

Anterieure thoracale transdurale myelumherniatio

Anterior thoracic spinal cord herniation

Mw. dr. S.S. Staekenborg¹, dr. B.W. van Oosten², dr. K.S. Adriani³, dr. M.P. Wattjes⁴, prof. dr. W.P. Vandertop⁵

Samenvatting

De anterieure thoracale transdurale myelumherniatio ('anterior thoracic spinal cord herniation'; ATSCH) waarbij het ruggenmerg aan de ventrale zijde door een defect in de dura hernieert, is een zeldzame en vaak laat herkende oorzaak van een langzaam progressief thoracaal ruggenmergsyndroom. Het klinische beeld wordt bepaald door het niveau waar de myelumherniatio optreedt en begint meestal met vitale sensibiliteitsstoornissen die zich in de loop van jaren kunnen ontwikkelen tot een Brown-Séquard-syndroom en uiteindelijk een paraparese. De MRI van de wervelkolom toont een karakteristiek beeld bestaande uit een anterieure verplaatsing van het thoracale ruggenmerg. Met operatief ingrijpen kan het ruggenmerg gerepositioneerd worden en het defect in de dura door middel van een duraplastiek worden opgeheven om reherniatio en progressie van neurologische uitval te voorkomen. Het klinische syndroom en het typische radiologische beeld worden vaak pas laat herkend, maar is essentieel om tijdig operatief ingrijpen te kunnen overwegen. Hierbij moet in acht worden genomen dat operaties aan het thoracale ruggenmerg lastig en risicovol zijn. In dit artikel worden de kliniek, diagnostiek en beleid bij een ATSCH beschreven aan de hand van twee ziektegeschiedenissen.

(Tijdschr Neurol Neurochir 2016;117(1):36-40)

Summary

The anterior thoracic spinal cord herniation (ATSCH) syndrome describes a herniation of the thoracic spinal cord through an anterior dural defect, causing a slowly progressive thoracic spinal cord syndrome. The clinical picture is determined by the level of the herniation and in most cases starts with vital sensory disturbances which develop slowly, but progressively, to a Brown-Séquard syndrome and eventually to a paraparesis. The MR-scan shows the characteristic image of an anterior displacement of the thoracic spinal cord. The dural defect must be closed surgically in order to prevent reherniation and further progression of symptoms. Recognition of this syndrome and the typical radiological features is usually long after the beginning of symptoms, but is essential in the timing and consideration of an operation. The clinical and radiological picture in two patients are described.

Inleiding

De anterieure thoracale transdurale myelumherniatio ('anterior thoracic spinal cord herniation'; ATSCH) is een zeldzame oorzaak van een langzaam progressief thoracaal ruggenmergsyndroom waarbij, precies zoals de naam

zegt, het ruggenmerg aan de ventrale zijde door een defect in de dura hernieert en vervolgens voor neurologische uitvalsverschijnselen zorgt. In ons eigen centrum herkenden we enkele jaren geleden bij een patiënte een

¹neuroloog, Alzheimercentrum VU medisch centrum, Amsterdam en Tergooi ziekenhuis, Blaricum en Hilversum, ²neuroloog, VU medisch centrum, Amsterdam ³neuroloog, OLVG, locatie Oost, Amsterdam, ⁴radioloog, VU medisch centrum, Amsterdam ⁵neurochirurg, Neurochirurgisch Centrum Amsterdam

