

SPLIT KORD MALFORMASYONU: DİASTOMETAMYELİ

SPLIT CORD MALFORMATION: DİASTOMETAMYELIA

Hakan SABUNCUOĞLU⁽¹⁾, Aymer COŞAR⁽²⁾

ÖZET:

Split kord malformasyonu, diğer adıyla Diastometamyeli; gelişimsel embriyolojik bir orta hat anomalisidir ve 2 tane omurilik oluşumu ile karakterizedir. Sınıflandırmada Tip 1 ve 2 olmak üzere ikiye ayrılır. Skolyoz oluşumu etyolojisinde önemli bir etkidir. Tanıda; magnetik rezonans görüntüleme ile bilgisayarlı tomografi tetkiki önemlidir. Son yıllarda, magnetik rezonans görüntülemenin sık kullanılması nedeniyle; bilgisayarlı tomografi daha az tercih edilmektedir. Ancak yine de kemik septum ve vertebra anomalilerinin görüntülenmesindeki etkinliği için çekimi ihmal edilmemelidir. Olgularının cerrahi tedavisinin planlanma sürecinde en önemli etken; eğer varsa skolyoza neden olan esas etkenin ortaya çıkarılmasıdır. Sonuç olarak, split kord malformasyonlu hastayı değerlendirme sürecinde; nöroşirurjiyen ve ortopedist işbirliği çok önemlidir. Paraplejiye yol açmamak için skolyoza yönelik cerrahi girişimin; split kord malformasyonuna neden olan etyolojik faktör ortadan kaldırıldıktan sonra yapılması gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Split kord malformasyonu, diastometamyeli, bilgisayarlı tomografi, manyetik rezonans görüntüleme, cerrahi tedavi

Kanıt Düzeyi: Derleme, Düzey V

SUMMARY:

Split cord malformation (Diastometamyelia) is a developmental embriologic fusion defect and characterized by two spinal cord formation. In classification, two type is present: Type 1 and 2. It has an important etiologic factor in consistence of scoliosis. In diagnosis, magnetic resonance imaging and computed tomography are very important radiologic examinations. In last years, due to frequently usage of magnetic resonance imaging; computed tomography is less preferred. But then depending on highly effective diagnosis accuracy of bone septum and vertebrate anomalies; computed tomography should not be neglected. The most important factor in planning of surgical treatment is to reveal the primary reason for scoliosis. In conclusion, collaboration of neuro and orthopedic surgeon is so important in assessment of patient. For not to lead to paraplegia; surgical treatment of scoliosis should be performed after removal of etiologic factor for split cord malformation.

Key words: Split cord malformation, Diastometamyeli, magnetic resonance imaging, computed tomography, surgical treatment

Level of Evidence: Review article, Level V

(1) Yrd.Doç.Dr, Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara.

(2) Uz.Dr, Sağlık Bakanlığı Kütahya Evliya Çelebi Devlet Hastanesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği, Kütahya.

GİRİŞ:

Split kord malformasyonu (SKM), diğer adıyla ayrık omurilik anomalisi veya Diastometamyeli; embriyolojik nedene bağlı gelişimsel orta hat anomalisidir ve 2 tane omurilik oluşumu ile karakterizedir. Yapılan araştırmalarda, her 2 omurilik yarısından gelen çift innervasyona rastlanmadığından; aslında gerçek bir çift omurilik oluşumundan söz edilemez⁽¹⁹⁾.

"Diastometamyeli" terimi ilk kez 1837 yılında Hertwing tarafından kullanılmıştır. "Diastema" Yunanca'da yarı, ayrık; "myelo" ise omurilik anlamındadır. Bu tanım ileri yıllarda daha geliştirilmiş ve Bruce omuriliğin bir kemik ile ikiye ayrılmış olması halini "Diastometamyeli", kemik çıkıntı olmaksızın ayrılmasını ise "diplomyeli" olarak isimlendirmiştir^(11,19,20).

SKM genellikle alt torakal ve lomber bölgede görülmektedir. Skolyozlu hastaların nöral aks defektleri arasında %1.2 oranında bildirilmiştir ve nadir bir nöro-ortopedik sendrom olarak tanımlanmaktadır⁽³⁾.

