

ИНФОРМАЦИЯ ЗА:

Наименование на заболяването

Периневрални кисти на Тарлов

Определение на заболяването

Кистата на Тарлов е овално (мехурчесто) уголемяване на пространството около корена на гръбначния нерв, запълнено с гръбначно-мозъчната течност (ГМТ, ликвор). Тя е различна от другите менингеални кисти, като напр. дурална ектазия или менингеален дивертикул. Най-често кистите на Тарлов се срещат в основата на гръбначния стълб (сакрален дял), където наличието им може да предизвика костна ерозия и притискане на съседните корени на гръбначни нерви, което води до Синдрома на инвалидизираща сакрална радикулопатия.

Четири цифрен код на заболяването по МКБ-10 (ако такъв е наличен)

Няма наличен код в наредба МКБ-10 за конкретното заболяване, Предложение за код G 55.9 * – Притискане и увреждане на нервни коренчета и плексуси, при наличие на периневрална/и киста/и на Тарлов.

Код на заболяването по Orphacode

ORPHA65250

Епидемиологични данни за заболяването в Република България

До този момент единствената официално, регистрирана информация, в Национална медицинска библиотека, относно заболяването „Периневрални кисти на Тарлов“, е посочена в статия на Българско научно дружество по акушерство и гинекология от 2011 година. Според посочената информация в статията, кистата на Тарлов е позната като „Периневрална менингеална или арахноидна киста“, изпълнена с цереброспинална течност, най-често засягаща нервните окончания на сакрума от S1 до S4. Посочено е, че кистата на Тарлов има много общо с други такива с неврологичен произход, като най-често протичат асимптоматично – около 70 %. В статията също е посочено, че кистата на Тарлов е рядко заболяване – 1 на 200 000.

Няма официална информация за регистрирани пациенти в българският регистър с това заболяване.

В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена Библиографска справка

1. Христова Р., Хаджидеков Г. – Диагностично и клинично поведение при киста на Тарлов в гинекологичната практика. Българско научно дружество по акушерство и гинекология; 10-12 .3.2011; 23-25.6.2011: 49-51

Епидемиологични данни за заболяването в Европейския съюз

Към днешна дата официално регистрирани статистически данни във връзка със заболяването „Периневрални кисти на Тарлов“ не съществуват. Повечето публикации съдържат описание на единични случаи. Статистическите проучвания, наблюдения и резултати са международни.

В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена Библиографска справка

1. Feigenbaum, F., Parks, S., Chapple, K., Feigenbaum, E. - Surgical Treatment of Tarlov Cysts: A Large Cohort Study, 2019.
2. Feigenbaum, F., Voyadzis, J-M., Henderson, F. C. - Chapter 115 – Tarlov Cysts, 2013
3. Feigenbaum, F., Boone, K. – Obstetrics & Gynecology; Volume 126, Number 4, October 2015

Оценка на съответствието на заболяването с дефиницията за рядко заболяване съгласно §1, т.42 от допълнителните разпоредби на Закона за здравето

Заболяването „Перинеурални кисти на Тарлов“, отговаря на критериите за рядко заболяване.

Критерии за диагностициране на заболяването

Общото функционално здраве на пациентите се измерва чрез използването на 8 под-скали от версия 2 на съкратената форма на 36 скалният Опгум здравен тест (SF-36), където пациентите описват: физически функции, ограничени физически показатели, ограничени емоционални показатели, енергия, жизненост, емоционално здраве, социално функциониране, телесна болка и общо здраве.

Визуална Аналогова Скала (VAS)

Този тест (VAS) е 11 точков тест, при който 0 е индикация за липса на болка, а 10 отразява изключително силна болка. В добавка на валидиращите мерки на анкетата, пациентите описват симптоми, които намират за специфични за Тарлови кисти. Пациентите маркират местата, на които изпитват болка по време на почивка и когато са активни. Описаните места на болка включват долната част на гръбнака, слабините, опашната кост, лявата или дясната половина на задните части, хълбок, бедро, глезен и крак. Броят на обозначенията е сумиран за всеки пациент поотделно. Пациентите също трябва да отбележат наличие ли са симптоми като болка и изтръпване в сакралната област, долната част на гръбнака, перинеума, пикочния мехур, дебелото черво и сексуална дисфункция, липса на усещане или изтръпване в перинеума и долните крайници, слабост и изтръпване в долните крайници и болка при сексуален контакт.