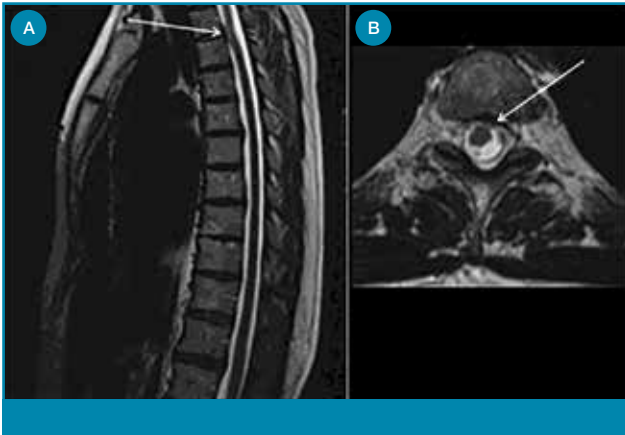
Correspondentie graag richten aan: mw. dr. S.S. Staekenborg, Alzheimercentrum VU medisch centrum, Postbus 7057, 1007 MB Amsterdam, tel.: 020 444 21 72, Fax: 020 444 85 29, e-mailadres: s.staekenborg@vumc.nl; sstaekenborg@tergooi.nl

Belangenconflict: geen gemeld. Financiële ondersteuning: geen gemeld.

Trefwoorden: anterieure thoracale transdurale myelumherniatio.

Keywords: anterior thoracic spinal cord herniation.

Ontvangen 21 november 2014, geaccepteerd 7 april 2015.

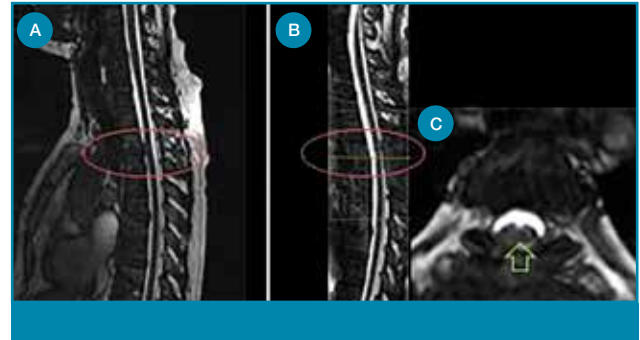


Figuur 1. MRI van de thoracale wervelkolom van patiënt 1. Sagittale (A) en transversale (B) T2-gewogen opnames. A) De witte pijl geeft de karakteristieke anterieure 'kinking' aan van het thoracale ruggenmerg ter hoogte van de tussenwervelschijf T3-4. B) Op de transversale opnames wordt over een traject van 12 mm geen liquorsignaal gezien anterieur van het myelum met enige opvulling van de epidurale ruimte. Er is geen aanwijzing voor atrofie van het ruggenmerg.

myelumherniatie niet en werd de diagnose elders gesteld, waarna wij in vrij korte tijd nog twee patiënten zagen, bevestigd tijdens operatie. Dit doet vermoeden dat het syndroom vaker voorkomt dan gedacht en dat bekendheid met dit klinische syndroom een belangrijke rol speelt. Gezien het belang van een tijdige diagnose door radiologen, neurologen en neurochirurgen, en de karakteristieke combinatie van kliniek en het radiologische beeld, wordt dit syndroom in dit artikel onder de aandacht gebracht.

Patiënt 1

Een 45-jarige vrouw valt in januari 2012 van haar paard waarbij ze een schouderfractuur links oploopt. Een maand na de val krijgt ze een verdoofd gevoel rechts onder de borst wat zich in dagen ontwikkelt in een brandend gevoel vanaf borsthoogte naar beneden in het rechterbeen tot aan de tenen. Hierbij merkt ze in het zwembad dat zij een gestoorde temperatuurzin heeft in hetzelfde gebied. De kracht is normaal en er zijn geen klachten van het linkerbeen. Mictie en defecatie verlopen onveranderd. Ze geeft aan in de maanden voor de val pijn in de rug aan de linkerzijde ter hoogte van haar bh-bandje ervaren te hebben. De voorgeschiedenis vermeldt een hypotone blaas sinds de kinderleeftijd, in 2002 een radiculair syndroom met voethefferszwakte rechts en in 2005 een virale meningitis. Bij onderzoek wordt er een normale kracht gevonden aan alle ledematen, verhoogde spierrekkingsreflexen aan de benen, normale voetzoolreflexen en een gestoorde vitale sensibiliteit vanaf



