



## Derleme

Geliş Tarihi: 02.12.2020  
Kabul Tarihi: 14.12.2020

# Kapalı Spinal Disrafizmler

## Occult Spinal Dysraphisms

Nazlı ÇAKICI

Medicana International İstanbul Hastanesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

Yazışma adresi: Nazlı ÇAKICI ✉ drnazlicakici@yahoo.com

## ÖZ

Kapalı spinal disrafizmler spinal kord ve çevre mezenkimal ve ektodermal yapıların embriyolojik gelişimleri esnasında ortaya çıkan bir dizi konjenital spinal anomaliyi kapsamaktadır. Klinik, embriyolojik ve anatomik olarak birbirinden farklı olsalar da tedavilerinde ortak amaç mevcut nörolojik seviyeyi korumak ve mümkün ise daha iyi seviyeye getirmektir. Kapalı spinal disrafizmler ana başlık olarak lipomyelomeningosel, ayrıık omurilik anomalisi, dermal sinüs, meningocele manke ve yağlı-kalın filum terminale anomalilerini içerir. Hastalarda bazen birden fazla spinal anomali aynı anda bulunabilir. Hastaların büyük bir çoğunluğunda kapalı spinal disrafizm varlığı için uyarıcı nitelikte olan kutanöz stigmatalar görülür. Hastalarda bazı nörolojik, ürodinamik ve müskuloskeletal bulgular doğumdan itibaren vardır, ancak çoğu zaman içinde gergin omurilik sendromu gelişmesi ile oluşur. Hastaların bir kısmı asemptomatik ve nörolojik olarak normal olabilir, bu nedenle bazı anomalilerde hâlen cerrahi tedavi ve konservatif tedavi seçenekleri tartışmalı olmaya devam etmektedir.

**ANAHTAR SÖZCÜKLER:** Kapalı spinal disrafizm, Lipomyelomeningosel, Ayrıık omurilik anomalisi, Dermal sinüs, Yağlı filum terminale

## ABSTRACT

Occult spinal dysraphisms include a series of congenital spinal anomalies that occur during the embryological development of the spinal cord and surrounding mesenchymal and ectodermal structures. Although they differ from each other clinically, embryologically, and anatomically, the common purpose of their treatment is to preserve the current neurological status and, if possible, to improve it to a better level. The occult spinal dysraphisms group consists of the following main topics: lipomyelomeningocele, split spinal cord anomaly, dermal sinus, meningocele manqué, and fatty-thick filum terminale anomalies. Sometimes the patients have more than one spinal anomaly. Cutaneous stigmata, which are a warning for the presence of closed spinal dysraphism, are observed in the majority of patients. Surgical and conservative treatment options are still controversial in some anomaly groups. Some neurological, urodynamic and musculoskeletal findings are present in the patients from birth, but neurologic and urodynamic findings arise with the development of the tethered cord syndrome in most of them. Some of the patients may be asymptomatic and neurologically normal. Therefore, surgical and conservative treatment options are still controversial in some anomalies.

**KEYWORDS:** Occult spinal dysraphisms, Lipomyelomeningocele, Split cord malformation, Dermal sinus, Fatty filum terminale

## ■ GİRİŞ

Kapalı spinal disrafizm terimi, dorsal orta hat nöral, mezenkimal veya yüzeysel ektodermal yapılarda embriyogenez esnasında oluşan bir bozukluk sonucu ortaya çıkan bir grup anomaliyi kapsamaktadır (8). Önceleri açık spinal disrafizmler ile birlikte sınıflandırılmış olsa da (von

Recklinghausen, 1972), son 2 dekattır ayrı bir hastalık grubu olarak sınıflandırılmaktadır. Bu grup ana başlık olarak ayrıık omurilik anomalisi, lipomyelomeningosel, dermal sinüs traktı, yağlı-kalın filum terminale ve meningocele manqué gibi anomalileri içermektedir.

