

# Zdravljenje spastičnosti s selektivno dorzalno rizotomijo: Prikaz nove kirurške metode v Sloveniji

Selective dorsal rhizotomy for spasticity treatment: a new surgical method in Slovenia

Peter Spazzapan,<sup>1</sup> Tomaž Velnar,<sup>1</sup> Zoran Rodi,<sup>2</sup> Nataša Kos,<sup>3</sup> Andreas Kupsch,<sup>4</sup> Roman Bošnjak<sup>1</sup>

## Izvleček

Spastičnost je motorična motnja, ki jo zaznamuje porast mišičnega tonusa do take mere, da otežuje gibanje in vzdrževanje položaja telesa, kar vpliva tudi na kakovost življenja. S to patologijo se kljub pogostosti in pomembnosti ukvarja malo pediatričnih nevrokirurgov, najverjetneje zato, ker so bile možnosti za nevrokirurško zdravljenje dolgo omejene in nezanesljive. O prvi seriji dorzalnih rizotomij je leta 1979 poročal Fasano, do takrat pa so nevrokirurgi takim otrokom lahko nudili le skromno pomoč. Farmakološko zdravljenje spastičnosti se je do danes močno razvilo in obsega zdravila za peroralno, intramuskularno in intratekalno dajanje. Kirurške tehnike zdravljenja, kamor uvrščamo nevrokirurške in ortopedске posege, pa poleg delne sekcije perifernih živcev in globoke možganske stimulacije vključujejo tudi selektivno dorzalno rizotomijo (SDR). Izbira najbolj ustreznega zdravljenja je individualna in odločanje poteka interdisciplinarno. Predstavljamo primer otroka s spastičnostjo in zdravljenje z nevrokirurško tehniko SDR, ki smo jo v Sloveniji izvedli prvič.

## Abstract

Spasticity is characterised by an abnormal increase in muscle tone, which may affect normal movements and the patients' quality of life. Only a few paediatric neurosurgeons are being concerned with this pathology, mainly because decades ago the neurosurgeons were able to offer these children only a modest relief. Since then, the pharmacological therapy of spasticity has improved along with the neurosurgical and orthopaedic interventions. The medicines may limit the effects of the disease and the surgical treatment is gaining in importance, thus improving the quality of patients' life. We report a case of a child affected by spastic paraparesis treated neurosurgically by SDR, which was performed in Slovenia for the first time.

**Citirajte kot/Cite as:** Spazzapan P, Velnar T, Rodi Z, Kos N, Kupsch A, Bošnjak R. [Selective dorsal rhizotomy for spasticity treatment: a new surgical method in Slovenia]. Zdrav Vestn. 2020;89(1–2):73–84.

**DOI:** 10.6016/ZdravVestn.2898

<sup>1</sup> Klinični oddelek za nevrokirurgijo, Kirurška klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana, Slovenija

<sup>2</sup> Klinični inštitut za klinično nevrofiziologijo, Nevrološka klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana, Slovenija

<sup>3</sup> Inštitut za medicinsko rehabilitacijo, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana, Slovenija

<sup>4</sup> Klinični oddelek za anesteziologijo in intenzivno terapijo operativnih strok, Kirurška klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana, Slovenija

### Korespondenca/ Correspondence:

Tomaž Velnar, e: tvelnar@hotmail.com

### Ključne besede:

cerebralna paraliza; mišični tonus; prikaz primera; kirurško zdravljenje; rehabilitacija

### Key words:

cerebral palsy; muscle tone; case report; surgical treatment; rehabilitation

Prispelo: 12. 11. 2018

Sprejeto: 2. 4. 2019

## 1 Uvod

Spastičnost je motorična motnja, ki prizadene veliko otrok in je največkrat povezana s cerebralno paralizo, pri kateri zaradi okvare možganov nastopijo motnje v delovanju kortikospinalne proge, kar vodi do šibkosti, zvišanega tonusa in hkra-

tnega aktiviranja mišic agonistov in antagonistov (1). Ob tem gre lahko tudi za druge motnje gibanja, kot sta distonija in atetoz. Zdravljenje spastičnosti ima dva cilja: zmanjšati priliv aferentnih dražljajev (preko SDR ali drugih ablativnih tehnik), ki prispevajo k višanju tonusa, ali pa višati inhibicijsko aktivnost (z zdravili, kakršno je npr. baklofen) (2,3). Lokalno lahko spastičnost in mišične krče zdravimo z vbrizganjem botulinskega toksina neposredno v mišice s simptomi. S tem se izognemo sistemskim učinkom zdravila, kot ga ima npr. baklofen (3).

Mišični tonus se normalno uravnava z aktivnostjo alfa-motoričnega nevrona, nanjo pa vplivajo aferentni in descendentni dražljaji (4,5). Spastičnost se razvije zaradi porušenega ravnovesja med dražljaji, ki višajo tonus, in tistimi, ki ga znižujejo. Ob prevladi dražljajev, ki višajo tonus in s tem povečani aktivnosti alfa-motoričnega nevrona, pride do krepitve miotatičnih refleksov in do povišanja tonusa mišic, kar se v najhujši obliki kaže kot spastičnost. Ta je vezana na hitrost giba in povzroča zvišan upor na pasivni gib mišice. Mišični tonus ob spastičnosti pa ni stalno povišan, ampak gre za porast, povezan s hitrostjo gibanja in tudi z drugimi zunanjimi dražljaji (strah,

mraz ...) (1,5). Spastičnost lahko opisujemo glede na število prizadetih udov. Ta klasifikacija je zelo primerna za kirurge pri odločanju o kirurškem zdravljenju in vključuje spastično tetraparezo, paraparezo, spastično hemiparezo ali monoparezo. Spastičnost lahko prizadene tudi mišice trupa, npr. paravertebralne mišice, vendar se ta vrsta prizadetosti ne vključuje v to klasifikacijo (5-7). Trenutno veljavna klasifikacija cerebralne paralize iz leta 2000 je drugačna in zajema več podtipov glede na povečani mišični tonus v enem ali več udih in glede na to, ali se mišični tonus spreminja (8). Tako je v to razdelitev vključena spastična obojestranska in spastična enostranska cerebralna paraliza, diskinetična cerebralna paraliza (zajema distonično in horeoatetotično cerebralno paralizo) ter ataktična cerebralna paraliza.