Диагностика чрез Ядрено-магнитният резонанс (ЯМР)

ЯМР в момента е златният стандарт за образна диагностика на менингеални кисти. Не само, че е полезен за диференцирането им от други лезии, но също така може да спомогне за разграничаване на различните видове менингеални кисти, включително кистите на Тарлов. Например кистите на Тарлов обикновено са странично в гръбначния канал и произлизат от отделен корен на гръбначния нерв. Нервните влакна често се виждат вътре в кистата на T2- изображения. Докато менингеалните дивертикули се намират централно в гръбначния канал и възникват от върха на гръбначния сак, а не от отделен корен на нерв. Големи кисти на Тарлов могат да доведат до ерозия и разширяване гръбначния канал или невралната форамина и да се разпростират в ретроперитонеалния таз.

ЯМР също е идеален за определяне на анатомични взаимоотношения с околните структури. Внимателният преглед на образна диагностика често разкрива симптоматични кисти, които очевидно притискат съседни нервни корени и изместват гръбначния сак. Научаването за тези взаимоотношения преди операцията е от решаващо значение за планирането на хирургическата интервенция.

Въз основа на ретроспективно изучаване на имиджите от магнитните резонанси, учените оценят преобладаването на Тарловите кисти да е между 1% и 13%. От тези данни, 1% до 20% се считат за симптоматични.

Компютърно-томографска миелография

В миналото е била използвана КТ миелография за разграничаване на кистите на Тарлов от други форми на менингеални кисти въз основа на допускането, че кистите на Тарлов се запълват по-трудно и по-бавно с ГМТ. Смятало се е, че другите менингеални кисти, напр. менингеален дивертикул, се запълват по-бързо. Обаче тези критерии не са надеждни, тъй като степента на проникване на контрастно вещество в кистата зависи от степента на нейната комуникация с гръбначния сак, а не от вида на кистата. Срещат се кисти на Тарлов, които комуникират съвсем свободно с гръбначния сак и се пълнят лесно с контрастно вещество при КТ миелография. Такива кисти биха били погрешно категоризирани като не-Тарлови кисти ако се ползват по-старите радиографски критерии.

Пълното изследване на сакрална киста на Тарлов трябва да включва не само сакрален ЯМР, но също и ЯМР и рентгенография на лумбалната част на гръбначния стълб, за да се провери за дискова херния, стеноза, спондилолистеза, метастази, хеморагии и други възможни патологии.

Диагностична аспирация на киста

По принцип се избягват перкутанните процедури при менингеални кисти поради свързаните с това рискове. Въпреки това иглената аспирация понякога се използва като средство за диагностика, за да се определи дали една киста на Тарлов е симптоматична. Когато аспирацията е съпътствана от подходящото образно наблюдение, подпомагащо коректното позициониране на иглата, аспирацията може временно да декомпресира кистата за достатъчно дълго време преди да се запълни отново и така пациентът да установи временно подобрене на симптомите. Това би означавало, че аспирираната киста е поне частично отговорна за симптомите на пациента. Такава киста би могла да бъде обект на по-нататъшно лечение.

Диагностика чрез блокада на корен на нерв с киста на Тарлов

Диагностичен блокаж на корена на спинален нерв се извършва, за да се определи дали патологията е отговорна поне отчасти за някои от симптомите. Процедурата се извършва само с местна упойка, без приспиване и без стероиди. Рисковете от това изследване са увеличаване и възбуждане на вече съществуващите симптоми. Ако в резултат пациентът изпита облекчение, дори и за кратък интервал от време, то симптоматиката на изследваната киста е безспорна и следва да бъде третирана.

