



Tethered Cord syndroom

Wat is het tethered cord syndroom?

Het tethered cord syndroom is een aandoening waarbij het ruggenmerg vast zit aan structuren onder in de rug waardoor het onderste stukje van het ruggenmerg niet vrij kan bewegen.

Hoe wordt het tethered cord syndroom ook wel genoemd?

Het tethered cord syndroom wordt ook wel gekluisterd ruggenmerg syndroom genoemd, de letterlijke Nederlandse vertaling van tethered cord.

Hoe vaak komt het tethered cord syndroom voor bij kinderen?

Het is niet goed bekend hoe vaak een tethered cord syndroom voorkomt. Waarschijnlijk is een deel van de kinderen met een tethered cord die geen of heel weinig klachten heeft ook niet bekend met de diagnose tethered cord.

Bij wie komt het tethered cord syndroom voor?

Het tethered cord syndroom komt zowel bij jongens als bij meisjes voor. Het tethered cord syndroom komt vaak voor bij kinderen met een open ruggetje (spina bifida). Meestal ontstaan klachten van een tethered cord tijdens de groei.

Wat zijn de verschijnselen van het tethered cord syndroom?

Huidafwijkingen

Het tethered cord is soms te herkennen aan bepaalde afwijkingen aan de huid. Deze afwijkingen kunnen heel subtiel zijn en vallen soms pas op als er bewust naar gekeken wordt.

Zo kan er ter plaatse van het tethered cord een plukje haar groeien. Vaak heeft de huid er een andere kleur of is de huid ter plaatse dikker dan de huid van de rug op andere plaatsen. Ook kan er op de plaats van het tethered cord soms een vetbult te voelen zijn of een klein gaatje gezien worden. Ook een scheefverlopende bilnaad kan op een onderliggend tethered cord wijzen. Minder vaak voorkomend is een kluwentje van bloedvaatjes in de huid ter plaatse van het tethered cord.

Klachten tijdens groei

De meeste klachten van het tethered cord ontstaan tijdens de groei. Tijdens de groei verschuift normaal het ruggenmerg in de richting van het hoofd. Omdat het ruggenmerg bij een tethered cord syndroom vast zit, komt er spanning te staan op het onderste stukje van het ruggenmerg en op de zenuwen die uit dit ruggenmerg komen. Door de spanning op het ruggenmerg verloopt de bloedvoorziening van het ruggenmerg minder goed waardoor het ruggenmerg zijn functies niet goed kan uitvoeren. Hierdoor ontstaan de verschijnselen van het tethered cord.

Pijnklachten

Door de spanning die op het ruggenmerg en de uitredende zenuwen optreedt, worden de zenuwen en de vliezen rondom het ruggenmerg geprikkeld waardoor ze pijnklachten veroorzaken. Deze pijnklachten zitten onder in de rug en in de benen. De pijnklachten verergeren vaak bij bukken. Het gaat vaak om heftige schietende of stekende pijnen die doortrekken van de rug in de richting van de voeten.



Stijfheid van de rug

Wanneer een kind met een tethered cord gaat bukken, komt er nog meer spanning te staan op het ruggenmerg waardoor de klachten verergeren en er ook beschadigingen kunnen ontstaan. Het lichaam probeert dit te voorkomen door de rug stijf te houden en bukken zo veel mogelijk te voorkomen.

Problemen met lopen

Als gevolg van het tethered cord kan het onderste stukje van het ruggenmerg en de zenuwen die uit dit ruggenmerg komen niet goed functioneren. Deze zenuwen sturen de spieren van de benen aan. Bij een tethered cord verloopt deze aansturing minder goed waardoor de spieren niet goed functioneren en er problemen met lopen ontstaan. Ook worden de spieren zwakker. Zolang het tethered cord niet behandeld wordt, verergeren de problemen met lopen geleidelijk.

Problemen met plassen

Een andere belangrijke functie van het onderste stukje van het ruggenmerg en de uitredende zenuwen is het regelen van het plassen. Kinderen met een tethered cord hebben worden vaak niet zindelijk of worden weer incontinent terwijl ze daarvoor wel zindelijk waren geweest. Ook komen gemakkelijker blaasontstekingen voor bij kinderen met een tethered cord. Incontinentie voor ontlasting kan ook een symptoom zijn van een tethered cord.

Gevoelsproblemen aan de benen

Nog een belangrijke functie van de zenuwen uit het onderste stukje van het ruggenmerg is het regelen van het gevoel aan de benen. Kinderen met een tethered cord hebben vaak minder goed gevoel in de benen. Dit kan problemen met lopen geven, vooral in het donker, problemen met het voelen van de juiste temperatuur en ook leiden tot het ontstaan van wondjes aan de benen die niet gevoeld worden en vaak ook moeilijk genezen.

Verkromming van de rug

Als gevolg van het tethered cord kan er een verkromming van de rug ontstaan. Deze verkromming wordt een scoliose genoemd.

Korte benen

Als gevolg van het tethered cord kunnen de benen onvoldoende groeien in lengte, waardoor een kind verhoudingsgewijs korte benen heeft. Ook een groot beenlengte verschil kan een oorzaak zijn van een tethered cord.

Voetafwijkingen

Wanneer het tethered cord al vroeg aanwezig is nog voor een baby geboren is, kan door onvoldoende bewegen van de benen in de baarmoeder afwijkingen aan de voeten geven. Het kan dan gaan om holvoeten, klompvoeten of zogenaamde hamertenen.