## 2 Klinična slika in ocena stopnje spastičnosti

Na cerebralno paralizo pomislimo, kadar otrok v določeni starosti ne dosega normalnega motoričnega razvoja (dvig glave, sedenje, stoja, hoja) (4). Ti otroci imajo pogosto nepravilno držo s povečanim mišičnim tonusom ali pa so njihove mišice v začetni fazi ohlapne, spastičnost pa se pojavi kasneje. Značilni simptomi, ne glede na tip cerebralne paralize, vključujejo nenormalen mišični tonus, motnje ravnotežja in okrepljene reflekse (5,6). Cerebralno paralizo lahko spremljajo epileptični napadi, motnje požiranja, govora, občutkov in inkontinenca za blato in vodo. Pri spastični obliki, ki je najpogostejša, je prisoten močno povišan mišični tonus. Krče lahko včasih izzove tudi nepričakovan slušni ali vidni dražljaj. Ostale oblike cerebralne paralize so še diskinetična oblika, pri kateri se pojavljajo zgbiki udov in glave ter težava pri kontroli gibov, hipotonična oblika,

**Tabela 1:** Modificirana lestvica po Ashworthu za klasifikacijo stopnje spastičnosti.

Stopnja	Opis
0.	Ni povečanega mišičnega tonusa.
1.	Blago povečanje tonusa, ki nudi rahel upor med fleksijo in ekstenzijo uda ob koncu obsega gibanja.
1+.	Blago povečanje tonusa, ki nudi rahel upor med fleksijo in ekstenzijo uda od polovice obsega gibanja.
2.	Srednje močno povečanje mišičnega tonusa med celotnim obsegom gibanja, vendar lahko ud normalno pokrčimo.
3.	Znatno povečanje tonusa – pasivni gibi so otežkočeni.
4.	Okorelost udov pri fleksiji in ekstenziji.

ki se kaže z močno znižanim mišičnim tonusom in flakcidnostjo, ataktična oblika, ki je najredkejša, zanjo pa so značilne težave s koordinacijo in ravnotežjem, ter mešana oblika, pri kateri se prepletajo značilnosti vseh opisanih tipov bolezni (9-11).

V klinični sliki otroka s cerebralno paralizo izstopa spastičnost mišic, utrujenost in bolečina zaradi mišičnih krčev. Ta se najpogosteje pojavlja ponoči (9). Spastičnost značilno prizadene nekatere mišične skupine bolj kot druge. Najbolj prizadeti so adduktorji in fleksorji, kar se pri spastični paraparezi kaže s pokrčenimi koleno in kolki, s stojo na prstih ter z notranjo rotacijo spodnjih udov. Hoja je nestabilna, navadno škarjasta, ali pa gre za hojo po prstih. Lahko so prisotne deformacije kosti in sklepov (10). Pri pregledu otroka s spastično paraparezo gre za povišan upor pri pasivnih gibih, predvsem spodnjih udov, ki je vezan na hitrost giba. Patološki klonus stopala je vedno prisoten, plantarni odziv pa pri iztegnitvi. Spastičnost sčasoma vodi do sprememb v mišicah in tetivah, ki postanejo skrčene in krajše (12,13).

Ocena mišične moči pri aktivni gibljivosti je pomembna pri ocenjevanju spastičnosti in postavljanju indikacij za morebitno zdravljenje (14). Najbolj uporabna lestvica za ocenjevanje plastičnosti je Ashworthova lestvica in njej zelo podobna Modificirana Ashworthova lestvica, s katero določamo stopnjo spastičnosti. Gibalne funkcije, ki so zaradi spastičnosti lahko prav tako zelo okrnjene, pa ocenjujemo z lestvico GMFCS (*angl.* Gross Motor Function Classification System) (Tabela 1 in Tabela 2) (4,10,15,16).

S slikovnimi preiskavami spastičnosti ne moremo potrditi, saj značilnih radioloških znakov, ki bi specifično kazali na to diagnozo, ni (17). Na slikah možganov otrok s cerebralno paralizo z računalniško tomografijo (CT) in ma-

gnetnoresonančnim slikanjem (MRI) so sicer opisane spremembe, značilne za periventrikularno levkomalacijo, ki odslkava stanje po ishemični okvari po rojstvu. Tudi z nevrofiziološkimi preiskavami, kot je elektromiografija (EMG), ni mogoče kvantitativno oceniti spastičnosti (17,18). Pri postavljanju diagnoze in klasifikaciji se je zato potrebno opreti predvsem na klinično sliko, vključno z vzorcem hoje in rezultati meritev obsega gibanja sklepov (10,15).

### 3 Zdravljenje spastičnosti

Z zdravljenjem spastičnosti moramo začeti čim bolj zgodaj, saj le tako lahko preprečimo nastanek prikrajšav mišic (1,5). Cilji zdravljenja so izboljšanje otrokovega funkcionalnega stanja, olajšanje nege, preprečevanje kontraktur in lajšanje bolečin. Zdravljenja pa ne potrebujejo vsi otroci. Tistih z blago obliko spastičnosti, ki ne ovira vsakdanjih opravil in ne povzroča bolečih krčev, ni potrebno zdraviti. Obstajata medikamentna in kirurška metoda, zato ustrezno zdravljenje predlaga multidisciplinarna skupina zdravnikov, ki ima izkušnje z vsakim od omenjenih načinov zdravljenja (12,19,20).

Medikamentno zdravljenje vključuje peroralna, intramuskularna in intratekalna zdravila. V prvo skupino spadajo agonist gama-aminomaslene kisline (GABA) baklofen, benzodiazepini (diazepam), alfa-2 agonist tizanidin in zaviralec dopaminskega prenašalca modafinil (19,21). Injekcije v mišice temeljijo na vnosu botulinskega toksina, alkohola ali fenola z najbolj opaznim učinkom na zmanjšanje kontraktur sklepov (21,22). Ta metoda zdravljenja je primerna pri tistih oblikah spastičnosti, pri kateri so prizadete le določene mišične skupine, in ni primerna za generalizirane oblike. Ker učinek ni trajen, ampak zdravilo de-

luje le prehodno, je potrebno injekcije ponavljati. Uporabljamo ga predvsem v zgodnjem otroštvu, med drugim in šestim letom starosti, ko se bo izkazalo, ali je otrok kandidat za nadaljevanje zdravljenja s SDR ali z vstavitvijo intratekalne baklofenske črpalke (5). Kot intratekalno zdravilo uporabljamo predvsem baklofen, ki je učinkovito sredstvo za zdravljenje spastičnosti zgornjih in spodnjih udov. Intratekalni vnos baklofena poteka preko nastavljive črpalke, ki jo kirurško vstavimo v podkožni žep in povežemo s subduralnim prostorom, kamor se zdravilo sprošča. Koncentracija baklofena v likvorju je po takšnem vnosu namreč veliko večja kot pri zaužitju zdravila. Zato je učinek boljši (3,5,21).

Med kirurškimi posegi za zdravljenje spastičnosti so poleg novejših načinov, kot sta globoka možganska stimulacija in SDR, opisane periferne nevrektomije, pri katerih zarezemo 50–80 % živčnih vlaken perifernih živcev (23). Najbolj pogoste tarče so posteriorni tibialni živec, obturatorni živec in muskulokutani živec, kar zmanjša krče v plantarnih fle-

ksorjih, adduktorjih kolka in v fleksorjih komolca. S tem posegom ne vplivamo na zmanjšanje mišičnega tonusa (spastičnosti) v tarčnih mišicah, ampak na zmanjšanje mišičnih krčev. Prav zato je ta metoda primerna za zdravljenje krčev v posameznih mišičnih skupinah in ne za zdravljenje generalizirane spastičnosti (21,24).