SINIFLAMA:

Tip 1 SKM'da her biri kendi dural kılıfı içinde orta hatta kemik ya da fibrokartilajenöz bir septum ile ayrılmış iki yarım omurilik vardır. Hastaların %90'ı bu tiptedir^(14,15) Tip 2 SKM'da ise ortak bir dural kılıf içinde orta hatta fibröz bir septum ile ayrılmış iki yarım omurilik oluşumu söz konusudur. "Diplomyeli" olarak adlandırılan bu durumda; gerçek çift omurilik oluşumu söz konusudur, çünkü her 2 omurilikten de motor ve duyu innervasyonu vardır^(5,8,13,20). Her iki tip SKM; aynı hastada değişik seviyelerde görülebilir. Bazen de hastalarda kısmi SKM da saptanabilir. SKM, izole olabileceği gibi, bazı olgularda iskelet (örn. spina bifida, kelebek vertebra, kosta anormallikleri ve hemivertebra) anomalileri, meningesel veya meningomyelosel, myeloşizis,

hidromyeli, kalın filum terminale, filum terminale lipomu, intradural lipom, fibröz bantlar, dermoid tümör, dermoid kist ve cilt bulguları (örn.dermal sinüs traktları, hipertrikozis, kapiller hemanjiom ve subkütanöz lipom) ile birliktelik gösterebilir^(2,5,14).

EMBRYOLOJİ:

Tip 1 ve Tip 2 SKM birbirinden farklı anatomi patolojilere sahip olmasına rağmen embriyogenezis süreçlerinin benzer olduğu düşünülmektedir. Bu konuda Bremer bir teori ortaya koymuş, Pang ise bu teoriyi geliştirmiştir⁽²⁰⁾. Amnion ve vitellüs kesesi arasındaki aksesuar nörenterik kanal, nöral kanalı ve notokordu ikiye bölmekte ve arkasında endomezenkimal bir trakt bırakmaktadır. Endomezenkimal trakt ve sonrasında mezenkimal infiltrasyonun zamanlamasına bağlı olarak nöral tüp; fibrokartilajenöz veya kemik septum oluşumu ile ikiye bölünmekte (tip 1 SKM) veya tek bir dural kılıf içinde fibröz elementlerle yarı omurilik oluşmaktadır (tip 2 SKM). Çeşitli ektodermal veya nadiren endodermal artıklar dermal sinüs traktı, lipom, dermoid veya nörenterik kistlerin oluşumuna neden olmaktadır. Bazen meningesel ve myelomeningesel oluşumu da tabloya katılmaktadır⁽²⁰⁾.

KLİNİK BULGU VE BELİRTİLER:

Split kord malformasyonları kadınlarda 3 kat fazla görülmektedir⁽²⁰⁾. Klinik bulgu ve belirtilerin ortaya çıkışı sıklıkla 4-6.5 yaşları arasındadır⁽²⁰⁾. Herediter geçiş pek kabul görmese de birkaç ailesel SKM olgusu bildirilmiştir⁽¹³⁾.

Asemptomatik hastada cilt belirtileri ve ortopedik deformiteler söz konusudur. Kutanöz lezyonlar arasında fokal hirsutizm çoğunlukta olmak üzere orta hatta hemanjiom, gamze,

dermal sinüs traktı, lipom SKM'lu hastaların %71'inde görülmektedir⁽²⁰⁾. Kemik deformiteleri sık görülür; skolyoz, hemivertebra, kelebek vertebra, blok vertebra, daralmış disk aralıkları gibi anomalilere olguların %85'inde rastlanır. Skolyoz; alta yatan bir vertebra anomalisi yoksa genellikle SKM'na bağlı omurilik gerilmesi sonucu oluşur^(5,12,13). Alt ekstremitte bulguları arasında bacak uzunlukları arasında farklılık ve/veya ayaklarda asimetri, kas atrofisi, alt ekstremitte reflekslerinin olmaması, ayakta duyu kusuru ve buna bağlı atrofik yaraların bulunması, ayakta cavo varus deformitesi, çekiç parmaklar sayılabilir.

