tot aan de plaats waar ze de duraalzak verlaten, is opvallend verschillend van de richting waarin de wortels in het lumbosacrale gebied verlopen. In het bovenste deel van het ruggemerg is het verloop van de uittredende wortels vrij vlak, soms bijna horizontaal, terwijl de wortels in het onderste deel, dus die van de cauda equina, veel steiler verlopen, bijna verticaal (zie Figuur 3a). Dit komt doordat ze, tussen de plaats waar ze uit het ruggemerg ontspringen en de plaats waar ze de duraalzak en het wervelkanaal verlaten, een grotere afstand moeten overbruggen dan de hoger gelegen wortels. Het uiterste puntje van de conus medullaris gaat in het midden over in het *filum terminale*. Deze streng loopt naar het diepste punt van de duraalzak nabij SIII en passeert daar de dura mater om epiduraal te eindigen ter hoogte van SV. Het filum terminale is een fysiologische structuur, ontstaan na dedifferentiatie van het onderste deel van het embryologische ruggemerg en dus bij ieder mens aanwezig. Een normaal filum terminale is even dun als, of dunner dan een sacrale wortel. Het heeft voldoende lengte om de afstand tussen de conus medullaris, gelegen ergens tussen de wervelniveaus ThXII en LII en het diepste punt van de duraalzak in de sacrale regio te verbinden zonder bij normale bewegingen van de rug onder te sterke spanning te komen.

Het ruggemerg is uitwendig bedekt met een dun vlies dat veel bloedvaten bevat,



a

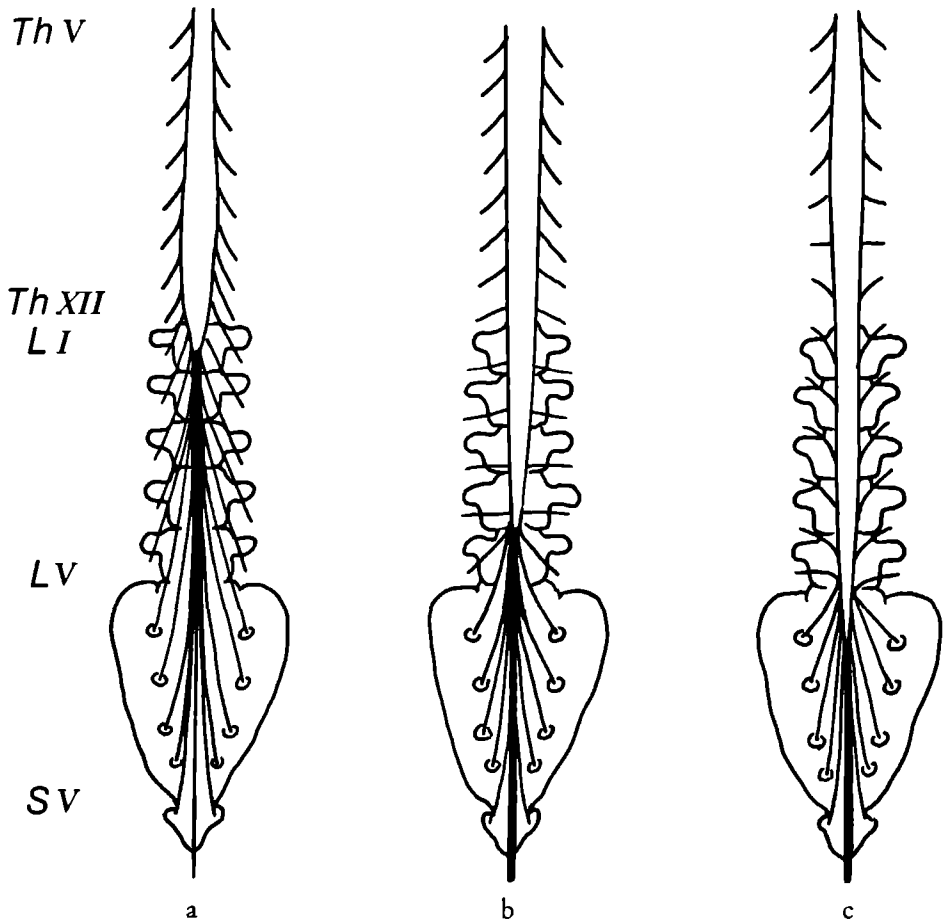


b

*Figuur 2. Twee manieren van onderzoek naar de morfologie van het ruggemerg.*

a. Anatomisch preparaat van een foetus van 5 maanden met een normaal ontwikkeld ruggemerg; de intumescentia cervicalis, de intumescentia lumbalis en het filum terminale zijn te herkennen (Preparaat M73, Anatomisch Museum, Katholieke Universiteit Nijmegen).

b. CT-scanning met intraduraal contrast van een kind van 3 maanden met een tethered spinal cord op grond van een lipomyeloschisis; de intumescentia lumbalis ontbreekt, er is een veel te lage positie van de conus medullaris op niveau LV, de overgang van ruggemerg naar het lipoom (zwart) ligt op hetzelfde niveau en er is een spina bifida van LV-SV. (Afdeling Neuroradiologie, Instituut voor Radiodiagnostiek, Katholieke Universiteit Nijmegen).



de pia mater. Dit vlies is zo nauw verbonden met het binnenblad van de arachnoïdea dat men het ook wel de pia-arachnoïdea membraan noemt. Tussen het binnen- en buitenblad van de arachnoïdea stroomt de liquor cerebrospinalis. In de arachnoïdale ruimte hangen vele bloedvaatjes en zeer dunne strengen die te zamen het spinnewebvlies vormen. De wortels van de cauda equina zijn hierin zwevend opgehangen. Het buitenblad van de arachnoïdea staat in contact met de dura mater, maar is er slechts losjes mee verbonden, zodat er een subdurale ruimte ontstaat. De dura mater is een stevig vlies dat los ligt van het periost van het wervelkanaal. Dit in tegenstelling met het nauwe contact dat bestaat tussen de craniale dura mater en het periost van het schedeldak. Hierdoor is de, op craniaal niveau spleetvormige, epidurale ruimte in het wervelkanaal veel groter. Deze spinale epidurale ruimte is opgevuld met vetweefsel, bloedvaten en losmazig bindweefsel. Zowel de *grote arachnoïdale ruimte* als de *wijde epidurale ruimte* garanderen dat het ruggemerg geen nadelen ondervindt van de grote beweeglijkheid van de wervelkolom.



d

*Figuur 3. Het verloop van de wortels van de cauda equina is afhankelijk van de positie van de conus medullaris ten opzichte van de wervelkolom.*

a. Normale positie van de conus medullaris nabij LI en een steil verloop naar caudaal van de wortels van de cauda equina.

b. Lage positie van de conus medullaris op niveau LIV-LV en een minder steil verloop van de lumbosacrale wortels.

c. Zeer lage positie van de conus medullaris op hoog-sacraal niveau en een wortelverloop in tegengestelde craniale richting.

d. Operatief intraduraal beeld van een zeer lage positie van de conus medullaris bij lipomyeloschisis met abnormaal horizontaal en naar craniaal verlopende wortels.

#### 4. PATHOMORFOLOGIE

De *tethered spinal cord* heeft als belangrijkste kenmerk de abnormaal lage positie van de conus medullaris in het wervelkanaal (zie Figuur 2b). Een enkele of meerdere kluisterende structuren kunnen de reden zijn voor deze positie onder het niveau van wervellichaam LII. Door de *lage positie van de conus medullaris* ligt het ruggemerg over een grotere afstand dan normaal uitgestrekt (Reimann en Anson 1944, Yashon en Beatty 1966). Hierdoor is de verdikking van de *intumescentia lumbalis* afwezig en loopt het thoracale ruggemerg zonder verandering in diameter over in het lumbaal gelokaliseerde ruggemerg. Het traject waarover de lumbosacrale wortels uit het merg ontspringen is langer, zodat de afstand tussen de plaatsen waar de wortels het lumbale merg verlaten groter is dan normaal. Des te lager

de conus medullaris in het wervelkanaal ligt des te korter is de afstand die de wortels moeten overbruggen tussen de plaats waar ze uit het lumbale merg komen en de plaats waar ze het wervelkanaal verlaten. Hierdoor ontstaat een vlakker verloop van de lumbosacrale wortels. Afhankelijk van de hoogte van de pathologisch gesitueerde conus tussen LII en sacraal, kan het verloop van de wortels variëren van bijna verticaal tot bijna horizontaal (zie Figuur 3b). Bij een zeer lage positie van de conus medullaris kunnen de wortels zelfs in tegengestelde richting van caudaal naar craniaal lopen om de plaats van uittreding, het foramen intervertebrale, te bereiken (zie Figuur 3c). Dit *abnormale verloop van de wortels* is één van de verschijnselen waaraan een laag gepositioneerde conus medullaris te herkennen is.

Het pathologische filum terminale, de intradurale lipomen en de diastematomyelie zijn de belangrijkste kluisterende structuren die men als morfologische afwijkingen kan onderscheiden (Anderson 1968, Heinz e.a. 1979 en Milhorat 1979). In de meeste gevallen bestaat er een pathologisch gebied in de dura mater. Via dit gebied staat het ruggemerg direct in contact met de subcutane structuren. Bij de eenvoudigste vormen bestaat deze verbinding alleen uit de dura doorborende, *fibreuze strengen*. Bij ingewikkelder vormen, zoals de lipomyeloschisis, is er een groot duradefect waardoor de lipofibromateuze massa passeert.

Indien een *pathologisch filum terminale* de oorzaak van een tethered spinal cord is, zien de intradurale structuren er als volgt uit (zie Figuur 4b): Het ruggemerg loopt vrij in de duraalzak door tot op een niveau lager dan het wervellichaam LII. Er is geen intumescencia lumbalis aanwezig. De cauda equina is normaal gevormd en de wortels zijn alle als aparte structuren te herkennen. De lumbosacrale wortels hebben afhankelijk van de hoogte van de conus een meer of minder abnormaal vlak verloop. De conus gaat over in een te korte en te brede streng, die te vervolgen is tot in het diepste punt van de duraalzak. Deze streng is het pathologische filum terminale. Het staat strak gespannen en heeft een diameter die groter is dan die van de ernaast gelegen sacrale wortels. De sacrale wortels hebben een grotere lengte en daardoor meer bewegingsvrijheid dan het pathologische filum terminale, maar maken in het algemeen de indruk korter te zijn dan normaal. In tegenstelling tot de wortels met hun karakteristieke dwarsstreping heeft het pathologische filum terminale een lengtestreping, die vooral opvalt bij bestudering van de structuren met loep of microscoop (zie Figuur 14c, bladzijde 75). Ook ziet men dan duidelijk het altijd aanwezige vetweefsel in het pathologische filum terminale.

De intraduraal gelegen, lumbosacrale lipomen kan men verdelen in het filum terminale lipoom, het conuslipoom en de lipomyeloschisis.

Het *filum terminale lipoom* is te beschouwen als een zeer sterk verdikt pathologisch filum terminale (zie Figuur 4c). De conus medullaris heeft in deze gevallen, evenals bij het pathologische filum terminale, een te lage positie. De conus, die als aparte structuur te herkennen is, gaat over in een te dik filum terminale, dat caudaal nog dikker wordt en het filum terminale lipoom vormt. Het intradurale deel van het lipoom loopt via een gat in de dura mater over in het extradurale deel van het lipoom, dat als een aparte streng te onderscheiden is van het subcutane vet. Afhankelijk van de omvang kan het caudale deel van de duraalzak geheel of gedeeltelijk

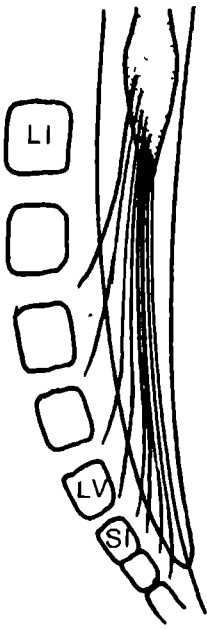
door het filum terminale lipoom worden opgevuld. De wortels van de cauda equina liggen er los buiten op en afhankelijk van de omvang van het lipoom lopen ze er meer of minder strak gespannen omheen.

Het *conuslipoom* is een af te grenzen intraduraal lipoom gelegen op het niveau van de conus medullaris (zie Figuur 4d). Door de aanwezigheid van een conuslipoom wordt de contour van het uiteinde van het ruggemerg beïnvloed. Het als een strak begrensde structuur naar caudaal verlopende ruggemerg, zonder intumescencia lumbalis, gaat over in een onregelmatig begrensde, knotsvormige structuur die de conus medullaris en het lipoom bevat. Het intradurale lipoom heeft via een defect in de dura mater contact met het subcutane vet. Tussen de normaal gesloten conus medullaris en het conuslipoom is een scheidingsvlak te vinden. Het contactvlak tussen beide structuren is relatief klein. Het grootste deel van het conuslipoom ligt tussen de wortels van de cauda equina. De wortels zijn als zodanig goed te herkennen, maar bij een groot conuslipoom kunnen de wortels geheel door het vetweefsel worden ingesloten. De hoogte van de conus medullaris kan in de massa vetweefsel worden gelokaliseerd door het verloop van de uitredende wortels te volgen. Het filum terminale is meestal als aparte structuur, caudaal van het lipoom, terug te vinden.

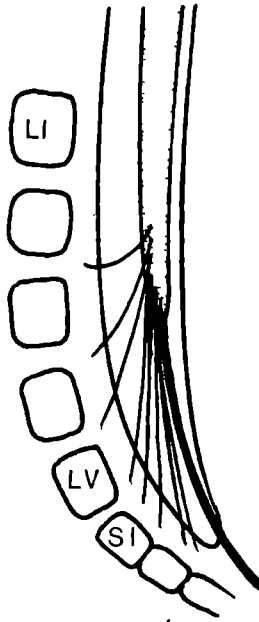
De *lipomyeloschisis* is een pathologische eenheid waarin het onvolledig gesloten einde van het ruggemerg, de myeloschisis, op grillige wijze vergroeid is met een groot lipoom (zie Figuur 4e). In deze vetmassa zijn vele fibreuze schotten aanwezig, zodat men kan spreken van een lipofibromateuze massa. De lumbosacrale wortels die ontspringen aan de rand van de openliggende neurale plaat, zijn vaak hypoplastisch en asymmetrisch van opbouw. Deze wortels moeten door de lipofibromateuze massa lopen om de plaats te bereiken, waar ze het werfelkanaal moeten verlaten. Door de meestal zeer lage positie van de conus medullaris bij deze afwijking, hebben de wortels een abnormaal vlak verloop. Ter plaatse van de lipofibromateuze massa gaat de duraalzak over in de bekleding van het lipoom, hetgeen een veel dunner vlies is dan de dura zelf. Het duradefect is bij een lipomyeloschisis veel groter dan bij een conuslipoom. De contour van een lipomyeloschisis kan veel gelijkenis vertonen met die van een conuslipoom. Door de myeloschisis is het contactvlak tussen openliggende conus medullaris en lipofibromateuze massa veel groter dan tussen conus medullaris en lipoom bij het conuslipoom. Er is geen chirurgisch bruikbaar scheidingsvlak te vinden, de zenuwstructuren lopen op onregelmatige wijze over in de massa van het lipoom. Er is meestal geen aparte structuur als filum terminale te herkennen.

De *diastematomyelie* is een splijting van het ruggemerg over een korte afstand (zie Figuur 4f). Dit gaat meestal gepaard met een verdubbeling van de duraalzak ter plaatse. Tussen de beide benen van het ruggemerg ligt een septum van fibreus weefsel of kraakbeen of bot. Dit tussenschot heeft verbinding met voor- en/of achterzijde van het werfelkanaal. De contour van het ruggemerg wordt beïnvloed door deze splijting. Er bestaat een spoelvormige verbreding met in het centrum een opening. Uit de laterale zijden van de delen van het ruggemerg ontspringen de wortels. Bij uitzondering ziet men ook aan de mediane zijden wortels ontspringen. De beide benen van het gespleten ruggemerg komen voor het einde weer bijeen en

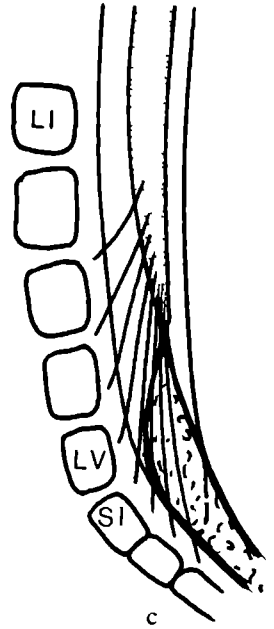




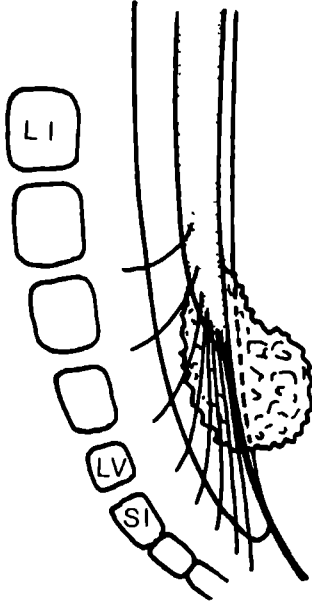
a



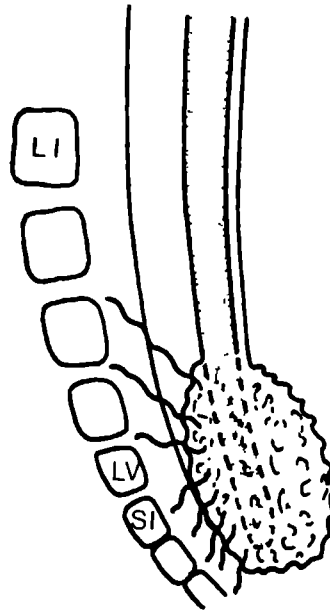
b



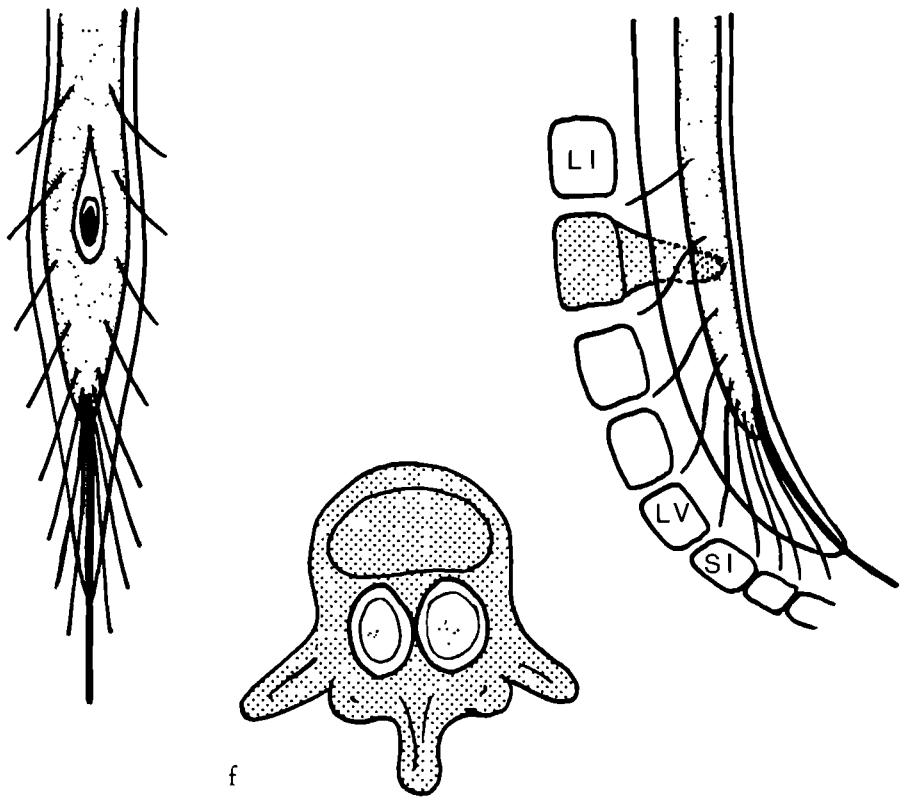
c



d



e



*Figuur 4. Pathomorfologie bij de verschillende vormen van een gekluisterde conus.*

- a. Ter vergelijking: normale vorm en positie van de conus medullaris, cauda equina en filum terminale.
- b. Pathologisch filum terminale, te kort en te dik. Er is een te lage positie van de conus medullaris, de intumescentia lumbalis ontbreekt en er zijn abnormaal verlopende wortels.
- c. Filum terminale lipoom met extradurale voortzetting van het lipoom langs het oorspronkelijke filum terminale. Er is een te lage positie van de conus medullaris, de intumescentia lumbalis ontbreekt en er zijn abnormaal verlopende wortels.
- d. Conuslipoom met klein dorsaal duradefect en pathologisch filum terminale. Er is een te lage positie van de conus medullaris, de intumescentia lumbalis ontbreekt en er zijn abnormaal verlopende wortels.
- e. Lipomyeloschisis met groot duradefect en hypoplastische sacrale wortels, zonder herkenbaar filum terminale. Het verloop van zowel normale als hypoplastische wortels is abnormaal.
- f. Diastematomyelie in het frontale, het transversale en het laterale vlak gezien. Het ruggemerg wordt door de botspaan gespleten, de positie van de conus medullaris is te laag, er zijn abnormaal verlopende wortels en een pathologische filum terminale.

vormen één enkele conus. De conus medullaris bij een lumbaal gelegen diastematomyelie heeft een te lage positie en gaat vaak over in een pathologisch filum terminale. Ter hoogte van de splijting van het ruggemerg zijn fibreuze strengen aanwezig.

## KLINISCHE DIAGNOSTIEK

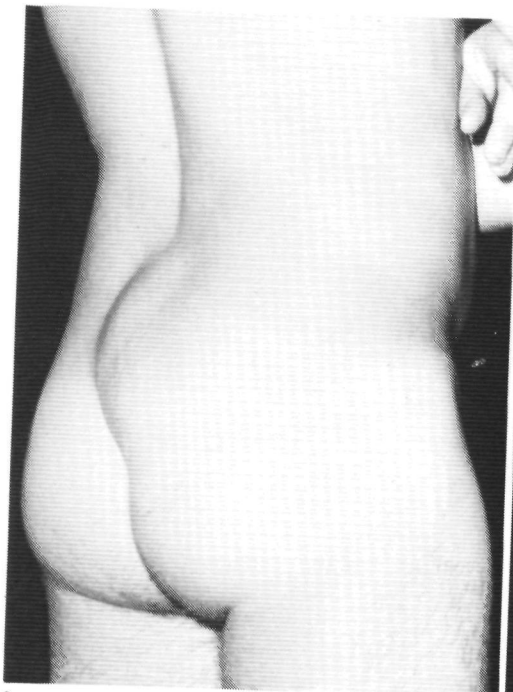
## 1. UITWENDIG ZICHTBARE VERSCHIJNSELEN

Het klinische syndroom van de tethered spinal cord, of de gekluisterde conus, is opgebouwd uit verschillende onderdelen. Men kan onderscheiden de uitwendig zichtbare verschijnselen, de verschijnselen van het zenuwstelsel, van het skelet en die van de urinewegen. De afwijkingen kunnen worden verdeeld in primaire en secundaire symptomen. De reeds bij de geboorte aanwezige verschijnselen of stoornissen zijn primaire symptomen. De secundaire symptomen ontstaan indien er stoornissen optreden in, van aanleg abnormale, maar in functie normale structuren. Na verloop van tijd treedt er een combinatie van verschijnselen op waarvan de eerste reeds bij de geboorte aanwezig waren en de latere tijdens de jeugd jaren naar voren zijn gekomen.

De huidafwijkingen zijn de typische kenmerken, passend bij spina bifida occulta, zoals Brickner deze in 1918 beschreef. Het subcutane lipoom, de hypertrichosis, het hemangioom en de dimple wijzen ons de weg naar de eronder liggende werkelkolomafwijking, die vaak gepaard gaat met één of andere vorm van myelodysplasie. De bij de geboorte aanwezige huidafwijkingen groeien met het kind mee, maar worden in verhouding niet groter. De afwijkingen kunnen alleen of gecombineerd voorkomen (zie Figuur 5).

Een verhevenheid in de lumbosacrale regio van een pasgeborene kan wijzen op een *meningocele* of op een *subcutaan lipoom*. De fluctuatie van deze beide afwijkingen is verschillend, doch kan bij pasgeborenen bijna identiek zijn en vaak moeilijk te onderscheiden. Door een sterke lichtbundel op de verhevenheid te zetten kan men bij een waterige inhoud zien dat de massa het licht doorlaat; een meningocele vertoont een dergelijke diafanie. Wanneer we met een lipoom te doen hebben kan de verhevenheid uit verschillende partijen bestaan, die gedeeltelijk wel en gedeeltelijk geen diafanie vertonen. Grote subcutane lipomen blijken vaak verbinding te hebben met de dura en de intradurale structuren.

De *hypertrichosis*, reeds door Virchow in 1875 beschreven, is een overmatige haargroei, meestal in het lumbosacrale gebied. Deze kan bestaan uit een kleine plek met lang, dik haar, gelijk een paardestaart, of een plaatselijke verdichting van het gewone dunne, zachte haar, dat men vaker op de rug aantreft. Ter plaatse van de hypertrichosis ziet men vaak een roodbruin gekleurde vlek, een *hemangioom*, die in de huid of iets verheven op de huid kan liggen. Het hemangioom komt ook voor



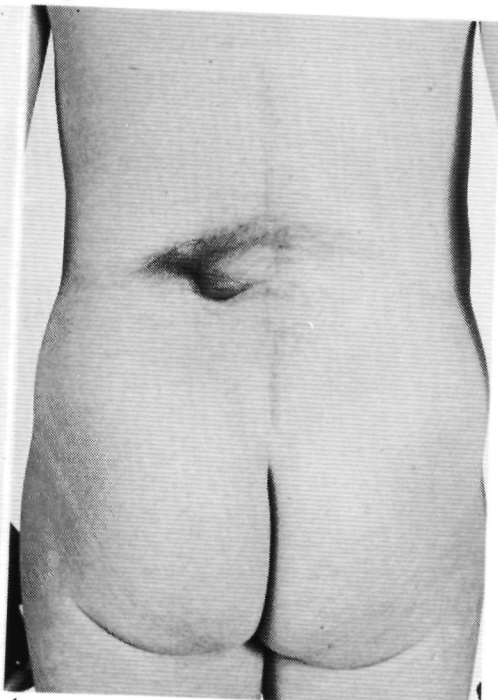
a



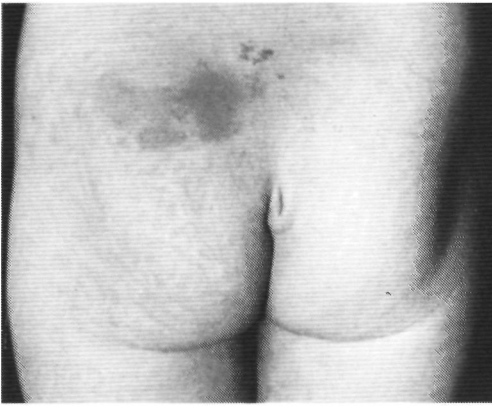
b



c



d



Figuur 5. Uitwendig zichtbare verschijnselen aan de rug.

- a. Lipoom.
- b. Meningocele.
- c. Lipoom met een hemangioom.
- d. Hypertrichosis.
- e. Scheve bilnaad met een dimple en een hemangioom.

zonder overmatige haargroei en is dan in het lumbosacrale gebied, meestal nabij de middenlijn, gelegen.

De *dimple* is een kuiltje, zonder inhoud, die blind eindigt en nabij de bilnaad is gelegen. In de diepte gaat de dimple over in een fibreuze streng, die meestal verbonden is met de duraalzak. Soms is er een verbinding met intradurale structuren, zoals het filum terminale, een lipoom of intradurale fibreuze strengen. De dimple ligt vaak iets naast het midden van de rug en is soms zo ondiep dat alleen het beeld van een *scheef verlopende bilnaad* ontstaat. Men kan de dimple ook een sinus noemen, maar men moet het niet verwarren met een sinus pilonidalis. Een sinus pilonidalis is een haarnestcyste, dus een kuiltje met inhoud.

Bij nauwkeurige inspectie van de pasgeborene zien we vaak een licht asymmetrische ontwikkeling van de benen. Het ene been is iets korter en dunner dan het andere en de voet heeft een iets afwijkende stand. Dit komt regelmatig voor bij overigens gezonde kinderen, maar indien het samengaat met één van de voornoemde huidafwijkingen, moet men zeer bedacht zijn op het bestaan van een spina bifida occulta. Evenals een *hypoplastisch been* kan een eenzijdige hypoplasie van de bilspier wijzen op onderliggende pathologie.

## 2. VERSCHIJNSELEN VAN HET ZENUWSTELSEL

Aanvankelijk zijn er weinig of geen neurologische uitvalsverschijnselen waarneembaar. Pas na enkele jaren ontstaan er progressieve afwijkingen, die zich uiten in *loopstoornissen* en/of mictieproblemen (Spiller 1916, Brickner 1918, Ingraham en Lowrey 1943, Yashon en Beatty 1966 en Anderson 1968, 1975). *Pijnklachten* worden door kinderen zelden geuit, bij volwassenen echter is dit een veel gehoorde

klacht (Hoffman 1980, Pang en Wilberger 1982 en King 1984). Het is waarschijnlijk dat er geen reden tot spontane pijn is en dat de rekkingspijnen, die wel tot dit syndroom behoren, door de kinderen gemakkelijk worden vermeden door de fixatie van de rug en het niet geheel strekken van de benen tijdens de rekkingsuitoefnende bewegingen. Voor volwassenen zijn pijnopwekkende bewegingen veel eerder een reden voor het uiten van pijnklachten. Tijdens een groeispuurt klagen de kinderen wel over zogenaamde groeipijnen in de benen, hetgeen dan eigenlijk radiculare rekkingspijnen zijn. Bij neurologisch onderzoek vindt men motoriek- en/of sensibiliteitsstoornissen met reflexafwijkingen.

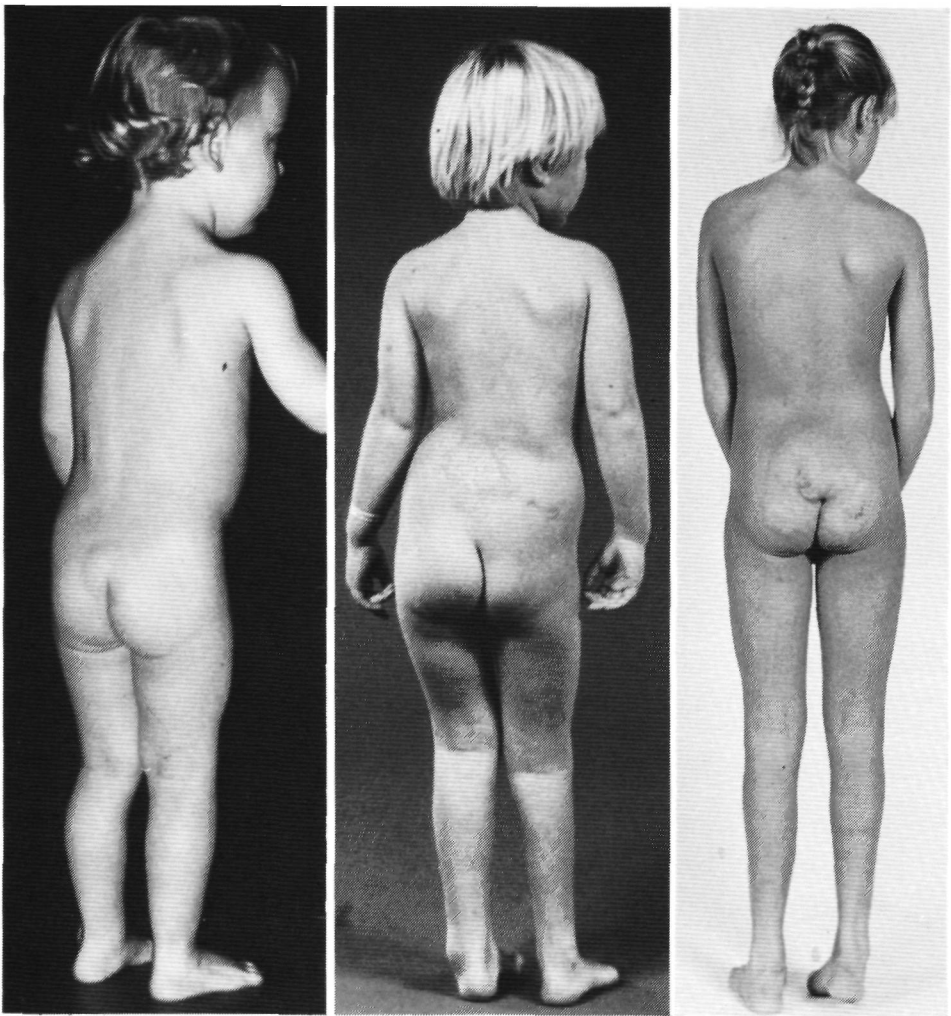
Voor een arts, die goed observeert, is het kind met een tethered spinal cord syndroom gemakkelijk van normale kinderen te onderscheiden (zie Figuur 6). Het heeft een *abnormale houding*, een huidafwijking aan het onderste deel van de rug en vaak een afwijkende stand van benen en voeten. Ook het spelende kind met een tethered spinal cord vertoont duidelijke kenmerken. Het beweegt zich stijf, zal nooit spontaan bukken, pakt een bal van de grond in scheve, zijdelings gebogen houding, klimt en draait met een gefixeerde lage rug. Rustig lopen gaat vaak nog erg goed, maar tijdens hardlopen verraadt de afwijking zich direct, het kind loopt niet soepel, zwaait of trekt met een been en wikkelt de voeten niet gelijkmatig af.

De *sensibiliteitsveranderingen* aan de benen of billen worden meestal niet door het kind of de ouders ontdekt. Alleen bij nauwkeurig sensibiliteitsonderzoek, hetgeen bij kleine kinderen erg moeilijk is, kan een beginnend sensibiliteitsverlies worden opgespoord. Bij patiënten met een verder ontwikkeld tethered spinal cord syndroom zijn slecht genezende wondjes aan de benen en voeten het gevolg van duidelijk verminderde sensibiliteit. Er ontstaan drukplekken op de hamertenen zonder dat het kind er pijn aan heeft gehad. Juist het begin van de progressieve uitvalsverschijnselen zijn zo belangrijk, omdat dat de aanwijzingen zijn voor het begin van verval van zenuwweefsel.

Meestal zijn eerst de achillespeesreflexen verlaagd of uitgevallen en daarna de kniepeesreflexen. Als het proces wat verder gevorderd is en de rekkende kracht op de cauda equina zich heeft uitgebreid over het ruggemerg, kunnen er *pathologische voetzoolreflexen* ontstaan.

### 3. VERSCHIJSSELEN VAN HET SKELET

De loopproblemen zijn vaak aanleiding tot onderzoek en behandeling door een orthopedisch chirurg. De afwijking aan de benen en de voeten wordt dan als apart pathologisch eenheid behandeld zonder dat de onderliggende neurologische oorzaak wordt herkend. De ernst van de *voetafwijking* kan zeer verschillend zijn (zie Figuur 7). Sommige kinderen worden met een echte klompvoet geboren, terwijl anderen pas op kleuterleeftijd een lichte vervorming van de voet krijgen, meestal beginnend met holvoet en hamertenen. Pas op latere leeftijd treedt er dan een atrofie en parese van been- en voetmusculatuur op, hetgeen loopstoornissen tot gevolg heeft. Een andere skeletafwijking die bij het tethered spinal cord syndroom vaak optreedt, is de *scoliose*. De congenitale scoliose treedt op ten gevolge van congenitaal aanwezige wervelfafwijkingen, zoals wig- of vlinderwervels, die door



a

b

c

*Figuur 6. Abnormale stand van rug en benen.*

a. Meisje van 2 jaar met boven de bilnaad een zachte zwelling. De benen zijn nog normaal gevormd en symmetrisch.

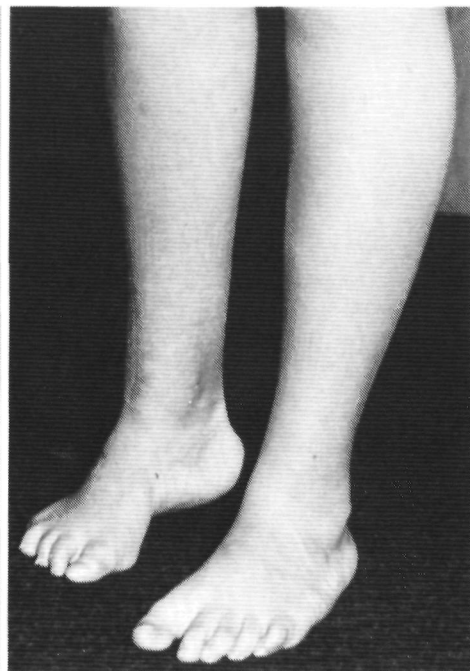
b. Meisje van 4 jaar met scheve bilnaad en hemangioom. Atrofie van het rechterbeen en vervorming van de voeten veroorzaken een abnormale stand van rug en benen.

c. Meisje van 11 jaar met een verlittekende onregelmatige huid op een lumbosacraal lipoom. Atrofie van de benen, het rechterbeen is korter, de klompvoet staat in spitsstand, hetgeen te zamen een abnormale stand van rug en benen en daardoor loopstoornissen veroorzaakt.





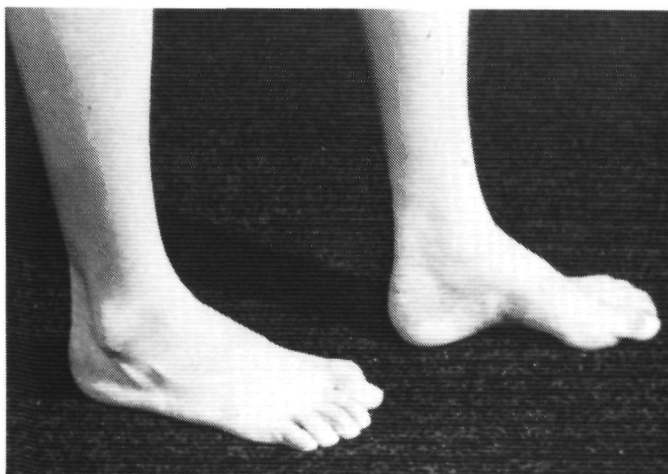
a



b

*Figuur 7. Voet- en beenafwijkingen.*

- a. Hypoplastisch rechterbeen met atrofie van de kuitspier.
- b. Klompvoet rechts, meerdere keren geopereerd.
- c. Holvoeten en hamertenen.



c

hun bouw een verkromping van de wervelkolom geven. Daarnaast kennen we de verworven scoliose die ontstaat bij een spina bifida occulta met normaal gevormde wervellichamen en een onderliggende myelodysplasie. Op grond van de asymmetrische neurogene innervatie van de lange rugspieren ontwikkelen zich asymmetrische krachten rond de wervelkolom, die de scoliose doen ontstaan.

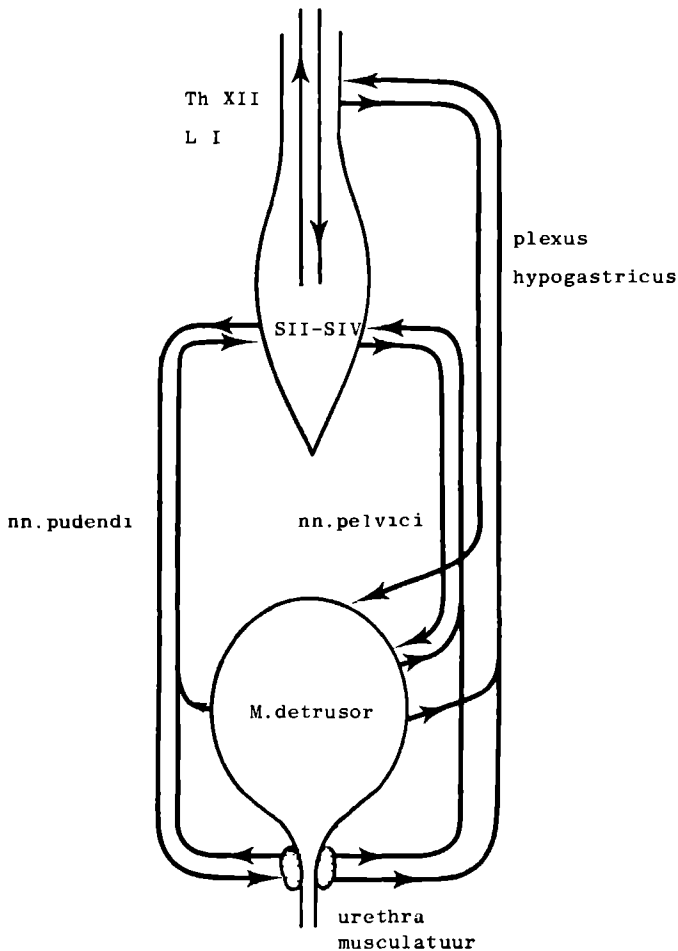
#### 4. VERSCHIJNSELEN VAN DE URINEWEGEN

Bij een tethered spinal cord syndroom treden vaak stoornissen op, in de neurogene regulatie van de blaas. Enig inzicht in de physiologie van het urineren, kan bijdragen tot een beter begrip omtrent de wijze waarop de gekluisterde conus de blaasfunctie kan verstoren (Boer 1980, Blaivas 1985).

Een *normaal functionerende blaas* heeft drie belangrijke functies. Hij dient als reservoir voor de urine, hij moet op een willekeurig tijdstip en plaats geledigd kunnen worden en deze opslag- en ontledigingsfunctie moet zo perfect verlopen dat er geen infecties van de urinewegen kunnen optreden.

De blaaswand, waarin de M.detrusor, bestaat uit glad spierweefsel, dat zich voortzet in de blaashals en de urethra. Er bestaat geen echte sphincter internus. Indien de M.detrusor contraheert, worden de blaasuitgang en de urethra actief geopend. De blaashals wordt hierbij wijder en korter en krijgt een trechtervorm. Wanneer de M.detrusor weer relaxeert, collabereren de blaashals en urethra en kan de blaas weer als reservoir dienen. Tijdens de vulling van de blaas blijft de druk in de blaas vrij constant en altijd lager dan de aanwezige weerstand in de blaashals en de urethra. Door de detrusorcontractie stijgt de intravesicale druk boven de intra-urethrale druk uit zodat urinelozing, mictie, mogelijk wordt. De dwarsgestreepte spieren in het diaphragma urogenitale als onderdeel van de bekkenbodemspieren, functioneren als sphincter waarmee de urinestroom bewust kan worden tegengehouden. Een normale mictie wordt ingeleid door een volledige ontspanning of relaxatie van de bekkenbodemmusculatuur, hetgeen een daling van de intra-urethrale druk geeft, zodat een detrusorcontractie in staat is deze druk te overwinnen en de mictie in gang te zetten. Aanspanning van de M.detrusor en ontspanning van de bekkenbodem blijven gehandhaafd tot alle urine uit de blaas verwijderd is. Bewust onderbreken van de urinestroom is mogelijk door aanspanning van de bekkenbodemmusculatuur, hetgeen direct een stijging van de intra-urethrale en intravesicale druk geeft.

Voor een goede functie van blaas en urethra is een normale innervatie van de M.detrusor en de urethramusculatuur noodzakelijk (zie Figuur 8). Deze innervatie verloopt via meerdere wegen die functioneel nauw zijn verbonden. Het sacrale mictiecentrum, gelegen in de ruggemergssegmenten SII tot SIV, is het belangrijkste schakelcentrum. Van hieruit gaan, via de nervi pelvici, parasymphatische vezels naar de M.detrusor. Via de nervi pudendi innerveert het centrum sphincter van de urethra. De sensorische vezels uit de blaas en de urethra lopen, zowel via de nervi pelvici als via de nervi pudendi, terug naar het sacrale mictiecentrum. De sympathische innervatie van de blaas komt uit het thoracolumbale overgangsgebied van het ruggemerg. De meeste van deze preganglionaire vezels hebben hun synaps met de



*Figuur 8. Schema van de innervatie van de blaas (naar Boer 1980).*

postganglionaire vezels in de lumbale en sacrale ganglia, sommigen hebben hun synaps in ganglia vlakbij of in de blaaswand. Dit gehele systeem ligt in de plexus hypogastricus, die ook sensorische vezels uit de blaas en de urethra bevat. Het sacrale mictiecentrum heeft via de zijstrengen contact met het pontine mictiecentrum, hetgeen weer subcorticale en corticale verbindingen heeft met bepaalde centra in het cerebellum, de thalamus en de frontale cortex.

De functie van blaas en urethra kunnen op talloze manieren gestoord raken bij patiënten met een tethered spinal cord. Afhankelijk van de ernst van de aanlegstoornis van het ruggemerg, treden er vroeg of laat blaasfunctiestoornissen op (Fuchs 1910, Groff en Yaskin 1947, Campbell 1960, Fukui e.a. 1977, Al-Mefty e.a. 1979 en Blaivas 1985). Wanneer er sprake is van een slechte aanleg van de conus en cauda structuren betekent dit vaak een gestoorde regulatie via het sacrale mictie-

centrum. De zindelijkheidstraining zal dan volledig mislukken en het kind blijft altijd incontinent voor urine en faeces, men noemt dit *primaire incontinentie*. Deze situatie is vergelijkbaar met die bij de spina bifida aperta en betekent dus een congenitale afwezigheid van sacrale functies. Bij vele patiënten met het tethered spinal cord syndroom zien we echter, op grond van goed functionerende conus en cauda structuren, een aanvankelijk geslaagde zindelijkheidstraining. Pas na verloop van tijd wordt deze weer teniet gedaan. Het kind wordt, na een periode waarin het geheel droog was, eerst 's nachts en later ook overdag incontinent voor urine. Alhoewel de anusreflex bij sommigen al is verzwakt, is de defaecatiefunctie vaak nog goed. Deze *secundaire incontinentie* wordt in de beginfase vaak, ten onrechte, met psycho-sociale problematiek verklaard. Veelvuldig voorkomende *blaasontstekingen* kunnen een uiting zijn van een chronische urineretentie op basis van een stoornis in de neurogene regulatie van de blaas. Soms heeft deze urineretentie al een destructief effect gehad op de hoger gelegen delen van de tractus uropoeticus, voordat de werkelijke, neurologische oorzaak ervan is gevonden. Bij parasymphatische stoornissen is de sensatie van een volle blaas verminderd. Ten gevolge van vermindering van de effectieve contractiliteit van de M.detrusor en een stoornis in de functie van de blaashals tijdens de mictie, wordt de blaas slecht geledigd, hetgeen urineretentie en urineweginfecties teweeg brengt. Sympathische stoornissen resulteren in een dysfunctie van het urethrale sphincter systeem. Dit komt tot uiting in een open blaashals gedurende blaasvulling, een lage intra-urethrale druk met als gevolg incontinentie. Stoornissen in het pudendale systeem worden gekarakteriseerd door een onvermogen tot onderbreking van de urinestroom, een vermindering van de bulbocaverneuze- en anusreflex en een vermindering van de perianale sensibiliteit. Deze progressieve neurogene blaasstoornissen zijn uitdrukking van een progressief verlies van conus- en/of caudafunctie tengevolge van een overrekking van het ruggemerg.



## TECHNISCHE DIAGNOSTIEK

## 1. NEURORADIOLOGISCH ONDERZOEK

## 1.1. Algemeen

Nadat door anamnese en lichamelijk onderzoek de verdenking op een tethered spinal cord syndroom is gerezen, moet een radiologisch onderzoek volgen (zie voor argumentatie Hoofdstuk X.2). De morfologische afwijking, die ten grondslag ligt aan dit klinische syndroom, kan alleen door radiologisch onderzoek worden ontdekt. De overzichtsfopnamen van de totale wervelkolom kunnen meerdere afwijkingen aan het licht brengen, zoals open bogen, wervelanomaliën of een botspaan. Indien er een combinatie bestaat van klinische verschijnselen en radiologische afwijkingen aan de wervelkolom is een myelografie geïndiceerd. In het myelogram kan worden vastgesteld of er een te lage positie van de conus medullaris bestaat en wat de oorzaak van de lage fixatie is. CT-scanning in aansluiting aan het myelogram, CT-myelografie, levert in vele gevallen waardevolle, aanvullende informatie. Sommige afwijkingen, zichtbaar in het myelogram, worden met de CT-scanning alleen bevestigd, van andere kan de aard van het weefsel, de omvang van de afwijking en de nauwkeurige samenhang met de omgevende structuren beter worden vastgesteld.

Op dit moment is bij jonge kinderen, bij wie de wervelbogen nog niet verbeend zijn, echografisch onderzoek van de conus medullaris mogelijk (Naidich e.a. 1984, 1986). Naidich was met deze methode in staat de diagnose meningocele in 100% van de gevallen goed te stellen. De tethered spinal cord werd in 76% van de gevallen goed gediagnostiseerd. Ook Magnetic Resonance Imaging maakt het mogelijk de conus te localiseren. De mate van betrouwbaarheid in normale gevallen en bij afwijkende morfologie is nog onbekend en zal de komende jaren zeker nog veranderen onder invloed van in gang zijnde ontwikkelingen in de apparatuur. Beide bovengenoemde methoden waren ten tijde van het eigen onderzoek in het Nijmeegse Centrum nog niet mogelijk.

## 1.2. Overzichtsfopnamen van de wervelkolom

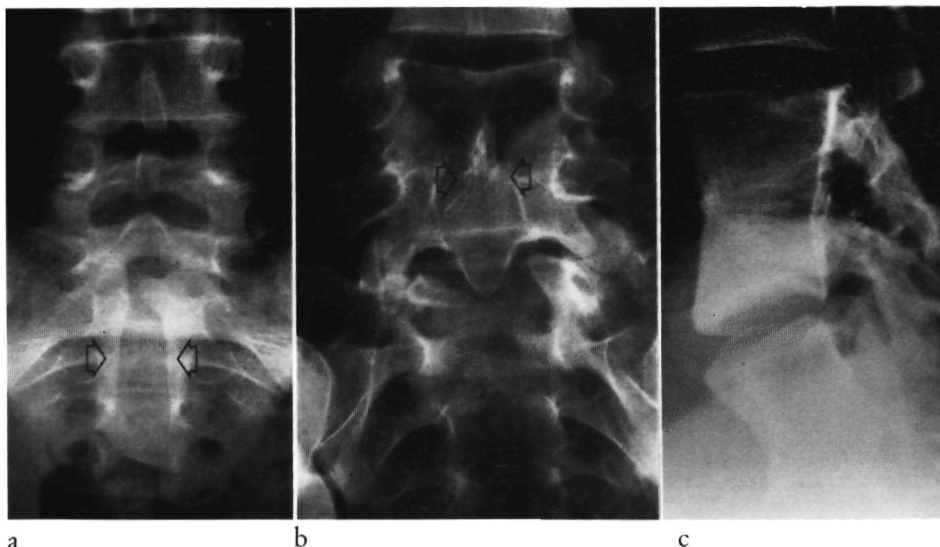
Met radiologisch onderzoek van de wervelkolom kan de spina bifida occulta vastgesteld worden (zie Figuur 9a).

Deze wervelkolomafwijking is een vorm van dysraphie of rachischisis. Spina bifida occulta betekent: 'Uitwendig niet zichtbaar gespleten wervelkolom'. Dysraphie betekent: 'Uitgebleven of incomplete sluiting van de neurale buis'. Rachischisis betekent: 'Aangeboren spleet in de wervelkolom' (Pinkhof en Hilfman 1973). Onder de

naam dysraphie vallen vele combinaties van congenitale afwijkingen, waarbij vaak één van de afwijkingen een spina bifida occulta is. Uit de literatuur blijkt de term spina bifida occulta veelvuldig gebruikt te worden als algemene aanduiding voor die afwijkingen die samengaan met een uitwendig niet zichtbaar gespleten wervelkolom (Virchow 1875, Brickner 1918, Chute 1921, James en Lassman 1981, Simon e.a. 1981). Mijns inziens is het beter de term dysraphie te gebruiken voor de congenitale morfologische afwijkingen in totaliteit en de term spina bifida occulta te bewaren voor de aanduiding van de specifieke wervelkolomafwijkingen. Ongeveer 25% van een populatie normale Amerikaanse kinderen heeft een *sluitingsdefect van de boog* van de laatste lumbale of eerste sacrale wervel (Ingraham en Lowrey 1943). In een Japanse studie, van 6- en 7-jarige kinderen, wordt een veel hogere incidentie voor spina bifida occulta gegeven, namelijk 58.3% (Sutow en Pryde 1956). Uit het onderzoek van Walker en Bucy (1934), over 7500 röntgenopnamen, komt een incidentie van spina bifida occulta naar voren van 0.37% voor LV en 1.62% voor SI. Geprikkeld door de grote verschillen, in de literatuur beschreven, hebben Sutow en Pryde in 1956 een onderzoek opgezet, waarin de incidentie in een groep van 540 Japanners werd berekend in verschillende groepen naar geslacht en leeftijd. Er bleken verschillende incidenties te bestaan, afhankelijk van geslacht en leeftijd, waarbij er voor de jongere mannelijke personen de hoogste incidentie bestond en op volwassen leeftijd het verschil voor het geslacht was verdwenen. Tevens maakten zij onderscheid in de volgende groepen: alleen boog LV open, alleen boog SI open, één van beide bogen open of beide bogen open. De getallen liepen daarbij uiteen van 2.4% tot 58.7%. Ook Giles (1931) maakte onderscheid in de verschillende niveaus en kwam, in een Amerikaanse populatie waarbij 1122 röntgenopnamen werden gemaakt, zonder vermelding van geslacht of leeftijd, op percentages tussen 7% en 78%, met een incidentie van 23.9% overall.

Er zijn dus onverklaarde verschillen in incidenties gevonden voor deze ene afwijking, die zo eenvoudig te definiëren lijkt maar kennelijk zo verschillend wordt geïnterpreteerd. Desondanks kan men stellen, dat een open boog van LV of SI geen zeldzaamheid is en regelmatig voorkomt als variant van de structuur van de wervelkolom zonder bijkomende afwijking aan huid of ruggemerg. Daarentegen komt een verwijding van het wervelkanaal nogal eens voor in combinatie met meerdere open lumbale en sacrale bogen, hetgeen dan wel samengaat met intradurale afwijkingen.

Heel anders is het indien men op een wervelkolomfoto een *botspaan* ziet (zie Figuur 9b). Dit is een zeldzaamheid en heeft altijd pathologische betekenis. Ter hoogte van de botspaan is het wervelkanaal over meerdere segmenten verbreed in het frontale vlak, de interpedunculaire ruimte is groter dan normaal, terwijl de boogvoetjes niet zijn aangetast, zoals bij een progressief ruimteinnemend proces het geval is. De botspaan is meestal het best te zien in de voor-achterwaartse opname en gaat gepaard met een vervorming van één of enkele wervelbogen. De bogen kunnen met elkaar en met de botspaan vergroeid zijn. Ook *anomalieën van de wervellichamen* komen in combinatie met een botspaan voor. Blokwerfels (zie Figuur 9c), halve werfels en vlinderwerfels worden gezien als onderdeel van dysraphie, vooral bij de diastatomyelie (Neuhauser e.a. 1950, McCann 1966). De werfelanomalieën zijn in 4 groepen te onderscheiden (James en Lassman 1981): a.



*Figuur 9. Afwijkingen op de overzichtopnamen van de wervelkolom.*

a. Spina bifida occulta, sluitingsdefect van het sacrum (  $\diamond$  ).

b. Botspaan (  $\diamond$  ) midden in het wervelkanaal gelegen en samengegroeide bogen van LIV en LV.

c. Blokwerfel zichtbaar op de laterale opname van de wervelkolom.

congenitale vernauwing van de tussenwervelschijf, hetgeen in extreme vorm een blokwerfel tot gevolg heeft, b. vernauwing van de sagittale diameter van het wervellichaam, c. afwezigheid van één zijde van het wervellichaam, de halfwerfel, d. een onvolledige versmelting van de beide helften van het wervellichaam, de vlinderwerfel. Bij congenitale blokwervels zijn twee of meer wervels met elkaar versmolten en hebben te zamen vrijwel dezelfde hoogte als normaal. De voorkant van het blok is meestal licht concaaf en het geheel bestaat uit een grofmazige homogene structuur. De versmelting tussen de wervels is niet altijd volledig, soms ziet men rudimenten van de tussenwervelschijf, ook asymmetrische versmelting, wigwervels, komen voor. Evenals bij de open bogen geldt voor de anomalieën van het wervellichaam, dat deze solitair kunnen voorkomen of een onderdeel van het gehele syndroom kunnen zijn. Daarnaast zijn er verworven botaandoeningen, die blokvorming kunnen geven zonder aantasting van het zenuwweefsel. De wigwervels en vlinderwervels die in combinatie met blokwervels of solitair kunnen voorkomen, geven altijd klachten. De daardoor ontstane verkrommingen van de gehele wervelkolom hebben een asymmetrische houding tot gevolg waardoor rugklachten optreden. Een solitaire wigwerfel kan traumatisch ontstaan zijn (Verbiest 1961).

Rachischisis anterior, een andere vorm van dysraphie, kan zichtbaar zijn als een sagittale spleet in het wervellichaam, soms alleen als een diepe groeve, soms leidend tot compleet gespleten delen van het wervellichaam. Bij de halfzijdige hypoplasie van het sacrum kan een sacrale anterieure meningocele voorkomen, die uitwendig en op de overzichtopnamen niet wordt waargenomen, maar als onderdeel van een tethered spinal cord syndroom kan voorkomen (Anderson 1975).



Na de opnamen van de wervelkolom werd tot voor kort, door velen planigrafie aangeraden ter verdere analyse van de botafwijkingen. Met name over de vorm van het wervelkanaal en de botspaan kon men door een planigram beter geïnformeerd raken. Sinds met CT-scanning goede beelden te verkrijgen zijn van de transversale doorsnede van het wervelkanaal en de botspaan is het planigram overbodig geworden.

### 1.3. Conventionele myelografie

Sinds Grijspeerdts in 1963 een uitgebreid artikel schreef over de criteria en de uitvoering van het myelogram bij de occulte vormen van spinale dysraphie, zijn er steeds meer publikaties in de wereldliteratuur verschenen over deze diagnostische methode. In vroegere tijden, voor 1940, waren de operatieve mogelijkheden zo gering, dat radiologische diagnostiek overbodig was. Mede door het werk van James, orthopedisch chirurg en Lassman, neurochirurg, verbeterden de operatieve mogelijkheden. Grijspeerdts heeft als neuroradioloog veel bijgedragen aan de ontwikkeling van kennis betreffende spina bifida occulta. Neuhauser e.a. wezen in 1950 al op het grote belang van de myelografie bij diastematomyelie.

Als eerste contrastmiddel werd lucht gebruikt, hetgeen nog steeds het minst schadelijk is (Jones en Love 1956, Love e.a. 1961). De luchtmyelogrammen waren echter zo weinig contrastrijk, dat planigrafie noodzakelijk was, hetgeen het onderzoek aanzienlijk verlengde en ook de stralenbelasting verhoogde. Grijspeerdts (1963) adviseerde daarom een positief jodiumbevattend contrastmiddel zoals het oliehoudende pantopaque of myodil. Hiermee werden contrastrijkere beelden verkregen, de grovere structuren waren als uitsparingen goed te zien, de fijnere zoals de zenuwen, kleine cysten of het filum terminale, werden door te hoge contrastrijkdom echter onzichtbaar. Het oliehoudende contrastmiddel mengde niet met de waterige liquor, waardoor het vooral bij verandering van positie van de patiënt gemakkelijk uiteenviel in vele los van elkaar liggende druppels, hetgeen de interpretatie van het myelogram zeer moeilijk maakte. Arachnitis was een bekende complicatie van deze contrastmiddelen. Om dit zoveel mogelijk te beperken werd aan het einde van het onderzoek het contrastmiddel weggezogen. Grote series van Pantopaque-myelografieën zijn door meerdere auteurs beschreven (Grijspeerdts 1963, 51 patiënten; James en Lassman 1972, 100 patiënten; Harwood-Nash 1972, 95 patiënten; Fitz en Harwood-Nash 1975, 24 patiënten en Bruce en Schut 1979, 42 patiënten).

Toen in 1972 het *wateroplosbare contrastmiddel* metrizamide (Amipaque) werd geïntroduceerd, gingen vele onderzoekers over tot het gebruik ervan. De contrastrijkdom van dit middel was minder dan van oliehoudende middelen en meer dan van lucht. Het bleek een ideaal middel te zijn om ook de fijnere structuren zoals zenuwen, fibreuze banden en kleine cysten, zonder planigrafie zichtbaar te maken. Omdat het metrizamide binnen 8 uur wordt geresorbeerd is de kans op arachnitis gering in vergelijking met de situatie waarbij het oliehoudende contrastmiddel jarenlang intraduraal aanwezig bleef, omdat het na het onderzoek niet volledig kon worden afgezogen. Het middel heeft een geringe neurotoxiciteit en kan daarom gebruikt worden zowel voor afbeelding van de cauda equina als van het ruggemerg. Ook bij kleine kinderen en zuigelingen blijkt het contrastmiddel metrizamide

veilig voor myelografie (McAllister 1977, 23 kinderen; Barry e.a. 1977, 63 kinderen; Braune e.a. 1982, 9 kinderen). Als complicaties worden vermeld: hoofdpijn, braken en koortsreactie, waarbij blijkt dat kinderen hier minder last van hebben dan volwassenen. Arachnitis kan in beperkte mate optreden. Omdat convulsies kunnen optreden en door het gelijktijdig gebruik van phenothiazine en metrizamide worden bevorderd, waarschuwen Barry e.a. (1977) hiervoor. James en Lassman (1972) beschouwen een epileptische anamnese of het vroegere gebruik van neuroleptische medicatie als contra-indicatie voor het gebruik van metrizamide bij myelografie. De sinds kort ingevoerde contrastmiddelen iopamidol (Iopamiro) en iohexol (Omnipaque) hebben dezelfde contrasteigenschappen als metrizamide, de neurotoxische bijwerkingen zijn echter nog geringer.

Om bij kleine kinderen een goed myelogram te kunnen maken is algehele anaesthetie noodzakelijk. Onder die omstandigheden kan de punctie zonder problemen verlopen, waarna elke gewenste positie kan worden bereikt. Door de patiënt langzaam en voorzichtig te verplaatsen voorkomt men dat het contrastmiddel te veel werveling ondergaat en daardoor te snel verdunt en onzichtbaar wordt. Grijspeerdts adviseerde de sub-occipitale punctie, de meeste auteurs geven echter de voorkeur aan een *paramediane lumbale punctie*, omdat alleen dan het contrastmiddel in voldoende concentratie in het af te beelden gebied kan worden gebracht. (Fitz en Harwood-Nash 1975, McAllister 1977, Barry e.a. 1977, Sartor 1978, Braune e.a. 1982, Merx e.a. 1983). De lumbale punctie kan ook in gevallen van tethered spinal cord veilig worden uitgevoerd. De duraalzak is bij deze afwijking meestal breed en het onder spanning staande ruggemerg ligt in de binnenbocht van de vrijwel altijd aanwezige scoliose. De kans dat men met een lumbaalnaald met een korte bek, bij paramediane punctie in de buitenbocht, het ruggemerg aanprijkt, is zeer klein. Wel kan het gebeuren dat men bij een lage punctie alleen in vetweefsel uitkomt en dus geen liquor verkrijgt. Een hogere punctie biedt bijna altijd uitkomst. Het *injeceren* van het wateroplosbare contrastmiddel moet *onder doorlichting* geschieden, om nauwkeurig te kunnen waarnemen of het contrastmiddel in de arachnoidale ruimte terecht komt en hoe de punt van de naald ligt ten opzichte van de intradurale structuren. Het is belangrijk het contrastmiddel, door rotatie van de patiënt om zijn lengte-as, goed homogeen met de liquor te vermengen, zodat het contrastmiddel niet naar één zijde kan uitzakken. Alleen op deze wijze kan de inhoud van de vaak wijde duraalzak goed worden beoordeeld. In het eigen onderzoek werd de lumbaalpunctie uitgevoerd in zijligging en 10 graden anti-Trendelenburg. Onder doorlichting werd het contrastmiddel ingebracht en na verwijdering van de naald, werd de patiënt eenmaal om zijn as gedraaid. Daarna werden meerdere *opnamen* gemaakt van het lumbosacrale gebied en soms ook van het thoracale gebied, zowel *in buik-, rug-, zij- en driekwartligging*. Omdat het strakgespannen ruggemerg vaak dorsaal in de duraalzak ligt en het contrast de neiging heeft uit te zakken, kan men de hoogte van de conus missen, indien men alleen opnamen in buikligging maakt. In rugligging zakt het contrast om de dorsaal gelegen structuren heen en geeft de gewenste afbeeldingen. Opnamen in rugligging zijn onmisbaar voor een goede afbeelding van een dorsaal gelegen conus medullaris en de uittredende wortels.

