doi: 10.48095/ccrhfl202475

Raritní iniciální prezentace syndromu epikonu – kazuistika

A rare initial presenting of epicone syndrome – a case report

J. Dobiáš, M. Říha

Oddělení rehabilitační a fyzikální medicíny, Ústřední vojenská nemocnice – Vojenská fakultní nemocnice Praha

Souhrn: Syndrom míšního epikonu je velmi vzácný syndrom projevující se motoricko-senzitivním deficitem dolních končetin a přidruženou sfinkterovou a erektilní dysfunkcí. Prezentujeme kazuistiku raritního iniciálního projevu syndromu epikonu v podobě izolovaného unilaterálního oslabení pronace nohy. Klinická manifestace pacienta odpovídá již dříve publikovanému kořenovém typu syndromu epikonu, avšak bez přidružené neurologické symptomatologie. Následný vývoj topického nálezu podporuje závěry předchozích studií o dominujících projevech syndromu epikonu v podobě progresivního svalového oslabení a atrofie bércových svalů.

Klíčová slova: epikonus – musculus peroneus – peroneální paréza – svalová atrofie

Summary: The epiconus syndrome is a rare disorder presenting with symptoms of motor deficit and sensory disturbance in the leg as well as bladder, bowel and erectile dysfunction. In this case report, we present a patient with isolated unilateral weakening in ankle pronation as a rare initial manifestation of epiconus syndrome. This case corresponds to epiconus syndrome presenting with radicular-type features previously published in literature; however, with the absence of other neurological symptoms. Progressive motor weakness as well as muscular atrophy of the lower leg were dominant symptoms in further development as well as in previous epiconus syndrome studies.

Key words: epiconus – peroneal muscle – peroneal nerve palsy – muscular atrophy

Úvod

Thorakolumbální oblast páteře je kaudálním koncem míchy v oblasti meziobratlového prostoru L1–L2 zvaném conus medullaris [1]. Jako míšní epikonus označujeme segmenty L4–S2 nad zakončením míchy v oblasti těla obratle L1, míšní konus zahrnuje segmenty S3–S5 [2]. Existuje však silná interindividuální variabilita lokalizace míšního konu ve vztahu k obratlům. Syndrom míšního epikonu je velmi vzácný syndrom zahrnující motorické a senzitivní příznaky z příslušných segmentů. Hlavním motorickým příznakem je parapareza dolních končetin s omezením dorzální i plantární flexe nohy [1,2]. Čití je porušeno od kolene distálně, při progresi dochází ke sfinkterové a erektilní dysfunkci [2]. Prezentujeme kazuistiku pacienta s atypickou prezentací syndromu epikonu izolovaným unilaterálním oslabením pronace hlezna a nohy bez přidružených klinických obtíží.

Kazuistika

Pacient, 45 let, bez komorbidit, byl vyšetřen pro poúrazově přetrvávající nestabilitu hlezna levé dolní končetiny. Pacient si před 2 měsíci přivodil distorzi hlezna, nicméně po opadnutí otoku a bolesti pro přetrvávající pocit nejistoty při chůzi vyhledal lékaře. V klinickém obraze u pacienta dominovala lokální hypotrofie peroneálních svalů laterální strany bérce, oslabená pronace na stupeň 2 dle svalového testu dle Jandy. Šlacho-svalové reflexy a kožní citlivost byly symetrické vč. perianogenitální oblasti, sfinkterové a erektilní funkce byly intaktní. Pacientovi byla předepsána dynamická ortéza hlezna s asymetrickým tahem k podpoře pronace nohy. Pro poúrazové oslabení pronace nohy bylo pomýšleno na rupturu šlachy m. peroneus longus, pro kterou bylo indikováno zobrazení magnetickou rezonancí (MR). Ta však toto poškození vyloučila, grafický nález zobrazil pouze mírnou tendinopatii peroneálních šlach neodpovídající klinicky výraznému omezení aktivního rozsahu pohybu hlezna a nohy. Při kontrolním vyšetření s měsíčním odstupem byla již zjevná hypotrofie svalů celého bérce levé dolní končetiny, k oslabené pronaci se přidalo i oslabení dorzální flexe a mírně též plantární flexe nohy. Šlacho-svalové reflexy a kožní citlivost byly stále symetrické, sfinkterové a erektilní funkce zůstaly též intaktní. Pro jednostranné

Obr. 1. Zobrazení magnetickou rezonancí Th/L přechodu páteře v základní sekvenci v T2 vážení v sagitální rovině. Vlevo – ependymom míšního konu L1/2. Vpravo – stav po resekci ložiska konu, bez jistého rezidua, drobné pooperační zakrvácení v páteřním kanálu, bez expanzivně se chovajícího hematomu.

