



Ayrık Omurilik Malformasyonları

Split Cord Malformations

Emrah EGEMEN¹, Alp Özgün BÖRCEK², Mustafa Kemali BAYKANER²

¹Siirt Devlet Hastanesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği, Siirt, Türkiye

²Gazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Pediatrik Nöroşirürji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

Yazışma Adresi: Emrah EGEMEN / E-posta: emrahegemen@yahoo.com

ÖZ

AMAÇ: Ayrık omurilik malformasyonu, çocukluk çağında görülen gizli spinal disrafizmin nadir bir formudur. Karakteristik klinik bulguları değişkenlik göstermekle birlikte asemptomatik de olabilir. Radyolojik olarak kolay tanı konulsa da, tedavi yaklaşımı konusu tartışmalıdır. Bu derlemenin amacı ayırık omurilik malformasyonlarının patogenezi, klinik bulgu ve tedavi yaklaşımları ile ilgili güncel bilgileri sunmaktır.

YÖNTEM ve GEREÇ: Bu lezyonla ilişkili literatür taraması yapıldı. Güncel embriyogenez, sınıflama, cerrahi teknik ve sonuçları sunuldu. Ayrıca 2001 – 2012 yılları arasında Gazi Üniversitesinde tedavi edilen ayırık omurilik malformasyonlu hastaların klinik ve radyolojik bulguları, görüntüleri ile birlikte raporlandı.

SONUÇ: Ayrık omurilik malformasyonu değişik klinik bulgulara yol açabilir ancak tedavi yaklaşımı halen net değildir. Hastalar genellikle cilt bulguları, nörolojik ve / veya ortopedik sorunlarla başvururlar. Bazı yazarların asemptomatik olgularda koruyucu yaklaşımı benimsemektedir. Bununla birlikte tek tedavi yöntemi cerrahidir ve başarılı sonuçlar raporlanmıştır.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Ayrık omurilik, Diastometamyeli, Spina bifida, Spina bifida occulta

ABSTRACT

AIM: Split cord malformations are rare form of occult spinal dysraphism in children. Characteristic clinical manifestations are variable and asymptomatic course is possible. Even though radiological diagnosis is easy, the management of split cord malformations is still a subject for discussion. The aim of the present paper is to update the information regarding pathogenesis, clinical presentation, and management of these lesions.

MATERIAL and METHODS: All the pertinent literature was reviewed. Updated embryogenesis, classification, surgical technique and results are presented. Clinical manifestations and images of radiological manifestations in patients with split cord malformation who were treated in Gazi University between 2001 - 2012, are reported.

CONCLUSION: Split cord malformations may have various presentations and their management still remains unclear. They generally cause symptoms such as skin stigmata, neurologic and / or orthopedic issues. Even though some authors propose conservative treatment in asymptomatic patients, unique treatment method is surgery which provides good results.

KEYWORDS: Split cord, Diastometamyelia, Spina bifida, Spina bifida occulta

GİRİŞ

Ayrık omurilik malformasyonunun (AOM) bilimsel adlandırılması yapılırken çift mi yoksa ayrılmış omurilik ile karakterize olduğu tartışılmaya devam etmektedir. Gizli spinal disrafizm olarak da bilinen açıkta nöral dokunun ve kistik kitlenin gözle görünmediği üzeri ciltle kaplı lezyonların nadir görülen bir formudur (%30). Çocukluk çağında görülen bazı kütanöz anomaliler altta yatan bir omurilik patolojisine delalet eder (2, 9).

Pang ve ark.nın önerisi doğrultusunda AOM terimi, temelde ortak embriyolojik etiyolojiye sahip bütün çift omuriliği olanlarda kullanılmaktadır. AOM terimi, son 20 senedir diastematomyeli ve diplomyeli terimlerini kapsar haldedir. Spinal kordun uzanımı sırasında iki eşit veya eşit olmayan parçaya bölündüğü AOM, spinal disrafizmlerin üçte birini oluşturur (13, 14). AOM'nun insidansı 2 – 4 / 1000 canlı doğum olarak verilmiştir (7).

AOM'lu hastalar ciddi nörolojik, ortopedik ve ürolojik şikayetler ile başvurabileceği gibi asemptomatik de olabilirler. Oldukça nadir bir hastalık olması nedeniyle dünyaca kabul görmüş bir tedavi yaklaşımı yoktur. Bazı cerrahlar asemptomatik hastalarda bile cerrahi uygulanmasını savunurken, klinik bulgu gelişene kadar yakın takip etmeyi ve daha sonra cerrahi uygulamayı uygun gören doktorlar da mevcuttur.