Het voorzichtig manipuleren van de patiënt, om het contrast in voldoende sterkte over het juiste traject van de duraalzak verdeeld te krijgen, vereist een goede coördi-

natie en rustige samenwerking van de verschillende medewerkers. Voor de uitvoerend neuroradioloog is het belangrijk van tevoren zo goed als mogelijk op de hoogte te zijn van de te verwachten hoogtelokalisatie van de afwijking, zodat hij zijn onderzoek zo efficiënt mogelijk kan uitvoeren.

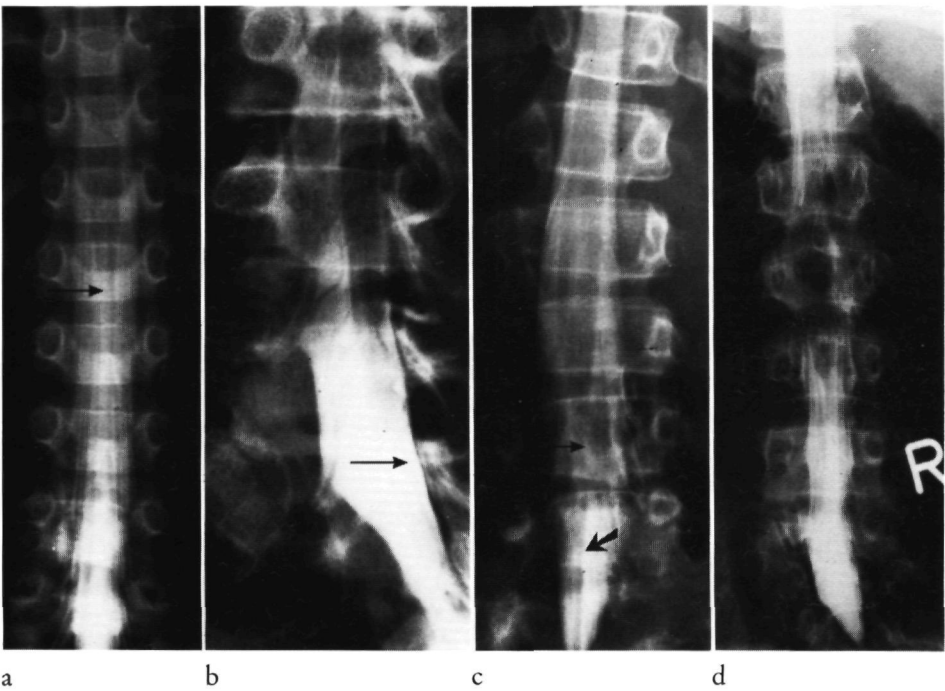
De met behulp van het myelogram te beantwoorden vragen zijn:

Wat is de hoogte van de conus medullaris? Is er een lumbale intumescentie aanwezig? Is er een filum terminale zichtbaar en zo ja, is het te kort en/of te dik? Hoe is het verloop van de uitredende wortels? Zijn er fibreuze strengen? Is er een intradurale ruimteinnemende massa, gelijkend op een lipoom en zo ja, op welk niveau? Is er een septum met splijting van ruggemerg en dura?

In het myelogram van een normaal ruggemerg ziet men de contour van het thoracale merg, als een uitsparing in de contrastkolom, verbreden bij de overgang naar de lumbale intumescentia. De conus medullaris eindigt in een spitse punt die niet lager dan het wervellichaam LII mag reiken. De wortels van de cauda equina ontspringen uit deze conustip en lopen als streepvormige uitsparingen in de contrastkolom steil naar beneden (zie Figuur 10a). Bij een goede concentratie en verdeling van het contrastmiddel zijn in de voor-achterwaartse opnamen de conus medullaris en de cauda equina te onderscheiden, op de zijdelingse opnamen is de conus medullaris moeilijker te herkennen doordat de wortels van de cauda equina erover heen geprojecteerd worden.

In het *pathologische myelogram* kan de hoogte van de conus medullaris, indien niet overtuigend zichtbaar, uit verschillende gegevens worden afgeleid. De afwezigheid van de intumescentia lumbalis en de aanwezigheid van een abnormaal vlak verloop van de lumbale wortels zijn sterke aanwijzingen voor een *lage positie van de conus medullaris*. Een *pathologisch filum terminale* is een gelijkmatig dikke streng die loopt van de conus naar het diepste sacrale punt van de duraalzak. Deze streng loopt in de mediaanlijn en is strakker van lijn dan de wortels, die door de lage positie van de conus medullaris, een wat slingerend verloop kunnen hebben (zie Figuur 10b). In de contrastkolom kunnen ook andere strengen als uitsparing zichtbaar zijn. Indien deze niet het bovengenoemde verloop hebben, zijn het waarschijnlijk *fibreuze strengen*. Vooral bij de afwijkingen van geringe omvang, zoals het filum terminale of de fibreuze strengen is het belangrijk de hoogte van de conus met zekerheid vast te stellen. De *diastematomyelie* geeft een zeer typerend myelografisch beeld. Het contrastmiddel verspreidt zich om het plaatselijk verbrede ruggemerg heen, maar ook tussen de beide benen van het gespleten ruggemerg in, zodat er een mediaan gelegen contrastdepot ontstaat. Meestal gaat een diastematomyelie gepaard met een lage positie van de conus en een pathologisch filum terminale (zie Figuur 10c).

Wanneer bij de klinische verschijnselen wordt gesproken over een lipoom, wordt daarmee bedoeld een lipomateuze zwelling van het oppervlak van de rug. Dit is dus altijd het subcutaan gelegen deel van het aanwezige lipoom. Indien men een myelogram wil beoordelen op het, al dan niet, aanwezig zijn van een lipoom, moet men zich eerst een voorstelling maken van de morfologie die het lipoomweefsel intraduraal kan aannemen (zie Hoofdstuk II.4). Wanneer gesproken wordt van een



*Figuur 10. Conventionele myelogrammen.*

- Normale conushoogte (→) nabij L1 en een normale cauda equina met steil naar caudaal verlopende wortels.
- Abnormaal lage positie van de conus medullaris (→) op hoog sacraal niveau met een abnormaal en slingerend verloop van de wortels.
- Diastematomyelie, een over korte afstand gespleten ruggemerg vormt een enkele conus medullaris (→) die reikt tot LIV en dus te laag ligt en overgaat in een pathologisch filum terminale (↘).
- Conuslipoom of lipomyeloschisis, het ruggemerg gaat ter hoogte van LII over in een onregelmatig begrensde massa die de intradurale ruimte bijna geheel opvult en reikt tot op het niveau LIV; distaal daarvan is de cauda equina met steil naar caudaal verlopende wortels te zien.

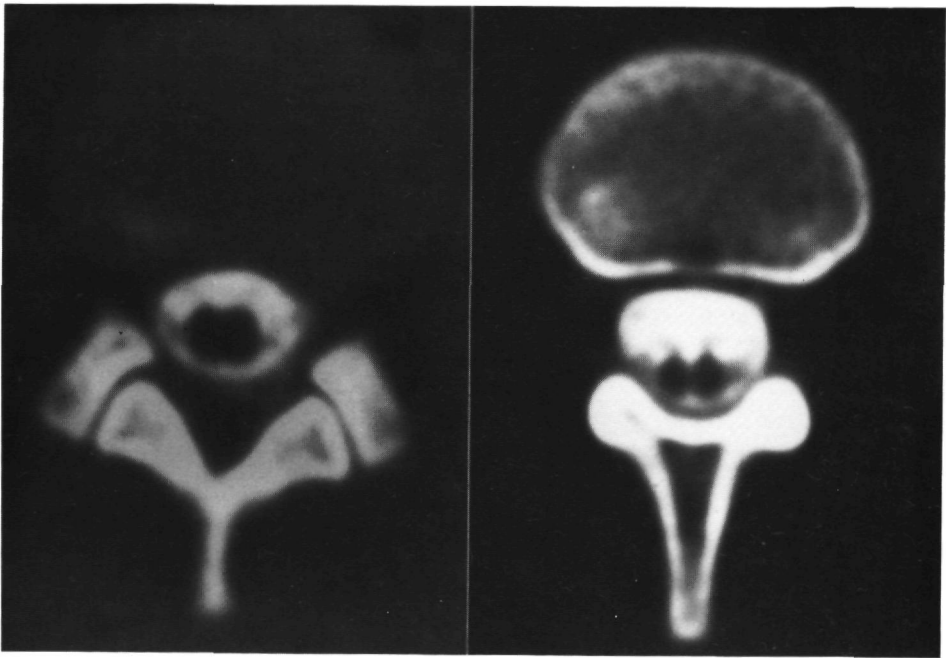
*filum terminale lipoom*, betekent dit, dat de conus goed is te onderscheiden van de overige intradurale structuren en dat het filum terminale als zodanig kan worden herkend. Het filum terminale heeft in het geval van een filum terminale lipoom, een verbreding naar distaal en loopt met een brede contour over in de begrenzing van de duraalzak. Indien het onmogelijk is de conus apart te onderscheiden en er bolle contouren rond het einde van het myelum zichtbaar zijn, is er sprake van conuslipoom of van lipomyeloschisis (zie Figuur 10d). Met de intradurale contrasttechniek is het echter onmogelijk te zeggen waaruit de bolvormige structuur rond de conus precies bestaat. Bij de operaties is gebleken dat er na enig preparerewerk een onderscheid gemaakt kan worden tussen het conuslipoom en de lipomyeloschisis. Bij het *conuslipoom* ligt het lipoom tegen de conus aan en is er redelijk goed van

los te maken. Is er sprake van *lipomyeloschisis*, dan is het lipoom zonder scheidingslijn met het onvolledig gesloten myelum vergroeid. Ook na hernieuwde bestudering van het myelogram na de operatie is het de onderzoekers niet gelukt om deze differentie op het myelogram te maken. Aangezien men bij de CT-myelografie, door de beeldvorming in het transversale vlak en de meting van dichtheden, betere uitspraken kan doen over het al dan niet aanwezig zijn van vetweefsel, geeft deze methode bij de diagnostiek van het conuslipoom en de lipomyeloschisis belangrijke informatie. Ook de relatie van de intradurale structuren en het subcutane vetweefsel kan door middel van CT-myelografie zichtbaar gemaakt worden. Er kunnen ook drogbeelden ontstaan. In gevallen met een eerder geopereerde meningocele kan het moeilijk zijn de exacte hoogte van de conus aan te geven. Door het gevormde littekenweefsel zijn de wortels van de cauda equina verkleefd en geven, op het myelogram, een doorlopend beeld van een compacte massa die niet te onderscheiden is van de afbeelding van de conus medullaris. Omdat de uittrekkende wortels de verlittekende massa pas verlaten ter hoogte van de intervertebrale foramina, ontstaat het beeld van de abnormaal verloopende wortels, hetgeen zo typerend lijkt voor de lage positie van de conus medullaris.

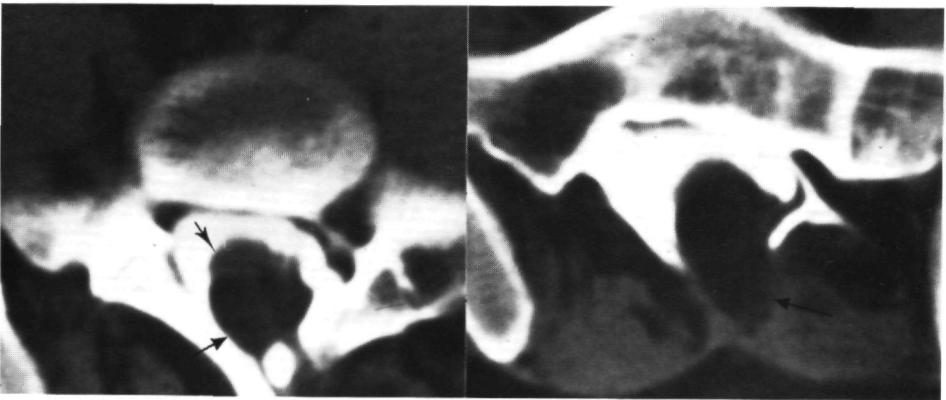
#### 1.4. CT-myelografie

Met name de combinatie van conventionele myelografie en CT-scanning, de CT-myelografie, maakt het mogelijk essentiële informatie in het transversale vlak te verkrijgen (zie Figuur 11).

Sinds 1975 zijn er meerdere publikaties verschenen over de toepassingsmogelijkheden van CT-scanning bij spinale dysraphie. Weinstein e.a. (1975), James en Oliff (1977), Tadmor e.a. (1977) en Wolpert e.a. (1977) beschreven hun ervaringen met de CT-scanning zonder intradurale contrasttoediening. De botsstructuren en de aanwezigheid van een meningocele of een lipoom konden goed worden vastgelegd en gedifferentieerd door dichtheidsmetingen. De *diastematomyelie* was goed te zien indien er een botspaan aanwezig was. Intradurale structuren zoals de conus medullaris en het verdikte filum terminale kunnen echter met CT-scanning zonder gebruik van intraduraal contrast niet worden onderscheiden. Harwood-Nash e.a. (1978) beschreven de grote voordelen van de combinatie van conventionele myelografie en CT-scanning, de 'Computed Tomographic Metrizamide Myelography'. Bij dit onderzoek kan worden volstaan met minder metrizamide dan bij een gewone myelografie. De stralenbelasting is minder en de complicaties zijn gering. De afbeelding van de intradurale structuren is daarbij herkenbaar in tegenstelling tot de CT-scanning zonder intraduraal contrast. Scotti e.a. (1980) vonden door middel van CT-myelografie bij 15 van de 21 patiënten een gespleten myelum in een enkele duraalzak, waarbij een andere factor dan de meergenoemde botspaan de ascensus van het myelum had belemmerd. Veel vaker dan voorheen gedacht werd, vond men in combinatie met diastematomyelie een lage positie van de conus met een verdikt filum terminale of een filum terminale lipoom. Door het verschil in dichtheid van het vet ten opzichte van de andere weefsels zijn de *lipomen* goed te identificeren. Ook is het mogelijk een zuiver intraduraal lipoom te onderscheiden van een lipofibromateuze massa die vanuit de subcutane weefsels intraduraal doorloopt. Dit onderscheid is voor het bepalen van de chirurgische techniek zeer be-



a

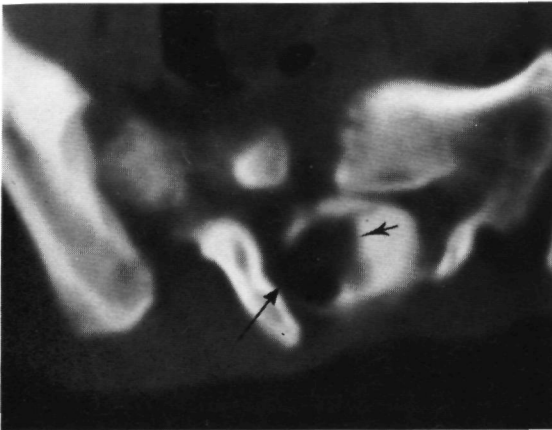


b

*Figuur 11. CT-myelogrammen.*

a. Diastematomyelie, het myelum verbreedt zich (linker afbeelding) en vormt lager twee benen (rechter afbeelding), dorsale en ventrale wortels zijn te herkennen.

b. Lipomyeloschisis, het lipoom (—>) ligt dorsaal tegen het openliggende ruggemerg (—>) aan (linker afbeelding) en heeft lager verbinding met het subcutane lipoom (—>) (rechter afbeelding).



c



d

*Figuur 11.*

c. Lipomyeloschisis, het lipoom (↔) ligt op het getordeerde openliggende ruggemerg (→), de abnormaal verlopende wortels zijn te herkennen.

d. CT-myelogram in longitudinale richting bij een kind van 3 maanden met een lipomyeloschisis; het ruggemerg loopt door tot LV, wordt dan breder en krijgt een andere densiteit, het gaat hier over in het lipoom. Dit ligt tegen de achterwand van de duraalzak aan en gaat over in het subcutane vet.

langrijk. De *abnormaal verlopende wortels* worden in axiale CT-snedes soms zeer fraai getroffen. Er moet echter rekening worden gehouden met het partial volume effect, waardoor een schijnbaar horizontale afbeelding van de wortels in het transversale vlak ontstaat.

CT-scanning zonder intradurale contrasttoediening geeft goede informatie over de botstructuren, hetgeen echter ook verkregen kan worden door CT-myelografie. Indien men de beschikking heeft over een CT-scanner is de CT-myelografie duidelijk te verkiezen boven een CT-scanning zonder intraduraal contrast.

Met de uitspraak van Harwood-Nash e.a. (1978) dat alle andere neuroradiologische technieken, zoals tomografie, lucht-myelografie en conventionele myelografie met metrizamide overbodig geworden zijn door de CT-myelografie, kunnen wij het niet geheel eens zijn. De morfologische verhoudingen in de lengterichting zijn beter te beoordelen op een conventioneel myelogram dan bij CT-myelografie, waar in principe slechts een transversaal beeld ter beschikking is. Reconstructie van een sagittaal beeld over de afstand van meerdere wervels vraagt vele dunne transversale sneden, hetgeen een hoge stralenbelasting met zich meebrengt. Met name voor kinderen is dit ongewenst. De conventionele myelografie met een wateroplosbaar contrastmiddel geeft veel informatie in de longitudinale richting. Deze

kan het beste worden uitgebreid met en aangevuld door CT-myelografie, om informatie in de transversale richting te verkrijgen. De transversale afbeeldingen kunnen dan worden gemaakt op enkele, in de conventionele myelografie, gekozen niveaus.

## 2. UROLOGISCH ONDERZOEK

### 2.1. Radiologisch onderzoek

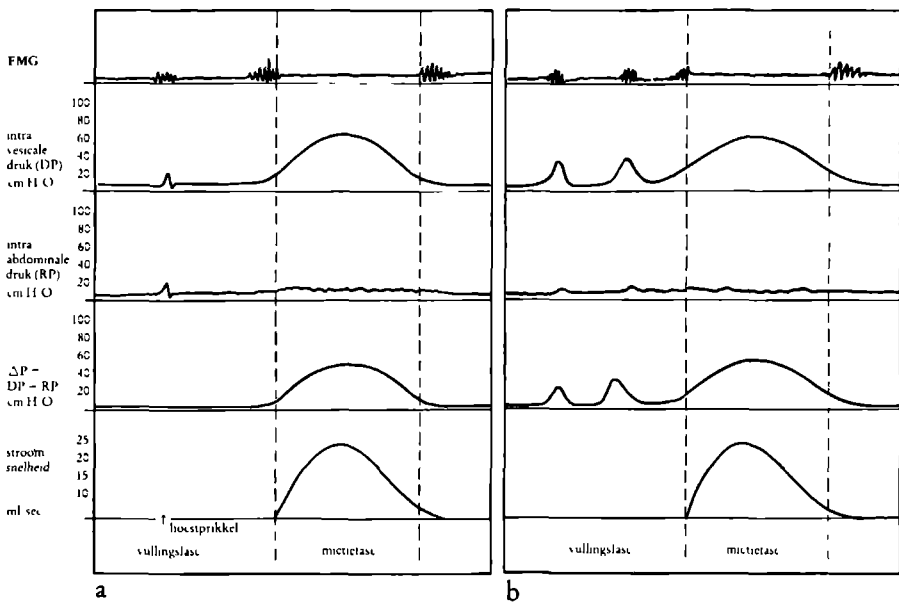
Dat urineretentie en incontinentie vaak voorkomen bij spina bifida occulta werd al in het begin van deze eeuw beschreven (Fuchs 1910, Spiller 1916, Chute 1921).

In die tijd waren er nog geen technische middelen om deze symptomen verder te onderzoeken, zodat men niet in staat was ze als een gevolg van een neurologische stoornis te herkennen. Dat diagnostiek van incontinentie bij kinderen ook nu nog een probleem is, blijkt uit de artikelen van Baldew (1983) en Scholtmeijer (1984). Een goede urologische diagnostiek is alleen mogelijk door de beeldvormende röntgentechnieken, zoals de intraveneuze urografie, de mictiecystografie en de echografie, te combineren met de functionele diagnostische techniek, het urodynamisch onderzoek. Ten tijde van het eigen onderzoek werd echografie van de blaas en urinewegen bij deze indicatie niet toegepast.

De *intraveneuze urografie* (IVU) geeft een afbeelding van de hogere urinewegen. Scherp begrensde calices, slanke pyela en ureteren en de aanwezigheid van een goede parenchymdikte van de nieren zijn beelden die passen bij een normaal uro-poëtisch systeem. Door een gestoorde afvoer van de urine, vaak gepaard gaande met infecties, kunnen er afwijkingen aan de hogere urinewegen ontstaan. Afronding van de calices met daarmee samengaande schorsversmalling, waardoor de nier een onregelmatige contour krijgt, zijn tekenen van een al langer bestaande pyelonephritis. Wanneer een dilatatie, een kronkelend verloop of een te overvloedige vulling van de ureter zichtbaar wordt, moet men denken aan een reflux of obstructie. Soms is er sprake van een complete hydro-ureteronephrose. Urineretentie kan worden waargenomen als een vage schaduw aan het begin van het onderzoek of als in de blaas achtergebleven contrastmiddel na het urineren aan het einde van het onderzoek.

Bij de *mictiecystografie* (MC) wordt de blaas met een contrastmiddel gevuld via een door de urethra ingebrachte catheter. Een abnormale blaascontour kan wijzen op een gestoorde blaasfunctie. Enkele voorbeelden hiervan zijn: een grote of kleine blaas, een asymmetrische blaas, trabeculatie van de blaaswand of de zogenaamde toren- of denneboomblaas. Indien men het onderzoek uitvoert onder doorlichting is een eventuele reflux als actief proces te zien. Deze kan tijdens elke vullings- of ledigingsfase van de blaas ontstaan. De reflux kan partieel zijn, in een deel van de ureter of totaal, met soms een massale dilatatie van ureteren en bekken-kelkensystemen. Het open staan van de blaashals buiten de ledigingsfase kan eveneens zichtbaar worden. Urineretentie blijkt, evenals bij het IVU, uit een residu van het contrastmiddel na urineren.



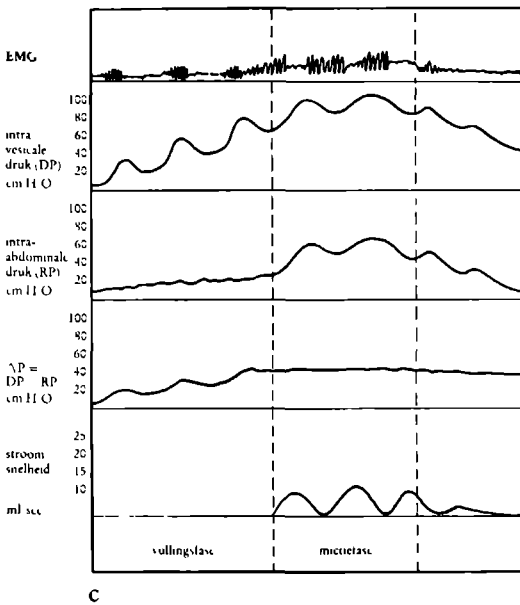


## 2.2. Urodynamisch onderzoek

Om het mechanisme van het pathologische verloop van de mictie, met incontinentie of urineretentie als gevolg, te kunnen begrijpen, moet men nader geïnformeerd zijn over de heersende drukken in blaas en urethra zowel tijdens de vullings- als tijdens de ledigingsfase van de blaas.

Sinds de urodynamica in de zeventiger jaren opgang heeft gemaakt en meer verfijnde toepassingsmogelijkheden heeft gekregen, zijn er steeds meer urologen die met deze techniek de vroege urologische symptomen bij de spina bifida occulta en het tethered spinal cord syndroom kunnen opsporen. Meerdere artikelen over de urodynamica bij het tethered spinal cord syndroom zijn hiervan getuige (Fukui e.a. 1977, Fukui en Kakizaki 1980, McGuire e.a. 1981, Blaivas e.a. 1981, Scholtmeijer 1984, Valcke 1984 en Blaivas 1985).

Het *urodynamisch onderzoek* (UDO) geeft inzicht in de functie van de blaas en de urethra, geeft informatie over de activiteit van het sacrale mictiecentrum en de bekkenbodemmusculatuur en zegt bovendien iets over de samenwerking tussen deze verschillende structuren. Dit onderzoek is voor de patiënt weinig belastend en kan poliklinisch verricht worden. De kans op het induceren van infecties is gering. Het onderzoek wordt als volgt uitgevoerd: door een transducer met microtip in de urethra te schuiven, kan men de intra-urethrale druk meten en een urethradrukprofiel registreren. Na het inbrengen van catheters in blaas en rectum en het aanleggen van huidelectrodes nabij de anale sphincter, wordt de blaas met water gevuld (vullingsfase). Men doet cystometrie waarbij de intravesicale druk en de intra-abdominale druk worden gemeten. Het verschil van deze twee drukken (detrusordruk min rectumdruk of DP-RP) wordt als aparte curve weergegeven. Tevens wordt de



*Figuur 12. Urodynamisch onderzoek.*

a. Normale curve, de hoestprikkel is zowel in de drukcurves als op het EMG zichtbaar, in de mictiefase blijft de intra-abdominale druk gelijk en is er geen electrisch afleidbare spieractiviteit, EMG-stilte.

b. Licht afwijkende curve, tijdens de vullingsfase treden instabiele contracties op, de compliance is licht gestoord hetgeen te zien is aan de iets oplopende intravesicale druk tijdens vulling, de mictie verloopt nog normaal.

c. Ernstig afwijkende curve, tijdens de vullingsfase zijn er meerdere instabiele contracties, de compliance is verlaagd hetgeen te zien is als een flinke stijging van de intravesicale druk tijdens vulling, in de mictiefase is er veel EMG-activiteit met toename van de intravesicale druk door toename van de intra-abdominale druk, er ontstaat een wisselende stroomsnelheid dus een onderbroken urinestraal.

EMG-activiteit van de urethrale- en anale sphincter geregistreerd (zie Figuur 12a). Dezelfde metingen worden herhaald terwijl de patiënt urineert, waarbij ook de stroomsnelheid en de achtergebleven hoeveelheid water worden gemeten (mictiefase). Het electromyogram van de anale sphincter geeft informatie over de sphincteractiviteit, maar dient ook om de sacrale reflexboog over het mictiecentrum SII tot SIV te testen. Wanneer de patiënt hoest, zal bij een intacte reflexboog een toename van de EMG-activiteit te zien zijn. Tevens kan men de huid in de anaalstreek prikkelen of de bulbocavernosusreflex opwekken en tegelijkertijd de reactieve EMG-activiteit registreren.

Bij een goede werking van de blaas en het urethra-sphincter systeem ziet men dat tijdens de blaasvulling de intravesicale druk gelijk blijft en de intra-abdominale druk iets stijgt, waarbij de EMG-activiteit alleen bij een hoestprikkel en even voor de mictie versterkt. Vlak voor de mictie treedt er een stijging op van de intravesicale druk door contractie van de M.detrusor en gaat de blaashals open, waarna binnen enkele seconden een urineloosing volgt. Tijdens de mictie blijft de intra-abdominale druk gelijk, terwijl er op dat moment geen EMG-activiteit is hetgeen wijst op ontspanning van de bekkenbodemmusculatuur (EMG-stilte).

Een tethered spinal cord veroorzaakt vrijwel nooit een geïsoleerde laesie van slechts een van de innervatiesystemen van de blaas en de urethra. Een stoornis in het sympathische systeem uit zich in een verlaging van de intra-urethrale druk proximaal, die met name zichtbaar is in het urethradrukprofiel. Een parasympathische stoornis heeft vooral effect op de contractiliteit van de M.detrusor. Dit kan een hypotone of hypertone neurogene blaas veroorzaken, hetgeen in beide gevallen een stoornis

in de blaaslediging tot gevolg heeft. Bij de hypotone blaas blijft de intravesicale druk tijdens vulling van de blaas constant, maar de M.detrusor is niet in staat een effectieve blaascontractie tot stand te brengen. Tijdens vulling van de hypertone blaas stijgt de intravesicale druk omdat de compliance van de blaas gestoord is. Er kunnen bovendien ongeremde detrusorcontracties optreden. Naast deze contracties is geen effectieve blaascontractie die de mictie in kan leiden.

Bij een tethered spinal cord syndroom kunnen lichte innervatiestoornissen van de blaas optreden, die nog geen klinische verschijnselen geven, maar wel kenmerkende afwijkingen bij het urodynamisch onderzoek veroorzaken. Het urethradrukprofiel geeft soms lagere drukken mid-urethraal en soms normale drukken. Tijdens de vullingsfase treedt er een langzame, geringe stijging van de intravesicale druk op, terwijl de intra-abdominale druk gelijk blijft. De *compliance is gestoord*, de basislijn stijgt boven een druk van 15 cm H<sub>2</sub>O uit en er zijn meestal *ongeremde detrusorcontracties* zichtbaar. De mictie geschiedt dan, na een duidelijk sterkere detrusorcontractie, met een goede flow en een goede ontspanning van de bekkenbodemmusculatuur op het EMG. De intra-abdominale druk verandert niet tijdens de mictiefase (zie Figuur 12b).

Bij de overgangsvormen tussen de licht gestoorde en de ernstig gestoorde blaas, zien we tijdens de vullingsfase de basislijn van de intravesicale druk steeds verder oplopen terwijl er meerdere instabiele contracties optreden. De druk kan stijgen tot boven 100 cm H<sub>2</sub>O. Bij een langdurig aanwezige intravesicale druk van meer dan 40 cm H<sub>2</sub>O is de kans op stuwings van de hogere urinewegen groot. De intra-abdominale druk neemt tijdens de vullingsfase iets toe. De verhoogde urethrale weerstand, die ontstaat door een combinatie van verminderde verwijding van de blaashals, blaashals dysectasie en een *detrusor-sphincter dyssynergie*, maakt een hogere maximale intravesicale druk noodzakelijk om een urinelozing tot stand te brengen (Blaiavas e.a. 1981). Aangezien er bij deze vorm van blaasstoornissen meestal geen effectieve detrusorcontracties optreden, zal een verhoging van de intra-abdominale druk nodig zijn om de intravesicale druk genoeg te laten stijgen om een mictie tot stand te brengen. Dit is te zien aan de registratie van de intravesicale en intra-abdominale drukcurves die in deze gevallen tijdens de mictiefase vrijwel identiek verlopen (zie Figuur 12c). De intravesicale drukcurve bij mictie is bij de hypertone neurogene blaas een afspiegeling van de intra-abdominale drukcurve. De EMG-registratie toont tijdens mictie een onvolledige ontspanning of soms zelfs aanspanning van de bekkenbodemmusculatuur. Het effect van deze inspanningen is een slappe en onderbroken urinestraal. De stroomsnelheid is onregelmatig en beneden de norm, de urinehoeveelheid is vaak minder dan de vulling van de blaas, zodat er dus sprake is van urineretentie.

De indicatiestelling tot een urologische of een neurochirurgische behandeling voor de opgetreden neurogene blaasstoornis is afhankelijk van een goed begrip van de onderliggende pathofysiologie. Voor de arts is niet de continentie of de incontinentie belangrijk, doch de stijging van de intravesicale druk die een vesico-urethrale reflux en/of hydronephrosis met nierfunctiestoornis kan veroorzaken. Met name is de herkenning van de detrusorhypertonie en de detrusor-sphincter dyssynergie belangrijk omdat hierdoor de intravesicale druk tot ontoelaatbare hoogte kan stijgen, hetgeen op den duur ernstige nierfunctiestoornissen tot gevolg kan hebben.

# OPZET EN UITWERKING VAN HET EIGEN ONDERZOEK

## 1. VERANTWOORDING VAN GEKOZEN METHODE

### 1.1. Materiaal en methode

In de jaren 1981 tot en met 1984 werden *dertig patiënten* met een tethered spinal cord syndroom onderzocht en geopereerd. De patiënten werden naar het 'Neurochirurgisch Centrum Nijmegen' verwezen door kinderartsen, neuropediaters, kinderneurologen, neurologen, urologen en orthopedisch chirurgen uit Nijmegen en wijde omgeving.

Er waren *13 mannelijke* en *17 vrouwelijke* patiënten in leeftijd variërend van *6 weken tot 49 jaar*. Vijf patiënten werden in hun eerste levensjaar geopereerd en slechts vier patiënten waren ouder dan 18 jaar toen de operatie plaatsvond.

De ziektegeschiedenis van sommige patiënten is een duidelijke illustratie van hoe het tethered spinal cord syndroom de kans heeft gekregen zich te ontwikkelen zonder dat de behandelende artsen aan de onderliggende neurologische oorzaak hebben gedacht. Bijna alle ontwikkelingsfasen van het tethered spinal cord syndroom zijn in de dertig ziektegeschiedenissen terug te vinden (zie Bijlage I).

Het is opvallend dat er in de laatste anderhalf jaar meer jonge kinderen zijn verwezen dan in het begin van de onderzoeksperiode. Mogelijk is dit te danken aan een grotere kennis van zaken bij andere specialisten, die ontstond na een reeks door de onderzoeker gehouden voordrachten.

De *anamnese* werd gestandaardiseerd afgenomen aan de hand van een opgesteld protocol (zie Bijlage II 'Protocol onderzoek'). Er werd met name aandacht besteed aan de lichamelijke toestand direct na de geboorte en aan de motorische ontwikkeling en zindelijkheidstraining. Primaire stoornissen hierin werden als congenitaal genoteerd. Eerder uitgevoerde operaties aan de rug, voeten of blaas werden vermeld (zie V.2.1).

Bij het *lichamelijke onderzoek*, eveneens volgens protocol uitgevoerd, werd nauwkeurig notitie gemaakt van de uitwendig zichtbare afwijkingen op de huid van de rug. De vorm van de wervelkolom, benen en voeten werden, evenals het looppatroon, duidelijk omschreven. Er werd melding gemaakt van gevonden afwijkingen van motoriek, sensibiliteit en reflexen (zie V.2.1).

Het *radiologisch onderzoek* was gericht op het opsporen van afwijkingen aan de wervels, de vliezen en het ruggemerg door middel van overzichtsfotografen van de wervelkolom, conventionele myelografie en CT-myelografie en op afwijkingen van

het urogenitale stelsel door middel van intraveneuze urografie en mictiecystografie (zie Bijlage II 'Protocol aanvullend onderzoek') De bevindingen bij myelografie en CT-myelografie zijn uitgebreid weergegeven (zie V.2.2), omdat het met deze onderzoekstechnieken mogelijk is gebleken waardevolle informatie te verkrijgen betreffende de aanwezige morfologie. Deze natuurgetrouwe weergave van de morfologie is een grote steun geweest bij de ontwikkeling van de operatietechnieken bij de verschillende morfologische varianten CT-scanning van de hersenen werd verricht om een hydrocephalus op te sporen Intraveneuze urografie en mictiecystografie werden uitgevoerd indien er een klinische indicatie voor bestond.

Alle patiënten met mictieklachten ondergingen een *urodynamisch onderzoek*. Belangrijk hierbij was, dat het reeds bij minimale veranderingen in de blaasfunctie registreerbare kenmerken van dysfunctie opleverde (zie V.2.3).

Alle *operaties* werden door de onderzoeker uitgevoerd. De operatietechnieken werden ontwikkeld uit de reeds opgedane ervaring bij de uitvoering van laminectomieën bij andere wervelkolom- en ruggemergsaandoeningen en door verkregen kennis uit literatuurstudie over de spina bifida occulta (zie Hoofdstuk VI). De training in microchirurgische technieken behoort bij de moderne opleiding tot neurochirurg De verslaglegging van de operaties werd gedaan aan de hand van de coderingslijst die ook gebruikt werd voor de beoordeling van de myelografieën.

Na afsluiting van een serie van dertig patiënten werden alle gegevens van preoperatief onderzoek en operatieve bevindingen verzameld. Een jaar na de laatste operatie werd begonnen met *controle-onderzoek* naar de klinische en neurologische toestand van de dertig geopereerde patiënten (zie Hoofdstuk VII) Hierdoor ontstond een follow-up periode van 1 tot 4.5 jaar

Het resultaat van de behandeling werd voor de verschillende klachten en stoornissen apart bestudeerd en daaruit werd een algemeen resultaat geconstrueerd. Om de betekenis en de betrouwbaarheid van de diverse gegevens te beoordelen, werd met behulp van statistische methoden, gezocht naar correlaties tussen de bevindingen bij operatie enerzijds en de preoperatieve klinische, radiologische en urologische gegevens anderzijds (zie Hoofdstuk IX). Ook werd gezocht naar correlaties binnen de onderzoekgegevens en naar correlaties tussen de onderzoekgegevens en het resultaat van de operatieve behandeling.

## **1.2. Controlegroep buiten de eigen patientengroep**

De groep patiënten die de basis vormt voor deze studie is ontstaan door een selectie, waarop de onderzoeker nauwelijks invloed heeft gehad Alleen patiënten die een klinisch syndroom hadden, dat een tethered spinal cord deed vermoeden en een afwijking vertoonden op de overzichtsfotografen van de wervelkolom, werden naar het 'Neurochirurgisch Centrum Nijmegen' verwezen. Hoeveel kinderen met dit syndroom door kinderartsen, neuropediateren, kinderneurologen, neurologen, urologen en orthopedisch chirurgen werden herkend of op grond van een normale wervelkolomfoto niet werden verwezen, is niet te achterhalen.

Het samenstellen van een vergelijkbare controlegroep buiten de eigen patientengroep, met als doel het resultaat van de operatieve behandeling aan een andere be-

handeling te toetsen, heeft veel problemen opgeleverd.

Het tethered spinal cord syndroom is een zo zeldzame aandoening, dat zelfs in een gespecialiseerde kliniek met een groot verzorgingsgebied, in de afgelopen jaren slechts gemiddeld tien patiënten per jaar werden aangeboden. Het is om praktische redenen niet uitvoerbaar in een zo kleine groep patiënten *twee behandelingsmethoden* naast elkaar toe te passen. Een tweede argument waarom deze methode onuitvoerbaar is, is een ethische. Indien men als medicus, gesteund door ervaringen uit de literatuur, er van overtuigd is dat een operatieve behandeling de voorkeur verdient boven een conservatieve behandeling, is het om ethische redenen onaanvaardbaar een deel van de aangeboden patiënten niet op de te prefereren wijze te behandelen. Om die redenen is in deze studie afgezien van een onderzoek dat als doel had, de vergelijking van de behandelingsresultaten van een geoperceerde en een *niet-geopereerde* groep patiënten.

In het verleden zijn niet alle patiënten met een tethered spinal cord syndroom operatief behandeld. Deze 'onzichtbare' groep niet-geopereerde patiënten zou een bruikbare controlegroep kunnen zijn. Omdat deze groep echter niet aan het Neurochirurgisch Centrum werd aangeboden en de gegevens ervan onder zeer veel verschillende diagnoses in de archieven van zeer veel verschillende specialismen zijn opgeborgen, is het een onmogelijke opgave deze oude groep niet-geopereerde patiënten op te sporen. Alleen indien zij zijn aangeboden in de periode van het onderzoek, kan hun voorgeschiedenis bestudeerd worden en kunnen de gegevens van het verloop van de ziekte tot aan de nieuw in te stellen therapie, als controle dienen naast de groep geopereerde patiënten. Deze mogelijkheid van vergelijkend onderzoek binnen de eigen patiëntengroep wordt in de volgende paragraaf uitgebreider besproken.

Omdat het belangrijk is de resultaten van de huidige operatietechnieken te vergelijken met die van de vroeger gebruikte technieken, is een poging gedaan een controlegroep te vinden onder *vroeger geopereerde* patiënten met een tethered spinal cord syndroom. Binnen de patiëntengroep die in het verleden, volgens de toen geldende normen, in de eigen kliniek werden geopereerd, werd gezocht naar bij jongeren uitgevoerde operaties onder de diagnoses spina bifida en laminectomie. Over de periode 1965-1970 werden gegevens gevonden van 43 patiënten met een dergelijke diagnose. Slechts 2 hiervan pasten in de diagnose tethered spinal cord. Bestudering van deze twee gevallen leerde dat er te weinig exacte gegevens genoteerd waren om het materiaal zinvol te kunnen vergelijken met het huidige materiaal.

Er is gedacht aan het landelijk opzetten van een retrospectief onderzoek, betreffende eenzelfde groep vroeger geopereerde patiënten, maar de kans leek groot dat de opbrengst even gering zou zijn als die uit de eigen gegevens. Bovendien zou een zo ontstane controlegroep erg heterogeen worden in verband met de grote verschillen in het vastleggen van gegevens en de wisselende operatietechnieken per centrum. De energie die moest worden gestoken in een dergelijke opzet woog niet op tegen de te verwachten geringe opbrengst, zodat van een dergelijk onderzoek moest worden afgezien.

Als laatste mogelijkheid van vergelijkend onderzoek, buiten de eigen patiëntengroep, leek vergelijking met in de *literatuur* beschreven ziektegevallen mogelijk.

Nauwkeurige vergelijking van de beschreven operatietechnieken bleek moeilijk ten gevolge van de vaak beperkte verslaglegging. Ook het vergelijken van de resultaten van de operatieve behandeling, in de literatuur weergegeven, was niet altijd eenvoudig, omdat er op zoveel verschillende manieren kan worden beschreven hoe goed of hoe slecht het met de patient gaat. Exacte gegevens met betrekking tot de resultaten in maat of getal worden in geen enkele publikatie gegeven. Verslag van deze vergelijkende literatuurstudie volgt in Hoofdstuk VIII.

### 1.3. Controlegroep binnen de eigen patientengroep

De doelstelling, het resultaat van de operatieve behandeling te bestuderen, kan misschien bereikt worden indien er een controlegroep kan worden gevonden binnen de eigen patientengroep. Uitgaande van het feit dat het tethered spinal cord syndroom een progressief ziektebeeld is (zie Hoofdstuk III 2), lijkt het mogelijk de mate van progressie tussen verschillende groepen patienten te vergelijken. Bovendien is deze progressie te vergelijken in de pre- en postoperatieve fase, waarbij de patient dan op grond van de progressie zijn eigen controle is.

Binnen de eigen groep patienten is een onderverdeling te maken in: een groep patienten die vroeg na de geboorte, nog voordat een progressief lijden kon ontstaan, werd geopereerd, een groep patienten, die eerst een progressief ziektebeeld ontwikkelde voordat ze werd geopereerd, een groep patienten die vroeger werd geopereerd volgens de oude principes en nu opnieuw, vanwege een blijvend of progressief ziektebeeld, een operatie moest ondergaan. Het effect van de operatieve behandeling op het ziektebeeld, bij deze drie te onderscheiden groepen patienten, kan verschillend zijn door hun verschillende voorgeschiedenis en daarom de moeite waard bestudeerd en vergeleken te worden. Bij de patienten met een progressief ziektebeeld, dus alle patienten uit de tweede groep en een deel van de patienten uit de derde groep, is het effect van de behandeling op de progressie van het ziektebeeld te bestuderen.

De groep zeer jonge, *niet progressieve* patienten bestaat uit 6 kinderen, in leeftijd variërend van 3 maanden tot 3 jaar. De vervolgperiode postoperatief bedraagt 1 tot 3 jaar, waarbij het oudste patientje uit deze groep bij de controle 5.5 jaar was. De controlegroep, in dit geval de patienten die niet eerder aan de rug geopereerd werden en anamnestic een progressief beeld toonden, bestaat uit 12 patienten, in leeftijd variërend van 6 tot 22 jaar. De progressie van het ziektebeeld is bij deze groep patienten begonnen op een leeftijd variërend van 4 tot 18 jaar. Deze, bij sommige patienten, relatief laat optredende progressie maakt dat er nog onvoldoende tijd is verstreken om de groep niet progressieve patienten, waarvan de oudste nu pas 5.5 jaar is, nu al te kunnen vergelijken met de groep *progressieve, niet-geopereerde* patienten. Pas over ongeveer tien jaar zal uit verdere studie kunnen blijken of de operaties, die op zeer jonge leeftijd zijn uitgevoerd, inderdaad een positief effect hebben gehad op het verloop van het chronische ziektebeeld. Dezelfde tijdsproblematiek treedt op wanneer men een studie probeert op te zetten tussen de eerder genoemde groepen patienten en de groep *vroeger geopereerde* patienten. Bij deze laatste groep werd wel een rugoperatie uitgevoerd, maar werd niet het volledig losprepareren van de conus en cauda structuren nagestreefd. Tien patienten van het eigen materiaal passen in deze groep. Slechts twee van hen hadden ten tijde van de

tweede rugoperatie nog geen progressief ziektebeeld ontwikkeld. Bij de anderen trad, op een leeftijd variërend van 1 tot 14 jaar, progressie in. Ook hier is de contro-leperiode van de eigen groep patiënten te kort om zekere uitspraken te doen over het verschil in ziektebeloop tussen de verschillende groepen.

Verder is het nog mogelijk *de patiënt*, op grond van zijn progressie, *zijn eigen controle* te laten zijn. Het feit (zie Hoofdstuk VII.5.), dat alle progressieve patiënten ook na de operatie stabiel blijven en het feit, dat de progressie van het ziektebeeld door de operatie kan worden gestopt, lijkt een aanwijzing te zijn dat het losmaken van de conus en cauda structuren met de beschreven operatietechniek, een positief effect heeft op de functie van deze zenuwstructuren. Echter, ook hierbij geldt dat in het eigen onderzoek de vervolperiode te kort is om over de progressie definitieve uitspraken te doen.

## 2. OVERZICHT VAN VERKREGEN GEGEVENS

### 2.1. Afwijkingen gevonden bij klinisch onderzoek

Uit de 30 *anamneses* blijkt, dat bij alle patiënten, behalve nr.20, reeds *bij de geboorte een uitwendig zichtbare afwijking* aan rug of benen aanwezig was (zie Tabel I). Dit heeft in 7 gevallen, ofwel bij 24%, geleid tot een operatie in de eerste levensweek. Het betrof hier 2 myelomeningoceles en 2 meningoceles, terwijl er bij 2 andere patiënten een klein huiddefect bestond en bij 1 patiënt een lipoom de reden van operatie was. Twee patiënten met respectievelijk een meningocele en een lipoom werden enkele maanden na de geboorte geopereerd. Uit de operatieverslagen blijkt er in al deze vroeggeopereerde gevallen sprake te zijn geweest van een uitwendige correctie van huid en zwelling op de rug.

Er was slechts in 3 gevallen, allen vroeggeopereerde (myelo)meningoceles, sprake van ontwikkeling van een hydrocephalus, die alleen bij patiënte nr.1 aanleiding was voor een ventrikeldrainage. Deze patiënte had een goede *geestelijke ontwikkeling*, in tegenstelling tot de 2 niet-gedraineerde hydrocephalen. Zij zijn de enigen uit het gehele patiëntenbestand met een geestelijke handicap.

Functionele neurologische stoornissen werden bij 11 patiënten, dus in 37% van de gevallen, pas opgemerkt nadat de leeftijd, waarop ze normaliter zouden moeten gaan lopen of zindelijk worden, was bereikt.

*Tabel I* Uitwendig zichtbare afwijkingen bij de geboorte

	Aantal
Meningocele	7
Lumbosacraal lipoom	15
Hypertrichosis	8
Hemangioom	11
Dimple	9
Scheve bilnaad	6
Beenatrofie	3
Geen afwijkingen	1



Tabel II Progressieve klinische afwijkingen

	Aantal
Pijn	8
Verslechterende motoriek	15
Secundaire incontinentie	9
Scoliose	15
Beenatrofie	14
Voetdeformatie	15
Geen progressie	8

Het *leren lopen* was bij 8 patiënten vertraagd door congenitale voetafwijkingen of beenatrofie. De *zindelijkheidstraining* mislukte volledig bij 5 patiënten, terwijl 8 patiënten nog incontinent waren op het moment van operatie hetgeen men, gezien hun jeugdige leeftijd, nog niet als pathologisch kan aanmerken.

Bij de meeste patiënten was de *progressie van de symptomen* de reden van nader onderzoek (zie Tabel II). Progressieve *pijn* was in 8 gevallen een belangrijke klacht. Slechts 8 patiënten (27%) kwamen onder behandeling voordat progressie kon optreden. De progressie van de symptomen werd vastgesteld op de leeftijden variërend van 3 tot 18 jaar, terwijl de oudste patiënt van 49 jaar slechts enkele jaren voor de operatie zijn eerste klachten had.

Bij 6 van de 15 patiënten die slechter gingen lopen, dus in 40% van de gevallen, was het progressief verslechterende looppatroon reden tot een orthopedische ingreep aan de voeten. Bij 1 patiënt werd een spondylodese verricht in verband met een progressieve scoliose. Het verslechterende looppatroon was in 4 gevallen een hernieuwde achteruitgang bij kinderen die toch al een achterstand hadden in hun motorische ontwikkeling en in 10 gevallen samengaand met een secundair ontstane voetdeformatie of beenatrofie. Eén patiënt ging alleen door de pijn slechter lopen.

Secundaire *incontinentie* voor urine was in 9 gevallen, dus in 30%, reden voor verder onderzoek, 8-maal was er alleen incontinentie voor urine, bij de negende was er ook sprake van incontinentie voor faeces. Bij patiënte nr.6 werd een urologische refluxoperatie verricht terwijl er een primaire incontinentie voor urine bestond. Bij 3 andere patiënten had een urologische ingreep bij secundaire incontinentie geen succes.

Het *lichamelijk onderzoek* werd, evenals de anamnese, volgens een protocol uitgevoerd (zie Bijlage II). Het eerste onderdeel omvatte de *observatie* van de vorm van *rug, benen en voeten*, met extra aandacht voor de vaak kleine, onopvallende huidafwijkingen in het lumbosacrale gebied. Omdat een goede observatie van de stand van de rug pas mogelijk is als de kinderen goed rechtop kunnen staan, is het vaststellen van pathologische krommingen bij de allerkleinsten moeilijk. Er bleek in 15 gevallen, dus bij 50%, een scoliose te bestaan, 2 patiënten vertoonden een versterkte kyphose en de rug van 3 patiënten had, naast een scoliose, ook een hyperlordose.

Bij 23 van de patiënten (77%) was een duidelijke zwelling op de rug aanwezig,

waarop in 11 gevallen een litteken van een vroegere operatie zichtbaar was. Door de aanwezige fluctuatie en/of de mogelijkheid van transillumiatie kon de zwelling in 2 gevallen als meningocele worden gediagnostiseerd. Bij 5 patiënten was het uit vroegere operatiegegevens bekend dat er een meningocele was geweest. In 15 gevallen was de zwelling te wijten aan een subcutaan lipoom, al dan niet door een vroegere operatie in massa verkleind. Patiënt nr. 18 had, als rest van een embryonale staart, een kleine vaste zwelling op de stuit. Het knobbeltje leek bij palpatie vast te zitten aan het os coccygis en bij operatie bleek het kraakbeenig te zijn. Op dit rudimentaire staartje zat een dimple en iets meer lumbaal een hemangioom.

Een hypertrichosis was aanwezig bij 8 patiënten, waarvan 5 een diastematomyelie hadden, de andere 3 hadden respectievelijk een conuslipoom, een filum terminale lipoom en fibreuze banden. Er was slechts 1 patiënte met diastematomyelie die geen hypertrichosis had.

Het hemangioom, bij 11 patiënten aanwezig, trad in 2 gevallen te zamen met de hypertrichosis op.

Een dimple, soms hoog in de bilnaad, soms meer asymmetrisch op het lipoom gelegen, werd waargenomen bij 9 patiënten. Al deze patiënten hadden een intraduraal lipoom, 6 vielen onder de diagnose lipomyelocystosis, 2 hadden een filum terminale lipoom en bij 1 werd een conuslipoom gevonden. In 5 gevallen was er een combinatie van een hemangioom en een dimple, bij patiënt nr.8 werd daarbij ook nog een hypertrichosis aangetroffen. Er was 6-maal een scheve bilnaad, die 4-maal uitliep in een iets asymmetrisch gelegen dimple en die 2-maal gecombineerd was met een hemangioom.

Bij een overzicht van alle aan de rug zichtbare afwijkingen blijkt slechts 1 patiënt geen uitwendig zichtbare afwijkingen te vertonen. Bij 10 patiënten(33%) bleek slechts één van de genoemde kenmerken aanwezig, bij 12 patiënten(40%) was er een combinatie van twee kenmerken, bij 5 patiënten konden drie kenmerken worden gevonden en 2 patiënten lieten zelfs vier van de genoemde kenmerken zien.

De observatie van benen en voeten bracht in 20 gevallen, ofwel 67%, duidelijke deformaties aan het licht, die bij 8 patiënten al vanaf de geboorte aanwezig waren. In 9 gevallen waren er zowel voetdeformaties als atrofie van één van de benen.

Slechts bij 7 patiënten was het looppatroon geheel ongestoord. Terwijl 4 kinderen nog te jong waren om te kunnen lopen, hadden 8 een vertraagde motorische ontwikkeling doorgemaakt. Vier van deze laatste groep, waarvan het looppatroon toch al te wensen overliet, ontwikkelden nog een progressieve achteruitgang. Bij 11 patiënten was het slechte looppatroon ontstaan nadat ze aanvankelijk goed hadden leren lopen.

*Sensibiliteitsstoornissen* werden gevonden bij 21 patiënten, dus bij 70% van de patiënten. Vooral bij de kleine kinderen is het sensibiliteitsonderzoek moeilijk. Wanneer er een volledige uitval in het sacrale gebied is, kan men dat met de speldeprik, ook bij zeer jonge kinderen, al vaststellen, maar een iets verminderde sensibiliteit aan de extremiteiten is zeer moeilijk op te sporen. Vaak wordt het pas geconstateerd als er pijnloze wondjes zijn ontstaan.

Ook *reflexafwijkingen* zijn vaak moeilijk te objectiveren, omdat een geringe verlaging niet direct als zodanig wordt herkend. Bij 7 van de patiënten was de anusreflex zwak positief zonder dat daardoor klachten ontstonden en bij 7 andere patiën-

ten was hij geheel afwezig, hetgeen steeds gepaard ging met incontinentie voor faeces. Gestoorde peesreflexen aan de benen werden gevonden bij 15 patiënten (50%), die in 6 gevallen te zamen voorkwamen met een uitval van de anusreflex en de sensibiteit. De combinatie sacrale sensibiteitsstoornis en verminderde anusreflex kwam 10-maal voor.

## 2.2. Afwijkingen gevonden bij radiologisch onderzoek

Van alle patiënten die in het eigen onderzoek werden opgenomen, waren op klinische gronden overzichtsonopnamen van de wervelkolom gemaakt. Bij alle patiënten werden afwijkingen gevonden. Daarna volgde in alle gevallen een conventionele myelografie. Bij de beoordeling daarvan moet een ingewikkelde morfologie geanalyseerd worden. Door regelmatige vergelijking van de operatieve bevindingen met de myelografische beelden, nam in de loop van het onderzoek de kennis van de afwijkingen toe en werd het steeds beter mogelijk preoperatief de aan te treffen morfologie te voorspellen.

De CT-myelografie werd bij de eerste 10 patiënten slechts in 4 gevallen uitgevoerd, bij de tweede groep van 10 patiënten in 6 gevallen en de laatste 10 patiënten ondergingen allemaal een CT-myelografie. Slechts in een derde van deze gevallen kon gebruik gemaakt worden van een derde generatie CT-scanner.

Door het uitvoeren van CT-scanning van de hersenen werden, behoudens de 3 reeds bekende gevallen van hydrocephalie, geen nieuwe bijzonderheden gevonden.

Op de *overzichtsonopnamen van de wervelkolommen* werden in alle gevallen ouder dan 2 jaar, een vorm van boogdysplasie in de lumbosacrale regio gezien (zie Tabel III). Naast vele geheel of half open gebleven wervelbogen waren er samengegroeide bogen. Deze laatsten werden aangetroffen bij de 5 nog niet eerder geopenreerde patiënten met diastematomyelie. In een enkel geval was er sprake van een vergroeid processus spinosus. Bij 28 patiënten (93%) waren er open bogen in de sacrale regio die bij 18 van hen samengingen met open bogen in de lumbale regio. Er was slechts 1 patiënt (nr.28) die geen open bogen had, maar slechts samengegroeide bogen op niveau LI-LII. Bij 8 patiënten was slechts één lumbale boog

*Tabel III Afwijkingen gevonden op overzichtsonopnamen van de wervelkolom*

	Aantal
Open bogen lumbaal	18
Open bogen sacraal	28
Samengegroeide bogen	7
Botspaan	5
Blokwervel	3
Vlinderwervel	1
Sacrale hypoplasie	11
Scalloping van wervellichamen	9
Scoliose	8

open en wel LV, maar steeds in combinatie met een open sacrum. Eén enkele open boog als enige afwijking in het gehele lumbosacrale gebied kwam niet voor.

Bij de 6 patiënten met diastematomyelie was 5-maal een botspaan in het wervelkanaal aanwezig, terwijl van 1 patiënte met diastematomyelie bekend was dat de botspaan reeds operatief was verwijderd.

Afwijkingen aan de wervellichamen werden bij 15 patiënten(50%) gezien. Driemaal was er een blokwervel die op hetzelfde niveau als de botspaan was gelokaliseerd. De patiënte die vroeger voor zo'n botspaan was geopereerd, had een vlinderwervel. Bij 11 patiënten(37%) was er sprake van een sacrale hypoplasie en in 9 gevallen kon een scalloping van meerdere wervels in het lumbosacrale gebied worden aangetoond. Er werd röntgenologisch slechts bij 8 patiënten een scoliose vastgesteld, dit in tegenstelling tot de 15 gevallen waarbij een scoliose bij het lichamelijk onderzoek werd gezien. Dit hangt vermoedelijk samen met het feit dat de meeste opnamen van de wervelkolom liggend zijn gemaakt. Er was 1-maal een hyperlordose zichtbaar.

*Tabel IV Afwijkingen gevonden in 30 myelogrammen*

	Aantal
Wijde duraalzak	28
Meningocele	11
Pathologisch filum terminale	14
Abnormaal verlopende wortels	18
Asymmetrisch myelum	9
Dorsaal gelegen myelum	16
Diastematomyelie	6
Filum terminale lipoom	6
Lipoom nabij of in de conus	9

In de *conventionele myelogrammen* viel op dat er frequent een verwijde duraalzak aanwezig was (zie Tabel IV). Slechts bij 2 van de patiënten (nr.19 en nr.28) kon men twijfelen of de breedte van de duraalzak nog binnen de norm viel; in alle andere gevallen was het zonder meer duidelijk dat de duraalzak over het lumbosacrale gebied veel te wijd was. Daarnaast werd er in 11 gevallen een lokale verwijding van de duraalzak, in de zin van een meningocele, gezien die slechts in 7 gevallen de uitwendige contour van het rugoppervlak had beïnvloed.

Het wervelniveau waarop de conus medullaris eindigt, de conushoogte, werd in alle gevallen op het conventionele myelogram vastgesteld en in die gevallen waarbij CT-myelografie was toegepast, bevestigd. Niet alleen de afwezigheid van de intumescentia lumbalis, maar ook de plaats van de uittrekkende wortels bleek belangrijk voor het bepalen van de conushoogte.

Het filum terminale, röntgenologisch gedefinieerd als een, in de mediaanlijn verlopende, uitsparing in het contrast van de conus tot het einde van de duraalzak, werd 14-maal gediagnostiseerd. Twaalf maal was de uitsparing breder dan die

van een wortel op hetzelfde niveau, 2-maal had hij dezelfde breedte maar kon uit het verloop duidelijk opgemaakt worden dat de uitsparing ten gevolge van het filum terminale was ontstaan. Door de asymmetrische ligging van de hoger gelegen structuren in de verwijde duraalzak was ook de ligging van het filum terminale in de helft van de gediagnostiseerde gevallen asymmetrisch.

Er was in 18 gevallen in het myelogram een abnormaal verloop van de wortels zichtbaar over het traject van hun oorsprong uit de conus medullaris naar de plaats van uitreding bij het foramen intervertebrale.

Het ruggemerg bleek zowel in laterale als in voor-achterwaartse richting asymmetrisch gefixeerd te kunnen liggen. Bij 9 patiënten lag het ruggemerg in laterale richting asymmetrisch, waarbij in 7 gevallen de binnenbocht van de scoliose werd gevolgd. Eenmaal was er sprake van een asymmetrische fixatie in het littekenweefsel en 1-maal eindigde het myelum asymmetrisch door fixatie in een sacrale meningecele. In meer dan de helft van het totaal aantal myelogrammen lag het myelum naar distaal toe steeds verder dorsaal in de duraalzak, waarbij in 8 gevallen de dorsale arachnoïdale ruimte niet meer zichtbaar was.

De splijting van het ruggemerg bij de 6 patiënten met diastematomyelie was 2-maal symmetrisch, beide benen van het ruggemerg waren dus even dik. Bij de andere 4 patiënten lag de spleet asymmetrisch, zodat de benen in dikte verschilden. In alle 6 gevallen hadden de benen zich voor het einde van de conus weer verenigd tot een enkele streng.

In het eigen onderzoek van 30 patiënten werd 6-maal de diagnose filum terminale lipoom gesteld, terwijl bij 9 patiënten in hun myelogrammen een lipoom op of in de conus werd gevonden. Zoals uit het verdere onderzoek zal blijken, was daarbij 3-maal sprake van een conuslipoom en 6-maal van een lipomyeloschisis.

De *CT-myelografie* werd slechts bij twee derde van de patiënten uitgevoerd (zie Tabel V). Er werd 11-maal een tweede generatie scanner gebruikt en 9-maal stond een derde generatie scanner ter beschikking. Alleen de derde generatie scanner heeft voldoende resolutie om tot diagnostische winst te komen. Dit type scanner kwam pas aan het einde van het onderzoek in ons ziekenhuis ter beschikking. Het pathologische filum terminale werd op de CT-myelografie slechts 5-maal geïdentificeerd, terwijl bij 4 patiënten, die op het conventionele myelogram een te kort en verdikt filum terminale hadden vertoond, dit in de CT-myelografie niet terug was te vinden.

Abnormaal verlopende wortels werden 7-maal op de CT-myelografie vastgelegd, 4-maal was dit op het myelogram niet aangetoond (zie voor verklaring Hoofdstuk IV.1.4). Omgekeerd kon in 6 gevallen het myelografisch vastgestelde abnormale

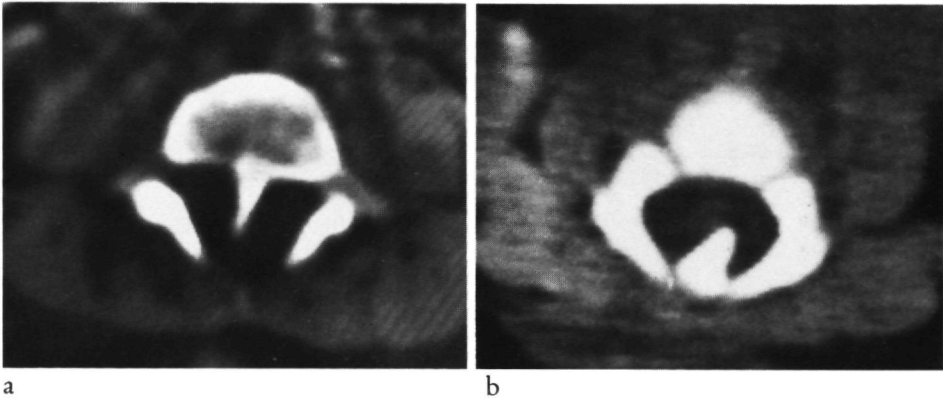
*Tabel V Afwijkingen gevonden in 20 CT-myelogrammen*

	Aantal
Pathologisch filum terminale	5
Abnormaal verlopende wortels	7
Asymmetrisch myelum	9
Diastematomyelie	4
Botspanaan	4

verloop op de CT-myelografie niet worden teruggevonden. De te grote hoek, die de wortels maken met het transversale vlak, is hiervan waarschijnlijk de oorzaak.

De asymmetrische ligging van het myelum, zowel in voor-achterwaartse richting als in laterale richting, kon door de CT-myelografie worden bevestigd.

Vier van de 6 patiënten met een diastematomyelie ondergingen een CT-myelografie, waarbij in alle gevallen goede beelden van het gespleten myelum en de, er tussen liggende, botspaan werden verkregen. Met behulp van CT-scanning was het mogelijk een inzicht te krijgen over de ingewikkelde structuur van wervellichaam, botspaan en bogencomplex op het niveau van de diastematomyelie. Bij 2 patiënten bleek de botspaan zowel met het corpus als met de boog te zijn vergroeid, terwijl de andere botspanen of aan het corpus of aan de boog vastzaten (zie Figuur 13).