SKM'lu hastalarda görülen nörolojik bozukluklar arasında motor disfonksiyon, duyu kaybı ve ağrı vardır. Tekrarlayıcı ve kronik bel ağrısı, çocukların %30'unda, erişkinlerin ise tamamında söz konusudur^(11,12).

Kas zayıflığı genellikle hafif ve ilerleyicidir. Spinal kordu geren bir olay veya cerrahi girişim sonrası akut olarak ortaya çıkabilir^(5,8). Nörojenik mesaneye bağlı işlev bozukluğu ise özellikle yetişkinlerde daha sık görülür^(8,12,13). Hastalarda daha ileri dönemlerde paraparezi gelişebilir. Bunun da nedeni skolyoz oluşumunda olduğu gibi septumun yarattığı gerginlik etkisi ile spinal kordun hasarlanmasıdır⁽¹⁹⁾.

SKM'lu hastalardan tethered kord bulguları olanlar; diğer tethered kord veya spinal disrafizmi hastalarla aynı klinik bulguları gösterebilirler. Bunun nedeni omuriliğin; septumun yarattığı gerginlik etkisi ile hasarlanmasıdır. Varolan nörolojik defisitler, genellikle anomalinin cerrahi düzeltimi sonrasında da düzelmez^(8,13).

RADYOLOJİK TANI:

Magnetik rezonans görüntüleme (MRG) ile bilgisayarlı tomografi (BT); SKM tanısında çok

önemli bir yere sahiptir. Kontrastlı BT ile spinal kanalın daha ayrıntılı incelenmesi, önceki yıllarda daha yaygın kullanımda iken MRG'nin kullanıma girmesiyle daha az tercih edilir hale gelmiştir⁽¹⁾. Ancak yine de kemik septum ve vertebra anomalilerinin görüntülenmesindeki etkinliği için BT çekimi ihmal edilmemelidir⁽¹¹⁾. Rutin BT inceleme veya 3 boyutlu rekonstrüksiyon; vertebral anomalilerin tip ve sayısını ortaya koymada çok yararlıdır. BT ile saptanan orta hatta yer alan kemik veya fibrokartilajinöz septum, vertebra cisminden kaynaklanmakta ve çoğunlukta da spinal kanalı tümüyle katetmektedir⁽²⁰⁾. SKM'lu olgularda yarığın yerleşim yeri %47 lomber, %27 torakolomber, %23 torasik ve %1.5 olguda ise sakral ve servikal bölgede yer almaktadır. Bu incelemeler öncesi yapılacak direk radyolojik inceleme; orta hatta kemik dansite, genişlemiş spinal kanal, spina bifida, laminaların vertikal füzyonu, hemivertebra, skolyoz veya kifoz gibi bir çok anomalinin saptanmasına yardımcı olabilir. Kemik septuma radyolojik incelemeler sırasında sıklıkla L1-4 arasında rastlanmaktadır⁽¹⁹⁾.

MRG, SKM'da çok ayrıntılı bir görüntüleme olanağı sağlamak ve sıklıkla fibrokartilajinöz bantları, tethered kord oluşumunu ve diğer intradural lezyonları (dermoid ve filum lipomları) ortaya koyabilmektedir (şekil 1,2,3). Yapılan araştırmalarda konusun anormal olarak aşağı yerleşimli olduğu %83 SKM olgusunda saptanmış ve sıklıkla kalınlaşmış veya lipomatöz filum terminale ile birlikteliği gösterilmiştir⁽⁹⁾. Yine sıklıkla hidromyelik kavite yukarıdan başlayıp yarığın olduğu yere kadar uzanmakta; bazen de yarığın altına kadar inmektedir.

SKM'da ultrasonografi kullanımı ile prenatal tanı konulması da söz konusudur. Vertebranın posterior bölgesinde ultrasonografi ile saptanan ekojenik bir odak, SKM prenatal tanısında

spesifik bir özelliiktir ve bu lezyon 10,070 prospektif sonografik incelemenin % 0.06'sında tespit edilmiştir ^(12,21).



Şekil 1. Skolyozu olan 12 yaşındaki bir hastanın T2 ağırlıklı sagittal lomber MRG'de aşağı yerleşimli (L4-5 arası) konus medullaris görülmektedir (beyaz ok).



