

# Meningomiyelosele Eşlik Eden Ayrık Omurilik Malformasyonu (Kompleks Spina Bifida): 2 Abortus Olgusu

## Split Cord Malformation Accompanying Meningomyelocele (Complex Spina Bifida): 2 Abortus Cases

### ÖZ

**AMAÇ:** Santral sinir sisteminin konjenital anomalilerinden biri olan meningo-miyelosele medulla spinalisin de eşlik ettiği bir kapanma defektidir. Ağır nörolojik disfonksiyonlara neden olan bu patolojiye, santral sinir sisteminin diğer bir konjenital anomalisi olan ayırık omurilik malformasyonu eşlik edebilir. Ayrık omurilik malformasyonu ileri dönemlerde gergin omurilik sendromuna neden olur. Bu tablo meningo-miyelosele tamiri sonrasında gelişebilen retethering tablosu ile karışabilir.

**OLGULAR:** Bu makalede ayırık omurilik malformasyonunun meningo-miyelosele eşlik ettiği iki olgu sunularak bu beraberliğin olasılığı tartışılmıştır.

**SONUÇ:** Ayrık omurilik malformasyonunun meningo-miyelosele ile beraber bulunması nadir olmayan bir durumdur. Meningo-miyelosele onarımı yapılmadan önce spinal kanalın bu açıdan yeterli radiolojik incelemeleri yapılmalıdır.

**ANAHTAR SÖZCÜKLER:** Ayrık omurilik malformasyonu, kompleks spina bifida, manyetik rezonans görüntüleme, meningo-miyelosele,

### ABSTRACT

**OBJECTIVE:** Meningomyelocele, a central nervous system anomaly, is a closure defect including the medulla spinalis. Split cord malformation is another congenital anomaly of the central nervous system and can accompany this pathology causing severe neurological dysfunction. Split cord malformation leads to tethered cord syndrome in the following periods. This entity can be confused with retethering that can be encountered after the repair of meningomyelocele.

**CASES:** Two cases with split cord malformation accompanying meningomyelocele are presented and the possibility of the coexistence of these two entities is discussed.

**CONCLUSION:** The coexistence of split cord malformation and meningomyelocele is not a rare entity. Adequate radiological examinations of the spinal canal should be performed in this respect before repairing a meningomyelocele.

**KEY WORDS:** Complex spina bifida, magnetic resonance imaging, myelomeningocele, split cord malformation

Hasan MİRZAI<sup>1</sup>  
Mehmet SELÇUKI<sup>2</sup>  
Peyker TÜRKDOĞAN<sup>3</sup>  
Cüneyt TEMİZ<sup>4</sup>  
Muzaffer SANCI<sup>5</sup>

1,2,4 Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Nöroşirürji Anabilim Dalı, Manisa  
3 Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Patoloji Anabilim Dalı, Manisa  
5 SSK Tepecik Kadın Hastalıkları ve  
Doğum Hastanesi, İzmir

Geliş Tarihi: 01.11.2003

Kabul Tarihi: 08.01.2004

Yazışma adresi:

**Hasan MİRZAI**

2040 Sokak Pamukkale 4/60 D:67

Mavişehir 35540 İZMİR

Tel : 0236-2340823

Faks : 0236-2370213

E-posta : hmirezai@yahoo.com

## GİRİŞ

Vertebral kanalın orta hat birleşme defektlerine spinal disrafizm denir. Bu kapanma defektleri vertebra arka elemanlarını içerdiği takdirde spina bifida (SB) ismini almaktadır. SB geniş bir konjenital malformasyonlar yelpazesinden oluşmaktadır. Bu malformasyonları iki ana grupta sınıflandırmak mümkündür: **1- Spina bifida okkülta** (nöral dokuların veya vertebral patolojilerin açıkta olmadığı, cildin intakt olduğu ancak hipertrikoz ve hiperpigmentasyon gibi bazı kütanöz belirtilerin olduğu malformasyonlar), **2- Spina bifida aperta veya kistika** (meninks ve/veya nöral dokuların açıkta veya bir kese içinde olması).