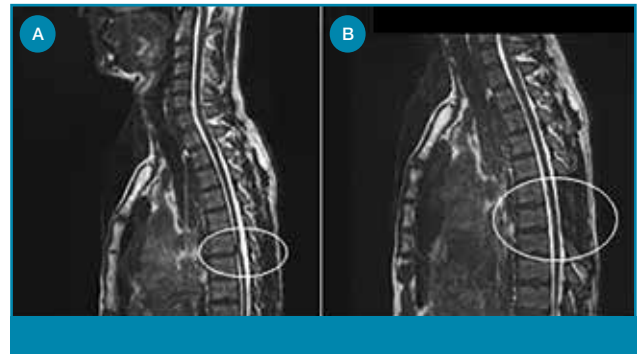
Figuur 2A en B. MRI voor en na de operatie van patiënt 1. Sagittale 3D-CISS-opnames pre-operatief (A) en postoperatief (B). Postoperatief status na laminectomie T3-4 met normale ontplooiing van de durazaak waarbij op de transversale beeldvorming (C) thans een normale positie van het myelum naar dorsaal in het spinale kanaal, waarbij de durale herniatie aan de anterieure zijde is opgeheven. Het myelum toont aan de anterieure zijde in de mediaanlijn een vormverandering/indentatie (groene pijl).

T5 rechts naar distaal. Een MRI van de wervelkolom toont een uitbochtiging van het ruggenmerg naar anterieur ter hoogte van T3-4, verdacht voor een ATSCH (zie *Figuur 1*). De patiënte wordt verwezen naar de neurochirurg en een operatie wordt gepland. In de weken voor de operatie nemen de gevoelsstoornissen aan de rechterzijde toe, en zakt zij regelmatig door het rechterbeen. Bij de operatie wordt er onder neurofysiologische bewaking middels SSEP's (n. medianus en n. tibialis), MEP's (armen en benen) en D-waves (zowel craniaal als caudaal van het operatiegebied ter hoogte van T4) een laminectomie T4-5 verricht. Vervolgens wordt na opening van de dura voorzichtig de ventrale zijde van het ruggenmerg en dura geïnspecteerd. Er wordt ter hoogte van T4 ventraal van het ruggenmerg een lange scheur van 2 cm gezien in de dura in de mediaanlijn, zonder evidente incarceratie van het ruggenmerg bij visuele inspectie. Mogelijk is er, in een eerder stadium, wel een incarceratie aanwezig geweest. Om reherniatie te voorkomen wordt een U-vormige Goretex® (polytetrafluoretheen ofwel teflon) sling onder het ruggenmerg doorgeschoven als barrière tussen ruggenmerg en durascheur anterieur, en aan de laterale dura links en rechts vastgehecht. Vlak voor het aanbrengen van de Goretex® sling verdwijnen plotseling de caudale D-waves. Postoperatief ervaart de patiënte minder kracht in beide benen dan voor de operatie. Bij onderzoek bestaat er een globale parese, kracht MRC graad 4, en ook sensibiliteitsstoornissen van beide benen (hyperpathie links en vitale sensibiliteitsstoornissen van het rechterbeen). De mictie en defecatie zijn onveranderd

(de patiënte was reeds bekend met een hypotone blaas). Een MRI van de wervelkolom 4 maanden na de operatie toont een normale positie van het ruggenmerg met opheffing van de durale herniatie aan de anterieure zijde, maar met focaal aan de anterieure zijde enige vormverandering van het ruggenmerg, verdacht voor verandering secundair aan de langdurige gehernieerde positie dan wel ten gevolge van posttraumatisch weefselverlies (zie *Figuur 2*). De patiënte ondergaat een poliklinisch revalidatietraject, waarbij er zeer geleidelijk enig herstel van kracht optreedt. In verband met krampen in het linkerbeen gebruikt zij baclofen 5 mg voor de nacht. Een jaar later lukt het haar weer om hard te lopen op de loopband, maar nog niet op straat. Inmiddels rent zij weer 30 minuten, bij voorkeur op het fietspad vanwege de vlakke ondergrond. De sensibiliteitsstoornissen zijn nog steeds aanwezig in beide benen.