Şekil 2. Aynı hastanın T2 ağırlıklı aksial lomber MRG'de aşağı yerleşimli konus medullarisin tekal kese içinde posterior duvara yapışık olduğu görülmektedir (beyaz ok).



Şekil 3. Aynı hastada T2 ağırlıklı aksial torakolomber MRG'de tek bir dural kese içinde çift kord oluşumu (tip 2 SKM) görülmektedir (beyaz ok).

CERRAHİ TEDAVİ:

SKM olgularının cerrahi tedavisinin planlanma sürecinde en önemli etken; eğer varsa skolyozu neden olan esas etkenin ortaya çıkarılması ve daha sonra cerrahi tedavinin planlanmasıdır. Skolyozu yönelik cerrahi girişimin; SKM'na neden olan etken ortadan kaldırıldıktan sonra yapılması gerekmektedir. Çünkü gergin omurilik sendromuna neden olan etken ortadan kaldırılmadan yapılacak bir skolyoz düzeltme girişi paropleji ile sonuçlanabilmektedir. SKM'na neden olan gerginliğin ortadan kaldırılması, skolyozun bir miktar düzelmesi veya daha ilerlemesini durduracağından; ortopedik cerrahi girişim yönünden hastanın bir süre izlenmesi uygun olacaktır ⁽²²⁾.

Bazı olgularda SKM; asemptomatik seyrederken, olguların çoğunda nörolojik defisite neden olmaktadır ^(7,17). Tedavi seçiminde belirgin bir görüş birlikteliği yoktur.

Bazı otörler nörolojik hasar gelişmesine karşı profilaktik amaçla SKM olan pediatrik hastalara erken cerrahi önermektedir ^(4,20).

Kesin endikasyon; ilerleyici nörolojik defisit varlığı ve skolyozun cerrahi olarak düzeltilmesi planlanan SKM olan olgulardır. Asemptomatik erişkin hastalarda konservatif kalınacaksa; yıllık nörolojik ve ürolojik değerlendirme ile takip yapılmalı, fakat fiziksel aktivite sonrası nörolojik defisit gelişme riski yüksek olgularda cerrahi önerilmelidir. Ancak yine de son yıllarda kabul gören yaklaşım; gerginliğin zaman içinde klinik tabloda bozulma yaratacağı ve bu nedenle kliniği bozulmamış hastalarda da cerrahi girişimin yapılması gerekliliğidir. Yapılacak cerrahi girişim koruyucu amaçla olduğundan, hastada ek nörolojik defisit yaratmamak temel ilke olmalıdır.

Her iki spinal kord malformasyonunda cerrahi yaklaşım benzer olsa da, olgulara göre farklılıklar içerebilir. İntratekal lipom, dermoid, nörenterik kist ve sirinks oluşumu olan hastalarda spinal kordun serbestleştirilmesi ek dikkat ve deneyim gerektirir.

Cerrahi girişimde temel ilkeler; tüm intratekal band veya kemik septum oluşumlarının eksize edilmesi, kemik çıkıntı etrafındaki duramater kılıfının çıkarılması, işlevi olmayan median dorsal kökler ile kalın filum terminalenin kesilmesidir. Cilt kesisi proksimal normal bölgeden distal normal bölgeye kadar uzanmalıdır. SKM nedeniyle spinal kanalın normalden daha geniş olduğu unutulmamalıdır. Laminektomi yapılırken her iki omuriliğe ait duramater açığa çıkarılmalı ve kemik septum ortada bırakılmalıdır. Bu septum; kemik kartilaj, fibröz doku veya bunların kombinasyonu olabilir.

Tiplerine göre SKM'da uygulanacak cerrahi prensipleri özetleyecek olursak: Tip 1 SKM

olan hastalarda orta hatta yer alan kemik septum eksize edilmelidir. Orta hatta yer alan septum rongeur veya tur motoru ile ön yüze kadar dural yarıkların medial duvarları arasından eksize edilmelidir. Kemik septum çıkarılırken dikkat edilmesi gereken nokta, septumun içinden geçen besleyici arterdir. Bu arter eksizyon sırasında cerrahı rahatsız edecek derecede kanamaya neden olabilir. Bu nedenle kanamanın önlenmesine yönelik hazırlık cerrahi öncesi yapılmalıdır ⁽¹⁹⁾. Dorsal kemik elementler sıklıkla yetersiz veya anormal gelişmiş yapıdadır ve bazen dural alana yapışıklık gösterir. Cerrahide dorsal lamina ve spinöz proseslerin eksizyonu sırasında altta yer alan nöral elementlere zarar vermemek için dikkatli olunmalıdır.