TARİHÇE

Ayrık omurilik (diastemato + myelia) terimi ilk kez 1892 yılında Oscar Hertwig tarafından, amfibi embriyonlarında kullanılmıştır. Herren ve Edwards, 1940 yılında civciv embriyolarında yaptığı deneysel çalışmada nöral plağın aşırı katlanmasının bir sonucu olarak meydana geldiğini öne sürmüştü ve bunu diplomyeli olarak isimlendirmiştir (2, 6).

Bu patolojinin embriyogenezi ile ilgili bir çok teori ortaya atılmıştır. Bremer, 1952 yılında "Dorsal intestinal fistül

teorisi'ni ortaya atmıştır (3). Gardner, 1973 yılında nöral tüpün hidromiyelik distansiyonuna ikincil olarak gelişen ventral ve dorsal rüptürün bir sonucu olarak iki nöral tüpün meydana geldiğini savunmuştur. Daha sonra mezoderm kaynaklı fibröz dokuların iki nöral tüp arasından ilerleyerek fibröz bant veya kemik çıkıntıyı meydana getirdiğini öne sürmüştür (2, 4).

Günümüzde halen Pang ve ark.nın 1992 yılında tanımladığı gibi, ayrıık omurilik malformasyonları iki tip altında incelenmektedir (13, 14). 2002 yılında Raj Kumar kompleks ayrıık omurilik sendromunu tanımlasa da günümüz sınıflamasında kullanılmamaktadır. 2005 yılında ise Mahapatra ve Gupta, tip I ayrıık omurilik sendromunun subtiplemesini yapmıştır (10).

EMBRİYOLOJİ

AOM embriyogenezi ile ilgili olarak en çok kabul gören teori ilk önce Bremer tarafından önerilen ve daha sonra Pang ve ark tarafından modifiye edilen "Embriyogenenin birleştirilmiş teorisi"dir (3, 13, 14).

Embriyonik gelişimin 3. haftası ektoderm, mezoderm ve endoderm oluşur ki bu dönem Gastrulasyon olarak adlandırılır (12). Bu dönemde arketron olarak adlandırılan ilkin bağırsaktan kaynaklanan bir divertikül, notokord ve nöral plağı ikiye ayırır. Endomezenkimatöz traktın kemik septum içerdiği durumlarda Tip I AOM oluşur ve vertebral anomaliler eşlik eder. Tip II AOM ise endomezenkimal trakt primitif meninkslerden meydana gelir. Kemik hücre prekürsörleri içermediği için sadece fibröz bir bant oluşur. Bu yüzden vertebral anomaliler eşlik etmez (2, 3, 13, 14).

Yaş, lezyonun tipi ve septumun seviyesi incelendiğinde ayrıık omuriliğin radyolojik verileri, nöral tüp gelişiminin erken dönemlerinde endomezenkimal traktın nöral plağı delip geçtiği hipotezini desteklemektedir (16).

SINIFLAMA

Tip I (Diastematomyeli):

İki hemikord kemik / osteokartilaj bir çıkıntı ile ayrılmıştır ve her hemikordun kendine ait piası ve dural kılıf ile çevrili spinal kanalı vardır. Septum hemen her zaman omurga cisminin posteriorundan ilişkili nöral arkaya doğru uzanım gösterse de, nadiren posterior yerleşimli kemik spur görülebilir. Septumun rostraline doğru 7 omurga seviyesine kadar hemikord görülebilir. Ayrım düzeyinde disk yokluğu, kemik çıkıntıya yapışık dorsal hipertrofik kemik gibi anomaliler eşlik edebilir. Hastaların üçte ikisinde üzerini örten ciltte, nevüs, kıllanma artışı (hipertrikoz), lipom, gamze veya hemanjiyom gibi anomaliler eşlik edebilir. Hastaların büyük kısmında ortopedik ayak deformitesi (nörojenik yüksek ark) mevcuttur (2, 9, 13, 14, 16). Mahapatra ve Gupta 2005 yılında yaptığı sınıflandırmanın cerrahi başarıya olan etkisi aşağıda gösterilmiştir (2, 10). Buna göre;

- Tip Ia: Kemik çıkıntı, ayrıılmış omuriliğin merkezindedir. Üst ve alt mesafeler eşittir.
- Tip Ib: Kemik çıkıntı ayırımın üst ucundadır ve yukarısında hiç mesafe yokken alt mesafe geniştir.