Fig. 1. T2-weighted sagittal imaging sequence in magnetic resonance of thoraco-lumbar spine.
Left – ependymoma of the conus medullaris L1/2. Right – after surgical resection of spinal cord ependymoma, no apparent residue, residual minor postoperative hemorrhage.

tibioperoneální oslabení dolní končetiny bez poruchy čití, reflexů a sfinkterových a erektilních funkcí byl pacient odeslán na vyšetření elektromyografií, kde byl objektivizován nález odpovídající radikulopatii L5 a S1.

Pacient byl subjektivně bez bolestí zad, s ohledem na elektromyografický nález bylo provedeno zobrazení bederní páteře MR ozřejmující ependymom v oblasti míšního konu jako zdroj pacientových obtíží (obr. 1). Pacient byl indikován k neurochirurgické resekci s peroperační neurofyziologickou monitorací míchy. Výkon proběhl bez komplikací, histologicky byl verifikován spinální ependymom grade II. Vzhledem k histologii bylo neuroonkologickým seminářem rozhodnuto o observaci formou pravidelných kontrol zobrazením MR.

Pooperačně pro reziduální monoparézu dolní končetiny byla zahájena rehabilitace. Dle pooperačního svalového testu dle Jandy bylo vyhodnoceno oslabení v segmentu hlezna do dorzální flexe a pronace 2+/5, extenze prstců vč. palce 2/5, zbývající segmenty dolní končetiny byly bez významného svalového oslabení. V chůzi se již objevoval náznak peroneální chůze s kompenzační flexí v kyčelním a kolenním kloubu při insuficientní dorzální flexi nohy. Zahájena byla facilitace paretických svalů exteroceptivní facilitací bérce a nártu nohy, dle výsledků svalového testu bylo pracováno v oblasti prstců analytickou metodou dle Kenny, s ostatními segmenty dolní končetiny pak komplexními metodikami na neurofyziologickém podkladě. Současně byla zahájena elektrostimulace peroneálních svalů a m. extensor hallucis longus dle I/t křivky. V této době stále probíhá rehabilitace, která je nyní cílena na aktivaci dynamických stabilizátorů hlezenního kloubu dle metodiky senzomotorické stimulace s trojbodovou oporou nohy, cvičení balance na čočkách a bosu vč. dřepů a výpadů, analytické posilování pohybem hlezna s odporem therabandu. Pooperační nález se během rehabilitace postupně zlepšuje s kontrolními hodnotami svalové síly dle svalového testu dle Jandy na stupni 3 ve výše zmiňovaných oslabených segmentech v době 8 měsíců od operace.

Diskuze

Syndrom míšního epikonu zahrnuje motorické a senzitivní příznaky z příslušných segmentů. Hlavním motorickým příznakem je paraparéza dolních končetin s omezením dorzální i plantární flexe nohy (segmenty L4–L5, resp. S1–S2), může být též oslabena abdukce s extenzí v kyčli a flexe v koleni (segmenty L4–L5, resp. L5–S1) [1,2]. Z hybnosti zůstává zachována flexe s addukcí v kyčli a extenze v koleni. Čití je porušeno od kolene distálně, vyhasíná reflex

Achillovy šlachy, patelární reflex je často intaktní. Při progresi léze se objevují bolesti bederní páteře a dochází k sfinkterové a erektilní dysfunkci jako aditivní symptomatologie syndromu konu [2,3].

V prezentované kazuistice byl zdrojem pacientových obtíží ependymom míšního konu, jehož diagnostika byla ztížena anamnézou úrazového stavu, který předcházel klinickým obtížím pacienta a zaváděl nás k svalově-šlachové příčině obtíží. I přes lokalizaci tumoru nad kaudální konec míchy odpovídal klinický obraz pacienta velmi atypickému projevu syndromu epikonu charakteru jednostranné kořenové léze z postižení kořenů L5 a S1 [1]. Tento zásah do anterolaterálního kompartmentu bérce se projevil zprvu izolovaným omezením pronace při zasažení obou kořenů pro peroneální svaly, později se přidružilo omezení dorzální flexe nohy z kořene L5, mírně též plantární flexe nohy z kořene S1.