Patiënt 2

Een 47-jarige man krijgt in september 2011 voor het eerst klachten van het rechterbeen bestaande uit een verminderd gevoel van het rechterbovenbeen, aanvankelijk gedeut als meralgia paresthetica. Een jaar later raakt het gevoel in het gehele been verminderd en bemerkt de patiënt dat hij met het rechterbeen de temperatuur van het water onder de douche minder goed waarneemt. In september 2012 krijgt hij een voetheffersparese links en geleidelijk ontstaat een verminderde kracht in het gehele linkerbeen. Hardlopen gaat niet meer en met lopen struikelt de patiënt soms. Er zijn geen klachten aan de armen. Ten slotte geeft hij aan wat meer moeite te hebben met het ophouden van de urine. De voorgeschiedenis van de patiënt vermeldt hypertensie en migraine; hij gebruikt geen medicatie. Bij het neurologisch onderzoek is de kracht van de m. iliopsoas, m. quadriceps, hamstring, voetheffers en voetstrekkingen links verminderd (MRC graad 4). De spierrekkingsreflexen zijn verhoogd aan het linkerbeen met een plantaire voetzoolreflex rechts en een voetzoolreflex volgens Babinski links. Er bestaat een verminderde vitale sensibiliteit rechts vanaf T6-7 tot aan de voet met een intacte gnostische sensibiliteit. Aanvullend onderzoek in de vorm van een MRI van de wervelkolom toont een anterieure verplaatsing van het ruggenmerg ter hoogte van T6-7 (zie *Figuur 3A*). Op grond van het klinisch beeld en de beeldvorming wordt de diagnose ATSCH gesteld. De patiënt wordt verwezen naar de neurochirurg waar de mogelijkheden, risico's en beperkingen van operatief ingrijpen worden besproken. De patiënt geeft bij poliklinisch vervolgbezoek aan het natuurlijke beloop met mogelijke verslechtering niet af te willen wachten en een operatie wordt gepland. Bij de

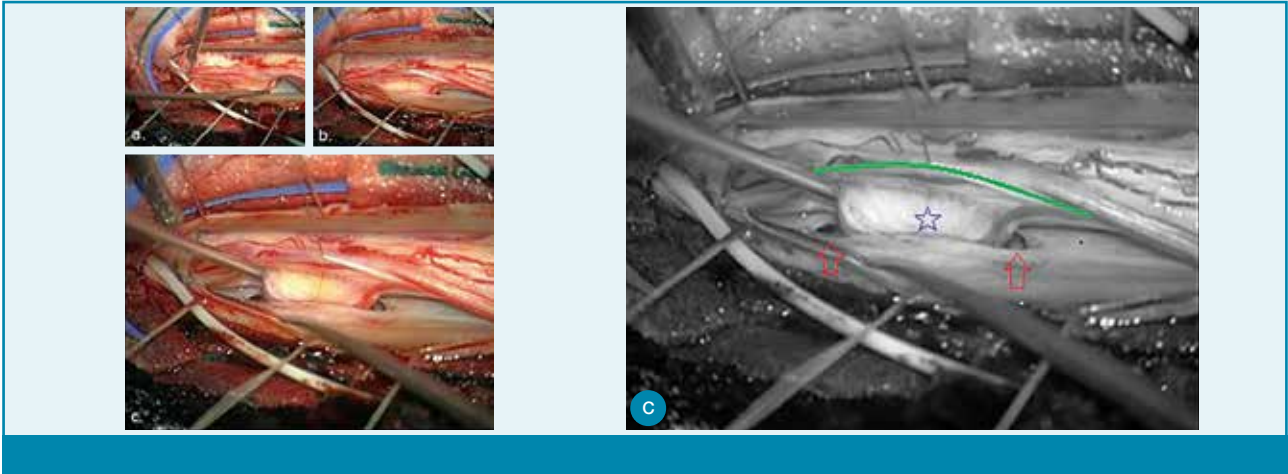


Figuur 3. MRI van het myelum van patiënt 2. Sagittale T2-gewogen MRI-opnames pre-operatief (A) en postoperatief (B). Pre-operatief is ter hoogte van T6-7 de karakteristieke anterieure 'kinking' van het myelum zichtbaar, postoperatief bestaat er weer een normale positie van het myelum, omgeven door liquor, zonder tekenen van myelopathie.