Figuur 13. CT-scanning bij diastematomyelie zonder intraduraal contrastmiddel.

a. Botspaan vast aan het wervellichaam.

b. Botspaan vast aan de wervelboog.

### 2.3. Afwijkingen gevonden bij urologisch onderzoek

Omdat incontinentie een belangrijk symptoom is van het tethered spinal cord syndroom en ernstige psycho-sociale problemen oplevert voor de patiënt, is het urologische onderzoek een belangrijk onderdeel van deze studie. Alleen nadat de juiste aard van de incontinentie is vastgesteld, kan de diagnostiek in de goede richting worden uitgebreid en een adequate behandeling worden ingesteld.

Van de 30 patiënten waren er 5 *primair incontinent*, zowel voor urine als voor faeces. De 8 jongste patiënten waren eveneens volledig incontinent, maar nog te jong om van een pathologische incontinentie te kunnen spreken. Na een aanvankelijk goed geslaagde zindelijkheidstraining waren 9 patiënten *secundair incontinent* voor urine geworden, waarbij het opvallend was dat slechts 1 patiënt (nr.20) ook een incontinentie voor faeces had ontwikkeld, hetgeen waarschijnlijk aan zijn congenitale darmstoornis te wijten was (zie Tabel VI).

Bij 26 patiënten werd een *intraveneus urogram* (IVU) gemaakt. De 4 overige patiënten hadden nooit klachten over de mictie, zodat een IVU niet geïndiceerd was. Bij 2 patiënten is er ondanks dat er geen klachten waren toch een IVU gemaakt. Zes van de 26 patiënten, ofwel 23%, vertoonden een afwijking, te weten: 2-maal

Tabel VI Urologische afwijkingen

	Aantal
Primaire incontinentie	5
Secundaire incontinentie	9
Pathologisch IVU	6
Pathologisch MC	12
Pathologisch UDO	12
Gestoorde compliance	9
Verminderde blaascapaciteit	8
Instabiele contracties	12
Te hoge intravesicale druk	9
Gestoorde sacrale reflexboog	2
Pathologische mictie-act	8

een niet opkomende nier, 1-maal een verwijde ureter, 2-maal een status na reimplantatie van de ureter en verder meerdere plompe kelkensystemen.

Het *mictiecystogram* (MC), dat werd gemaakt bij 24 patiënten (6 patiënten waren klachtenvrij), was in de helft van de gevallen afwijkend. Er waren 9 afwijkende blaasvormen, waaronder alle 5 primair incontinentie patiënten. Bij 2 patiënten was er een open blaashals, waarvan 1 nog een normaal gevormde blaas had. Urineretentie werd 8-maal vastgesteld, terwijl 2 patiënten een reflux hadden.

Het *urodynamisch onderzoek* (UDO) werd 15-maal uitgevoerd. Zes patiënten hadden nooit klachten over mictie of defaecatie gehad, zodat er geen indicatie bestond voor een UDO, 7 patiënten waren te jong voor beoordeling van het UDO en 2 patiënten waren zo angstig dat het onderzoek onuitvoerbaar bleek. De beoordeling van het urodynamisch onderzoek is bij kinderen onder de 2 jaar niet betrouwbaar. De catheterisatie is vaak erg moeilijk en er is onvoldoende medewerking van de patiënt te verwachten. Indien men er desondanks in slaagt een curve op papier te krijgen, blijkt dat alle soorten blaascontracties op deze leeftijd mogelijk zijn, waardoor de beelden slecht zijn te interpreteren.

Van de 15 UDO's, die preoperatief werden geregistreerd, waren 2 volledig normaal. De compliance van de blaas was bij 9 patiënten verminderd, terwijl de blaascapaciteit 8-maal te wensen overliet. Bij 12 patiënten werden instabiele contracties geregistreerd tijdens het vullen van de blaas, terwijl de blaasdruk na vulling bij 9 patiënten te hoog opliep. De sacrale reflexboog over het mictiecentrum S2 tot S4 was bij de meeste patiënten, op twee na, intact hetgeen door een toename van de EMG-activiteit bij hoesten werd geregistreerd. De mictie die gewoonlijk alleen door effectieve blaascontracties tot stand komt, werd bij 1 patiënt met verminderde blaascontracties tot stand gebracht door ondersteuning van de buikpers. Effectieve blaascontracties waren bij 7 patiënten geheel afwezig zodat hierbij de mictie volledig afhankelijk was van de buikpers. Hieruit kan worden geconcludeerd dat er bij 8 patiënten sprake was van een pathologische mictie-act. Dezelfde 8 patiënten, die bij het mictiecystogram een urineretentie vertoonden, konden ook na het urodynamisch onderzoek niet volledig uitplassen.

# OPERATIEVE BEHANDELING

## 1. VOORBEREIDING VAN DE OPERATIE

Indien de waarschijnlijkheidsdiagnose tethered spinal cord door neuroradiologisch onderzoek is bevestigd, zal een operatieve behandeling in vele gevallen noodzakelijk zijn (zie voor argumentatie Hoofdstuk X.3).

Aangezien de operatie ter correctie van een tethered spinal cord gemiddeld zes tot acht uren duurt, is een goede voorbereiding van groot belang. De operatie wordt onder algehele narcose, in buikligging uitgevoerd. Door voldoende aandacht aan ligging en positie van de patiënt te besteden kunnen veel problemen worden voorkomen. Naast de normale handelingen van intubatie, aanleggen van infuus en blaascatheter moeten er, zowel door de anesthesist als neurochirurg, maatregelen worden getroffen ter voorkoming van doorliggen en overmatige afkoeling.

Doorliggen met dreigende decubitus werd, in de beginperiode van het eigen onderzoek, gezien op neuspunt, heupen, knieën en wreven. Floatation pads onder heupen en benen bleken een betere bescherming te bieden dan schapevachten of molton dekens. Ter voorkoming van overmatige druk op uitstekende delen van het gelaat werd het hoofd in een uitgehold kussentje gelegd, maar ook deze maatregel kon een licht en voorbijgaand oedeem rond neus en ogen niet verhoeden. Daarom is het raadzaam af en toe een kleine wijziging in de ligging van de neuspunt aan te brengen. Om het de operateur mogelijk te maken gedurende lange tijd geconcentreerd te werken, is een koele operatiekamer gewenst. Door de lange duur van de ingreep kan dit een ongewenste onderkoeling van de patiënt teweegbrengen. Een rectale thermometer ter controle en verwarmingsmatrasjes op benen en schouders, voor het op peil houden van de lichaamstemperatuur, zijn aan te raden.

Het operatieterrein van de lage rug wordt, na geschoren te zijn, goed gereinigd met chloorhexidine in alcohol, waarbij vooral het sacrale deel, dicht bij de anus, extra aandacht vraagt. Na inbrengen van de rectale thermometer wordt het anale gebied, ter voorkoming van bevuilding van de omgeving, afgeplakt met plakplastic. Het operatieterrein wordt op gebruikelijke wijze gejodeerd en afgedekt.

## 2. OPERATIETECHNIEKEN

### 2.1. Algemene principes

Het doel van de neurochirurgische behandeling van het tethered spinal cord syndroom is het elimineren van alle factoren die het myelum, de conus medullaris en



de cauda equina belemmeren vrijelijk te bewegen in de liquorruimte. Om dit doel te kunnen bereiken moet eerst het wervelkanaal door middel van *laminectomieën* worden geopend.

De *huidincisie* wordt lineair over de processi spinosi gelegd, waarbij een eventuele dimple in of vlak naast de mediaanlijn ovaal wordt omsneden. De fibreuze streng, die een verbinding vormt tussen de dimple en de intradurale structuren, kan naar binnen toe worden vervolgd. Een hemangioom wordt genegeerd, maar bij een groot subcutaan lipoom wordt de overmaat aan huid, die ontstaat na verwijdering van het lipoom, als een ovale reep weggesneden, waardoor een lineair litteken midden op de rug ontstaat. De meningocele, die op zichzelf geen reden is voor het ontstaan van een tethered spinal cord, kan in combinatie met andere morfologische afwijkingen, zoals lipomen of een diastematomyelie, wel degelijk van belang zijn. De meningocele kan problemen opleveren indien de bedekkende huid erg dun is, of indien er in de wand van de meningocele zenuwstrengen lopen. Bij een te dunne huid kan er, na afprepareren van de wand van de meningocele, een necrose van de overgebleven huidlap ontstaan. Om dit te voorkomen kan men kiezen voor het uitsnijden van een ovale huidlap indien daar voldoende ruimte voor is, of voor een subtotale verwijdering van de wand van de meningocele. Door achterlating van fibroserend materiaal in de holte kan verkleving van de wanden worden bevorderd. Indien er in de wand van de meningocele zenuwen lopen, verdient het aanbeveling deze los te prepareren en naar perifeer te vervolgen. Vaak blijken ze eindstandig in de huid te eindigen; klieven heeft dan weinig of geen nadelig effect. Bij het vermoeden van een belangrijke functie kan men proberen de zenuwen buiten de, te oblitereren, meningocele om te leiden. Vaak lukt dit bij sacrale meningocelen wel en kan de verbinding tussen cele en duraalzak worden afgesloten zonder doorsnijding van zenuwen. Het te korte en verdikte filum terminale loopt bij sacrale meningocelen in de wand van de cele door en kan zonder meer op de overgang van duraalzak naar cele worden doorsneden.

Alle patiënten met een tethered spinal cord hebben per definitie een spina bifida occulta, met meestal meerdere onvolledig gesloten wervelbogen. Vaak is ter plekke van de ontbrekende wervelbogen een fibreuze plaat aanwezig. Soms is er sprake van een abnormale vergroeiing van meerdere bogen te zamen, hetgeen dan een grillig gevormde botplaat geeft. Het *openen van het wervelkanaal* geschiedt in alle gevallen, dus bij alle verschillende morfologische variaties die een tethered spinal cord syndroom kunnen veroorzaken, volgens hetzelfde basisprincipe.

Men bepaalt op de röntgenopnamen op welk niveau aan de craniale zijde van de afwijking de laatste, normaal gevormde, wervelboog ligt en of het ruggemerg op dat niveau losligt van de dorsale dura. Dit laatste is te zien op het myelogram door de aanwezigheid van een, met contrast gevulde, dorsale arachnoïdale ruimte. Indien hierover geen zekerheid kan worden verkregen kan de CT-myelografie uitkomst brengen. De laatste en vaak ook de voorlaatste, normaal gevormde wervelboog wordt als eerste verwijderd, zodat men op dat niveau de normaal gevormde dura kan vrijleggen. Vanuit dit punt, met een goede overzichtelijke anatomie, werkt men naar caudaal en verwijderd de gehele pathologisch gevormde dorsale begrenzing van het wervelkanaal.



a

b

c

*Figuur 14. Algemene operatieproblemen.*

a. Na het openen van de dura zijn de structuren soms nauwelijks te herkennen door de vele verklevingen.

b. Na vrijprepareren worden de wortels en de conus medullaris herkenbaar, let op de fibreuze strengen.

c. Na vergroting met de operatiemicroscoop zijn in een zenuw (links) de dwarsstrepen te zien, deze streping ontbreekt in het filum terminale (rechts).

Ook het *openen van de dura* geschiedt steeds, ter voorkoming van onnodig letsel, vanuit het normale gebied. Het openen veroorzaakt een plotseling vrijkomen van een liquorstroom, die kleine worteltjes als lusjes naar buiten kan stuwen, hetgeen extra oplettendheid vereist van de assistent die de zuiger hanteert. Vanzelfsprekend is gedurende de gehele ingreep een nauwkeurige hemostase noodzakelijk. Bij het openen van de dura mater bij een spina bifida occulta wordt dat extra belangrijk, omdat de dura dan vaak doorweven is met vele pathologische bloedvatjes. Alleen door middel van bipolaire coagulatie is het mogelijk deze vaten te

sluiten zonder verschrompeling van de dura. Er kunnen zeer hinderlijke bloedingen ontstaan uit de veneuze epidurale plexus, doordat bij openen van de dura de liquor druk wegvalt. Dit kan worden bestreden door, voor het openen van de dura, de ventrolaterale wanden van het wervelkanaal te bekleden met een resorbeerbaar hemostatisch gaas. Een nauwgezette 'jacht op erythrocyten', één van de principes van de microchirurgie, kost enige tijd maar geeft grote winst door het behouden van een schoon en overzichtelijk operatieterrain en het behoedt de patient voor nieuwe verklevingen ten gevolge van achtergebleven bloedstolsels.

Alvorens over te gaan tot het *vrijprepareren van de conus medullaris en de cauda equina* moet men trachten de positie van deze structuren goed te identificeren. Dit kan bij een conuslipoom of lipomyelochisis, ten gevolge van de grote overmaat aan vetweefsel en een eventuele rotatie van het zenuwweefsel, soms erg moeilijk zijn. Na goede identificatie van de conus en de cauda moeten alle arachnoidale en fibreuze strengen, die deze structuren fixeren, worden doorgeknipt (zie Figuur 14). Zonder optische vergroting is het onmogelijk met zekerheid onderscheid te maken tussen dunne worteltjes, het filum terminale en fibreuze strengen. De operatiemicroscop is een onmisbaar hulpmiddel bij het, op verantwoorde wijze, vrijprepareren van de zenuwstructuren. Naast de strengen is het te korte filum terminale vaak een fixerende structuur. Omdat de laatste sacrale wortels met het filum terminale en een arterie in één arachnoidaal omhulsel liggen, moet dit eerst worden geopend waarna het filum met de arterie selectief kan worden gekliefd. Nadat alle fixerende structuren geëlimineerd zijn, liggen de zenuwstructuren vrij beweeglijk tegen de ventrale begrenzing van de duraalzak. In sommige gevallen is de dorsale begrenzing van de duraalzak voornamelijk gevormd door het lipoom en dus niet meer aanwezig na wegprenen van het lipoom. In andere gevallen is het soms onmogelijk de dura te sluiten over de, door een rest van het lipoom, nog knotsvormig verdikte conus medullaris heen. Om verzekerd te zijn van blijvende vrije beweeglijkheid van de losgeprepareerde structuren moet in deze gevallen een *verwijdingsplastiek van gelyofiseerde dura* worden ingebracht. Als de dura met atraumatisch hechtmateriaal waterdicht is gesloten wordt deze afgedekt met een resorbeerbaar hemostatisch gaas. Onder de spieren wordt altijd een vacuumdrain achtergelaten, die echter niet te hard mag zuigen omdat hij dan na verwijdering van het bloed, liquor aan zou kunnen zuigen. De vacuumdrain moet binnen 24 uur worden verwijderd. Om te voorkomen dat het naar ventraal gezakte ruggemerg opnieuw in de oude dorsale positie zal verkleven, wordt de patient, ook tijdens extuberen en verkoeveren, in buikligging gehouden. Pas op de vierde postoperatieve dag (zie Bijlage II 'Protocol verpleegkundige behandeling') wordt overgegaan op wisselligging van zij op zij, waarna verdere mobilisatie in de daarop volgende dagen plaatsvindt.

## 2.2. Diastematomyelie

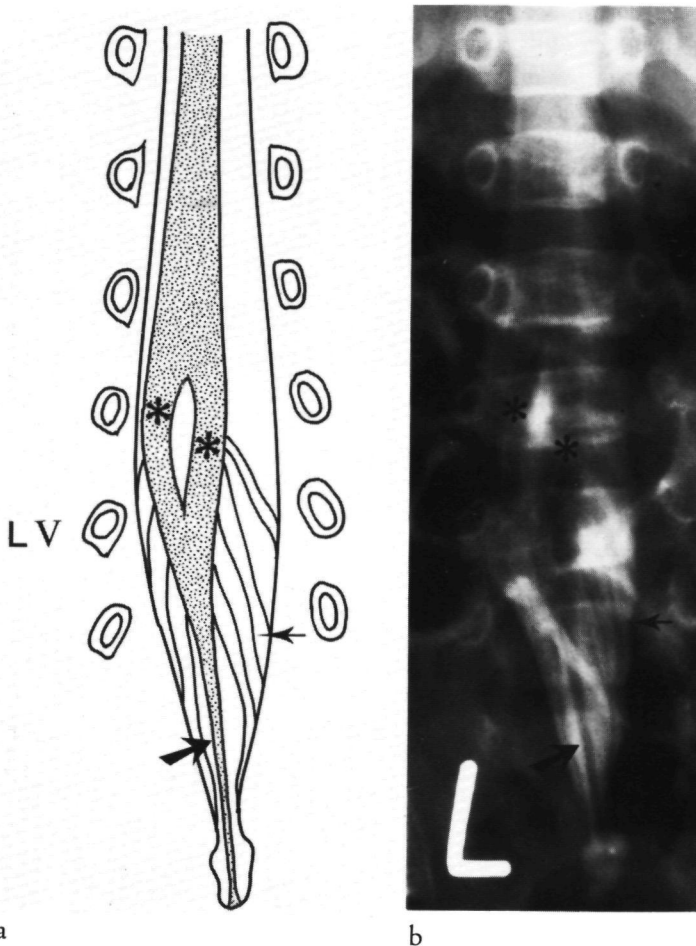
Indien de diagnose *diastematomyelie* is gesteld, betekent dit vrijwel steeds dat er naast een gespleten ruggemerg, zoals het woord zegt, ook een botspaan met vergroeide wervelbogen aanwezig is. Via een lineaire incisie over de vervormde processus spinosus worden de lange rugspieren van de bogen en/of vergroeide boogcomplexen afgeschoven. Eerst wordt de laatste craniaal gelegen normale boog ver-

wijderd zodat de dura van daaruit naar caudaal kan worden vervolgd. De boogcomplexen bevatten vaak abnormaal gesitueerd spierweefsel, hetgeen soms als een eilandje weefsel midden in het bot ligt en dan verbinding kan hebben met de dura. De boogcomplexen, soms echte botplaten, soms meerdere communicerende boogdelen, hebben nagenoeg altijd een verbinding (benig, kraakbenig of fibreus) met de botspaan. De beide broekspijpen van de duraalzak liggen om de botspaan heen en zijn bij het verwijderen van het bot een goede leidraad (zie Figuur 15). Eerst wordt met een spateltje de dura losgemaakt van het bot om daarna het bot met een knabbeltang, rongeur of punch te kunnen verwijderen. Als men van craniaal naar caudaal het bot wegneemt komt men tenslotte bij de plaats waar de beide delen van de duraalzak weer samenvloeien. Het is voor een goed overzicht wenselijk een boog extra naar caudaal weg te nemen. Indien men dan nog niet het sacrale gebied heeft bereikt, is het te adviseren ook een deel van het sacrale wervelkanaal te openen om op dat niveau het frequent voorkomende te korte filum terminale op te zoeken en te klieven.

Na verwijdering van de bogen en boogcomplexen ziet men midden in de duraalzak de botspaan liggen. Deze kan een diabolo- of kielvorm hebben. Eerst wordt de dura met een spateltje van de botspaan losgemaakt daarna wordt, door een klein tangetje tussen de beide durabenen te plaatsen, de botspaan afgeknabbeld. Vaak gaat hierbij het spongieuze bot sterk bloeden, hetgeen door beenwas en hemostatisch gaas kan worden gestelpt. Bij de diabolo-vormige botspaan kan het gebeuren dat deze halverwege, op het smalle tussenstuk, afbreekt. Men moet zorg dragen voor verwijdering van het stompje, omdat een gladde voorzijde van het wervelkanaal noodzakelijk is voor een onbelemmerde opstijging van het ruggemerg. Ook de kielvormige botspaan kan moeilijkheden opleveren omdat de basis op het wervellichaam vaak breder is dan de opening in de duraalzak. In dat geval is het verstandiger de dura te openen voordat men het laatste stukje bot probeert weg te nemen.

Als de botspaan zo goed mogelijk is verwijderd en de bloedingen zijn gestelpt, moet men de dura openen. Alleen de botspaan verwijderen is een schijnbehandeling, want het ruggemerg kan niet tot ontspanning komen of opstijgen indien men de, het merg perforerende, dura en de fixerende banden intact laat.

Met het openen van de dura wordt begonnen craniaal van de splitsing en op het niveau waar het myelum met zekerheid losligt van de dura. Naar caudaal toe wordt, als het ware langs de binnennaden van de broekspijpen, de dura verder geopend, om de snede tenslotte in de middenlijn te laten eindigen. Daarna worden de slippen van de ventrale dura met fijne atraumatische hechtingen gesloten, zodat er een gladde voorzijde van de duraalzak ontstaat. Bij dit deel van de operatie bewijst wederom de operatiemicroscoop zijn diensten. Inspectie van ruggemerg en uittredende zenuwen moet nauwkeurig geschieden en alle fixerende strengen moeten worden geïdentificeerd en doorgeknipt. Lateraal van beide myelumhelften zijn de wortels meestal goed te onderscheiden, ze zijn dik en men kan ze vervolgen tot nabij het foramen, alwaar ze het wervelkanaal verlaten. Het voorzichtig opzij houden van de zenuwstructuren met een spateltje kan geschieden zonder enige schade aan te brengen. Aan de mediane zijde van de beide benen kan het veel moeilijker zijn de structuren te inspecteren. Vrijwel steeds zijn er verklevingen met de duraslippen



*Figuur 15. Diastematomyelie met pathologisch filum terminale.*

a. Schematische tekening van het myelogram; het ruggemerg ( \* ) splitst in twee benen die lager op niveau SI een enkele conus medullaris vormen, die overgaat in een pathologisch filum terminale ( ➔ ), er is een abnormaal verloop van de wortels ( ➔ ).

b. Conventioneel myelogram; de beide benen van het ruggemerg ( \* ), het pathologische filum terminale ( ➔ ) en de abnormaal verloopende wortels ( ➔ ) zijn te herkennen.

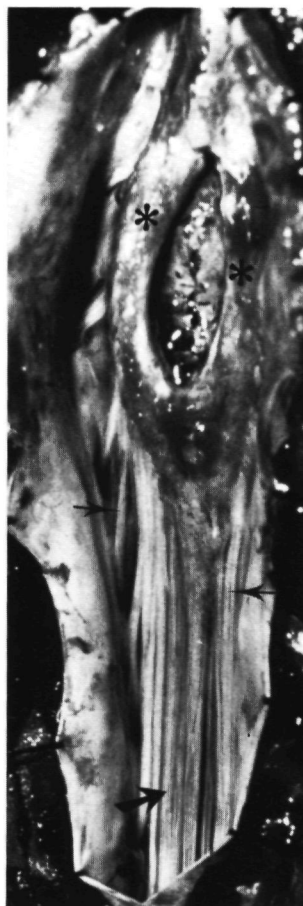
c. Operatief extraduraal aanzicht; de botspaan en het abnormale spierweefsel ( O ) in het midden, doorboren de dura.

d. Operatief intraduraal aanzicht; na sluiting van de voorwand van de dura mater tussen de beide benen van het ruggemerg ( \* ), maar voor het klieven van het pathologische filum terminale ( ➔ ).

opgetreden, zijn er verdikte arachnoidale of fibreuze strengen en soms zijn er ook atrofische wortels, waarvan de functie moeilijk is in te schatten en die daarom beter gespaard kunnen worden. Nadat alle fixerende structuren zijn losgemaakt moet men zien dat het ruggemerg naar de bodem zakt en over de oorspronkelijke plaats

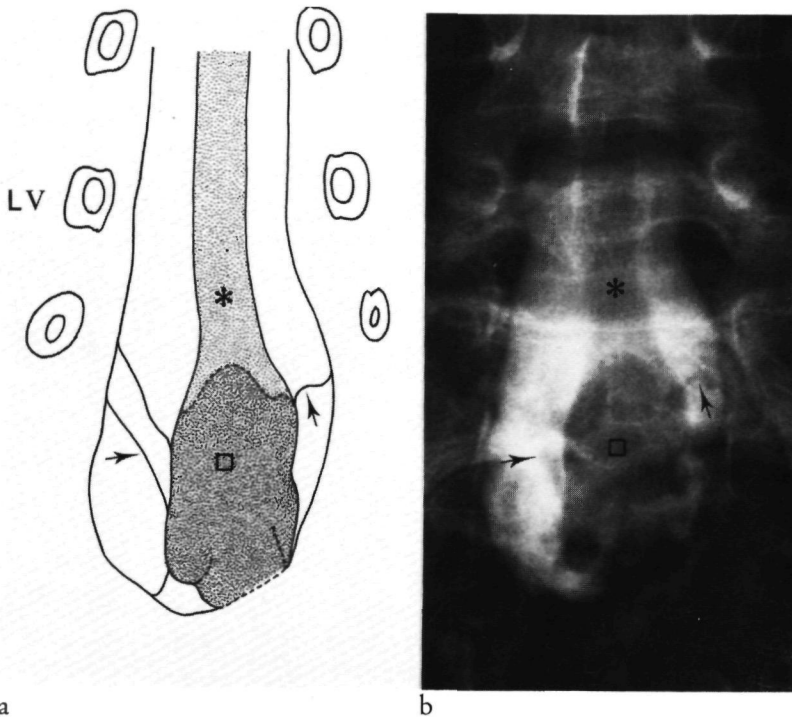


c



d

van de botspaan naar craniaal schuift. Indien dit laatste niet plaats vindt, kan men er zeker van zijn dat het filum terminale te kort is en het myelum belemmert in zijn bewegingen. Bij een lumbaal gelegen diastematomyelie is iets verlengen van de opening in de duraalzak naar caudaal meestal voldoende om het filum terminale op een verantwoorde afstand van de conus medullaris te kunnen klieven. Bij een thoracolumbaal gelegen diastematomyelie kan men een tweede, wat kleinere sacrale opening in de dura maken, om op dat niveau het te korte filum terminale te identificeren en te klieven. In het eigen materiaal verschoof de conus medullaris bij de diastematomyelie, na klieven van het filum terminale, over een afstand variërend van 1.3-4.0 cm naar craniaal. Men moet na klieven van het te korte filum terminale opletten of de gewenste ontspanning op het hogere niveau inderdaad ontstaat. Indien dit niet het geval is, is het waarschijnlijk dan ook in het niet geopende traject fixerende strengen bestaan die moeten worden gekliefd. Aan de splijting van het ruggemerg kan en hoeft men niets te veranderen. De functionele pathologie die bij een diastematomyelie meestal secundair is ontstaan, wordt waarschijnlijk niet ver-



*Figuur 16. Lipomyelosis.*

a. Schematische tekening van het myelogram; het ruggemerg (✱) loopt, in de veel te wijde duraalzak, door tot op sacraal niveau en gaat daar over in een knotsvormige verbreding, het lipoom (□). Deze pathologische massa eindigt asymmetrisch op de wand van de duraalzak, er zijn naar craniaal verlopende wortels (→).

b. Conventioneel myelogram; het ruggemerg (✱), het intradurale lipoom (□) en de abnormaal verlopende wortels (→) zijn te herkennen.

c. Operatief extraduraal aanzicht; de dura gaat over in de bekleding van het intradurale lipoom (□), het extradurale deel van het lipoom (○) loopt door in het subcutane vet.

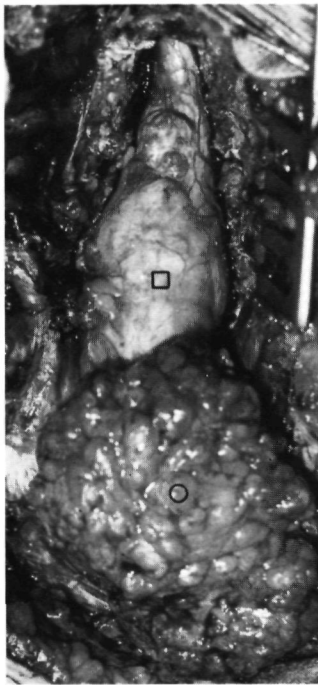
d. Operatief intraduraal aanzicht; de dura (→) is langs het ruggemerg (✱) en het lipoom (□) geopend en door hechtingen opgespannen, zoveel mogelijk vetweefsel extra- en intraduraal is afgeprepareerd, er blijft een knotsvormige verdikking over; sluiting van de dura zal alleen mogelijk zijn met een duraverwijdingsplastiek.

oorzaakt door de splijting van het ruggemerg, maar door de kluistering als gevolg van de aanwezigheid van een botspaan en een te kort filum terminale.

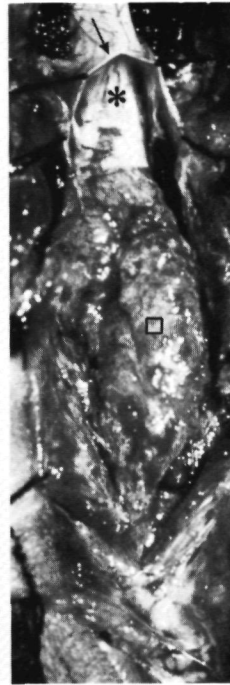
Nadat men zich er van overtuigd heeft dat alle fixerende structuren losgemaakt zijn, sluit men de dura als één enkele zak.

### 2.3. Conuslipoom en lipomyelosis

Er is een onderscheid te maken tussen een conuslipoom en een lipomyelosis op grond van de ligging van het vetweefsel ten opzichte van het zenuwweefsel. Bij een conuslipoom zijn de conus medullaris en zijn uittredende wortels als anatomi-



c



d

sche entiteit te onderscheiden van het lipoom, terwijl bij een lipomyeloschisis de conus medullaris en de grote massa lipoomweefsel in elkaar overgaan.

Het *conuslipoom* heeft slechts over een klein oppervlak contact met de overigens normaal gesloten conus medullaris en ligt voor de rest tussen de wortels van de cauda equina. De duraalzak is grotendeels normaal gevormd, maar er zit vaak een kleine opening in waardoor het conuslipoom communiceert met het subcutane lipoom. Bij de operatie wordt, na de lineaire huidincisie, de fascie van de lange rugspieren vrijgelegd waarbij blijkt dat deze over een relatief kleine afstand een onderbreking vertoont waardoor het vetweefsel passeert. De fascie wordt geopend, de spieren worden van de laminae afgeschoven en de laminectomieën worden verricht, zoals in het algemene deel van deze paragraaf is beschreven. De streng vetweefsel, die door de fascie heenloopt, is verder naar binnen toe te vervolgen en blijkt ook door de opening in de dura heen te lopen. De dura wordt in de mediaanlijn en langs het lipoom geopend. Door tractie aan het subcutane lipoom treedt er in de conus medullaris beweging op. Soms liggen de wortels van de cauda equina aan de buitenkant van het lipoom en zijn er dan goed van los te prepareren, in andere gevallen verlopen de wortels gedeeltelijk in het lipoom, wat het vrijprepareren moeilijker maakt. Het conuslipoom wordt vrijgeprepareerd en dichtbij, maar niet echt op, het grensvlak met de conus afgesneden. Om de structuren van de conus niet te beschadigen, laat men een kleine rest vetweefsel op de conus achter. Het is congenitaal vet en heeft weinig of geen groeineiging. Tenslotte wordt het te korte filum terminale, dat als aparte intradurale structuur te herkennen is, gekliefd en alle



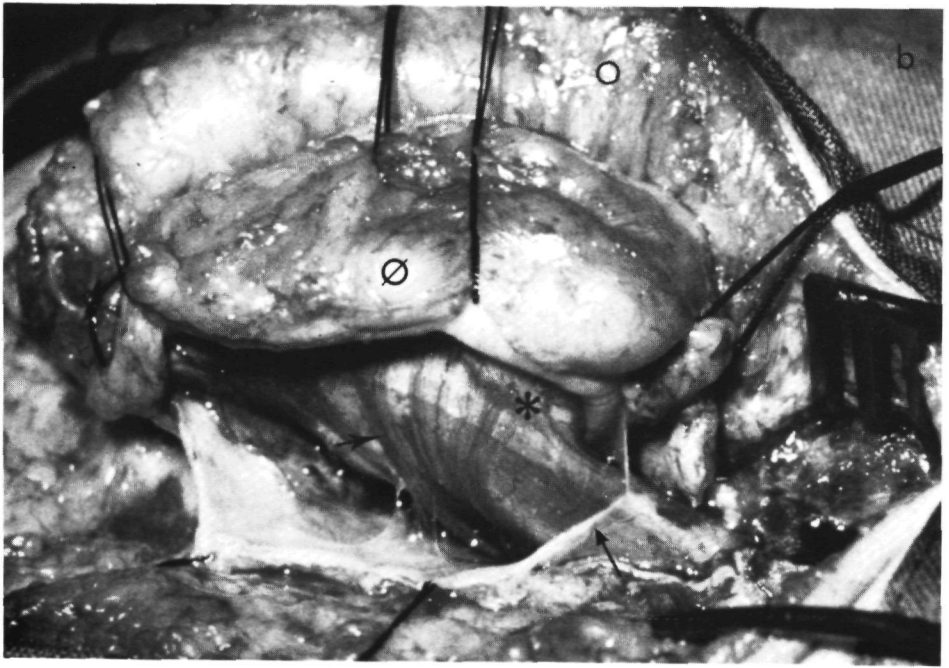
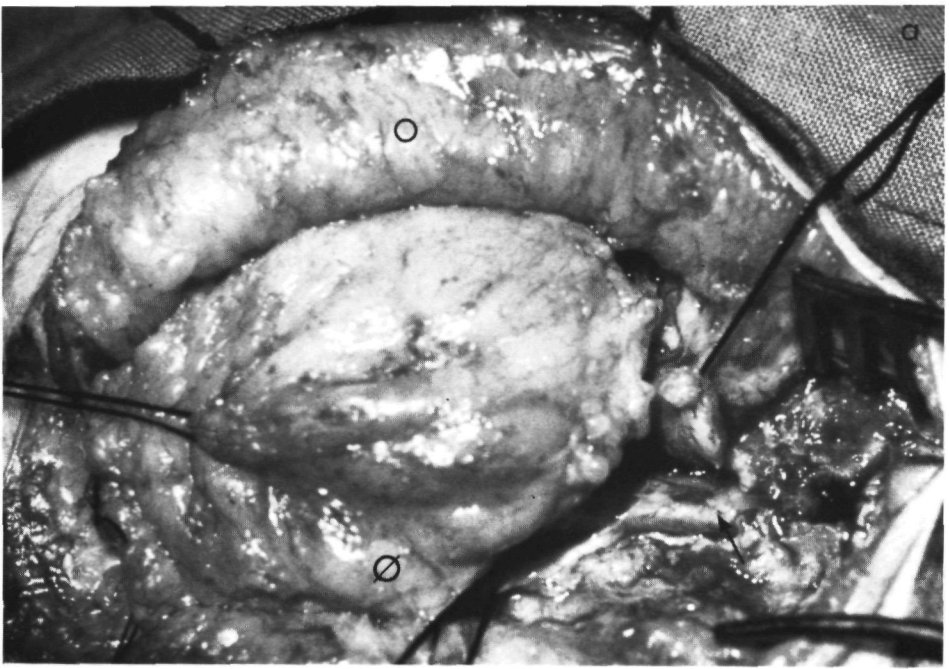
arachnoïdale en fibreuze banden worden doorgeknipt. In het eigen materiaal verschoof de conus medullaris, in gevallen met een conuslipoom, na klieven van het te korte filum terminale over een afstand van 2.3-2.8 cm naar boven. De dura, die na het verwijderen van het conuslipoom slechts een klein defect heeft, kan meestal primair worden gesloten.

Bij de *lipomyelochisis* staan de kenmerken van de myelochisis, of het open gebleven ruggemerg, op de voorgrond. Voor een goede planning van de ingreep is het in deze gevallen van het allergrootste belang een goed inzicht in de vaak ingewikkelde morfologie te hebben (zie Figuur 4, blz. 35). De start van de operatie is hetzelfde als bij de andere varianten. Men doet eerst een laminectomie in een nog goed overzichtelijk gebied en benadert daarna het lipoom. Het is ongewenst om door het subcutane lipoom naar een botbegrenzing of een durabegrenzing te zoeken, omdat de kans groot is dat men functioneel zenuwweefsel beschadigt voordat er een overzichtelijk operatieterrein is verkregen. Indien het subcutane lipoom erg groot is kan men, nog voordat men de laminectomie uitvoert, de uiterste grenzen van het lipoom bepalen. Men legt de huidincisie over het gehele traject waarna men in het normale deel de subcutis tot op de fascie doorsnijdt en aldaar een plaatsbepaling van de nog aanwezige processus spinosus verricht. In het gebied van het lipoom prepareert men tot ver lateraal een dikke subcutis af. Dan gaat men, vanuit de plaats waar een normaal scheidingsvlak tussen subcutis en fascie bestaat, om het lipoom heen, om over de fascie naar de mediaanlijn te kunnen prepareren. Men vindt dan de fascieopening, waar het lipoom als een bloemkool uitpuilt. De meest craniale rand van de fascieopening is vaak vanuit het gebied met de normale processus spinosus gemakkelijk te bepalen. Het terugvinden van de meest caudale rand van de fascieopening kan bij een omvangrijk lipoom moeilijkheden opleveren. Aangezien het sacrum, bij grote lipomen, altijd volledig open ligt en vaak zelfs geen fibreuze bedekking heeft, ligt het lipoom, met daarin de sacrale wortels, als het ware in de ondiepe kom van het openliggende sacrum. Er is dan geen fascierand terug te vinden. Uiterste voorzichtigheid in dit gebied is geboden, zeker als er nog enige functie van de sacrale wortels aanwezig is.

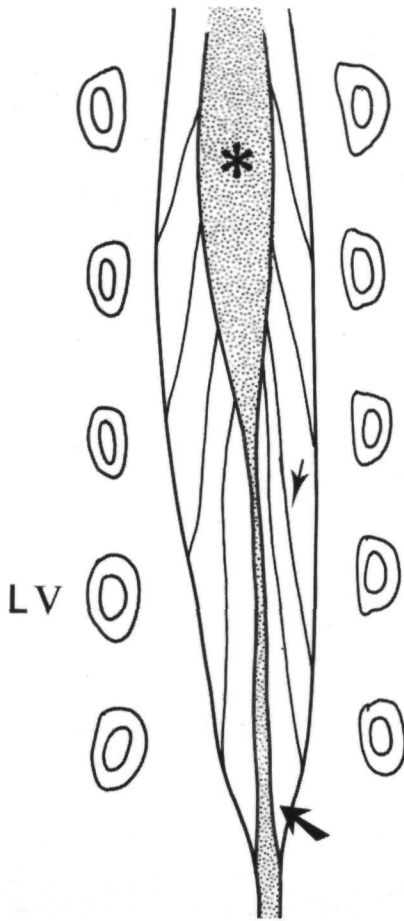
In het myelogram en de CT-myelografie kan men zien hoe ver de duraalzak of de meningocele in het sacrum doorloopt (zie Figuur 16). Vaak is er sprake van asymmetrie, zodat langs één van de zijanten de dura tot diep in het sacrum kan worden geopend. Men doet er verstandig aan, indien de fascierand caudaal moeilijk is te overzien, eerst craniaal de laminectomie uit te voeren en vervolgens de dura in het craniale deel te openen, zodat een inzicht kan worden verkregen over de ligging van de wortels ten opzichte van het lipoom (zie Figuur 17). Bij een uitgebreide myelochisis ligt het lipoom breed op het opengebleven deel van de conus medullaris en blijken de dorsale wortels vaak iets ventraal van de scheidingslijn tussen vet- en zenuwweefsel te ontspringen. Doordat de dura zonder duidelijke grens overgaat in

*Figuur 17. Lipomyelochisis in zijaanzicht, bij een kind van 6 weken.*

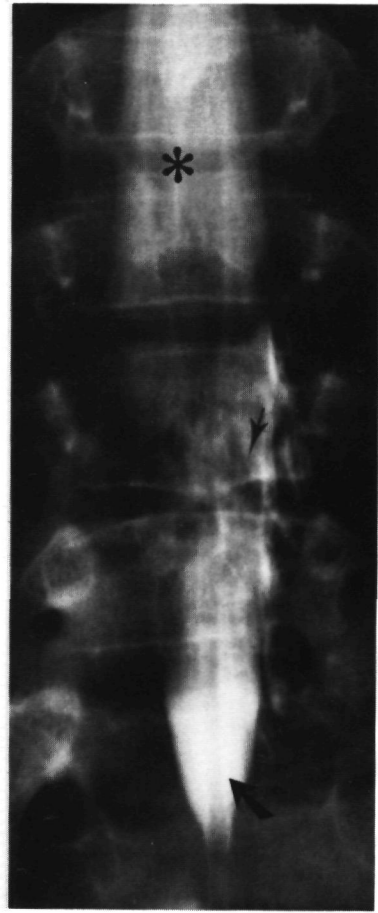
- Bij de operatie wordt eerst een huidlap (○) afgeprepareerd, daarna wordt om het lipoom heen gewerkt, waardoor de dura (→) proximaal van het lipoom herkenbaar wordt.
- De dura (→) is langs het lipoom geopend en door hechtingen opgespannen; goed is te zien hoe het ruggemerg (✱) onder het lipoom (∅) doorloopt naar sacraal en hoe de wortels (→) ontspringen op het grensvlak van lipoom en myelochisis.



*Figuur 17.*



a



b

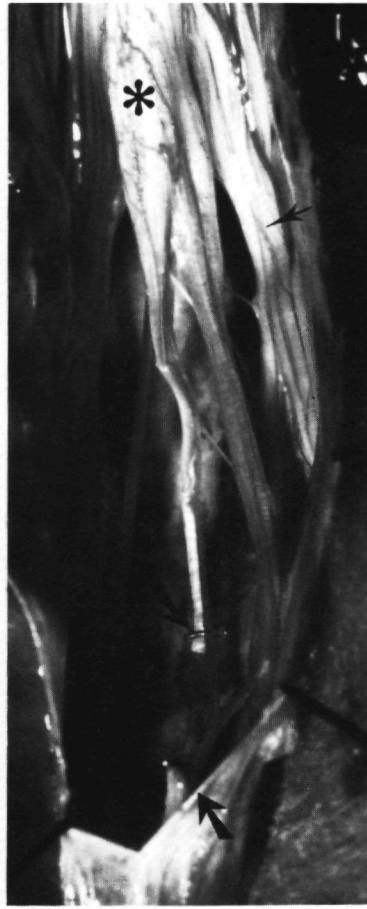
*Figuur 18. Pathologisch filum terminale.*

- a. Schematische tekening van het myelogram; het ruggemerg ( \* ) reikt tot het niveau LIV, waarna de conus medullaris overgaat in een te dik blijvend filum terminale ( ⇨ ), het verloop van de wortels ( → ) is niet zo steil als normaal.
- b. Conventioneel myelogram; midden in het distale deel van de duraalzak is het pathologisch filum terminale ( ⇨ ) als een te brede uitsparing zichtbaar, hogerop zijn abnormaal verloopende wortels ( → ) te herkennen.
- c. Operatief intraduraal aanzicht; het pathologische filum terminale ( ⇨ ) na vrijprepareren uit het arachnoïdale omhulsel en de vergroeiingen met de wortels ( → ).
- d. Na klieven ontstaat er een flinke ruimte tussen de clips ( ⇨ ) en ziet men ontspanning van de hoger gelegen structuren, het ruggemerg ( \* ).

de bekleding van het lipoom liggen de wortels vrijwel tegen de dorsale dura aan. Hierdoor en door de verkleving met de verdikte arachnoïdea zijn de wortels bij het openen van de dura gemakkelijk te beschadigen. Na openen van de dura moeten

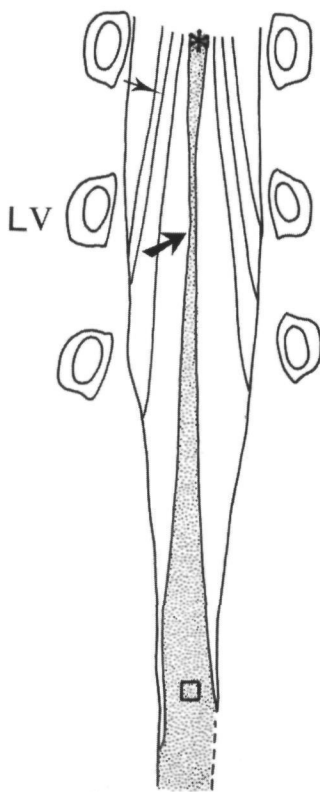


c



d

de wortels uit hun verklevingen worden vrijgeprepareerd. Pas als er een goed overzicht is verkregen over de ligging van de wortels is een veilig snijvlak door het lipoom aan te leggen. Chapman (1982) heeft hiervoor een zeer bruikbaar schema ontworpen, hetgeen bij de hier beschreven operaties is gehanteerd. Steeds moet men proberen de vetmassa zo sterk mogelijk te verkleinen. Men moet echter bij een schisis van de conus medullaris nooit streven naar een totaalexirpatie, omdat dit door het ontbreken van een scheidingsvlak, zonder beschadiging van zenuwweefsel, onmogelijk is. Soms is na opening van de dura en verwijdering van het grootste deel van het lipoom een goed overzicht mogelijk over de caudale begrenzing van het lipoom. Meerdere keren was er in het eigen materiaal tevens een pathologisch filum terminale te herkennen. Na vrijprepareren van het lipoom uit zijn omgeving werd het filum terminale geclipt en gekliefd, waarna de totale massa van conus en cauda met restlipoom naar de bodem, de ventrale zijde, van het wervelkanaal zakte. Soms was er ook een verschuiving naar craniaal zichtbaar. Als er een ventrocraniale verplaatsing van de conus- en cauda-massa is opgetreden, is het



a



b

*Figuur 19. Filum terminale lipoom.*

a. Schematische tekening van het myelogram; het ruggemerg ( \* ) reikt tot LIV, alwaar de conus medullaris overgaat in het filum terminale ( ➡ ) dat een wervelniveau lager, dikker wordt door het filum terminale lipoom ( ◻ ). De wortels ( → ) verlopen minder steil dan normaal.

b. Conventioneel myelogram; het distale deel van de duraalzak is geheel opgevuld door het filum terminale lipoom ( ◻ ). Het filum terminale ( ➡ ) is nauwelijks, de wortels ( → ) zijn goed te herkennen.

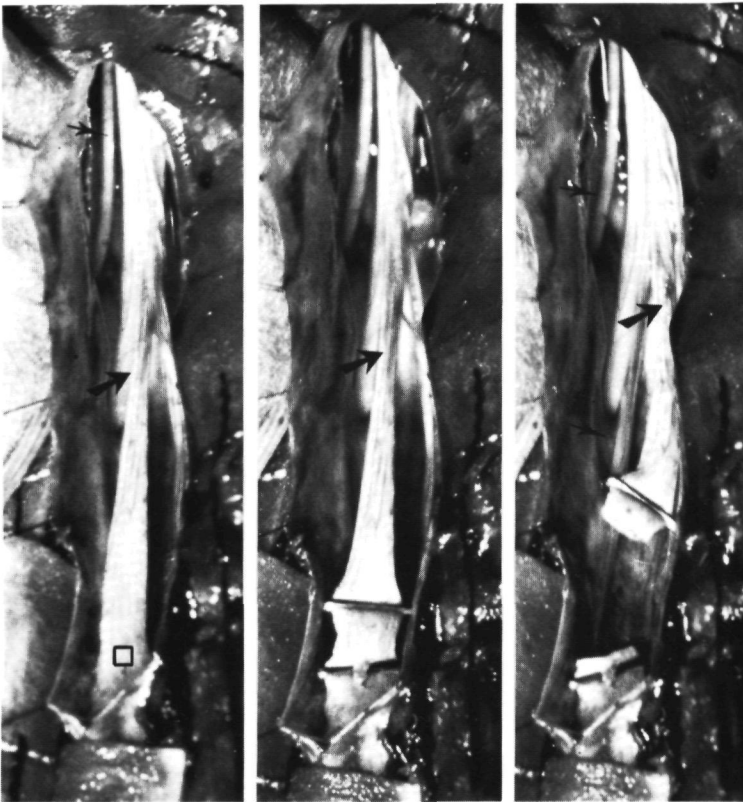
c. Operatief intraduraal aanzicht; na vrijprepareren blijft het filum terminale ( ➡ ) overgaand in het filum terminale lipoom ( ◻ ) als strakke band over, ernaast zijn wortels ( → ) te herkennen.

d. De breedste clips zijn nodig om het lipoom te omvatten.

e. Na klieven van het filum terminale lipoom ontstaat er een flinke ruimte tussen de clips en ziet men ontspanning van de hoger gelegen structuren zoals de conus medullaris en het filum terminale ( ➡ ); de wortels ( → ) zijn nu nog beter herkenbaar.

doel van de operatie, de 'untethering', bereikt.

In combinatie met de myeloschisis zijn er dikwijls aanlegstoornissen van de wortels. Ze zijn vaak ongelijk in lengte en dikte hetgeen een asymmetrische ligging van



c

d

e

de vrijgeprepareerde massa in het wervelkanaal kan veroorzaken. Nauwgezette controle van het verloop van alle zenuwen en het losknippen van alle belemmerende strengen gaf in het eigen materiaal 7-maal een bevredigend resultaat. In 3 gevallen bleek het onmogelijk de conus en cauda structuren los te prepareren. Na verwijdering van het lipoom met zijn bekleeding is er een groot gat in de achterwand van de duraalzak ontstaan. Om de vrijgekomen structuren de grootste kans te bieden ook in de toekomst vrij beweeglijk te blijven, moet een nieuwe, ruime duraalzak gecreëerd worden. De conus- en cauda-massa met restlipoom moet ruim in de liquor kunnen bewegen. Dit kan men bereiken door het inhechten van een ovaal- of ruitvormig stuk gelyofiseerde dura.

#### 2.4. Pathologisch filum terminale en filum terminale lipoom

Van de morfologische afwijkingen die een tethered spinal cord kunnen veroorzaken zijn de geïsoleerde afwijkingen van het filum terminale het gemakkelijkst te opereren. De laminectomie kan in deze gevallen zonder problemen op de gebruikelijke wijze geschieden. Het subcutane lipoom is meestal van zo'n beperkte omvang, dat het aanwezig kan blijven. Na het openen van de dura ziet men de conus medullaris op een te laag niveau liggen en aan de tip overgaan in een *pathologisch filum termi-*

nale (zie Figuur 18). Zoals ook in normale gevallen lopen een flinke arterie en de beide laatste sacrale wortels met het te korte filum terminale mee tot aan het caudale eind van de duraalzak. De andere sacrale wortels zijn goed te lokaliseren. Nadat het pathologisch filum terminale van de sacrale wortels is geïsoleerd en de wortels voldoende ruimte hebben gekregen om het omhoog schuiven van de conus medullaris te kunnen volgen, kan men het pathologisch filum terminale clippen en zo caudaal mogelijk doorsnijden. In het eigen materiaal varieerde de afstand waarover de conus medullaris naar craniaal verschoof van 2.5-8.0 cm. De wortels bleken steeds voldoende lengte te hebben om de verschuiving te kunnen volgen zonder zelf onder te grote spanning te komen. Na het klieven zakt het uiteinde van het nog aan de conus vastzittende deel van het verdikte filum terminale naar de voorzijde van het werfelkanaal en heeft daar meestal voldoende ruimte om niet opnieuw een belemmering voor de vrije beweeglijkheid van de lumbosacrale wortels te vormen. Indien er sprake is van een *filum terminale lipoom* (zie Figuur 19) dan zullen de wortels met de buitenkant van het lipoom verbonden zijn. Ze lopen er echter nooit doorheen en zijn daarom altijd goed los te prepareren. Indien de lipomateuze verdikking van het filum terminale een matige omvang heeft, is caudaal clippen met de grootste hemoclip mogelijk, maar als het lipoom groter is, doet men er verstandig aan het lipoom iets hogerop door te snijden, zodat het verdikte aanhangsel een niet te groot deel van de ruimte in de duraalzak inneemt. Uiteraard moet dit op een veilige afstand van de tip van de conus geschieden. Het achtergebleven caudale deel van het lipoom kan dan, indien daar redenen voor zijn, gedeeltelijk worden verwijderd. Omdat een groot filum terminale lipoom een deel van het oppervlak van de wand van de caudale dura inneemt is het aan te raden dat deel te laten zitten, zodat er een primaire sluiting van de dura mogelijk blijft. Hernieuwd aangroeien van deze congenitale lipomen is niet te verwachten, terwijl verwijdering van te grote delen een grote kans op postoperatieve liquorlekkage geeft. Men moet steeds weer, aan het einde van de ingreep, controleren of er een goede ontspanning van de hoger gelegen structuren, met name van de conus medullaris, is ontstaan.

### 3. OVERZICHT VAN DE AFWIJKINGEN GEVONDEN BIJ OPERATIE

Van de 30 patiënten die werden geopereerd onder de diagnose tethered spinal cord, hadden er 12, dus 40%, al eerder een operatie aan de rug ondergaan. De diagnoses van destijds waren: 2-maal myelomeningocele, 3-maal meningocele, 2-maal vliezig bedekt huiddefect, 3-maal lipoom, 1-maal diastematomyelie en 1-maal spondylodese. Bij de oudste patiënt (nr.8), die op 47-jarige leeftijd zijn eerste rugoperatie onderging, werd een intradurale operatie verricht, waarbij wel een deel van het aanwezige intradurale lipoom werd verwijderd, maar de conus medullaris niet werd bevrijd van de comprimerende en tractie uitoefende factoren. Patiënte nr.2, die op haar eerste jaar aan een diastematomyelie werd geopereerd, onderging een laminectomie met verwijdering van botspaan en omringende dura. Ook de intradurale verklevingen rond de diastematomyelie werden verwijderd, maar naar het filum terminale, hetgeen later toch een belemmerende factor bleek te zijn, werd niet gekeken. Uiteraard was er bij de myelomeningocele en de meningocele, op het

moment van operatie, een opening in de dura aanwezig, maar deze werd niet benut voor een goede inspectie van de conus medullaris en de cauda equina. Bij alle patiënten waarbij de dura open was geweest, werd zowel extra- als intraduraal veel littekenweefsel gevonden. De 2 patiënten die alleen aan een oppervlakkig huiddefect waren geopereerd en 8 tevoren niet geopereerde patiënten hadden naast stevige arachnoïdale verklevingen ook intradurale fibreuze banden. In 2 gevallen (pat.nr.1 en nr.8) was bij de eerste operatie reeds een laminectomie verricht, waarbij volgens de verslagen ook dysplastische bogen waren weggenomen. Bij alle andere patiënten, uit het eigen materiaal, werden bij laminectomie *dysplastische bogen* gevonden hetgeen overeenkwam met de radiologische bevindingen (zie Hoofdstuk V.2.2). Het was opvallend dat alleen bij de patiënten met een diastematomyelie samengegroeide bogen werden gezien.

Door de abnormale verhoudingen in het pathologische lumbosacrale gebied bleek het vaak moeilijk de exacte hoogte van de aangetroffen dysplastische bogen te bepalen. Vooral in het sacrale gebied lagen de boogvoeten van de open bogen zover naar lateraal en met elkaar vergroeid, dat nauwkeurige identificatie vaak onmogelijk bleek. Op overzichtsonopnamen van de wervelkolom na de operatie kon worden vastgesteld, dat in enkele gevallen het bij de operatie beschreven niveau toch een wervel hoger of lager lag dan vermeend. Om de gegevens zo exact mogelijk weer te geven zijn de operatiegegevens voor deze fouten gecorrigeerd.

Er werden op lumbaal niveau 19-maal open bogen aangetroffen (zie Tabel VII), 1-maal was er sprake van een afwezig processus spinosus LV bij een boog die verder een normale complete brug vormde. Het sacrum was slechts bij 2 van de 30 patiënten benig overbrugd. Bij de andere 28 patiënten was er, of een stevig fibreus of kraakbeenig vlies, of er was in het geheel geen zichtbare dorsale begrenzing van het sacrale deel van het wervelkanaal. Bij deze laatste gevallen liep het subcutane vet direct over in het intravertebraal gelegen vet. De *botspanen* bij de 5 patiënten met diastematomyelie lagen alle in de lengterichting en in de mediaanlijn van het wervelkanaal. Ze waren 3-maal zowel met het wervellichaam als met het bogencomplex verbonden, 1-maal alleen op het wervellichaam vaststaand en 1-maal alleen aan het bogencomplex vastzittend. De botspanen waren kiel- of diaboolvormig en konden alle goed extraduraal worden verwijderd.

*Tabel VII Afwijkingen gevonden bij operatie*

	Aantal
Open bogen lumbaal	19
Open sacrum	28
Botspaan	5
Meningocele	14
Pathologisch filum terminale	20
Diastematomyelie	6
Filum terminale lipoom	6
Conuslipoom	4
Lipomyeloschisis	10



De hoogte van de conus is bij operatie minder exact vast te stellen dan bij radiologisch onderzoek, omdat het tijdens het opereren onmogelijk is het niveau van de er onder liggende wervellichamen goed te beoordelen. Met een onzekerheid van de hoogte van een wervellichaam kwam de operatieve plaatsbepaling in het lumbale gebied overeen met het radiologisch voorspelde niveau. In het sacrale gebied was de voorspelling op grond van het myelogram 2-maal fout bij een uitgebreide lipomyeloschisis, waarbij conus en lipoom immers niet te onderscheiden zijn en 1-maal (pat.nr.25) was de contrastdichtheid in de duraalzak te gering. Het ruggemerg liep bij deze patiënt tot in de meningocele, hetgeen op de opnamen niet was te zien. was te zien.

Het *abnormale verloop van de wortels* werd 16-maal duidelijk in het operatieverslag vermeld. Driemaal bleef de verslaglegging hierover onduidelijk, terwijl er in deze gevallen op het myelogram wel abnormaal verlopende wortels waren gezien.

De helft van de patiënten met *diastematomyelie* was reeds eerder geopereerd, slechts bij één van hen was de diagnose juist gesteld. Bij 2 van hen was alleen een meningocele verwijderd. De duraalzak ging 5-maal over in twee gescheiden buizen om onder het niveau van de botspaan weer een enkele buis te vormen. In het 6e geval (pat.nr.27) was er alleen een instulping van de dorsale durawand, terwijl de ventrale begrenzing van de dura glad over het wervellichaam doorliep. Het ruggemerg, in deze gedeeltelijk ingestulpte duraalzak, was compleet gespleten. In alle gevallen met een gespleten ruggemerg kwamen beide benen voor het einde van de conus medullaris weer bijeen. Er was steeds maar één conus aanwezig, die in alle gevallen overging in een pathologisch filum terminale. Eenmaal was de diameter van het filum terminale gelijk aan die van de wortels en 4-maal was de diameter groter. In alle gevallen bleef het filum terminale strak gespannen staan nadat alle wortels uit hun fibreuze en arachnoïdale verklevingen waren losgemaakt. Eenmaal (pat.nr.21) was er sprake van de combinatie diastematomyelie en filum terminale lipoom. De beide benen van het myelum waren 2-maal gelijk en 4-maal ongelijk van omvang. Uit elk der benen kwamen laterale wortels die, afhankelijk van de symmetrie van de benen, goed ontwikkeld of deels hypoplastisch waren. Bij 1 patiënt (pat.nr.29) waren er ook mediaan uittredende hypoplastische wortels, die door de dura heenliepen naar de, mediaan gelegen, abnormale spierstructuren.

Het *pathologische filum terminale* werd 20-maal gevonden, steeds in combinatie met andere kluisterende factoren. De eenvoudigste afwijkingen werden bij de patiënten nr.14 en nr.22 aangetroffen. In beide gevallen werd een gesloten duraalzak gevonden die dorsaal, door meerdere fibreuze strengen, werd doorboord. Het subcutane lipoom van de eerst genoemde patiënt had geen verbinding met de dura. In beide gevallen werd de conus medullaris, die op zichzelf een normale structuur had, op een te laag niveau gefixeerd door fibreuze strengen die dwars door de dura heenliepen. De uittredende wortels waren hierbij verkleefd en lagen gevangen in zeer stevige arachnoïdale vliezen. Na het losprepareren van alle fibreuze banden en arachnoïdale verklevingen rond de conus en cauda structuren, bleef het geheel hangen aan het pathologische filum terminale. Men kan deze beide gevallen scharen onder de diagnose pathologisch filum terminale, waarbij men dan voorbij gaat aan de, toch zeer duidelijk aanwezige fibreuze strengen. James (1972) en Lassman (1977) beschreven dergelijke afwijkingen onder de naam meningocele

manqué, waarmee zij wilden uitdrukken dat de aanwezige fibreuze strengen zouden zijn ontstaan in samenhang met een atretische meningocele. In een lijst met diagnoses en verschijnselen waarin de termen myelomeningocele en meningocele ook voorkomen is de term 'meningocele manqué' erg verwarrend, omdat men bij het woord meningocele direct denkt aan een uitstulping van de duraalzak. Om deze reden is er in het eigen materiaal bij deze gecombineerde afwijking meer nadruk gelegd op het tevens aanwezige pathologische filum terminale.

Het *filum terminale lipoom* werd 6-maal gevonden. In 2 gevallen ging het intraduraal gelegen lipoom, in het meest caudale deel van de duraalzak, zonder scheidingslijn over in de subcutane vetophoping. Tweemaal was er tevens een meningocele aanwezig en eenmaal was er sprake van een combinatie met een diastematomyelie. Bij 5 patiënten met een filum terminale lipoom waren de sacrale wortels aan de buitenkant van het lipoom gelegen en was losprepareren goed mogelijk. Bij 1 patiënt lagen asymmetrische, getordeerde wortels zodanig met het lipoom verbonden, dat het losprepareren problemen opleverde. Het niveau van de conus medullaris bij de patiënten met een filum terminale lipoom varieerde van LII tot SI.

Het *conuslipoom* werd 4-maal aangetroffen, 2 van deze patiënten hadden ook een meningocele. In 3 gevallen lag de conus medullaris laag, onder het niveau LIV en lag het lipoom verkleefd tegen de achterwand van de duraalzak. De cauda equina was goed te lokaliseren en kon redelijk goed worden vrijgeprepareerd. In alle gevallen was een pathologisch filum terminale aanwezig.

Bij patiënte nr.28 waren er zeer bijzondere bevindingen. De afwijking, die ter hoogte van LII lag, was uitwendig zichtbaar als een zwelling. Bij palpatie leek in deze elastische massa een vaste kern te zitten. Het geheel bleek te bestaan uit meningocele, lipoom en een abnormaal gevormd processus spinosus van LII. Na openen van de dura werd een conuslipoom met daarin enkele strengen zichtbaar. Meer ventraal in de duraalzak lag een normaal gevormde conus medullaris met beiderzijds uitredende wortels. Er was in dit geval dus sprake van een lipoom nabij de conus medullaris zonder duidelijke myelodysplasie, met een conustip op de grens van de physiologische hoogte, waarbij de kluisterende structuur bestond uit het dorsaal fixerende lipoom.

De *lipomyelochisis* werd 10-maal aangetroffen. Bij 8 patiënten van deze groep was een duidelijk subcutaan lipoom aanwezig, dat in directe verbinding stond met het intraduraal gelegen lipoom. Bij 1 patiënt was er uitwendig alleen een dimple zichtbaar en de andere patiënt was de enige, van de gehele onderzochte groep patiënten, met een volledig gave rughuid zonder uitwendige kenmerken van een spina bifida occulta. Het subcutane lipoom bij deze groep patiënten was zo diffus en breed over de onderrug verspreid dat er, in eerste instantie, meestal was afgezien van een operatieve correctie. Bij twee patiënten werd de massa operatief verkleind. Drie kinderen met grote lumbosacrale lipomen werden direct na de geboorte naar het Neurochirurgisch Centrum verwezen. De operatie werd, bij deze allerjongsten, uitgevoerd op de leeftijd van respectievelijk 1, 3 en 7 maanden.