- Tip Ic: Kemik çıkıntı ayırımın alt ucundadır ve yukarısında mesafe genişken, aşağıda hiç mesafe yoktur.
- Tip Id: Kemik çıkıntı ata biner pozisyonda ayırımı sarmıştır. Yukarısında ve aşağısında mesafe yoktur.

Tip II (Diplomyeli):

İki hemikord yumuşak fibröz bir bant ile ayrılmıştır ve ikisi birlikte tek bir dural kanal içerisinde yer alırlar (2, 9, 13, 14). Her hemikorddan da sinir kökleri çıkar. Gerginliği sebebi medyan fibröz bant olabileceği gibi her iki hemikordun mediyal yüzünden çıkan herhangi bir işlevi olmayan sinir köklerinden kaynaklanabilir. Tip I ile karşılaştırıldığında genellikle hemikordları birbirine daha yakın seyredir ve daha kısadır. Septum genellikle ayırımın kaudal ucunda yer alır (16). Ayrım düzeyinde eşlik eden bir omurga anomalisi genellikle bulunmaz ancak lumbosakral bölgede spina bifida okkulta görülebilir. AOM tip II (% 50 – 60), tip I'e göre daha sık görülme eğilimindedir (13).

Sınıflama içerisinde yer almasa da Kumar ve ark 2002 yılında kompleks AOM tanımını yapmıştır. Buna göre AOM her zaman gizli bir spinal disrafizm değildir. Meningomiyelosel, lipom veya dermoid tümör birlikteliği görülebilir (8, 9).

KLİNİK

AOM birçok klinik bulguya yol açabilir ve genellikle semptomatiktir (2). Nadiren asemptomatik olabileceği gibi, ağrı, yürüyüş bozukluğu, motor ve duyu kusurları ve otonom sistem bozukluklarına yol açabilir. Özellikle 3 yaş altı çocuklarda anamnez alınması, nörolojik ve ürolojik problemlerin değerlendirilmesi oldukça zordur (11). Klinik bulgular arasında eşlik eden diğer cilt lezyonları önemli bir yer tutmaktadır. Hipertrikoz ile AOM birlikteliği herhangi diğer cilt anomalileri ile altında yatan omurilik lezyonlarıyla olan birlikteliklerinden muhtemelen daha fazladır (16). Başvuru sırasında mevcut olan klinik bulgular Tablo I'de, cilt bulguları Tablo II'de ve kliniğimizde takip ve tedavisi yapılan olgulara ait bazı resimler Şekil 1'de sunulmaktadır.

TANI

AOM sınıflandırılması cerrahi öncesi her zaman radyolojik olarak yapılamayabilir. Lumbosakral veya alt torakal yerleşimli AOM'lerin çoğunda nadiren de servikal AOM'lerde gerginliğe yol açmış en azından bir lezyon (örneğin, yağlı filum) bulunabilir. Bu nedenle bütün nöral eksen radyolojik olarak incelenmeli ve gerginliğe yol açan ikinci bir lezyon bulunması halinde tedavisi planlanmalıdır.

Tanı genellikle gebelik sırasında ultrasonografi (USG) ile konulmaktadır. Postnatal cilt bulgusu olan bebeklerde de ultrasonografi kullanıla bilinir (15).

Gerek prenatal, gerek postnatal tanıda en iyi görüntüleme yöntemi manyetik rezonans görüntülemesidir (MRG) (2, 15). T 1 ağırlıklı sekanslarda filum lezyonlarını (örneğin, fibrolipom) ve vertebral anomalileri değerlendirmek mümkün olabilmektedir. T 2 ağırlıklı sekanslar ise kaç dural kese olduğu ve sirinjomiyelinin olup olmadığı incelenebilmektedir. Gradyent eko spurun taranmasında oldukça faydalıdır (15).