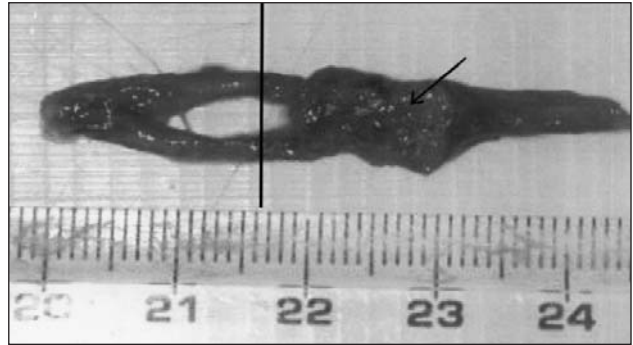
Ektodermden gelişen nöral plağın embriyonal gelişim sırasında önce nöral oluk, ardından nöral tüp halini aldığı sürece nörolasyon denir. Nörolasyon dorsomezenşefalik bölgeden başlar, rostral ve kaudal yönde ilerler. Nöral tüpün öndeki açıklığı (anterior nöropor) embriyonal hayatın 25. gününde, arkadaki açıklığı (posterior nöropor) ise 28. gününde kapanır. Bu dönemde gelişen malformasyonlara nörolasyon defektleri denir. Meningomiyelosele (MM) bir nörolasyon defektidir ve posterior nöroporun kapanma defekti sonucu gelişir. Daha sonraki dönemlerde oluşan defektlere ise postnörolasyon defektleri denir. Split kord veya ayrık omurilik malformasyonu (AOM) postnörolasyon defektlerinden biridir (6,14).

Santral sinir sisteminin ağır konjenital malformasyonlarından biri olan MM, spina bifida aperta grubu içinde yer alan bir orta hat kapanma defektidir. Görülme sıklığı 1000 canlı doğumda 1'den (ABD) 9'a (İrlanda) kadar değişir (4). MM'de omurilik veya sinir kökleri vertebra defektinden dışarı çıkarak meninksleri de içeren bir kese içinde yer alabildikleri gibi herhangi bir meninks veya ciltle örtülmeden açık olarak da görülebilir. Ağır nörolojik disfonksiyonlara neden olan bu konjenital anomaliye santral sinir sisteminin (SSS) diğer anomalileri de eşlik edebilir. Spina bifida okkülta grubunda yer alan AOM bu anomalilerden biridir. AOM medula spinalisin duplikasyonudur ve iki tipi vardır. **Tip I:** Her biri dura ile çevrili iki hemikord ve bu hemikordları birbirinden ayıran rijid osteokartilaginöz bir septum, **Tip II:** Aynı dural kılıf içinde iki hemikord ve bu hemikordları birbirinden

ayıran rijid olmayan fibröz bir septum (3,19,20). Her iki tipte de medula spinalisin transfiksasyonu sonucu gergin omurilik sendromu gelişmektedir. AOM'nun MM'ye eşlik etmesine Kompleks spina bifida denir ve bu tablonun görülme sıklığı literatürde %6-10 oranında bildirilmektedir (12,13,17). Bu makalede kompleks spina bifidalı iki abortus olgusu ve bu olgulara ait otopsi çalışmaları sunulmuştur.

## OLGU 1

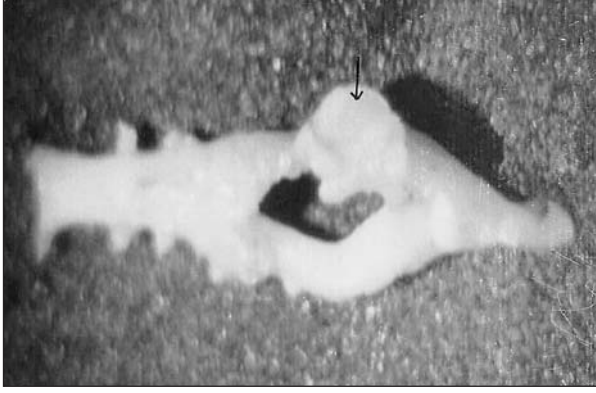
26 haftalık erkek bebek inutero mort fetal tanısıyla doğurtuldu. Yaklaşık 1100 gr ağırlığında olan olguda spina bifida tesbit edildi. Makroskopik olarak başka bir konjenital anomali gözlenmedi. İlk gebelik ve anne yaşının 18 olduğu olgunun gebelik anamnezinde herhangi bir özellik yoktu. Aile anamnezinde akraba evliliği ve konjenital malformasyon öyküsü yoktu. Olgu patolojik incelemeye alındı. Lomber bölgede meningomiyelosele kesesi ve nöral plakod mevcut idi. Nöral plakodun hemen üstünde AOM (Tip I) saptandı (Şekil 1).



Şekil 1: 1. olguya ait otopsi materyali: Nöral plakod (ok). AOM ve iki hemikord (düz çizgi)

## OLGU 2:

24 haftalık ve 650 gram ağırlığında erkek bebek inutero mort fetal tanısıyla doğurtuldu. Anne 22 yaşında ve primipar idi. Annenin gebelik ve aile anamnezinde her hangi bir özellik saptanmadı. Akraba evliliği ve ailede başka konjenital anomali yoktu. Olgunun patolojik incelemesinde ayrık AOM (Tip I) ve bir hemikordda kapanma defekti saptandı (Şekil 2).