Achteruitgang bij spina bifida

Bij kinderen met spina bifida zijn er altijd wel problemen met lopen, plassen en het gevoel in de benen, hierdoor kan het ontstaan van een tethered cord minder goed opvallen. Wanneer kinderen met spina bifida achteruit gaan moet er gedacht worden aan een tethered cord.

Hoe ontstaat een tethered cord?

Een tethered cord ontstaat meestal in de eerste weken van de zwangerschap wanneer het ruggenmerg en de wervelkolom worden aangelegd.



Meestal komt een tethered cord samen met een open ruggetje voor (spina bifida), maar soms komt het tethered cord ook zonder spina bifida voor. Waarom er dan een tethered cord ontstaat is niet precies bekend.

Hoe wordt de diagnose tethered cord gesteld?

Verhaal en onderzoek

De diagnose tethered cord kan al vermoed worden op grond van het verhaal en bevindingen bij het onderzoek, met name bij subtiele afwijkingen op de huid.

Röntgenfoto's van de wervels

Vaak zullen röntgenfoto's van de wervels gemaakt worden om te kijken of er afwijkende wervels onder in de rug aanwezig zijn. Vaak worden bijvoorbeeld open wervelbogen gezien en is er dus eigenlijk sprake van een open ruggetje wat aan de buitenkant aan de huid niet te zien is. Dit wordt spina bifida occulta genoemd, occulta betekent verborgen.

MRI-scan

Met behulp van een MRI-scan kan het onderste gedeelte van de rug goed in beeld gebracht worden. Op de MRI scan kan gezien worden dat het ruggenmerg te laag doorloopt in het ruggenmergskanaal. Soms is er ook een verbinding te zien tussen het ruggenmerg en het weefsel onder in de rug. Het kan gaan om een vetbult in het ruggenmerg die in verbinding staat met een vetbult onder de huid.

Uroloog

Om na te gaan hoe groot de gevolgen van het tethered cord zijn worden kinderen vaak onderzocht door de uroloog. Deze kan meten hoe goed de blaasfunctie is, ook bij kinderen zonder problemen met plassen kunnen er toch afwijkingen van de blaasfunctie zijn.

Hoe wordt een tethered cord behandeld?

Ernst van de klachten

Hoe een tethered cord behandeld moet worden hangt af van de ernst van de klachten en de leeftijd van het kind waarop de eerste klachten van het tethered cord ontstaan.

Operatie

Wanneer een tethered cord hinderlijke klachten geeft, kan een operatie leiden tot een vermindering van de klachten. Bij de operatie wordt de verbinding tussen het ruggenmerg en de weefsels onder in de rug doorgenomen, waardoor het ruggenmerg weer vrij komt te liggen.

Hierdoor wordt voorkomen dat er nog nieuwe klachten ontstaan. Klachten die al aanwezig waren verbeteren lang niet altijd door de operatie, pijnklachten verbeteren vaak eerder dan incontinentieklachten.

Fysiotherapie

Wanneer kinderen als gevolg van het tethered cord problemen hebben met bewegen of lopen kan een fysiotherapeut helpen om te zoeken naar een zo goed mogelijk bewegingspatroon. Ook kunnen de spieren op een goede manier getraind worden.



Revalidatiearts

Meestal is ook een revalidatiearts betrokken bij de behandeling van kinderen met een tethered cord. Zo kan een revalidatiearts zorgen voor aangepaste schoenen waardoor lopen gemakkelijker gaat of voor hulpmiddelen die het looppatroon verbeteren.

Plasproblemen

Plasproblemen als gevolg van een tethered cord verbeteren lang niet altijd na een operatie. Een kinderuroloog kan adviezen geven hoe om te gaan met deze plasproblemen. Dit kan simpel zijn in de zin van regelmatige toilettijden, een behandeling met medicijnen, het dragen van luiers, tot het catheteriseren om te kunnen plassen.

Wat betekent een tethered cord voor de toekomst?

Goed te behandelen

Een tethered cord is goed te behandelen, mits het maar op tijd ontdekt wordt. Wanneer een tethered cord niet tijdig ontdekt wordt kunnen beschadigingen optreden in het ruggenmerg of aan de zenuwen waardoor een deel van de klachten blijvend zal zijn.

Terugkeer van de klachten

Bij elke operatie bestaat er het risico op het ontstaan van littekenweefsel. Als gevolg van dit litteken weefsel kan opnieuw een tethered cord ontstaan. In zo'n geval verergeren de klachten opnieuw en is een nieuwe operatie nodig. Deze nieuwe operatie vergroot ook weer de kans op het ontstaan van littekenweefsel met als gevolg nogmaals een tethered cord. Daarom is het altijd erg belangrijk om zorgvuldig af te wegen of een operatie noodzakelijk is. Bij kinderen met een vetbult in het ruggenmerg ontstaat gemakkelijk opnieuw een tethered cord.

Hebben broertjes en zusjes een vergrote kans om ook een tethered cord te krijgen?

Hoewel niet precies bekend is waardoor bij kinderen zonder spina bifida een tethered cord ontstaat blijken broertjes en zusjes een iets vergrote kans te hebben om ook een tethered cord te ontwikkelen.

Links en verwijzingen

www.bosk.nl

Laatst bijgewerkt 28 mei 2008

Auteur: JH Schieving