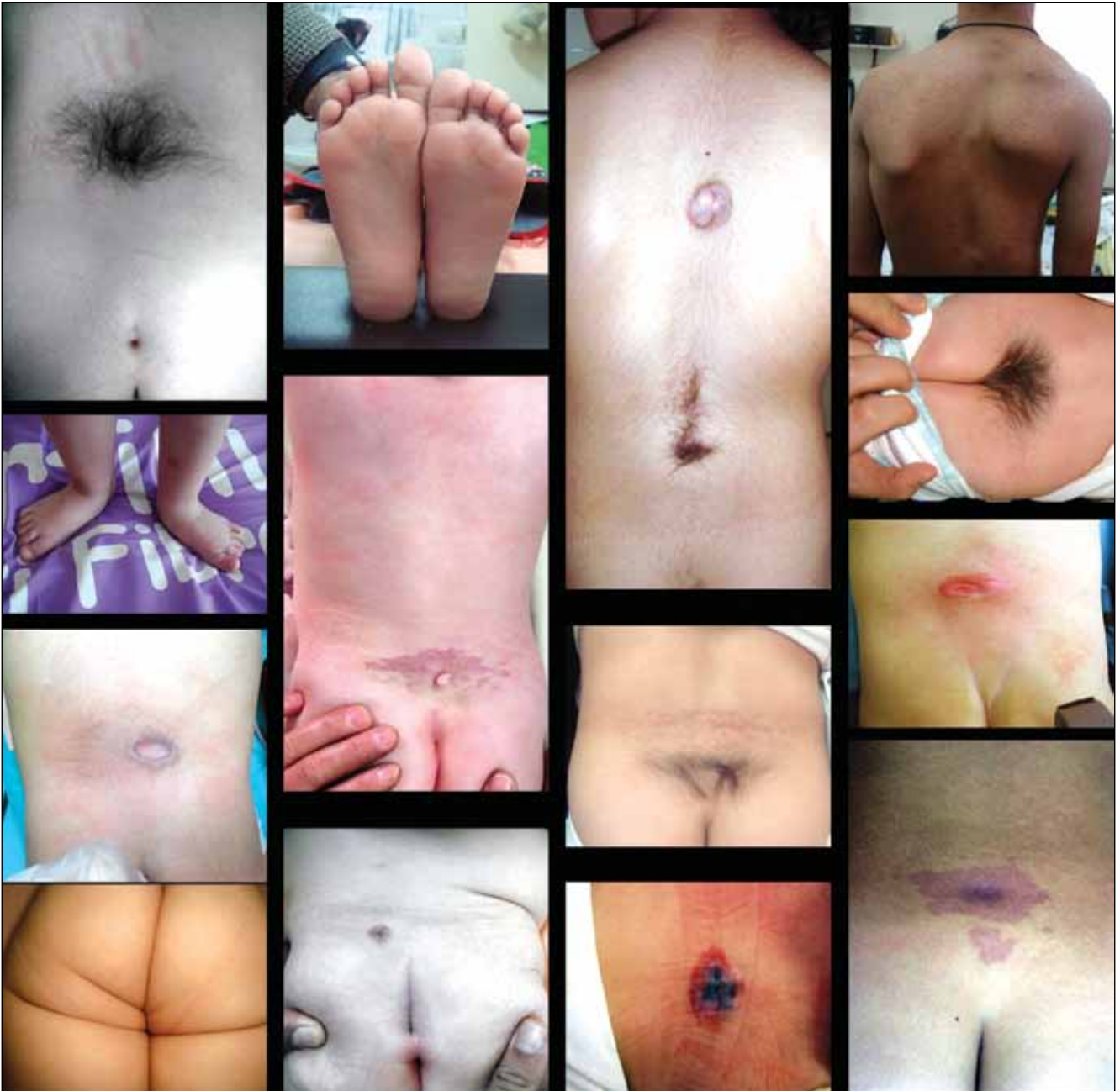
Cerrahi öncesi planlama yaparken kemik anatomisi, spur yapısını ve eşlik eden omurga anomalisini değerlendirmek için omurga tomografisi çekilmeli, sagittal ve koronal planda inceleme de yapılmalıdır (2, 15). Yine cerrahi öncesi, ürolojik sorunların belgelenmesi amacıyla renal USG ve ürodinamik testlerin yapılması gerekmektedir.

Radyolojik olarak en sık torakal omurgada (% 38,8) yerleşim gösterir. Bunu takiben lomber (%28,6), torakolomber (%22,4), servikotorakal (%6,1) ve lumbosakral bölgede (%4,1) görülebilir (9). Kliniğimizde tedavi edilmiş hastaların eşlik eden

radyolojik bulgular Tablo III'de ve bu radyolojik bulgulardan bir derleme Şekil 2'de sunulmaktadır. Sunulan tabloya ek olarak bazı geniş serilerde eşlik eden meningomyelose, hidrosefali, dermoid – epidermoid tümör, araknoid kist, nöroenterik kist ve Chiari malformasyonu da rapor edilmiştir (2, 9).