Bij alle patiënten met een groot lumbosacraal lipoom werd een duraalzak gevonden die ter plaatse van het lipoom, steeds onder het niveau van LV, naar caudaal overging in de dunvlizige bekleding van het lipoom. Aan de voorzijde en soms ook

aan de laterale zijden van het wervelkanaal liep de durabekleding door tot ver in het sacrale kanaal. Het uiteinde van het myelum kon worden herkend als een openliggende neuraalplaat met naar ventrolateraal uitredende wortels. Soms was zelfs het openliggende centrale kanaal te lokaliseren. Op de dorsale zijde van de openliggende neuraalplaat lag het lipoom, als een bloemkool in haar bed van bladeren. In navolging van Naidich en McLone (1981) kan men dit een lipomyelomeningocele noemen, maar de benaming lipomyeloschisis geeft iets duidelijker aan dat het om een openliggend ruggemerg gaat. In alle gevallen was de verbinding tussen lipoom en neuraalplaat zeer hecht en zonder duidelijke scheidingslijn. Het geheel lag vaak getordeerd in het wervelkanaal, waarbij aan één zijde hypoplastische sacrale wortels aanwezig waren. Verwijdering van lipoomweefsel was altijd moeilijk en nooit volledig mogelijk. Het rondom losprepareren van de conus medullaris met lipoomrest was 7-maal mogelijk, zodat er een craniale migratie van de conus medullaris kon plaatsvinden. Na bestudering van de door McLone (1980) beschreven microchirurgische sluitingstechniek voor myelomeningocele, werd getracht deze techniek toe te passen bij de lipomyeloschisis van het jongste patientje (pat nr.9). Na verwijderen van zoveel mogelijk lipoomweefsel, werd geprobeerd de neuraalplaat microchirurgisch te sluiten zodat er weer een buisvorm ontstond die, nadat de dura door middel van een duraverwijdingsplastiek was gesloten, vrij door liquor omspoeld kon worden. Het oppervlak van de secundair gesloten conus medullaris blijft echter ook met deze zeer verfijnde techniek onregelmatig, zodat het maken van een buisvorm weinig voordelen biedt. Het creëren van een nieuwe duraalzak is van veel meer belang. Bij 3 andere patienten met een lipomyeloschisis werd de dura met behulp van een duraverwijdingsplastiek gesloten.

Bij het totale patientenbestand werd 14-maal een *meningocele* aangetroffen, waarvan 5 reeds onder deze diagnose waren geopereerd, 2 hiervan waren myelomeningocele geweest, terwijl 2 andere, naar later bleek, een onderliggende diastematomyelie hadden. Een patient met een geopereerde meningocele had een conuslipoom.

In combinatie met meningocele werden gevonden: 3-maal diastematomyelie, 4-maal lipomyeloschisis, 2-maal myelomeningocele, 2-maal filum terminale lipoom, 2-maal conuslipoom en 1-maal een pathologisch filum terminale.

Er was slechts 1-maal een presacraal gelegen meningocele.

Er werd 10-maal een *duraverwijdingsplastiek* ingehecht.

#### 4. MEDICAMENTEUZE ONDERSTEUNING

Elke neurochirurgische behandeling heeft een medicamenteuze ondersteuning nodig om het gewenste resultaat te vervolmaken. Als algemeen aanvaarde profylaxe tegen infectie, bij een 6 tot 8 uur durende operatie, wordt elke patient gedurende 24 uur, te beginnen met de premedicatie, beschermd met *flucloxacilline* (Floxapen) (zie Bijlage II 'Protocol medicatie').

Door het openen van de duraalzak stroomt de liquor cerebrospinalis weg. De, tijdens de operatie, steeds weer opwellende liquor wordt systematisch weggezogen om een goed overzichtelijk operatieterrein te behouden. Aan het einde van de ope-

ratie, vlak voor het waterdicht sluiten van de dura, wordt de duraalzak gevuld met een warme physiologische zoutoplossing om de losgeprepareerde structuren direct goed met vocht te omhullen. De wegname van de liquordruk, gedurende vele uren, geeft een reactieve stimulatie van de liquorproductie, zodat er al snel na de operatie een verhoogde liquorproductie ontstaat, die pas weer minder wordt als de liquordruk boven zijn normale waarde stijgt. Dit laatste betekent een vergroot risico op liquorlekkage door de kleine openingen tussen de hechtingen in, waar de dura nog niet geheel gesloten is. Om dit risico te verkleinen, wordt reeds de dag voor de operatie begonnen met toediening van *acetazolamide* (Diamox), om de liquorproductie af te remmen. Deze medicatie wordt gedurende acht dagen gecontinueerd en daarna langzaam verminderd tot niets.

De onvermijdelijke manipulaties aan de conus medullaris en de cauda equina veroorzaken oedeemvorming met kans op functieverlies. Als profylactische maatregel wordt daarom vanaf de dag voor de operatie tot acht dagen erna een dosis *dexamethason* (Oradexon) gegeven, die in de week daarop langzaam wordt verminderd tot niets.

Uit ervaring is gebleken dat vooral kleine kinderen te beweeglijk zijn om een goed herstel te bereiken van de grote rugwond die, vooral na verwijdering van een groot subcutaan lipoom, een aanzienlijk huidoppervlak kan bestrijken. Een rustige verpleging in buikligging, soms met een drukverband rond het abdomen, is hiervoor noodzakelijk. Om dit mogelijk te maken is het soms onvermijdelijk over te gaan tot sedatie met *alimemazine* (Nedeltran).

Gezien het frequent voorkomen van mictieproblemen bij de patiënten met een tethered spinal cord, is catheterisatie postoperatief vrijwel altijd noodzakelijk en er zal dus extra aandacht moeten worden geschonken aan een reeds bestaande of een zich ontwikkelende urineweginfectie. Behandeling met antibiotica op geleide van een urinekweek met resistentiebepaling is dan de aangewezen weg.

## 5. VERPLEEGKUNDIGE HULP

De verpleging na een tethered spinal cord operatie is niet moeilijker dan die na andere neurochirurgische ingrepen aan of in de omgeving van het ruggemerg. Aan enkele voorschriften moet extra aandacht worden besteed zodat de verpleegkundigen de noodzaak van deze regels duidelijk wordt (zie Bijlage II 'Protocol verpleegkundige behandeling').

Om te beginnen is het goed dat ook de verpleegkundigen de hoofdlijnen van de uitgevoerde operatie kennen en dat ze begrijpen waarom de voorgeschreven medicatie wordt toegediend.

Verpleging in buikligging gedurende vier dagen voorkomt dat het, van de achterzijde van de duraalzak losgemaakte, ruggemerg direct weer tegen de achterwand valt en opnieuw ermee verkleefd.

Een wonddrain met vacuümfles is noodzakelijk om bloederig wondvocht, dat tijdens de eerste dag na de operatie ontstaat, te verwijderen, maar indien de zuigkracht van de vacuümfles te groot is en/of het uiteinde van de drain dichtbij de duranaad ligt, kan een liquorlekkage worden bevorderd. Liquor in de vacuümfles is

altijd een reden tot directe verwijdering van de wonddrain.

Omdat het litteken tot over het sacrum doorloopt en de afstand tussen laatste hechting en anus daardoor vrij klein is, wordt er caudaal van de wond een strook plastic op de billen geplakt, ter voorkoming van wondinfectie door bevuiling van de wond met faeces. Het plastic mag niet teruggeslagen worden over de wond, want dat heeft een broeiend effect, waardoor de huidbacteriën zich sneller, dan wenselijk is, kunnen vermeerderen.

De overige mededelingen in het protocol zoals: buikligging op schapevacht ter voorkoming van drukplekken; verbandverwisseling indien het nat of vies is; passief oefenen van de benen ter voorkoming van thrombose en algehele stijfheid; mobilisatie vanaf de achtste dag onder leiding van een fysiotherapeut, zijn algemeen bekende begrippen onder verpleegkundigen en behoeven verder geen uitleg.

## 6. COMPLICATIES

De te verwachten problemen na langdurige operaties aan congenitale ruggemergsaandoeningen zijn te verdelen in *neurologische uitvalsverschijnselen*, liquorlekkages, wondproblemen en infecties (zie Tabel VIII).

Van de 30 patiënten, in deze studie opgenomen, heeft slechts 1 patiënte (nr.3), ten gevolge van de ingreep, neurologische uitvalsverschijnselen gekregen. Het meisje, één van de eerste patiënten die werd geopereerd, had op grond van een conuslipoom loopstoornissen en een verworven voetafwijking. De progressie was reden tot verder onderzoek en operatie. Preoperatief waren er geen mictieklachten. Door het zo goed mogelijk verwijderen van het lipoom is een conus en cauda laesie ontstaan. Dit leidde tot een blijvend verlies van sensibiliteit in het rijbroekgebied en een incontinentie voor urine en faeces. Bij alle daarop volgende conuslipomen werd bewust een grotere rest lipoomweefsel op de conus achtergelaten, met als gevolg dat deze complicatie zich niet meer heeft voorgedaan. Slechts eenmaal trad er een lichte toename op van de parese van een voet, die binnen enkele dagen weer herstelde.

*Liquorlekkage* uit de rugwond was een relatief veel voorkomend probleem. Ondanks de voorzorgsmaatregelen, van buikligging gedurende vier dagen en toediening van een medicament ter remming van de liquorproductie, ontstond er toch nog 6-maal, dus in 20% van de geopereerde patiënten, een liquorlekkage. De helft van deze complicaties trad op bij de 3 patiënten met een hydrocephalus. In deze

Tabel VIII Postoperatieve complicaties

	Aantal
Neurologische uitval	1
Liquorlekkage	6
Wondvochtproductie	2
Wondinfecties	0
Pyelonephritis	1

gevallen is de liquorlekkage van de rugwond waarschijnlijk een gevolg van een ontregeling van de liquorcirculatie (ofwel van de liquorproductie, ofwel van de liquorresorptie) bij een wankel evenwicht. Draineren van de hydrocephalus was voldoende om ook de liquorlekkage van de rug te bestrijden. De andere 3 patiënten met een liquorlekkage vertoonden ook bij het controleonderzoek met CT-scanning een normaal ventrikelsysteem. Bij één van hen stopte de lekkage na punteren van de wond en aanleggen van een drukverband. De 2 andere moesten een nieuwe operatie ondergaan, waarbij het liquorlek werd gesloten door de kleine opening, die in de dura aanwezig was, met een spiertampon te overhechten.

Overmatige wondvochtproductie kan ontstaan na het verwijderen van een groot subcutaan lipoom omdat daarbij een grote subcutane dode ruimte ontstaat. Deze ruimte werd steeds zo goed mogelijk verkleind door het aanbrengen van overbruggende hechtingen. Ondanks deze maatregel ontstond er bij 2 patiënten een overmatige wondvochtproductie. Eenmaal kon dit worden bestreden door een punctie en het aanleggen van een drukverband. De andere keer lukte dit niet en moest er opnieuw worden geopereerd. Op de wand van de gehele subcutane ruimte werd een secernerend beslag aangetroffen. Door de wanden op te ruwen en met bloedstelpend gaas te bedekken, kon dit probleem worden opgelost. *Wondinfecties* traden niet op.

*Urineweginfecties* kwamen veelvuldig voor, vooral bij de patiënten met een urine-retentie. Slechts eenmaal leidde dit tot een pyelonephritis, die herstelde na toediening van antibiotica.



# RESULTATEN VAN DE OPERATIEVE BEHANDELING

### 1. METHODE VAN CONTROLEONDERZOEK

Om het resultaat van de behandeling van een syndroom te kunnen beoordelen, is het noodzakelijk het resultaat op de verschillende symptomen, waaruit het syndroom bestaat, apart te bekijken.

Het tethered spinal cord syndroom wordt gekarakteriseerd door een langzaam progressief verval van de functies van de conus medullaris en de cauda equina, op basis van verschillende morfologische afwijkingen. Controle op veranderingen in de functies van deze structuren werd, in het eigen materiaal, verricht door regelmatige poliklinische controles, waarbij zowel de anamnese als het lichamelijk onderzoek van belang waren.

De patiënten uit het eigen materiaal werden geopereerd in de periode van maart 1981 tot september 1984. De eindcontrole van dit onderzoek vond plaats in de tweede helft van het jaar 1985, zodat er een follow-up periode van 1 tot 4,5 jaar ontstond. De verslaglegging van de eindcontrole geschiedde op uniforme wijze, op een daarvoor ontworpen controlelijst (zie Bijlage II 'Protocol controleonderzoek na operatieve behandeling'). De daarbij verkregen gegevens werden vergeleken met de preoperatieve gegevens die eveneens op een dergelijke lijst waren vastgelegd (zie Hoofdstuk V.2.1). De waardering van deze vergelijking werd gecodeerd als: Normaal gebleven; Verbeterd; Progressie gestopt; Slechter geworden (zie Tabel IX). Verdere analyse van het materiaal vond plaats met behulp van statistische methoden (zie Hoofdstuk IX.3).

In de *anamnese* werd eerst aandacht besteed aan het algemeen welbevinden van de patiënt en daarna werden specifieke vragen gesteld betreffende pijnklachten, looppatroon, voetdeformatie, incontinentie en geestelijke prestaties. Bij de kinderen werd als maatstaf voor de geestelijke prestaties de schoolprestaties genomen, passend bij de leeftijd van het kind. Bij volwassenen werd gekeken of zij hun preoperatieve geestelijke activiteit in werk of hobby weer hadden hervat. Als laatste werd met de patiënt en de ouders over het in hun ogen bereikte resultaat gesproken en gevraagd of zij daar tevreden over waren. Wat dit laatste betreft moet worden vermeld, dat bij de preoperatieve voorlichting steeds de nadruk is gelegd op het stopzetten van de progressie van het ziektebeeld en weinig of geen vooruitzichten zijn geboden over enige wezenlijke vooruitgang. Mede hierdoor kunnen niet alleen verbeterde maar ook onveranderde symptomen als positief zijn ervaren. Het kan betekenen dat reeds ontstane uitvalsverschijnselen niet verder zijn verslechterd,



zodat er dus een stilstand in het ziekteproces is bereikt. Het kan echter ook betekenen dat normale bevindingen normaal zijn gebleven en ondanks het verloop van de tijd niet pathologisch zijn geworden. In beide gevallen is het beoogde resultaat bereikt, maar de patiënt die zijn normale situatie heeft behouden is natuurlijk beter af dan de gestoorde patiënt bij wie de progressie is gestopt. Bij de codering voor verdere analyse van het materiaal is tussen 'normaal gebleven' en 'progressie gestopt' duidelijk onderscheid gemaakt.

Bij het *lichamelijk onderzoek* werden de vorm van de wervelkolom en de voetdeformatie bekeken en vergeleken met de preoperatieve vorm. Om het looppatroon te kunnen beoordelen moesten de patiënten een lange gang op en neer lopen met al dan niet aangepast schoeisel. Ook moesten zij een stukje hardlopen. De motoriek van de benen werd op de onderzoekstafel getest op flexie- en extensiekracht van boven- en onderbenen. Tevens werd de spieratrofie van boven- en onderbenen gemeten.

De sensibiliteit in het sacrale gebied en aan de benen werd getest op de klinisch gebruikelijke wijze. De reflexen van de buikhuid, de benen en de anus werden gecontroleerd op hun aanwezigheid.

De *blaasfunctie* werd gecontroleerd door, bij de patiënten met een gestoorde blaasfunctie in de anamnese, het urodynamisch onderzoek te herhalen.

Controle op wijziging van de *morfologische afwijkingen*, ten gevolge van de behandeling, zou alleen mogelijk zijn door herhaling van het invasieve neuroradiologische onderzoek, in casu de myelografie. De grootste bezwaren hiertegen zijn, dat bij de jonge patiënten opnieuw narcose noodzakelijk is en dat de lumbaalpunctie voor het opnieuw inbrengen van het contrastmiddel door het operatiegebied heen moet. Bovendien moet men opnieuw het risico aanvaarden van de eventuele bijwerkingen van het contrastmiddel. Omdat een controlemyelografie geen invloed heeft op de beslissingen omtrent de verdere behandeling van de patiënt en alleen interessant is voor de behandelend arts, is het ons inziens onverantwoord een dergelijk invasief onderzoek als controle te hanteren.

De overzichtsonopnamen van de wervelkolom werden, binnen 1 jaar postoperatief, ter controle gemaakt. Op deze opnamen is het mogelijk, indien er clips geplaatst zijn voordat het te korte filum terminale werd doorsneden, de afstand van de clips te meten en als maat voor de verkregen ontspanning van het ruggemerg te gebruiken. Bij 67% van de patiënten in het eigen materiaal werden clips geplaatst zodat controle op deze wijze mogelijk was. Negenmaal werd er een afstand tussen de clips van 0.5 tot 2.5 cm gemeten, 7-maal was de afstand 2.5 tot 5 cm en 3-maal meer dan 5 cm, met 8 cm als grootste gemeten afstand bij patiënt nr.18, na het klieven van het filum terminale lipoom.

## 2. ANAMNESE

Op de eerste vraag bij het controleonderzoek: 'Wat vindt U/je van de *algemene toestand*?', werd 18-maal goed en 12-maal matig geantwoord. Acht patiënten of hun ouders vonden de toestand normaal gebleven, 14 patiënten waren van mening dat hij verbeterd was, bij 7 patiënten was de progressie van het ziektebeeld gestopt en slechts 1 patiënt vond dat haar toestand was verslechterd (zie Tabel IX). Deze laatste patiënte (nr.3) beoordeelde haar algemene toestand als matig, ondanks het feit dat deze verslechterd was ten op zichte van de preoperatieve toestand. Omdat ze zich in het verloop van de tijd sinds de operatie aan haar nieuwe handicap, de incontinentie, had aangepast en omdat de progressieve loopstoornis was gestopt en het looppatroon zelfs iets was verbeterd, kon ze haar algemene toestand niet als slecht beoordelen. Het doel van de operatieve behandeling, het niet verder verslechteren van de klinische toestand, is dus in 97% van de gevallen bereikt! In de overige 3% is het doel betreffende de gestoorde functie wel bereikt, maar weer teniet gedaan door verlies van een andere functie.

Op de laatste vraag van het controleonderzoek: 'Bent U/je *tevreden of ontevreden* over het bereikte resultaat?', werd 23-maal tevreden geantwoord en 3-maal ontevreden. Viermaal kon de vraag niet goed worden beantwoord omdat er wel wat was verbeterd, maar niet zoveel als men had verwacht. Het is opvallend dat de 3 ontevreden patiënten (nr.13, nr.14 en nr.17) allen jong volwassenen zijn. In de ogen van de onderzoeker waren deze 3 patiënten zeker niet de slechtsten uit de gehele groep en hadden zij, in tegenstelling tot sommige anderen, niet zo veel te klagen. De leeftijdsfase waarin deze mensen verkeren zal zeker van invloed zijn op hun oordeel. Zij wegen hun 'handicap' waarschijnlijk zwaarder omdat ze er door worden geremd in hun toekomstplannen. Voor ouders van jonge kinderen en voor de jonge kinderen zelf speelt de toekomstverwachting kennelijk een minder grote rol.

Preoperatieve *pijnklachten* waren aanwezig bij 8 patiënten en waren bij 6 patiënten (75%) postoperatief verdwenen, 2 patiënten hielden pijn. De patiënten die evenveel pijn hielden, waren twee volwassenen met verschillende morfologische afwijkingen. Dus wat de pijn betreft is het doel van de ingreep in 75% van de ge-

Tabel IX Resultaat van de operatieve behandeling

	Aantal pat'n	Normaal gebleven	Verbeterd	Progressie gestopt	Slechter geworden
Algemene toestand	30	8	14	7	1
Pijn	8		6	2	
Looppatroon	30	11	14	5	
Scoliose	15		8	7	
Beenatrofie	15		2	13	
Voetdeformatie	17			17	(2)
Sensibiliteit	30	8	5	15	2
Blaasfunctie	26	7	12	6	1

\* 4 patiënten waren te jong om de blaasfunctie te beoordelen  
 (2) bij 2 pat'n één voet slechter geworden, andere voet progressie gestopt

vallen bereikt. Het *looppatroon* is bij alle 11 patiënten met een ongestoord looppatroon normaal gebleven. Van de 19 patiënten met een gestoord looppatroon zijn 14 patiënten(74%) verbeterd en 4 patiënten(21%) hielden een onveranderd slecht looppatroon waarbij de achteruitgang echter wel was gestopt. Slechts bij één patiënt is er een verdere achteruitgang opgetreden. Over het effect van de operatie op het looppatroon waren alle patiënten, behalve één, zeer tevreden. Het doel van de operatie, een gestoord looppatroon te stabiliseren of te verbeteren, is dus in 95% van de gevallen bereikt! Bovendien is er onder de patiënten met een normaal looppatroon geen verandering opgetreden. Het *geestelijk functioneren* van de patiënten is in het algemeen onveranderd goed. Slechts vier kinderen hebben ten gevolge van veel ziekteverzuim een klas moeten doubleren, meerderen volgen normaal lager onderwijs en enkelen gaan naar de MAVO. Slechts bij 3 patiënten kan over een geestelijke handicap worden gesproken. Patiënte nr.6 had enkele jaren voor haar tethered spinal cord operatie een ernstige meningococcen-meningitis doorgemaakt, zij had geen hydrocephalus. De hierdoor ontstane lichte geestelijke handicap is ook na de rugoperatie onveranderd aanwezig. Patiënte nr.7, een buitenlands meisje, dat op 4-jarige leeftijd naar Nederland kwam, had een onbehandelde hydrocephalus, was blind en zowel motorisch als geestelijk sterk geretardeerd. Na de rugoperatie trad er een liquorlekkage op in combinatie met een decompensatie van de hydrocephalus, zodat een drainageoperatie noodzakelijk was. Na herstel van deze ingrepen werd het kind teruggeplaatst naar het revalidatiecentrum voor kinderen. Drie jaar na de operatie had zij veel van haar achterstand ingehaald. Patiënte nr.10 met een aanvankelijk niet-gedraineerde hydrocephalus werd op haar 9e jaar geopereerd aan haar rug en moest daarna wegens de decompensatie van haar hydrocephalus een drain krijgen. Dit kind is postoperatief in haar gedrag sterk veranderd, ze is veel gemakkelijker en meer sociaal in de omgang met andere kinderen, maar haar schoolprestaties zijn niet wezenlijk veranderd.

### 3. LICHAAMELIJK ONDERZOEK

De beoordeling die de patiënten zelf gaven over hun *looppatroon* werd bij het lichamelijk onderzoek steeds bevestigd (zie Tabel X). In de 11 goede gevallen was het looppatroon normaal gebleven. Van de 19 patiënten met een gestoord looppatroon zijn 14 patiënten(74%) verbeterd, 4 patiënten(21%) hielden een onveranderd slecht looppatroon waarbij de achteruitgang wel was gestopt. Een enkele keer leek het looppatroon in de ogen van de onderzoeker vrijwel onveranderd, maar bleek de patiënt toch van mening te zijn, dat het lopen hem gemakkelijker afging dan vóór de operatie, omdat de benen soepeler waren. Objectieve methoden om dit te beoordelen zijn niet beschikbaar. Vooral bij de lichtere loopstoornissen leek het patroon bij normaal lopen vaak goed, terwijl bij hard lopen de afwikkeling van de benen toch te slordig was. Men kan zich afvragen welke maatstaf men bij zo'n beoordeling moet hanteren, het oordeel en welbevinden van de patiënt of het kritische oog van een arts.

De abnormale vorm van de wervelkolom, meestal een functionele *scoliose*, bleek 8-maal(53%) verbeterd en 7-maal(47%) onveranderd te zijn.

De *beenatrofie* verbeterde slechts bij 2 patiënten(13%) en bij 13 patiënten(83%) was de progressie gestopt.

De *voetdeformatie* is bij geen van de 17 patiënten met een preoperatief aanwezige voetdeformatie verbeterd, bij 15 patiënten(88%) is de progressieve vervorming tot stilstand gekomen en bij 2 patiënten(13%) is de progressie aan het ene been gestopt, maar aan het andere been ondanks de operatie doorgegaan.

De *sensibiliteit* aan de benen en in het rijnbroekgebied was bij 5 patiënten(24%) verbeterd, bij 15 patiënten(67%) onveranderd gebleven, terwijl 2 patiënten(10%) bij de eindcontrole een grotere uitval van de sensibiliteit vertoonden dan preoperatief.

Alle *reflexen* aan de benen die preoperatief gestoord waren, bleven dit ook postoperatief. De anusreflex, preoperatief bij 14 patiënten gestoord, was bij geen van allen veranderd. Bij de helft van deze patiënten was de anusspanning zwak en de lichte stoornis van de anusreflex niet meetbaar gewijzigd. Bij 2 patiënten was de aanvankelijk normale anusreflex iets verzwakt, hetgeen op het defaecatiepatroon geen nadelig effect had. Deze 2 patiënten waren voor urine secundair incontinent. Bij patiënte nr.3, met het ontstane conus-cauda syndroom was de anusreflex volledig negatief geworden.

#### 4. UROLOGISCH ONDERZOEK

Het *mictiepatroon*, dat bij 22 van de 30 patiënten preoperatief gestoord was, is postoperatief bij 13 patiënten uit het eigen materiaal veranderd. Verschillende veranderingen zijn te onderscheiden zoals: continent geworden zonder hulpmiddelen (7 patiënten), continent geworden met hulpmiddelen (5 patiënten) en incontinent geworden (1 patiënte). De blaasfunctie is dus bij 12 van de 22 patiënten ofwel in 54% van de gevallen verbeterd. Bij 17 patiënten is het mictiepatroon onveranderd gebleven. Ook hierbij zijn drie groepen te onderscheiden: continent gebleven (7 patiënten), incontinent gebleven (6 patiënten) en zeer jonge en dus incontinentie kinderen (4 patiënten). De blaasfunctie is dus bij 7 van 8 patiënten ofwel in 88% van de gevallen normaal gebleven. Van de 8 zeer jonge kinderen die geopereerd werden, hebben na de controleperiode 4 kinderen de leeftijd bereikt waarop beoordeling van het mictiepatroon verantwoord mogelijk is. Twee van deze kinderen zijn continent geworden zonder specifieke hulpmiddelen, terwijl bij de twee anderen de zindelijkheidstraining volledig is mislukt.

In 12 gevallen is ter controle het urodynamisch onderzoek (UDO) herhaald en zijn de uitslagen ervan, met die van de preoperatief gemaakte UDO's vergeleken (zie Hoofdstuk V.2.3).

Bij 5 patiënten met een secundair ontstane incontinentie is postoperatief een *volledige continentie* bereikt. Bij twee van hen (pat.nr.2 en nr.29) bestond de incontinentie preoperatief uit een geringe mate van urineverlies bij handelingen die een verhoogde intra-abdominale druk teweeg brachten. Het UDO was preoperatief bij deze patiënten volledig normaal en werd postoperatief niet herhaald. De 3 andere patiënten (pat.nr.8, nr.14 en nr.20) vertoonden een ernstiger mate van incontinentie voor urine en afwijkingen bij het preoperatief gemaakte UDO. Deze afwijkingen

bestonden uit duidelijk aanwezige instabiele contracties en detrusor-sphincter dyssynergie. Er is een normale compliance, een normale blaascapaciteit, intacte sacrale reflexboog, effectieve blaascontractie en normale blaasdruk na vulling aanwezig. De postoperatief gemaakte UDO's vertonen bij deze groep patienten een normalisering van de compliance en de blaascapaciteit en het verdwijnen van de instabiele contracties. De detrusor-sphincter synergie blijft licht gestoord.

Bij 5 patienten (pat.nr.6, nr.10, nr 11, nr 12 en nr 19) met preoperatieve incontinentie voor urine is postoperatief, mede door middel van zelfcatheterisatie, een *continentie* bereikt. Drie van deze patienten hebben, om dit te bereiken, tevens een anticholinergische medicatie nodig ter vergroting van de functionele blaascapaciteit. De zelfcatheterisatie is een sociaal aanvaardbaar hulpmiddel waarmee de patient macht krijgt over zijn blaasleiding. Alle patienten in deze groep vertoonden preoperatief ernstige incontinentie voor urine en ernstige stoornissen op het UDO. Het controle-UDO vertoont in deze gevallen een duidelijke verbetering, maar blijft gestoord in meerdere onderdelen. De compliance is licht verbeterd en soms genormaliseerd. De blaascapaciteit is toegenomen tot normale waarden. Instabiele contracties worden nog steeds geregistreerd, maar in mindere mate. De detrusor-sphincter dyssynergie en de urineretentie blijven aantoonbaar. Van de 12 preoperatief gestoorde UDO's zijn er dus 8 ofwel 67% verbeterd.

Bij 6 patienten is de *incontinentie*, ondanks training met catheterisatie onveranderd aanwezig gebleven. Twee patienten (pat.nr 5 en nr.9) waren bij de operatie nog te jong om een UDO te ondergaan, zodat een vergelijking van de twee UDO's (pre- en postoperatief) onmogelijk is. De 4 andere patienten (pat nr.4, nr.17, nr 24 en nr.25) hebben bij de controle een onveranderd slecht UDO met stoornissen in vrijwel alle onderdelen.

Van de 8 preoperatief continente patienten is slechts 1 patiente (nr.3) door de operatie incontinent geworden. Het postoperatieve UDO van deze patiente laat een gestoorde compliance zien met een normale blaascapaciteit. Er zijn geen instabiele contracties, maar wel is er een detrusor-sphincter dyssynergie. patiente heeft geen effectieve blaascontractie meer, zodat de mictie tot stand moet komen door middel van buikpers. Na mictie is er geen urineretentie. Twee zeer jonge kinderen zijn continent geworden, zodat er bij het controleonderzoek in totaal 9 continente patienten waren.

## 5. SAMENVATTING VAN DE RESULTATEN

Het tethered spinal cord syndroom wordt operatief behandeld om een halt toe te roepen aan de progressieve achteruitgang van de functie van de benen en de blaas. Indien het stopzetten van de progressie wordt bereikt, heeft de behandeling aan zijn doel voldaan. Indien er een verbetering van bovengenoemde functies optreedt is dat uiteraard nog beter. Naast deze functionele stoornissen is, bij een kwart van de patienten, pijn een belangrijk symptoom. Bij de beoordeling van de algemene toestand van de 30 postoperatief gecontroleerde patienten kan worden vastgesteld dat *in 97% van de gevallen het beoogde doel van de behandeling is bereikt*. In de overige 3% is het doel betreffende de gestoorde functie wel bereikt, maar bij be-

oordeling van de algemene toestand weer teniet gedaan door verlies van een andere functie. Het *looppatroon* is in 74% van de patiënten met loopstoornissen verbeterd en in 21% is de progressieve achteruitgang gestopt. Dus het doel van de operatieve behandeling is, wat het looppatroon betreft, in 95% van de gevallen bereikt. Het *mictiepatroon* is in 54% van de patiënten met een gestoorde blaasfunctie verbeterd. Van de preoperatief gestoorde urodynamische onderzoeken is 67% verbeterd. De *pynklachten* zijn bij 75% van de patiënten met pijn, verdwenen. Slechts bij 1 patiënt is door een complicatie van de operatie een functieverlies van de blaas opgetreden. Bij alle patiënten die werden geopereerd voordat een progressie in het ziektebeeld optrad, zijn de functies van de benen en de blaas onveranderd goed gebleven.



## VERGELIJKEND LITERATUURONDERZOEK NAAR DE RESULTATEN VAN DE OPERATIEVE BEHANDELING

In de vierde doelstelling van deze studie (zie Hoofdstuk I.3) is aangegeven dat de behandelingsresultaten van de eigen groep patiënten zullen worden vergeleken met die van andere onderzoekers. Om een dergelijke vergelijking te kunnen maken is het noodzakelijk in de literatuur te zoeken naar publikaties over vergelijkbare groepen patiënten, waarin naast de diagnostiek ook de therapie en de behandelingsresultaten zijn beschreven.

In 1918 vermeldde Brickner dat hij in de literatuur, uit de *periode 1825-1910*, beschrijvingen had gevonden van 85 gevallen van spina bifida occulta. Hij voegde er zelf beschrijvingen van 10 patiënten bij en deed een uitgebreid verslag van het ziektebeeld zoals dat past bij een tethered spinal cord en de bijbehorende morfologische afwijkingen aan de wervelkolom. Door bestudering van deze oude literatuur is een goed inzicht te verkrijgen over hoe het syndroom zich kan presenteren en hoe er, zonder behandeling, zeer ernstige ziektebeelden kunnen ontstaan, hetgeen demonstreert dat we met een chronisch progressief ziektebeeld te doen hebben. Over de behandeling of de behandelingsresultaten valt echter weinig te lezen (Johnson 1857, Virchow 1875, Marsh 1885, Recklinghausen 1886, Jones 1891, Muscatello 1894, Spiller 1899, Fuchs 1910). In die tijd kon de diagnose meestal pas bij obductie worden gesteld. Jones (1891) was de eerste en enige uit die periode, die een succesvolle operatie beschreef.

Verzameling van de literatuur uit de *periode 1910-1980* levert beschrijvingen op van 981 gevallen van spina bifida occulta of verwante congenitale afwijkingen aan de lage rug, de wervelkolom en het ruggemerg. Tussen 1910 en 1960 worden alleen casuïstische mededelingen gevonden waarin het syndroom uitgebreid wordt beschreven, maar weinig of geen mededeling wordt gedaan over het, al dan niet, toepassen van technische diagnostiek. Meerdere patiënten werden in deze periode geopereerd, maar over de toegepaste operatietechnieken en de resultaten van de behandeling wordt weinig medegedeeld.

*Na 1960* worden series patiënten beschreven, die op bepaalde punten goede vergelijking vertonen met de in dit onderzoek beschreven groep patiënten. Dat er de laatste jaren een veel grotere belangstelling voor dit ziektebeeld is ontstaan, blijkt uit de vele gevallen die na 1980 zijn gepubliceerd. In de *periode 1981-1985* werden beschrijvingen gevonden van 556 gevallen. Door sommige onderzoekers wordt de nadruk gelegd op het tethered spinal cord syndroom met al zijn morfologische varianten, door anderen wordt uitgegaan van een bepaalde morfologische afwijking die het tethered spinal cord syndroom kan veroorzaken.



De morfologische afwijkingen die leiden tot een tethered spinal cord syndroom werden dus ook in het verleden herkend en beschreven, maar zij werden therapeutisch vanuit een andere invalshoek benaderd dan tegenwoordig. Men ging veelal uit van een uitwendige afwijking die moest worden geëlimineerd, terwijl nu de nadruk wordt gelegd op de inwendige pathologische structuren die het ruggemerg kluisteren. De Vries (1928) beschreef een exploratieve laminectomie bij een sacraal lipoom met scoliose en voetdeformaties. Alhoewel hij veronderstelde dat er een myelodysplasie aan ten grondslag lag, bleef de operatie beperkt tot het vrijleggen van de dura. Hamby en Buffalo (1936) opereerden een 20-jarige patiënte vanwege een dimple en hypertrichosis bij progressieve loopstoornissen. Zij beschreven een uitgebreide inspectie van de dermoïdcyste die extra- en intraduraal gelegen was en de te lage positie van de conus medullaris, die bovendien gespleten was. Behoudens de wegname van de dermoïdcyste werd er echter geen poging gedaan om de situatie van de zenuwstructuren te verbeteren. Meredith (1944) gaf blijk van zijn inzicht door mede te delen, dat het bevrijden van de conus medullaris en de cauda equina uit de pathologische structuren het doel van de operatieve behandeling moest zijn. Hij beschreef toen al dat de progressieve symptomen bij een spina bifida occulta werden veroorzaakt door tractie aan ruggemerg en zenuwen. De tractie was volgens hem het gevolg van een pathologische fixatie door structuren zoals intradurale fibreuze banden, die contact konden hebben met een dimple, een lipoom of een dermoïdcyste. Bij drie patiënten, door hem geopereerd, werd een goede beweeglijkheid bereikt van de conus medullaris en cauda equina. Dit had in alle drie gevallen een positief effect op de motoriek van de benen en het mictiepatroon. Ondanks deze goede resultaten lijken er, gezien het geringe aantal publikaties in die tijd, maar weinigen te zijn geweest die de adviezen, die Meredith meegaf om deze resultaten te bereiken, hebben opgevolgd.

Wat zou de oorzaak kunnen zijn van het geringe aantal publikaties over dit ziektebeeld? Kan het een gevolg zijn van de geringe ervaring met dit syndroom of is het misschien een gevolg van te slechte behandelingsresultaten? Gezien het feit dat het ziektebeeld reeds meer dan 100 jaar geleden (Johnson 1857, Virchow 1875, Marsh 1885) beschreven werd en sindsdien ook steeds weer, weliswaar in geringe mate, in de literatuur verscheen, mag men aannemen dat het ziektebeeld altijd heeft bestaan. De pathogenese heeft een embryologische grondslag die nauw verwant is aan andere neuraalbusdefecten zoals de spina bifida aperta en de anencephalie. Het voorkomen van deze laatste (Meihuizen-de Regt 1984) is de laatste 30 jaar gedaald, zodat het aannemelijk lijkt dat ook het voorkomen van spina bifida occulta een daling zou hebben ondergaan. Het is daarom des te opvallender dat het ziektebeeld, dat toch in het verleden in voldoende mate aanwezig moet zijn geweest, zo weinig aandacht heeft gekregen. Waarschijnlijk werd het ziektebeeld niet herkend of als onbehandelbaar afgewezen en daarom niet in de medische literatuur vermeld.

Slechte behandelingsresultaten kunnen een andere reden zijn voor het geringe aantal publikaties. Ondanks het feit dat enkele onderzoekers (Meredith 1944 en Groff en Yaskin 1947) met enthousiasme beschreven welke verbeteringen in motoriek en blaasfunctie door operatieve behandeling mogelijk waren, zijn er kennelijk maar weinig chirurgen geweest die dit enthousiasme konden delen.

In de vijftiger jaren werd veel gepubliceerd over diastematomyelie, waarbij door meerdere auteurs tevens aandacht werd geschonken aan de operatieve behandeling (Cowie 1952, de Grood 1954, Shorey 1955, Perret 1957 en Seaman 1958). Slechts één van hen (Perret) geeft aan, dat een zo goed mogelijke intradurale mobilisatie van het ruggemerg noodzakelijk is. Shorey vermeld nadrukkelijk dat de dura niet wordt geopend terwijl er, na verwijdering van de botspaan, wel een mergdoorborende dura achterblijft. Cowie (1952), de Grood (1954) en Seaman (1958) beschrijven wel de merkwaardige bevindingen bij intradurale inspectie van de diastematomyelie, maar er wordt niets gezegd over de beperkte beweeglijkheid van het ruggemerg, die ongetwijfeld aanwezig was. Het resultaat van de behandeling wordt bij deze casuïstische mededelingen steeds, zonder meer, als goed gekwalificeerd.

Men kan zich afvragen of deze onderzoekers wel het juiste inzicht in de pathologie hebben gehad of dat het hen ontbrak aan de nodige technische mogelijkheden om het ruggemerg te mobiliseren? Ook na het lezen van het stuk dat Ingraham en Lowrey (1943) schreven, kan men zich deze vraag stellen. Zij doen verslag van een studie betreffende 65 kinderen met een spina bifida occulta, waarvan op klinische gronden (myelografie was kennelijk nog niet ingevoerd) 26 patiënten werden geopereerd. Bij 4 van hen werd alleen de lokale huidafwijking geattaqueerd. Er werd bij 22 patiënten een laminectomie uitgevoerd, die echter bij 11 van hen beperkt bleef tot verwijdering van extradurale structuren, zoals fibreuze banden of een lipoom. Bij de andere 11 patiënten werd de dura geopend en ook intraduraal gelegen fibreuze banden en lipoom verwijderd. Over het resultaat van deze operatieve behandeling wordt gezegd dat deze moeilijk te verifiëren is door de complexiteit van het geheel, maar toch deelt men mede dat in 13 van de 22 gevallen de progressie van de symptomen is gestopt.

Op welke wijze en met welke middelen dertig jaar geleden werd geopereerd, kan men in de literatuur niet terugvinden, maar uit de verhalen van onze leermeesters weten wij dat de instrumenten vrij grof waren, dat de bloedstelping vaak een kwestie van geduldig wachten was, dat er nauwelijks mogelijkheden aanwezig waren voor vergroting van het operatieterrein en dat vele operaties onder lokale anaesthesie plaatsvonden. In latere publikaties (James en Lassman 1962, Meacham 1967, Lassman en James 1967, Anderson 1968 en Till 1969) wordt iets meer geschreven over de techniek van de operatie en wordt soms ook melding gedaan van het gebruik van een loepbril. Het blijkt dus onmogelijk de operatieresultaten van patiënten die vóór 1960 werden geopereerd, op verantwoorde wijze te analyseren en te vergelijken met de behandelingsresultaten van de eigen groep patiënten.

Sinds de operatiemicroscoop, aan het einde van de zestiger jaren, zijn entree maakte in de neurochirurgie is er, vooral in de grotere gespecialiseerde klinieken, geleidelijk aan een verfijning in operatietechniek ontstaan. Te zamen met de ontwikkelingen in de anaesthesiologie en het in gebruik komen van de bipolaire coagulatie heeft dit er toe geleid dat grote ingrepen aan ruggemerg of hersenen voor de patiënt veel minder traumatiserend werden. Tegenwoordig zijn ook algemene neurochirurgische klinieken met deze technische mogelijkheden uitgerust. Alhoewel elke onderzoeker zijn eigen manier heeft om zijn resultaten weer te geven en er in de literatuur geen eenheid in weergave te bespeuren is, hebben we toch geprobeerd de verschillende gegevens te vergelijken. In meerdere publikaties van series

*Tabel X* Vergelijkend literatuuronderzoek ter beoordeling van de behandelingsresultaten bij een tethered spinal cord

	Aantal pat'n	Resultaat van de operatieve behandeling			
		Normaal gebleven	Verbeterd	Progressie gestopt	Slechter geworden
James & Lassman 1972	100	17	34	47	2
Hoffman e.a. 1976	31	5	23	3	0
Bakker-Niezen 1986	30	8	14	7	1

*Tabel XI* Vergelijkend literatuuronderzoek ter beoordeling van de behandelingsresultaten bij intradurale lipomen

	Aantal pat'n	Resultaat van de operatieve behandeling			
		Normaal gebleven	Verbeterd	Progressie gestopt	Slechter geworden
Villarejo e.a. 1976	13	7	3	3	0
Bruce & Schut 1979	40	17	8	13	2
McLone e.a. 1983	42	18	13	10	1
Bakker-Niezen 1986	19	6	6	6	1

patiënten met een tethered spinal cord syndroom zijn de resultaten zodanig overgedetailleerd weergegeven dat een vergelijking onmogelijk is (James en Lassman 1981, Reigel 1983, Hoffman e.a. 1985 en Pang 1985). De publikaties van series van meer dan 10 patiënten, waarin de resultaten van de operatieve behandeling duidelijk genoeg zijn weergegeven om ze te gebruiken voor deze vergelijking, zijn in twee groepen te verdelen. Alleen James en Lassman (1972) en Hoffman e.a. (1976) beschrijven een serie patiënten met een diversiteit aan morfologische afwijkingen, die vergelijkbaar is met de totale groep patiënten van het eigen onderzoek (zie Tabel X). De publikaties van Villarejo e.a. (1976), Bruce en Schut (1979) en McLone e.a. (1983) bevatten alleen patiënten met lipomen. Om ook deze laatste als vergelijkingsmateriaal te kunnen gebruiken zijn uit het eigen materiaal de resultaten van behandeling van de patiënten met lipomen afgesplitst (zie Tabel XI). Na bestudering van deze twee tabellen, afkomstig uit recente literatuur, kunnen we vaststellen dat de resultaten van de operatieve behandeling van het tethered spinal cord syndroom en in casu die van de sacrale lipomen, door de verschillende onderzoekers beschreven, gelijkwaardig zijn. Door een goed inzicht in de pathomorfologie te combineren met het gebruik van de microchirurgische technieken, blijkt het mogelijk in een algemene neurochirurgische kliniek, zoals het 'Neurochirurgische Centrum Nijmegen', even goede operatieresultaten te bereiken bij de behandeling van een tethered spinal cord als in grote gespecialiseerde neurochirurgische kinderklinieken zoals bijvoorbeeld: 'The division of Neurosurgery of The Hospital for Sick Children' te Toronto (Hoffman e.a. 1976), 'Pediatric Neurosurgery La Ciudad Sanitario La Paz' te Madrid (Villarejo e.a. 1976) of 'The division of Pediatric Neurosurgery of Children's Memorial Hospital' te Chicago (McLone e.a. 1983).

## STATISTISCHE ANALYSE VAN HET EIGEN ONDERZOEK

### 1. EVALUATIE VAN DE NEURORADIOLOGISCHE DIAGNOSTIEK

#### 1.1. Methode van evalueren

Als algemene eis geldt, dat er geen behandeling mag worden gestart, voordat de diagnose van de aandoening met voldoende zekerheid is gesteld en de behandeling, met redelijke zekerheid, een nuttig effect zal hebben. De zekerheid waarmee de diagnose van een aandoening kan worden gesteld, hangt samen met de kwaliteit van de toegepaste diagnostische methode. Men moet zich niet alleen afvragen of de diagnostische methode in staat is de ziekte aan te tonen of uit te sluiten, maar men moet ook bedenken wat de gevolgen voor de patiënt zijn, indien de ziekte ten onrechte wordt verondersteld aanwezig te zijn of ten onrechte wordt uitgesloten (Rossi e.a. 1979, Fletcher e.a. 1982, Sturmans 1984).

De doeltreffendheid van de diagnostische procedure is afhankelijk van de validiteit of de geldigheid van de diagnostische methode, waarmee bedoeld wordt of de methode inderdaad datgene meet waarvoor zij is bedoeld. Verder is de doeltreffendheid van de diagnostische procedure afhankelijk van de betrouwbaarheid of de reproduceerbaarheid van de methode, waarmee bedoeld wordt of bij herhaling van de methode dezelfde uitslag zal worden verkregen.

De *sensitiviteit* of de gevoeligheid van de diagnostische methode, geeft de kans weer dat de ziekte wordt ontdekt door de gebruikte onderzoeksmethode. De *specificiteit* geeft de kans weer dat de niet-zieke ook als niet ziek wordt herkend. Aan de hand van de vier-velden-tabel (zie Tabel XII) wordt de berekening van deze

*Tabel XII Vier-velden-tabel*

	Diagnostisch onderzoek		totaal
	afwijkend	normaal	
Ziekte aanwezig	TP	FN	TP+FN
Ziekte afwezig	FP	TN	FP+TN
totaal	TP+FP	FN+TN	n
n = totaal aantal onderzochte patiënten			

kansen geïllustreerd. Het onderzoek kan resulteren in de uitslag 'afwijkend' of 'normaal'. Wanneer de ziekte aanwezig en de diagnostische uitslag 'afwijkend' is, spreekt men van een terecht positieve (TP) diagnose. Zo ook over een terecht negatieve (TN) diagnose. Is de diagnostische uitslag 'normaal' terwijl de ziekte toch aanwezig is, dan is er sprake van een fout-negatieve (FN) diagnose. Bij een fout-negatieve diagnose wordt dus een bepaalde ziekte of aandoening over het hoofd gezien. Bij een fout-positieve diagnose (FP) wordt, ten onrechte, de indruk gewekt dat een bepaalde aandoening aanwezig is.

$$\text{sensitiviteit} = \frac{\text{TP}}{\text{TP} + \text{FN}} = \frac{\text{aantal terecht positieve diagnoses}}{\text{aantal onderzochte patiënten met afwijking}}$$

$$\text{specificiteit} = \frac{\text{TN}}{\text{FP} + \text{TN}} = \frac{\text{aantal terecht negatieve diagnoses}}{\text{aantal onderzochte patiënten zonder afwijking}}$$

De sensitiviteit en de specificiteit zijn twee verschillende karakteristieken van de validiteit van de diagnostische methode. Als deze twee eigenschappen even belangrijk zouden zijn, dan zou de uiteindelijke waarde van de diagnostische methode gemakkelijk berekend kunnen worden. Helaas is dit niet het geval. De sensitiviteit en de specificiteit worden verschillend gewaardeerd vanwege de consequenties van de twee soorten fouten. Het is vaak moeilijker beide soorten fouten (FN en FP) tegen elkaar af te wegen. Een fout-negatieve diagnose kan aanleiding geven tot onnodige uitbreiding van de diagnostiek, tot het achterwege laten van de gewenste behandeling of tot onzekerheid bij de patiënt over de oorzaak van zijn klachten. Een fout-positieve diagnose geeft aanleiding tot een verkeerde therapie of tot een onjuist voorlichten van de patiënt.

Indien men te doen heeft met een chronische ziekte en de behandeling van keuze een ingewikkelde operatie met de nodige risico's is, dan zal een fout-positieve diagnose veel zwaarder wegen dan een fout-negatieve diagnose. Of met andere woorden, een patiënt blootstellen aan een risicovolle operatie, terwijl hij de aandoening niet blijkt te hebben, is een zwaarder wegende 'fout' dan een patiënt met een chronische aandoening extra onderzoek te laten ondergaan. Het onnodige risico dat de patiënt met de fout-positieve diagnose loopt, is groter dan het onnodige risico, dat de patiënt met de fout-negatieve diagnose loopt.

De *validiteit* van de diagnostische methode is het grootst indien zowel de sensitiviteit als de specificiteit hoog zijn. Het is echter vaak onmogelijk om bij verbetering van de techniek beide factoren te laten stijgen; daarom kan het nuttig zijn dit probleem te koppelen aan de gevolgen van de fout-positieve en de fout-negatieve diagnoses.

Is het gevolg van een fout-negatieve diagnose ernstiger voor de patiënt dan het gevolg van een fout-positieve diagnose, dan heeft een hoge sensitiviteit de voorkeur. In het omgekeerde geval wordt meer waarde gehecht aan een hoge specificiteit.

Hoewel de sensitiviteit en de specificiteit van een diagnostische methode belangrijke informatie over deze methode verschaffen zijn ze niet voldoende om de kans te bepalen, dat een positief bevonden patiënt ook werkelijk de aandoening heeft. Die kans is tevens afhankelijk van de *prevalentie* of de initiële kans op de ziekte in de populatie. De bedoelde prevalentie behoeft niet de prevalentie van de ziekte in de bevolking te zijn, omdat hij afhankelijk is van de samenstelling van de groep patiënten die het diagnostische onderzoek zal ondergaan. Deze groep kan zeer verschillend zijn in het geval van bijvoorbeeld een bevolkingsonderzoek, een onderzoek in een huisartsenpraktijk of een ziekenhuisonderzoek. In dit laatste geval heeft er al een selectie plaatsgevonden. Naar mate de prevalentie hoger is, zal de bruikbaarheid van de diagnostische methode beter zijn, hetgeen tot uitdrukking komt in de voorspellende of predictieve waarde. De kans op aanwezigheid van de ziekte, gegeven een positieve diagnostische bevinding, noemt men de *positieve predictieve waarde (PW-pos)* ofwel de voorspellende waarde van een positieve testuitslag. De kans op de afwezigheid van de ziekte, gegeven een negatieve diagnostische bevinding, noemt men de *negatieve predictieve waarde (PW-neg)* ofwel de voorspellende waarde van een negatieve testuitslag.

$$PW\text{-}pos = \frac{TP}{TP+FP} = \frac{\text{aantal terecht positieve diagnoses}}{\text{totaal aantal positieve diagnoses}}$$

$$PW\text{-}neg = \frac{TN}{TN+FN} = \frac{\text{aantal terecht negatieve diagnoses}}{\text{totaal aantal negatieve diagnoses}}$$

Vanwege de invloed van de prevalentie van een ziekte op de predictieve waarde, zijn sommige methoden van onderzoek wel geschikt voor de diagnostiek van een geselecteerde populatie, zoals ziekenhuispatiënten, maar niet geschikt voor een on-geselecteerde groep patiënten.

Om in de praktijk deze diagnostische kwaliteitsparameters te kunnen berekenen is het noodzakelijk met zekerheid te weten of de onderzochte patiënt de betreffende ziekte al dan niet heeft. Alleen indien men door middel van een zogenaamde '*gouden standaard*' in staat is met zekerheid vast te stellen dat de ziekte aan- of afwezig is, kan men het aantal terecht positieve en terecht negatieve testuitslagen tellen. De '*gouden standaard*' die de aan- of afwezigheid van de ziekte moet bewijzen, kan indien het om een morfologische afwijking gaat, gevonden worden bij een operatie of een obductie. Het is soms noodzakelijk het natuurlijke verloop van de ziekte langdurig te vervolgen alvorens men het bewijs van de aan- of afwezigheid van de ziekte kan leveren. Het is niet altijd mogelijk binnen de onderzoeksperiode een dergelijke '*gouden standaard*' te vinden. Indien er binnen de onderzoeksperiode geen operatie of obductie wordt uitgevoerd mist men deze, zodat van de niet-geopereerde, maar wel onderzochte patiënten geen diagnostische kwaliteitsparameters zijn te berekenen.

## 1.2. Toepassing in het eigen onderzoek

De *kwaliteit van de radiologische diagnostiek* is om verschillende redenen van belang voor de behandeling van neurochirurgische aandoeningen. De uitkomst van de diagnostische test is medebepalend voor de keuze van behandeling, hij is bepalend voor de voorlichting aan de patiënt en zijn ouders en hij is zeer belangrijk voor de optimalisering van de chirurgische techniek.

Het radiologische onderzoek dat het eerst wordt uitgevoerd, moet een grote diagnostische sensitiviteit hebben, dat wil zeggen, dat de röntgenopname van de wervelkolom een onderzoek moet zijn dat betrouwbaar de aanwezigheid van een spina bifida occulta aantoonst. Naast de noodzaak van een gevoelige screening moet deze ook eenvoudig en voor de patiënt weinig belastend zijn. Pas na het vaststellen van een afwijking mogen de patiënten die van de aandoening worden verdacht, grondiger worden onderzocht, waarbij dan gebruik kan worden gemaakt van meer ingewikkelde, invasieve diagnostische methoden. Voor dat doel wordt een hoge specificiteit verlangd, dat wil zeggen, betrouwbare positieve uitslagen, zodat de diagnose met zekerheid kan worden gesteld alvorens de behandeling wordt gestart. Het is dus wenselijk dat eerst gebruik wordt gemaakt van een sensitieve onderzoeksmethode en daarna van een meer specifieke methode. Na elk van deze onderzoeken wordt een beoordeling, afwijkend of niet-afwijkend, gegeven. Bij niet-afwijkend wordt in de meeste gevallen het onderzoek in deze richting gestaakt en is de juistheid van het afwijzen van de aanwezigheid van de ziekte niet meer binnen redelijke termijn te achterhalen, zodat er in die gevallen geen 'gouden standaard' bestaat. Indien bij alle drie diagnostische stadia, te weten: beoordeling van de klinische verschijnselen, beoordeling van de overzichtsopnamen van de wervelkolom en beoordeling van het myelogram, afwijkingen worden geconstateerd, wordt overgegaan tot een operatieve behandeling. Bij deze operatie kan de morfologische situatie zeer nauwkeurig worden waargenomen, zodat de operatiebevindingen als 'gouden standaard' kunnen worden gehanteerd.

Gezien het feit dat in het eigen onderzoek de 'gouden standaard' in een aantal situaties ontbreekt (enkele patiënten werden na een positief bevonden myelogram om andere redenen niet geopereerd en bij een andere patiënt werd het myelogram als negatief beoordeeld, waarna hij niet werd geopereerd), is het onmogelijk om, voor de diagnostische procedure in haar totaliteit, alle vier *diagnostische kwaliteitsparameters* (sensitiviteit, specificiteit, positieve predictieve waarde en negatieve predictieve waarde) te berekenen.

Omdat alleen de operatiebevinding als 'gouden standaard' dient, is alleen de positieve predictieve waarde van de totale diagnostische procedure nauwkeurig te berekenen.

In het eigen onderzoek werd bij 30 patiënten een positieve diagnose gesteld. De operatie wees uit dat in al deze gevallen de diagnose correct was, zodat de positieve predictieve waarde van de diagnostische procedure in haar totaliteit geschat moet worden op 100%.

Naast berekening van de overall positieve predictieve waarde van het diagnostische proces, leent deze situatie zich vooral voor beoordeling van kwaliteit van de diagnose van deelkenmerken van het ziektebeeld. Het is ter voorbereiding van de operatieve ingreep van groot belang de kwaliteit van de diagnose van deelkenmer-

ken te kennen. Ook ter verkrijging van een beter inzicht in het te verwachten effect van de therapie, is de kennis van de kwaliteit van de diagnose van deelkenmerken van belang.

Dergelijke conditionele kwaliteitsparameters worden berekend volgens de methode van de vier-velden-tabel, zoals in de vorige paragraaf is beschreven.

De schattingen van deze kwaliteitsparameters berusten allen op minder dan dertig waarnemingen. De betrouwbaarheid van de schattingen is daarom gering. De betrouwbaarheidsintervallen zijn zeer breed en daarom niet interessant.

### 1.3. Analyse van het myelografische onderzoek

De *conventionele myelografie*, bij alle 30 patiënten in het eigen onderzoek uitgevoerd, is de meest gebruikte niet-operatieve methode ter verkrijging van een goed inzicht van de morfologische verhoudingen binnen het wervelkanaal. Een nauwkeurige en betrouwbare weergave van de toestand binnen het wervelkanaal is noodzakelijk voor het stellen van een goede operatie-indicatie en ter voorbereiding van de toe te passen operatietechniek. Hoe nauwkeurig en betrouwbaar de myelogrammen in het eigen onderzoek zijn, is daarom nader bekeken.

De myelogrammen van alle 30 patiënten zijn door de neuroradioloog bekeken en beoordeeld. Per patiënt werd een coderingslijst ingevuld. De beoordeling van de myelogrammen werd gedaan nadat de onderzoeksperiode was afgesloten. De operatiebevindingen werden door de neurochirurg op 'n gelijkwaardige coderingslijst ingevuld. Nadat alle beoordelingen hadden plaatsgevonden, werden de beide coderingslijsten van iedere patiënt vergeleken, waarbij de operatiebevindingen als 'gouden standaard' werden gehanteerd. Bij analyse van deze bevindingen bleken bepaalde combinaties veelvuldig voor te komen, zodat het materiaal te verdelen was in *hoofdgroepen naar morfologische diagnose*. Zo ontstonden er 4 te onderscheiden groepen: diastematomyelie, conuslipoom (waaronder lipomyelochisis), filum terminale lipoom en pathologisch filum terminale. Deze morfologische diagnosegroepen werden bij verdere analyse van het materiaal gebruikt.

Ter illustratie van de wijze waarop men de schattingen voor de diagnostische kwaliteitsparameters berekent, volgt hier een voorbeeld. Het myelogram werd beoordeeld op het vermogen tot vaststelling van de aanwezigheid van een pathologisch filum terminale. In de vier-velden-tabel (zie Tabel XIII) kan men aflezen hoe vaak het filum terminale op het myelogram gezien werd in combinatie met een te lage positie van de conus en hoe vaak deze situatie, al dan niet, bij de operatie aanwezig was. Uit de in de tabel gegeven getallen kunnen de diagnostische kwaliteitsparameters volgens het bovengenoemde systeem worden berekend.

De schattingen voor de vier diagnostische kwaliteitsparameters voor alle deelkenmerken van het myelogram zijn in Tabel XIV samengevat. Alhoewel iedere parameter afzonderlijk niet betrouwbaar is vast te stellen ten gevolge van het geringe aantal waarnemingen (zie vorige paragraaf), kan in het algemeen toch gesteld worden, dat voor klinische doeleinden, de specificiteit en de positieve predictieve waarde hoog zijn, respectievelijk 0.96 en 0.94 en de sensitiviteit en de negatieve predictieve waarde redelijk hoog zijn, respectievelijk 0.82 en 0.85.



**Tabel XIII Berekening van de schatting van de kwaliteitsparameters van het myelogram voor het opsporen van een pathologisch filum terminale**

	Myelografie-pathologisch filum		totaal
	aanwezig	afwezig	
Operatie-path.filum			
aanwezig	12	8	20
afwezig	1	8	9
<b>totaal</b>	<b>13</b>	<b>16</b>	<b>29</b>
Sensitiviteit = $TP/(TP+FN) = 12/20 = 0.60$		PW-pos = $TP/(TP+FP) = 12/13 = 0.92$	
Specificiteit = $TN/(FP+TN) = 8/9 = 0.89$		PW-neg = $TN/(TN+FN) = 8/16 = 0.50$	

Bij nadere beschouwing van de diagnostische kwaliteitsparameters van de deelkenmerken is gezocht naar mogelijke verklaringen voor diagnostische onnauwkeurigheden.

Het wervelniveau waar de conus medullaris eindigt, kortweg de *conushoogte* genoemd, is bij het tethered spinal cord syndroom in twee groepen te verdelen. De lage conus is gelegen tussen onderrand LII en onderrand LV en de zeer lage conus is gelegen in het sacrale gebied van SI tot en met SIII. Bij patiënte nr.11 werd de conushoogte op het myelogram vastgesteld op niveau LII; meer naar distaal was een filum lipoom aanwezig, hetgeen bij de operatie alleen op sacraal niveau werd blootgelegd. Bij deze patiënte ontbreekt dus de 'gouden standaard' voor de conushoogte. Bij alle 29 andere patiënten kon de conushoogte bij de operatie steeds worden waargenomen.

In de groep met lage conus werd dit 16-maal(94%) preoperatief goed gelokaliseerd. Slechts één lage conus lag hoger dan op het myelogram was voorspeld. Bij de groep met zeer lage conus werd het niveau 10-maal(83%) goed gelokaliseerd en 2-maal(17%) bleek de conus lager te liggen dan op het myelogram was voorspeld.

**Tabel XIV De schattingen van de kwaliteitsparameters voor alle deelkenmerken zichtbaar op het myelogram**

Afwijkend deelkenmerk	sensitiv.	specific.	PW-pos.	PW-neg.
Conushoogte	0.83	0.94	0.91	0.89
Meningocele	1.00	1.00	1.00	1.00
Path.filum terminale	0.60	0.89	0.92	0.50
Drastematomyelie	1.00	1.00	1.00	1.00
Filum terminale lipoom	0.83	0.96	0.83	0.96
Conuslipoom	0.64	1.00	1.00	0.76
<b>Totaal</b>	<b>0.82</b>	<b>0.96</b>	<b>0.94</b>	<b>0.85</b>

Er was dus één vals positieve waarneming en er waren twee vals negatieve waarnemingen. Alhoewel gezegd kan worden, dat het myelogram voor het vaststellen van de conushoogte een betrouwbaar onderzoek is, is het toch de moeite waard de onjuiste interpretaties nauwkeuriger te bekijken.

In twee gevallen blijkt er een lipomyeloschisis te zijn, waarbij de brede pathologische massa ter hoogte van LIV-LV begint en doorloopt tot in het sacrum. De hoogte van de conus op het myelogram is in deze gevallen niet scherp waarneembaar en moet worden afgeleid uit de contour van de massa en de plaats waar de wortels de massa verlaten. Treden de wortels zeer laag uit, dan kan dit veroorzaakt worden door een zeer lage positie van de conus. Het kan echter ook voorkomen dat de conustip in het bovenste deel van de brede massa ligt en de wortels nog over een zekere afstand in het lipoom naar distaal doorlopen en pas later de lipoommassa verlaten. In beide situaties geeft het myelogram het beeld van een distale verbreding van het ruggemerg, met uitredende wortels die een veel minder verticaal verloop hebben dan normaal. Deze pathologische contour is, onafhankelijk van het feit of de conus medullaris in deze massa hoger of lager gelokaliseerd is, een indicatie voor operatie. Wat de operatietechniek betreft, moet men bij laag ontspringende zenuwen dus altijd bedacht zijn op een zeer lage positie van de conus, alhoewel dit niet altijd aanwezig hoeft te zijn. De onjuiste waarnemingen binnen een dergelijke pathologische massa hebben geen consequenties voor het stellen van een operatie-indicatie, maar bij het uitvoeren van de operatie zal met beide mogelijkheden rekening moeten worden gehouden.

Het derde geval waarbij de conushoogte onjuist werd beoordeeld, was een meningocele met een pathologisch filum terminale. De punt van de conus medullaris lag tegen de dorsale wand van de dura en liep nog door in de wand van de meningocele, hetgeen op het myelogram niet meer als aparte structuur in de duraalzak was te herkennen. De conushoogte werd in dit geval hoger geschat dan ze in werkelijkheid aanwezig was. Voor de operatietechniek betekent dit een grotere kans op beschadiging van de conus medullaris bij het openen van de meningocele. Daarom is het belangrijk dat men uit de beelden van het myelogram kan concluderen aan welke zijde van de duraalzak het myelum en de conus medullaris liggen. Het openen van de meningocele kan door deze informatie zo gekozen worden dat de kans op het aansnijden van de zenuwstructuren tot een minimum beperkt wordt.

In het eigen onderzoek zijn de onjuiste waarnemingen van de conushoogte geen aanleiding geweest tot een foutieve of overbodige therapie, omdat ze alleen voorkwamen als onderdeel van gecombineerde pathologische situaties, die op zichzelf een indicatie waren voor een operatieve therapie.

Vaststellen van het *pathologische filum terminale* op het myelogram is in 60% van de gevallen waarbij een dergelijk filum terminale aanwezig bleek, gelukt. Echter bij de 16 patienten, waarbij geen filum kon worden gediagnostiseerd, bleken er toch nog 8 pathologische fila aanwezig te zijn. Slechts eenmaal werd een structuur ten onrechte voor een pathologisch filum terminale aangezien. Analyse van de onjuiste interpretaties levert de volgende gegevens op: 1-maal was er alleen een pathologisch filum terminale en 1-maal een filum terminale lipoom aanwezig. Het pathologische filum terminale werd 2-maal aangetroffen gecombineerd met een conushoogte.

poom, 2-maal in een lipomyeloschisis en 2-maal te zamen met een meningocele. De diversiteit van de gevonden afwijkingen maakt dat er geen andere aanwijsbare reden voor de slechte voorspelling te geven is, dan het vaak te dun zijn van het filum terminale om als aparte structuur in de contrastkolom te kunnen worden herkend en onderscheiden van de lumbosacrale wortels.