Toribatake et al. publikovali již dříve studii o kořenovém typu syndromu epikonu imitujícím příznaky kořenové léze či poškození periferního nervu [4]. V tamějším souboru 15 pacientů se syndromem epikonu byla svalová atrofie doprovázena vždy senzitivním deficitem v příslušném dermatomu spolu s poruchou šlacho-svalových reflexů a často též přidruženou sfinkterovou dysfunkcí.

Asada et al. se v retrospektivní studii o 19 pacientech pokusili mj. definovat základní neurologické odlišnosti pro syndromy thorakolumbálního přechodu [3]. V této studii vyšla absence sfinkterové dysfunkce jako základní odlišení syndromu epikonu od syndromu míšního konu. Syndrom epikonu se zároveň jen výjimečně manifestoval bolestí v oblasti bederní páteře či bolestí dolní končetiny. Jako charakteristickou naopak označují Asada et al. progresivní svalovou slabost, průměrně s klinicky významnou progresí slabosti za 2,4 měsíce. Za typicky zasažené svaly jsou označeny m. tibialis anterior a m. extensor hallucis longus. Oslabení těchto svalů se u prezentovaného pacienta projevilo až s časovým odstupem po prvotním oslabení peroneálních svalů.

Willems et al. [5] spolu s Toribatake et al. [4] diskutují pozici elektromyografie při diagnostice syndromu epikonu s ohledem na možnou radikulární podobu syndromu epikonu [5]. Toribatake et al. upozorňují na shodné elektromyografické projevy lumbosakrální radikulopatie a syndromu epikonu pro postižení alfa-motoneuronů předních rohů míšních a zdůrazňují nutnost dovyšetření zobrazovací metodou při nálezu radikulopatie na elektromyografii pro nutnost diferenciální diagnostiky etiologie kořenové léze. Jeví se vhodné zdůraznit význam zobrazení thorakolumbálních segmentů při lumbosakrální radikulopatii a nejen prosté zobrazení MR dolní bederní páteře.

U prezentovaného pacienta s iniciálním izolovaným unilaterálním oslabením pronace hlezna a nohy dominovala vstupně lokální hypotrofie peroneálních svalů laterální strany bérce, šlacho-svalové reflexy a kožní citlivost byly symetrické vč. perianogenitální oblasti, sfinkterové a erektilní funkce byly intaktní. S časovým postupem byla již zjevná unilaterální hypotrofie svalů celého bérce dolní končetiny s kompletním tibioperoneálním oslabením, šlacho-svalové reflexy, kožní citlivost, sfinkterové a erektilní funkce však stále zůstaly intaktní. Anamnéza úrazového mechanizmu v případě této kazuistiky vedla prvotní úvahu diferenciální diagnostiky k distorzi hlezna s distenzí, parciální až kompletní peroneální rupturou, event. poúrazově získanou mononeuropatii nervus peroneus superficialis. Případné neúrazové pronační oslabení s progresivní atrofií bércových svalů je však nutné rovněž odlišit od neuromuskulárních onemocnění, zejména hereditární motorické a senzitivní neuropatie Charcot-Marie-Tooth, ale i amyotrofické laterální sklerózy či peroneálního typu spinální svalové atrofie. Zde je pak vyšetření elektromyografií rychlou a přesvědčivou metodou k urychlení diagnostického procesu.

Tato kazuistika informuje o syndromu míšního epikonu prezentujícím se v časné fázi unilaterálním izolovaným oslabením pronace nohy a hypotrofií peroneálních svalů. Podporuje závěry předchozích studií o dominujících projevech syndromu epikonu v podobě

Konflikt zájmů: Autoři deklarují, že text článku odpovídá etickým standardům, byla dodržena anonymita pacientů a prohlašují, že v souvislosti s předmětem článku nemají finanční, poradenské ani jiné komerční zájmy.

Publikační etika: Příspěvek nebyl dosud publikován ani není v současnosti zaslán do jiného časopisu pro posouzení. Autoři souhlasí s uveřejněním svého jména a e-mailového kontaktu v publikovaném textu.

Dedikace: Článek není podpořen grantem ani nevznikl za podpory žádné společnosti.

Redakční rada potvrzuje, že rukopis práce splnil ICMJE kritéria pro publikace zasílané do biomedicínských časopisů.