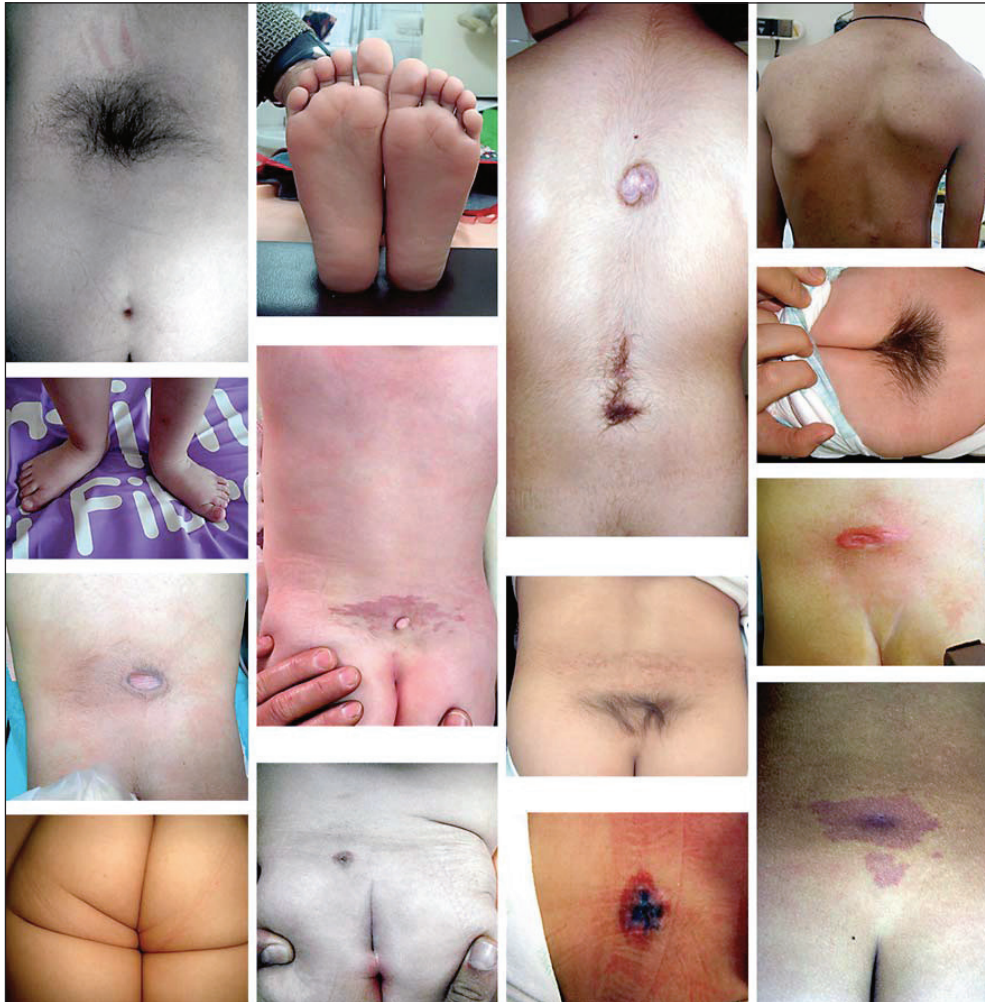
Embriyolojik olarak santral sinir sistemi gelişimi 3. Gestasyonel hafta civarında primer nörilasyon adı verilen bir proses ile başlamaktadır. Bu esnada notokordu çevreleyen ektoderm proliferer olur ve nöral plate (tabaka) oluşur. Bu nöral tabakanın lateral kısımları kıvrılır ve gelişim sürecinde orta hatta birbirine yaklaşarak nöral tüpü meydana getirir. Bu füzyon servikal bölgede başlar, kranio-kaudal yönde ilerleyerek tamamlanır. Sekonder nörilasyon adı verilen evre, omuriliğin S-2 seviyesi altında kalan kaudal kısmının gelişmesini tanımlamaktadır. Nöral tüpün kapanmasını takiben, epitelyal tabakalar cilt dokusunu oluşturmak için birleşirken, nöral ve epitelyal tabaka arasında kalan mezenkimal dokular meninksler, vertebra ve paraspinal kasları oluştururlar. Bu embriyolojik gelişim esnasında ortaya çıkan birleşme ve migrasyon bozuklukları değişik şekillerde ve nörolojik formlarda konjenital spinal anomaliler olarak karşımıza çıkmaktadır (11). Dolayısı ile bu hastalarda aynı anda çoğu birden fazla spinal ve santral sinir sistemi anomalisi görülebilmektedir. Kapalı spinal disrafizm grubundaki anomalilerin ortak özelliği olguların birçoğunda hipertrikoz, subkutanöz lipom, kapiller hemanjiom, atipik cilt ekleri, dermal sinüs ve asimetric gluteal katlantılar gibi kutanöz stigmataların olmasıdır (Şekil 1). Bu kutanöz stigmatalar ve muskuloskeletal deformiteler görüldüğünde hastalar kapalı