operatie, ook weer onder neurofysiologische bewaking middels SSEP's, MEP's en D-waves, wordt een laminectomie verricht ter hoogte van T6-7. Epiduraal zijn forse verklevingen aanwezig die als een fibrotisch manchete om de dura heen zitten. Intraduraal is de arachnoïdea wel helder, maar blijkt het ligamentum denticulatum links te ontbreken en slechts als een dun draadje zichtbaar te zijn aan de laterale zijde van het ruggenmerg. Ventraal van het foramen T7 links is een durascheur zichtbaar met hierin het gehernieerde ruggenmerg (zie *Figuur 4*, pagina 39). Na doornemen van arachnoïdale verklevingen kan het ruggenmerg naar intraduraal worden geluxeerd. Om reherniatie te voorkomen wordt een Goretex® sling onder het ruggenmerg doorgeschoven als barrière tussen ruggenmerg en durascheur. Postoperatief treedt er een voorspoedig herstel op, waarbij er geen verschil is in vergelijking met preoperatief functioneren. In verband met het aanwezige krachtsverlies van het linkerbeen ondergaat de patiënt poliklinische revalidatie en krijgt hij een enkelorthese aangemeten. Bij poliklinische controle drie maanden later werkt patiënt weer volledig en is ook het radiologische beeld genormaliseerd (zie *Figuur 3B*).

Bespreking

Het syndroom van de ATSCH werd voor het eerst beschreven in 1974.¹ Hoewel met de komst van de MRI de diagnose vaker wordt gesteld, blijft de literatuur spaarzaam. In 2012 publiceerden Vergeer & Groen een casus in het Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde.² Hierin benoemden zij de vaak grote vertraging in het diagnostische traject en dientengevolge het verlate uitvoeren van de operatieve behandeling. Momenteel is de gemiddelde duur tot het stellen van de diagnose 5 jaar.³ In ons



Figuur 4. Peroperatieve foto's van patiënt 2 door de operatiemicroscoop genomen tonen duidelijk anterolaterale herniatie van het gliotisch veranderd ruggenmerg (**C**, blauwe ster) door een durascheur (defect zichtbaar craniaal rode pijl rechts en caudaal rode pijl links). Het restant van het ligamentum denticulatum (groene lijn) wordt opgespannen met behulp van een 8-0 hechting. De witte elektroden voor registratie van de D-waves zijn zichtbaar (naar craniaal links onder op de foto en naar caudaal rechts boven op de foto).

centrum hebben zich in relatief korte tijd 3 patiënten gepresenteerd (de 2 beschreven patiënten, plus 1 patiënt bij wie wij de herniatie niet hebben herkend en de diagnose elders is gesteld). Dit doet vermoeden dat de aandoening wellicht minder zeldzaam is dan gedacht en dat met name radiologische herkenning een belangrijke rol speelt. Zo wordt er vaak wel een verplaatsing van het ruggenmerg bij een klinisch thoracaal myelumsyndroom gezien, maar wordt de typische 'kinking' passend bij een herniatie niet herkend. De onderliggende oorzaak van de myelomherniatie is onbekend en onderwerp van discussie. Als mogelijke oorzaken denkt men aan het bestaan van een congenitale zwakke plek van de dura, een traumatische oorzaak (zoals ook mogelijk bij patiënt 1 een rol heeft gespeeld), of aan lokale druk door een hernia of een cyste ter plaatse.^{1,4-6} Ook een primaire inflammatoire origine met durale schade is gesuggereerd als etiologie, waarbij vervolgens verkleving van het ruggenmerg aan de dura zou optreden, gevolgd door een veranderde CSF pulsatiliteit en beweging van het ruggenmerg, verdere erosie en uiteindelijk progressieve herniatie.^{7,8} Dat ATSCH juist het thoracale ruggenmerg betreft wordt mogelijk verklaard door de fysiologische thoracale kyfose, waardoor er gemakkelijk contact tussen ruggenmerg en omliggende meningen en de harde structuren van de wervelkolom kan ontstaan, wat tot een defect kan leiden.^{4,7} Het klinische beeld wordt bepaald door het niveau van de myelomherniatie en begint meestal met vitale sensibiliteitsstoornissen die zich langzaam progressief ontwikkelen tot een Brown-Séquard-syndroom en uiteindelijk een paraparese. Sfincterdisfunctie treedt bij een klein deel van de patiënten op. Klachten passend bij een liquorhypotensiesyndroom kunnen voorafgaan aan