TEDAVİ

AOM tedavisi cerrahidir ve sonuçları oldukça yüz güldürücüdür (2, 16). Tedavide amaç kemik çıkıntı veya fibröz bandı rezeke etmek, gergin omuriliği rahatlatmak ve bozulmuş anatomiyi olabildiğince düzeltmektir (9). Cerrahi morbidite düşük

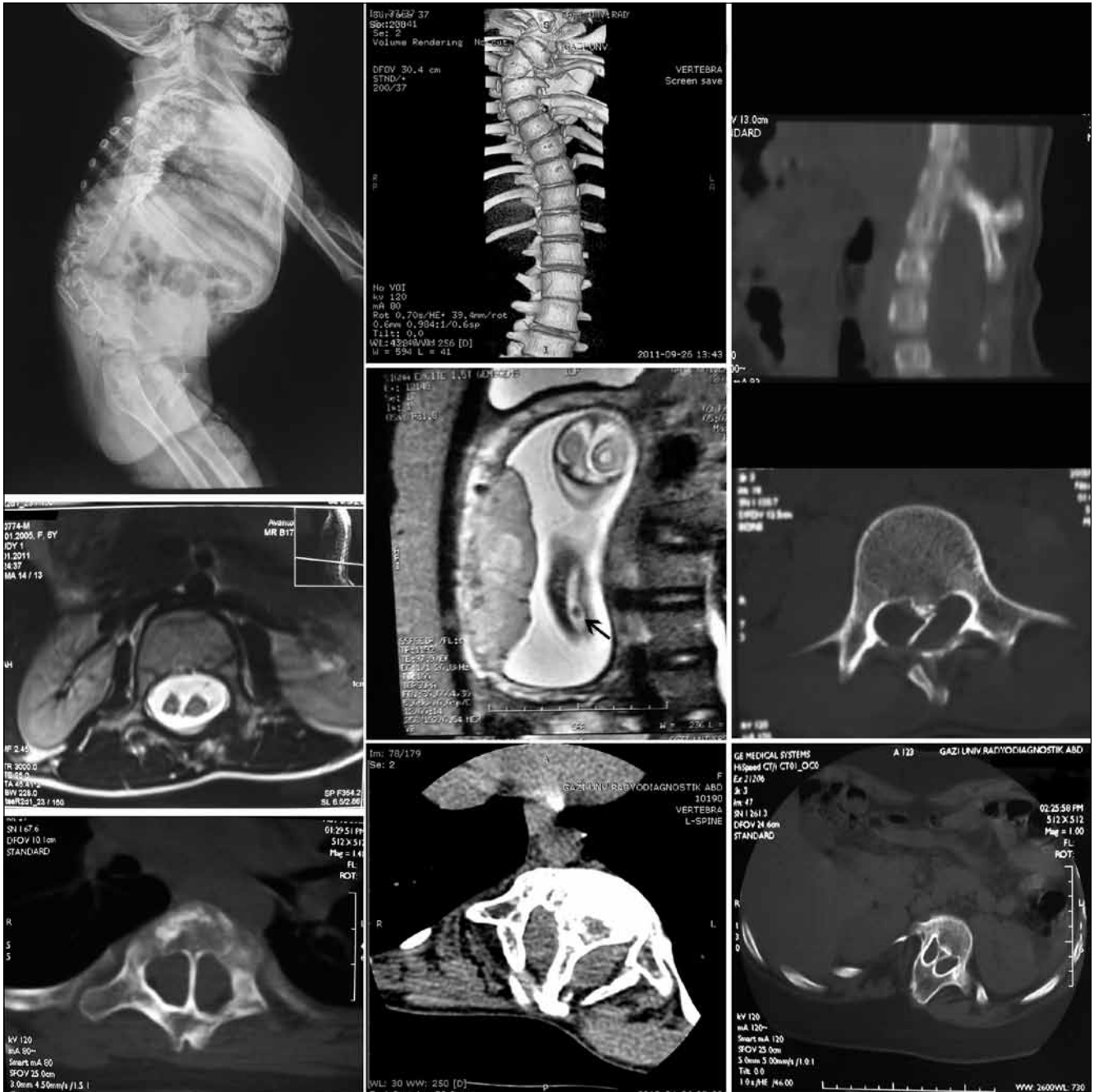


Şekil 1: Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Nöroşirürji Bilim Dalı tarafından takip ve tedavisi yapılan hastalardan bazılarının klinik resimleri.