В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена Библиографска справка

1. Feigenbaum, F., Parks, S., Chapple, K., Feigenbaum, E. - Surgical Treatment of Tarlov Cysts: A Large Cohort Study, 2019.
2. Feigenbaum, F., Voyadzis, J-M., Henderson, F. C. - Chapter 115 – Tarlov Cysts

Алгоритми за диагностициране на заболяването

В диагностициранетоса включени пациенти, които са оперирани от Тарлови кисти в периода между 2007 и 2015 година. Всички операции са извършени от един и същ хирург и пациентските демографски особености и характеристики на кистите са документирани поотделно за мъже и жени.

Общо 785 пациента с 2,530 Тарловите кисти са включени в изследването. Повечето пациенти (норма=707; 90.1%) са от женски пол, и повечето кисти (норма=2,459; 97.2%) са разположени в сакралната част на гръбнака; средната възраст е 50.3 ± 11.6 години (обхват, 12-84 години); 81 пациента (10.3%) на възраст над 65 годишни, а 5 пациента (0.64%) под 18 годишни.

Средното продължение на предоперативни симптоми за 471 пациенти, за които имаме налични данни е 4.6 ± 3.46 години. От тези 471 пациенти, 99 (21.0%) са симптоматични за по-малко от 1 година, 97 (20.6%) за 1-2 години, 81 (17.2%) за 3-5 години, 190 (40.3%) за 6-9 години, и 4 (0.8%) за 10 и повече години.

Повече от три-четвърти от пациентите в нашето проучване са с повече от една киста. (n=612, 78.1%). Жените са много по-вероятно да имат множество кисти в сравнение с мъжете (79.3% срещу 65.4%, $P = .004$). Не се отчита сравнителна разлика между мъже и жени във възраст ($P = .607$) или в симптоми ($P = .682$).

Десетте най-често докладвани симптоми в SF-36 и във VASca:

1. Сакрална болка
2. Болка в долните крайници и изтръпване в пръстите на краката
3. Дисфункция на пикочния мехур
4. Дисфункция на дебелото черво
5. Липса на чувствителност в долните крайници
6. Болка и липса на чувствителност в перинеалната област
7. Диспареуния и сексуална дисфункция
8. Парене в мускулатурата на горни крайници и интимната област
9. Засилване симптомите при седене и физическа активност
10. Засилване симптомите при стоене, ходене и други физически активности

Всички Тарлови кисти са диагностицирани с ЯМР на цервикалния, лумбалния и сакрален отдел на гръбначния стълб. Преди на пациентите да е предложена хирургическа намеса, са изследвани и други причини за съществуващите симптоми и 142 пациента (18.1%) са подложени на диагностичен блок на нервите, за да се потвърди диагнозата на Тарловите кисти.

Всички 785 пациенти в това изследване са подложени на хирургическа намеса за една или повече Тарлови кисти. Най-голямата част от кистите бяха разположени главно в сакрума (норма=2,459, 97.2%), последвани от лумбалната част на гръбнака (норма=36, 1.4%), торакалния (норма=22, 0.9%), и цервикалния (норма=13, 0.5%) раздел на гръбнака. Най-силно повлияните нервни окончания от кистите бяха на ниво С6 (норма=2), С7 (норма=5), и С8 (норма=6). Кистите в торакалната част и гръбнака бяха спорадично разположени между Т1 и Т12. Пет от 36 кисти (13.9%) в лумбалната част на гръбнака бяха между нива L1 и L4, а 31 от 36 лумбални кисти (86.1%) бяха разположени на ниво L5. От 2,459 кисти разположени в сакралната част на гръбнака, 362 (14.7%) повлияваха на корена на нерв 1, увеличаващи се до 663 (27.0%) повлияващи S2, в достигащ пик 1,072 (43.6%) повлияващи S3, после намаляващ до 344 (14.0%) повлияващ S4 и 18 (0.7%) повлияващ S5. Подобно разположение на кисти при мъже и жени беше наблюдавано.