Heeft het zo vaak onherkenbaar zijn van een pathologisch filum terminale praktische consequenties? De aanwezigheid van een filum terminale is een normale anatomische situatie. Alleen indien het filum, door zijn te geringe lengte, aanleiding is tot een te lage positie van de conus medullaris is zijn aanwezigheid interessant. Gelukkig is de betrouwbaarheid waarmee de conushoogte in het myelogram kan worden vastgesteld veel hoger dan die van het filum. Soms (2-maal op 30 patiënten) is het pathologische filum terminale de enige oorzaak van de abnormale positie van de conus medullaris. In combinatie met lipomen is het interessant te constateren dat de lage positie van de conus ook gepaard gaat met een pathologisch filum terminale. Bij de aanwezigheid van een pathologisch filum terminale is het noodzakelijk de op het ruggemerg ontstane spanning operatief op te heffen. Door de geweldige massa van het lipoom is het filum op het myelogram vaak niet als aparte structuur te herkennen, terwijl het bij het losprepareren peroperatief wel zichtbaar wordt en kan worden gekleefd. Zowel de operatie-indicatie als de operatietechniek bij een lipoom wordt niet beïnvloed door de aan- of afwezigheid van een pathologisch filum terminale.

Wat kan de oorzaak en het gevolg zijn van het ten onrechte diagnostiseren van de aanwezigheid van een pathologisch filum terminale? In het eigen onderzoek werd slechts eenmaal ten onrechte een structuur aangezien voor een pathologisch filum terminale. Dit was bij patiënte nr.10, een reeds eerder geopereerde myelomeningocele. Op het myelogram werd in de verwijde duraalzak distaal van de conus medullaris een brede, asymmetrisch liggende, streng gezien. Deze werd als een pathologisch filum terminale gediagnostiseerd, maar bleek te bestaan uit vergroeide hypoplastische sacrale wortels. Omdat het pathologische filum terminale niet de enige reden was om tot operatie over te gaan (het myelum reikte tot SI en was over een flinke afstand vergroeid met de achterwand van de dura), had deze fout-positieve diagnose geen consequenties voor de patiënt. Voor de chirurg is het belangrijk te weten dat niet elke dikke streng een pathologisch filum terminale is en dat het microscopische operatiebeeld de doorslag moet geven.

De *meningocele* werd bij de eigen groep patiënten, in 21% van de aanwezige meningoceles, op het myelogram 3-maal gemist. Hij werd nooit ten onrechte waargenomen. Bij analyse van de onjuiste interpretaties blijkt dat alle drie patiënten een vroegere operatie aan hun meningocele hadden ondergaan. Bij de nieuwe operatie werd de rest van de verbinding met de vroeger aanwezige meningocele teruggevonden en als meningocele gecodeerd, terwijl er bij het myelogram geen vulling met contrastvloeistof meer mogelijk was. De radiologische waarneming was dus juist, zodat daarmee de sensitiviteit en de negatieve predictieve waarde stijgen tot 1.0. Er was hier sprake van een slechte codering van de 'gouden standaard'.

De *diastematomyelie* werd in alle gevallen goed voorspeld, zodat we mogen zeg-

gen, ondanks het geringe aantal van 6 patiënten met een diastematomyelie, dat het myelogram een betrouwbaar onderzoek is om een diastematomyelie te diagnostiseren.

Omdat op het myelogram geen onderscheid gemaakt kan worden tussen een *conuslipoom* en een *lipomyeloschisis*, worden beide afwijkingen bij de verdere analyse onder de naam *conuslipoom* behandeld. Vijfmaal werd een *conuslipoom* op het myelogram niet als zodanig herkend. Dit was bij 35% van de patiënten met een dergelijk lipoom. De diagnose *conuslipoom* werd nooit ten onrechte gesteld. Hoe is het mogelijk dat zoveel *conuslipomen* op het myelogram niet als zodanig werden gediagnostiseerd en er geen één ten onrechte zo werd benoemd? Mogelijk speelt de voorzichtigheid waarmee de neuroradioloog terecht de beelden van het myelogram interpreteert, hierbij een rol.

Een verbreding van de *conus medullaris*, die bij een lage positie van de *conus* geen lumbale intumescentie kan zijn, moet geïnterpreteerd worden als een pathologische massa. De verbrede *conus medullaris*, die vooral bij reeds eerder geopereerde patiënten vaak tegen de wand van de duraalzak aan ligt, kan bestaan uit zenuw- en littekenweefsel, zonder dat er een vetcomponent bijkomt. Het blijkt echter ook heel goed mogelijk dat een dergelijke structuur grotendeels uit vetweefsel bestaat. Uit de contour van de pathologische massa kan soms wel verondersteld worden dat men te maken heeft met een lipoom, maar het verschil tussen zenuw- en vetweefsel is zowel op het myelogram, als op de CT-myelografie niet met zekerheid vast te stellen.

Twee van de niet herkende *conuslipomen* waren reeds eerder geopereerd. Op het myelogram was een onregelmatig begrensde massa in de duraalzak te zien, die bij de operatie bleek te bestaan uit zenuwweefsel, littekenweefsel en lipoom en daarom werd ingedeeld bij de diagnosegroep *conuslipoom*. De 3 andere patiënten, eveneens ingedeeld in de groep *conuslipoom*, hadden een *lipomyeloschisis* met een groot subcutaan lipoom, waarbij de overgang van zenuwweefsel naar lipoom zeer geleidelijk was en buiten de contour van de duraalzak en dus van de contrastkolom lag. De verdenking op de aanwezigheid van een *conuslipoom* op klinische gronden, blijft ook na het myelogram soms slechts een verdenking. Pas bij de operatie wordt de diagnose dan bevestigd. Desondanks is de informatie over de morfologische verhoudingen, die het myelogram biedt, onmisbaar voor een goede opzet van de technisch zo moeilijke operatie van een *conuslipoom*.

Van de 6 *filum terminale lipomen* was er 1 preoperatief niet vastgesteld, terwijl er buiten deze groep van 6 gevallen nog eenmaal op een myelogram ten onrechte de diagnose *filum terminale lipoom* werd gesteld. De vals positieve waarneming was ontstaan door littekenweefsel rond sacrale wortels. Dezelfde fout als bij het pathologische *filum terminale*. Ook hier waren er voldoende andere redenen om de operatie te rechtvaardigen. Omdat het *filum terminale lipoom* niet aanwezig was, kon het niet gekliefd worden, zodat het preoperatief verwachte resultaat niet kon worden bereikt. De vals negatieve waarneming was het gevolg van de voornamelijk extradurale ligging van het lipoom in de wand van een sacrale meningocele, waardoor het niet met contrastmiddel werd ompoeld en onherkenbaar was. Dankzij het myelogram was het mogelijk de positie van de *conus medullaris* en de cauda

equina in de duraalzak te bepalen en de operatietechniek aan te passen Dit soort onjuiste interpretaties zullen zich in de toekomst herhalen, omdat met de myelografie alleen intradurale structuren als uitsparingen in het contrastmiddel zichtbaar gemaakt kunnen worden De extradurale componenten zullen altijd moeilijk herkenbaar blijven Omdat na een vroegere operatie de intradurale morfologie op onvoorspelbare wijze kan zijn veranderd, zal ook in die gevallen het myelogram moeilijk te interpreteren blijven Het is belangrijk dat de neuroradioloog op dit soort interpretatieproblemen voorbereid is, hetgeen kan geschieden door goede klinische informatie

## 2. EVALUATIE NAAR MORFOLOGISCHE DIAGNOSE

Als aanvulling op het descriptieve onderzoek van de hoofdstukken V, VI, en VII is het de moeite waard een onderzoek te verrichten naar de mogelijke samenhang tussen de verschillende variabelen, gevonden bij lichamelijk onderzoek, technisch onderzoek, operatiebevindingen en resultaten van behandeling (zie Bijlage II 'Variabelen voor statistisch onderzoek').

Bij een *onderzoek, gericht op samenhang*, moet men de resultaten proberen te verklaren (Brinkman 1983) Samenhang, door onderzoek verkregen, kan door drie verschillende oorzaken zijn ontstaan Zij kan het gevolg zijn van toeval, een zuivere speling van het lot. Deze bron van fouten kan zoveel mogelijk worden uitgesloten door de keuze van een veilig significantieniveau, alhoewel dit nooit volledige zekerheid biedt. Voorts kan een statistische samenhang tussen variabelen het gevolg zijn van de opzet van het onderzoek Er ontstaat dan een kunstmatige samenhang, die soms zeer verrassend lijkt, maar indien men de opzet van het onderzoek goed kent, duidelijk wordt bij het verklaren van de samenhang 'Tenslotte kan de samenhang, die wordt gevonden, een 'werkelijk' verband tussen de verschillende variabelen zijn

Indien het toeval en de kunstmatige samenhang met grote zekerheid zijn uitgesloten, blijft de werkelijke samenhang over, waarvoor dan een verklaring moet worden gezocht

De meest voor de hand liggende verklaring voor een samenhang leidt tot een hypothese Elke hypothese moet worden onderworpen aan toetsing ofwel een onderzoek naar de aannemelijkheid ervan Indien de onderzoeksresultaten een hypothese bevestigen blijft deze geconfirmeerde hypothese geldig totdat er een betere of meer genuanceerde hypothese is gevonden

De klinische diagnose *tethered spinal cord syndroom* is de verzameling van een aantal symptomen die te zamen wijzen op pathologische verhoudingen rond de conus medullaris en de cauda equina Verschillende pathologische structuren kunnen leiden tot hetzelfde klinische beeld, omdat ze ondanks hun verschil in morfologie toch hetzelfde pathologische effect hebben op de neurogene functie van de conus medullaris en de cauda equina

Bij de patienten in het eigen onderzoek zijn alle kenmerkende morfologische afwijkingen bij de operatie geanalyseerd. Hierbij was het opvallend dat meerdere van de afwijkingen gecombineerd voorkwamen Bepaalde combinaties maakten een mor-

fologische diagnose mogelijk Bij andere combinaties was het soms noodzakelijk uit te maken wat de belangrijkste factor was om te kunnen komen tot een morfologische diagnose.

Voor nadere analyse van het eigen materiaal was het noodzakelijk enkele groepen morfologische diagnoses te vormen, zodat elke patient in een bepaalde groep geplaatst kon worden. Om dit te kunnen realiseren werd een voorrangsregel toegepast, zodat elke patient alleen in de voor hem belangrijkste *morfologische diagnosegroep* terecht kwam

De gekozen morfologische diagnoses zijn in volgorde van voorrang. I diastematomyelie, II. conuslipoom, III filum terminale lipoom, IV. pathologisch filum terminale.

In dit systeem vallen de patienten met bijvoorbeeld een combinatie van een pathologisch filum terminale en een diastematomyelie in de morfologische diagnosegroep I. De patienten met een conuslipoom of een lipomyeloschisis vallen allen in groep II De patienten met alleen een pathologisch filum terminale of een pathologisch filum terminale met een meningocele vallen in groep IV.

De grootte van de *morfologische diagnosegroepen* is:

Groep I: 6 patienten (20%) diastematomyelie

Groep II: 14 patienten (46%) conuslipoom

Groep III: 5 patienten (17%) filum terminale lipoom

Groep IV: 5 patienten (17%) pathologisch filum terminale

Voor alle gekozen variabelen, onderverdeeld in de groepen klinische verschijnselen, neuroradiologisch onderzoek, urologisch onderzoek en operatieve bevindingen (zie Bijlage II 'Variabelen voor statistisch onderzoek'), werd systematisch gezocht naar statistische samenhang tussen de betreffende variabelen en de morfologische diagnose. Bij een dergelijke exploratieve aanpak treden gemakkelijk significanties op, die toch op toeval berusten. Bij de interpretatie van de resultaten moet men daar duidelijk rekening mee houden Er werd slechts een enkele maal een significante samenhang gevonden

Geen van de *uitwendig zichtbare kenmerken* aan de rug waren specifiek voor één van de diagnoses Betreffende de verworven afwijkingen aan de extremiteiten kan gezegd worden dat in de groep van 30 patienten, alle 5 patienten met diagnose pathologisch filum terminale, verworven voet- of beenafwijkingen hadden, terwijl 85% van de patienten met diagnose conuslipoom eveneens verworven voet- of beenafwijkingen hadden. Een dergelijke samenhang kon voor de congenitale voet- of beenafwijkingen niet worden gevonden Wat de reden zou kunnen zijn van deze samenhang is niet duidelijk Dat de diagnose conuslipoom wel samenhang vertoont met de verworven, maar niet met de congenitale voet- of beenafwijkingen, berust waarschijnlijk toch op toeval. Het uitsluiten van een dergelijk toeval zou alleen mogelijk zijn door verdere opsplitsing in subdiagnoses en door het opsporen en verder uitzoeken van andere beïnvloedende factoren Gezien het geringe aantal patienten(30) in het eigen materiaal is verdere opsplitsing in kleinere groepen niet bruikbaar

Bij het radiologisch onderzoek werd een samenhang gevonden tussen de radiologische diagnose pathologisch filum terminale en enkele van de morfologische diagnoses. Het pathologisch filum terminale werd bij alle patiënten met de diagnose diastematomyelie gezien. Vier van de vijf patiënten (80%) met de diagnose filum terminale lipoom hadden ook een duidelijk zichtbaar pathologisch filum terminale, terwijl slechts 14% van de patiënten met de diagnose conuslipoom een radiologisch zichtbaar pathologisch filum terminale hadden. Het vermogen om een pathologisch filum terminale op een myelogram zichtbaar te maken is afhankelijk van de dikte van het filum en van de intensiteit van het contrastmiddel. Als het filum niet veel dikker is dan de dunste sacrale zenuwen, kan het erg moeilijk zijn te bepalen of er een pathologisch filum aanwezig is. Dat er bij alle 6 patiënten met een diastematomyelie een pathologisch filum terminale werd gevonden, wijst erop dat een diastematomyelie geen solitaire afwijking is die alleen veroorzaakt zou worden door de botmisvorming, maar dat ook de embryonale ontwikkeling van het onderste deel van het ruggemerg is gederailleerd. Een filum terminale lipoom is een plaatselijke lipomateuze verdikking van het pathologische filum terminale. Onder de diagnosegroep conuslipoom vallen ook alle patiënten met een lipomyelochisis. Bij een lipomyelochisis is er sprake van een openliggende conus medullaris met daarin een grote hoeveelheid lipofibromateus weefsel. Deze massa is vaak overweldigend groot en breidt zich uit tot in het meest caudale deel van de duraalzak. Daardoor kan er geen contrastmiddel rond de massa komen en is een eventueel aanwezig pathologisch filum terminale niet als een uitsparing in de contrastkolom te herkennen. Dit verklaart het geringe aantal fila terminalia in de diagnosegroep conuslipoom. Bij de andere variabelen van het radiologisch onderzoek kon geen significante samenhang met de morfologische diagnosegroepen worden gevonden.

Bij het urologisch onderzoek werd geen samenhang van voldoende significantie met de morfologische diagnoses gevonden.

De bij operatie gevonden afwijkingen leidden tot indelingscriteria bij het formeren van de morfologische diagnosegroepen, zodat de hierbij gevonden samenhang triviale gevolgen waren van de indelingscriteria. Bij het onderzoek naar samenhang tussen morfologische diagnoses en bereikte postoperatieve resultaten, zoals vermindering van pijn, verbetering van looppatroon, verbetering van de stand van de rug en de voeten, verandering van sensibiliteits- of reflexpatroon en verbetering van mictiepatroon, werd geen enkele significante samenhang gevonden. Hieruit moet worden geconcludeerd dat de morfologische diagnose bij deze groep patiënten geenszins bepalend is voor het te bereiken postoperatieve resultaat.

### **3. ANALYSE VAN DE EFFECTEN VAN DE BEHANDELING OP DE FUNCTIESTOORNISSEN**

De grootste klinische problemen bij het tethered spinal cord syndroom liggen op het terrein van de functie van de onderste extremiteiten en de functie van de blaas. In sommige gevallen staat de pijn op de voorgrond.

Men kan de volgende kenmerken onderscheiden: congenitale voet- of beenafwijkingen, verworven voet- of beenafwijkingen, congenitale loopstoornis, verworven

loopstoornis, primaire incontinentie en secundaire incontinentie.

De *congenitaal* aanwezige afwijkingen wijzen op een reeds bij de geboorte aanwezige neurologische dysfunctie ten gevolge van een aangeboren morfologische stoornis aan het ruggemerg en/of de zenuwen. In de gevallen met *verworven* afwijkingen moet worden aangenomen dat de neurologische functie van het, al dan niet afwijkende, zenuwweefsel bij geboorte goed was en pas later gestoord is geraakt.

### 3.1. Beenfunctiestoornis

Onder congenitale *voet- of beenafwijkingen* verstaat men de reeds bij geboorte aanwezige klompvoet, holvoet of hypoplastische voet en het hypoplastische been. Alle later ontstane afwijkingen aan voeten of benen worden verworven genoemd, waarbij kan worden opgemerkt dat deze progressief zijn. Het woord congenitaal voor de *loopstoornis* is gekozen in verband met de eenheid van benoeming. Er wordt mee bedoeld dat het kind later en/of slechter tot lopen is gekomen dan ongestoorde kinderen. Indeling bij de verworven loopstoornis is alleen mogelijk indien het kind aanvankelijk het lopen op de gewenste leeftijd en wijze heeft geleerd en pas later een verslechterend, meestal progressief verslechterend, looppatroon heeft ontwikkeld.

De congenitale *voet- of beenafwijking* kwam in het eigen onderzoek bij 8 patiënten voor en leidde in 75% van deze gevallen tot een congenitale loopstoornis. Twee patiënten zonder congenitale voet- of beenafwijking vertoonden eveneens een congenitale loopstoornis. Het is begrijpelijk dat misvormingen van voeten of benen kunnen leiden tot problemen bij het lopen. Dat er ondanks een afwijking aan de voeten of benen een goed looppatroon mogelijk is, blijkt uit het onderzoek en is niet zo verbazingwekkend als men bedenkt dat een nauwkeurige observator elke geringe standsafwijking aan de voeten als pathologisch codeert. Niet alleen de vorm van de voeten en benen is belangrijk voor het ontwikkelen van een goed looppatroon. Bij de 2 patiënten die zonder congenitale voet- of beenafwijking toch een congenitale loopstoornis hadden was hiervoor duidelijk een andere reden aanwezig. Patiënte nr.7 was blind en geestelijk gehandicapt hetgeen haar motorische ontwikkeling heeft vertraagd. Patiënt nr.22 werd al zeer vroeg voor zijn scoliose behandeld in een gipsbed, zodat op normale tijd leren lopen onmogelijk was. Gezegd kan worden dat de congenitale voet- of beenafwijking en de congenitale loopstoornis niet zonder meer altijd samengaan. Hetzelfde gold in de eigen groep patiënten voor de, overigens frequenter voorkomende, verworven afwijkingen aan de voeten of benen en voor de verworven loopstoornis. De verworven loopstoornis kan ontstaan door een verworven voet- of beenafwijking, maar kan ook ontstaan ten gevolge van pijn of hypertonic van de lange rugspieren of beenmusculatuur, zonder dat er vormafwijkingen hoeven te zijn. Evenals bij de, door andere oorzaken ontstane, radriculaire rekkingsyndromen kan een patiënt met een tethered spinal cord syndroom moeilijker gaan lopen omdat rekking van de zenuwen hem onaangename sensaties geeft.

De congenitale voet- of beenafwijking blijkt negatief te correleren met de aanwezigheid van een pathologisch filum terminale bij de operatie. Dat wil zeggen, dat bij de aanwezigheid van een congenitale voet- of beenafwijking in de eigen groep pa-



tiënten, in 75% van de gevallen bij de operatie geen pathologisch filum terminale werd gevonden. Van de groep patiënten die geen congenitale voet- of beenafwijking hadden, werd er in 14% van de gevallen bij operatie geen pathologisch filum terminale gevonden. De afwezigheid van een pathologisch filum terminale bij een tethered spinal cord syndroom wijst erop dat er andere factoren zijn die een tractie of compressie op de conus medullaris bewerkstelligen. Deze andere factoren zijn blijkens het eigen onderzoek, 8-maal een lipomyeloschisis en 1-maal een geopereerde meningocele. Zowel bij de lipomyeloschisis als na een meningocele operatie kan een, theoretisch toch aanwezig, pathologisch filum terminale onvindbaar zijn omdat het geheel ligt verweven in de lipofibromateuze of fibreuze massa. Omdat het pathologisch filum terminale ook bij alle andere afwijkingen voorkomt, berust de negatieve samenhang tussen het pathologische filum terminale en congenitale voet- of beenafwijking waarschijnlijk op een andere beïnvloedende factor, die door de omvang van het materiaal niet is te achterhalen. Een dergelijke negatieve correlatie werd ook gevonden tussen verworven voet- of beenafwijkingen en het filum terminale lipoom, met dien verstande, dat in de groep met verworven voet- of beenafwijkingen bij 95% van de patiënten geen filum terminale lipoom werd aangetroffen en in de groep patiënten zonder voet- of beenafwijkingen in 50% van de gevallen geen filum terminale lipoom werd aangetroffen. De andere, bij operatie gevonden, afwijkingen toonden geen noemenswaardige correlatie met de voet- of beenafwijkingen.

Ook het bereikte resultaat betreffende de *loopstoornis* toont geen correlatie met de voet- of beenafwijkingen.

Van de 30 patiënten van het eigen onderzoek had de helft verworven loopstoornissen. In 87% van deze gevallen werden bij operatie fibreuze banden aangetroffen, meestal in combinatie met andere pathologische bevindingen. Deze fibreuze banden werden slechts gezien in 33% van de patiënten zonder verworven loopstoornissen. De aanwezigheid van fibreuze banden is vaak een complicerende factor bij een andere morfologische afwijking, hetgeen het ontstaan van een loopstoornis op wat latere leeftijd mogelijk extra beïnvloed.

Veertien van de 19 patiënten, ofwel 74%, met een loopstoornis ontwikkelden na de operatie een beter looppatroon. Dit geschiedde in 63% van de gevallen bij een congenitale loopstoornis en in 82% van de gevallen met een verworven loopstoornis. Het verschil tussen congenitaal en verworven lijkt heel duidelijk. Het is echter, gezien het kleine aantal patiënten, niet groot genoeg om te kunnen concluderen dat een patiënt met een verworven loopstoornis een betere kans op verbetering van het gestoorde looppatroon heeft dan een patiënt met een congenitale loopstoornis.

Indien men het resultaat van de loopstoornis bij de verschillende morfologische diagnoses bekijkt, dan is het opvallend dat de patiënten zonder lipoom in 89% van de gevallen een verbetering van hun looppatroon bereikten, terwijl dit bij de patiënten met een conuslipoom slechts in 56% van de gevallen optrad. Tussen de aanwezigheid van een pathologisch filum terminale en het resultaat van de operatie op het looppatroon wordt eveneens een relatie gevonden, maar dan omgekeerd. Bij de patiënten zonder pathologisch filum terminale was er soms verbetering en soms verslechtering van het looppatroon, terwijl er in 86% van de gevallen met een pathologisch filum terminale een verbetering van het looppatroon optrad. Het lijkt

erop dat, in het eigen onderzoek, de afwezigheid van een conuslipoom en de aanwezigheid van een pathologisch filum terminale een gunstige invloed heeft op de prognose van een gestoord looppatroon.

Bij de patiënten waarbij de loopstoornis gepaard ging met pijn is steeds bij vermindering van pijn door de operatie ook het looppatroon verbeterd. Bij gelijkblijvende pijn verbeterde het looppatroon soms. Of de ontspanning van de zenuwen door de operatie beide factoren tegelijk beïnvloed of dat het de pijn op zichzelf is, die het looppatroon beïnvloed, is moeilijk te zeggen.

### 3.2. Blaasfunctiestoornis

Bij de *primair incontinent* kinderen is de zindelijkheidstraining volledig mislukt, de kinderen zijn vanaf de geboorte incontinent. *Secundaire incontinentie* ontstaat nadat er aanvankelijk een periode van goede continëntie is geweest.

In het eigen onderzoek zijn 22 patiënten incontinent voor urine. Acht kinderen zijn nog zo jong dat men nog niet kan zeggen of dit een stoornis is. Vijf patiënten vallen in de groep van primaire incontinentie en 9 patiënten lijden aan een secundaire incontinentie.

In het onderzoek naar samenhang tussen urologische afwijkingen en morfologische diagnoses kon geen correlatie van enige betekenis worden gevonden, hetgeen betekent dat bij alle mictievormen ook allerlei soorten afwijkingen voorkwamen.

Alle variabelen van de klinische verschijnselen werden onderzocht op samenhang met de urologische parameters, maar ook hierbij kon geen significante relatie worden gevonden. Wat de gestoorde anusreflex betreft, kan wel gezegd worden dat deze alleen voorkwam bij incontinentie patiënten, maar dan weer bij beide vormen van incontinentie. Van de 13 patiënten met een gestoord anusreflex waren er 4 nog te jong voor verder onderzoek, 3 hadden een licht gestoord UDO en de 6 anderen toonden ernstige stoornissen op het UDO.

Bij analyse van de verschillende onderdelen van het urologisch onderzoek blijkt er een goede relatie te bestaan tussen de afwijkende *mictiecystogrammen* en de gestoorde *urodynamische onderzoeken*. Men kan zich afvragen wat dan wel het voordeel is van het doen van een UDO. Door analyse van de verschillende waarnemingen die mogelijk zijn bij de beoordeling van het UDO, blijkt er een onderscheid mogelijk tussen een lichte (minder dan 3 waarnemingen gestoord) en een ernstige stoornis (3 of meer waarnemingen gestoord) in het UDO. Bij bestudering van het resultaat van de operatie op de mictiestoornis, blijkt dat de 5 primair incontinentie patiënten allen ook na de operatie incontinent zijn gebleven. Omdat de operatie bij deze groep patiënten kennelijk geen effect heeft op het mictiepatroon kan men zich afvragen of het, in het kader van de diagnostiek naar een tethered spinal cord, wel zinvol is bij deze patiënten, naast een mictiecystogram een UDO te doen. Dat het UDO informatie kan verschaffen ten behoeve van een andere, meer urologische behandeling laten we hier buiten beschouwing. In de groep van de secundair incontinentie patiënten levert de analyse andere gegevens op. Er werd bij 8 secundair incontinentie patiënten preoperatief een UDO uitgevoerd. Bij 4 van deze patiënten werd een licht gestoord UDO gezien, terwijl de andere 4 patiënten een

ernstig gestoord UDO hadden. Alle 4 patiënten met ernstige stoornissen bleven ondanks de operatie incontinent (alleen met zelfcatheterisatie kon continentie worden bereikt). Van de 4 patiënten met een licht gestoord UDO zijn 3 patiënten (75%) na de operatie volledig continent geworden. Dus bij de 8 patiënten met een secundaire incontinentie die preoperatief een UDO ondergingen, was de verbetering van het mictiepatroon alleen volledig bij de 3 patiënten met een licht gestoord UDO, zij allen hadden daarbij een normale compliance. Ondanks de geringe aantallen lijkt het mogelijk aan de compliance een voorspellende waarde toe te kennen, mede omdat alle andere waarnemingen deze duidelijke relatie niet vertonen. Door middel van het mictiecystogram is men niet in staat onderscheid te maken tussen ernstige en minder ernstige stoornissen. Daarom lijkt het doen van een UDO bij secundaire incontinentie zinvoller dan het doen van een mictiecystogram.

#### 4. SAMENVATTING VAN DE BEVINDINGEN BIJ STATISTISCH ONDERZOEK

De kwaliteitsparameters van de *conventionele myelografie* voor het diagnostiseren van het, al dan niet, aanwezig zijn van een tethered spinal cord zijn voor klinische doeleinden redelijk tot hoog te noemen. Omdat in deze onderzoekssituatie een fout-positieve diagnose veel zwaarder weegt dan een fout-negatieve diagnose, mag aan de hoge specificiteit van 0.96 veel waarde worden gehecht.

Het myelogram is voor het vaststellen van de hoogte van de conus medullaris een betrouwbaar onderzoek. Bij de aanwezigheid van een groot lipoom lopen de structuren soms zodanig in elkaar over, dat het nauwkeurig vaststellen van de conushoogte onmogelijk wordt. In verband met de ernst van de afwijking, die met behulp van het neuroradiologische onderzoek is aangetoond, heeft dit geen invloed op het beleid bij het stellen van de operatie-indicatie. Het heeft wel degelijk invloed op de operatietechniek, de wijze waarop de chirurg zal proberen de conus medullaris vrij te prepareren. Voor het vaststellen van de aanwezigheid van een pathologisch filum terminale is het myelogram redelijk betrouwbaar. De fout-negatieve waarnemingen zijn een gevolg van het te dun zijn van het filum om in de contrastkolom als aparte structuur te kunnen worden herkend. Een fout-positieve waarneming kan ontstaan doordat sacrale wortels verklevan tot een dikke streng. Dit heeft alleen betekenis als de conus medullaris te laag ligt, omdat er alleen dan een operatie-indicatie bestaat.

De diagnose meningocele wordt altijd door het myelogram gesteund, tenzij er reeds voor de uitvoering van het myelogram een operatie heeft plaatsgevonden, waardoor de communicatie tussen duraalzak en meningocele is verbroken.

Voor het zichtbaar maken van de aanwezigheid van een diastematomyelie is de conventionele myelografie zeer betrouwbaar.

De diagnose conuslipoom is op het myelogram niet altijd met zekerheid te stellen. Vooral na een voorgaande operatie en indien de overgang tussen zenuw- en vetweefsel buiten de contour van de duraalzak ligt, kan er nogal eens twijfel blijven bestaan na bestudering van het myelogram.

Omdat in het myelogram alleen uitsparingen in het contrastmiddel zichtbaar wor-

den, kan een filum terminale lipoom, dat tegen de wand van de duraalzak verkleefd ligt, onherkenbaar zijn. Ter voorbereiding van de te volgen operatietechniek, bij de tegen de duraalzak aanliggende, afwijkingen, is het inzicht in de morfologische verhoudingen rond de conus medullaris, verkregen door bestudering van het myelogram, van groot belang.

De *uitwendige kenmerken* van de spina bifida occulta, die bij de observatie van de patiënt gezien worden, zijn niet karakteristiek voor één van de morfologische diagnosegroepen, die passen bij een tethered spinal cord syndroom.

Deze *morfologische diagnosegroepen* zijn niet bepalend voor het te bereiken resultaat van de operatieve behandeling van een tethered spinal cord.

Het lijkt erop dat een verworven *loopstoornis*, na operatie een grotere kans heeft op verbetering van het gestoorde looppatroon, dan een congenitale loopstoornis. Evenzo lijkt het erop dat de afwezigheid van een conuslipoom en de aanwezigheid van een pathologisch filum terminale een gunstige invloed heeft op de prognose van een gestoord looppatroon.

De operatieve behandeling van een tethered spinal cord heeft geen effect op een primaire *incontinentie*. Het doen van urodynamisch onderzoek bij patiënten met een primaire incontinentie is voor het beleid van de neurochirurgische behandeling van de tethered spinal cord niet van belang, maar kan wel aanvullende gegevens opleveren voor een meer specifieke urologische behandeling. Bij secundaire incontinentie kan, indien de compliance op het UDO, ondanks andere stoornissen nog normaal is, van de operatie een positief effect worden verwacht. Men kan ernstige en minder ernstige stoornissen bij een secundaire incontinentie alleen onderscheiden met behulp van een urodynamisch onderzoek. Bij secundaire incontinentie kan het UDO zeer belangrijk zijn voor het te volgen beleid van de behandeling van het tethered spinal cord syndroom.

Met dank aan Dr. M. A. van 't Hof, Mathematische-Statistische Adviesafdeling, Katholieke Universiteit Nijmegen.



## BESCHRIJVING VAN HET BESLISSINGSPROCES BIJ DE GEKLUISTERDE CONUS OF TETHERED SPINAL CORD

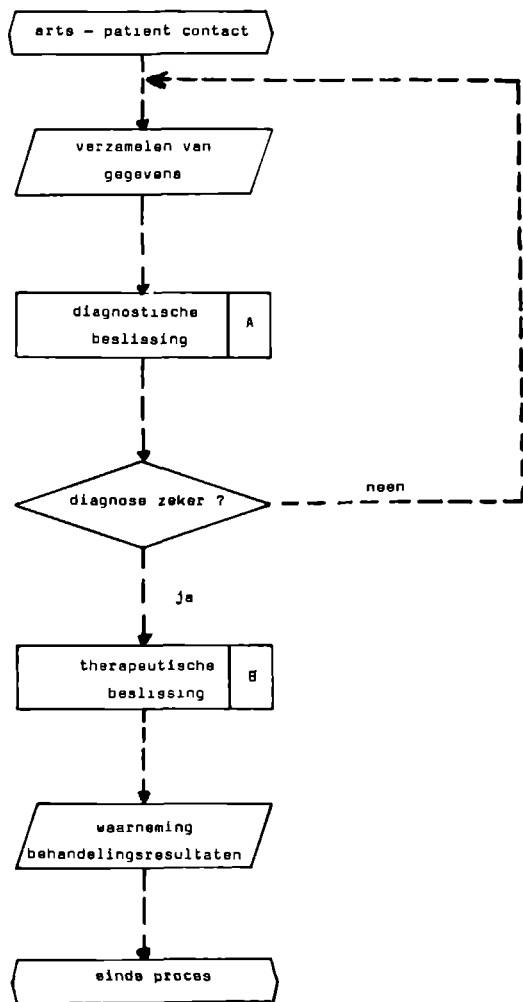
### 1. STROOMSCHEMA VAN HET KLINISCHE BESLISSINGSPROCES

Na de evaluatie van het eigen onderzoek en het effect van de operatieve behandeling, zoals beschreven in de Hoofdstukken VII en IX, zijn we in staat het klinische beslissingsproces bij een gekluisterde conus als volgt weer te geven: Wanneer een patient, meestal een kind, zichtbare afwijkingen op de rug heeft of wanneer er klachten zijn over de functie van de onderste extremiteiten of de blaas, zal hij in de meeste gevallen worden verwezen naar een medisch specialist. Dit kan zijn een kinderarts, een neuropediater, een kinderneuroloog, een neuroloog, een uroloog of een orthopedisch chirurg.

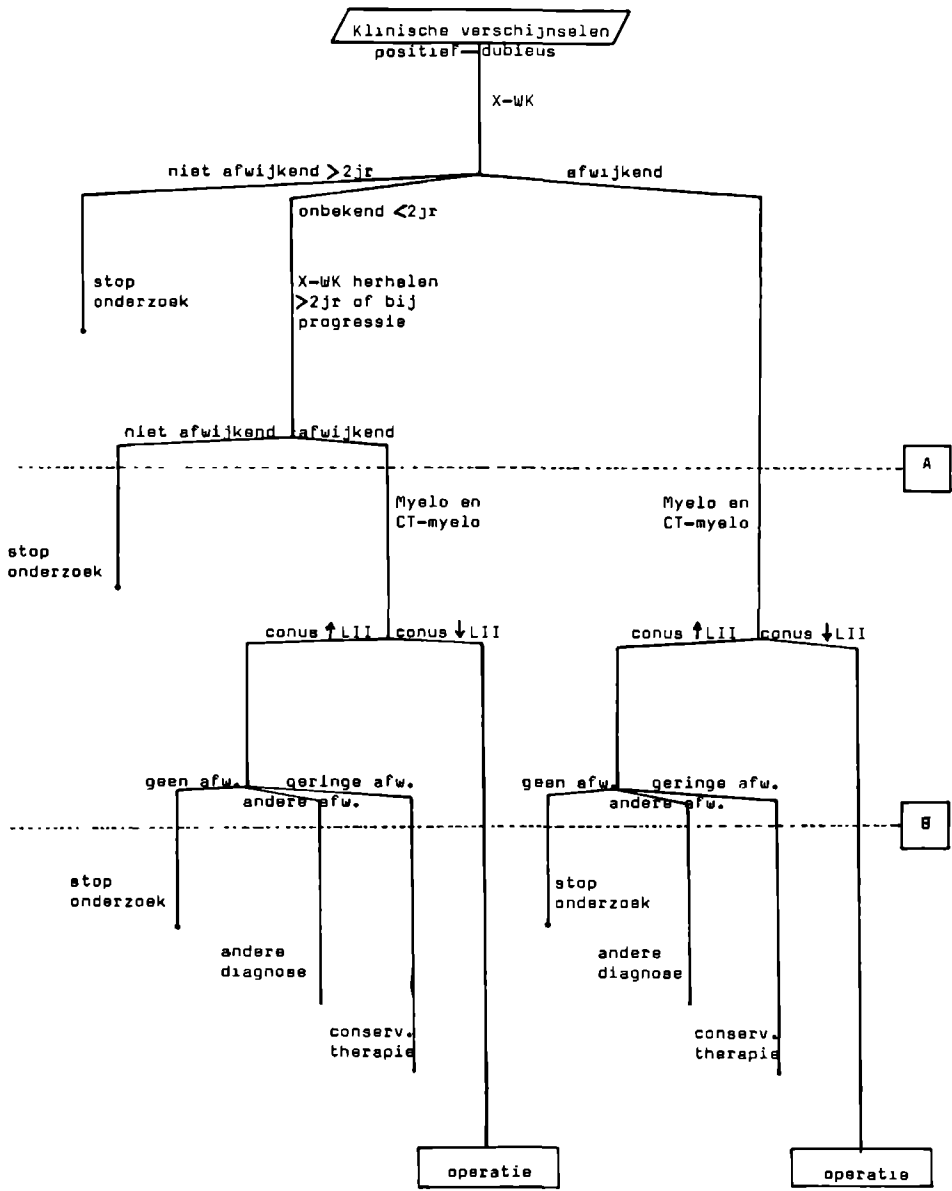
Reeds bij het eerste *arts-patient contact* treedt het klinische beslissingsproces in werking, zoals te zien is in het stroomschema van Figuur 20. De arts begint vanaf het eerste gesprek met de patient, *gegevens te verzamelen*. Deze gegevens uit anamnese en lichamelijk onderzoek verwerkt de arts, met zijn kennis van de verschillende ziektebeelden, tot een waarschijnlijkheidsdiagnose. De klinische verschijnselen worden daarna getoetst aan deze *waarschijnlijkheidsdiagnose*. Er zijn drie uitslagen mogelijk. De klinische verschijnselen zijn wel, dubieus of niet passend bij de diagnose. Indien de klinische verschijnselen niet passen bij de diagnose wordt van verder onderzoek in deze richting afgezien. Indien er duidelijke of dubieuze aanwijzingen zijn voor de aanwezigheid van de aandoening, moet de technische diagnostiek in die richting in gang worden gezet, waarna de *klinische beslisboom* zal worden doorlopen (zie Figuur 21).

De verschillende symptomen die tot het tethered spinal cord syndroom behoren, maken dat meerdere vormen van technische diagnostiek, zoals beschreven in Hoofdstuk IV, nodig zijn om tot een zekere diagnose te komen. Zolang de diagnose onzeker is, zullen meer gegevens moeten worden verzameld. Het niet-invasieve rontgenonderzoek van de wervelkolom is voor de patient weinig belastend en daarom bij enige verdenking op pathologie van de wervelkolom, een verantwoord onderzoek. Het maken van een conventioneel myelogram en het uitvoeren van een CT-myelografie heeft, vooral bij kinderen, de nodige consequenties zodat bij deze diagnostische beslissing een goede indicatiestelling noodzakelijk is (zie X.2).

Het myelogram wordt beoordeeld op verschillende punten, waarbij de hoogte van de conus medullaris van doorslaggevende betekenis is voor het verdere beslissingsproces. Indien de conus lager ligt dan het wervellichaam LII, is dit pathologisch en is de diagnose tethered spinal cord met zekerheid gesteld. Ligt de conus ter hoogte van of hoger dan het wervellichaam LII, dan is de conushoogte op zich



*Figuur 20. Stroomschema van het klinische beslissingsproces.*



Figuur 21. Beslisboom van de gekluisterde conus.  
(A) diagnostische, (B) therapeutische beslissing.



geen reden tot het stellen van deze diagnose. Zijn er in dat geval geen andere afwijkingen op het myelogram te zien, dan wordt de diagnose tethered spinal cord verworpen. Indien er andere afwijkingen op het myelogram te zien zijn, kan dit leiden tot een andere diagnose, bijvoorbeeld een conus tumor.

Indien de diagnose tethered spinal cord door middel van neuroradiologisch onderzoek is bevestigd, zal de neurochirurg worden benaderd. Deze specialist, met kennis van het verloop van de ziekte en het effect en de complicaties van de operatieve behandeling, moet komen tot een therapeutische beslissing. Niet alleen de toestand waarin de conus medullaris en de cauda equina verkeren is hierbij van belang, ook de ernst van de functiestoornis van de onderste extremiteiten en de blaas zal mee moeten wegen bij de indicatiestelling tot een operatieve behandeling (zie X.3).

Om een goed inzicht te verkrijgen in de ernst van de blaasfunctiestoornis is bij elke verdenking op een dergelijke stoornis, hoe gering ook, een indicatie aanwezig tot een urologisch technisch onderzoek. Een urodynamisch onderzoek zal steeds moeten worden verricht. Of een radiologisch onderzoek van de blaas en de hogere urinewegen noodzakelijk is, zal afhangen van de ernst van de stoornis.

Bij patiënten met een tethered spinal cord syndroom kan de therapeutische beslissing luiden: opereren of conservatief begeleiden. In beide gevallen zal een waarneming van de behandelingsresultaten noodzakelijk zijn om te beoordelen of de therapeutische beslissing juist is geweest. Inzake een operatieve behandeling zal een herstel van een eventuele verkeerde beslissing onmogelijk zijn. Door nauwkeurige bestudering van de behandelingsresultaten kunnen echter dergelijke verkeerde beslissingen in de toekomst worden vermeden. Inzake een conservatieve begeleiding kan een beslissing later gecorrigeerd worden, waarbij de patiënt dan alsnog een operatieve behandeling zal krijgen.

In de periode 1981-1984 werd de beslissing 'conservatief begeleiden' 5-maal gesteld. Tot medio 1986 is het slechts eenmaal nodig geweest deze beslissing te herzien.

## 2. INDICATIESTELLING TOT MYELOGRAFIE

Door middel van het minst belastende onderzoek zal de diagnose tethered spinal cord worden getoetst (zie Figuur 21). Ten tijde van de uitvoering van het eigen onderzoek was echografie nog niet uitvoerbaar, zodat in die periode het minst belastende diagnostische onderzoek, de overzichtsonopnamen van de wervelkolom waren.

Klinische gegevens, verkregen uit anamnese en lichamelijk onderzoek, zoals de van de geboorte af aanwezige *huidafwijkingen*, de *progressieve voet- of beenafwijkingen* en/of *blaasfunctiestoornissen* kunnen leiden tot de waarschijnlijkheidsdiagnose tethered spinal cord. Deze waarschijnlijkheidsdiagnose vormt een indicatie tot het maken van overzichtsonopnamen van de wervelkolom. Indien er op deze overzichtsonopnamen *sluitingsdefecten* in de lumbosacrale wervelkolom zijn aangetoond, wordt de diagnose tethered spinal cord waarschijnlijker en is er, onafhankelijk van de progressie van het ziektebeeld, een indicatie tot uitbreiding van het ra-

diologische onderzoek met een conventionele myelografie en een CT-myelografie. Zijn er op de overzichtsonopnamen van de wervelkolom geen afwijkingen zichtbaar, dan kan dit twee oorzaken hebben. Ofwel de patiënt is nog zo jong, jonger dan twee jaar, dat door geringe kalkhoudendheid van het skelet de kleine afwijkingen aan de wervelbogen onzichtbaar zijn, ofwel er zijn geen afwijkingen. Bij de te jonge patiënten zal poliklinische controle noodzakelijk zijn om het verloop van het ziektebeeld te vervolgen en om bij progressie ervan de indicatie tot myelografie te kunnen stellen. Bij de te jonge kinderen met een stationair ziektebeeld zal herhaling van de röntgenopname op iets oudere leeftijd noodzakelijk zijn om een afwijking met meer zekerheid uit te sluiten of aan te tonen. Wordt op een controlefoto toch nog een sluitingsdefect aangetoond, dan is er een indicatie voor een myelografie en een CT-myelografie. Bij de patiënt, ouder dan twee jaar, zonder afwijkingen op de overzichtsonopnamen van de wervelkolom kan het onderzoek naar aanwezigheid van een tethered spinal cord worden gestaakt.

De uitvoering van een myelogram kan bij de allerjongsten op technische problemen stuiten ten gevolge van de geringe afmetingen van het kind. In de gevallen met geringe klinische verschijnselen kan men, met een goede neurologische controle, enkele maanden tot soms een jaar afwachten, waarna zowel de uitvoering als de beoordeling van de röntgenopnamen geen problemen meer zullen opleveren.

Alle patiënten die naar het 'Neurochirurgisch Centrum Nijmegen' werden verwezen met een spina bifida occulta en het klinische beeld van een tethered spinal cord syndroom ondergingen snel na de verwijzing een myelografie. Bij de 36 patiënten bij wie een myelografie werd uitgevoerd, werd slechts eenmaal, bij een overigens goede indicatie, een normaal myelogram gevonden.

### 3. INDICATIESTELLING TOT OPERATIEVE BEHANDELING

Voordat kan worden besloten tot een operatieve behandeling van een pathologische aandoening, moet een goed inzicht zijn verkregen in de prognose van de onbehandelde aandoening en van de effecten en complicaties van de behandeling zelf.

Uit de ziektegeschiedenissen van patiënten met spina bifida occulta, in de wat oudere literatuur (Brickner 1918, Chute 1921), kan men concluderen dat er vroeg of laat progressieve stoornissen zullen optreden van motoriek, sensibiteit of blaasfunctie (zie Hoofdstuk I en III). In het verleden leidde dit tot parapareses, voetamputaties of nierfunctiestoornissen, waarvan vooral de laatste twee, door de ernstige infecties waarmee ze gepaard gingen, nogal eens de dood ten gevolge hadden. Tegenwoordig komt het gelukkig meestal niet zover. Toch is ook in de ziektegeschiedenissen van het eigen patiëntenmateriaal (zie Bijlage I) te lezen dat er in meerdere gevallen, na een symptoomarme periode, een progressief ziektebeeld ontstond. In veel gevallen worden de eerste symptomen reeds op jeugdige leeftijd ontdekt. Toch worden er zowel in de literatuur (Pool 1952, Seaman en Schwartz 1958, Sostrin e.a. 1977), als in de eigen groep patiënten ook volwassenen beschreven die pas op latere leeftijd een progressief syndroom ontwikkelden. Het aantal volwassen patiënten is echter veel kleiner dan het aantal kinderen.

Indien er een klinisch syndroom van een tethered spinal cord bestaat, dat neuroradiologisch door middel van conventionele myelografie en/of CT-myelografie is bevestigd, rijst de vraag of er altijd geopereerd moet worden en zo ja, wanneer de ingreep moet plaatsvinden

Bij de patienten met een *duidelijke progressie* van het ziektebeeld is de beslissing tot operatie niet zo moeilijk. Er moet iets gedaan worden om de progressie te stoppen. Ingrepen, zoals voetcorrectie of urethrotomie, die alleen op het perifere lijden aangrijpen, kunnen slechts kortdurend effect hebben. De enige mogelijkheid om de progressie te stoppen is een operatieve verbetering van de morfologische verhoudingen rond het ruggemerg, de conus medullaris en de cauda equina. Alleen door wegneming van alle factoren die rekkende of drukkende kracht uitoefenen op de neurogene structuren, kan een stilstand in of een verbetering van het ziekteproces worden bereikt.

Veel moeilijker is het een beslissing te nemen bij de patienten die de kenmerken hebben van de aanwezigheid van een tethered spinal cord, maar die nog in de *stabiele fase* verkeren. Uit de literatuur is bekend dat er uitvalsverschijnselen zijn te verwachten, maar het moment waarop de progressie begint, varieert zeer sterk zodat het niet te voorspellen is wanneer de progressieve uitval zal optreden. Derhalve moet het risico van de operatie met de meeste zorg worden afgewogen tegen de kans dat na te lang wachten de neurologische uitval niet meer te herstellen is.

Bestudering van de eerste 8 ziektegevallen in het eigen materiaal laat zien dat slechts in een enkel geval letsel is ontstaan door de operatie, terwijl bij alle 8 patienten in leeftijd variërend van 2 tot 49 jaar een halt is toegeeroepen aan de progressie van de symptomen.

De 9e patient van onze eigen groep werd snel na de geboorte verwezen. Het kind had een duidelijk subcutaan lipoom met hemangioom en dimple op de rug, terwijl er ook een congenitale voetafwijking bestond. Er werd niet afgewacht of er een neurologisch progressief beeld zou ontstaan, maar er werd besloten tot een myelografie waardoor het mogelijk was de diagnose conuslipoom te stellen. Op grond van de goede ervaringen werd besloten tot operatie in de 6e levensweek. Dit leverde weinig leeftijdsgebonden problemen op, hetgeen er toe leidde dat nadien meerdere kinderen geopereerd werden op zeer jeugdige leeftijd, nog voordat enige progressie kon optreden. Bij de minder omvangrijke afwijkingen, zoals de diastematomyelie of het filum terminale lipoom, kan men zich afvragen of een vroege operatie wel voordelen biedt. Door de geringe afmetingen van het kind is de operatie, technisch gezien, moeilijker en bestaat er meer kans op een peroperatieve beschadiging. De botspaan bij een diastematomyelie van een pasgeborene heeft zulke geringe afmetingen dat veilig verwijderen, zelfs met de kleinste tangen, een onmogelijkheid lijkt. Bovendien is de kans op een vroeg optredende progressie bij geringere afwijkingen kleiner dan bij de grotere afwijkingen. *Uitstel van operatie*, tot de *leeftijd van ongeveer 1 jaar*, op grond van te geringe afmetingen van het kind, werd in het eigen onderzoek tweemaal toegepast. De behandelingsresultaten van de gehele groep van 30 patienten blijken deze wijze van beslissen te rechtvaardigen. Een bewijs dat vroeg opereren beter is dan afwachten zal pas over meer dan tien jaar kunnen worden geleverd, omdat de follow-up periode, voor een bewijsvoering, nog te kort is.

Bij de wat *oudere kinderen* in de stabiele fase is de indicatiestelling tot operatieve behandeling afhankelijk van de ernst van de bestaande uitvalsverschijnselen en de complexiteit van de pathologische morfologie. Bij geringe verschijnselen en niet al te ingewikkelde morfologie heeft vroeg opereren de voorkeur. In deze gevallen is het operatierisico klein en de kans op behoud van een goede functie groot. Zijn er echter reeds ernstige been- of blaasfunctiestoornissen aanwezig, zoals nogal eens voorkomt bij eerder geopereerde myelomeningoceles en is er geen progressie van deze stoornissen, dan is het te verwachten resultaat van de operatieve behandeling zo gering dat het niet opweegt tegen de te nemen operatierisico's. In de periode van het eigen onderzoek werd op deze gronden bij 4 patiënten het besluit genomen niet te opereren. Tot medio 1986 zijn er geen klinische redenen geweest om op deze beslissing terug te komen.

Bij minder ernstige gevallen zal steeds weer opnieuw de neurologische status van de patiënt, waaruit kan worden afgeleid wat de patiënt in de toekomst nog te verliezen heeft, moeten worden afgewogen tegen de kans dat er bij de operatie iets zal worden beschadigd. Deze laatste kans is des te groter naar mate de complexiteit van de pathologische morfologie groter is. Bij twijfel is afwachten onder nauwkeurige controle te prefereren, waarbij men dan bij enig teken van progressie alsnog tot operatie kan besluiten. Deze laatste beleidslijn is in de onderzoeksperiode eenmaal gevolgd, waarbij de patiënt twee jaar na de genomen beslissing alsnog werd geopereerd. Deze ingreep viel daarmee buiten de onderzoeksperiode.

Bij *volwassenen* met een stabiel ziektebeeld kan men zich de vraag stellen of een nog niet opgetreden progressie nog wel op gang zal komen. Indien er reeds forse uitvalsverschijnselen aanwezig zijn, is opereren zinloos. De reeds verloren gegane functies zijn niet of nauwelijks terug te winnen en als er geen progressie is, valt er ook niets te stoppen. Het risico van extra beschadiging door de operatie, hoe klein ook, is dan te groot. Indien er alleen geringe klinische verschijnselen bestaan, zoals een lipoom op de rug, een geringe voetmisvorming of een al langer bestaande geringe mictiestoornis, bestaat er een operatie-indicatie bij technisch gemakkelijke afwijkingen, zoals het filum terminale lipoom of een diastematomyelie. Bij meer ingewikkelde zaken zoals een conuslipoom, een lipomyeloschisis of combinaties van afwijkingen lijkt de kans op een beschadiging minstens even groot als de kans op een zich alsnog ontwikkelend neurologisch beeld en wordt van operatief ingrijpen afgezien.

*Concluderend* kan gesteld worden dat, indien de klinische symptomen van de spina bifida occulta zich manifesteren en de aanwezigheid van een tethered spinal cord door neuroradiologisch onderzoek is bevestigd, er een indicatie voor operatieve behandeling bestaat bij alle jonge kinderen, bij alle gevallen met een progressief ziektebeeld en bij zowel oudere kinderen als volwassenen met een stabiel neurologisch beeld, indien de uitvalsverschijnselen niet te ernstig zijn en de pathologische morfologie niet te ingewikkeld.



## OVERZICHT EN CONCLUSIES

Het syndroom van de gekluisterde conus of het tethered spinal cord syndroom lijkt een jong probleem. Pas de laatste 30 jaar, sinds Jackson e.a. in 1956 over de tethered spinal cord bij myelomeningocele schreven, treft men deze term in allerlei combinaties in de literatuur aan.

Uit *Hoofdstuk I* blijkt echter dat het ziektebeeld van de gekluisterde conus of tethered spinal cord al minstens een eeuw bestaat. Reeds in 1885 beschreef Howard Marsh ziektegevallen met een spina bifida occulta die opvallend veel gelijkenis vertonen met de ziektegevallen die nu worden beschreven onder de term tethered spinal cord syndroom. In de periode 1885-1956 is het ziektebeeld onder tal van namen beschreven, onder andere: spina bifida occulta, spinal dysraphism, diastematomyelie, lumbosacraal lipoom, filum terminale syndroom, cord traction syndroom en low conus syndroom.

Zowel vanuit de anatomische, de neurologische, als de urologische discipline is er vroeger aandacht geweest voor de klinische verschijnselen, die bij dit syndroom optreden en de morfologische afwijkingen, die er aan ten grondslag liggen. Na bestudering van deze oude literatuur, waarin vaak onbehandelde ziektegevallen werden beschreven, kan men concluderen dat een tethered spinal cord of gekluisterde conus vroeg of laat leidt tot uitval van de functie van de onderste extremiteiten en/of de blaas. Het is dus een chronisch progressief lijden.

Pas later is er aandacht besteed aan de pathogenese, waardoor het denkbeeld van de gekluisterde conus is ontstaan. De term gekluisterde conus of tethered spinal cord wijst op een beperkte bewegingsvrijheid van het onderste deel van het ruggemerg in de liquorruimte. Niet de oorzaak van de bewegingsbeperking van het ruggemerg, maar de bewegingsbeperking zelf is de belangrijkste pathogenetische factor. Daarom kan men alle, onder diverse morfologische namen beschreven, ziektebeelden onder één noemer vatten: de gekluisterde conus.

De doelstellingen van deze studie zijn: 1. beschrijving van het klinische syndroom van de tethered spinal cord, 2. bepaling van de kwaliteit van de, bij dit syndroom toegepaste, technische diagnostiek, met name die van de myelografie, 3. beschrijving van de toegepaste operatieve technieken bij de verschillende morfologische afwijkingen, 4. bestudering van de resultaten van de operatieve behandeling van dit syndroom in de eigen patiëntengroep en vergelijking met de gegevens uit de literatuur, 5. bestudering van pre- en postoperatieve gegevens om te zoeken naar andere factoren dan de operatieve behandeling die de prognose van dit progressieve ziektebeeld kunnen beïnvloeden, 6. het, na opgedane ervaringen, geven van

richtlijnen voor het te volgen beleid met betrekking tot opname, onderzoek en behandeling, in gevallen van verdenking op een tethered spinal cord. Het opzetten van een studie naar een zo zeldzame aandoening als het tethered spinal cord syndroom levert problemen op omdat meerdere vormen van wetenschappelijk onderzoek: zoals een case control study of cohort study, op een zo kleine groep patiënten niet toepasbaar zijn. Dit probleem is het hoofd geboden door het combineren van de volgende vormen van onderzoek; literatuuronderzoek, case report study's, prospectief onderzoek, echter zonder controlegroep en statistische analyse.

In *Hoofdstuk II* wordt de embryologische ontwikkeling van het ruggemerg en de wervelkolom beschreven. Vanuit het ectoderm van de twee-bladige kiemschijf ontwikkelt zich de neurale plaat, die via neurale buis tot ruggemerg wordt. De wervelkolom ontwikkelt zich uit de chorda dorsalis en de somieten die afkomstig zijn van het derde kiemblad, het mesoderm, dat tussen ectoderm en entoderm gelegen is. Uit een massieve staaf van neurale cellen in het caudale deel van het embryo ontstaan de conus medullaris en het filum terminale. De meninges worden gevormd uit het paraxiale mesoderm. Ten gevolge van een verschil in groeisnelheid van de lengte van het ruggemerg en die van de wervelkolom ontstaat er een relatieve verplaatsing van het ruggemerg naar craniaal ten opzichte van de bijbehorende werveldelen. Dit proces noemt men de ascensus medullae. Indien de ascensus medullae normaal verloopt, bereikt de conus medullaris enkele maanden na de geboorte het niveau LII, de definitieve plaats ten opzichte van de wervelkolom.

Alle afwijkingen die ten grondslag liggen aan een tethered spinal cord syndroom hebben als belangrijkste pathomorfologische kenmerken: de spina bifida occulta ofwel het onvolledig gesloten zijn van meerdere wervelbogen en een gestoorde ascensus medullae. Sommige theorieën betreffende de pathogenese van een spina bifida in het algemeen, zoals de overgrowth theorie (Patten 1953) en de split notochord theorie (Bentley en Smith 1960) lijken in bepaalde gevallen ook toepasbaar op de morfologische vormen van een tethered spinal cord. De pathogenese van het tethered spinal cord syndroom is echter onmogelijk alleen te verklaren vanuit een embryologische stoornis. Het op latere leeftijd ontstaan van een progressie in het ziektebeeld wijst op secundaire factoren. Door tractie van het reeds gefixeerde ruggemerg ontstaat er secundair ischaemie van het zenuwweefsel.

Nadat de morfologie van het normale ruggemerg en de omhullende structuren is weergegeven, wordt een beschrijving gegeven van de pathomorfologie van de tethered spinal cord, zoals die werd aangetroffen bij de, in het eigen onderzoek opgenomen, patiënten. Met behulp van schematische tekeningen worden de volgende morfologische afwijkingen beschreven: het pathologische filum terminale, het filum terminale lipoom, het conuslipoom, de lipomyeloschisis en de diastematomyelie.

In *Hoofdstuk III* wordt een overzicht gegeven van de klinische verschijnselen die kunnen optreden bij de aanwezigheid van een gekluisterde conus. Bij vrijwel elke patiënt met deze afwijking zijn de eerste symptomen reeds bij de geboorte aanwezig. Ze zijn echter vaak zo gering dat er door vele artsen te weinig aandacht aan wordt besteed. Bij de geboorte kan men de volgende uitwendig zichtbare afwij-

kingen op de rug aantreffen: een lumbosacrale zwelling, hypertrichosis, een hemangioom of dimple. Ook de scheef verlopende bilnaad en het hypoplastische been zijn vroege kenmerken die soms aanwezig zijn. Uitvalsverschijnselen van het zenuwstelsel, zoals beenfunctiestoornissen die zich uiten in een pathologisch looppatroon, sensibiliteitsveranderingen die pijnloze wondjes kunnen veroorzaken en reflexafwijkingen, worden bij lichamelijk onderzoek ontdekt. Pijnklachten worden door kinderen zelden, maar door volwassenen regelmatig geuit. Loopproblemen door voetafwijkingen of scoliose zijn vaak aanleiding tot een orthopedisch onderzoek. Recidiverende blaasontstekingen kunnen een uiting zijn van een neurogeen gestoorde blaasfunctie. Ter verduidelijking van de verschijnselen die kunnen optreden ten gevolge van deze blaasstoornis wordt eerst de functie en innervatie van een normale urineblaas en urethra uiteengezet. Daarna volgt een verhandeling over de primaire en secundaire incontinentie. Bij slecht aangelegde conus en cauda structuren is de regulatie over het sacrale mictiecentrum gestoord, waardoor de zindelijkheidstraining volledig mislukt. Het kind blijft dus altijd incontinent voor urine en faeces, hetgeen een primaire incontinentie is. Indien de aanlegstoornis niet in de conus medullaris is gelegen, zoals bijvoorbeeld bij een filum terminale lipoom, kan de blaasfunctie aanvankelijk goed zijn. Een geslaagde zindelijkheidstraining wordt dan pas na verloop van tijd weer te niet gedaan, door een progressieve uitval van zenuwweefsel, zodat een secundaire incontinentie ontstaat.

*Hoofdstuk IV* behandelt de wijze waarop het neuroradiologische en het urologische onderzoek worden uitgevoerd en de afwijkingen, passend bij een tethered spinal cord syndroom, die daarmee kunnen worden aangetoond. Op de overzichtsonopnamen van de wervelkolom kan de spina bifida occulta, een belangrijk gegeven voor de waarschijnlijkheidsdiagnose tethered spinal cord, worden vastgesteld. Tevens kunnen bij deze opnamen andere afwijkingen aan de wervelbogen, zoals vergroeide wervelbogen of een botspaan, zichtbaar worden. Ook anomalieën van de wervellichamen, zoals blokwervels, halfwervels en vlinderwervels worden op de overzichtsonopnamen van de wervelkolom weergegeven. De conventionele myelografieën, die vroeger met lucht of oliehoudende contrastmiddelen werden uitgevoerd, worden sinds 1972 voornamelijk gemaakt met wateroplosbare contrastmiddelen, zoals metrizamide, iopamidol of iohexol. Ook bij een lage positie van de conus medullaris kan een lumbaalpunctie veilig worden uitgevoerd, indien men de volgende regel in acht neemt: de punctie moet geschieden met een lumbaalnaald met korte bek, paramediaan en in de buitenbocht van de scoliose. Het injiceren van het wateroplosbare contrastmiddel moet onder doorlichting geschieden, waarna de patiënt om zijn lengteas moet worden geroteerd om een homogeen mengsel van liquor en contrastmiddel te krijgen. Er moeten opnamen gemaakt worden in buik-, rug-, zij- en driekwartrichting. Voor een goede afbeelding van de abnormale positie van het ruggemerg zijn, bij het conventionele myelogram, opnamen in rugligging onmisbaar. Omdat het strakgespannen ruggemerg vaak dorsaal in de duraalzak ligt en het contrast de neiging heeft uit te zakken, kan de afbeelding van de conus medullaris mislukken, indien men alleen opnamen in buikligging zou maken. De belangrijkste vragen die door beoordeling van het conventionele myelogram kunnen worden beantwoord zijn: Wat is de hoogte van de conus medullaris?



Is er een lumbale intumescentie aanwezig? Is er een filum terminale zichtbaar? Hoe is het verloop van de uittredende wortels? Is er een intradurale ruimteinnemende massa, zo ja, bij welke pathologische structuur past de contour het beste? Is er een splijting van het ruggemerg, al of niet met septum? Ter voorbereiding van de te volgen operatietechniek, bij de tegen de duraalzak aan liggende afwijkingen, is het inzicht in de morfologische verhoudingen rond de conus medullaris, verkregen door bestudering van het myelogram, van groot belang. De informatie verkregen met behulp van een conventioneel uitgevoerde myelografie met een wateroplosbaar contrastmiddel kan het beste worden uitgebreid en aangevuld door een CT-mye-lografie. Door middel van CT-scanning kan informatie worden verkregen in de transversale richting, de conventionele myelografie geeft vooral informatie in longi-tudinale richting. Door het verschil in dichtheid tussen vet en andere weefsels zijn de lipomen, via dit onderzoek, goed te identificeren.