de myelopathie, maar zijn zeldzaam en gaan over het algemeen vanzelf over; waarschijnlijk zorgt het ruggenmerg of fibrose ter plaatse voor een directe afsluiting waardoor liquorlekkage niet of nauwelijks plaatsvindt.⁹

Het aangewezen aanvullend onderzoek bestaat uit een MRI van de wervelkolom, waarbij de zogenoemde typische anterieure 'kinking' van het ruggenmerg gezien kan worden. Een bekende valkuil is het niet herkennen van het mogelijke anterieure defect in de dura, maar de ruimte dorsaal van het ruggenmerg als te ruim te beschouwen en aan te zien voor een posterieure arachnoidale cyste. Indien vervolgens bij operatie het ventrale deel van de dura en het ruggenmerg niet geïnspecteerd wordt (complex benaderbaar!), zal het klinische beeld ondanks de operatie verder achteruit gaan.

Een 1,5-Tesla MRI met sagittale en axiale T1- en T2-sequenties is voldoende om de kenmerkende anterieure verplaatsing van het ruggenmerg weer te geven, maar visualisatie van de herniatie van het ruggenmerg wordt verbeterd door toevoeging van een hoge resolutie T2*-techniek zoals 'constructive interference in the steady state' (CISS).⁷ Het toedienen van contrast of vervaardigen van een (CT-)myelografie is dan meestal niet nodig, maar kan soms behulpzaam zijn. Regelmatig is de herniatie gelegen op het niveau van een discus intervertebralis.^{3,7} Meestal zijn er naast de anterieure verplaatsing ook tekenen van focale myelumatrofie aanwezig. Radiologische progressie van verplaatsing van het ruggenmerg gecorreleerd aan klinische achteruitgang over de tijd is beschreven.⁵ Het beloop van een ATSCH is in het algemeen langzaam progressief, maar is lastig te voorspellen en kan jarenlang stabiel blijven. Bij zeer geringe, nauwelijks progressieve neurologische uitval zou een conser-

Aanwijzingen voor de praktijk

1. De anterieure thoracale myelumherniatie is een zeldzame oorzaak van een langzaam progressief ruggenmergsyndroom.
2. Het typische MRI-beeld bestaat uit anterieure 'kinking' van het thoracale myelum, meestal met tekenen van myelumatrofie.
3. Een bekende radiologische valkuil is de ruimte dorsaal van het ruggenmerg als te ruim te beschouwen en aanzien voor een arachnoïdale cyste, waarbij het mogelijke anterieure defect in de dura niet herkend wordt.
4. Tijdig operatief ingrijpen kan progressie voorkomen.
5. Operaties aan het thoracale ruggenmerg zijn lastig en dienen in een ervaren centrum onder neurofysiologische bewaking te gebeuren.

vatief beleid te overwegen zijn, maar bij de meerderheid van de patiënten lijkt, gebaseerd op gedocumenteerde klinische progressie, een operatie geïndiceerd.

