

Vilniaus universitetas
Medicinos fakultetas

▲

▼

**STUDENTŲ
MOKSLINĖS VEIKLOS
LXXV
KONFERENCIJA**

▲

▲

Vilnius, 2023 m. gegužės 15–19 d.
PRANEŠIMŲ TEZĖS

*Leidinį sudarė VU MF Mokslo specialistė
dr. Simona KILDIENĖ*

Mokslo komitetas:

Prof. dr. (HP) Janina Tutkuvienė
Doc. dr. Agnė Kirkliauskienė
Prof. dr. Vaiva Hendrixson
Doc. dr. Jurgita Stasiūnienė
Prof. dr. Nomedas Rima Valevičienė
Prof. dr. Eglė Preikšaitienė
Dr. Diana Bužinskienė
Prof. dr. (HP) Saulius Vosylius
Doc. dr. Saulius Galgauskas
Prof. dr. Eugenijus Lesinskas
Doc. dr. Valdemaras Jotautas
Prof. habil. dr. (HP) Gintautas Brimas

Dr. Ieva Stundienė
Prof. dr. Marius Miglinas
Doc. dr. Birutė Zablockienė
Inga Kisielienė
Prof. dr. Violeta Kvedarienė
Dr. Žymantas Jagelavičius
Prof. dr. (HP) Edvardas Danila
Doc. dr. Kristina Ryliškienė
Dr. Gunaras Terbetas
Prof. dr. Alvydas Navickas
Doc. dr. Rima Viliūnienė
Prof. dr. Sigita Lesinskienė

Doc. dr. Sigitas Ryliškis
Doc. dr. Vytautas Tutkus
Dr. Danutė Povilėnaitė
Doc. dr. Sigita Burokienė
Dr. Agnė Abraitienė
Prof. dr. Pranas Šerpytis
Prof. dr. Robertas Stasys Samalavičius
Prof. dr. Vilma Brukienė
Dr. Agnė Jakavonytė-Akstinienė
Doc. dr. Marija Jakubauskienė

Organizacinis komitetas:

Martyna Sveikataitė
Rafal Sinkevič
Gintarė Zarembaitė
Alicija Krasavceva
Karina Mickevičiūtė
Jogailė Gudaitė
Emilis Gegeckas
Auksė Ramaškevičiūtė
Tautvydas Petkus
Kristina Marcinkevičiūtė
Melita Virpšaitė

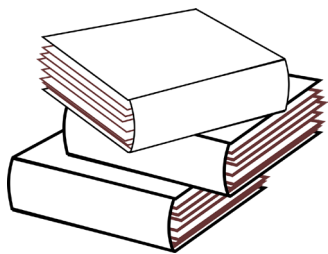
Gabrielė Lissauskaitė
Rosita Reivytytė
Kamilė Čeponytė
Šarūnas Raudonis
Monika Rimdeikaitė
Inga Česnavičiūtė
Tadas Abartis
Rūta Bleifertaitė
Kristijonas Puteikis
Saulius Ročka
Paulius Montvila

Agnė Timofejevaitė
Augustė Lapinskaitė
Emilis Šostak
Gratas Šepetyš
Gediminas Gumbis
Erika Ališauskienė
Indrė Urbaitė
Miglė Vilniškytė
Urtė Smailytė
Gabriela Šimkonytė
Julija Bitautaitė

ISSN 2783-7831 (skaitmeninis PDF)

© Tezių autoriai, 2023

© Vilniaus universitetas, 2023



Neurologijos ir neurochirurgijos klinika

NEUROCHIRURGIJOS GRUPĖ

KRANIOCERVIKALINĖS JUNGTIES PATOLOGIJA TARP SERGANČIŪJŲ VI TIPO MUKOPOLISACHARI- DOZE (MPS VI) LIETUVOJE: ATVEJŲ ANALIZĖ

Darbo autorius. Lukas KVAŠČEVIČIUS (VI kursas).

Darbo vadovas. Asist. dr. Robertas KVAŠČEVIČIUS, VU MF Neurologijos ir neurochirurgijos klinika.

Darbo tikslas. Nustatyti kraniospinalinės srities patologijos morfologinę išraišką MRT duomenimis, jų koreliaciją su neurologine simptomatika ir chirurgine gydymo taktika tarp 9 pacientų Lietuvoje su patvirtinta reta MPS VI genetinė liga.