Şekil 2: 2. olguya ait otopsi materyalı: AOM ve bir hemikordda kapanma defekti (ok)

### TARTIŞMA

MM nedeniyle opere edilen hastaların uzun dönem takiplerinde rastlanan geç komplikasyonlardan biri gergin omurilik sendromu (GOS)'dur. GOS'un birinci nedeni cerrahi skar ve fibrozise bağlı gelişen yapışıklıklardır (10,15). Diğer neden AOM veya kalın fillum terminale gibi MM'e eşlik edebilen konjenital anomalilerdir (1,5). Diastematomiyeli ve diplomiyeli gibi farklı terminolojiler ile anılan ancak aynı embriogenezi paylaşan omuriliğin duplikasyon anomalisi AOM adı altında sınıflandırılmıştır. AOM Tip I ve Tip II olarak iki alt guruba ayrılmıştır. Tip I; iki hemikord, iki dural kese ve bunları ayıran osteokartilaginöz sert spikül (diastematomiyeli), Tip II; iki hemikordu saran tek dural kese ve intradural fibröz band (diplomiyeli) şeklinde görülmektedirler (3,7,8,19,20). Her iki tip omuriliğin gerilmesine ve buna bağlı GOS'na neden olurlar. AOM'nun tedavisi cerrahidir. Kemik spikül veya fibröz band rezeksiyonu ile omurilik rahatlatılır. Miller (16) ve Hood (11) gibi bazı yazarların yalnızca ilerleyici nörolojik bulguları olan hastalarda operasyon önermelerine rağmen, son zamanlarda AOM tanısı konmuş bütün hastaların özellikle nörolojik bulgular ve ortopedik deformiteler gelişmeden önce opere edilmesi görüşü ağırlık kazanmaktadır (3,5).

Meningomiyeloselli olguların yaklaşık %6-10'unda ayrık omurilik malformasyonu görülebilir (12,13,17). Günümüzde radyodiagnostik inceleme tekniklerinin gelişmesi ile ve manyetik rezonans

görüntüleme (MRG)'nin rutin kullanımı ile AOM tanısı daha kolay konulmaktadır. AOM'nun MM'e eşlik ettiği yani kompleks spina bifida olgularının görülme insidansı daha da artmaktadır (1,2,9,18,21).

AOM meningomiyelosele ile aynı seviyede olabildiği gibi daha üst veya daha alt segmentlerde de olabilir. Kumar (13) ve arkadaşları sundukları 16 kompleks spina bifida olgusunda tümünde AOM'nun MM ile aynı seviyede veya 1-2 segment yukarısında olduğunu rapor etmişlerdir. İskandar (12) ve arkadaşları 20 olguluk serilerinde, 6 hastada AOM ve MM'nin aynı seviyede olduğunu, AOM'nun 11 hastada bir segment yukarıda, 1 hastada iki segment yukarıda ve 1 hastada altı segment yukarıda olduğunu bildirmişlerdir. Aynı serinin bir olgusunda AOM, MM kesesinden daha alt seviyede saptanmıştır. Bizim sunduğumuz iki abortus olgusunun birinde AOM, MM'in üst seviyesinde yer almakta idi (Olgu 1). Diğer olgumuzda ise MM, AOM ile aynı seviyede ve hemimeningomiyelosele (MM yalnızca bir hemikordda) şeklindeydi (Olgu 2). İskandar (12) ve arkadaşları serilerindeki AOM ve MM'in aynı seviyede olduğu 6 olgunun hepsinde lezyonun hemimeningomiyelosele şeklinde olduğunu bildirmişlerdir.

MM'e diğer konjenital anomalilerin eşlik edebilmesi ve bu anomaliler içerisinde AOM'nun nadir olmaması, MM'li çocukların tedavisinde AOM'na yönelik diagnostik araştırmaları gerekli kılmaktadır. Aksi takdirde tanı konmamış AOM, MM tamirinden sonraki dönemlerde GOS'na yol açarak nörolojik defisitlerin gelişmesine sebep olacaktır. AOM'na bağlı bu nörolojik defisitler yanlışlıkla MM onarımı sonrası oluşan retethering olarak yorumlanabilir. Bu karışıklık ve hatayı önlemek için MM tamiri planlanan olguların hepsine tüm spinal kanalın direkt grafi, MRG ve gerekirse ince kesit bilgisayarlı tomografi incelemeleri yapılmalıdır (1,9,12,13).