Conflict of Interest: The authors declare that the article/manuscript complies with ethical standards, patient anonymity has been respected, and they state that they have no financial, advisory or other commercial interests in relation to the subject matter.

Publication Ethics: This article/manuscript has not been published or is currently being submitted for another review. The authors agree to publish their names and e-mails in the published article/manuscript.

Dedication: The article/manuscript is not supported by a grant nor has it been created with the support of any company.

The Editorial Board declares that the manuscript met the ICMJE "uniform requirements" for biomedical papers.

rychle progredujícího svalového oslabení a atrofie bércových svalů. Bolest zad či dolní končetiny ani porucha sfinkterových a sexuálních funkcí se ve shodě s dříve publikovanými studiemi nezdají být v popředí iniciálních projevů tohoto syndromu, což výrazně komplikuje včasnou diagnostiku.

Závěr

Syndrom míšního epikonu se projevuje motorickými a senzitivními příznaky z postižení segmentů L4–S2. Předkládaná kazuistika informuje o pacientovi s kořenovým typem syndromu epikonu s izolovaným unilaterálním oslabením pronace nohy jako iniciálním projevem ependymomu míšního konu bez přidružených klinických obtíží a bez přidružené neurologické a sfinkterové symptomatiky. I přes brzký záchyt stav v nynější době 8 měsíců od operace stále vyžaduje terapii reziduální parézy. Při topicky nespecifickém nálezu bez jasné monoradikulární či mononeuropatické léze je vhodné do diferenciálně-diagnostického procesu zařadit též možný zdroj obtíží z oblasti míšního epikonu, resp. konu, a časnou diagnostikou zabránit progresi klinického stavu.

Literatura

1. Ambler Z. Základy neurologie 7. vyd. Praha: Galén 2011: 81–87, 278–281. ISBN 978-80-72 62-707-3.

2. Nevšímalová S, Růžička E, Tichý J et al. Neurologie. Praha: Galén 2005: 49–54. ISBN 80-7262-160-2.

3. Asada T, Koda M, Funayama T et al. Imaging-based diagnosis of epiconus syndrome from the distance of the lesion to where the spinal cord terminates not from the disc level: a case series. Cureus 2021; 13(9): e17708. doi: 10.7759/cureus.17708.

4. Toribatake Y, Baba H, Kawahara N et al. The epiconus syndrome presenting with radicular-type neurological features. Spinal Cord 1997; 35(3): 163–170. doi: 10.1038/sj.sc.3100369.

5. Willems J, Chappel R. The epiconus syndrome presenting radicular-type neurological features. Spinal Cord 1997; 35(10): 709–710. doi: 10.1038/sj.sc.3100511.

Doručeno/Submitted: 22. 10. 2023

Přijato/Accepted: 15. 2. 2024

Korespondenční autor:

MUDr. Jan Dobiáš

Oddělení rehabilitační a fyzikální medicíny

Ústřední vojenská nemocnice –

Vojenská fakultní nemocnice Praha

U Vojenské nemocnice 1200

169 02 Praha 6

e-mail: dobias.jan@uvn.cz

DVOJÍ SÍLA, PŘED KTEROU SE BOLEST SKLÁNÍ

Švýcarský gel Perskindol rychle a účinně mírní bolesti svalů i kloubů. Je výborně snášen, nezanechává mastné stopy a lze ho používat dlouhodobě. Je k dostání v lékárnách.

Bolest je nevítaný host. Nezáleží na tom, zda je způsobena nesprávným sezením za počítačem, nárazovou fyzickou námahou, chronickým přetěžováním určitých partií těla nebo vyšším věkem.

Perskindol pomáhá nejen lidem trpícím bolestmi, ale i sportovcům a fyzicky pracujícím. Ti všichni oceňují výbornou účinnost i snadné použití tohoto gelu.

Jeho okamžitý chladivý účinek mírní bolest, dlouhotrvající hřejivý efekt pak podporuje regeneraci.

Téměř 40 let na světovém trhu je pro Perskindol skvělé vysvědčení. Stále populárnější je i u nás. A není divu.

PERSKINDOL.CZ

SWISS MADE

Perskindol je zdravotnický prostředek sloužící ke zmírnění bolestí svalů a kloubů. Pečlivě čtěte návod k použití a informace vztahující se k jeho bezpečnému používání.