Bij verdenking op een neurogene stoornis van de blaasfunctie is een goede urologi-sche diagnostiek alleen mogelijk, indien de beeldvormende technieken, zoals de in-traveneuze urografie en de mictiecystografie en eventueel ook de echografie, wor-den gecombineerd met een functionele diagnostische techniek, zoals het urodyna-mische onderzoek.

Naast een korte beschrijving van de afwijkingen, zichtbaar op het intraveneuze uro-gram (IVU), zoals pyelum- en ureterafwijkingen en op het mictiecystogram (MC), zoals vormafwijkingen van de blaas en urineretentie, wordt een meer uitgebreide beschrijving gegeven over de uitvoering en interpretatie van het urodynamische on-derzoek (UDO). Het UDO, poliklinisch en ook bij kinderen goed uitvoerbaar, geeft inzicht in de functie van de blaas en de urethra, geeft informatie over de activi-teit van het sacrale mictiecentrum en de bekkenbodenmusculatuur en geeft bo-vendien informatie over de samenwerking tussen deze verschillende structuren. Bij de aanwezigheid van een tethered spinal cord kan er instabiliteit van de blaasfunctie ontstaan, hetgeen in het UDO zichtbaar wordt door het optreden van ongeremde detrusorcontracties en de aanwezigheid van een detrusor-sphincter dyssynergie.

In *Hoofdstuk V* wordt besproken hoe het eigen onderzoek is opgezet. In de jaren 1981 tot en met 1984 werden 30 patiënten met een tethered spinal cord syndroom onderzocht en geopereerd. Er waren 13 mannelijke en 17 vrouwelijke patiënten, in leeftijd variërend van 6 weken tot 49 jaar. De anamnese en het lichamelijk onderzoek werden volgens protocol uitgevoerd (zie Bijlage II). Het neuroradiologische en het urologische onderzoek werden uitgevoerd zoals in het voorgaande hoofdstuk be-schreven. Alle operaties werden door de onderzoeker uitgevoerd, verslag hiervan wordt in het volgende hoofdstuk gegeven. Het controleonderzoek naar de resulta-ten van deze operatieve behandeling wordt in Hoofdstuk VII behandeld.

Bij een zeldzame aandoening als het tethered spinal cord syndroom is het vinden van een controlegroep om meerdere redenen een moeilijke tot bijna onmogelijke taak. Bij het zoeken naar een controlegroep buiten de eigen patiëntengroep stuit men vooral op te grote verschillen in weergave van gegevens. Bij het zoeken naar een controlegroep binnen de eigen patiëntengroep is er sprake van een tijdsproble-matiek. De follow-up periode van de patiënten in het eigen onderzoek is nog te kort om verantwoorde conclusies te trekken.

Er wordt een overzicht gegeven van de afwijkingen gevonden bij klinisch, radiologisch en urologisch onderzoek bij de 30 in het onderzoek opgenomen patiënten. Een schematisch overzicht van de gevonden gegevens vindt men terug in de Tabellen I-VI (zie blz. 65-72).

*Hoofdstuk VI* behandelt alle aspecten die van belang zijn bij de operatieve behandeling van een tethered spinal cord syndroom. Het strekt zich uit van de preoperatieve voorbereidingen, via de operatie zelf, tot en met de postoperatieve verpleegkundige zorg. Een goede voorbereiding van deze langdurige rugoperaties, met preventieve maatregelen tegen decubitus door verkeerde ligging, tegen afkoeling van de patiënt en tegen contaminatie van het wondgebied, kan veel problemen voorkomen.

De algemene principes van een laminectomie met intradurale inspectie, die bij elke operatie nabij het ruggemerg van toepassing zijn, worden beschreven. Daarna wordt in afzonderlijke paragrafen besproken hoe de verschillende afwijkingen, zoals de diastematomyelie, het conuslipoom, de lipomyeloschisis, het pathologische filum terminale en het filum terminale lipoom, het beste kunnen worden benaderd. Er wordt gewezen op de problemen die men daarbij kan aantreffen en hoe men deze problemen kan voorkomen of oplossen. De hierbij gegeven adviezen zijn voortgekomen uit literatuurstudie en eigen ervaring, door de onderzoeker opgedaan tijdens de onderzoeksperiode. Het pathologische filum terminale is als solitaire afwijking de meest eenvoudige vorm van pathomorfologie en daardoor vrijwel probleemloos te opereren. De lipomyeloschisis heeft een zeer ingewikkelde pathomorfologie en kan bij de operatieve behandeling grote problemen opleveren. De kans op neurologische uitval als complicatie van de operatie is bij een pathologisch filum terminale dan ook veel kleiner dan bij een lipomyeloschisis.

Elke te onderscheiden pathologische vorm van de gekluisterde conus kent zijn specifieke operatietechnische problemen. Nadat men deze heeft opgelost moet men, in alle gevallen, zich ervan overtuigen dat het losmaken van de fixerende structuren ook daadwerkelijk een ontspanning van het ruggemerg heeft opgeleverd.

Er wordt een overzicht gegeven van de operatieve bevindingen bij de 30 geopereerde patiënten uit het eigen materiaal. Een schematisch overzicht hiervan is terug te vinden in Tabel VII (zie blz. 89). De medicamenteuze ondersteuning, die noodzakelijk is ter voorkoming van postoperatieve ontsparingen, bestaat uit het toedienen van flucloxacilline tegen infecties, acetazolamide ter beperking van de liquorproductie, dexamethason tegen oedeemvorming in het zenuwweefsel en alimemazine ter sedatie. Bij de postoperatieve zorg van de patiënten is verpleging in buikligging, op een zachte onderlaag, een goede wondverzorging en het passief oefenen met de benen belangrijk. De opgetreden postoperatieve complicaties, in de eigen patiëntengroep, bestaan voornamelijk uit liquorlekkages en wondvochtproblemen. Bij een reeds aanwezige hydrocephalus blijkt de kans op ontregeling van de liquorcirculatie, met als gevolg liquorlekkage via de rugwond, groter dan wanneer er een normaal ventrikelsysteem bestaat.

In *Hoofdstuk VII* wordt beschreven op welke wijze het controleonderzoek werd

uitgevoerd bij de 30 geopereerde patiënten. De follow-up periode varieerde van 1 tot 4.5 jaar. De bepaling van het resultaat van de operatieve behandeling werd voor de verschillende variabelen verkregen door herhaling en vergelijking van anamnese, lichamelijk onderzoek, röntgenopnamen van de wervelkolom en urodynamisch onderzoek. Een schematisch overzicht van de verkregen gegevens is weergegeven in Tabel IX (zie blz. 99). De belangrijkste bevindingen hierbij zijn de veranderingen in algemene toestand, looppatroon, mictiepatroon en pijnklachten.

Het tethered spinal cord syndroom wordt operatief behandeld om een halt toe te roepen aan de progressieve achteruitgang van de functie van de benen en de blaas. Indien het stopzetten van de progressie wordt bereikt, heeft de behandeling aan zijn doel voldaan. Indien er een verbetering van tevoren gestoorde functies optreedt is dat uiteraard nog beter. Naast deze functionele stoornissen is, bij een kwart van de patiënten, pijn een belangrijk symptoom. Bij de beoordeling van de algemene toestand van de 30 postoperatief gecontroleerde patiënten kan worden vastgesteld dat in 97% van de gevallen het beoogde doel van de behandeling is bereikt. In de overige 3% is het doel betreffende de gestoorde functie wel bereikt, maar bij beoordeling van de algemene toestand weer teniet gedaan door verlies van een andere functie. Het looppatroon is in 74% van de patiënten met loopstoornissen verbeterd en in 21% is de progressieve achteruitgang gestopt. Dus het doel van de operatieve behandeling is, wat het looppatroon betreft, in 95% van de gevallen bereikt. Het mictiepatroon is in 54% van de patiënten met een gestoorde blaasfunctie verbeterd. Van de preoperatief gestoorde urodynamische onderzoeken is 67% verbeterd. Slechts bij 1 patiënt is door een complicatie van de operatie een functieverlies van de blaas opgetreden. De pijnklachten zijn bij 75% van de patiënten met preoperatieve pijn verdwenen. Bij alle patiënten die werden geopereerd voordat een progressie in het ziektebeeld optrad, zijn de functies van de benen en de blaas onveranderd goed gebleven.

Uit *Hoofdstuk VIII* blijkt dat er in het verleden wel publikaties over het ziektebeeld van de tethered spinal cord of gekluisterde conus zijn verschenen, maar dat er erg weinig medegedeeld is over de behandeling en haar resultaten. Tot 1960 zijn er alleen casuïstische mededelingen te vinden. Daarna zijn meerdere series van meer dan tien patiënten beschreven, waarvan de weergave van de behandelingsresultaten zo verschillend zijn dat een vergelijking onmogelijk is. Slechts van 5 recente groepen patiënten zijn de gegevens te verwerken tot een vergelijkbaar geheel. Dit zijn alle publikaties van na 1970 en afkomstig uit zeer grote gespecialiseerde neurochirurgische kinderklinieken. De beschreven resultaten van de operatieve behandeling zijn even goed als de resultaten die met de eigen groep patiënten uit het 'Neurochirurgisch Centrum Nijmegen' zijn behaald.

In *Hoofdstuk IX* worden enige grondbegrippen, noodzakelijk voor een statistische evaluatie, beschreven. Hierbij komen ter sprake de begrippen sensitiviteit, specificiteit, positieve en negatieve predictieve waarde, fout-positieve en fout-negatieve waarneming en de gouden standaard. Aan de hand van de vier-velden-tabel (zie Tabel XIII, blz. 114) kunnen deze waarden worden berekend. Als gouden standaard worden in het eigen materiaal de bevindingen bij operatie gehanteerd.

Bij analyse van deze bevindingen bleken bepaalde combinaties veelvuldig voor te komen, zodat het materiaal te verdelen was in enkele hoofdgroepen naar morfologische diagnose. Zo ontstonden er vier groepen: I. diastematomyelie, 6 patiënten(20%); II. conuslipoom, 14 patiënten(46%); III. filum terminale lipoom, 5 patiënten(17%); IV. pathologisch filum terminale, 5 patiënten(17%). Deze morfologische diagnosegroepen werden bij verdere analyse van het materiaal gebruikt.

Een onderzoek naar de kwaliteit van de radiologische diagnostiek is belangrijk, omdat een nauwkeurige en betrouwbare weergave van de toestand binnen het wervelkanaal noodzakelijk is voor het stellen van de diagnose, voor het stellen van een goede operatie-indicatie en ter voorbereiding van de toe te passen operatietechniek. Uit de statistische analyse van het myelografische onderzoek zijn de volgende conclusies te trekken: Het myelogram is voor het vaststellen van de hoogte van de conus medullaris een betrouwbaar onderzoek, maar bij de aanwezigheid van een groot lipoom lopen de structuren soms zodanig in elkaar over, dat het nauwkeurig vaststellen van de conushoogte onmogelijk wordt. Voor het vaststellen van de aanwezigheid van een pathologisch filum terminale is het myelogram redelijk betrouwbaar. De fout-negatieve waarnemingen zijn een gevolg van het dun zijn van het filum terminale om in de contrastkolom als aparte structuur te kunnen worden herkend. Een fout-positieve waarneming kan ontstaan doordat sacrale wortels verkleven tot een dikke streng. De diagnose meningocele wordt altijd door het myelogram gesteund, tenzij er reeds voor de uitvoering van het myelogram een operatie heeft plaatsgevonden, waarbij de communicatie tussen duraalzak en meningocele is verbroken. Voor het zichtbaar maken van de aanwezigheid van een diastematomyelie is de conventionele myelografie zeer betrouwbaar. De diagnose conuslipoom en de differentiatie met lipomyeloschisis is op het myelogram niet altijd met zekerheid te stellen. Vooral na een voorgaande operatie en indien de overgang tussen zenuw- en vetweefsel buiten de contour van de duraalzak ligt, kan er nogal eens twijfel blijven bestaan, ook na bestudering van het myelogram. In het myelogram zijn alleen uitsparingen in het contrastmiddel zichtbaar, zodat een filum terminale lipoom dat tegen de wand van de duraalzak verkleefd ligt, onherkenbaar kan worden. Omdat na een vroegere operatie de intradurale morfologie op onvoorspelbare wijze kan zijn veranderd, kan in die gevallen het myelogram interpretatieproblemen opleveren.

Het tweede deel van dit hoofdstuk bevat een onderzoek, gericht op samenhang tussen de verschillende variabelen, verkregen bij lichamelijk onderzoek, technisch onderzoek, operatiebevindingen en resultaten van behandeling. Zowel de beenfunctiestoornis als de blaasfunctiestoornis krijgen hierbij aparte aandacht. De volgende conclusies kunnen uit dit deel van het onderzoek worden getrokken: De uitwendige kenmerken van de spina bifida occulta, die bij de observatie van de patiënt gezien worden, zijn geen van alle karakteristiek voor één van de morfologische diagnosegroepen. Deze morfologische diagnosegroepen zijn geenszins bepalend voor het te bereiken resultaat van de operatieve behandeling van een tethered spinal cord syndroom. Op statistische gronden lijkt het erop dat, na operatie, een verworven loopstoornis een grotere kans op verbetering van het gestoorde looppatroon heeft, dan een congenitale loopstoornis. Evenzo lijkt het erop dat de afwezigheid van een conuslipoom en de aanwezigheid van een pathologisch filum ter-

minale een gunstige invloed hebben op de prognose van een gestoord looppatroon postoperatief. De operatieve behandeling van een tethered spinal cord heeft geen effect op een primaire incontinentie. Het doen van een urodynamisch onderzoek bij patiënten met een primaire incontinentie is daarom, voor het beleid van de behandeling bij een tethered spinal cord syndroom, niet van belang. Bij secundaire incontinentie kan, indien de compliance op het UDO, ondanks andere stoornissen, nog normaal is, van de operatie een positief effect worden verwacht. Omdat ernstige en minder ernstige stoornissen bij patiënten met een secundaire incontinentie alleen te onderscheiden zijn door middel van een UDO, kunnen bij secundaire incontinentie de bevindingen bij het urodynamisch onderzoek wel belangrijk zijn voor het te volgen beleid van de behandeling bij een tethered spinal cord syndroom.

*Hoofdstuk X* is een beschrijving van het beslissingsproces zoals iedere arts dat steeds weer tijdens de behandeling van patiënten doorloopt, maar dan toegespitst op het tethered spinal cord syndroom. Zowel tijdens als na de onderzoeksperiode heeft de onderzoeker zich afgevraagd of de beslissingen, genomen tijdens onderzoek en behandeling van de patiënten met een tethered spinal cord, juist waren. Door steeds weer opnieuw het stroomschema van het klinische beslissingsproces en de klinische beslisboom te volgen en de genomen beslissingen te evalueren is het mogelijk geworden richtlijnen op te stellen voor de indicatiestelling tot myelografie en operatieve behandeling bij een gekluisterde conus.

Indien de klinische gegevens, verkregen uit anamnese en lichamelijk onderzoek, tot de waarschijnlijkheidsdiagnose tethered spinal cord leiden, is er een reden tot het maken van overzichtsonopnamen van de wervelkolom. Worden op deze opnamen sluitingsdefecten in de lumbosacrale wervelkolom aangetoond dan is er, onafhankelijk van de progressie van het ziektebeeld, een indicatie tot uitbreiding van het radiologische onderzoek met een conventionele myelografie en een CT-myelografie. Indien er geen sluitingsdefecten zichtbaar zijn, moet men de leeftijd van de patiënt in de beslissing betrekken. Bij kinderen jonger dan 2 jaar kunnen, door onvoldoende verbening, botstructuren ongeschikt zijn voor een goede beoordeling. In die gevallen zal herhaling van de overzichtsonopnamen van de wervelkolom op een wat oudere leeftijd moeten geschieden of bij progressie van het ziektebeeld een myelografie moeten volgen.

Indien de klinische symptomen van de spina bifida occulta zich manifesteren en de aanwezigheid van een tethered spinal cord door neuroradiologisch onderzoek, in casu myelografie en CT-myelografie, is bevestigd, bestaat er een indicatie voor een operatieve behandeling bij de volgende groepen patiënten: alle jonge kinderen, alle patiënten met een progressief ziektebeeld, alle wat oudere kinderen en volwassenen met een stabiel neurologisch ziektebeeld indien de uitvalsverschijnselen niet te ernstig zijn en de pathologische morfologie niet zo ingewikkeld is dat voor ernstige operatieve complicaties moet worden gevreesd.

## OVERVIEW AND CONCLUSIONS

The tethered spinal cord syndrome appears to be a fairly new problem. It is only in the last 30 years, after Jackson et al. published a report on it in 1956, that one comes across this term in various combinations in the literature.

In *Chapter I* it appears that the clinical picture of the tethered spinal cord syndrome has existed for at least a century. As early as 1885 Howard Marsh described cases of spina bifida occulta which showed a marked similarity to the symptoms which are now attributed to the tethered spinal cord syndrome. Between 1885 and 1956 the symptoms have been assembled under many different names, for example spina bifida occulta, spinal dysraphism, diastematomyelia, lumbosacral lipoma, filum terminale syndrome, cord traction syndrome and low conus syndrome.

Over the years much attention has been focussed on the clinical symptoms associated with this syndrome and on the morphological abnormalities underlying this condition by anatomical, neurological and urological disciplines. After studying this old literature, which often describes untreated cases, it is possible to conclude that a tethered spinal cord will lead, sooner or later, to the dysfunction of the lower extremities and/or the bladder. It is therefore, a chronic, progressive disease.

It is only recently that attention had been paid to the pathogenesis, which has given rise to the concept of the tethered spinal cord. The term tethered spinal cord indicates limited freedom of movement in the lowest part of the spinal cord in the intradural space. The most important pathogenic factor is the limitation of movement not the cause of this limitation. It is therefore possible to put the various morphological names which describe this clinical picture under one denominator: tethered spinal cord.

The objectives of this study are: 1. to describe the clinical syndrome of the tethered spinal cord, 2. to determine the quality of the technical diagnostic procedures used for this syndrome, especially myelography, 3. to describe the surgical techniques applied to the various morphological abnormalities, 4. to study the results of the surgical treatment of this syndrome in our own study group and compare the results with data in the literature, 5. to search for factors in pre- and post-operative data which may influence the prognosis of this progressive syndrome, 6. to give guide-lines, on the basis of our own experience, for the type of management which should be followed during hospitalization, clinical investigation and treatment of patients suspected of having a tethered spinal cord.

Setting up an inquiry into such a rare disease as the tethered spinal cord syndrome

presents problems because various forms of scientific research, such as a case control study or cohort study, are not applicable to small study groups. We resolved this problem by combining the following types of inquiry: review of the literature, case report studies, prospective study without a control group and statistical analyses.

In *Chapter II* the embryological development of the spinal cord and vertebral column is described. The neural plate develops from the embryonic disc and forms the neural tube and later on the spinal cord. The vertebral column develops from the chorda dorsalis and the mesoblastic somites which originate from the mesoderm, lying between the ectoderm and entoderm. The conus medullaris and filum terminale arise from a massive rod of neural cells in the caudal part of the embryo. The meninges are formed from the paraxial mesoderm. As a result of the difference in growth rate between the spinal cord and the vertebral column, the spinal cord undergoes a relative movement in the cranial direction with respect to the corresponding parts of the vertebral column.

This process is called the ascensus medullae. If the ascensus medullae progresses normally, the conus medullaris reaches the level of LII a few months after birth, its normal position with respect to the vertebral column.

All abnormalities underlying the tethered spinal cord syndrome have as their most important pathomorphological characteristics: spina bifida occulta or the incomplete closure of a number of vertebral arches and an incomplete ascensus medullae. Some theories on the pathogenesis of spina bifida in general, such as the overgrowth theory (Pattern 1953) and the split notochord theory (Bently and Smith 1960), also appear to be applicable to the different pathomorphological forms of the tethered spinal cord. However, the pathogenesis of the tethered spinal cord syndrome cannot only be explained by an embryological disorder. The start of clinical progression at an advanced age is indicative of secondary factors. Secondary ischaemia of the nervous tissue occurs, due to traction on the already fixed spinal cord.

A description of the morphology of the normal spinal cord and surrounding structures is followed by a report of the pathomorphology of a tethered spinal cord such as we it saw in our own study group. With the aid of schematic drawings the following morphological abnormalities are explained: the pathological filum terminale, the lipoma of the filum terminale, the conuslipoma, lipomyeloschisis and diastematomyelia.

In *Chapter III* an overview is given of the clinical symptoms which can arise in the presence of a tethered spinal cord. In almost every patient with this abnormality the symptoms are already present at birth. However, they are often so slight that many doctors pay too little attention to them.

At birth the following external manifestations can be seen on the child's back: a lumbosacral swelling, hypertrichosis, a haemangioma or dimple. Also an asymmetrical buttock and a hypoplastic leg are early signs which may be present. Later signs are motor weakness of the legs, which is expressed by a pathological walking pattern and changes in sensibility, which can cause painless wounds. These

neurological deficits are usually discovered during physical examination, like reflex abnormalities. Complaints of pain are often voiced by adults, but seldom by children. Walking problems due to foot abnormalities or scoliosis often form a reason for orthopaedic examination. Relapses of cystitis may be a sign of neurogenic disturbances in the function of the bladder. To illustrate the urological symptoms, the function and innervation of the normal urinary bladder and urethral muscles are described. This is followed by an explanation of primary and secondary incontinence. In cases where the conus and cauda structures are improperly formed the regulation via the micturition centre is disturbed, resulting in complete failure of toilet-training. The child therefore remains incontinent for urine and faeces, i.e. a primary incontinence. If the formation defect does not involve the conus medullaris, which is for instance the case in filum terminale lipoma, the initial bladder function can be sound. A successful toilet-training will be destroyed later on through the progressive deterioration of the nervous tissue, resulting in secondary incontinence.

*Chapter IV* deals with the way in which neuroradiological and urological investigations are conducted and the morphological disturbances associated with the tethered spinal cord syndrome, which can be demonstrated. On plain X-ray films of the vertebral column it is possible to diagnose spina bifida occulta, an important factor in the probability of the diagnosis of a tethered spinal cord. Abnormalities in the vertebral arches, such as accreted arches or bony spurs can also be detected with this form of investigation. Likewise, anomalies in the vertebral bodies such as block vertebrae, hemi-vertebrae and butterfly vertebrae can become visible.

Conventional myelography, which was conducted using air or oilbased contrast media until 1972, is now mainly carried out with water-soluble contrast media such as metrizamide, iopamidol or iohexol. Even in cases with a low-positioned conus medullaris a lumbar puncture can be carried out safely if the following rules are observed: the puncture must take place paramedially and on the convex side of the scoliosis, using a short bevel puncture needle. The injection of the water-soluble contrast medium must be carried out during fluoroscopy, after which the patient is turned along his longitudinal axis in order to achieve a homogeneous mixture of the contrast medium with the cerebrospinal fluid. X-ray films must be taken in prone, supine, lateral and three-quarter positions. Films made in supine position are indispensable for showing the abnormal position of the spinal cord. Due to the fact that the tight spinal cord often lies dorsally in the dural sac it is not always possible to show the conus medullaris on the films made in the prone position. The most important questions which can be answered using conventional myelography are: What is the level of the conus medullaris? Is a lumbar intumescence present? Is the filum terminale visible? What is the course of the outgoing nerve roots? Is there an intradural space-occupying lesion and if so, which pathological structure does it best resemble? Is there a cleft in the spinal cord, with or without a septum? In preparation for the surgical technique in cases where the malformation lies adjacent to the dural sac, a good insight into the morphological relations surrounding the conus medullaris is essential. This insight can be gained through careful study of the myelogram. A conventional myelogram using a wa-



ter-soluble contrast medium can best be supplemented by CT-myelography, which provides information in the transverse direction. Conventional myelography mainly gives information in the longitudinal direction. Due to the difference in density of fat and other tissues, lipomas are easy to identify using CT-myelography. In cases of suspected neurogenic disturbances in the function of the bladder, good urological examination is only possible if the image-producing techniques, such as intravenous urography, cystography during micturition and possibly echography, are carried out in combination with functional diagnostic techniques, such as urodynamic investigation.

Besides a short description of the abnormalities which are visible on the intravenous urogram (IVU), such as an abnormal pyelum and ureter and on the micturating cystogram (MC), such as an abnormal shape of the bladder and urine retention, a more extensive description is given of the execution and interpretation of the urodynamic investigation (UDO). The UDO which can be conducted in the outpatient clinic and is also very suitable for children, gives an insight into and information on: the function of the bladder and urethra, the activity of the sacral micturition centre and the muscles of the pelvic floor, the combined activity of all these different structures. In cases of a tethered spinal cord instability of the bladder function can arise, which is visible on the UDO through the occurrence of uninhibited detrusor contractions and the presence of detrusor-sphincter dyssynergia.

*Chapter V* contains details of how this study was set up. Between 1981 and 1984 thirty patients were examined and treated surgically for the tethered spinal cord syndrome. There were 13 male and 17 female patients, whose ages varied between 6 weeks and 49 years. The anamnesis and physical examination were conducted according to the protocol (see Appendix II). The neuroradiological and urological investigations were carried out as described in the previous chapter. All operations were performed by the researcher of this study, the report of the surgical procedures is given in the following chapter. The follow-up examination of the results of the surgical treatment are described in Chapter VII.

As the tethered spinal cord syndrome is a very rare disease it is very difficult or nearly impossible to find a control group for various reasons. In the search for a control group outside one's own patient group, one encounters significant differences in the way the data is rendered. In the search within one's own patient group, one runs up against time problems. The follow-up period in our own study is still too short to make justified conclusions.

An overview is given of the abnormalities which were found via clinical, radiological and urological investigations in the 30 patients involved in this study. They are shown in Tables I-VI (see page 65-72).

*Chapter VI* deals with the aspects which are of importance to the surgical treatment of the tethered spinal cord syndrome. It stretches from pre-operative preliminary measures to post-operative nursing care. Correct preparations for these time-consuming operations, with preventive action against decubitus, due to incorrect positioning, undesired cooling of the patient and contamination of the wound area, can prevent many problems.

The general principles of a laminectomy with intradural inspection, which are customary to operations in the region of the spinal cord, are described. This is followed by the best method of approach to the various malformations, such as diastematomyelia, conuslipoma, lipomyeloschisis, pathological filum terminale and lipoma of the filum terminale. An outline of the problems which may arise and advice concerning their prevention or solution is also included. The advice is the result of the researcher's own experience during the study period and of a review of the literature. Pathological filum terminale, being a solitary abnormality and the most simple form of pathomorphology, is fairly uncomplicated to treat surgically. Lipomyeloschisis has a very complicated pathomorphology and can give rise to many problems during the operation. The chance of neurological damage, as a complication in operations for pathological filum terminale, is much smaller than for lipomyeloschisis. Each individual pathological form of a tethered spinal cord has its own specific technical problems during surgery. After these have been solved, it is always important to make sure that untethering the fixed structures actually does cause the release of the spinal cord.

An overview is given of the operative findings in the 30 patients from our own material. The data are shown in Table VII (see page 89). Essential medicinal support to prevent post-operative complications are the administration of flucloxacilline against infections, acetazolamide to limit cerebrospinal fluid production, dexamethason against the formation of oedema in the nervous tissues and alimemazine for sedation. In the post-operative care of the patients, nursing in the supine position on a soft mattress, good wound care and passive exercising of the legs are important. The post-operative problems which arose in our own patient group consisted chiefly of cerebrospinal fluid leakage and weeping wounds. In cases of existing hydrocephalus it appears that the chance of disturbances occurring in the cerebrospinal fluid circulation, which result in cerebrospinal fluid leakage by the wound, is higher than in cases with a normal ventricular system.

In *Chapter VII* a description is given of the manner in which the post-operative check-up was conducted in the 30 patients. The follow-up period varied between 1 and 4.5 years. The results of the surgical treatment for the different variables were determined by repeating and comparing the anamnesis, physical examination, X-ray films of the vertebral column and urodynamic investigation. The results are shown in Table IX (see page 99). The most important observations were a change in the general condition, the mobility of the legs, the micturition pattern and complaints of pain.

The tethered spinal cord syndrome is treated surgically in order to put a stop to the progressive deterioration of the function of the legs and bladder. The aim of the operation is attained if the progressive deterioration is stopped. If the previous functional disorders are improved that is of course even better. Besides these functional disorders, pain forms an important symptom in a quarter of the patients. In the judgement of the general condition of the 30 patients post-operatively, it can be stated that in 97% of the cases the aim of the treatment was achieved. In the remaining 3% the objective concerning the functional disorders was reached, but in the judgement of the general condition this was cancelled out

by the loss of another function. An improvement in the walking pattern was seen in 74% of the patients with this problem. In 21% of the patients with progressive walking problems the deterioration was arrested. Therefore, the aim of the surgical treatment was achieved in 95% of the cases, with regard to walking problems. Micturition patterns were improved in 54% of the patients with a disturbed bladder function. Sixty-seven percent of the abnormal pre-operative urodynamic investigations were improved. Only one patient suffered the loss of bladder function due to surgical complications. In 75% of the patients with pre-operative pain, the pain was relieved. In all the patients who underwent surgery before the symptoms became progressive, the function of the legs and the bladder remained sound during a follow-up period of 1 to 4.5 years.

From *Chapter VIII* it appears that papers have been published in the past on the symptoms associated with the tethered spinal cord syndrome, but little is documented about the treatment and results. Before 1960 only casuistic information can be found. Since then several series of more than ten patients have been described, but the results of treatment are all recorded in different ways, making comparisons impossible. It is only possible to process the results of five recent studies into a comparable entity. These studies, published after 1970, all originate from very specialized neurosurgical departments of children's hospitals. The results they record of the surgical treatment are equally as good as those obtained in our patient group at the Neurosurgical Centre in Nijmegen.

In *Chapter IX* some fundamental ideas concerning statistical evaluation are given. These include the following concepts: sensitivity, specificity, positive and negative predictive value, false-positive and false-negative observations and the golden standard. In the light of the four-field table (see Table XIII, page 114) these values can be calculated. In our own material the findings at operation are used as the golden standard. In the analysis of these observations it appeared that certain combinations arose very frequently, so the material could be divided into several main groups according to the morphological diagnosis. Four groups were formed in this way: (i) diastematomyelia, 6 patients (20%); (ii) conuslipoma, 14 patients (46%); (iii) lipoma of the filum terminale, 5 patients (17%); (iv) pathological filum terminale, 5 patients (17%). These pathomorphological groups were used in the further analysis of the material.

An inquiry into the quality of the neuroradiological diagnosis is important because a correct and reliable rendering of the situation inside the vertebral canal is essential for making the diagnosis, identifying the correct surgical indication and for the preparations concerned with the surgical technique. From the statistical analysis of myelography the following conclusions can be made. Myelography is a reliable investigation for determining the level of the conus medullaris, but if a large lipoma is present the structures often overlap each other to such an extent that it is impossible to specify the exact level of the conus medullaris. For establishing the presence of a pathological filum terminale myelography is fairly reliable. False-negative observations are due to the filum terminale being too thin to be recognized as a separate structure in the contrast medium. False-positive observations can arise

due to the sacral nerve roots sticking together, forming a thick cord. A diagnosis of meningocele is always supported by myelography unless an operation has already been performed prior to the myelogram, in which the communication between the dural sac and meningocele was broken. Conventional myelography is a very reliable means of manifesting diastematomyelia. It is not always possible to differentiate between a diagnosis of conuslipoma and lipomyeloschisis using myelography. Doubt is especially likely to exist even after careful study of the myelogram, if the patient has already undergone surgery and if the transition between nervous and fatty tissue lies outside the boundaries of the dural sac. On a myelogram only structures within the contrast medium are visible, so if part of a lipoma of the filum terminale is situated extradurally it will remain unrecognized. The myelogram is often difficult to interpret after a previous operation, due to the fact that the intradural morphology can be unpredictable.

The second part of this chapter contains an inquiry aimed at establishing relationships between the different variables obtained by physical examination, technical investigations, surgical findings and treatment results. Motor weakness of the legs as well as neurogenic disturbances of the bladder receive separate attention here. The following conclusions can be drawn from this part of the study. The external skin manifestations related to spina bifida occulta, which were seen when examining the patient, were not at all characteristic to any of the pathomorphological groups. These pathomorphological groups in no way influence the results of surgical treatment of the tethered spinal cord syndrome. On statistical grounds it appears that acquired motor weakness of the legs has a better chance of improving than congenital motor weakness when treated surgically. Similarly, it appears that the absence of a conuslipoma and the presence of a pathological filum terminale has a favourable influence on the prognosis of motor weakness of the legs post-operatively. Surgical treatment of a tethered spinal cord has no effect on primary incontinence. Therefore, conducting a urodynamic investigation on patients with primary incontinence is of no importance for the management of the treatment of the tethered spinal cord syndrome. In cases of secondary incontinence positive effects can be expected from the operation if the compliance on the UDO is still normal in spite of other abnormalities. Due to the fact that it is only possible to distinguish between serious and less serious cases of secondary incontinence, by means of a UDO, the results of the urodynamic investigation can be of importance in the management of the treatment of the tethered spinal cord syndrome.

*Chapter X* contains a description of the decision process which every doctor has to follow, but in this case specially aimed at the tethered spinal cord syndrome. Both during and after the period of study the researcher kept checking whether the decisions, which had been made in the course of the investigation and treatment of patients with a tethered spinal cord, were correct. By always following the flow diagram of the clinical decision process and the clinical decision tree and evaluating the decisions made, it was possible to set up guide-lines for assessing whether or not there was an indication for myelography and surgical treatment in patients with a tethered spinal cord.

If the clinical data obtained by anamnesis and physical examination lead to the diagnosis of a tethered spinal cord, there is an indication for a neuroradiological investigation of the vertebral column. If closure defects are visible in the lumbosacral vertebral arches, there is an indication for extending the examination with conventional myelography and CT-myelography, irrespective of the progression of the symptoms. If closure defects are not visible, the age of the patient must be considered in the decision process. In children younger than two years of age insufficient ossification makes it difficult to judge the bony structures. In these cases it is necessary to repeat the X-ray films of the vertebral column at a later stage or if the symptoms are progressive a myelogram can be made.

If the clinical symptoms of spina bifida occulta are manifested and the presence of a tethered spinal cord is confirmed by neuroradiological examination, in this case myelography and CT-myelography, an indication exists for the surgical treatment in the following groups of patients: all young children, all patients with progressive symptoms, all somewhat older children and adults with stable neurological symptoms, if the neurological deficiencies are not too serious and the pathological morphology is not too complicated in view of the chance to damage to the nervous tissues during operation.

Translation: Judith Abma-Hill

## SAMENVATTING

Het *syndroom van de gekluisterde conus* of *tethered spinal cord* is een klinisch syndroom dat ontstaat door progressief verval van zenuwweefsel in de conus medullaris en cauda equina, op grond van een aanlegstoornis in het caudale deel van het ruggemerg en de omhullende structuren. Het ziektebeeld is in het verleden onder vele namen beschreven. Pas de laatste 30 jaar, nadat Jackson e a er in 1956 over publiceerden, komt men de term *tethered spinal cord* in de literatuur tegen.

Uit *Hoofdstuk I* blijkt echter dat het ziektebeeld al sinds 1885 is beschreven. Zowel vanuit de neurologische, de anatomische als de urologische disciplines is er altijd aandacht geweest voor de klinische verschijnselen die er bij optreden en de morfologische afwijkingen die er aan ten grondslag liggen. Pas later is er aandacht besteed aan de pathogenese, waardoor het denkbeeld van de gekluisterde conus is ontstaan. De term *tethered spinal cord* of gekluisterde conus wijst op een beperkte bewegingsvrijheid van het onderste deel van het ruggemerg in de liquorroimte. Niet de oorzaak van de bewegingsbeperking van het ruggemerg, maar de bewegingsbeperking zelf is de belangrijkste pathogenetische factor.

De doelstellingen van deze studie zijn: 1. beschrijving van het klinische syndroom, 2. bepaling van de kwaliteit van de technische diagnostiek, 3. beschrijving van de toegepaste operatieve technieken, 4. bestudering van de resultaten van de operatieve behandeling en vergelijking hiervan met gegevens uit de literatuur, 5. zoeken naar andere factoren die de prognose kunnen beïnvloeden, 6. het geven van richtlijnen voor het te volgen beleid bij opname, onderzoek en behandeling van een patient met verdenking op een gekluisterde conus.

In *Hoofdstuk II* wordt de embryologie van het ruggemerg en de wervelkolom besproken. De pathogenese van de spina bifida in het algemeen en die van de *tethered spinal cord* in het bijzonder worden beschreven. De theorieën betreffende de spina bifida blijken ook toepasbaar op enkele vormen van de *tethered spinal cord*. Nadat de morfologie van het normale ruggemerg en zijn omhullende structuren is beschreven, wordt een uiteenzetting gegeven over de pathomorfologie van de *tethered spinal cord*, waarvan de spina bifida occulta en de gestoorde ascensus medullae de belangrijkste kenmerken zijn. Speciale aandacht wordt besteed aan het pathologische filum terminale, het filum terminale lipoom, het conuslipoom, de lipomyelochisis en de diastematomyelie.

In *Hoofdstuk III* wordt een overzicht gegeven van de klinische verschijnselen. De huidafwijkingen kan men al bij de geboorte aantreffen, waarbij gelet moet worden op een lumbosacrale zwelling, een hypertrichosis, een hemangioom of een dimple. Ook de scheef verlopende bilnaad en het hypoplastische been zijn vroege kenmer-

ken. De uitvalsverschijnselen, zoals beenfunctiestoornissen, sensibiliteitsveranderingen en reflexafwijkingen worden vaak pas later bij neurologisch onderzoek ontdekt. Pijnklachten worden door kinderen zelden, maar door volwassenen regelmatig geuit. Recidiverende blaasontstekingen kunnen een uiting zijn van een neurogeen gestoorde blaasfunctie. Ter verduidelijking van de urologische verschijnselen worden de functie en innervatie van een normale urineblaas en urethra uitgelegd. Daarna volgt een verhandeling over de primaire en secundaire incontinentie.

*Hoofdstuk IV* behandelt de wijze waarop het neuroradiologische en urologische onderzoek worden uitgevoerd om er waardevolle gegevens mee te verkrijgen bij een tethered spinal cord. Tevens wordt uiteengezet hoe men, op de overzichtsopnamen van de wervelkolom, op het conventionele myelogram en op het CT-myelogram, de pathologische structuren kan herkennen en welke beelden passen bij de pathologische morfologie van de tethered spinal cord. Naast een korte beschrijving van de afwijkingen, zichtbaar op het intraveneuze urogram en het mictiecystogram, wordt een meer uitgebreide beschrijving gegeven over de uitvoering en interpretatie van het urodynamische onderzoek.

In *Hoofdstuk V* wordt besproken hoe het eigen onderzoek is opgezet. Naast de manier waarop de gegevens zijn verkregen, wordt tevens besproken waarom het onmogelijk was een goede controlegroep samen te stellen. Er wordt een overzicht gegeven van de afwijkingen gevonden bij klinisch, neuroradiologisch en urologisch onderzoek bij dertig patiënten die in de jaren 1981 tot en met 1984 werden onderzocht op verdenking van een tethered spinal cord syndroom (zie Tabellen I-VI).

*Hoofdstuk VI* behandelt alle aspecten die van belang zijn bij de operatieve behandeling van dit syndroom. Eerst wordt aandacht besteed aan de voorbereidingen behorende bij deze langdurige rugoperaties. Daarna volgen de algemene principes die bij elke operatie nabij het ruggemerg van toepassing zijn. Tenslotte wordt in afzonderlijke paragrafen besproken hoe de verschillende afwijkingen, zoals diastematomyelie, conuslipoom, lipomyeloschisis, pathologisch filum terminale en filum terminale lipoom, het beste zijn te benaderen. De problemen die daarbij kunnen optreden worden besproken en er worden adviezen gegeven hoe deze problemen kunnen worden voorkomen of opgelost. Er wordt een overzicht gegeven van de operatieve bevindingen bij de 30 geopereerde patiënten uit het eigen materiaal (zie Tabel VII). De medicamenteuze ondersteuning en specifieke verpleegkundige hulp, toegepast bij deze groep patiënten, worden uiteengezet. De opgetreden postoperatieve complicaties, voornamelijk bestaande uit liquorlekkage en wondvochtproblemen, worden besproken.

In *Hoofdstuk VII* wordt beschreven op welke wijze het controleonderzoek werd uitgevoerd bij de 30 geopereerde patiënten. De follow-up periode varieerde van 1 tot 4,5 jaar. Het resultaat van de operatieve behandeling wordt in een overzicht weergegeven (zie Tabel IX). De belangrijkste waarnemingen hierbij zijn de verbeteringen in looppatroon en mictiepatroon en de vermindering van pijnklachten. Het looppatroon is in 74% van de patiënten met loopstoornissen verbeterd en in 21% is de progressieve achteruitgang van de motorische functie gestopt. Het mictiepatroon is in 54% van de patiënten met een gestoorde blaasfunctie verbeterd. De pijnklachten zijn bij 75% van de patiënten met preoperatieve pijn verdwenen.

Uit *Hoofdstuk VIII* blijkt dat een vergelijkend literatuuronderzoek naar behande-

lingsresultaten slechts mogelijk is met recente publikaties. De bereikte resultaten in de eigen groep patiënten blijken even goed te zijn als de beschreven resultaten uit gespecialiseerde neurochirurgische kinderklinieken.

In *Hoofdstuk IX* worden enige grondbegrippen voor een statistische evaluatie beschreven. Deze worden toegepast op het eigen materiaal, waarbij het onderzoek naar de kwaliteit van de radiologische diagnostiek en het onderzoek gericht op samenhang tussen de verschillende variabelen verkregen bij lichamelijk onderzoek, technisch onderzoek, operatiebevindingen en resultaten van behandeling, een belangrijke plaats inneemt. Uit deze statistische analyse blijkt dat het myelogram een betrouwbaar onderzoek is voor de belangrijkste kenmerken van de gekluisterde conus. Er wordt slechts een enkele keer een samenhang gevonden tussen de verschillende variabelen, die voor het stellen van de prognose slechts van geringe betekenis blijkt. De enige belangrijke vondst is dat de operatieve behandeling van een tethered spinal cord geen effect lijkt te hebben op een primaire incontinentie, maar bij een secundaire incontinentie een goede verbetering teweeg kan brengen.

*Hoofdstuk X* is een beschrijving van het klinische beslissingsproces, toegespitst op de behandeling van patiënten met een tethered spinal cord syndroom. Door steeds weer opnieuw het stroomschema van het klinische beslissingsproces en de klinische beslisboom te volgen, worden de genomen beslissingen geëvalueerd en kunnen richtlijnen worden opgesteld voor de indicatiestelling tot myelografie en operatieve behandeling bij een gekluisterde conus of tethered spinal cord.

Indien de klinische symptomen van de spina bifida occulta zich manifesteren en de aanwezigheid van een tethered spinal cord door neuroradiologisch onderzoek is bevestigd, bestaat er een indicatie voor een operatieve behandeling bij de volgende patiënten: alle jonge kinderen, alle patiënten met een progressief ziektebeeld, alle wat oudere kinderen en volwassenen met een stabiel neurologisch ziektebeeld indien de uitvalsverschijnselen niet te ernstig zijn en de pathomorfologie niet zo ingewikkeld is dat voor ernstige operatieve complicaties moet worden gevreesd.

Tenslotte wordt er een uitgebreid overzicht gegeven over de gehele materie van deze studie, waarin alle doelstellingen en conclusies per hoofdstuk zijn verwerkt.





## SUMMARY

The *tethered spinal cord syndrome* is a clinical syndrome which develops through the progressive deterioration of nervous tissue in the conus medullaris and cauda equina, due to malformation of the caudal part of the spinal cord and surrounding structures. In the past this syndrome has been described under many names. It is only in the last 30 years, after Jackson et al. published a report on it in 1956, that one comes across the term tethered spinal cord in the literature.

In *Chapter I* it appears that the syndrome had already been recognized in 1885. Much attention has always been focussed on the clinical symptoms and morphological abnormalities underlying this condition by neurological as well as anatomical and urological disciplines. However, recent attention on the pathogenesis has led to the concept of the tethered spinal cord. The term tethered spinal cord indicates limited freedom of movement in the lowest part of the spinal cord in the intradural space. The most important pathogenic factor is the limitation of movement, not the cause of this limitation.

The objectives of this study are: 1. to describe the clinical syndrome, 2. to determine the quality of the technical diagnostic procedures, 3. to describe the surgical techniques applied, 4. to study the results of surgical treatment and compare them to those in the literature, 5. to search for other factors which might influence the prognosis, 6. to give guide-lines on the basis of our own experience for the type of management which should be followed during the hospitalization, clinical investigation and treatment of patients suspected of having a tethered spinal cord.

In *Chapter II* the embryology of the spinal cord and vertebral column is discussed. A general description of the pathogenesis of the spina bifida is given, as well as a detailed report of tethered spinal cord. The theories on spina bifida also appear to be applicable to some forms of tethered spinal cord. Following a description of the morphology of the normal spinal cord and the surrounding structures, the pathomorphology of the tethered spinal cord is described, in which spina bifida occulta and incomplete ascensus medullae are the most important characteristics. Special attention is focussed on the pathological filum terminale, the lipoma of the filum terminale, the conuslipoma, lipomyeloschisis and diastematomyelia.

In *Chapter III* an overview of the clinical symptoms is given. External skin manifestations can be seen at birth. One should be alert for lumbosacral swelling, hypertrichosis, a haemangioma or a dimple. Other early characteristics are an asymmetrical buttock and a hypoplastic leg. Symptoms of neurological deficit, such as motor weakness of the legs, changes in sensibility and/or reflexes, are usually dis-

covered later by examination. Children, in contrast with adults, seldom complain of pain. Relapses of cystitis may be a sign of neurogenic disturbances in the function of the bladder. The function and innervation of the normal urinary bladder and urethra are described in order to illustrate the urological symptoms. This is followed by an explanation of primary and secondary incontinence.

*Chapter IV* deals with the manner in which neuroradiological and urological investigations are conducted to ensure that valuable information is obtained in cases of a tethered spinal cord. Explanations are also given concerning the recognition of pathological structures and images indicating the pathological morphology of a tethered spinal cord on plain X-rays of the vertebral column, conventional myelograms and CT-myelograms. After a short description of the abnormalities which can be seen on an intravenous urogram and cystography during micturition, a more detailed account is given regarding the execution and interpretation of urodynamic investigation.

*Chapter V* contains details of how this study was set up, including the methods of data collection and the reasons why it was impossible to form a good control group. An overview is given of the abnormalities found via clinical, neuroradiological and urological investigation in thirty patients suspected of having the tethered spinal cord syndrome, who were examined between 1981 and 1984 (see Tables I-VI).

*Chapter VI* deals with the aspects which are of importance to the surgical treatment of this syndrome. Firstly, attention is paid to the preoperative preparations associated with these time-consuming operations. This is followed by the general principles customary to operations in the region of the spinal cord. Finally, the best method of approach to various malformations, such as diastematomyelia, conuslipoma, lipomyeloschisis, pathological filum terminale and lipoma of the filum terminale are discussed in separate paragraphs. An outline of the problems which may arise and advice concerning their prevention or solution is also included. The operative findings of the thirty patients from our material are shown in Table VII. The medicinal support and specific nursing techniques applied in this group of patients are mentioned along with the post-operative complications, such as leakage of cerebrospinal fluid or problems with weeping wounds.

In *Chapter VII* a description is given of the manner in which the post-operative check-up was conducted in the thirty patients. The follow-up period varied between 1 and 4.5 years. The results of the surgical treatment are shown in Table IX. The most important observations here were the improvement in micturition patterns and in mobility of the legs and a reduction in pain. An improvement was seen in 74% of the patients with walking problems; in 21% of the patients with progressive weakness of the legs deterioration was arrested. Micturition patterns were improved in 54% of the cases with bladder dysfunction. In 75% of the patients with pre-operative pain, the pain was relieved.

From *Chapter VIII* it appears that comparisons of the treatment results with those in the literature is only possible with recent publications. The results achieved in our group of patients seem to be equally as good as those recorded in specialized neurosurgical departments of children's hospitals.

In *Chapter IX* some fundamental ideas concerning statistical evaluation are given.

These have been applied to our own data, whereby the inquiry into the quality of the radiological examinations and the study aimed at finding relationships between the different variables obtained via clinical examinations, technical investigations, operation findings and the results of the treatment, play an important part. From the statistical analysis it appears that myelography is a reliable method of investigating the most important characteristics of a tethered spinal cord. A relationship between the different variables was seldom found. This relationship did not appear to be of any relevance to the prognosis. The only important discovery was that surgical treatment of a tethered spinal cord does not seem to have any effect on primary incontinence, but is likely to produce a marked improvement in cases of secondary incontinence.

*Chapter X* contains a description of the clinical decision process, specially aimed at the treatment of patients with the tethered spinal cord syndrome. By always following the flow diagram of the clinical decision process and the clinical decision tree it was possible to evaluate the decisions which had been made and set up guide-lines for assessing whether or not there was an indication for myelography and surgical treatment in patients with a tethered spinal cord.

If the clinical symptoms of spina bifida occulta are manifested and the presence of a tethered spinal cord is confirmed by neuroradiological investigations an indication exists for the surgical treatment in the following patients: all young children, all patients with progressive symptoms, all somewhat older children and adults with stable symptoms if neurological deficit is not too serious and the pathomorphology is not too complicated, in view of the chance of damage to the nervous tissues during operation.

Finally, an extensive overview (in Dutch and English) is given of the complete content of this study, containing all the objectives and conclusions from each chapter.



## DERTIG ZIEKTEGESCHIEDENISSEN

**PATIËNTE NR.1.** Meisje van 8 jaar

**DIAGNOSE: Geopereerde myelomeningocele met pathologisch filum terminale.**

*Anamnese* Na een ongecompliceerde zwangerschap werd patiente geboren met een open rug. De plek was met een stevig vlies bedekt, de benen bewogen goed en de anus was gesloten. Een week na de geboorte werd de rug operatief gesloten. Er ontwikkelde zich een hydrocephalus, zodat een drainage-operatie noodzakelijk was. De ventriculo-atriculaire drain werd eenmaal verlengd. Patiente ontwikkelde zich goed, ze had een redelijk looppatroon en werd op normale tijd zindelijk. Ook haar geestelijke ontwikkeling was normaal. Op 7-jarige leeftijd ontstonden er ruggijnen, die zich vooral voordeden na langere tijd lopen en bij aanraking van het litteken. Langzaam ontwikkelde zich een scoliose, het looppatroon werd slechter, het kind werd steeds stijver.

*Lichamelijk onderzoek* Het lumbosacraal gelegen litteken is vlak en zeer drukkijnlijk. De wervelkolom vertoont een scoliose en bij vooroverbuigen een sterke fixatie. De voeten zijn iets te hol en de linkervoet wordt steeds in teenstand gezet. Het kind loopt mank en ontlast haar linkerbeen. De kracht van de benen is goed. De sensibiliteit is verminderd aan de buitzijde van het linkerbeen en iets in het linker rijbroekgebied. Reflexen: BHR +, KPR R+/L-, APR -/-, VZR Bab/Bab, anusreflex +.

*Radiologisch onderzoek* Op de overzichtsopnamen van de wervelkolom zijn open bogen aanwezig van LIV tot SV en er is een scalloping van de wervellichamen over dit gehele traject. Op de conventionele myelografie ligt, in de wijde duraalzak, het myelum dorsaal tegen de achterwand en is te vervolgen tot SI, alwaar geen dorsale arachnoidale ruimte meer aanwezig is. Er is een abnormaal verloop van de wortels. Er bestaat een sacrale meningocele. CT myelografie werd niet verricht. De cerebrale CT-scan toont een normale ventrikelwijdte en een drain.

*Operatie* Het oude litteken wordt geopend. Via laminectomie van LIII en verwijdering van de fibreuze bedekking over het gehele traject, tot en met sacraal, wordt de dura bereikt. Na het openen van de dura blijkt de conus ter hoogte van SI te liggen alwaar het sterk verkleefd is met de achterwand van de dura, zo ook het pathologisch filum terminale en de uittrekkende wortels. Er is een abnormaal verloop van de wortels. De conus medullaris en de cauda equina worden losgeprepareerd uit de fibreuze verklevingen. Het overblijvende filum terminale wordt gekleefd, waarna het geheel 3 cm naar boven schuift. De dura wordt normaal gesloten.

*Resultaat* Postoperatief decompenseert de hydrocephalus en ontstaat er een liquorlekkage uit de rugwond. Na een drainrevisie is dit probleem opgelost.

Vier-en-een-half jaar later is de algemene toestand van patiente goed. De pijnklachten zijn verdwenen. Het looppatroon is verbeterd, alhoewel de rug en het linkerbeen nog relatief stijf zijn. Patiente heeft een goede continëntie en goede schoolprestaties. De scoliose en voetdeformatie zijn onveranderd. De sensibiliteit is iets verbeterd, de reflexen zijn onveranderd. Zowel patiente als haar ouders zijn tevreden over het bereikte resultaat.

**DIAGNOSE: Geopereerde diastematomyelie met pathologisch filum terminale.**

*Anamnese* Bij de geboorte werd op de rug een zwelling met veel haar gezien. Tevens was er sprake van een klompvoet rechts. Al in haar eerste levensjaar werd patiënte geopereerd, waarbij de botspaan van wervellichaam LIII werd verwijderd. De motorische ontwikkeling was licht vertraagd, maar met orthopedisch schoeisel leerde ze goed lopen. Patiënte was op normale tijd zindelijk en de geestelijke ontwikkeling was goed. Op haar 7e jaar werd ze enkele keren aan haar klompvoet geopereerd en vanaf haar 9e jaar ontwikkelde zich een duidelijk progressieve scoliose. Door de toenemende parese van haar rechterbeen werd het looppatroon steeds slechter. Er waren lichte mictieklachten en sensibiliteitsstoornissen ontstaan.

*Lichamelijk onderzoek* Het lumbale litteken is bedekt met een grote pluk haar. Meer sacraal is een subcutane zwelling aanwezig. De wervelkolom vertoont een ernstige scoliose. Het rechterbeen is duidelijk korter dan het linker en het is paretisch. Rechts bestaat een klompvoet, terwijl het goed gevormde linkerbeen een holvoet heeft. Patiënte heeft een slecht looppatroon, ze loopt mank, met haar rechtervoet in spitsstand. De sensibiteit is gestoord in het rechterrijbroek gebied, aan het rechterbeen en aan de linker laterale voetrand. Reflexen: BHR +, KPR R-/L+, APR R-/L+, VZR R Indiff/L Bab, anusreflex +.

*Radiologisch onderzoek* Op de overzichtsonopnamen van de wervelkolom is een vlinderwervel LIV zichtbaar, terwijl de bogen LIII-LV afwezig zijn. Het sacrum is geheel open. De botspaan is tengevolge van de vroegere operatie niet meer aanwezig. Er is een lumbale scoliose terwijl er een scalloping van de wervels LII-LIV bestaat. Op de conventionele myelografie ligt, in de wijde duraalzak, een gespleten myelum waarvan de beide ongelijke benen, rechts dunner dan links, zich ter hoogte van LIII verenigen tot de conus medullaris die overgaat in een te dik filum terminale. Het myelum ligt dorsaal in de duraalzak en in de binnenbocht van de scoliose. Er is een abnormaal verloop van de wortels. CT-myelografie werd niet verricht.

Aan de hogere urinewegen worden bij intraveneuze urografie geen afwijkingen gezien.

*Urodynamisch onderzoek* werd ondanks de mictieklachten niet verricht.

*Operatie* Het oude litteken wordt geopend, er is een subcutaan lipoom sacraal. Via laminectomie van LII en verwijdering van de resten van de bogen LIII-SV wordt de dura bereikt. Van de vroegere botspaan wordt alleen littekenweefsel teruggevonden. Na het openen van de dura wordt het gespleten myelum zichtbaar. Vooral het rechterbeen van het myelum zit in littekenweefsel gevangen. De beide benen van het myelum komen ter hoogte van LIII bijeen tot de conus medullaris, die overgaat in een pathologisch filum terminale. Er zijn enkele arachnoidale cysten zichtbaar. De conus medullaris en cauda equina worden losgeprepareerd uit de fibreuze en arachnoidale verklevingen. Het overblijvende filum terminale wordt geklipt en gekleefd en het geheel schuift 2 cm naar craniaal. De dura wordt als een zak gesloten.

*Resultaat* Het postoperatieve verloop is ongestoord.

Vier-en-een-half jaar na de operatie is patiënte's algemene toestand matig. Ze is ondertussen nog geopereerd voor haar scoliose en haar rechtervoet werd operatief geredresseerd. Het looppatroon is nog steeds gestoord. Het mictiepatroon is genormaliseerd. Door ziekteverzuim is ze op de MAVO een klas achter geraakt. De sensibiteit is iets verbeterd. De reflexen zijn onveranderd. Omdat er een stilstand van het progressieve ziektebeeld is bereikt, zijn zowel patiënte als haar ouders tevreden over het bereikte resultaat.

**DIAGNOSE: Geopereerde meningocele met conuslipoom en pathologisch filum terminale.**

*Anamnese* Geboren met een rode vlek en een zwelling op de rug. Aan benen en voeten was niets bijzonders te zien. Enkele dagen na de geboorte werd bij operatie een meningocele met lipoom vastgesteld en deels verwijderd. Het herstel na de operatie werd vertraagd door een wondinfectie, maar er waren geen neurologische of urologische afwijkingen en er ontwikkelde zich ook geen hydrocephalus. Patiënte groeide voorspoedig op, leerde normaal lopen en werd op de gewenste tijd zindelijk. Op 7 jarige leeftijd ontwikkelde zich een holvoet links met hamertenen, waarvoor ze twee jaar later geopereerd werd. Langzaam progressief trad er een scoliose op en patiënte ging steeds slordiger lopen, terwijl ook haar rechtersvoet begon te vergroeien.

*Lichamelijke onderzoek* Nabij het litteken in de lumbosacrale regio is er nog steeds een duidelijke zwelling zichtbaar. De wervelkolom vertoont een lichte scoliose en een versterkte lordose. De voeten zijn hol en hebben hamertenen. Het looppatroon is gestoord, patiënte loopt mank met haar linkerbeen. De vorm en de lengte van de benen is symmetrisch en de kracht is goed. De sensibiliteit is aan het linkerbeen over een groot gebied en aan het rechterbeen over een kleiner gebied gestoord. Reflexen: BHR +, KPR -/-, APR R+/-L-, VZR Indiff/Indiff, anusreflex +.

*Radiologisch onderzoek* Op de overzichtsopnamen van de wervelkolom zijn open bogen aanwezig van LIII tot SV en er is een scalloping van de wervellichamen LIII-LV. Er is een lumbale hyperlordose. Op de conventionele myelografie ligt, in de wijde duraalzak, het myelum dorsaal tegen de achterwand en is te vervolgen tot LV, alwaar een abnormaal verloop van de wortels bestaat en geen arachnoidale ruimte meer zichtbaar is. CT-myelografie werd niet verricht.

*Operatie* Het oude litteken wordt geopend. Er is een subcutaan lipoom. Via laminectomie van LII en verwijdering van dysplastische bogen LIII-SV wordt de dura bereikt. Na het openen van de dura blijkt het myelum ter hoogte van LV te liggen in een massa, bestaande uit zenuwweefsel, lipoom en littekenweefsel, hetgeen aan de achterwand van de dura verkleefd ligt. Meer distaal is een goede cauda equina met abnormaal verlopende wortels zichtbaar. De conus medullaris en cauda equina worden zo goed mogelijk losgeprepareerd uit het lipoom. Het pathologische filum terminale wordt geclipt en gekleefd en het geheel schuift 2 cm omhoog. De dura wordt normaal gesloten.

*Resultaat* Direct postoperatief bestaat er een sensibiliteitsverlies in het rijbroekgebied en is er incontinentie voor faeces en retentie voor urine.

Vier jaar na de operatie is patiënte's toestand matig. Er bestaat nog steeds een compleet conus-cauda syndroom met incontinentie. Het looppatroon is verbeterd, maar de voetdeformatie en lichte scoliose zijn onveranderd. De anusreflex is door de operatie uitgevallen. Patiënte en haar ouders zijn over het resultaat matig tevreden. Het looppatroon is weliswaar verbeterd en de deformaties zijn gestopt, maar het ontstane caudasyndroom weegt er nauwelijks tegenop.