MM'e eşlik eden AOM'nun daha çok aynı seviyede veya hemen komşu segmentlerde olduğu için MM'in ameliyatı sırasında nöral plakodun bir üst ve bir alt seviyelerinin de ekspoze edilmesi önerilir. Yazarlar radyodiagnostik yöntemlerle de gözden kaçabilen bazı AOM olgularını hatırlatarak bu yöntemin önemini vurgulamışlardır (12).

## SONUÇ

AOM'nun MM ile beraber bulunma olasılığının nadir olmaması nedeniyle MM onarımına yönelik operasyon yapılmadan önce AOM'nun da eşlik edebileceği göz önünde bulundurulmalıdır. Operasyon öncesi tüm spinal kanal direkt grafi ve MRG ile AOM'na yönelik tetkik edilmelidir.

MM operasyonu sırasında lezyon seviyesi, bir segment yukarısı ve bir segment aşağısı kontrol edilmeli ve AOM saptandığı takdirde bu lezyona da yönelik onarım yapılmalıdır.

## KAYNAKLAR

- Breningstall GN, Marker SM, Tubman DE: Hydrosyringomyelia and diastematomyelia detect by MRI in myelomeningocele. *Pediatr Neurol* 8: 267-271, 1992
- Byrd SE, Radkowski MA: The radiological evaluation of the child with a myelomeningocele. *J Natl Med Assoc* 83: 608-614, 1991
- Dias MS, Pang D: Split cord malformations. *Neurosurg Clin N Am* 6: 339-358, 1995
- Elwood JH, Nevin NC: Factors associated with anencephalus and spina bifida in Belfast. *Br Prev Med* 27: 73-86, 1973
- Erşahin Y, Mutluer S, Kocaman S, Demirtaş E: Split cord malformations in children. *J Neurosurg* 88: 57-65, 1998
- Frey L, Hauser WA: Epidemiology of neural tube defects. *Epilepsia* 44: 4-13, 2003
- Goldberg C, Fenelon G, Blake NS, Dowling F, Regan BF: Diastematomyelia: a critical review of the natural history and treatment. *Spine* 9: 367-372, 1984
- Gower DJ, Del Curling O, Kelly DL Jr, Alexander E Jr: Diastematomyelia – a 40 year experience. *Pediatr Neurosci* 14: 90-96, 1988
- Harwood-Nash DC, McHugh K: Diastomatomyelia in 172 children: the impact of modern neuroradiology. *Pediatr Neurosurg* 16: 247-251, 1990-1991
- Herman JM, McLone DG, Storrs BB, Dauser RC: Analysis of 153 patients with myelomeningocele or spinal lipoma reoperated upon for a tethered cord. Presentation, management and outcome. *Pediatr Neurosurg* 19: 243-249, 1993
- Hood RW, Risenborough EJ, Nehme AM, Micheli LJ, Strand RD, Neuhauser EB: Diastematomyelia and structural spinal deformities. *J Bone Joint Surg Am* 62: 520-528, 1980
- Iskandar BJ, Mclaughlin C, Oakes WJ: Split cord malformations in myelomeningocele patients. *British Journal of Neurosurgery* 14: 200-203, 2000
- Kumar R, Bansal KK, Chhabra DK: Occurrence of split cord malformation in meningomyelocele: complex spina bifida. *Pediatr Neurosurg* 36: 119-127, 2002
- Lemire RJ: Neural tube defects: clinical correlations. *Clin Neurosurg* 30: 165-177, 1983
- McLone DG, Dias MS: Complication of myelomeningocele closure. *Pediatr Neurosurg* 17: 267-273, 1991
- Miller A, Guille JT, Bowen JR: Evaluation and treatment of diastematomyelia. *J Bone Joint Surg Am* 17: 1308-1317, 1993
- Mirzai H, Erşahin Y, Mutluer S, Kayahan A: Outcome of patients with meningomyelocele; The Ege University experience. *Child's Nerv Syst* 14: 120-123, 1998
- Özek MM, Pamir MN, Ozer AF, Keleş GE, Erzen C: Correlation between computed tomography and magnetic resonance imaging in diastematomyelia. *Eur J Radiol* 13: 209-214, 1991
- Pang D, Dias MS, Ahab-Barmada M: Split cord malformation: Part I: A unified theory of embryogenesis for double spinal cord malformations. *Neurosurgery* 31: 451-480, 1992.
- Pang D: Split cord malformation: Part II: Clinical syndrome. *Neurosurgery* 31: 481-500, 1992
- Tortori-Donati P, Rossi A, Biancheri R, Cama A: Magnetic resonance imaging in spinal dysraphism. *Top Magn Reson Imaging* 12: 375-409, 2001