## 4 Selektivna dorzalna rizotomija

SDR je kirurška tehnika, ki igra pri zdravljenju spastičnosti veliko vlogo in v zadnjih desetletjih doživlja velik uspeh (20). Prva kirurga, ki sta pri človeku opravila dorzalno rizotomijo, sta bila leta 1889 Abbe in Bennett, desetletje kasneje pa je na živalih učinke sekcije dorzalnih korenin na spastičnost opisal še Sherrington (25). V začetku 20. stoletja je nekaj posegov opravil tudi Cushing. Foerster je prvi opravil sekcijo dorzalnih korenin L2 do S1 in poročal o ugodnih rezultatih. Zaradi izgube občutkov in ataksije po popolni sekciji senzornih korenin posegov veliko let niso izvajali. Nato pa je leta 1967 Gros izpeljal parcialno neselektivno rizotomijo, kar je prispevalo k zmanjšanju mišičnega tonusa in k ohranitvi občutkov za površinsko in globoko senzibilnost. Prvi, ki je opisal postopek SDR, kot ga izvajamo danes, je bil Fasano leta 1979. Zarezal je le tiste fascikle, ki so pri nevrofiziološkem draženju povzročali patološko krčenje mišice. Uspešnost te metode je bila v njegovih poročilih 71-odstotna (7,25). Steinbok je v svoji seriji pokazal, da je tudi neselektivna rizotomija, se pravi brez nevrofiziološkega monitoriranja, pri kateri neselektivno zarezemo 70 % fasciklov, učinkovita (26). Tak poseg je sicer potekal preko daljše laminotomije (L1 do S1) tako, da so vsako korenino anatomsko natančno identificirali ob vstopu v ustre-

**Tabela 2:** Lestvica GFMCs.

Stopnja	Opis
Stopnja I:	hodijo po ravnem in stopnicah v zaprtem prostoru in na prostem brez pomoči, začenjajo skakati in teči;
Stopnja II:	hodijo v zaprtih prostorih in na prostem po ravni površini, pomoč potrebujejo v zahtevnejših okoliščinah (hoja po stopnicah, po neravnem terenu);
Stopnja III:	sedijo na navadnem stolu, hodijo v zaprtih prostorih s pomočjo pripomočkov, ki jih držijo z rokami, stopajo po stopnicah ob pomoči odrasle osebe;
Stopnja IV:	v najboljšem primeru zmorejo prehoditi kratko razdaljo v zaprtem prostoru ob pomoči hodulje in odrasle osebe, a ne morejo sami menjati smeri ali vzdrževati ravnotežja na neravni površini; potrebujejo prevoz z vozičkom ali pa upravljajo voziček na električni pogon;
Stopnja V:	potrebujejo polno pomoč pri gibanju, ne zmorejo dobro nadzorovati položaja glave in trupa pri sedenju, prevažajo jih v vozičku.

zen foramen. Poseg je sicer mogoč tudi preko manj invazivne laminotomije L1, saj je na ta način možno v tem segmentu spinalnega kanala prepoznati vse ledvenokrižne korenine tik ob njihovem izstopu iz konusa. Takšnega posega ni mogoče opraviti brez nevrofiziološkega monitoriranja. Danes se uspešnost SDR razlikuje po centrih. Nekateri poročajo celo o 100-odstotnem izboljšanju po operaciji (27).

Otroci, ki jih zdravimo s SDR, okrevalo preko prehodne faze z zmanjšanjem mišične moči. Spastičnost se zmanjša, mišična šibkost pa postane bolj očitna (6). To obdobje traja običajno tri tedne. V tem času se lahko pojavljajo parestezije in pekoče bolečine v spodnjih udih, ki pa v nadaljevanju izzvenijo. Mišični tonus jasno upade in vzorec hoje se izboljša. Zaradi inhibicijskega učinka (oziroma zaradi zmanjšanega ekscitacijskega učinka) na ascendentne internevrone se zmanjša tudi spastičnost zgornjih udov, boljše pa je tudi nadzovanje sečnega mehurja (2,7). V obdobju po posegu je zato vloga rehabilitacije bistvena, pogoj pa je ustrezna in dobra motivacija otroka in staršev. Učinek SDR je trajen, možnosti zapletov pa so majhne. Po operaciji je deformacije in že nastale prikrasave tetiv velikokrat potrebno popraviti z ortopedskimi posegi (9).

## 5 Izbira zdravljenja

Izbira najbolj ustreznega zdravljenja je individualna in poteka interdisciplinarno (28). Upoštevati je potrebno starost otroka, namen zdravljenja (zmanjšanje krčev, izboljšanje gibalne funkcije, olajšanje nege), spremljajoče okvare in stopnjo spastičnosti. Pri nekaterih blagih oblikah spastičnosti kirurško ukrepanje ni potrebno, saj aktivnosti niso bistveno ovirane. Hujše oblike spastičnosti pa je potrebno zdraviti (7). Idealni bolniki

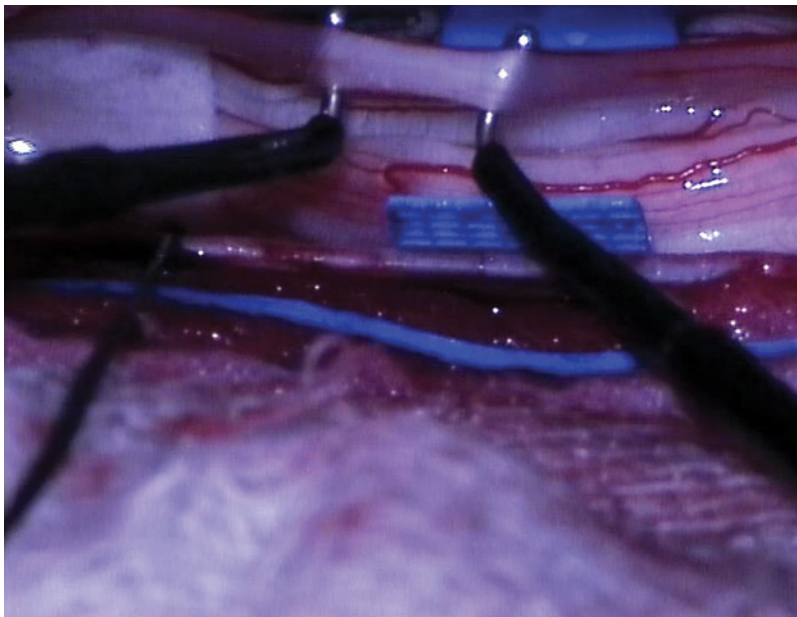
za zdravljenje s SDR so otroci od 3. do 8. leta starosti s spastično paraparezo, ki ovira vzorec hoje. Večinoma so to otroci s postishemično cerebralno paralizo. Moč v spodnjih udih naj bi se čim bolj ohranila, mišični krči pa naj bi bili redki. Le redki otroci s cerebralno paralizo dosegajo te zahteve. Teh je manj kot 5 %. Indikacije za SDR so nad 16. letom starosti redke, saj je takrat težko okrečiti mišice po posegu in spremeniti vzorec hoje (29,30).