Bij operatie wordt er, bij voorkeur onder neurofysiologische bewaking, een laminectomie verricht, waarna na opening van de dura de ventrale zijde van het ruggenmerg en dura geïnspecteerd wordt. Na lokalisatie van het defect wordt gepoogd het ruggenmerg te repositioneren. Vervolgens wordt het defect in de dura gesloten door middel van een duraplastiek. Een tweede methode die met name in Japan gehanteerd wordt, bestaat juist uit verwijding van het defect in de dura wat strangulatie van het ruggenmerg zou verminderen.¹⁰ Groen et al. beschrijven in een meta-analyse bij 73% van de 121 patiënten een verbetering na operatie, bij 20% een stabilisatie van de neurologische uitval en bij 7% een blijvende verslechtering na operatie, zonder verdere progressie.³ Waarschijnlijk speelt bij uitblijven van verbetering een blijvende gliotische verandering van het ruggenmerg een rol (zie *Figuur 2C, pagina 37*). Ook zij beschrijven een patiënt bij wie aan het eind van de operatie de neurofysiologische signalen wegvielen met postoperatief een toename van krachtsverlies.³ Net als bij onze beschreven patiënt 1 trad er postoperatief enig herstel op met geleidelijke stabilisatie. Deze beschrijvingen benadrukken de gecompliceerdheid van thoracale ruggenmergoperaties en het belang van peri-operatieve neurofysiologische bewaking.

Conclusie

Klinische en radiologische herkenning van een anterieure thoracale myelumherniatie is belangrijk; mogelijk is de prevalentie hoger dan gedacht. MRI van de wervelkolom toont een typisch beeld van een anterieure verplaatsing van het thoracale ruggenmerg.

Operatief ingrijpen kan progressie voorkomen en omvat onder andere repositie van het ruggenmerg en het afdekken van het defect in de dura om reherniatie te voorkomen. Operaties aan het thoracale ruggenmerg zijn lastig en risicovol en dienen in centra met expertise te gebeuren en onder neurofysiologische bewaking.

Referenties

1. Worznan G, Tasker RR, Rewcastle NB, et al. Spontaneous incarcerated herniation of the spinal cord into a vertebral body: a unique cause of paraplegia. *J Neurosurg* 1974;41:631-5.
2. Vergeer RA, Groen RJ. Anterieure thoracale transdurale ruggenmergherniatie, een zeldzame, behandelbare oorzaak van progressieve myelopathie. *Ned Tijdschr Geneesk* 2012;156:A4824P.
3. Groen RJ, Middel B, Meilof JF, et al. Operative treatment of anterior thoracic spinal cord herniation: three new cases and an individual patient data meta-analysis of 126 case reports. *Neurosurgery* 2009;64(3 Suppl):ons145-59.
4. Prada F, Saladino A, Giombini S, et al. Spinal cord herniation: management and outcome in a series of 12 consecutive patients and review of the literature. *Acta Neurochir* 2012;154:723-30.
5. Hawasli AH, Ray WZ, Wright NM. Symptomatic thoracic spinal cord herniation: case series and technical report. *Operative Neurosurgery* 2014;10:E498-E504.
6. Miyaguchi M, Nakamura H, Sakudo M, et al. Idiopathic spinal cord herniation associated with intervertebral disc herniation: a case report and review of the literature. *Spine* 2001;26:1090-4.
7. Taylor TR, Dineen R, White B, et al. The thoracic anterior spinal cord adhesion syndrome. *Br J Radiol* 2012;85:123-9.
8. Najjar MW, Baeesa SS, Lingawi SS. Idiopathic spinal cord herniation: a new theory of pathogenesis. *Surg Neurol* 2004;62:161-71.
9. Brus-Ramer M, Dillon WP. Idiopathic thoracic spinal cord herniation: retrospective analysis supporting a mechanism of diskogenic dural injury and subsequent tamponade. *Am J Neuroradiol* 2012;33:52-6.
10. Watanabe M, Chiba K, Matsumoto M, et al. Surgical management of idiopathic spinal cord herniation: review of nine cases treated by enlargement of the dural defect. *J Neurosurg* 2001;95:169-72.