В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена Библиографска справка

1. Feigenbaum, F., Parks, S., Chapple, K., Feigenbaum, E. - Surgical Treatment of Tarlov Cysts: A Large Cohort Study, 2019.
2. Feigenbaum, F., Voyadzis, J-M., Henderson, F. C. - Chapter 115 – Tarlov Cysts, 2013
3. Feigenbaum, F., Boone, K. – Obstetrics § Gynecology; Volume 126, Number 4, October 2015

Алгоритми за лечение на заболяването

Лечението на Тарловите кисти е оперативно. При лечението на симптоматична киста на Тарлов трябва да се има предвид, че кистата всъщност е разширен нерв. Ето защо едно просто изрязване обикновено не е решение, тъй като може да предизвика критично увреждане, особено когато е в лумбално-сакралния дял. Това води до затруднение в лечението: как да се премахне симптоматична киста на Тарлов, без да се наранят влакната на корените на нерва и да се създаде неврологично увреждане?

През годините различни хирургични лечения като декомпресивна ламинектомия, лапароскопия и пълно премахване на кисти излязоха от употреба поради липса на успех и неприемливи рискове от усложнения. По-новите хирургически техники са насочени към отстраняване на патологията, причиняваща разширяване на корена на нерва, т.е. към процеса, който позволява на гръбначната течност да се натрупва в засегнатия корен на нерва.

Първоначална стъпка в тази посока е описването на техники на фенестрация и имбрикация, които включват отваряне на Тарловата киста. След това кистата се намалява по размер или чрез имбрикация или чрез частично изрязване на стените ѝ, като по този начин се възстановява до по-нормален размер корена на нерва, който вече не притиска съседните структури. Тези техники обаче не пречат на ГМТ да тече в кистата на нервния корен, така че те не премахват риска от повторно увеличение на кистата и разлив на ГМТ. В допълнение, в кистата на Тарлов нервните снопове често се намират вътре в самата стена на кистата или са много разпръснати по вътрешната повърхност на стената на кистата и не се виждат лесно, дори с помощта на оперативен микроскоп. Отстраняване на стена на кистата, за да се намали общия размер на киста на Тарлов, увеличава риска от увреждане поради неволно нежелано прекъсване на нервните влакна на корена.

Съвременните хирургически техники са фокусирани върху справяне с трудната ситуация, как да се предотврати втичането на ГМТ в симптоматична киста на Тарлов, без при това да се наранят влакната на корена на нерва. За тази цел ние се фокусирахме върху лечението на отвора, където спиналната течност и влакната на нервните корени влизат в кистата. Ние също така полагаме усилия да намалим кистите, за да предотвратим по-нататъшното притискане на съседните структури.

Интраоперативният електро-физиологичен мониторинг е неразделна част от оперативното лечение на кистите на Тарлов. По време на процеса на снимане и дисекция на кистата, той помага на хирурга да идентифицира специфични нервни корени и дава обратна връзка за възприемчивостта на нервите към корекции. По този начин интраоперативен мониторинг може да се използва за оценка състоянието на Тарловата киста в корена на нерва по време на процеса на лечение на кисти и дава на хирурга базово ниво за оценка на нервната функция преди и след лечението на кистата. Например, конусът на нервния корен, близък до третиранията киста, може да бъде стимулиран след изследване и лечение, за да се определи дали тя все още е цяла и функционира, както преди лечението.

Всички 785 пациенти в това изследване са подложени на хирургическа намеса за една или повече Тарлови кисти. Хирургическата намеса в това изследване беше проведена в болнична обстановка. След като пациента е под обща анестезия, хирургът прави разрез надбъбречна дисекция и остеопластична ламинектомия над нивото на Тарловата киста. Коренът на нерва, засегнат от Тарловата киста е ясно видим с размер 2-3 инча. Центърът бива намерен и кистата бива отворена и източена; идентифицират се нервните фибри. След това центърът се затваря, използва се дурален уплътнител и се използва говежди перикард с цел да намали обема като цяло на нерва и на кистата. Остео-пластична реконструкция на гръбначния стълб завършва хирургичната намеса. Приблизителното време на операция на една единствена Тарловата киста е 90 минути. Ако няма усложнения, пациентите са изписани на пост оперативен ден 2 или 3 и се връщат за преглед след една седмица.