## 6 Prikaz primera

Opisujemo otroka s spastično paraparezo zaradi cerebralne paralize in tehniko SDR, ki smo jo v Sloveniji izvedli prvič in jo uvedli v nevrokirurško klinično obravnavo.

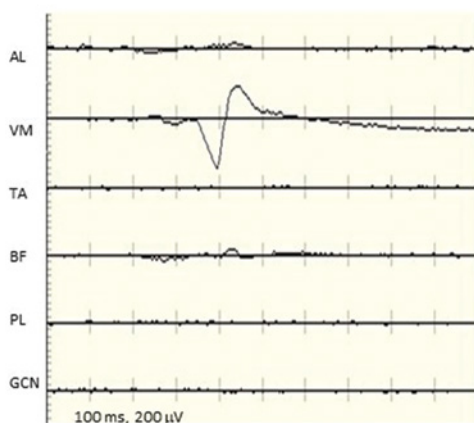
Na Klinični oddelek za nevrokirurgijo smo sprejeli 15-letnega dečka za SDR. Rodil se je v gestacijski starosti 35 tednov in je po rojstvu utrpel intraventrikularno možgansko krvavitev 2. stopnje. Po tem je dobro okreval. Redno so ga spremljali v nevrološki pediatrični ambulanti in pri fiziatrjih. Bil je kognitivno brezhbno razvit, kliničnih znakov za hidrocefalus pa ni imel. Po enem letu je bil zaradi zvišanega mišičnega tonusa v spodnjih udih vključen v rehabilitacijski program, saj je spastična diplegija postopoma napredovala. Fiziatrična, ortopedska in medikamentna oskrba je vrsto let zadoščala za blaženje spastičnosti, zaradi prikrasav mišic biceps femoris, semitendinosus in semimembranosus ter mišic meč pa je bil potreben ortopedski poseg. Zaradi napredujoče spastičnosti in težav pri hoji in sedenju ter številnih mišičnih krčev v spodnjih udih so ga v starosti 15 let napotili na nevrokirurški oddelek.

V delovanju možganskih živcev in zgornjih udov med pregledom nismo opazili motenj. Spodnji udi so bili spastični. Mišični tonus je bil po modificirani



**Slika 1:** Izoliranje korenine L1. Korenina je sestavljena iz treh fasciklov, ki smo jih ločili. Motorični fascikel držimo z instrumentom za elektrofiziološko spremljanje med posegom.

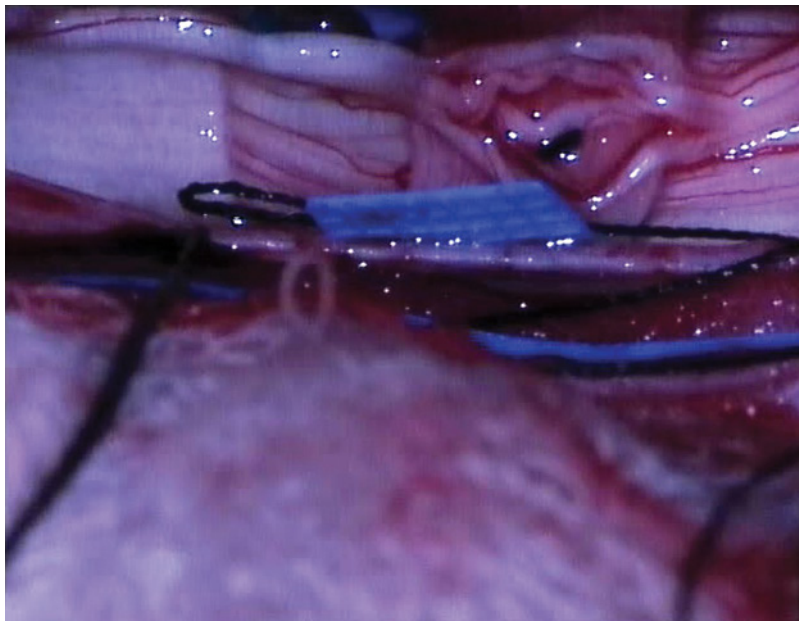
Ashworthovi lestvici ocenjen na 4, ocena oviranosti po lestvici GMFCS pa je bila 3. Jasen je bil vzorec spastične, škarjaste hoje. Motenj mokrenja in odvajanja blata ni bilo. Po začetni nevrokirurški in multidisciplinarni oceni je bilo za znižanje mišičnega tonusa priporočeno zdravljenje s SDR.



**Slika 2:** Odzivi v mišicah levega spodnjega uda po draženju tretje ledvene dorzalne korenine na levi strani.

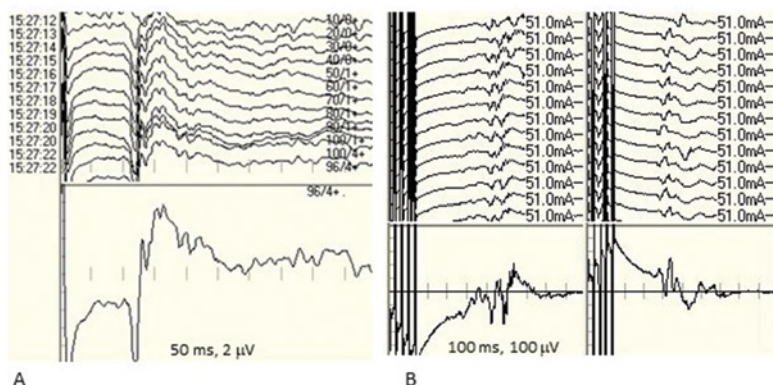
Po anesteziološki pripravi smo nastavili elektrode za elektrofiziološko spremljanje med posegom. Trn vretenca L1 smo zaradi orientacije in določitve lokacije konusa medularisa določili z rentgenskim slikanjem. Po laminotomiji L1 smo prikazali duralno vrečo in z ultrazvočno preiskavo določili mesto konusa in korenin kavde ekvine. S kirurškim mikroskopom smo zarezali duro in arahnoido. Prikazali smo konus s koreninami kavde ekvine ter ločili leve in desne korenine. Začeli smo najprej na levi strani in anatomsko prepoznali koren L1. Ta je namreč sestavljen iz treh fasciklov, od katerih je najbolj ventralni motoričen, ostala dva pa sta senzorična. Oba fascikla smo nato ločili od motoričnega dela. Eno od teh dveh korenin smo elektrokoagulirali in prerezali (Slika 1). S tem smo izklopili 50 % senzoričnih vlaken.