**PATIENT NR.4. Jongen van 10 jaar**

**DIAGNOSE: Lipomyeloschisis.**

*Anamnese* Geboren met een zwelling op de rug en een tekort linker been. Op de röntgenfoto's werden direct een spina bifida en een heupaplasie vastgesteld. De motorische ontwikkeling was sterk vertraagd. De geestelijke ontwikkeling was goed. De zindelijkheidsstraining mislukte volledig, er waren steeds urologische problemen. De bekkenscheefstand nam



toe en daarmee ook de scoliose Er was een parese van het linkerbeen Op 8-jarige leeftijd werd een scoliose-operatie uitgevoerd De postoperatief aanwezige parese van het rechterbeen was tijdelijk Er bleven echter blaasproblemen en tot tweemaal toe moest er een urethraasteen worden verwijderd om een acute urineretentie op te heffen

*Lichamelijk onderzoek* De rug toont een groot lipoom met een dimple Er is een scheve bilnaad en een atrofische bilspier links Het hele linkerbeen is erg dun en bijna zes centimeter korter dan het rechter, het been is paretisch De rug heeft nog steeds een scoliose Het looppatroon is ondanks aangepast schoeisel slecht De sensibiliteit is in het rijbroekgebied en aan de linkervoet partieel gestoord Reflexen BHR +, KPR R+/L-, APR R+/L-, VZR R Str/L Indiff, anusreflex -

*Radiologisch onderzoek* Op de overzichtsopnamen van de wervelkolom zijn open bogen aanwezig van LIV en LV en er is scalloping van deze wervellichamen Er is een lumbosacrale scoliose met rechts dorsaal een spondylodese Het dysplastische open sacrum devieert naar rechts Op de conventionele myelografie ligt, in de wijde duraalzak, het myelum in de binnenbocht van de scoliose en is te vervolgen tot wervellichaam LV, alwaar het overgaat in een links gelegen lipoom Er is een abnormaal verloop van de wortels CT-myelografie werd niet verricht

Aan de hogere urinewegen worden bij intraveneuze urografie geen afwijkingen gezien Bij mictiecystografie is een torenblaas met urineretentie aanwezig

*Urodynamisch onderzoek* Het UDO toont een neurogene blaas met een slechte compliance en verminderde blaascapaciteit De sacrale reflexboog is gestoord Er bestaat een mictiedyssynergie, de mictie komt tot stand door buikpers Er zijn geen effectieve blaascontracties De blaasdruk loopt na vulling op tot 20 cm H<sub>2</sub>O Na mictie is er 200 cc urineretentie

*Operatie* Het oude litteken van de spondylodese wordt geopend Er is een groot subcutaan lipoom Via laminectomie van LIII en verwijdering van een deel van de spondylodese over de dysplastische bogen LIV-SV wordt de dura bereikt Na openen van de dura blijkt het myelum ter hoogte van LV over te gaan in een lipomyeloschisis Er zijn asymmetrische, hypoplastische, abnormaal verlopende wortels Het losprepareren van conus medullaris en cauda equina uit het lipoom gelukt slechts ten dele De dura wordt over het resterende lipoom heen gesloten

*Resultaat* Het postoperatieve verloop is ongestoord

Vier jaar na de operatie wordt de algemene toestand als goed ervaren Er zijn geen pijnklachten Het looppatroon is, evenals de voetdeformatie, onveranderd Patient is nog steeds volledig incontinent Ook in de sensibiliteit en de reflexen zijn geen veranderingen opgetreden Het ziektebeeld is de laatste vier jaren stabiel en patient en zijn ouders zijn tevreden over het bereikte resultaat

## PATIENTE NR.5. Meisje van 2 jaar

### DIAGNOSE: Geopereerde lipomyeloschisis met pathologisch filum terminale.

*Anamnese* Geboren met een zwelling op de rug en een kuiltje in de bilnaad Na twee maanden een operatieve verwijdering van een deel van het lipoom en vaststellen van een myeloschisis Vertraagde wondgenezing in verband met een liquorlekkage en huidnecrose De motorische ontwikkeling begint goed, patiente loopt met anderhalf jaar, maar gaat steeds meer op haar linkerhak lopen met stijve knie en klauwtanen De geestelijke ontwikkeling lijkt goed De zindelijkheidsstraining heeft nog geen succes

*Lichamelijk onderzoek* Het litteken ligt op een groot lipoom De wervelkolom toont een lichte scoliose Het linkerbeen is iets korter en dunner dan het rechter, de voet heeft klauwtanen Het looppatroon is snel maar afwijkend, ze loopt met een stijfgehouden been in hak-

kestand De kracht van de benen is goed De sensibiliteit in het rijkbroekgebied lijkt iets verminderd, aan de benen lijkt zij ongestoord Reflexen BHR +, KPR +/+, APR dubieus +/+, VZR Indiff/Indiff, anusreflex -

*Radiologisch onderzoek* Op de overzichtsonopnamen van de wervelkolom zijn open bogen aanwezig van LIII tot SV Op de conventionele myelografie ligt, in de wijde duraalzak, het myelum dorsaal tegen de achterwand, waarbij van LIV SV geen arachnoidale ruimte meer zichtbaar is Het myelum is te vervolgen tot SII alwaar het links in de achterwand eindigt Rechts naast het myelum ligt ter hoogte van LV-SI een lipoom Er is een abnormaal verloop van de wortels CT-myelografie bevestigt de aanwezigheid van lipoomweefsel, maar geeft geen uitsluitsel over eventuele uitbreiding van het lipoom in het myelum

Aan de hogere urinewegen worden bij intraveneuze urografie geen afwijkingen gezien

*Operatie* Het oude litteken wordt geopend, er is een subcutaan lipoom Via laminectomie van LII en verwijdering van de dysplastische bogen LIII-SV wordt de dura bereikt Na openen van de dura blijkt het myelum over te gaan in een lipomyeloschisis met littekenweefsel Aan de rechterzijde gelukt het redelijk het conusgebied vrij te prepareren, links is dit veel moeilijker Het geheel ligt sacraal vast Er zijn asymmetrische, hypoplastische, abnormaal verlopende wortels Na vrijprepareren hiervan blijft er een pathologisch filum terminale dat geclept en gekleefd wordt, waarna het geheel 1 cm omhoog schuift Zoveel mogelijk van het lipoom wordt verwijderd Bij het sluiten wordt een duraverwijdingsplastiek ingechecht

*Resultaat* Het postoperatieve verloop is ongestoord

Vier jaar na de operatie is patiente's algemene toestand goed Het looppatroon is verbeterd Alhoewel de voetdeformatie links iets is verbeterd, is zij rechts verslechterd De zindelijkheidstraining is nog steeds niet gelukt zodat nu moct worden gesproken over een primaire incontinentie De sensibiliteit blijkt zowel sacraal als aan de benen iets gestoord De reflexen aan de benen zijn bijna niet opwekbaar De ouders zijn slechts matig tevreden, hoewel het looppatroon is verbeterd, is het uitblijven van een goed mictiepatroon toch een teleurstelling Het kind zelf beseft dit nog niet

## **PATIENTE NR.6. Meisje van 9 jaar**

### **DIAGNOSE: Lipomyeloschisis met pathologisch filum terminale.**

*Anamnese* Geboren met een rode vlek onder op de rug en een kuiltje in een wat scheef verlopende bilnaad De motorische ontwikkeling was goed De zindelijkheidstraining mislukte zowel voor urine als faeces Op haar 6e jaar maakte ze een ernstige meningococcen-meningitis door Na herstel werd bij een urologisch onderzoek een vesico-renale reflux met gedilateerde ureter en pyelum vastgesteld Een antirefluxplastiek en een interne urethrotomie verhielpen dit euvel, maar daarmee was het incontinentieprobleem niet opgelost Er ontstonden langzaam vergroeiingen aan de voeten en er begon zich een scoliose te ontwikkelen Het looppatroon werd slordiger De geestelijke ontwikkeling was redelijk normaal

*Lichamelijk onderzoek* In het lumbosacrale gebied is een lipoom met erop een heman-goom zichtbaar De scheef verlopende bilnaad eindigt in een dimple Er is een lichte scoliose De voeten hebben hamertenen en het linkerbeen is iets korter dan het rechter, waardoor er een afwijkend looppatroon ontstaat, nog versterkt door de peroneuszwakke rechts De sensibiliteit in het rijkbroekgebied is gestoord, aan de benen is zij goed Reflexen BHR +, KPR +/+, APR +/+, VZR Indiff/Indiff, anusreflex -

*Radiologisch onderzoek* Op de overzichtsonopnamen is een dysplastisch processus spinosus LV aanwezig en er is scalloping van de wervellichamen LIV en LV Het dysplastisch open sacrum devieert naar rechts Op de conventionele myelografie is, in de wijde duraalzak, het myelum te vervolgen tot sacraal, alwaar het overgaat in een groot, rechts gelegen lipoom Er is een abnormaal verloop van de wortels De CT-myelografie bevestigt de aanwe-

zigheid van lipoomweefsel, maar geeft geen uitsluitel over een eventuele uitbreiding van het lipoom in het myelum.

Het intraveneuze urogram toont, behoudens een gereïmplanteerde ureter, geen afwijkingen. Bij mictiecystografie is een eivormige blaas zonder reflux aanwezig.

*Urodynamisch onderzoek* Het UDO toont een instabiele blaas met een slechte compliance en verminderde blaascapaciteit. De mictie komt tot stand door een effectieve blaascontractie die ontstaat na enkele instabiele contracties. De blaasdruk loopt na vulling op tot 30 cm H<sub>2</sub>O. Na mictie is er geen urineretentie.

*Operatie* De dimple nabij het hemangioom zet zich in de diepte voort als een fibreuze streng die naar intraduraal loopt. Via laminectomie LIV-LV en verwijdering van de dysplastische bogen van het sacrum, wordt de dura bereikt. Na openen van de dura blijkt het myelum ter hoogte van S1 over te gaan in een rechtszijdig gelegen lipomyelosehisis. Er zijn asymmetrische, hypoplastische, abnormaal verlopende wortels. Er zijn intra- en extradurale fibreuze banden. De conus medullaris en cauda equina worden losgeprepareerd uit de fibreuze en arachnoidale verklevingen. Nadat zoveel mogelijk lipoomweefsel is verwijderd, wordt het pathologische filum terminale, dat een verbinding heeft via een fibreuze streng met de huid, zichtbaar. Het filum terminale wordt geclipd en gekleefd, waarna het geheel 1 cm omhoog schuift. Bij het sluiten wordt een duraverwijdingsplastiek ingehecht.

*Resultaat* Het postoperatieve verloop is ongestoord.

Vier jaar na de operatie is de algemene toestand van patiënte goed. Het looppatroon is verbeterd. De voetdeformatie is onveranderd. Sensibiliteitsstoornissen en reflexen zijn onveranderd. Patiënte is continent geworden voor faeces en door het aanleren van zelfcatheterisatie is haar urine-incontinentie veel beter hanteerbaar. Patiënte volgt bijzonder onderwijs in verband met rekenproblemen die waarschijnlijk het gevolg zijn van de meningococcen-meningitis. Zowel patiënte als haar ouders zijn tevreden over het bereikte resultaat.

#### **PATIENTE NR.7.** Meisje van 5 jaar

#### **DIAGNOSE: Geopereerde meningocele met diastematomyelie en pathologisch filum terminale.**

*Anamnese* In het buitenland geboren met een thoracolumbale meningocele die enkele maanden na de geboorte werd geopereerd. Er ontstond een hydrocephalus die niet behandeld werd en daardoor een zeer groot hoofd en een opticusatrofie veroorzaakte. Tot haar 4e jaar werd het kind op geen enkele wijze gestimuleerd en toen zij voor het eerst door een Nederlandse arts werd gezien was zij blind en zowel motorisch als geestelijk sterk geretardeerd. In de beginperiode van de revalidatie bleek dat het kind redelijke mogelijkheden had, maar dat de ontwikkeling niet op gang was gekomen door gebrek aan stimulans. Al snel bleek het kind aan de hand te kunnen lopen, terwijl de taalontwikkeling snel vorderde. De zindelijkheidsstraining had goed succes.

*Lichamelijke onderzoek* Op de thoracolumbale overgang is, behalve een litteken, ook een sterke pathologische beharing te zien. De wervelkolom toont een lichte kyphoscoliose, het hoofd is veel te groot, er zijn dwalende, nietsziende ogen. Het kind staat stevig op de benen, loopt wat atactisch aan de hand of langs de muur. De sensibeleit is goed. Reflexen: BHR +/+, KPR -/-, APR R++/L+, VZR R Bab/L Str, anusreflex +.

*Radiologisch onderzoek* Op de overzichtsopnamen is een blokwerfel LI-LII zichtbaar met een in de mediaanlijn gelegen botspaan. Er is een lichte kyphose op dit niveau. Op CT-scan en conventionele planigrafie blijkt dat de botspaan uitgaat van de blokwerfel LI-LII en dat op alle lumbale niveaus dysplastische processus spinosus aanwezig zijn. Op de conventionele myelografie ligt, in de wijde duraalzak, een gespleten myelum waarvan beide gelijke benen zich ter hoogte van LIV verenigen tot de conus medullaris, die aldaar overgaat in een te dik

filum terminale CT-myelografie toont deze bevindingen nog duidelijker

De cerebrale CT-scan toont een hydrocephalus met corticale atrofie

Het intraveneuze urogram toont een agensie van de rechternier met compensatoire vergroting van de linkernier Bij mictiecystografie is een torenblaas zichtbaar

*Operatie* Het oude litteken wordt geopend Er is nog een rest van de steel van de meningocoele aanwezig Eerst wordt een laminectomie van ThXII verricht Daarna worden de dysplastische bogen LIII, LIV en LV verwijderd In het gebied LI-LII hebben we voornamelijk met littekenweefsel te maken Dit wordt van de dura afgeprepareerd waarna we op de botspaan uitkomen Deze botspaan wordt extraduraal weggenomen tot op het corpus van de blokwervel LI-LII, zodat de voorkant van het wervelkanaal glad wordt De mediane zijden van de benen van de duraalzak worden geopend Er zijn zowel extra- als intradurale verklevingen De beide symmetrische benen van het myelum verenigen zich ter hoogte van LIV tot de conus medullaris alwaar het overgaat in een pathologisch filum terminale Ter hoogte van de diastematomyelie zijn er alleen lateraal uitredende wortels zichtbaar Over het gehele traject worden alle fibreuze en arachnoidale verklevingen losgeprepareerd Het filum terminale wordt geclipt en gekleefd, waarna het geheel 3 cm omhoog schuift De dura wordt daarna als een enkele zak gesloten

*Resultaat* Direct postoperatief is de neurologische toestand onveranderd Er ontstaat ten gevolge van te hoge liquordruk lekkage uit de rugwond, hetgeen door hydrocephalus-drainage met succes wordt bestreden Drie jaar na de operatie is de algemene toestand van patiënte goed Het looppatroon is verbeterd Mictie en defaecatie zijn ongestoord Sensibiliteit en reflexen zijn onveranderd Patiënte volgt bijzonder onderwijs in verband met haar blindheid en geringe geestelijke achterstand Patiënte en haar ouders zijn tevreden over het bereikte resultaat

**PATIENT NR.8.** Man van 49 jaar

**DIAGNOSE: Geopereerd conuslipoom met pathologisch filum terminale.**

*Anamnese* Sinds zijn vroege jeugd is er een dimple en een lichte beharing op de lage rug Tot zijn 45e jaar heeft hij slechts eenmaal voorbijgaande rugklachten gehad Sindsdien langzaam toenemende parese van het linkerbeen Op 47-jarige leeftijd wordt operatief een lumbaal intraduraal lipoom gedeeltelijk verwijderd Nadien kortdurend lichte verbetering, maar al snel achteruitgang van de motoriek van beide benen en mictiestoornissen

*Lichamelijk onderzoek* Op de rug een lumbaal litteken met hypertrichosis en hemangioom Een lichte scoliose van de wervelkolom Patient loopt iets mank over het linkerbeen Beide benen vertonen krachtvermindering, links meer dan rechts Er bestaat een atrofie van het linkerbeen De sensibiliteit is in het rijbroekgebied gestoord en aan de laterale- en achterzijde van het linkerbeen verminderd Reflexen BHR +/+, KPR +/+, APR -/-, VZR Indiff/Indiff, anusreflex zwak positief

*Radiologisch onderzoek* Op de overzichtsonopnamen van de wervelkolom, voor de eerste rugoperatie, zijn er open bogen aanwezig van LV tot SII en er is scalloping van de wervellichamen LIV en LV Er is een lumbale scoliose Op de conventionele myelografie ligt, in de wijde duraalzak, het myelum dorsaal tegen de achterwand en in de binnenbocht van de scoliose Het myelum loopt door tot LIII LIV, alwaar het overgaat in een links dorsaal gelegen lipoom Er is geen dorsale arachnoidale ruimte meer aanwezig Er is een abnormaal verloop van de wortels CT-myelografie werd niet verricht, maar de lumbale CT-scan zonder contrast laat een lipoom links dorso-lateraal zien

*Urodynamisch onderzoek* Het UDO toont een licht instabiele blaas met een slechte compliance en normale blaascapaciteit De sacrale reflexboog is intact Na mictie is er geen urinretentie

*Operatie* Het oude litteken wordt geopend. De laminectomie van twee jaar tevoren wordt uitgebreid tot het traject LII-SI. Na het openen van de dura blijkt de conus medullaris ter hoogte van LIV te liggen, alwaar het overgaat in de rest van het conuslipoom, dat vooral links dorsaal aan de dura verkleefd is. De conus medullaris en cauda equina worden zo goed mogelijk vrijgeprepareerd uit het lipoom. Het dunne maar veel te korte filum terminale wordt geclept en gekleefd. Daarna schuift het geheel 3 cm omhoog. De dura wordt normaal gesloten.

*Resultaat* Direct postoperatief is er een geringe toename van de mictieklachten. Het wondherstel is ongestoord.

Drie jaar na de operatie hebben het looppatroon en het mictiepatroon zich gestabiliseerd. Het looppatroon is goed, alleen hakkenlopen is links moeilijk. De mictie is soms wat moeizaam, maar patient is nooit incontinent en heeft geen infecties. De sensibiliteit en de reflexen zijn onveranderd. Patient is tevreden over het bereikte resultaat.

## PATIENT NR.9. Jongen van 6 weken

### DIAGNOSE: Lipomyeloschisis met sacrale meningocele.

*Anamnese* Geboren met grote lumbosacrale zwelling met hemangoom en dimple. De benen worden spontaan bewogen, de urine druppelt continu.

*Lichamelijk onderzoek* De lumbosacrale zwelling heeft partijen met verschillende consistentie. De kracht van de benen is redelijk, van de voeten slecht. De vorm en de lengte van de benen is symmetrisch en goed. De sensibiliteit is verminderd in het rijbroekgebied en aan de onderbenen en voeten. De sfincterspanning van de anus is gering. Reflexen: BHR +/+, KPR -/-, APR -/ , VZR Indiff/Indiff, anusreflex -.

*Radiologisch onderzoek* Op de overzichtsfopnamen van de wervelkolom zijn open bogen aanwezig van LV tot SV. Op de conventionele myelografie is, in de wijde duraalzak, het myelum te vervolgen tot LV. In het sacrale gebied is een meningocele zichtbaar die door een weefselmassa in twee compartimenten wordt verdeeld. Er is een abnormaal verloop van de wortels. CT-myelografie bevestigt deze bevindingen en toont de aanwezigheid van lipoomweefsel aan, maar geeft geen uitsluitsel over eventuele uitbreiding van het lipoom in het myelum.

Aan de hogere urinewegen en de blaas worden bij intraveneuze urografie en mictiecystografie geen afwijkingen gezien.

*Operatie* Er is een groot subcutaan lipoom. Via laminectomie van LIV en LV en verwijdering van de fibreuze plaat over het sacrum wordt de dura bereikt. De dura wordt aan de rechterzijde geopend, in het sacrale gebied gaat de durawand over in het lipoom. Het myelum verbreedt zich op sacraal niveau tot een lipomyeloschisis met asymmetrische, hypoplastische sacrale wortels, die abnormaal verlopen. Ook aan de linkerzijde wordt de dura geopend en het myelum wordt rondom losgeprepareerd en zoveel mogelijk lipoomweefsel wordt verwijderd. De myelumplaat wordt gesloten en bij verdere sluiting wordt een dura-verwijdingsplastiek ingehecht.

*Resultaat* Postoperatief is het herstel goed.

Drie jaar na de operatie is de algemene toestand van het kind goed. De motorische ontwikkeling is goed, het kind loopt, maar heeft wel een lichte atrofie aan beide onderbenen. De zindelijkheidsstraining is op 3-jarige leeftijd nog niet gelukt, het kind is altijd nat en heeft veel blaasontstekingen, hetgeen wijst op een primaire incontinentie. De geestelijke ontwikkeling lijkt goed. De sensibiliteit en reflexen zijn onveranderd. De ouders zijn tevreden over het bereikte resultaat.

**DIAGNOSE: Geopereerde myelomeningocele.**

*Anamnese* Geboren met een lumbosacrale myelomeningocele die enkele uren na de geboorte operatief werd gesloten. Er ontwikkelde zich een matige hydrocephalus die niet werd behandeld. De motorische ontwikkeling was vertraagd, mede door de parese van de voeten. Op 6-jarige leeftijd vond een orthopedische correctie van de voeten plaats en daarna leerde zij met beugels en aangepast schoeisel lopen. Op 2-jarige leeftijd was patiënte zindelijk voor urine en faeces, maar vanaf haar 7e jaar trad er opnieuw incontinentie voor urine op, hetgeen gepaard ging met regelmatige urineweginfecties. Er bleek urineretentie te bestaan die niet verbeterde door een urethrotomia interna. Door de reflux ontstond beiderzijds een hydronephrose met slechte nierfunctie. De defaecatie bleef ongestoord. De geestelijke ontwikkeling was gestoord.

*Lichamelijk onderzoek* Het litteken op de rug is een grote harde schijf, er is geen verkleuring of abnormale beharing. De wervelkolom staat recht, de heupen staan evenals de knieën in lichte flexie-stand. Er zijn paretische voeten, plat en in knikstand. Patiënte heeft een slecht looppatroon, maar dit is nooit beter geweest. De sensibiliteit is in het rijbroekgebied en aan de benen verminderd. Reflexen BHR +/+, KPR +/+, APR R-/L+, VZR Indiff/Indiff, anusreflex zwak positief.

*Radiologisch onderzoek* Op de overzichtopnamen van de wervelkolom zijn open bogen aanwezig van LIV tot SV en er is een lumbale scoliose. Op de conventionele myelografie ligt, in de wijde duraalzak, het myelum dorsaal tegen de achterwand aan, waarbij er op het niveau LV-SI geen dorsale arachnoidale ruimte meer over is. Het myelum is te vervolgen tot SI alwaar het overgaat in een te dik asymmetrisch liggend filum terminale. Er is een abnormaal verloop van de wortels. Sacraal ziet men de rest van de geopereerde meningocele. CT myelografie werd niet verricht.

De cerebrale CT scan toont een hydrocephalus en er is een aanwijzing voor een corpus callosum dysplasie.

Bij mictiecystografie is een trabekelblaas met urineretentie aanwezig. Het renogram toont een slecht functionerende linkernier en een normale rechternier.

*Urodynamisch onderzoek* Het UDO toont een neurogene blaas met een slechte compliance en verminderde blaascapaciteit. Na vele instabiele contracties komt de mictie tot stand door buikpersen. Er is geen effectieve blaascontractie. De blaasdruk loopt na vulling op tot 75 cm H<sub>2</sub>O. Na mictie is er 200 cc urineretentie.

*Operatie* Het oude litteken wordt geopend. Via laminectomie van LIII en verwijdering van de dysplastische bogen en fibreuze plaat tussen LIV en SV wordt de dura bereikt. Na openen van de dura blijkt de conus medullaris nabij het sacrum te zamen met de cauda equina en de dorsale dura verkleefd te liggen in littekenweefsel. Het filum terminale is in deze massa niet als aparte structuur terug te vinden. Er zijn asymmetrische, hypoplastische, abnormaal verlopende wortels. De conus medullaris en cauda equina worden losgeprepareerd uit de fibreuze en arachnoidale verklevingen, waarna het geheel 1 cm naar boven schuift. Bij het sluiten wordt een duraverwijdingsplastiek ingebracht.

*Resultaat* Postoperatief is de neurologische toestand onveranderd. Door te hoge liquordruk ontstaat er een lekkage van de rugwond zodat een hydrocephalus-drainage noodzakelijk wordt. Dit heeft het gewenste effect.

Drie jaar na de operatie is de algemene toestand matig. In verband met het blijvend slechte looppatroon werden er alsnog voetcorrectie operaties uitgevoerd, echter met weinig succes. De mictieproblematiek is sterk verbeterd door zelfcatheterisatie. Dit kwam ook de nierfunctie ten goede. Geestelijk is het kind sterk verbeterd, alhoewel de schoolprestaties nog zeer matig zijn. De sensibiliteit en de reflexen zijn onveranderd. Patiënte en haar ouders zijn tevreden over het bereikte resultaat.

**DIAGNOSE: Filum terminale lipoom.**

*Anamnese* Geboren in stuitligging met een scheve bilnaad en dimple. De motorische ontwikkeling was, evenals de geestelijke, goed. Op haar 2e jaar was ze zindelijk voor urine en faeces, maar vanaf haar 4e jaar waren er toenemende mictiestoornissen met incontinentie en urineweginfecties. Op 6-jarige leeftijd werd er een reimplantatie van de ureter links verricht, hetgeen tijdelijk een verbetering gaf. Progressieve mictiestoornis van neurogene aard zonder defaecatiestoornis, maar met een langzaam uitbreidend sensibiliteitsverlies in het rijbroekgebied, was aanleiding tot neuroradiologisch onderzoek.

*Lichamelijk onderzoek* Het lumbosacrale gebied vertoont iets teveel subcutaan vet, terwijl boven de scheefverlopende bilnaad een dimple zichtbaar is. De vorm van zowel de wervelkolom als van benen en voeten is normaal. Het looppatroon is ongestoord. De sensibiliteit is gestoord in het rijbroekgebied. De sfincterspanning van de anus is vrij zwak. Reflexen: BHR +/+, KPR +/+, APR +/+ met uitputbare clonus, VZR Indiff/Indiff, anusreflex zwak positief.

*Radiologisch onderzoek* Op de overzichtsonopnamen van de wervelkolom is een dysplastisch sacrum met open bogen SIII tot SV aanwezig. Op de conventionele myelografie is, in de wijde duraalzak, het myelum te vervolgen tot LII, alwaar het overgaat in een te dik filum terminale dat enkele centimeters verder nog dikker wordt zoals past bij een filum terminale lipoom. CT-myelografie bevestigt deze bevindingen, met name de aanwezigheid van lipoom.

Het intraveneuze urogram toont de gereïmplanteerde ureter en een plomp kelkensysteem links. Bij mictiecystografie is een trabekelblaas met urineretentie zonder reflux aanwezig.

*Urodynamisch onderzoek* Het UDO toont een instabiele blaas met slechte compliance en verminderde blaascapaciteit. De sacrale reflexboog is intact. Na enkele instabiele contracties komt de mictie tot stand door een effectieve blaascontractie, versterkt door buikpers. De blaasdruk loopt na vulling op tot 20 cm H<sub>2</sub>O. Na mictie is er 100 cc urineretentie.

*Operatie* De huidincisie wordt gelegd over de dimple, die in de diepte als een fibreuze streng naar intradurale structuren loopt. Er is een subcutaan lipoom. Via laminectomie van SI en SII en verwijdering van de dysplastische bogen van de rest van het sacrum, wordt de dura bereikt. Na openen van de dura zien we het te dikke filum terminale overgaan in het lipoom. De ermee verkleefd liggende wortels worden losgeprepareerd, waarna het filum terminale lipoom zo distaal mogelijk wordt geklipt en gekleefd. Het geheel schuift 2 cm omhoog. Om de sacrale wortels zoveel mogelijk ruimte te geven, wordt bij het sluiten een duraverwijdingsplastiek ingehecht.

*Resultaat* Postoperatief treedt er een geringe liquorlekkage op die na punteren stopt. Het verdere herstel is goed.

Drie jaar na de operatie is de algemene toestand goed. Het looppatroon is onveranderd goed. Patiënte volgt MAVO-onderwijs met succes. Sinds patiënte zelfcatheterisatie toepast is ze niet meer incontinent en zijn er geen blaasinfecties meer opgetreden. De sensibiliteit in het rijbroekgebied is verbeterd. De reflexen zijn onveranderd. Patiënte en haar ouders zijn tevreden over het bereikte resultaat.

**DIAGNOSE: Geopereerde lipomyeloschisis met sacrale meningocele.**

*Anamnese* Geboren met een zwelling op de rug en een scheefstaande rechtervoet. Twee weken na de geboorte werd het lipoom op de rug operatief gedeeltelijk verwijderd. De mo-

torische ontwikkeling was licht vertraagd, vooral omdat het rechterbeen pareetisch was en in groei achterbleef. Het kind had al snel orthopedisch schoeisel nodig. De geestelijke ontwikkeling was goed. Patiënte was op normale leeftijd zindelijk, maar sinds haar 3e jaar waren er progressieve mictiestoornissen met incontinentie en urineweginfecties ten gevolge van retentie. De motorische ontwikkeling kwam tot stilstand en de sensibiliteitsstoornissen namen toe.

*Lichamelijk onderzoek* Op de rug een grote zwelling met litteken en een scheve bilnaad. De rechterbil is atrofisch, evenals het gehele rechterbeen. De wervelkolom vertoont een lichte thoracale kyphose. Het looppatroon is slecht ten gevolge van de parese van het rechterbeen. De sensibiteit is gestoord aan beide voeten en in een deel van het rijbroekgebied. Reflexen: BHR +/+, KPR -/-, APR -/-, VZR Indiff/Indiff, anusreflex +.

*Radiologisch onderzoek* Op de overzichtsopnamen van de wervelkolom zijn open bogen aanwezig van LIV tot SV. Fr 15 is een lumbale scoliose en het dysplastische open sacrum devieert naar rechts. Op de conventionele myelografie ligt, in de wijde duraalzak, het myelum dorsaal tegen de achterwand en in de binnenbocht van de scoliose. Het is te vervolgen tot LV alwaar het over gaat in een lipoom dat zich rechts achter in de meningeale bevingt. Er is geen dorsale arachnoidale ruimte meer te herkennen. Lr is een abnormaal verloop van de wortels. CT-myelografie bevestigt deze bevindingen, met name de aanwezigheid van lipoomweefsel, maar geeft geen uitsluitsel over eventuele uitbreiding van het lipoom in het myelum.

Aan de hogere urinewegen en de blaas worden bij intraveneuze urografie en mictiecystografie geen afwijkingen gezien, maar er is wel veel urineretentie.

*Urodynamisch onderzoek* Het UDO toont een instabiele blaas met een slechte compliance en normale blaascapaciteit. De sacrale reflexboog is intact. Er bestaat een mictiedyssynergie, de mictie komt tot stand door buikpersen. Er zijn instabiele contracties. De blaasdruk loopt na vulling op tot 30 cm H<sub>2</sub>O. Na mictie is er 100 cc urineretentie.

*Operatie* Het oude litteken wordt opnieuw geopend. Lr is een groot subcutaan lipoom. Via laminectomie van LIII en verwijdering van de dysplastische bogen LIV-LV en de fibreuze bedekking van het sacrum, wordt de dura bereikt. Aan de linkerzijde is de dura ver te vervolgen. Iets meer naar rechts gaat de dura echter geheel over in de bekleding van het lipoom. Na openen van de dura blijkt de conus ter hoogte van LV over te gaan in een lipo-myeloschisis. Er zijn hypoplastische, asymmetrische, abnormaal verlopende sacrale wortels. De conus medullaris en cauda equina worden zoveel mogelijk van het lipoom vrijgemaakt, totaal extirpatie van het lipoom is echter onmogelijk. Bij het sluiten wordt een dura-verbrijdelingsplastiek ingebracht.

*Resultaat* Postoperatief ontstond er een secernerende wond zonder liquorlekkage. Fr waren geen tekenen van hydrocephalus en na re-exploratie was er een goed wondherstel. Drie jaar na de operatie was de algemene toestand matig. Het looppatroon is matig en een verbetering ervan wordt steeds weer opnieuw tegengehouden. Eerst door open plekken aan de voeten, daarna door een traumatische onderbeenbreuk en later door een gipsverband na een correctieoperatie aan de linkervoet. De vergroeiing van de rechtervoet is gestopt, maar links lijkt het door te gaan. De mictieproblemen zijn verbeterd sinds zelfcatheterisatie. Er zijn geen urineweginfecties meer. De sensibiliteitsstoornissen aan de benen en in het rijbroekgebied zijn onveranderd. De reflexen zijn onveranderd slecht. De ouders zijn matig tevreden over het bereikte resultaat, de problemen met het lopen wegen zwaar, de mictieproblemen zijn hanteerbaar. Het kind zelf is erg vrolijk en lijkt er nog niet onder te lijden.



**DIAGNOSE: Geopereerde meningocele bij diastematomyelie met pathologisch filum terminale.**

*Anamnese* Geboren met een lumbale meningocele, die direct na de geboorte operatief werd verwijderd. Zowel de geestelijke als de motorische ontwikkeling was goed. Er waren nooit problemen omtrent mictie of defaecatie. Sinds haar 14e jaar had patiënte toenemend rugklachten in de vorm van stijfheid en lokale pijn, met sinds kort aanvallen van een verlamingsgevoel in de benen.

*Lichamelijk onderzoek* Het litteken op de rug, dat rechts naast het midden zit, is ingetrokken terwijl er een flinke pluk haar op groeit. Deze plek is erg drukkijnlijk. De wervelkolom is recht en het looppatroon is goed. Hoewel de bewegingen wat stijf zijn, is de kracht van de benen goed. De sensibiliteit is licht gestoord aan de laterale voetrand links. Reflexen: Alle normaal.

*Radiologisch onderzoek* Op de overzichtsonopnamen is een blokwerfel LIV-LV zichtbaar met een dysplastisch bogencomplex en een in de mediaanlijn gelegen botspaan. Blijkens CT-scanning door dit gebied gaat de botspaan uit van de blokwerfel en zit vast aan het dysplastische bogencomplex. Er zijn open bogen sacraal. Op de conventionele myelografie ligt, in de wijde duraalzak, een gespleten myelum waarvan de beide benen zich ter hoogte van LV verenigen tot de conus medullaris om daarna over te gaan in een te dik filum terminale. CT-myelografie werd niet verricht.

*Operatie* Het oude litteken wordt geopend. Een fibreuze band loopt rechts vanaf het litteken naar intraduraal, mogelijk als rest van de geopereerde meningocele. Na laminectomie van LIII wordt het abnormale bogencomplex LIV-LV verwijderd en de fibreuze bedekking van het sacrum geopend. Als de beide benen van de duraalzak goed zichtbaar zijn, blijkt dat de vroegere meningocele op de rechter duraalbuis aansloot. De botspaan wordt extraduraal verwijderd tot op de blokwerfel LIV-LV zodat er een gladde voorzijde van het wervelkanaal ontstaat. De mediane zijden van de duraalzak worden geopend, waarbij blijkt dat er vooral aan de rechterzijde veel littekenweefsel aanwezig is. Ter hoogte van de diastematomyelie treden alleen lateraal wortels uit. De beide benen verenigen zich ter hoogte van LV tot de conus medullaris die overgaat in het pathologische filum terminale. Wanneer alle fibreuze en arachnoidale verklevingen zijn losgemaakt, wordt het filum terminale geclipt en gekliefd en schuift het geheel 4 cm omhoog. De dura wordt als een enkele duraalzak gesloten.

*Resultaat* Het postoperatieve herstel is ongestoord.

Drie jaar na de operatie vindt patiënte haar toestand matig. Het litteken op de rug is bij aanraken gevoelig. Zij merkt soms trillingen in de benen. Het looppatroon is goed, er zijn geen afwijkingen aan benen of voeten te zien. Het mictiepatroon is ongestoord. De sensibiliteit is nog steeds iets gestoord aan de laterale voetrand, de reflexen zijn normaal. Patiënte werkt bij haar moeder in de huishouding. Ze is niet tevreden over het bereikte resultaat, omdat ze door de klachten aan rug en benen niet zo actief kan zijn als haar leeftijdsgenoten.

**PATIENTE NR.14. Vrouw van 21 jaar**

**DIAGNOSE: Pathologisch filum terminale met fibreuze banden.**

*Anamnese* Geboren met een hemangioom laag op de rug. Aanvankelijk was er geen zwelling te zien. De motorische ontwikkeling en de zindelijkheidsstraining verliepen normaal. De geestelijke ontwikkeling was goed. Op lagere school-leeftijd werd een lichte zwelling onder op de rug opgemerkt, die niet duidelijk in omvang toenam. De linkervoet bleef iets achter in groei en de tenen trokken krom. Er ontstond een lichte stress-incontinentie en vanaf haar 18e jaar had ze regelmatig blaasontsteking. De defaecatie was onregelmatig met neiging tot ob-

stipatie. Haar houding en looppatroon werden slordiger, er traden rugpijnen op.

*Lichamelijk onderzoek:* In het lumbale gebied zijn een lipoom en een hemangioom zichtbaar. De wervelkolom is recht, de voeten staan beide hol, de linker heeft hamertenen. De kracht van de benen is goed. De sensibiliteit in het rijnbroekgebied is ongestoord, aan het rechterbeen is er een lichte hypesthesie. Reflexen: Alle normaal.

*Radiologisch onderzoek:* Op de overzichtopnamen van de wervelkolom zijn open bogen aanwezig van LV tot SV. Het dysplastische open sacrum toont een links convexe scoliose. Op de conventionele myelografie ligt, in de wijde duraalzak, het myelum dorsaal tegen de achterwand en is te vervolgen tot de bovenrand van LIV. Er is een abnormaal verloop van de wortels.

Aan de hogere urinewegen worden bij intraveneuze urografie geen afwijkingen gezien.

*Urodynamisch onderzoek:* Het UDO toont een licht instabiele blaas met een normale compliance en een iets verminderde blaascapaciteit. De sacrale reflexboog is intact. Er is een enkele instabiele contractie, maar de mictie komt tot stand door een normale, effectieve blaascontractie, zonder gebruik van buikpers. Na mictie is er geen urineretentie.

*Operatie:* Er is een subcutaan lipoom. Via laminectomie van LIV en verwijdering van de dysplastische bogen LV tot SV wordt de dura bereikt. Op enkele plaatsen is de thoracolumbale fascia via fibreuze strengen verbonden met de dura, terwijl het subcutane lipoom geen verbinding heeft met intradurale structuren. Na het openen van de dura blijkt de conus medullaris ter hoogte van LIV te liggen en via doorlopende fibreuze strengen met de dura verbonden te zijn. De intra- en extradurale fibreuze banden en arachnoidale verklevingen rond conus medullaris en cauda equina worden losgeprepareerd. Het strak gespannen staande, maar normaal dikke filum terminale wordt geclept en gekliefd en het geheel schuift 3 cm omhoog. De dura wordt normaal gesloten.

*Resultaat:* Postoperatief een ongestoord herstel met na een maand reeds verbetering van de blaasstabiliteit.

Drie jaar na de operatie is er een goede continentie. Er zijn geen blaasonstekingën meer opgetreden. Er bestaat een goed looppatroon, maar de rug is nog snel vermoeid. Patiënte heeft soms kramp in haar linkerbeen. De deformatie van de voeten is gestopt. De sensibiliteit is verbeterd en de reflexen zijn normaal. Patiënte volgt een hogere beroepsopleiding. Zij is ontevreden over het resultaat, omdat ze door de vermoeidheid in de rug en de pijnlijke kramp in haar been, belemmerd wordt in haar activiteiten.

## **PATIËNTE NR.15.** Meisje van 2 jaar

### **DIAGNOSE: Filum terminale lipoom met sacrale meningocele.**

*Anamnese:* Geboren met een zachte zwelling op de stuit. De zwelling veranderde van grootte bij huilen. De motorische en geestelijke ontwikkeling was goed. De zindelijkheids-training was nog niet geheel voltooid, maar leek goed aan te slaan.

*Lichamelijk onderzoek:* De zachte ronde zwelling, net boven de bilnaad, is goed wegdrukbaar en vult zich weer bij persen. De wervelkolom is recht, de benen zijn normaal symmetrisch gevormd en in beide is een goede kracht aanwezig. De sensibiliteit is ongestoord. Reflexen: Alle normaal.

*Radiologisch onderzoek:* Op de overzichtopnamen van de wervelkolom zijn open bogen aanwezig van LV tot SV. Op de conventionele myelografie is, in de wijde duraalzak, het myelum te vervolgen tot LV, alwaar het overgaat in een te dik, asymmetrisch liggend filum terminale. Bij de overgang naar de sacrale meningocele wordt het filum terminale nog dikker zoals past bij een filum terminale lipoom. CT-myelografie bevestigt deze bevindingen, met name de aanwezigheid van het lipoom.

*Operatie:* Via laminectomie van LIV, verwijdering van de dysplastische boog LV en

openen van de fibreuze bedekking van het sacrum, wordt de dura bereikt. De duraalzak wordt ter hoogte van SI nauwer en gaat dan over in een sterk verwijd gebied, de sacrale meningocele. Na het openen van de dura blijkt de conus medullaris ter hoogte van LV over te gaan in het filum terminale lipoom. De sacrale wortels kunnen gemakkelijk van het lipoom worden vrijgeprepareerd, waarna het filum terminale lipoom wordt geclipt en gekleefd en het geheel 2 cm omhoog schuift. In de sacrale meningocele is geen zenuwweefsel aanwezig, zodat deze geheel kan worden geëxstirpeerd. De dura wordt normaal gesloten.

**Resultaat** Het postoperatieve herstel wordt gestoord door een liquorlekkage. Er is een nieuwe operatie nodig om de dura beter te sluiten, daarna is er een goed herstel. Twee-en-een-half jaar na de operatie is de algemene toestand zeer goed. Het looppatroon is goed. Patiënte heeft een goede zindelijkheid bereikt. Ze gaat naar de normale kleuterschool. Het neurologisch onderzoek is ongestoord. De ouders zijn tevreden over het bereikte resultaat.

**PATIENT NR.16.** Man van 22 jaar

### **DIAGNOSE: Filum terminale lipoom.**

**Anamnese** Geboren met een zwelling en een hemangioom op de rug. Goede motorische en geestelijke ontwikkeling. Er bestaat een enuresis nocturna tot zijn 12e jaar, maar patiënt heeft nooit blaasontstekingen gehad. Sinds zijn 15e jaar treedt er een vormverandering van de linkervoet op met een progressieve peroneusparese. Op zijn 18e jaar wordt hij orthopedisch geopereerd aan de voet. Sinds zijn 21e jaar zijn er rugpijnen en paraesthesien aan beide bovenbenen, ontstaan nadat hij 10 kg zwaarder was geworden. Na vermagering verdwenen de pijnen en de paraesthesien.

**Lichamelijk onderzoek** Op de rug is een lipoom met hemangioom zichtbaar. De wervelkolom toont een lichte scoliose. Het looppatroon is gestoord, doordat het linkerbeen atrofisch is en er een peroneusparese, met voetvervorming links bestaat. De sensibiliteit is nabij de litzekens op de voet gestoord, maar verder normaal. Reflexen: BHR +/+, KPR +/+, APR R+/L-, VZR Str/Str, anusreflex +.

**Radiologisch onderzoek** Op de overzichtsopnamen van de wervelkolom zijn open bogen aanwezig van LV tot SV. Er is een hemi-lumbalisatie LV links en het dysplastische open sacrum toont een links convexe scoliose. Op de conventionele myelografie ligt, in de wijde duraalzak, het myelum dorsaal tegen de achterwand en is te vervolgen tot LIII, alwaar het na een vernauwing direct weer breder wordt zoals past bij een filum terminale lipoom. Er is een abnormaal verloop van de wortels. Nabij LIII is er geen dorsale arachnoidale ruimte meer te herkennen. CT-myelografie bevestigt de aanwezigheid van lipoomweefsel, maar geeft geen uitsluitsel over eventuele uitbreiding van het lipoom in het myelum.

**Operatie** Er is een groot subcutaan lipoom hetgeen via een steel verbinding heeft met de intradurale massa. Via laminectomie van LII tot LIV en verwijdering van de dysplastische boog LV wordt de dura bereikt. Na openen van de dura blijkt de conus medullaris ter hoogte van LIII direct over te gaan in het filum terminale lipoom. De cauda equina wordt door het lipoom ernstig bekneld. Enkele abnormaal verlopende wortels kunnen goed van het lipoom worden afgeprepareerd. Andere asymmetrische en getordeerde wortels zijn zodanig met de wand van het lipoom verbonden dat los prepareren onmogelijk is. Zoveel mogelijk lipoomweefsel wordt verwijderd, waarna de dura normaal kan worden gesloten.

**Resultaat** Postoperatief blijkt er een sensibiliteitsverlies aan het linkerbeen te zijn ontstaan, het verdere neurologische beeld is onveranderd.

Twee-en-een-half jaar na de operatie is de algemene toestand van de patiënt goed. Er zijn geen pijnklachten en het looppatroon is goed. De voetdeformatie is onveranderd en er bestaat nog steeds een lichte atrofie van het linkerbeen. Het door de operatie ontstane sensibili-

teitsverlies aan het linkerbeen is niet meer veranderd. De reflexen zijn onveranderd. Patient doet zijn kantoorwerk weer als voorheen, hij doet wat aan sport en is tevreden over het bereikte resultaat.

**PATIENT NR.17.** Man van 19 jaar

**DIAGNOSE: Lipomyeloschisis.**

*Anamnese* Geboren met een dimple links op de bil. Zowel de geestelijke als de motorische ontwikkeling was goed. De zindelijkheidsstraining verliep normaal. Vanaf zijn 12e jaar rugpijnen met soms ook pijn in de benen. Met 14 jaar onderging patient een operatie aan de rechterknie in verband met een retropatellaire chondropathie. Er trad een progressieve voetdeformatie links op. Sinds zijn 17e jaar had patient progressieve mictiestoornissen met urinereëntie en infecties. Een urethrotomie gaf tijdelijke incontinentie maar daarna trad er weer reëntie op. Er waren geen defaecatieklachten.

*Lichamelijk onderzoek* Links boven de bilnaad is een dimple aanwezig. Er bestaat een lichte scoliose en een atrofie van de linkerbil en het linkerbeen. Het looppatroon is licht gestoord door een peroneusparesis links. De sensibiliteit is licht gestoord in het rijbroekgebied en aan de linker voet. Reflexen: BHR +/+, KPR +/+, APR R+/L, VZR Str/Str, anusreflex +.

*Radiologisch onderzoek* Op de overzichtsopnamen van de wervelkolom is een open boog LV aanwezig en het dysplastische open sacrum toont een rechts convexe scoliose. Bij CT-scanning door de lumbosacrale regio bleek links sacraal, in de wijde duraalzak, een lipoom aanwezig. Op de conventionele myelografie is, in de wijde duraalzak, het myelum te vervolgen tot sacraal, alwaar het overgaat in een links gelegen lipoom. Er is een abnormaal verloop van de wortels. CT-myelografie werd niet verricht.

Bij mictiecystografie wordt een trabekelblaas met urineretentie aangetoond.

*Urodynamisch onderzoek* Het UDO toont een neurogene blaas met een slechte compliance en normale blaascapaciteit. De sacrale reflexboog is intact. Er bestaat een mictiedys-synergie, de mictie komt tot stand door buikpers. Er zijn instabiele contracties, maar geen effectieve blaascontractie. De blaasdruk loopt na vulling op tot 30 cm H<sub>2</sub>O. Na mictie is er 350 cc urineretentie.

*Operatie* De huidincisie wordt gelegd over de dimple die via een fibreuze band contact blijkt te hebben met de dura en de intradurale structuren. Via laminectomie van LIII en LIV, verwijdering van de dysplastische boog LV en openen van de fibreuze plaat die het sacrum bedekt, wordt de dura bereikt. Distaal gaat de durabekleding over in de wand van het lipoom. Na openen van de dura blijkt de conus medullaris ter hoogte van SI te liggen en over te gaan in een lipomyeloschisis. De sacrale hypoplastische, asymmetrische wortels verlopen evenals de lumbale wortels abnormaal. De conus medullaris en cauda equina worden zoveel mogelijk losgeprepareerd van het lipoom en de fibreuze banden. De belangrijkste belemmerende factoren blijven in dit geval de korte asymmetrische wortels. De dura wordt normaal gesloten.

*Resultaat* Postoperatief is het algehele herstel goed, maar er blijven urologische problemen.

Twee-en-een-half jaar na de operatie is de algemene toestand matig. Patient heeft nog regelmatig een blaasontsteking. Ondanks zelfcatheterisatie is hij tussendoor incontinent. Ook voor faeces is hij soms incontinent, de anusreflex is zwakker geworden. De sensibiliteit is onveranderd, licht gestoord. Het looppatroon is goed. Patient heeft zijn werk als timmerman moeten staken. Hij is ontevreden over het bereikte resultaat.

## PATIENT NR.18. Jongen van 3 jaar

### DIAGNOSE: Filum terminale lipoom met kraakbenig verlengd os coccygis.

*Anamnese* Geboren met een kleine vaste zwelling op de stuit en in het midden daarvan een dimple De geestelijke en motorische ontwikkeling is goed De zindelijkheidsstraining is op 3-jarige leeftijd nog niet volledig gelukt Het kind zit nooit gewoon op de bips, maar altijd scheef of onderuit gezakt

*Lichamelijk onderzoek* In de bilplooi is een vaste zwelling met in het midden een droge dimple en lumbaal een klein hemangioom zichtbaar De zwelling lijkt bij palpatie vast te zitten aan het os coccygis Er is een normaal gevormde wervelkolom met normale benen en voeten Het looppatroon is goed, het zitten is gestoord De sensibiliteit is normaal Reflexen Alle normaal

*Radiologisch onderzoek* Op de overzichtsopnamen van de wervelkolom zijn open bogen aanwezig van LIV tot SV Op de conventionele myelografie is, in de wijde duraalzak, het myelum te vervolgen tot LIV, alwaar het overgaat in een te dik filum terminale dat enkele centimeters verder nog dikker wordt zoals past bij een filum terminale lipoom CT-myelografie bevestigt deze bevindingen, met name de aanwezigheid van lipoom

*Operatie* De huid om de sacrale uitstulping wordt weggesneden De dimple ter plekke is het einde van een fibreuze band die aan de top van het kraakbenig verlengde os coccygis vastzit Dit uitsteeksel wordt verwijderd De fibreuze bekleding van de open bogen LIV tot SV wordt geopend om zo de dura te bereiken Na het openen van de dura blijkt de conus medullaris, ter hoogte van LIV via een pathologisch filum terminale, over te gaan in het filum terminale lipoom Alle sacrale wortels zijn goed van het lipoom los te prepareren Het filum terminale lipoom wordt zo distaal mogelijk geklipt en gekliefd en schuift daarna 4 cm omhoog De dura wordt normaal gesloten

*Resultaat* Het postoperatieve herstel was goed

Twee-en-een-half jaar na de operatie is de algemene toestand van de patient goed Er zijn geen pijnklachten en het kind kan normaal zitten Hij is volledig zindelijk geworden Het looppatroon is normaal en hij gaat naar de kleuterschool De ouders zijn tevreden over het bereikte resultaat

## PATIENT NR.19. Jongen van 14 jaar

### DIAGNOSE: Filum terminale lipoom met sacrale meningocele.

*Anamnese* Geboren met een kleine zwelling sacraal waarop een hemangioom zichtbaar was De geestelijke en motorische ontwikkeling was goed De zindelijkheidsstraining gaf problemen, patient was overdag wisselend incontinent en 's nachts altijd incontinent De defaecatie was ongestoord Vanaf zijn 10e jaar waren er progressieve stoornissen met voortdurende incontinentie voor urine en faeces en er ontstonden nierfunctiestoornissen

*Lichamelijk onderzoek* In het lumbosacrale gebied bestaat een kleine zwelling met flinke beharing en een hemangioom Aan de wervelkolom, benen en voeten zijn geen afwijkingen te zien De kracht van de benen is goed De sensibiliteit is rond de anus gestoord Er is weinig anusspanning Reflexen BHR +/+, KPR +/+, APR +/+, VZR Str/Str, anusreflex -

*Radiologisch onderzoek* Op de overzichtsopnamen van de wervelkolom zijn open bogen aanwezig van SII tot SV Op de conventionele myelografie ligt, in de slechts matig verwijde duraalzak, het myelum dorsaal tegen de achterwand en is te vervolgen tot SI, alwaar het overgaat in een veel te dik filum terminale Er vult zich een sacrale meningocele Er is een abnormaal verloop van de wortels CT-myelografie werd niet verricht

Het intraveneuze urogram toont rechts een plomp kelkensysteem, terwijl links de nier niet

opkomt Het mictiecystografie toont een trabekelblaas met open blaashals, reflux beiderzijds en urineretentie

*Urodynamisch onderzoek* Het UDO toont een neurogene blaas met een slechte compliance en verminderde blaascapaciteit De sacrale reflexboog is intact Er bestaat een mictiedyssynergie, de mictie komt tot stand door buikpers Er zijn instabiele contracties maar geen effectieve blaascontractie De blaasdruk loopt na vulling op tot 20 cm H<sub>2</sub>O Na mictie is er 300 cc urineretentie

*Operatie* Er is een groot subcutaan lipoom dat met een steel verbinding heeft met de intradurale massa Via laminectomie van LV en SI en verwijdering van de dysplastische sacrale bogen wordt de dura bereikt Na openen van de dura blijkt de conus medullaris tot sacraal door te lopen, alwaar er een verkleving met de achterzijde van de dura bestaat Distaal gaat het myelum over in het filum terminale lipoom dat de wand van de sacrale meningocele bekleedt De conus medullaris en cauda equina worden losgeprepareerd van het lipoom en uit de fibreuze verklevingen Het geheel schuift 3 cm omhoog De meningocele wordt van de rest van de duraalzak afgesloten, terwijl iets hoger een duraverwijdingsplastiek wordt ingehecht

*Resultaat* Na een lichte wonddehiscentie was er een goed herstel Er trad een duidelijke verbetering van de nierfunctie op, maar catheterisatie bleef noodzakelijk

Twee-en-een-half jaar na de operatie is de algemene toestand van de patient goed Met behulp van zelfcatheterisatie is er een volledige continentie bereikt De nierfunctie is goed Het neurologisch beeld is onveranderd Patient volgt technisch onderwijs Patient en zijn ouders zijn tevreden over het bereikte resultaat

## **PATIENT NR.20.** Jongen van 6 jaar

### **DIAGNOSE: Lipomyeloschisis met presacrale meningocele.**

*Anamnese* Geboren met cheilo-palato-schisis en een anusstenose met megasigmoid Met 6 maanden operatieve lipsluiting en sigmoidresectie Er zijn geen afwijkingen aan rug of benen De geestelijke en motorische ontwikkeling is goed Op 2 1/2 jarige leeftijd is patient overdag zindelijk, maar 's nachts niet Vanaf zijn 6e jaar treedt een sterk progressieve incontinentie voor urine en faeces op Er zijn soms pijnklachten in het rechterbeen

*Lichamelijk onderzoek* Aan de rug en benen zijn geen afwijkingen te zien De wervelkolom vertoont een zeer lichte scoliose en er is een open sacrum palpabel Het looppatroon is goed en de kracht van de benen normaal De sensibiliteit lijkt ongestoord Reflexen BHR +/+, KPR +/+, APR +/+, VZR Str/Str, anusreflex -

*Radiologisch onderzoek* Op de overzichtsopnamen van de wervelkolom is een open boog LV aanwezig en het dysplastische open sacrum toont een links convexe scoliose Op de conventionele myelografie gaat de wijde duraalzak over in een rechts pre-sacrale meningocele Het myelum is rechts in de duraalzak te vervolgen tot halverwege het dysplastische sacrum CT-myelografie bevestigt deze bevindingen

Het intraveneuze urogram toont links een plomp kelkensysteem en een verwijde ureter Bij mictiecystografie is een normaal gevormde blaas met urineretentie aanwezig

*Urodynamisch onderzoek* Het UDO toont een instabiele blaas met normale compliance en verminderde blaascapaciteit De sacrale reflexboog is intact Er zijn meerdere instabiele contracties waardoor patient incontinent is Een echte effectieve blaascontractie komt niet tot stand

*Operatie* Via laminectomie van LIII en LIV en verwijdering van de dysplastische boog LV wordt de dura bereikt Na openen van de dura blijkt de conus medullaris ter hoogte van LV over te gaan in een lipomyeloschisis De sacrale, hypoplastische, asymmetrische wortels verlopen abnormaal De conus medullaris en cauda equina worden zo goed mogelijk losge-

prepareerd uit lipoom en verklevingen, waarna het geheel 1 cm naar boven schuift. De ventraal gelegen sacrale meningocele wordt van de duraalzak afgesloten waarna de duraalzak normaal wordt gesloten.

**Resultaat** Het postoperatieve herstel werd gestoord door een pyelonephritis, die na antibiotische behandeling goed herstelde.

Twee-en-een-half jaar na de operatie is er, na een aanvankelijk zeer goed herstel van mictie- en defaecatiepatroon, opnieuw wisselende obstipatie en incontinentie voor faeces ontstaan. Het mictiepatroon is normaal, er zijn geen urineweginfecties. De pijnklachten zijn verbeterd en het looppatroon is goed. De sensibiliteit is ongestoord en de anusreflex is zwak positief. De problemen met de defaecatie lijken niet neurogeen. De ouders zijn tevreden over de verbetering van het mictiepatroon.

## PATIENTE NR.21. Meisje van 8 jaar

### DIAGNOSE: Diastematomyelie met filum terminale lipoom.

**Anamnese** Geboren met een flinke pluk haar onder op de rug en iets naar buiten gedraaide benen. Met behulp van nachtspalen en beugels werden de benen in de goede stand gezet. De geestelijke en motorische ontwikkeling was goed. De zindelijkheidsstraining verliep normaal. Sinds haar 7e jaar ontwikkelt zich een lichte scoliose en hyperlordose met langzaam progressieve sensibiliteitsuitval aan haar rechtervoet.

**Lichamelijk onderzoek** Er is een grote pluk haar in het lumbosacrale gebied. De wervelkolom vertoont een lichte scoliose en hyperlordose lumbaal. De vorm en lengte van de benen is symmetrisch. Het looppatroon is goed. Er is een sensibiliteitsvermindering aan de rechtervoet. Reflexen: Alle normaal.

**Radiologisch onderzoek** Op de overzichtsopnamen van de wervelkolom zijn dysplastische bogen van LI tot LV en open bogen van SI tot SV zichtbaar. Ter hoogte van LI-LII wordt in de mediaanlijn een botspaan gezien die bij lumbale CT-scanning zonder contrast-toediening blijkt uit te gaan van het wervellichaam LII. Er is een lumbale scoliose. Op de conventionele myelografie ligt, in de wijde duraalzak, een gespleten myelum met ongelijke benen die zich ter hoogte van LIII verenigen tot de conus medullaris om daarna over te gaan in een te dik filum terminale dat naar distaal nog dikker wordt zoals past bij een filum terminale lipoom. Het myelum ligt dorsaal in de duraalzak en in de binnenbocht van de scoliose. Er is een abnormaal verloop van de wortels. CT-myelografie toont nog duidelijker deze bevindingen.

**Operatie** Via laminectomie van LI-LV, waarbij blijkt dat de bogen LII en LIII met elkaar en met de botspaan zijn vergroeid, wordt de dura bereikt. De botspaan wordt extraduraal tussen de beide benen van de duraalzak weggenomen, zodat er een gladde voorzijde van het wervelkanaal ontstaat. De mediane zijden van de duraalzak worden geopend, waarna een goed overzicht van de diastematomyelie met zijn ongelijke benen wordt verkregen. Er zijn alleen lateraal uitredende wortels. De beide myelumhelften verenigen zich ter hoogte van LIII tot de conus medullaris die verder distaal overgaat in een filum terminale lipoom. Alle arachnoidale verklevingen worden losgemaakt en de wortels worden van het filum terminale lipoom afgeprepareerd, waarna het lipoom wordt geclipd en gekleefd en het geheel 2 cm omhoog schuift. De dura wordt als een enkele duraalzak gesloten.

**Resultaat** Na de operatie bestaat er een lichte parcese van het rechterbeen, die zich binnen enkele dagen herstelt.

Twee jaar na de operatie is de algemene toestand goed. Patiënte doet weer met alle activiteiten mee. Er bestaat nog steeds een kleine sensibiliteitsvermindering aan de rechtervoet, die zich niet verder heeft uitgebreid. Patiënte en haar ouders zijn tevreden over het bereikte resultaat.

**DIAGNOSE: Pathologisch filum terminale met fibreuze banden.**

*Anamnese* Geboren met een lange pluk haar op de rug. Al snel werd een scoliose vastgesteld, waarvoor een gipsbed werd voorgeschreven. De motorische ontwikkeling werd hierdoor iets vertraagd, maar het kind leerde toch goed lopen. De geestelijke ontwikkeling was normaal. De zindelijkheidsstraining verliep goed. Op zijn 4e jaar werd een voetvervorming links duidelijk. Hij werd hiervoor op zijn 5e, 10e en 12e jaar geopereerd. Sinds zijn 14e jaar klaagt patient toenemend over rugpijn.

*Lichamelijk onderzoek* Er bestaat een matige scoliose en een behaarde plek links paravertebraal. Patient heeft links een klompvoet met vele littekens. Het looppatroon is licht gestoord mede ten gevolge van atrofie van het gehele linkerbeen. De sensibiliteit is gestoord aan de linkervoet. Reflexen BHR +/+, KPR +/+, APR R+/L-, VZR Str/Str, anusreflex +.

*Radiologisch onderzoek* Op de overzichtsopnamen van de wervelkolom zijn open bogen aanwezig van LIV tot SV. Er bestaat een hemisacralisatie LV links, waardoor een lumbosacrale scoliose ontstaat. Op de conventionele myelografie ligt, in de wijde duraalzak, het myelum dorsaal tegen de achterwand en is te vervolgen tot LIII, alwaar het overgaat in een te dik, asymmetrisch liggend filum terminale. Links naast de conustip is een bolvormige contrastuitsparing te zien. CT-myelografie bevestigt deze bevindingen en toont aan dat er een abnormaal verloop van de wortels is en dat het myelum rechts achter aan de dura verkleefd ligt.

*Operatie* Via laminectomie van LIII en verwijdering van de dysplastische bogen LIV tot sacraal wordt de dura bereikt. Er bestaan vele fibreuze verbindingen tussen het subcutane weefsel en de dura, die zich naar binnen verder voortzetten. Na openen van de dura blijkt de conus medullaris ter hoogte van LIII te liggen. De aan de rechterzijde uitredende wortels liggen met elkaar verkleefd, terwijl de links uitredende wortels een streng vormen waarin onder andere een fibreuze bol zit. Dit geheel heeft op het myelogram het beeld gegeven van een te dik filum terminale. Echter na afprepareren van de wortels en losmaken van de fibreuze strengen blijkt het filum terminale een normale omvang te hebben, maar wel strak gespannen te staan. Het wordt geclipt en gekleefd, waarna het geheel 2 cm omhoog schuift. De dura wordt normaal gesloten.

*Resultaat* Het postoperatieve herstel is ongestoord, er zijn geen neurologische veranderingen.

Twee jaar na de operatie is de algemene toestand goed. Zelfs zonder corset heeft patient geen rugpijn meer. Het looppatroon is onveranderd licht gestoord, evenals de atrofie en de deformatie van het linkerbeen. Ook de sensibiliteit en reflexen zijn onveranderd. Patient en zijn ouders zijn tevreden over het bereikte resultaat.

PATIENTE NR.23. Meisje van 3 maanden

**DIAGNOSE: Lipomyeloschisis met sacrale meningocele.**

*Anamnese* Na een normale zwangerschap geboren met een zwelling op de rug en exorotatie van de rechtervoet. De benen kan ze goed bewegen. Ze plast met een straal en in porties, de anusspanning is zwak. De geestelijke toestand lijkt goed.

*Lichamelijk onderzoek* De rug toont een grote vaste zwelling die niet fluctueert. De wervelkolom lijkt recht, de benen en voeten zijn goed gevormd. Het rechterbeen is iets hypertoon met de voet in exorotatiestand, de kracht is goed. De sensibiliteit lijkt intact. Reflexen BHR +/+, KPR +/+, APR +/+, VZR Indiff/Indiff, anusreflex zwak positief.

*Radiologisch onderzoek* Op de overzichtsopnamen van de wervelkolom zijn open bogen aanwezig van LV tot SV. Op de conventionele myelografie ligt, in de wijde duraalzak, het



myelum dorsaal tegen de achterwand en is te vervolgen tot sacraal alwaar het geheel uitwaaiert in de meningocele. CT-myelografie toont nog beter dat de conus medullaris overgaat in de achterwand van de meningocele en communiceert met het extradurale lipoom.

*Operatie:* Er is een groot subcutaan lipoom. Aan beide zijden wordt om het lipoom heen geprepareerd totdat de fascia van de lange rugspieren wordt bereikt. Via laminectomie van LIV en verwijdering van de dysplastische boog LV wordt de dura bereikt. Na openen van de dura blijkt de conus medullaris ter hoogte van SI over te gaan in een lipomyeloschisis die zich voortzet in de wand van de meningocele en het subcutane lipoom. De sacrale wortels liggen zodanig in het geheel verweven dat vrijprepareren onmogelijk is. Er moet volstaan worden met verwijdering van zoveel mogelijk lipoomweefsel. De dura wordt normaal gesloten.

*Resultaat:* Het postoperatief herstel is ongestoord.

Twee jaar na de operatie is de algemene toestand van het kind goed. Ze heeft een goede motorische en geestelijke ontwikkeling. De zindelijkheidstraining heeft nog geen succes, patiënte is altijd nat en heeft enkele blaasontstekingen doorgemaakt. De defaecatie gaat in porties. De sensibiliteit lijkt sacraal iets verminderd. De anusreflex is nu duidelijk positief. De ouders zijn tevreden over het bereikte resultaat.

## **PATIËNTE NR.24.** Meisje van 11 jaar

### **DIAGNOSE: Lipomyeloschisis.**

*Anamnese:* Geboren in stuitligging, als eerste van een tweeling, met een grote zwelling op de rug en een klompvoet rechts. Haar tweelingbroer heeft geen afwijkingen. De motorische ontwikkeling is iets vertraagd, de geestelijke ontwikkeling goed. De zindelijkheidstraining mislukt geheel. Na vele urineweginfecties blijkt ze op 2-jarige leeftijd al een ernstige hydro-nephrosis met neurogene blaas te hebben. Vanaf haar 3e jaar wordt ze intermitterend gecatheteriseerd hetgeen de nieren ten goede komt. Vanaf haar 9e jaar treedt er vervorming van haar linkervoet op. Er ontstaat een holvoet met hamertenen. Ze wordt aan beide voeten enkele malen geopereerd. Het lopen wordt langzamerhand steeds slordiger.

*Lichamelijk onderzoek:* Zeer grote lumbosacrale zwelling, met een verlittekende onregelmatige huid en een hemangioom op de rug. De wervelkolom toont een lichte scoliose. Het looppatroon is slecht. Het rechterbeen is atrofisch en korter dan het linker. De klompvoet rechts staat in spitsstand. De linkervoet is hol en heeft hamertenen. De kracht van de benen is redelijk. De sensibiliteit is gestoord op de billen en aan het rechterbeen. Reflexen: BHR +/+, KPR +/+, APR -/-, VZR R-Indiff/L-Str, anusreflex -.

*Radiologisch onderzoek:* Op de overzichtsonopnamen van de wervelkolom zijn open bogen aanwezig van SII tot SV. Op de conventionele myelografie ligt, in de wijde duraalzak, het myelum dorsaal tegen de achterwand en is te vervolgen tot SII, alwaar het overgaat in een onregelmatig begrensde massa. Er is een abnormaal verloop van de wortels. CT-myelografie bevestigt deze bevindingen en toont aan dat de conus medullaris in het lipoom moet liggen, omdat uit de, gedeeltelijk uit vet bestaande, massa wortels treden.

Het intraveneuze urogram toont een verwijd kelkensysteem beiderzijds. Bij mictiecystografie is een trabekelblaas met urineretentie en reflux links aanwezig.

*Urodynamisch onderzoek:* Het UDO toont een neurogene blaas met een slechte compliance en normale blaascapaciteit. De sacrale reflexboog is gestoord. Er bestaat een mictie-dyssynergie, de mictie komt tot stand door buikpers. De blaasdruk loopt na vulling op tot 40 cm H<sub>2</sub>O. Na mictie is er 300 cc urineretentie.