spinal disrafizm açısından araştırılmalıdır (8,15,17,19). Ancak yine literatüre göre basit sakral dimple (gamze) nin kapalı spinal disrafizm ile belirgin bir ilişkisi bulunamamıştır (15).

## ■ LİPOMYELOMENİNGOSEL

Lipomyelomeningosel tüm spinal disrafizmlerin %14,4 (bazı kaynaklara göre %13,5)'ini oluşturmaktadır ve her 4.000 canlı doğumda ortalama 1 oranında görülmektedir (2,27).

Lipomyelomeningosel (LMMC), spinal nöral dokuların arasında değişen derecelerde lipomatöz dokunun bulunması ile karakterize bir konjenital spinal anomalidir. LMMC'in embriyolojik olarak primer ve sekonder nörilasyon esnasında cilt ve nöral ektodermi oluşturan yapıların sağlıklı olarak ayrılabilmesi ve bu yapılar arasında yer alması gereken mezenkimal dokuların düzgün yerleşememesi sonucu oluştuğu düşünülmektedir. Bunun sonucu olarak lipomatöz dokular nöral dokulara ve fasya, kas, cilt gibi yüzey ektoderm dokularına yapışık olarak kalırlar. Bu patolojik durumu açıklamak için yağ dokusunun meninkslerden orijin alması, glial hücrelerde gelişen yağ dejenerasyonu ve mezenkimal vasküler kök hücrelerin yağ dokusuna dönüşebilmesi gibi teoriler ortaya atılsa da hiçbiri gerçek patolojiyi açıklamamaktadır. Yapılan çalışmalarda bu



Şekil 1: Kapalı spinal disrafizmde görülebilen çeşitli kutanöz stigmatalar.

lipomatöz dokunun içinde her 3 germ yaprağına ait dokular bulunmuştur. Ayrıca histolojik çalışmalarda nöral, epitelyal, kemik, kas ve kıkırdak dokuları da saptanmıştır. Her olguda nöral tüp defekti mevcuttur ve yağ dokusu nöral tabakanın arasında dağınık olarak yer almaktadır. Bu bilgiler lipomyelomeningosel oluşumunun nöral tüp kapanması ve sekonder nörilasyonun sonu arasında bir zamanda meydana geldiğini kuvvetle göstermekle beraber hâlen kesin mekanizma aydınlatılmamıştır (26). Folik asit kullanımının lipomyelomeningosel insidansını düşürmemesi de patogenezinin myelomeningoselden farklı olduğunu kanıtlar niteliktedir (27).