Sledila je ločitev ventralnih, motoričnih korenin od dorzalnih, tj. senzoričnih korenin. Po anatomski prepoznavi lateralnega sulkusa, ki ločuje motorične od senzornih korenin, smo te ločili od motoričnih z elastično krpico (4 cm × 1,5 cm). Z igelnimi elektrodami smo spremljali elektromiografski (EMG) signal iz mišic miotomov L2 do S3, torej mišic stegna, goleni in meč in mišic zapiralk. V nasprotju s senzoričnimi koreninami namreč dotik motoričnih korenin z instrumentom sproži EMG potencial. Korenino L2, ki se nahaja najbolj lateralno, smo ločili od drugih z nežno bombažno krpico in korenino potrdili z elektrofiziološkimi meritvami, tako da smo korenino dražili z električnimi dražljaji in ob tem spremljali refleksne odzive EMG v mišicah spodnjega uda (Slika 2). Pri zdravem človeku z draženjem dorzalne (senzorične) korenine ne bi sprožili odzivov v mišicah, pri spastičnem pa se zaradi zavrtega (dezinhibiranega) spodnjega motoričnega nevrona ob spastičnosti to zgodi. Ob tem smo hkrati



**Slika 3:** Korenina L2, ki je ločena od drugih z nežno bombažno krpico ter razcepljena na pet fasciklov. Vsakega smo potrdili z elektroфизиološkimi meritvami in nato prekinili 70 % vlaken korenine.

glede na vzorec aktivacije mišic lahko tudi potrdili segmentno raven. Z drobnim topim mikrodisektorjem smo potem dorzalno korenino razcepili na štiri fascikle (Slika 3). Vsakega smo potem spet dražili, podobno kot prej celo korenino, le da smo tokrat uporabili tetanični dražljaj in opazovali vzorec mišične aktivacije in določili tiste fascikle, katerih draženje je povzročilo najbolj nenormal-



**Slika 4:** Akcijski potencial dorzalne korenine S2-S3 po draženju živca n. dorsalis penis (A). Pred in po prekinitvi fascikla korenine S2-S3 z manjšim izmerjenim akcijskim potencialom smo zaznali tudi pudendoanalni refleks, ki se po prekinitvi fasciklov ni bistveno spremenil (B).

no elektroфизиološko aktivnost, na primer aktivacija mišic iz drugih miotomov, ki jih v normalnih pogojih dražena korenina ne oživčuje, ali kontralateralnih mišičnih skupin. Fascikle z več nenormalne aktivnosti smo koagulirali in prekinili. Korenina L2 je bila nato umaknjena od snopa dorzalnih korenin. Enak postopek smo izvedli tudi na koreninah L3 do S1. Število fasciklov, na katere smo razdelili korenine, je bilo od štiri do sedem, dve tretjini teh fasciklov, torej tiste z nenormalnim elektroфизиološkim odzivom, pa smo prekinili. Korenina S2 je zahtevala posebno pozornost, saj vsebuje tudi vlakna iz presredka, medeničnega dna, sečil, spolovil ... Razdelili smo jo na dva fascikla in posneli akcijski potencial dorzalne korenine po draženju živca n. dorsalis penis (Slika 4A). Ker nismo zaznali akcijskega potenciala, smo prekinili enega od dveh fasciklov. Na desni strani smo postopek ponovili enako. Tudi na desni strani nismo zaznali pudendalnega akcijskega potenciala dorzalne korenine S2, zato smo prekinili polovico vlaken korenine S2. Hkrati smo spremljali tudi refleksne odzive zunanje zapiralke zadnjika po draženju živca n. doralis penis (pudendoanalni refleks), ki se ob prekinitvi spodnjih križnih fasciklov ni bistveno spremenil (Slika 4B).

Sledila je natančna intraduralna hemostaza in šivanje dure. Lamino smo pričvrstili na mesto s šivom in rano zaprli po plasteh. Po operaciji je bil deček v nevrokirurški intenzivni oskrbi, naslednji dan pa premeščen na oddelek. Mišični tonus se je zmanjšal že dan po operaciji, upadla pa je tudi mišična moč v spodnjih udih, ki pa se ni tako zmanjšala, da bi preprečevala hojo. Motoričnih motenj nismo beležili, sfinktri so delovali brezhibno. Bolečina in mišični krči v spodnjih udih so se postopno umirili. S fizioterapevtsko obravnavo, ki je vključevala sprva pasivne, nato pa aktivne vaje

ter nadzor drže in gibanja, smo začeli polagoma po vzpostavljenem protokolu že prvi dan po operaciji in nadaljevali do odpusta. Poseben poudarek je bil namenjen pravilnemu gibanju in vertikalizaciji s sedenjem. Tudi v tem delu zdravljenja deček ni imel težav.

Deset dni po operaciji so ga sprejeli v Univerzitetni rehabilitacijski inštitut Republike Slovenije – Soča za nadaljnje zdravljenje. Modificirana Ashworthova lestvica in GMFCS ob odpustu sta bili ocenjeni na 2. Nevrokirurški pregled je opravil po enem mesecu in splošno stanje se je občutno izboljšalo. Deček je samostojno hodil, mišični tonus je bil nižji (oceni po modificirani Ashworthovi lestvici in GMFCS sta bili 2). O senzoričnih in sfinktrskih motnjah deček ni poročal. Naslednjo nevrokirurško oceno smo načrtovali po treh in šestih mesecih, prav tako pa tudi neprekinjeno rehabilitacijsko obravnavo.

## 7 Razpravljanje

Selektivna dorzalna rizotomija ni nova tehnika za zdravljenje spastičnosti, saj je poznana že od začetka 20. stoletja. Zgodnji kirurški posegi so sicer bili učinkoviti, povezani pa so bili s senzoričnimi

motnjami in ataksijo, ki se je pojavila v celotnem delu ledvenih senzoričnih korenin (navadno so prekinili korenine od L2 do S1) (20,31). To je privedlo do začasne opustitve tehnike za več desetletij, leta 1979 pa je Fasano opisal selektivno prekinitev ledvenih senzoričnih korenin, znano kot SDR. Pri tem posegu so kirurško izključili le tiste fascikle, ki so povzročali patološko aktiviranje mišic med elektrofiziološko stimulacijo (25). Trenutno je SDR med pogostimi ablativnimi postopki za zdravljenje spastičnosti pri cerebralni paralizi pri otrocih. V izjemnih premerih lahko SDR izvajamo tudi pri odraslih s spastičnostjo in včasih celo z distonijo, čeprav je podatkov v literaturi, ki bi podpirale te posege pri starejših, nekako do starosti 45 let, malo (32,33). Indikacije vključujejo spastično paraparezo zaradi cerebralne paralize, hemoragične ali ishemične možganske kapi ter poškodbe možganov in hrbtenjače, ki so posledica poškodb, toksičnih, hipoksičnih in metabolnih vzrokov in okužb (Tabela 3) (32,34). Učinki SDR na spastičnost in izboljšanje hoje so bili ugodni. Salame in sod. tako poročajo o 100-odstotnem zmanjšanju spastičnosti po posegu, poleg tega pa se je trajno popravila tudi hoja, obseg gibanja sklepov, spastičnost zgornjih udov, delovanje mehurja in govor (27). Tehnični napredek v zadnjih dveh desetletjih je prispeval k zmanjšanju invazivnosti postopka (7,9).