olmakla birlikte tip I lezyonlarda bir miktar daha yüksektir (16). Tip I AOM içinde de Tip Id'nin postoperatif gelişebilecek üriner problemler ve motor kayıplar açısından en yüksek cerrahi morbiditeye sahip olduğu gösterilmiştir (2). Cerrahi sırasında direkt uyarımla multimodal intraoperatif nöromonitörizasyon (MIONM) kullanımı, sinir köklerinin korunmasını sağlayarak ameliyat sonrası gelişebilecek nörolojik kayıpları da engelleyecektir (1).

Semptomlar genellikle gergin omuriliğe bağlıdır ve gerginliğin giderilmesiyle genellikle düzelir (5). Gerginliğin giderilme-

sine ek olarak kemik septum çıkarılmalı ve dura tek bir kanal oluşacak şekilde yeniden yapılandırılmalıdır (2, 5, 12). Kemik çıkıntısında çoğunlukla eğik olması nedeniyle cerrahiye normal anatomiden başlayarak defekte doğru ilerlemek faydalı olabilir (5). Ameliyat öncesi görüntüleme yöntemlerinde eğer alçak yerleşimli konus saptanmışsa filumun da aynı seansta kesilerek serbestleştirilmesi gerekmektedir (2). Unutulmamalıdır ki medyan septum çıkarılmadan gergin filumun kesilmemesi, omuriliğin septum tarafından travmaya maruz kalmasını önleyecektir (5). Filumun kesilmesi gerektiği durumlarda L5-S1



Şekil 2: Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Nöroşirürji Bilim Dalı tarafından takip ve tedavisi yapılan hastalardan bazılarında ait radyolojik resimler.

Tablo I: Kliniğimizde Tedavi Edilen AOM'lu Hastaların Mevcut Klinik Bulguları

Nöro – ortopedik Sendromlar	
1.	Cilt bulguları
2.	Duyu kaybı
3.	Alt ekstremitenin anatomik defektleri
4.	Bacaklarda güç kaybı
5.	Spinal deformite
6.	Sfinkter kusuru

Tablo II: Kliniğimizde Tedavi Edilen AOM'lu Hastaların Mevcut Cilt Bulguları

Cilt Bulguları	
1.	Hipertrikoz
2.	Dermal sinüs
3.	Hiperpigmentasyon
4.	Kutanöz hemanjiyom
5.	Cilt katlantısı

Tablo III: Kliniğimizde Tedavi Edilen AOM'lu Hastaların Eşlik Eden Radyolojik Bulguları

Eşlik Eden Radyolojik Bulgular	
1.	Alçak yerleşimli konus
2.	Gergin omurilik
3.	Siringomiyeli
4.	Kalın / yağlı filum
5.	Arkus füzyon defekti
6.	Blok vertebra
7.	Hemivertebra
8.	Skolyoz / kifoskolyoz
9.	Dermal sinüs
10.	Kelebek vertebra
11.	İntradural lipom
12.	Tarlov kisti

aralığının tercih edilir ise, interlaminar mesafenin genişliği edenile ek laminektomi yapılmasına gerek duyulmayabilir. Ayrıca bu seviyenin daha altında dural kılıfın incilmesi nede-niyle su geçirmez bir şekilde tamirini zorlaştırmaktadır.

Bokar ve Mahapatra, AOM cerrahisini 6 adımda tarif etmişlerdir. Buna göre (2);

- Orta hat posterior yaklaşım.
- Tercihen, spur düzeyinin bir alt ve bir üst seviyesine uzanan laminektomi ve spur düzeyinde kemik çıkıntının elmas tur ile dikkatli bir şekilde turlanması.

- Spuru çevreleyen duranın aksına uygun olarak duranın açılması. Bu kesi uygun dura kapatılması için en az bir üst ve bir alt seviyeye kadar uzatılmalıdır.
- Kalan kemik çıkıntının tur ile inceltiyle Kerrison punch yardımıyla eksiz edilmes.
- Duranın su geçirmez bir şekilde dikilmesi. Dural yaprakların yeterli olmadığı durumlarda duroplasti yapılmalıdır.
- İnsizyon katlarının kapatılması.