Darbo metodika. Retrospektyviai išanalizuoti 9 sergantys MPS VI pacientai (6 moteriškos ir 3 vyriškos lyties), kurie buvo tirti, sekti ir gydyti Vilniaus universiteto ligoninės Santaros klinikose (VULSK) tarp 2007 ir 2022 metų dėl neurologinių komplikacijų ar jų prevencijos. Šiame darbe analizuota stuburo kaklinės dalies patologija. Vienam pacientui buvo diagnozuota Chiari malformacija su likvoro cirkuliacijos sutrikimais ir MPS VI, todėl iš bendros statistinių duomenų analizės jis buvo išbrauktas. Neurologinis ir neurovizualizacinis sekimas buvo vidutiniškai 8 metai (ribos 3-15 metų). Gydymo efektyvumas vertintas remiantis pacientų neurologinių simptomų dinamika ir priešoperaciniais bei pooperaciniais MRT vaizdais, funkcinėmis kaklo rentgenogramomis. Kaklo MRT vertinta: kaklinės-kraniospinalinės stuburo dalies stenozės laipsnis ir lokalizacija, jos morfologinė struktūra, radiologiniai stuburo nestabilumo požymiai (derinant kartu su funkcinėmis kaklo rentgenogramomis), nugaros smegenų kompresija ir mielopatiniai židiniai specifinėse sekose.

Rezultatai. Vidutinis pacientų amžius pirminės neurochirurgo konsultacijos metu svyravo tarp 5 ir 31 m. Dažniausios neurologinės komplikacijos buvo kaklinės mielopatijos klinikinis vaizdas, hidrocefalija ir periferinių nervų tuneliniai sindromai (dvi pastarosios šiame darbe neanalizuotos). Tarp gydytų pacientų akivaizdžių stuburo kaklinės dalies ir kraniospinalinio segmento nestabilumo klinikinių ir radiologinių požymių nebuvo. Visiems pacientams nustatytas sustorėjęs kietasis smegenų dangalas, išvešėję užpakalinis išilginis ir atlantoaksialiniai raiščiai su polinkiu storėti ligos eigoje, kas sukelia papildomą stuburo rigidiškumą. Visiems pacientams nustatyta įvairaus laipsnio kaklinė stenozė, kuri ryškiausia buvo kraniospinalinėje dalyje. 5/8 (62,5%)

pacientų radiologiškai diagnozuoti kliniškai reikšmingi kaklinės dalies mielopatiniai židiniai. 7/8 (87,5%) atvejų atlikta įvairios apimties kraniocervikalinė dekompresija, visiems be stuburo kaklinės dalies instrumentinės fiksacijos. Pooperaciniame periode nebuvo mirtinų išeičių, permanentinių neurologinės būklės pablogėjimų. Visiems operuotiems ligoniams neurologinė simptomatika stabilizavosi arba pagerėjo, 3/5 (60%) pacientų mielopatiniai židiniai MRT regresavo. Visi pacientai sulaukė pilnametystės ir jų amžiaus ribos svyruoja tarp 22 ir 46 metų.

Išvados. Sergančių MPS VI pacientų dažniausia ir labiausiai išreikšta patologija vyrauja viršutinėje kaklinėje dalyje, kaklinės stenozės laipsnis nebūtinai tiesiogiai koreliuoja su mielopatijos klinika ar mielopatiniiais židiniais MRT. Kraniospinalinės jungties dekompresija be kaklinės stuburo dalies fiksacijos padeda išvengti grubių neurologinių komplikacijų pacientams, sergantiems MPS VI. Gydomo taktika turėtų būti parinkta, analizuojant kraniospinalinės srities stenozės morfologiją, nugaros smegenų neurovizualizacinę ir klinikinę būklę. Esant grubiai kaklinės stuburo dalies stenozei, rekomenduotina gydomoji arba profilaktinė/prevencinė stuburo kanalo dekompresija, esant reikalui ir stuburo instrumentinė stabilizacija (mūsų analizuojamoje grupėje nebuvo). Dėl galimo neurologinių komplikacijų atsiradimo ateityje, būtinas ilgalaikis pacientų stebėjimas pagal adaptuotą protokolą.

Raktažodžiai. VI tipo mukopolisacharidozė; kraniospinalinė jungtis; kaklinė stenozė; kraniocervikalinė dekompresija.