Glede na prizadetost udov in spastičnost lahko cerebralno paralizo razdelimo na hemiplegični, paraplegični in tetraplegični tip (31,35). Paraplegična oblika je najpogosteje posledica zmanjšane oskrbe s krvjo v otrokovih možganih v tretjem trimesečju nosečnosti. Ob rojstvu jo redko diagnosticiramo, navadno jo zaznamo šele po šestih mesecih. Diagnozo postavimo, ko otrok v določeni starosti ne doseže običajnega motoričnega razvoja. V začetni fazi so

**Tabela 3:** Klinične indikacije in kontraindikacije za SDR.

Indikacije za SDR	Kontraindikacije za SDR.
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Starost 2–45 let.</li> <li>• Spastična para- ali tetrapareza.</li> <li>• Potencial za izboljšanje lokomotorne funkcije.</li> <li>• Prezgodnji porod in neonatalna asfiksija.</li> <li>• Možnost po operaciji za izboljšanje hoje.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Cerebralna paraliza (CP) zaradi intrauterinega encefalitisa.</li> <li>• Mešana CP, distonija, okorelost, atetoz, ataksija.</li> <li>• Spastična hemiplegija.</li> <li>• Družinska spastična paraplegija.</li> <li>• Poškodbe bazalnih ganglijev pri otrocih, mlajših od 5 let.</li> <li>• Poškodba glave, hipoksična encefalopatija.</li> <li>• Skolioza torakolumbalnega dela, močna ledvena lordoza.</li> <li>• Psihične motnje.</li> <li>• Nesodelovanje v rehabilitaciji po operaciji.</li> </ul>



mišice ohlapne in v zgodnjem otroštvu tipični znaki cerebralne paralize morda niso očitni, spastičnost pa se lahko pojavi kasneje. Simptomi so raznoliki, od skoraj nezaznavne nespretnosti do hude oviranosti (9,29). Pri spastični obliki cerebralne paralize, ki je najpogostejša, je mišični tonus izjemno povišan, refleksi pa so zelo živahni. Ta oblika cerebralne paralize, ki jo je imel tudi opisani bolnik, je najbolj primerna za zdravljenje s SDR (7,9,36).

Spastičnost pri cerebralni paralizi je najpogostejša indikacija za SDR, vendar pa vsi bolniki s cerebralno paralizo in spastičnostjo ne potrebujejo zdravljenja (7,9). Pri nizkih stopnjah spastičnosti dnevna dejavnost ni tako motena, da bi od operacije lahko pričakovali izboljšanje, enako velja pri visokih stopnjah spastičnosti. Cilj je izboljšanje otrokovega funkcionalnega stanja, predvsem vzorca hoje, preprečevanje kontraktur, deformacij, bolečin in olajšanje vsakodnevne nege. Uspehi so najboljši pri tistih s 1., 2. in 3. stopnjo po modificirani Ashworthovi lestvici, čeprav so zadnje raziskave pokazale ugodne dolgoročne učinke SDR tudi pri hujših oblikah spastičnosti (ocena po Ashworthu 4) (28,36,37).

V Sloveniji je bila SDR prvič opravljena oktobra 2017. Od takrat dalje jo redno izvajamo v nevrokirurški praksi. Dotlej so bili otroci s spastičnostjo zaradi cerebralne paralize zdravljeni v centrih v tujini, kot je otroška bolnišnica v St. Louisu v Missouriju, kjer deluje T. S. Park, ki je bil med pionirji SDR. Začetna ocena in zdravljenje, kasnejša pooperativna in nadaljnja rehabilitacija so bili opravljene na Univerzitetnem rehabilitacijskem inštitutu Republike Slovenije – Soča. Nevrokirurška tehnika, ki smo jo uporabili pri našem bolniku, je bila enaka, kakor so jo opisali Park in sod. (38-42). Uvedli smo jo s pomočjo in ob sodelovanju z nevrokirurško in

nevrofiziološko ekipo bolnišnice Charité v Berlinu, kjer smo se izpopolnjevali in učili, prvo operacijo pa smo izvedli skupaj. Elektrofiziološko spremljanje med posegom je ključnega pomena in pomaga kirurgom pri potrditvi prave izbire korenin ter pri določitvi nenormalno aktivnih fasciklov, ki jih je potrebno prekiniti. Običajno vsako senzorično korenino razdelimo na štiri do osem fasciklov. Vsakega od njih elektrofiziološko ocenimo, nato tiste, ki izzovejo najbolj nenormalen odziv v mišicah, prekinemo. Tako izključimo približno dve tretjini korenin. Posebej pomembno pa je, da med posegom pazimo na oživčenje medeničnega dna in da spodnjih sakralnih fasciklov (za mehur in sfinktrske mišice) ne prekinemo (20,36,43).

Zdravljenje cerebralne paralize je zahtevno in zato potrebuje multidisciplinaren pristop, ki ga je potrebno individualno prilagoditi. Motiviranost otroka in staršev je potrebno pred operacijo vedno upoštevati (44,45). Ker je SDR kot ena od ablativnih kirurških tehnik nepopravljiv poseg, sta ocena pred operacijo in natančno planiranje izjemno važna (9,28,38). Pri izbiri zdravljenja so pomembni starost otroka in dolgoročni načrt za izboljšanje funkcionalnega in nevrološkega stanja. SDR je idealno opraviti v starosti štirih do osmih let, saj sta rast in mielinizacija možganov v tem času skoraj zaključeni. Redko je indikacija za SDR upravičena po 15 letih, ker je po tem času težko okrepiti mišice in po operaciji spremeniti že ukoreninjeni vzorec hoje (44). Zaradi izrazite in napredujoče spastičnosti ter težav s hojo smo se pri našem bolniku kljub starosti odločili za zdravljenje spastične parapareze. Vendar pa po SDR zdravljenje ni zaključeno. Spastičnost se takoj po operaciji zmanjša. Ker pa je pri vzorcu hoje spastičnost deloma nadomeščala mišično moč, pa po posegu sama mišična moč