Lipomyelomeningosel geleneksel olarak 3 tipte görülmektedir. Chapman lipom dokusunun yerleşimine göre lipomları, I-Dorsal, II- Kaudal ve III-Transizyonel tip olarak sınıflandırmıştır (7). Sonrasında Pang ve ark. tarafından plakod ve lipom arasında düzensiz sınırın olması ile karakterize Kaotik tip tariflenmiştir (30). Dorsal tip LMMC de, lipom konusun dorsal yüzüne yapışmıştır ve lipom-kord ilişkisi dorsal root-entry zonunun posteriorunda yer alır. Kaudal tip LMMC'de, lipom konusun kaudal kısmında yapışmıştır ve lipom-kord ilişkisi konusun ucunda vertikal ve diffüz şekildedir. Son olarak transizyonel tip LMMC'de, lipom kordun dorsal yüzüne yapışır ve konusun ucuna kadar uzanır. Dorsal ve kaudal tiplerin birleşimi gibi kabul edilebilir. Sonradan tanımlanan kaotik tipte lipoma kordun dorsal yüzünde başlar ancak konusun seviyesinde ventral yüzüne döner. Çok nadir görülen bir formudur ve sakral agenezi ile ilişkili olabilir (6). LMMC'lerin büyük bir kısmı dorsal veya transizyonel tipte görülmektedir (44).

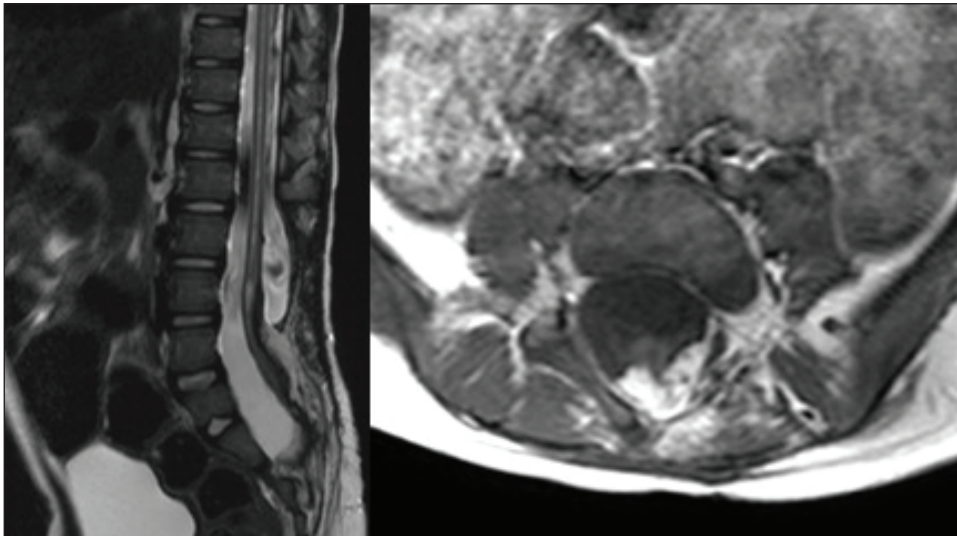
Lipomyelomeningoselin oluşum mekanizması nedeni ile, lipomatöz dokunun üzerinde meninks dokusu bulunmamaktadır. Ancak nadir olarak omuriliğe yapışık olarak gelişen ve üzerinde meningeal doku bulunan küçük lipomlar da görülebilmektedir. Bu patolojiler basit lipomlar olarak sınıflandırılır ve nörolojik bulguya neden olmadığı sürece konservatif olarak takip edilirler (44,43).

Lipomyelomeningoselde genellikle ilk bulgu üzeri cilt ile kaplı olan subkutanöz lipom dokusudur. Cilt altı lipom dokusu

değişken büyüklükte olabilir ve lipomyelomeningosel için en önemli cilt bulgusudur. Bunun yanında hipertrikoz, kapiller hemanjiom, dermal sinus, cilt ekleri-kuyruk, atipik dimple veya asimetric gluteal katlantılar olabilir. Lipomyelomeningosel olgularında genellikle skolyoz, ayak deformiteleri, club-foot veya alt ekstremitelerde asimetri gibi muskuloskeletal bulgular görülebilir. Ayrıca ek olarak Chiari Tip 1 malformasyonu (%13), spina bifida (%14,4), ayırık omurilik anomalisi (%3,1), anal stenoz (%1) ve Down sendromu (%1) gibi patolojiler görülmektedir (44).