В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена Библиографска справка

7. Feigenbaum, F., Parks, S., Chapple, K., Feigenbaum, E.- Surgical Treatment of Tarlov Cysts: A Large Cohort Study, 2019.
8. Feigenbaum, F., Voyadzis, J-M., Henderson, F. C. - Chapter 115 – Tarlov Cysts, 2013
9. Feigenbaum, F., Boone, K. – Obstetrics & Gynecology; Volume 126, Number 4, October 2015
10. Feigenbaum, F. – Journal of Neurosurgery: Spine; September 2008; Volume 9, Number 3:281-284
11. Feigenbaum, F., Henderson, F.C. – Giant sacral meningeal diverticula: surgical implications of the “thecal tip” sign
12. Feigenbaum, F., - Fibrin Glue Procedure

Алгоритми за проследяване на заболяването

Препоръчва се пациентите с „Периневрални кисти на Тарлов“ да се проследяват 3, 12 и 24 месеца постоперативно чрез предоставяне на ЯМР и попълване на SF-36 и VAS за съответния постоперативен период.

В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена Библиографска справка

1. Feigenbaum, F., Parks, S., Chapple, K., Feigenbaum, E.- Surgical Treatment of Tarlov Cysts: A Large Cohort Study, 2019.
2. Feigenbaum, F. – Journal of Neurosurgery: Spine; September 2008; Volume 9, Number 3:281-284

Алгоритми за рехабилитация на заболяването

Препоръките за физиотерапия са строго индивидуални и зависят от цялостното състояние на пациента преди операцията, както и от постоперативното възстановяване. Възвръщане първоначалните функции на нервите може да бъде дългосрочен и изискващ повече покой на тялото процес. В по-голяма част от случаите след 3 постоперативен месец пациентите могат да си позволят повече физическа активност. В случаите, когато това не е възможно самостоятелно, пациентът е длъжен да се обърне към специалист рехабилитатор-кинезотерапевт, като терапията е необходимо да бъде шадяща и ежедневното да се следи физическото състояние и разположение на духа на лекувания се.

В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена библиографска справка

1. Feigenbaum, F., Parks, S., Chapple, K., Feigenbaum, E. - Surgical Treatment of Tarlov Cysts: A Large Cohort Study, 2019.
2. Feigenbaum, F. – Journal of Neurosurgery: Spine; September 2008; Volume 9, Number 3:281-284
3. Feigenbaum, F., Henderson, F.C. – Giant sacral meningeal diverticula: surgical implications of the “thecal tip” sign

Необходими дейности за профилактика на заболяването (ако такива са приложими)

На засегнатите болни с "Периневрални кисти на Тарлов" се осигурява постоперативно наблюдение на 3, 12 и 24 месец чрез попълване на SF-36 и VAS и предоставяне на ЯМР за съответния период. Също така пациентите биват изследвани генетично. Суспектните родственици преминават клиничен преглед и при съмнение, че са засегнати се насочват за последващо генетично изследване и ЯМР.

В т.ч. научни публикации от последните пет години и приложена Библиографска справка

1. Feigenbaum, F., Parks, S., Chapple, K., Feigenbaum, E. - Surgical Treatment of Tarlov Cysts: A Large Cohort Study, 2019.
2. Feigenbaum, F. – Journal of Neurosurgery: Spine; September 2008; Volume 9, Number 3:281-284
3. Feigenbaum, F., Henderson, F.C. – Giant sacral meningeal diverticula: surgical implications of the “thecal tip” sign

Предложения за организация на медицинското обслужване на пациентите и за финансиране на съответните дейности, съобразени с действащата в страната нормативна уредба

На този етап диагностиката и проследяването на пациентите с периневрални кисти на Тарлов в България се осъществява по различни МКБ-та понеже заболяването няма индивидуално МКБ
Номерата, които са използвани в България са M51.1; G54.4; D32.1; M47.8; M51.3; Q06.3; G25.8; G54.3; G54.2; G54.8 ; G54.4

Описание на опита с конкретни пациенти със съответното рядко заболяване(ако Има такъв)

Пациентите в България приемат четири категории лекарства в зависимост от състоянието им:

- нестероидни противовъзпалителни
- кортикостероиди
- опиати
- антидепресанти

Приложени са медицински документи на пациенти.