ne zadošča, s čimer se prehodno poslabšata staja in hoja. To obdobje običajno traja približno tri do osem tednov (29). V tem času se lahko pojavijo tudi prehodne parestezije in pekoči ali boleči občutki. Ti postopoma izginejo, mišični tonus se očitno zmanjša, izboljšata pa se moč in vzorec hoje (29,45). Tudi pri našem bolniku se je spastičnost takoj po posegu zmanjšala, senzoričnega poslabšana pa nismo beležili. Nasploh stranskih učinkov operacije nismo beležili. SDR je sicer varna operacija, v literaturi pa poročajo o različnih poslabšanih in zapletih, ki se po pogostosti med centri razlikujejo (44). Najpogosteje se lahko pojavijo okužba in težave s celjenjem rane, krvavitev med operacijo in po njej, nastanek hematoma v spinalnem kanalu ali v podkožju in kasneje nastanek seroma, likvoreja v podkožje zaradi slabega tesnjenja duralnega šiva, glavobol po operaciji zaradi zmanjšanja likvorskega tlaka in meningitis. Pojavi se lahko tudi bolečina v nogah in spodnjem ledvenem delu (v 30 %). Pri operacijah, ki potekajo preko obsežne laminotomije ali celo laminektomije L2–S2 so možne različne deformacije hrbtenice, kot so kifoza, skolioza (v 28 %, od katerih je 40 % bolnikov potrebovalo zdravljenje), stenoza hrbteničnega kanala, nastanek hiperlordoze ali spondilolisteze na operiranem predelu, manjše disestezije in hiperstezije v spodnjih udih (v 8 %) in zato potreba

po korektivnih ortopedskih operacijah (v 59 %) (30,46,47). Ostali možni zapleti posega vključujejo nepopolno zmanjšanje spastičnosti, prehodno zastajanje urina in mišično slabost, splošne zaplete, kot so pljučnica, bronhospazem, ileus in nevarnosti zaradi splošne anestezije. Redko se lahko pojavijo trajne motnje občutkov v spodnjih udih ali inkontinenca ter motnje v delovanju črevesja in mehurja (7,47-52). Operacija je bila pri našem bolniku uspešna in okrevanje je potekalo gladko. V prihodnje bomo v multidisciplinarni program za zdravljenje spastičnosti vključili še več bolnikov s spastično paparaprezo, ki bo vključeval tudi tehniko SDR in tako prispeval k izboljšanju kakovosti življenja otrok s cerebralno paralizo.

## 8 Zaključek

SDR je učinkovita kirurška tehnika za zmanjšanje spastičnosti, še posebej pri malih otrocih s spastično paraparezo zaradi cerebralne paralize. Operacija zahteva natančno elektrofiziološko spremljanje med posegom, nato pa neprekinjeno rehabilitacijo z dolgotrajnim spremljanjem. Učinek zdravljenja spastičnosti s SDR je trajen, stranski učinki pa so ob skrbni tehniki operacije minimalni.

Starši bolnika se strinjajo z objavo poročila o primeru SDR.

## Literatura

1. Herzog W. Skeletal muscle mechanics: questions, problems and possible solutions. *J Neuroeng Rehabil.* 2017;14(1):98.
2. Nahm NJ, Graham HK, Gormley ME, Georgiadis AG. Management of hypertonia in cerebral palsy. *Curr Opin Pediatr.* 2018;30(1):57-64.
3. Ingale H, Ughratdar I, Muquit S, Moussa AA, Vloeberghs MH. Selective dorsal rhizotomy as an alternative to intrathecal baclofen pump replacement in GMFCS grades 4 and 5 children. *Childs Nerv Syst.* 2016;32(2):321-5.
4. Roberts A. Surgical management of spasticity. *J Child Orthop.* 2013;7(5):389-94.
5. Matthews DJ, Balaban B. [Management of spasticity in children with cerebral palsy]. *Acta Orthop Traumatol Turc.* 2009;43(2):81-6.
6. Garriz-Luis M, Sanchez-Carpintero R, Alegre M, Tejada S. [Selective dorsal rhizotomy: a review of the literature on this technique for the treatment of spasticity in infantile cerebral palsy]. *Rev Neurol.* 2018;66(11):387-94.