*Operatie:* Via een ovale huidincisie van enkele centimeters breed wordt het grote subcutane lipoom uitgeprepareerd. Het lipoom blijkt in contact te staan met de intradurale structuren. Via laminectomie van LV en SI wordt de dura bereikt. De dura gaat distaal over in de bekle-

ding van het lipoom. Na openen van de dura blijkt de conus medullaris ter hoogte van SII over te gaan in een lipomyeloschisis. Er zijn abnormaal verlopende lumbale wortels en hypoplastische, asymmetrische sacrale wortels. Zoveel mogelijk lipoomweefsel wordt afgeprepareerd, maar het is onmogelijk de conus medullaris en cauda equina geheel vrij te prepareren. De dura wordt normaal gesloten.

**Resultaat** Het postoperatieve herstel is goed behoudens een oppervlakkige wonddehiscentie.

Anderhalf jaar na de operatie is de algemene toestand goed. Er is een verbetering opgetreden in het looppatroon, alhoewel de voetdeformaties niet zijn veranderd. De incontinentie is onveranderd aanwezig gebleven. De sensibiliteitstoornis is aan het been kleiner geworden. De reflexen zijn onveranderd. Patiënte en haar ouders zijn tevreden over het bereikte resultaat.

## **PATIËNT NR.25.** Jongen van 8 jaar

### **DIAGNOSE: Meningocele met pathologisch filum terminale.**

**Anamnese** Geboren met een grote lekkende meningocele sacraal, die spontaan dichtgranuleerde, waarna een grote fluctuerende zwelling achterbleef. Er was een goede motorische en geestelijke ontwikkeling. De zindelijkheidsstraining mislukte geheel, patiënt bleef altijd incontinent voor urine en faeces. Vanaf het 4e jaar ging patiënt slechter lopen met zijn linkerbeen. Er ontstonden holvoeten en hij ging steeds meer op zijn tenen lopen.

**Lichamelijk onderzoek** Grote fluctuerende wegdrukbaar zwelling sacraal, waarvan het oppervlak verlittekend is. De wervelkolom is recht, de benen zijn symmetrisch krachtig. Het looppatroon is licht gestoord, hakkenlopen is bijna onmogelijk, er zijn beiderzijds holvoeten. De sensibiliteit is gestoord in het sacrale gebied. Reflexen: BHR +/+, KPR +/+, APR +/+, VZR R-Str/L-Bab, anusreflex -.

**Radiologisch onderzoek** Op de overzichtsonopnamen van de wervelkolom zijn open bogen aanwezig van SI tot SV. Op de conventionele myelografie lijkt de conus te liggen ter hoogte van LIII-LIV, verdere interpretatie van het myelogram is niet mogelijk door de grote contrastophoping in de zeer grote meningocele. CT-myelografie geeft hier goede informatie. Het myelum ligt dorsaal tegen de achterwand van de duraalzak en is te vervolgen tot LV. De meningocele begint bij SIII en in de zak zijn uitsparingen van wortels te zien.

Het intraveneuze urogram is normaal. Bij mictiecystografie is een trabekelblaas met urineretentie aanwezig.

**Urodynamisch onderzoek** Het UDO toont een neurogene blaas met een slechte compliance en verminderde blaascapaciteit. De sacrale reflexboog is intact. Er bestaat een mictiedyssynergie, de mictie komt tot stand door buikpers. Er zijn instabiele contracties zonder effectieve blaascontractie. De blaasdruk loopt na vulling op tot 50 cm H<sub>2</sub>O. Na mictie is er 200 cc urineretentie.

**Operatie** Bij de huidincisie wordt direct de meningocele aangesneden. In de wand van de cele zijn meerdere sacrale wortels aanwezig terwijl de cauda equina als een dikke streng tegen de dorsale wand van de cele aanligt. Via laminectomie van LV wordt de dura bereikt. Na openen van de dura blijkt de conus medullaris ter hoogte van LV te liggen. De cauda equina waaiert uit in de wand van de duraalzak en loopt door in de wand van de meningocele. Er zijn abnormaal verlopende lumbale wortels. De sacrale wortels zijn hypoplastisch. De conus medullaris en cauda equina worden vrijgeprepareerd uit de fibreuze en arachnoïdale verklevingen. Het pathologische filum terminale wordt geclipd en gekliefd, waarna het geheel 2 cm omhoog schuift. Nabij de overgang naar de meningocele wordt een duraverwijdingsplastiek ingehecht, terwijl het distale deel van de meningocele wordt verkleind en verstevigd.

*Resultaat* Het postoperatieve herstel is ongestoord

Anderhalf jaar na de operatie is de algemene toestand van de patient goed Het looppatroon is aanzienlijk verbeterd De afwikkeling van de voeten gaat weer redelijk normaal, maar bij hardlopen gaat de patient direct op zijn tenen lopen Op de hakken lopen is nog steeds onmogelijk Patient is nog steeds volledig incontinent De sensibiliteit en het reflexpatroon is onveranderd De ouders zijn slechts matig tevreden over het bereikte resultaat, omdat ze een snellere verbetering van het looppatroon hadden verwacht

**PATIENT NR.26.** Jongen van 8 jaar

**DIAGNOSE: Conuslipoom met pathologisch filum terminale.**

*Anamnese* Normaal geboren met als enig uitwendig kenmerk een scheve bilnaad De motorische en geestelijke ontwikkeling is goed Patient is op normale leeftijd zindelijk Sinds zijn 4e jaar ontstaat er een progressieve voetmisvorming rechts, met atrofie van het rechterbeen en de rechterbil Op zijn 5e jaar vindt een orthopedische operatie aan de rechtervoet plaats Daarna staat de voet veel beter, maar het laatste jaar bleef de groei van het rechterbeen sterk achter en werd het looppatroon steeds slechter

*Lichamelijke onderzoek* Patient heeft een rechte rug, zonder huidafwijkingen, maar met een scheve bilnaad en een palpabel open sacrum Het looppatroon is gestoord ten gevolge van de holvoet rechts en de atrofie en lichte parese van het rechterbeen De sensibiliteit is intact Reflexen Alle normaal

*Radiologisch onderzoek* Op de overzichtsopnamen van de wervelkolom zijn open bogen aanwezig van SI tot SV en er is een scalloping van het dysplastische open sacrum die een links convexe scoliose toont Op de conventionele myelografie ligt, in de wijde duraalzak, het myelum dorsaal tegen de achterwand en is te vervolgen tot sacraal, alwaar het overgaat in een rechts gelegen lipoom Er zijn abnormaal verlopende wortels CT-myelografie toont de aanwezigheid van lipoomweefsel en geeft duidelijk weer dat de conus ter hoogte van SI naast het lipoom ligt

*Operatie* Via laminectomie van LV en openen van de fibreuze bedekking van het sacrum wordt de dura bereikt Na openen van de dura blijkt de conus medullaris ter hoogte van SI ernstig verkleefd aan de achterzijde van de duraalwand te liggen Op de conus medullaris ligt een lipoom terwijl meer distaal een cauda equina met pathologisch filum terminale te herkennen is Het lipoom wordt zo goed mogelijk verwijderd De fibreuze banden worden losgemaakt en het filum terminale wordt geclipt en gekleefd waarna het geheel 2 cm omhoog schuift Bij het sluiten wordt een duraverwijdingsplastiek ingehecht

*Resultaat* Het postoperatieve herstel is ongestoord

Anderhalf jaar na de operatie is de algemene toestand goed Het looppatroon is nog steeds iets gestoord, maar met een beugel gaat het goed De voetdeformatie rechts is niet verder toegenomen De sensibiliteit en reflexen zijn normaal Patient en zijn ouders zijn tevreden over het bereikte resultaat

**PATIENT NR.27.** Jongen van 1 jaar

**DIAGNOSE: Diastematomyelie met pathologisch filum terminale en sacrale meningocele.**

*Anamnese* Geboren met een vliezig bedekt huiddefect in het lumbosacraal gebied Het defect werd direct na de geboorte operatief gesloten Er waren geen neurologische afwijkingen De motorische ontwikkeling is goed De zindelijkheidstraining is tot nu toe niet gelukt In een jaar tijd is er duidelijk een hypertrichosis nabij het litteken ontstaan

*Lichamelijk onderzoek* Op de rug bestaat een litteken lumbaal met hypertrichosis De wervelkolom is recht De benen en de voeten zijn normaal gevormd en symmetrisch krachtig De sensibiliteit is normaal Reflexen Alle normaal

*Radiologisch onderzoek* Op de overzichtsopnamen van de wervelkolom is een abnormale vergroeiing van de bogen LIV-LV zichtbaar met een in de mediaanlijn gelegen botspaan Het dysplastische open sacrum devieert naar rechts Op de conventionele myelografie ligt, in de wijde duraalzak, een gespleten myelum waarvan beide ongelijke benen zich ter hoogte van LV verenigen tot de conus medullaris, die overgaat in een te dik filum terminale Er is een sacrale meningocele De CT myelografie toont dat de botspaan vanaf de bogen tot ongeveer 2/3 het wervelkanaal insteekt zonder contact te maken met het eronder liggende wervellichaam

*Operatie* Het oude litteken wordt verlengd Na laminectomie van LIII wordt het samengegroeide bogencomplex LIV LV en de eraan vastzittende botspaan extraduraal verwijderd Het diepste punt van de botspaan blijkt kraakbening te eindigen op de ver ingestulpte dura Het meest ventrale deel van de duraalzak loopt normaal door Na openen van de dura wordt een goed overzicht verkregen van de diastematomyelie De beide benen van het myelum komen ter hoogte van LV samen tot de conus medullaris Er zijn alleen lateraal ontspringende wortels Alle arachnoidale verklevingen worden losgeprepareerd Het pathologische filum terminale wordt geclipt en gekliefd, waarna het geheel 1 cm omhoog schuift De dura wordt als een enkele duraalzak gesloten

*Resultaat* Het postoperatieve herstel is ongestoord Anderhalf jaar na de operatie is de algemene toestand van het kind goed Zowel de motorische als de geestelijke ontwikkeling is goed De zindelijkheidsstraining lijkt goed aan te slaan De rechtervoet is wat plat, de sensibiliteit is ongestoord en de reflexen zijn normaal De ouders zijn tevreden over het bereikte resultaat

## **PATIËNTE NR.28. Meisje van 9 maanden**

### **DIAGNOSE: Conuslipoom met lumbale meningocele.**

*Anamnese* Geboren met een zwelling midden op de rug waarop een klein hemangioom Bij de spontane beenbewegingen blijft links iets achter De geestelijke ontwikkeling lijkt goed

*Lichamelijk onderzoek* De thoracolumbale zwelling is elastisch met een benige kern die vastzit aan de onderlaag De kracht van de benen is goed, de vorm en de lengte is symmetrisch De sensibiliteit is intact Reflexen BHR +/+, KPR +/+, APR +/+, VZR Indiff/Indiff, anusreflex zwak positief

*Radiologisch onderzoek* Op de overzichtsopnamen van de wervelkolom zijn dysplastische bogen LI-LII aanwezig, terwijl de rest van de bogen alle gesloten zijn Op de conventionele myelografie is het myelum in de, slechts gering verwijde, duraalzak te vervolgen tot LII, alwaar het overgaat in de conus medullaris en cauda equina Dorsaal van de conus medullaris is een uitsparing in de contrastkolom te zien die loopt van ThXII tot LIII, alwaar hij communiceert met de lumbale meningocele en als een dikke streng verder doorloopt naar sacraal CT-myelografie bevestigt de aanwezigheid van lipoomweefsel naast de conus medullaris ter hoogte van de op LII gelegen meningocele

*Operatie* Bij de laminectomie over het traject ThXII-LIII werden de normale bogen ThXII en LIII en de dysplastische bogen LI en LII weggenomen Het harde deel van de zwelling op de rug blijkt een vreemd gevormd processus spinosus van LII te zijn De rest van de zwelling bestaat uit lipoom. Na openen van de dura blijkt de conus medullaris ventraal in de duraalzak te liggen ter hoogte van LII en daar over te gaan in een normale cauda equina met filum terminale Dorsaal in de duraalzak ligt, aan het myelum vast, ter hoogte van ThXII een lipoom waarin zenuwen lopen Deze bundel loopt via de meningocele naar distaal Veel van

het lipoom kan worden afgeprepareerd zodat het geheel in de duraalzak kan wegzakken. Bij het sluiten wordt een duraverwijdingsplastiek ingehecht.

*Resultaat:* Enkele dagen na de operatie blijkt er een liquorlekkage te bestaan. Door een nieuwe operatie, waarbij de dura wordt overhecht, wordt dit probleem opgelost. Het verdere herstel is ongestoord.

Een jaar na de operatie is de algemene toestand goed. Zowel de motorische als de geestelijke ontwikkeling is normaal. De zindelijkheidsstraining heeft nog geen succes gehad. De sensibiliteit is goed. De anusreflex is nog steeds zwak positief. De ouders zijn tevreden over het bereikte resultaat.

## **PATIËNTE NR.29.** Meisje van 6 jaar

### **DIAGNOSE: Diastematomyelie met pathologisch filum terminale.**

*Anamnese:* Geboren met een zwelling op thoracolumbaal niveau en een huiddefect dat direct na de geboorte operatief werd gesloten. De motorische ontwikkeling was iets vertraagd door lichte hypotonie van het linkerbeen en de voeten. Het kind was op normale tijd zindelijk en de geestelijke ontwikkeling was goed. Vanaf haar 4e jaar trad er opnieuw lichte urine-incontinentie op. Het looppatroon werd langzaam slechter en er ontstond een thoracolumbale hyperlordose.

*Lichamelijk onderzoek:* In het thoracolumbale gebied is een zwelling met litteken zichtbaar. In het midden is een abnormale botstructuur palpabel. De wervelkolom vertoont een hyperlordose. Het rechterbeen is dunner dan het linker, de voeten staan in exorotatie met beiderzijds syndactylie 2-3. Het looppatroon is gestoord door deze standafwijking en de lichte peroneusparese beiderzijds. De sensibiliteit is gestoord aan de binnenzijde van de linker-voet. Reflexen: BHR +/+, KPR -/-, APR -/-, VZR Indiff/Indiff, anusreflex +.

*Radiologisch onderzoek:* Op de overzichtsopnamen van de wervelkolom is een blokwerfel ThXI-ThXII zichtbaar, met een in de mediaanlijn gelegen botspaan. De bogen ThXI-LI vormen een communicerend complex zoals ook de bogen LII en LIII doen. Er is een open boog LIV en een dysplastische boog LV. Daaronder hebben SI en SII weer een communicerend bogencomplex gevormd. De rest van de sacrale bogen zijn open. Op de conventionele myelografie ligt, in de wijde duraalzak, een gespleten myelum waarvan de beide ongelijke benen zich ter hoogte van LIII verenigen tot de conus medullaris die overgaat in een te dik filum terminale. De CT-myelografie bevestigt deze bevindingen en geeft nog duidelijker de abnormale wervelstructuren en boogcomplexen weer, waarbij blijkt dat de botspaan zowel met het wervellichaam als met de wervelboog communiceert.

Het intraveneuze urogram toont een plomp kelkensysteem. Bij mictiecystografie is een normaal gevormde blaas met open blaashals aanwezig.

*Urodynamisch onderzoek:* Er bestaat een normaal functionerende blaas.

*Operatie:* Het oude litteken wordt geopend en verlengd. Er is een subcutaan lipoom. Na laminectomie van ThX en het complex LII-LIII wordt het bogencomplex ThXI-LI en de eraan vastzittende botspaan verwijderd. De botspaan wordt extraduraal verwijderd tot op de blokwerfel zodat er een gladde voorzijde van het wervelkanaal ontstaat. De mediane zijden van de duraalzak worden geopend, waarbij het opvalt dat hypoplastische wortels ontspringen uit de mediane zijden van de ruggemergsdelen. Deze wortels lopen door de dura heen naar de mediaan gelegen abnormale bot- en spierstructuren. Daarnaast zijn er normaal gevormde lateraal ontspringende, wortels aan beide zijden. De beide myelumhelften verenigen zich tot de conus medullaris. Normale sacrale wortels en een pathologisch filum terminale lopen verder naar distaal. Op sacraal niveau worden de fibreuze plaat en de dura geopend. Het te strak gespannen staande filum terminale wordt geclipt en gekleefd. De hoger

gelegen structuren schuiven hierdoor 2 cm omhoog. De dura wordt als een enkele duraalzak gesloten.

*Resultaat:* Het postoperatief herstel is ongestoord.

Een jaar na de operatie is de algemene toestand goed. Het looppatroon en de stand van de voeten zijn verbeterd. Het op de hakken lopen is nog moeilijk. Er is een volledig herstel van het mictiepatroon. De lichte stoornis in sensibiliteit en reflexen is onveranderd. Patiënte en haar ouders zijn zeer tevreden over het bereikte resultaat.

#### **PATIËNT NR.30.** Jongen van 7 maanden

##### **DIAGNOSE: Lipomyeloschisis.**

*Anamnese:* Geboren met een lumbale zwelling, waarop links naast het midden een rond, slechts vliezig bedekt, huiddefect, een hemangioom en een dimple. Bij de spontane beenbewegingen blijft links iets achter. De geestelijke ontwikkeling lijkt goed.

*Lichamelijk onderzoek:* Lumbale zwelling met huiddefect, hemangioom en dimple in een scheve bilnaad. Het linkerbeen is iets dunner dan het rechter. De sensibiliteit lijkt aan de voeten en in het rijnbroekgebied gestoord. Reflexen: BHR +/+, KPR +/+, APR -/-, VZR Indiff/Indiff, anusreflex zwak positief.

*Radiologisch onderzoek:* Op de overzichtopnamen van de wervelkolom zijn open bogen aanwezig van SI to SV en er is een scalloping van de sacrale wervels. Op de conventionele myelografie ligt, in de wijde duraalzak, het myelum dorsaal tegen de achterwand en is te vervolgen tot SI, alwaar het overgaat in een links gelegen lipoom. Er is een abnormaal verloop van de wortels. Nabij de overgang naar het lipoom is er geen dorsale arachnoïdale ruimte meer te herkennen. CT-myelografie bevestigt deze bevindingen, met name de aanwezigheid van het lipoom.

*Operatie:* De zwakke huidplek en de dimple worden in de incisie opgenomen. Zij blijken met fibreuze strengen verbonden te zijn met de dieper gelegen structuren. Er is een subcutaan gelegen lipoom. Via laminectomie van LV wordt de dura bereikt. Naar distaal blijkt de duraalzak over te gaan in de bekleding van het lipoom. Na openen van de dura blijkt de conus ter hoogte van SI over te gaan in een lipomyeloschisis waaruit hypoplastische sacrale wortels ontspringen. Zoveel mogelijk lipoomweefsel wordt verwijderd, maar een volledig vrijprepareren van de conus medullaris blijkt onmogelijk. De dura wordt normaal gesloten.

*Resultaat:* Postoperatief ontstaat er een overmatige wondvochtproductie die, na een enkele keer punteren en het aanleggen van een drukverband, stopt. Het verdere herstel is ongestoord.

Een jaar na de operatie is de algemene toestand goed. De motorische en geestelijke ontwikkeling is normaal. De zindelijkheidsstraining heeft nog geen succes. Het linkerbeentje is nog steeds iets dunner. De stoornis in sensibiliteit en reflexen is onveranderd. De ouders zijn tevreden over het bereikte resultaat.

PROTOCOLLEN EN VARIABELEN

PROTOCOL ONDERZOEK

'Tethered spinal cord syndroom'

Patiënt nr.  
 Geslacht:  
 Leeftijd:  
 Datum operatie:  
 Diagnose:

ANAMNESE:

Opmerkingen

Zwangerschap	normaal	gestoord	
Geboorte	spontaan		
Congenitale afwijking	rug benen voeten		
Hydrocephalus	ja	neen	
Motorische ontwikkeling	normaal	gestoord	
Geestelijke ontwikkeling	normaal	gestoord	
Uro-rectale continentie	ja	neen	leeftijd:
Enuresis nocturna	ja	neen	leeftijd:
Pijnklachten	ja	neen	
Operaties	datum:		aard:
	datum:		aard:
Achteruitgang	sinds:		van:

## LICHAMELIJK ONDERZOEK:

Vorm wervelkolom	recht	scoliose	kyphose
Afwijking op rug	lipoom dimple	hemangioom scheve bilnaad	hypertrichosis
Looppatroon	normaal	gestoord	
Motoriek benen	normaal	gestoord	
Beenatrofie			rechts links
Voetdeformatie	holvoeten hamertenen		<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
Sensibiliteit	benen sacraal		<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
Reflexen	BHR KPR APR VZR Anus		<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>



**PROTOCOL AANVULLEND ONDERZOEK**  
'Tethered spinal cord syndroom'

**RÖNTGENONDERZOEK:**

Thoracale wervelkolom  
Lumbosacrale wervelkolom – 2 richtingen  
Myelo-caudografie  
CT-myelografie  
CT-cerebraal op indicatie  
IVU en/of mictiecystografie op indicatie

EEG: alleen op indicatie

**BLOEDONDERZOEK:**

Hb, Ht  
Mineralen  
Nierfuncties  
Bloedgroep-Rh

**URINEONDERZOEK:**

Sediment  
Kweek op indicatie

**UROLOGISCH ONDERZOEK:**

Urodynamisch onderzoek

**PROTOCOL MEDICATIE**  
 'Tethered spinal cord syndroom'

Dag voor de operatie:	2 x Diamox 2 x Oradexon
Operatiedag: bij premedicatie:	dubbele dosis Floxapen 1 x Diamox 1 x Oradexon
rest van deze 24 uur:	6 x Floxapen 3 x Diamox 3 x Oradexon
Eerste t/m zesde dag – per dag: postoperatief	3 x Diamox 3 x Oradexon 4 x Nedeltran zonodig Antibiotica
Zevende t/m twaalfde dag- per dag: postoperatief	Diamox halveren Oradexon uitsluipen Nedeltran uitsluipen zonodig Antibiotica
Dertiende dag postoperatief alle medicijnen stoppen, behalve chronisch gebruikte Antibiotica.	

**Hoeveelheid medicijnen per dag:**

	Diamox	Oradexon	Floxapen	Nedeltran
Volwassenen	3 x 250 mg	3 x 5 mg	1 x 2 gr + 6 x 1 gr	
Kinderen	25 mg/kg max. 1 gr	1 mg/kg	50 mg/kg	1 mg/kg

# PROTOCOL VERPLEEGKUNDIGE BEHANDELING 'Tethered spinal cord syndroom'

## Dag voor de operatie:

- Bloed bestellen
- Medicatie volgens protocol toedienen
- Ouders en kind ter kennismaking naar IMC begeleiden

## Operatiedag:

- Meegeven naar operatiekamer: status  
röntgen-map  
anaesthesieformulier  
stickers  
infusor

## Eerste nacht op IMC:

- Verpleging in buikligging.
- Wonddrain en vacuümfles niet zonder medeweten van de neurochirurg verwisselen!
- Indien liquor in de fles, chirurg waarschuwen.

## Eerste dag na de operatie:

- Op IMC drain verwijderen.
- Na verzorging mag patiënt terug naar eigen afdeling.
- Verpleging in buikligging op schapevacht tot 4e dag.
- Aandacht voor rust van de patiënt, niet méér wassen en verschonen dan hoogst noodzakelijk is.
- Verband alleen verwisselen als het nat of vies is.
- Steri-drape of Up-side op de billen, plastic niet op het verband leggen!
- Fysiotherapeuten inschakelen voor het passief oefenen met de benen.

## Vierde postoperatieve dag:

- Wisselgigging rechts-links, draaien via buik.
- Urinecatheter uit, zonodig intermitterend catheteriseren.

## Zesde postoperatieve dag:

- Wisselgigging zelf draaien.

## Zevende postoperatieve dag:

- Bengelen en vanaf nu mobilisatie langzaam uitbreiden.

## Negende postoperatieve dag:

- Hechtingen verwijderen.

## Veertiende postoperatieve dag:

- Ontslag.

**PROTOCOL CONTROLEONDERZOEK NA  
OPERATIEVE BEHANDELING  
'Tethered spinal cord syndroom'**

Patiënt nr.  
Datum operatie:  
Datum controle:

**ANAMNESE:**

Algemeen		goed	matig	slecht
Pijnklachten	rug	ja	/	neen
	benen	ja	/	neen
Looppatroon		goed	matig	slecht
Voetdeformatie		goed	matig	slecht
Incontinentie		primair	secundair	
	urine	ja	soms	neen
	faeces	ja	soms	neen
Schoolprestaties		goed	matig	slecht
Werk of hobby		goed	matig	slecht
Andere operaties		datum:		aard:
		datum:		aard:
Medicijnen:				
Patiënt		tevreden		ontevreden
Ouders		tevreden		ontevreden

**LICHAMELIJK ONDERZOEK:**

Litteken				
Vorm wervelkolom		recht	scoliose	kyphose
Looppatroon		normaal	gestoord	
Motoriek benen		normaal	gestoord	
				rechts links
Beenatrofie				<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
Voetdeformatie		holvoeten		<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
		hamertenen		<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
		benen		<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
Sensibiliteit		sacraal		<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
		BHR		<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
Reflexen		KPR		<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
		APR		<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
		VZR		<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
		Anus		<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>

# VARIABELEN VOOR STATISTISCH ONDERZOEK

## 'Tethered spinal cord syndroom'

### KLINISCHE VERSCHIJNSELEN

Zwelling rug  
Huidafwijking rug  
Standafwijking rug  
Congenitale voet- of beenafwijking  
Verworven voet- of beenafwijking  
Congenitale loopstoornis  
Verworven loopstoornis  
Stoornis in sensibiliteit  
Stoornis in reflexen  
Pijn

### NEURORADIOLOGISCH ONDERZOEK

Wervelboogafwijkingen  
Wervellichaamafwijkingen  
Conushoogte  
Ligging myelum  
Pathologisch filum terminale  
Meningocele  
Diastematomyelie  
Conuslipoom  
Filum terminale lipoom

### UROLOGISCH ONDERZOEK

Primaire incontinentie  
Secundaire incontinentie  
Intraveneus urogram  
Mictiecystogram  
Urodynamisch onderzoek  
Compliance verlaagd  
Blaascapaciteit verminderd  
Instabiele contracties  
Pathologische mictie-act

## **OPERATIEBEVINDINGEN**

Conushoogte  
Ligging myelum  
Pathologisch filum terminale  
Meningocele  
Diastematomyelie  
Conuslipoom of lipomyeloschisis  
Filum terminale lipoom  
Fibreuze banden

## **RESULTATEN**

Algemeen  
Pijn  
Looppatroon  
Stand rug en voeten  
Sensibiliteit  
Reflexen  
Mictie









# LITERATUUR

- Al-Mefty O, Kandzari S, Fox JL: Neurogenic bladder and the tethered spinal cord syndrome. *J Urol* 122(1): 112-115, 1979
- Anderson FM: Occult spinal dysraphism. *J Pediatrics* 73(2): 163-177, 1968
- Anderson FM: Occult spinal dysraphism: a series of 73 cases. *Pediatrics* 55: 826-835, 1975
- Andersson H, Sullivan L: Diastematomyelia. *Acta Orthop Scand* 36: 257-264, 1965
- Bakker-Niezen SH, Walder HAD, Merx JL: The tethered spinal cord syndrome. *Z Kinderchir (Suppl II)* 39: 100-103, 1984
- Baldew IM: Incontinentie voor urine bij kinderen. *Ned T Geneesk* 127: 643-646, 1983
- Bancroft M, Bellairs R: Differentiation of the neural plate and neural tube in the young chick embryo. A study by scanning and transmission electron microscopy. *Anat Embryol* 147: 309-335, 1975
- Banniza von Bazan U: Diastematomyelie. Eine klinische und radiologische Studie. Stuttgart: Hippokrates Verlag, 1984
- Barry A, Patten BM, Stewart BH: Possible factors in the development of the Arnold-Chiari malformation. *J Neurosurg* 14: 285-301, 1957
- Barry JF, Harwood-Nash DC, Fitz CR, Byrd SE, Boldt DW: Metrizamide in pediatric myelography. *Radiology* 124: 409-418, 1977
- Barson AJ: The vertebral level of termination of the spinal cord during normal and abnormal development. *J Anat* 106(3): 489-497, 1970
- Bassett RC: The neurologic deficit associated with lipomas of the cauda equina. *Ann Surg* 131: 109-116, 1950
- Beeger JH: Spina bifida occulta. In Meihuizen-de Regt MJ (ed): Spina bifida. Een multidisciplinaire benadering. De Nederlandse Bibliotheek der Geneeskunde 134. Alphen aan den Rijn: Stafleu's Wetenschappelijke Uitgeversmaatschappij BV. 237-247, 1980
- Benstead JG: A case of diastematomyelia. *J Path Bact* 66: 553-557, 1953
- Bentley JFR, Smith JR: Developmental posterior enteric remnants and spinal malformations. *Arch Dis Childh* 35: 76-86, 1960
- Biamond A: Diagnostiek en therapie van ruggemergs- en perifere zenuwziekten. Amsterdam: Wetenschappelijke Uitgeverij NV, 1953
- Bijl L: Status dysraphicus. Baarn: Uitgeverij & Drukkerij Hollandia NV, 1956
- Blaauw G: Intrasacral spinal cord and lipoma. *Clin Neurol Neurosurg* 77(1): 38-44, 1974

- Blaivas JG, Sinha HP, Zayed AAH, I abib KB. Detrusor-external sphincter dyssynergia  
*J Urol* 125 542-544, 1981
- Blaivas JG: Urologic abnormalities in the tethered spinal cord. In Holtzman RNN, Stein  
 BM (eds): *The tethered spinal cord* New York: Thieme-Stratton Inc 59-73, 1985
- Boer PW: Urologie. In Meihuizen-de Regt MJ (ed): *Spina bifida. Een multidisciplinaire be-  
 nadering. De Nederlandse Bibliotheek der Geneeskunde 134* Alphen aan den Rijn:  
 Stafleu's Wetenschappelijke Uitgeversmaatschappij BV. 80-132, 1980
- Boulter TR: The dysraphic states *Surg Gynec Obst* 124: 1091-1100, 1967
- Braune M, Herberg HP, Sorensen N: Die Myelographie bei Sauglingen und Kleinkindern  
 mit lumbosacralen Dysraphien. *Roentgenpraxis* 35. 221-226, 1982
- Breg A: Overstretching of and circumscribed pathological tension in the spinal cord- a ba-  
 sic cause of symptoms in cord disorders *J Biomechanics* 3. 7-9, 1970
- Bremer JL: Dorsal intestinal fistula; Accessory neurenteric canal; Diastematomyelia. *Arch*  
*Path* 54: 132-138, 1952
- Brickner WM. Spina bifida occulta. *Am J Med Sci* 155. 473-502, 1918
- Brinkman J: Onderzoeksmethodologie voor de gezondheidszorg Begrippen, methoden,  
 interpretatie, grenzen. Groningen: Wolters-Noordhoff BV, 1983
- Bruce A, M'Donald S, Pirie JHH: A second case of partial doubling of the spinal cord *Rev*  
*Neurol Psychiatry* 4: 6-19, 1906
- Bruce DA, Schut L: Spinal lipomas in infancy and childhood *Childs Brain* 5. 192-203, 1979
- Burrows FGO. Some aspects of occult spinal dysraphism: a study of 90 cases *Br J Radiol*  
 41: 496-507, 1968
- Campbell JB: Neurosurgical treatment of bladder and bowel dysfunction resulting from  
 anomalous development of the sacral neural axis. *Clin Neurosurg* 8: 135-156, 1960
- Caram PC, Scarcella G, Carton CA: Intradural lipomas of the spinal cord *J Neurosurg* 14:  
 28-42, 1957
- Chapman PH: Congenital intraspinal lipomas. *Childs Brain* 9. 37-47, 1982
- Chaseling RW, Johnston IH, Besser M: Meningoceles and the tethered cord syndrome.  
*Childs Nerv Syst* 1. 105-108, 1985
- Chute AL: The relation between spina bifida occulta and certain cases of retention *J Urol* 5:  
 317-324, 1921
- Cohen J, Sledge CB: Diastematomyelia *Am J Dis Child* 100: 257-263, 1960
- Cohen JY, Lebatard-Sartre R, Lajat Y, Mitard D, David A. Sacral intraspinal lipoma asso-  
 ciated with congenital iliac anomaly. *Childs Brain* 8: 181-188, 1981
- Cowie TN: Diastematomyelia: Tomography in diagnosis *Br J Radiol* 25. 263-266, 1952
- Dale AJD: Diastematomyelia. *Arch Neurol* 20: 309-317, 1969
- Davis ED: Diastematomyelia with early Arnold-Chiari syndrome and congenital dysplastic  
 hip. *Clin Orthop* 52: 172-185, 1967
- Dolan EJ, Tator CH, Transfeldt EE, Simmons EH: Effect of spinal distraction on regional  
 spinal cord blood flow in cats. *Neurosurgery* 5: 385, 1979

- Donaldson WF. Neural spinal dysraphism (myelomeningocele, etc) In Hardy JH (ed): Spinal deformity in neurological and muscular disorders. Saint Louis. The CV Mosby Company. 140-168, 1974
- Dryden RJ: Duplication of the spinal cord a discussion of the possible embryogenesis of diplomyelia. *Dev Med Child Neurol* 22. 234-243, 1980
- Dubowitz V, Lorber J, Zachary RB: Lipoma of the cauda equina. *Arch Dis Childh* 40. 207-211, 1965
- Elwood JM, Elwood JH. Epidemiology of anencephalus and spina bifida. Oxford: Oxford Univ Press 1980
- Emery JL, Lendon RG: Lipomas of the cauda equina and other fatty tumours related to neurospinal dysraphism. *Dev Med Child Neurol (Suppl)* 20. 62-70, 1969
- English WJ, Maltby GL: Diastematomyelia in adults. *J Neurosurg* 27. 260-264, 1967
- Fitz CR, Harwood-Nash DC: The tethered conus. *Am J Roentgen* 125. 515-523, 1975
- Fletcher RH, Fletcher SW, Wagner EW: Clinical epidemiology-the essentials. Baltimore: Williams & Wilkins Company. 1982
- Fowler I. Responses of chick neural tube in mechanically produced spina bifida. *J Exp Zool* 123: 115, 1953
- Freeman LW. Late symptoms from diastematomyelia. *J Neurosurg* 18: 538-541, 1961
- French BN: Midline fusion defects and defects of formation, in Youmans JR (ed). *Neurological Surgery*, ed 2. Philadelphia. WB Saunders. 1236-1380, 1982
- Frerebeau Ph, Dimeglio A, Gras M, Harbi H. Diastematomyelia: Report of 21 cases surgically treated by a neurosurgical and orthopedic team. *Childs Brain* 10 : 328-339, 1983
- Fuchs A: *Über Beziehungen der Enuresis nocturna zu Rudimentarformen der Spina bifida occulta.* *Wien Med Wochenschr* 60: 1569-1573, 1910
- Fukui J, Kodaira K, Watanabe S, Takezaki T, Shiba N, Wajiki M: Diagnosis, treatment and prognosis of congenital neurogenic bladder caused by traction of lower spinal cord segment with spina bifida occulta. *Nippon Hinyokika Gakkai Zasshi* 68(6): 569-589, 1977
- Fukui J, Kakizaki T: Urodynamic evaluation of tethered cord syndrome including tight filum terminale. *Urology* 16(5): 539-552, 1980
- Galzio RJ. Giant anterior lumbosacral meningocele associated with intracranial meningiomas and multiple congenital malformations. *Surg Neurol* 18. 419-424, 1982
- Garceau GJ: The filum terminale syndrome. (The cord-traction syndrome). *J Bone Joint Surg* 35A: 711-716, 1953
- Garcia FA, Kranzler LI, Siqueira EB, Weinberg PE, Kranzler KJ: Diastematomyelia in an adult. *Surg Neurol* 14: 93-94, 1980
- Gardner WJ, Collis JS: The skeletal changes common to syringomyelia, diastematomyelia and myelomeningocele suggest a common origin. *J Bone Joint Surg* 42A: 896-897, 1960
- Gardner WJ: Rupture of the neural tube. *Arch Neurol (Chic)* 4: 13/1-19/7, 1961
- Gardner WJ: *The dysraphic states*. Amsterdam: Excerpta Medica, 1973
- Garza-Mercado R: Diastematomyelia and intramedullary epidermoid spinal cord tumor combined with extradural teratoma in an adult. *J Neurosurg* 58. 954-958, 1983

- Geelen JAG: The teratogenic effects of hypervitaminosis A on the formation of the neural tube. Meppel. Krips Repro, 1980
- Gelfand DW, Ott DJ: Methodologic considerations in comparing imaging methods. *AJR* 144: 1117-1121, 1985
- Gerlach J, Jensen HP, Koos W, Kraus H: *Pediatrische neurochirurgie*. Stuttgart: Georg Thieme Verlag, 1967
- Giles RG: Vertebral anomalies. *Radiology* 17: 1262-1266, 1931
- Gilmor RL, Batnitzky S: Diastematomyelia: Rare and unusual features. *J Indiana SMA* 72: 274-278, 1979
- Gold LHA, Kieffer SA, Peterson HO: Lipomatous invasion of the spinal cord associated with spinal dysraphism: myelographic evaluation. *Am J Roentgen* 107: 479-485, 1969
- Groff RA, Yaskin JC: Late occurrence of sphincter and other neurological disturbances associated with congenital malformations of the vertebral column. *Trans Amer Neurol Ass* 72: 218-222, 1947
- Grood MPAM de: Een geval van diplomyelie. *Geneesk Gids* 23: 479-480, 1954
- Gryspeerd GL: Myelographic assessment of occult forms of spinal dysraphism. *Acta Radiol Diagnosis* 1: 702-717, 1963
- Guthkelch AN: Diastematomyelia with media septum. *Brain* 97: 729-742, 1974
- Guthkelch AN, Hoffmann GT: Tethered spinal cord in association with diastematomyelia. *Surg Neurol* 15: 352-354, 1981
- Guthkelch AN, Pang D, Vries JK: Influence of closure technique on results in myelomeningocele. *Childs Brain* 8: 350-355, 1981
- Hamby WB, Buffalo NY: Pilonidal cyst, spina bifida occulta and bifid spinal cord. *Arch Path* 21: 831-838, 1936
- Hamilton WJ, Boyd JD, Mossman HW. *Human embryology* 4th Ed. Baltimore: Williams & Wilkins. 162-182, 437-525, 1972
- Hardy JH (ed): *Spinal deformity in neurological and muscular disorders* Saint Louis: The CV Mosby Company, 1974
- Harmeier JW: The normal histology of the intradural filum terminale. *Arch Neurol Psychiatry* 29: 308-316, 1933
- Harwood-Nash DC. Myelography in children *Sem in Roentgen* 7. 297-312, 1972
- Harwood-Nash DC, Fitz CR, Resjo IM, Chuang S: Congenital spinal and cord lesions in children and computed tomographic metrizamide myelography *Neuroradiology* 16: 69-70, 1978
- Heinz ER, Rosenbaum AE, Scarff TB, Reigel DH, Drayer BP: Tethered spinal cord following meningomyelocele repair. *Radiology* 131: 153-160, 1979
- Herren RY, Edwards JE: Diplomyelia (Duplication of the spinal cord). *Arch Path* 30: 1203-1214, 1940
- Heyer R, Markakis E, Winkelmueller W: Uber die Bedeutung der Fruhdiagnose des fehlenden Ruckenmarkscensus. *Mschr Kinderheilk* 125: 74-81, 1977

- Hilal SK, Marton D, Pollack E: Diastematomyelia in children. *Radiology* 112: 609-621, 1974
- Hoffman HJ, Hendrick EB, Humphreys RP: The tethered spinal cord: Its protean manifestations, diagnosis and surgical correction. *Childs Brain* 2: 145-155, 1976
- Hoffman HJ: Childhood and adolescent lumbar pain: Differential diagnosis and management. In *Clinical Neurosurgery*. Baltimore: Williams & Wilkins Company. Vol 27: 553-576, 1980
- Hoffman HJ, Taecholarn C, Hendrick EB, Humphreys RP: Lipomyelomeningoceles and their management. In Humphreys RP (ed): *Concepts in Pediatric Neurosurgery*. Basel: S Karger Vol 5: 107-117, 1985
- Hoffman HJ, Taecholarn Ch, Hendrick EB, Humphreys RP: Management of lipomyelomeningoceles. *J Neurosurg* 62: 1-8, 1985
- Holtzman RNN, Stein BM (eds): *The tethered spinal cord*. New York: Thieme-Stratton Inc, 1985
- Hood RW, Riseborough EJ, Nehme A, Micheli LJ, Strand RD, Neuhauser EBD: Diastematomyelia and structural spinal deformities. *J Bone Joint Surg* 62: 520-528, 1980
- Hori A, Fischer G, Dietrich-Schott B, Ikeda K: Dimyelia, diplomyelia and diastematomyelia. *Clin Neuropath* 1: 23-30, 1982
- Ikeda K, Kubota T, Kashihara K, Yamamoto S: Anorectal pressure monitoring during surgery on sacral lipomeningocele. *J Neurosurgery* 64: 155-156, 1986
- Ingraham FD, Lowrey JJ: Spina bifida and cranium bifidum: Occult spinal disorders. *New Eng J Med* 228(23): 745-750, 1943
- Jackson IJ, Thompson IM, Hooks CA, Hoffmann GT: Urinary incontinence in myelomeningoceles due to a tethered spinal cord and its surgical treatment. *Surg Gynec Obst* 103: 618-624, 1956
- James CCM, Lassman LP: Spinal dysraphism. The diagnosis and treatment of progressive lesions in spina bifida occulta. *J Bone Joint Surg* 44B: 828-840, 1962
- James CCM, Lassman LP: Diastematomyelia: a critical survey of 24 cases submitted to laminectomy. *Arch Dis Childh* 39: 125-130, 1964
- James CCM, Lassman LP: Diastematomyelia and the tight filum terminale. *J Neurol Sci* 10: 19-196, 1970
- James CCM, Lassman LP: Spinal dysraphism. Spina bifida occulta. London: Butterworth & Co LTD, 1972
- James CCM, Lassman LP: Spina bifida occulta. Orthopaedic, radiological and neurosurgical aspects. London: Academic Press Inc LTD, 1981
- James HE, Oliff M: Computed tomography in spinal dysraphism. *J Comput Assist Tomogr* 1(4): 391-397, 1977
- James HE, Williams J, Brock W, Kaplan GW, Sang HU: Radical removal of lipomas of the conus and cauda equina with laser microneurosurgery. *Neurosurgery* 15(3): 340-343, 1984
- James N, Laurence KM, Miller M: Diet as a factor in aetiology of neural tube defects. *Z Kinderchir* 31: 302-307, 1980

- Johnson A. Fatty tumour from the sacrum of a child, connected with the spinal membranes. *Trans Path Soc London* 8: 16-18, 1857
- Johnson A: Fatty tumour connected with the interior of the spinal canal of the sacrum *Trans Path Soc London* 8: 28-29, 1857
- Jones, Manchester Royal Infirmary: Spina bifida occulta. *Br Med J* 1: 173-174, 1891
- Jones PH, Love JG: Tight filum terminale. *Arch Surg (Chic)* 73: 556-566, 1956
- Kallén B: Early embryogenesis of the central nervous system with special reference to closure defects. *Dev Med Child Neurol (Suppl)* 16: 44-53, 1968
- Kallen B: Errors in the differentiation of the central nervous system. In Vinken PJ, Bruyn GW (eds): *Handbook of Clinical Neurology*. Amsterdam. Elsevier North-Holland Biomedical Press. Vol 30: 41-83, 1977
- Kaplan JO, Quencer RM. The occult tethered conus syndrome in the adult. *Radiology* 137: 387-391, 1980
- Kapsalakis Z: Diastematomyelia in two sisters. *J Neurosurg* 21: 66-67, 1964
- Karlin IW: Incidence of spina bifida occulta in children with and without enuresis. *Am J Dis Child* 49: 125-134, 1935
- Keim HA, Greene AF. Diastematomyelia and scoliosis. *J Bone Joint Surg* 55A: 1425-1435, 1973
- Kennedy PR: New data on diastematomyelia. *J Neurosurg* 51: 355-361, 1979
- Kernohan JW: The ventriculus terminalis its growth and development. *J Comp Neurol* 38: 107-125, 1924
- King HA: Back pain in children. *Pediatr Clin North Am* 31: 1083-1095, 1984
- Kingma MJ: Diastematomyelie. *Ned T Geneesk* 119: 567, 1975
- Kunitomo K. The development and reduction of the tail and of the caudal end of the spinal cord. *Contr Embryol* 8: 161-198, 1918
- Lassman LP, James CCM: Lumbosacral lipomas: critical survey of 26 cases submitted to laminectomy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 30: 174-181, 1967
- Lassman LP, James CCM, Foster JB: Hydromyelia. *J Neurol Sci* 7: 149-155, 1968
- Lassman LP, James CCM. Meningocele manque. *Childs Brain* 3: 1-11, 1977
- Lichtenstein BW: Spinal dysraphism: Spina bifida and myelodysplasia. *Arch Neurol Psychiatry* 44: 792-810, 1940
- Lichtenstein BW: Distant neuroanatomic complications of spina bifida (spinal dysraphism). *Arch Neurol Psychiatry* 47: 195-214, 1942
- Lindsay KW, Teasdale GM: Electrophysiological identification of nerve roots during operations for spinal dysraphism. *Surg Neurol* 14: 49-51, 1980
- Loeser JD, Lewin RJ. Lumbosacral lipoma in the adult. *J Neurosurg* 29: 405-409, 1968
- Love JG, Daly DD, Haris LE. Tight filum terminale. *JAMA* 176: 31-33, 1961
- Marín-Padilla M: The closure of the neural tube in the golden hamster. *Teratology* 3: 39-46, 1970

- Marin-Padilla M: Clinical and experimental rachischisis In Vinken PJ, Bruyn GW (eds): Handbook of Clinical Neurology. Amsterdam: Elsevier North-Holland Biomedical Press Vol 32: 159-191, 1978
- Maroun FB, Jacob JC, Mangan MA, Hardjasudarma M: Adult diastematomyelia. a complex dysraphic state. Surg Neurol 18: 289-294, 1982
- Marsh H, Gould AP, Clutton HH, Parker RW: Report of the committee on spina bifida. Trans Clin Soc London 18: 339-418, 1885
- Matson DD: Neurosurgery of infancy and childhood. Springfield. Charles C Thomas, 1969
- Matthias FR, Lausberg G: Diagnosis and therapeutic problems of restriction in cranial migration of spinal cord. Neuropaediatric 3: 339-347, 1972
- McAllister VL: Myelography with metrizamide in occult spinal dysraphism. Acta Radiol (Suppl) 355: 200-210, 1977
- McCann P: Diastematomyelia. Ir J Med Sci 6 155-160, 1966
- McGuire EJ, Woodside JR, Borden TA, Weiss RM: Prognostic value of urodynamic testing in myelodysplastic patients J Urol 126: 205, 1981
- McLone DG: Technique for closure of myelomeningocele. Childs Brain 6: 65-73, 1980
- McLone DG, Mutluer S, Naidich TP. Lipomeningoceles of the conus medullaris In Ramondi AJ (ed): Concepts in Pediatric Neurosurgery. Basel: S Karger Vol 3: 170-177, 1983
- McLone DG, Naidich TP: Spinal dysraphism. Experimental and clinical In Holtzman RNN, Stein BM (eds): The tethered spinal cord. New York: Thieme-Stratton Inc. 14-29, 1985
- Meacham WF: Surgical treatment of diastematomyelia. J Neurosurg 27. 78-85, 1967
- Meihuizen-de Regt MJ (ed): Spina bifida. Een multidisciplinaire benadering De Nederlandse Bibliotheek der Geneeskunde 134. Alphen aan den Rijn. Stafleu's Wetenschappelijke Uitgeversmaatschappij BV, 1980
- Meihuizen-de Regt MJ. Spina bifida. Ervaringen bij de behandeling en begeleiding. Groningen: Drukkerij Van Denderen BV, 1984
- Meredith JM: Unusual congenital anomalies of the lumbo-sacral spine (spina bifida) with a report of three cases. J Nerv Ment Dis 99: 115-133, 1944
- Merx JL, Thijssen HOM, Bakker-Niezen SH: Tethered conus medullaris in metrizamide myelography. Diagnostic Imaging 52: 179-188, 1983
- Milhorat TH: Pediatric neurosurgery Philadelphia: FA Davis Company, 1979
- Mircevski M, Mircevska D, Bojadzic I, Basevska R: Surgical treatment of spinal lipomas in infancy and childhood. Childs Brain 10: 317-327, 1983
- Mizoi K, Kodama N, Takaku A: Tethered cord syndrome No Shinkei Geka 6(5): 473-478, 1978
- Morgagni JB: The seats and causes of diseases investigated by anatomy Alexander B, translator. London: John and Payne. Vol 3. Chapter 12, 1769



- Morton MS, Elwood PC, Abernethy M: Trace elements in water and congenital malformations of the central nervous system in South Wales. *Br J of Prev Soc Med* 30: 36, 1976
- Muscattello G: Über die angeborenen Spalten des Schädels und der Wirbelsäule. *Arch Klin Chir* 47: 162-256, 1894
- Naidich TP, McLone DG, Palacio CA, Mutluer S: Presurgical evaluation of lipomyelomeningoceles. XVth International Congress of Radiology. Brussels, June 1981
- Naidich TP, Fernbach SK, McLone DG, Shkolnik A: Sonography of caudal spine and back: congenital anomalies in children. *ANJR* 5: 221-234, 1984
- Naidich TP, Radkowski MA, Britton J: Real-time sonographic display of caudal spinal anomalies. *ANJR: special issue on Neurosonography*, 1986
- Netter FH: The CIBA Collection of medical illustrations. Vol I: Nervous System. New York: Colorpress and Embassy Photo Engraving Co. Inc, 1968
- Naidich TP: Evaluation of spinal dysraphism. Syllabus for the categorical course on Neuroradiology. American College of Radiology. 1983
- Naidich TP, McLone DG, Mutluer S: A new understanding of dorsal dysraphism with lipoma (lipomyeloschisis): Radiologic evaluation and surgical correction. *ANJR* 4: 103-116, 1983
- Neuhauser EBD, Wittenborg MH, Dehlinger K: Diastematomyelia. *Radiology* 54: 659-664, 1950
- Ohhara Y: Human tail and other abnormalities of the lumbosacrococcygeal region relating to tethered cord syndrome. *Ann Plast Surg* 4(6): 507-510, 1980
- Ollivier CP: *Traité de la moelle épinière et de ses maladies*. Paris: Méguignon-Marvis Père et Fils. Ed 3: Vol 1, 1837
- O'Rahilly R, Gardner E: The developmental anatomy and histology of the human central nervous system. In Vinken PJ, Bruyn GW (eds): *Handbook of Clinical Neurology*. Amsterdam: Elsevier North-Holland Biomedical Press. Vol 30: 15-40, 1977
- Pang D, Wilberger JE: Tethered cord syndrome in adults. *J Neurosurg* 57: 32-47, 1982
- Pang D, Parrish RG: Regrowth of diastematomyelic bone spur after extradural resection. *J Neurosurg* 59: 887-890, 1983
- Pang D: Tethered cord syndrome in adults. In Holtzman RNN, Stein BM (eds): *The tethered spinal cord*. New York: Thieme-Stratton Inc. 99-116, 1985
- Patten BM: Overgrowth of the neural tube in young human embryos. *Anat Rec* 113: 381-393, 1952
- Patten BM: Embryological stages in the establishing of myeloschisis with spina bifida. *Am J Anat* 93: 365-395, 1953
- Perret G: Diagnosis and treatment of diastematomyelia. *Surg Gynec Obst* 105: 69-83, 1957
- Pickles W: Duplication of the spinal cord (Diplomyelia). *J Neurosurg* 6: 324-331, 1949
- Pinkhof H, Hilfman MM: *Geneeskundig woordenboek*. Amsterdam: De Erven Bohn BV, 1973
- Pool JL: Spinal cord and local signs secondary to occult sacral meningoceles in adults. *Bull NY Acad Med* 28: 655-663, 1952

- Quigley MR, Schinco F, Brown JT: Anterior sacral meningocele with an unusual presentation J Neurosurg 61: 790-792, 1984
- Raghavendra BN, Epstein FJ, Pinto RS, Subramanyam BR, Greenberg J, Mitnick JS: The tethered spinal cord Diagnosis by high-resolution real-time ultrasound Radiology 149: 123-128, 1983
- Recklinghausen F von: Untersuchungen uber die Spina bifida Virchows Archiv f Pathol Anat 105: 243-330, 1886
- Reid JD: Effects of flexion-extension movements of the head and spine upon the spinal cord and nerve roots J Neurol Neurosurg Psychiatry 23: 214-221, 1960
- Reigel DH: Tethered spinal cord In Humphreys RP (ed). Concepts in Pediatric Neurosurgery Basel: S Karger Vol 4. 142-164, 1983
- Reimann AF, Anson BJ: Vertebral level of termination of the spinal cord with report of a case of sacral cord Anat Rec 88: 127-138, 1944
- Renwick JH: Hypothesis: anencephaly and spina bifida are usually preventable by avoidance of a specific but unidentified substance present in certain potato tubers. Brit J of Prev Soc Med 26. 67, 1972
- Resjo IM, Harwood-Nash DC, Fitz CR, Chuang S: Computed tomographic metrizamide myelography in spinal dysraphism in infants and children J Comput Assist Tomogr 2. 549-558, 1978
- Rogers HM, Long DM, Chou SN, French LA: Lipomas of the spinal cord and cauda equina. J Neurosurg 34: 349-354, 1971
- Roller GJ, Pribram HFW: Lumbosacral intradural lipoma and sacral agenesis Radiology 84: 507-512, 1965
- Rossi PH, Freeman HE, Wright SR: Evaluation. A systematic approach Beverly Hills: Sage Publications, 1979
- Sartor K: Myelographische Diagnostik mit wasserlöslichen Kontrastmitteln bei Fehlbildungen von Conus medullaris und Filum terminale. Fortschr Roentgenstr 127. 544-549, 1978
- Sato K, Shimoji T, Sumie H, Yaguchi K, Yagishita A, Kuru Y, Ishii S: Surgically confirmed myelographic classification of congenital intraspinal lipoma in the lumbosacral region Childs Nerv Syst 1: 3-11, 1985
- Scholtmeijer RJ: Urodynamisch onderzoek bij kinderen Ned T Geneesk 128-19: 889-892, 1984
- Schumacher M, Thron A: Lumbosakrale Dysplasien Radiologe 24: 434-441, 1984
- Schwarz GS: The width of the spinal canal in the growing vertebra with special reference to the sacrum Am J Roentgen 76: 476-481, 1956
- Scotti G, Musgrave MA, Harwood-Nash DC, Fitz CR, Chuang SH: Diastematomyelia in children: Metrizamide and CT Metrizamide myelography. Am J Roentgen 135. 1225-1232, 1980
- Seaman WB, Schwartz HG: Diastematomyelia in adults Radiology 70: 692-696, 1958
- Sedzimir CB, Roberts JR, Occleshaw JV: Massive diastematomyelia without cutaneous dysraphism Arch Dis Child 48: 400-402, 1973

- Sensenig EG. The early development of the meninges of the spinal cord in human embryos  
*Contrib Embryol Carnegie Inst* 34. 147-157, 1951
- Shorey WD: Diastematomyelia associated with dorsal kyphosis producing paraplegia.  
*J Neurosurg* 12. 300-305, 1955
- Simon RH, Donaldson JO, Ramsby GR Tethered spinal cord in adult siblings *Neurosurgery* 8: 241-244, 1981
- Smithells RW, Sheppard S, Shorah CJ. Vitamin deficiencies and neural tube defects. *Arch Dis Child* 51. 944, 1976
- Sostrin RD, Thompson JR, Rouhe SA, Hasso AN: Occult spinal dysraphism in the geriatric patient. *Radiology* 125: 165-169, 1977
- Spiegelmann R, Schinder E, Mintz M, Blakstein A. The human tail. a benign stigma. *J Neurosurg* 63: 461-462, 1985
- Spiller WG. Lipoma of the filum terminale. *J Nerv Ment Dis* 26: 287-296, 1899
- Spiller WG: Congenital and acquired enuresis from spinal lesion. a: Myelodysplasia. b: Stretching of the cauda equina. *Am J M Sci* 151: 469-475, 1916
- Steimle R, Jacquet G, Abdul-Razzak A, Dakar A, Duraffourg A, Wehbi M: Sciatique et méningocele sacrée occulte. *Neuro-Chirurgie* 22(6): 671-676, 1976
- Streeter GL. Factors involved in the formation of the filum terminale. *Am J Anat* 25: 1-11, 1919
- Sturmans F. *Epidemiologie Theorie, methoden en toepassing* Nijmegen Dekker en Van De Vegt, 1984
- Sutow WW, Pryde AW: Incidence of spina bifida occulta in relation to age *Am J Dis Child* 91. 211-217, 1956
- Swanson HS, Barnett JC: Intradural lipomas in children. *Pediatrics* 29. 911-926, 1962
- Tadmor R, Davis KR, Roberson GH, Chapman PH: The diagnosis of diastematomyelia by computed tomography. *Surg Neurol* 8: 434-436, 1977
- Talwalkar VC, Dastur DK: Meningoceles and neurological involvement. *Z Kinderchir* 40: 7-12, 1985
- Tarlov IM: Structure of the filum terminale *Arch Neurol Psychiatry* 40: 1-17, 1938
- Tibbs PA, James HE, Rorke LB, Schut L, Bruce DA: Midline hamartomas masquerading as meningomyeloceles or teratomas in the newborn infant. *J Pediatr* 89: 928-933, 1976
- Till K: Spinal dysraphism: A study of congenital malformations of the back. *Dev Med Child Neurol* 10 : 470-477, 1968
- Valcke AAP, de Vries JDM, Bakker-Niezen SH, Debruyne FMJ: Urodynamic examination as most important diagnostic procedure in the detection of the tethered spinal cord syndrome. *Proceedings of the International Continence Society*, 497-499, sept 1984
- Vandresse JH, Cornelis G: Diastematomyelia: Report of eight observations. *Neuroradiology* 10: 87-93, 1975
- Venes JL, Stevens EA: Surgical pathology in tethered cord secondary to myelomeningocele repair. In Humphreys RP (ed): *Concepts in Pediatric Neurosurgery*. Basel: S Karger Vol 4. 165-185, 1983

- Verbiest H: Aangeboren afwijkingen van de wervelkolom, in het bijzonder spina bifida. Ned T Geneesk 105: 532-542, 1961
- Villarejo FJ, Blazquez MG, Gutierrez-Diaz JA: Intraspinal lipomas in children. Childs Brain 2: 361-370, 1976
- Villarejo FJ, Scavone C, Blazquez MG, Pascual-Castroviejo I, Perez-Higueras A, Fernandez-Sanchez A, Bertrand CG: Anterior sacral meningocele: Review of the literature. Surg Neurol 19: 57-71, 1983
- Villarejo FJ: Atlas of Pediatric Neurosurgical Techniques. Basel. S Karger AG, 1985
- Virchow R: Sacraler trichose. Ztschr f Ethnol 7: 279-281, 1875
- Vries E de: Spina bifida occulta and myelodysplasia with unilateral clubfoot beginning in adult life. Am J M Sci 175: 365-371, 1928
- Walker AE, Bucy PC: Congenital dermal sinuses: a source of spinal meningeal infection and subdural abscesses. Brain 57: 401-421, 1934
- Weinstein MA, Rothner AD, Duchesneau P, Dohn DF: Computed tomography in diastematomyelia. Radiology 118: 609-611, 1975
- Werf AJM van der, Vinken PJ: Diastematomyelie. Ned T Geneesk 107-51: 2356-2363, 1963
- Williams DI, Nixon HH: Agenesis of the sacrum. Surg Gynec Obst 105. 84-88, 1957
- Winter RB, Haven JJ, Moe JH, Lagaard SM: Diastematomyelia and congenital spine deformities. J Bone Joint Surg 56A. 27-39, 1974
- Winter RB: Congenital spinal deformities. In Hardy JH (ed): Spinal deformity in neurological and muscular disorders. Saint Louis: The CV Mosby Company 169-185, 1974
- Wolf-Heidegger G: Atlas of Systematic Human Anatomy. Vol III: Systema Nervosum-Systema Vasorum (Angiologia) Basel: S.Karger AG, 1962
- Wolpert SM, Scott RM, Carter BL: Computed tomography in spinal dysraphism. Surg Neurol 8: 199-206, 1977
- Wright B, Gonsalves CG, Marotta JT: Diastematomyelia in a geriatric patient. J Can Ass Radiol 30: 59, 1979
- Yamada S, Zinke DE, Sanders D: Pathophysiology of 'Tethered cord syndrome'. J Neurosurg 54: 494-503, 1981
- Yashon D, Beatty RA: Tethering of the conus medullaris within the sacrum. J Neurol Neurosurg Psychiatry 29: 244-250, 1966
- Yasuoka S, Peterson HA, MacCarty CS: Incidence of spinal column deformity after multilevel laminectomy in children and adults. J Neurosurg 57. 441-445, 1982
- Zalewska-Ploska C: Uber zwei Falle von Zweiteilung des Ruckenmarks. Beitr Path Anat 55: 416-458, 1913



## CURRICULUM VITAE

De schrijfster van dit proefschrift werd geboren op 15 mei 1946 te Groningen. Na het behalen van het eindexamen HBS-B aan de Dalton-HBS te Groningen, werd in 1965 met de medische studie begonnen aan de Rijks Universiteit te Groningen, om deze studie later te voltooien aan de Katholieke Universiteit te Nijmegen. Het arts-examen werd behaald op 29 maart 1974. De opleiding tot neurochirurg vond plaats onder leiding van Prof.Dr.H.A.D.Walder in het 'Neurochirurgische Centrum Nijmegen', hetgeen werd aangevuld met een jaar assistentschap Neurologie in het Sint Radboudziekenhuis en in het Sint Canisiusziekenhuis te Nijmegen onder leiding van Prof.Dr.J.J.G.Prick en een jaar assistentschap Algemene Heelkunde in het Diaconessenhuis te Eindhoven onder leiding van Dr.H.Sluzewski. Op 1 december 1980 vond inschrijving in het Specialisten Register plaats. Sindsdien beoefend zij het vak neurochirurgie, zowel in maatschapsverband als universitair, aan het 'Neurochirurgische Centrum Nijmegen'.

Omslag: Pauline Hazeu

# STELLINGEN

behorende bij het proefschrift

## DE GEKLUISTERDE CONUS OF TETHERED SPINAL CORD

S. H. Bakker-Niezen



## I

Het syndroom van de gekluisterde conus of tethered spinal cord is een chronisch progressieve aandoening op basis van een ontwikkelingsstoornis van conus medullaris en cauda equina.

## II

Voorkomen dat de progressie start of voortschrijdt is het hoofddoel van de operatieve behandeling van de gekluisterde conus.

## III

Een vlekje, bultje of kuiltje op de rug van een pasgeborene wijst op dieper gelegen pathologie en behoeft specialistisch onderzoek.

## IV

Onderzoeken op is omgekeerd evenredig met zoeken onderin.

## V

Afwezigheid van een afwijking aan de huid in de lumbosacrale regio, hoe klein ook, maakt de aanwezigheid van een gekluisterde conus zeer onwaarschijnlijk.

## VI

Eén enkele open boog maakt nog geen tethered spinal cord.

## VII

De primaire incontinentie bij een gekluisterde conus berust niet op het gekluisterd zijn, maar op de congenitale malformatie van het sacrale zenuwweefsel.

## VIII

Neuroradiologisch onderzoek, in casu myelografie, is voor de operatieve behandeling van een gekluisterde conus of tethered spinal cord onontbeerlijk, omdat de symptomatologie van het syndroom niet specifiek is voor de onderliggende pathomorfologie.

## IX

Voor een goede afbeelding van de abnormale positie van het ruggemerg zijn, bij het conventionele myelogram, opnamen in rugligging onmisbaar.

## X

Tijdens de operatie aan een gekluisterde conus is de neurochirurg een koorddanser, die zijn kunsten vertoont op het tethered spinal cord.

## XI

Postoperatieve verpleging in buikligging, gedurende vier dagen na de operatie aan een tethered spinal cord, voorkomt hernieuwde kluistering van conus medullaris en cauda equina in het litteken van de dorsale duranaad.

## XII

Costotransverssectomie is de veiligste weg om ventrolateraal gelegen tumoren of discusprolapsen uit het thoracale wervelkanaal te verwijderen.

## XIII

Het gezegde: 'An Apple a day keeps the Doctor away', is niet van toepassing op hedendaagse promovendi.

## XIV

Zowel voor het maken van klokant als van oude jazz geldt de regel: 'Hoe meer je weglaat des te doorzichtiger'.

## XV

De uitspraak: 'Wie het langste gestoord is, wordt het eerste geholpen', geldt wel voor abonnees van de PTT maar niet voor cliënten in de gezondheidszorg.

Nijmegen, 14 november 1986.