Geniş serilerde raporlanmış en sık cerrahi komplikasyon BOS fistülüdür (%24,5). Psödomeningosel (%16,3), menenjit (%12,2), yara yeri enfeksiyonu (%8,2) raporlanmış diğer cerrahi komplikasyonlardır (9). BOS fistülü gelişen olguların yaklaşık yarısının yara yeri revizyonu ve duraplastiye gereksinimi olur.

SON SÖZ

Ayırık omurilik malformasyonu oldukça nadir görülen bir spinal disrafizm tipi olmakla birlikte yol açtığı nörolojik ve ortopedik problemler hayat kalitesini olumsuz etkilemektedir. Cerrahi planlama yapılırken tüm nöral aksın değerlendirilmesi için tomografi ve manyetik rezonans görüntüleme oldukça büyük bir öneme sahiptir. Cerrahi sırasında nöromonitörizasyon uygulaması geçici veya kalıcı ürolojik veya nörolojik sorunların sıklığını azaltacaktır. Hastanın cerrahi öncesi ve sonrası fizik tedavi, ortopedi ve çocuk ürolojisi klinikleri ile değerlendirilmesi ve takiplerinin birlikte yapılması hayat kalitesini artıracaktır.

KAYNAKLAR

1. Beyazova M, Zinnuroğlu M, Emmez H, Kaya K, Özkose HZ, Baykaner MK, Erden Z, Oruçoğlu N, Öztürk GT, Erdoğan Z: Intraoperative neurophysiological monitoring during surgery for tethered cord syndrome. Turk Neurosurg 20: 480 – 484, 2010
2. Borkar SA, Mahapatra AK: Split cord malformations: A two years experience at AIIMS. Asian J Neurosurg 7 (2): 56 – 60, 2012
3. Bremer JL: Dorsal intestinal fistula; Accessory neuroenteric canal; Diastematomyelia. AMA Arch Pathol 54: 132-138, 1952
4. Gardner WJ: The dysraphic states from syringomyelia to anencephaly. Amsterdam, Excerpta Medica, 1973
5. Greenberg MS: Handbook of Neurosurgery, yedinci baskı, Stuttgart: Thieme, 2010: 256
6. Herren RY, Edwards JE: Diplomyelia (duplication of spinal cord). Arch Pathol 30: 1203 – 1214, 1940
7. Jindal A, Mahapatra AK, Kamal R: Spinal dysraphism. Indian J Pediatr 66: 697 – 705, 1999
8. Kumar R, Bansal KK, Chhabra DK: Occurrence of split cord malformation in meningomyelocele; complex spina bifida. Pediatr Neurosurg 36: 119-127, 2002
9. Kumar R: Split Cord Malformation (Occult Spina Bifida): An Indian Scenario. JK Science 7 (4): 192 -194, 2005
10. Mahapatra AK, Gupta DK: Split cord malformations: A clinical study of 254 patients and a proposal for a new clinical – imaging classification. J Neurosurg 103: 531-53 6, 2005

11. Mahapatra AK: Split cord malformation - A study of 300 cases at AIIMS 1990 – 2006. *J Pediatr Neurosci* 6: S41-45, 2011
12. Mitchell JB, Pang D: Surgical management of spinal dysraphism. Quinones – Hinojosa A (ed), *Schmidek & Sweet Operative Neurosurgical Techniques*, cilt 1, altıncı baskı, Philadelphia: Elsevier Saunders, 2012: 707 – 734
13. Pang D, Dias MS, Ahab – Barmada M: Split cord malformation: Part I: A unified theory of embryogenesis for double spinal cord malformations. *Neurosurgery* 31 (3): 451 – 480, 1992
14. Pang D: Split cord malformation: Part II: Clinical syndrome. *Neurosurgery* 31: 481 – 500, 1992
15. Ross JS, Moore KR, Shah LM, Borg B, Crim J: *Diagnostic Imaging – Spine*. ikinci baskı, Manitoba: Amirsys, 2010: 128 - 131
16. Tubbs RS, Oakes WJ: Management of Occult Spinal Dysraphism in Adults. Quinones – Hinojosa A (ed), *Schmidek & Sweet Operative Neurosurgical Techniques*, cilt 2, altıncı baskı, Philadelphia: Elsevier Saunders, 2012: 2081 – 2090