7. Steinbok P. Selective dorsal rhizotomy for spastic cerebral palsy: a review. *Childs Nerv Syst.* 2007;23(9):981-90.
8. Surveillance of Cerebral Palsy in Europe. Surveillance of cerebral palsy in Europe: a collaboration of cerebral palsy surveys and registers. *Dev Med Child Neurol.* 2000;42(12):816-24.
9. Farmer JP, Sabbagh AJ. Selective dorsal rhizotomies in the treatment of spasticity related to cerebral palsy. *Childs Nerv Syst.* 2007;23(9):991-1002.
10. Roberts A, Stewart C, Freeman R. Gait analysis to guide a selective dorsal rhizotomy program. *Gait Posture.* 2015;42(1):16-22.
11. Groleger K. Klinične smernice za diagnostiko in spremljanje otrok s cerebralno paralizno v rehabilitaciji. *Rehabilitacija (Ljubljana).* 2014;13(1):84-96.
12. Silva S, Nowicki P, Caird MS, Hurvitz EA, Ayyangar RN, Farley FA, et al. A comparison of hip dislocation rates and hip containment procedures after selective dorsal rhizotomy versus intrathecal baclofen pump insertion in nonambulatory cerebral palsy patients. *J Pediatr Orthop.* 2012;32(8):853-6.
13. Ohata K, Tsuboyama T, Haruta T, Ichihashi N, Kato T, Nakamura T. Relation between muscle thickness, spasticity, and activity limitations in children and adolescents with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2008;50(2):152-6.
14. Ryan JM, Cassidy EE, Noorduyn SG, O'Connell NE. Exercise interventions for cerebral palsy. *Cochrane Database Syst Rev.* 2017;6:CD011660.
15. Katusic A, Alimovic S. The relationship between spasticity and gross motor capability in nonambulatory children with spastic cerebral palsy. *Int J Rehabil Res.* 2013;36(3):205-10.
16. Bohannon RW, Smith MB. Interrater reliability of a modified Ashworth scale of muscle spasticity. *Phys Ther.* 1987;67(2):206-7.
17. Qin Y, Li Y, Sun B, He H, Peng R, Zhang T, et al. Functional Connectivity Alterations in Children with Spastic and Dyskinetic Cerebral Palsy. *Neural Plast.* 2018;2018:7058953.
18. Ara R, Islam MS, Rahman M, Begum M, Jahan F, Hosneara M, et al. Magnetic Resonance Imaging of Cerebral Palsy in the Assessment of Time of Brain Insult. *Mymensingh Med J.* 2018;27(3):453-60.
19. Graham D, Aquilina K, Mankad K, Wimalasundera N. Selective dorsal rhizotomy: current state of practice and the role of imaging. *Quant Imaging Med Surg.* 2018;8(2):209-18.
20. Aquilina K, Graham D, Wimalasundera N. Selective dorsal rhizotomy: an old treatment re-emerging. *Arch Dis Child.* 2015;100(8):798-802.
21. Fehlings D, Brown L, Harvey A, Himmelmann K, Lin JP, Macintosh A, et al. Pharmacological and neurosurgical interventions for managing dystonia in cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol.* 2018;60(4):356-66.
22. Lukban MB, Rosales RL, Dressler D. Effectiveness of botulinum toxin A for upper and lower limb spasticity in children with cerebral palsy: a summary of evidence. *J Neural Transm (Vienna).* 2009;116(3):319-31.
23. Elia AE, Bagella CF, Ferré F, Zorzi G, Calandrella D, Romito LM. Deep brain stimulation for dystonia due to cerebral palsy: A review. *Eur J Paediatr Neurol.* 2018;22(2):308-15.
24. Vadivelu S, Stratton A, Pierce W. Pediatric tone management. *Phys Med Rehabil Clin N Am.* 2015;26(1):69-78.
25. Sindou M. [History of neurosurgical treatment of spasticity]. *Neurochirurgie.* 2003;49(2-3 Pt 2):137-43.
26. Steinbok P. Outcomes after selective dorsal rhizotomy for spastic cerebral palsy. *Childs Nerv Syst.* 2001;17(1-2):1-18.
27. Salame K, Ouaknine GE, Rochkind S, Constantini S, Razon N. Surgical treatment of spasticity by selective posterior rhizotomy: 30 years experience. *Isr Med Assoc J.* 2003;5(8):543-6.
28. Grunt S, Fieggen AG, Vermeulen RJ, Becher JG, Langerak NG. Selection criteria for selective dorsal rhizotomy in children with spastic cerebral palsy: a systematic review of the literature. *Dev Med Child Neurol.* 2014;56(4):302-12.
29. Langerak NG, Lamberts RP, Fieggen AG, Peter JC, Peacock WJ, Vaughan CL. Functional status of patients with cerebral palsy according to the International Classification of Functioning, Disability and Health model: a 20-year follow-up study after selective dorsal rhizotomy. *Arch Phys Med Rehabil.* 2009;90(6):994-1003.
30. Park TS, Liu JL, Edwards C, Walter DM, Dobbs MB. Functional Outcomes of Childhood Selective Dorsal Rhizotomy 20 to 28 Years Later. *Cureus.* 2017;9(5):e1256.
31. D'Aquino D, Moussa AA, Ammar A, Ingale H, Vloeberghs M. Selective dorsal rhizotomy for the treatment of severe spastic cerebral palsy: efficacy and therapeutic durability in GMFCS grade IV and V children. *Acta Neurochir (Wien).* 2018;160(4):811-21.
32. Reynolds MR, Ray WZ, Strom RG, Blackburn SL, Lee A, Park TS. Clinical outcomes after selective dorsal rhizotomy in an adult population. *World Neurosurg.* 2011;75(1):138-44.
33. Gump WC, Mutchnick IS, Moriarty TM. Selective dorsal rhizotomy for spasticity not associated with cerebral palsy: reconsideration of surgical inclusion criteria. *Neurosurg Focus.* 2013;35(5):E6.
34. Eppinger MA, Berman CM, Mazzola CA. Selective dorsal rhizotomy for spastic diplegia secondary to stroke in an adult patient. *Surg Neurol Int.* 2015;6(1):111.
35. O'Shea TM. Diagnosis, treatment, and prevention of cerebral palsy. *Clin Obstet Gynecol.* 2008;51(4):816-28.
36. Wang KK, Munger ME, Chen BP, Novacheck TF. Selective dorsal rhizotomy in ambulant children with cerebral palsy. *J Child Orthop.* 2018;12(5):413-27.
37. Nemer McCoy R, Blasco PA, Russman BS, O'Malley JP. Validation of a care and comfort hypertonicity questionnaire. *Dev Med Child Neurol.* 2006;48(3):181-7.

38. Park TS, Johnston JM. Surgical techniques of selective dorsal rhizotomy for spastic cerebral palsy. Technical note. *Neurosurg Focus*. 2006;21(2):e7.
39. Engsberg JR, Olree KS, Ross SA, Park TS. Spasticity and strength changes as a function of selective dorsal rhizotomy. *Neurosurg Focus*. 1998;4(1):e4.
40. Engsberg JR, Ross SA, Collins DR, Park TS. Predicting functional change from preintervention measures in selective dorsal rhizotomy. *J Neurosurg*. 2007;106(4):282-7.
41. Engsberg JR, Ross SA, Collins DR, Park TS. Effect of selective dorsal rhizotomy in the treatment of children with cerebral palsy. *J Neurosurg*. 2006;105(1):8-15.
42. Park TS. Selective dorsal rhizotomy: an excellent therapeutic option for spastic cerebral palsy. *Clin Neurosurg*. 2000;47:422-39.
43. Tilton A. Management of spasticity in children with cerebral palsy. *Semin Pediatr Neurol*. 2009;16(2):82-9.
44. Abou Al-Shaar H, Imtiaz MT, Alhalabi H, Alsubaie SM, Sabbagh AJ. Selective dorsal rhizotomy: A multidisciplinary approach to treating spastic diplegia. *Asian J Neurosurg*. 2017;12(3):454-65.
45. Mittal S, Farmer JP, Al-Atassi B, Gibis J, Kennedy E, Galli C, et al. Long-term functional outcome after selective posterior rhizotomy. *J Neurosurg*. 2002;97(2):315-25.
46. Park TS, Edwards C, Liu JL, Walter DM, Dobbs MB. Beneficial Effects of Childhood Selective Dorsal Rhizotomy in Adulthood. *Cureus*. 2017;9(3):e1077.
47. Engsberg JR, Park TS. Selective dorsal rhizotomy. *J Neurosurg Pediatr*. 2008;1(3):177-9.
48. Peacock WJ, Arens LJ. Selective posterior rhizotomy for the relief of spasticity in cerebral palsy. *S Afr Med J*. 1982;62(4):119-24.
49. Abbott R, Johann-Murphy M, Shiminski-Maher T, Quartermain D, Forem SL, Gold JT, et al. Selective dorsal rhizotomy: outcome and complications in treating spastic cerebral palsy. *Neurosurgery*. 1993;33(5):851-7.
50. Steinbok P, Schrag C. Complications after selective posterior rhizotomy for spasticity in children with cerebral palsy. *Pediatr Neurosurg*. 1998;28(6):300-13.
51. Golan JD, Hall JA, O’Gorman G, Poulin C, Benaroch TE, Cantin MA, et al. Spinal deformities following selective dorsal rhizotomy. *J Neurosurg*. 2007;106(6):441-9.
52. Abbott R. Complications with selective posterior rhizotomy. *Pediatr Neurosurg*. 1992;18(1):43-7.