Septumun proksimalinde sıklıkla sirinks oluşumu ile karşılaşmaktadır. Spinal kordun serbestleştirme işleminin tamamlanması için siringostomi veya şant koyarak bu kavitenin drene edilmesi gerekebilir ⁽²⁰⁾. Septumun eksizyonu sırasında araknoid yapışıklıklara da dikkat edilmelidir. Hastalarda tipik olarak 2 adet filum olacağından yeterli serbestleştirme için her ikisi de kesilmelidir. Gerginlik yaratan tüm etkenler temizlendikten sonra her iki spinal kord aynı duramater içinde olacak şekilde duramater arka ortadan kapatılır. Septum çevresindeki duramaterin çıkarılması sırasında oluşan ön dura defektinin kapatılmasını öneren cerrahlar olmasına rağmen, ön dura tamirinin yapılmaması veya yetersiz yapılması; nadiren beyin omurilik sıvısı kaçağına neden olmaktadır ^(19,20). Tip 2 SKM'unda veya kısmi split kord sendromunda da genel cerrahi yaklaşım benzerdir. Orta hatta yer alan septumu eksize etme zorunluluğu olmamasına rağmen, bu bölgeyi disseke ederken araknoid yapışıklıklar ve band oluşumlarına dikkat etmek gerekir. Bazı araknoid yapışıklıklar ön

yüzde özellikle yarığın bulunduğu bölgede daha yoğun olarak görülebilmektedir. Bu oluşumların varlığı nedeniyle yeterli cerrahi görüş sağlamak ve spinal kordun etrafını tümüyle dönmek amacıyla bazen lateral dentate ligamanların ayrılması gerekebilir. Ön yüz yapışıklıklarının disseksiyonunda özel bir dikkat gerekmektedir. Spinal kord disseksiyonu sırasında çok sınırlı kord ekartasyonu tolere edilebilirken; daha fazla ekartasyon söz konusu olduğunda; hastalarda nörolojik tabloda sıklıkla kötüleşme görülebilmektedir. Beyin cerrahi operasyonu sonlandırmadan önce konus ve filumun da durumunu son olarak gözden geçirmelidir ⁽²⁰⁾.

Cerrahi tedavinin sonuçları; hastanın operasyon öncesi nörolojik durumuna bağlıdır. SKM'da nörolojik defisit oluşmadan yapılacak cerrahinin sonuçları oldukça iyidir. Bir grup çalışmada 15 asemptomatik hastanın sadece 1'inde (%7) ameliyat sonrası kötüleşme görülmüştür ⁽¹¹⁾. Guthkelch'in çalışmasında SKM'lu hastalara yapılacak koruyucu cerrahinin minimal morbidite ile belirgin bir koruma sağladığı belirtilmiştir ⁽¹⁰⁾. Kennedy ve arkadaşları ise 60 SKM'lu hastada %73 oranında nörolojik iyileşme saptandığını yayınlamışlardır. Bu çalışmanın sonuçlarına göre %14 hastanın nörolojik tablosunda belirgin bir değişiklik saptanmamış, %13 hastada ise kötüleşme olduğu belirtilmiştir. Nörolojik defisiti olan hastalarda ise düzelmeler tam değildir ve %30'u kalıcı olmaktadır ⁽⁸⁾.

Sonuç olarak, SKM saptandığı zaman koruyucu amaçlı cerrahi girişim yapılmalıdır. SKM da hastayı değerlendirme sürecinde nöroşirurjiyen ve ortopedist işbirliği çok önemlidir. Skolyoz varlığında hasta ortopedist tarafından değerlendirilmeli ve skolyoz cerrahisi; SKM'nun düzeltilmesi sonrasına bırakılmalıdır.

KAYNAKLAR:

1. Arıkan N, Soygur T, Selçuki M, Erden I, Göğüş O. Role of magnetic resonance imaging in children with voiding dysfunction: retrospective analysis of 81 patients. *Urology* 1999; 54(1): 157-160.
2. Arısoy Ö, Yılmaz E, Korucuoğlu Ü, Biri A, Tıraş MB. 20 haftalık bir fetusta Diastometamyelinin prenatal tanısı. *TJOD Uzmanlık Sonrası Eğitim ve Güncel Gelişmeler Dergisi* 2006; 3(2): 122- 124.
3. Benli IT, Un A, Karaaslan S, Cinemre O, Gürses L, Hekimoğlu B. Neural axis abnormalities detected by preoperative magnetic resonance imaging in patients with Tip 3 idiopathic scoliosis. *Acta Orthop Traumatol Turc* 2002;36(4):354-361
4. Dias MS, Pang D. Split cord malformations. *Neurosurg Clin N Am* 1995;6:339-358.
5. Erşahin Y, Mutluer S, Kocaman S, Demirtaş E. Split spinal cord malformations in children. *J. Neurosurg* 1998; 88:57-65.
6. Goldberg C , Fenelon G , Blake NS , Dowling F , Regan BF: Diastometamyelia : A critical review of the natural history and treatment. *Spine* 1984; 9: 367-372.
7. Gower DJ, Del Curling O, Kelly DL Jr, Alexander E Jr. Diastometamyelia: a 40 year experience. *Pediatr Neurosci* 1988,14:90-96.
8. Guthkelch A.N. Diastometamyelia. Wilkins RH, Rengachary SS (ed), *Neurosurgery Vol III*. Mc. Graw Hill, New-York, 1996, pp:3505-3508.
9. Harwood-Nash DC, McHugh K. Diastometamyelia in 172 children: The impact of modern neuroradiology. *Pediatr Neurosurg* 1990; 16:247-251.
10. Humphreys RP, Hendrick EB, Hoffman HJ. Diastometamyelia. *Clin Neurosurg* 1983; 30:436-456.
11. Karadağ Ö, Aslan A, Gürel M, Göksel HM. Ayrık Omurilik Malformasyonu: İki Olgu Sunumu. *C. Ü. Tıp Fakültesi Dergisi* 2002; 24 (3):153 – 157
12. Kaminker R, Fabry J, Midha R, Finkelstein J.A. Split cord malformation with Diastometamyelia presenting as neurogenic claudication in an adult. A case report. *Spine* 2000; 25: 2269-2271

13. Kennedy P.R. New data on Diastometamyelia. J. Neurosurg 1979; 51:355-361.
14. Pang D. Split cord malformation: Part II. Clinical syndrome. Neurosurgery 1992; 31; 481- 500.
15. Pang D, Dias MS, Ahab-Barmada M. Split cord malformation. Part 1: an unified theory of embriogenesis for double spinal cord malformations. Neurosurg. 1992;31:451-480.
16. Proctor M.R, Scott R.M. Long-term outcome for patients with split cord malformation. Neurosurg. Focus 2000; 10(1): Article 5.
17. Russell NA, Benoit BG, Joaquin AJ. Diastometamyelia in adults. Pediatr Neurosurg 1990;16:252-257.
18. Scotti G, Musgrave MA, Harwood-Nash DC, et al. Diastometamyelia in children: Metrizamide and CT metrizamide myelography. Am J Radiol 1980; 135:1225-1232.
19. Selçuki M. Ayrık omurilik anomalisi. Aksoy K (ed). Temel Nöroşirurji. Türk Nöroşirurji Derneği Yayınları, Ankara, 2005, pp:1374-1379.
20. Warf BJ. Tethered spinal cord. Winn HR (ed). Youmans Neurological Surgery. Saunders, Philadelphia, 2004, pp: 3257-3283.
21. Winter RK, McKnight L, Byrne RA, Wright CH: Diastometamyelia: Prenatal ultrasonic appearances. Clin Radiol 1989; 40: 291- 294.
22. Yamada S, Zinke DE, Sanders D. Pathophysiology of tethered cord syndrome. J Neurosurg 1981,54:494.