Ultrasonografi genellikle tanı için yeterlidir. Ancak patolojinin genişliğini, omurilikle ve çevre dokularla ilişkisini ve eşlik eden başka spinal anomalilerin olup olmadığını araştırmak için spinal MRG altın standart tetkiktir (Şekil 2).

Nörolojik bulgular anomalinin büyüklüğü ve tipine göre değişken derecelerde olabilir. Nörolojik defisitlerin %20 kadarı doğuştan itibaren vardır ancak olguların neredeyse yarısında doğumda fark edilebilen bir nörolojik bulgu yoktur. Büyüme devam ettikçe, omuriliğin gerilmesine bağlı olarak değişken derecelerde nörolojik ve ürodinamik bozukluklar ortaya çıkmaktadır. Alt ekstremitelerde motor ve duyu kaybı, radiküler ağrı, spastisite, idrar-gayta inkontinasi veya nörojenik mesane bu bulgular arasında sayılabilir. İlerleyen nörolojik bulguların varlığında cerrahi tedavi ön plana çıkmaktadır. Ancak profilaktik cerrahi yapılması hâlen tartışmalıdır (22,41). Öncelerde olguların neredeyse hepsine cerrahi yapılması fikri ön planda iken, son 20 yılda bu düşünce değişmeye başlamıştır. Yapılan çalışmalarda profilaktik olarak cerrahi yapılan ve konservatif olarak izlenen semptomsuz veya sabit nörolojik defisitli hastalarda, takip süresince yeni nörolojik defisit gelişme oranı benzer bulunmuştur. Cerrahi tedavi geçici olarak semptomlarda rahatlama sağlasa da takip süresince omuriliğin yeniden gerilmesine bağlı olarak olguların yaklaşık 1/3 ü tekrar semptomatik hâle gelmektedir (10,22,44). Hatta Cochrane ve ark. yaptıkları çalışmada 9 yılda %70 kötüleşme tariflemişlerdir (9). Ancak hâlen bazı yazarlar erken cerrahi ve total rezeksiyonun oldukça fayda sağladığını ve güvenli



Şekil 2: Lipomyelomeningosel, lomber MRG, T2WI sagittal ve T1WI aksiyal kesitler.



olduğunu savunmaktadırlar (7,30-32). Cerrahi tedavideki amaç, omuriliğin çevre dokulardan disseke edilmesi ve serbestlenmesi, intramedüller dekompresyon sağlanması ve spinal kord ve dural kesenin rekonstrüksiyonu olarak tarif edilebilir. Geleneksel olarak cerrahi esnasında plakodu korumak ve nörolojik kötüleşmeye neden olmamak amacı ile lipomun parsiyel rezeksiyonu, kordun serbestleştirilmesi ve duraplasti yapılmaktadır. Ancak parsiyel rezeksiyon ile istenilen kord dekompresyonu ve dramatik nörolojik iyileşme gözlenemeyebilir. Bu nedenle bazı yazarlar erken cerrahi ve total-near total rezeksiyonun oldukça fayda sağladığını ve güvenli olduğunu savunmaktadırlar (7,20,31,32). Yaptıkları çalışmada olguların %88,1'i 20 yıllık izlemlerinde nörolojik kötüleşme göstermemiştir. Elbette teknolojik gelişmeler, cerrahi mikroskop, ultrasonik aspiratör ve intraoperatif nöromonitorizasyonun yaygın olarak kullanıma girmesi daha güvenli bir cerrahi rezeksiyon olanağı sağlamaktadır (40). Kaudal ve dorsal tip lipomların cerrahiden fayda görme ihtimali, transizyonel ve kaotik tiplere daha fazladır. Ayrıca lipomyelomeningosel cerrahisinde ürolojik disfonksiyon genellikle iyileşme göstermemekte hatta bazı durumlarda daha kötüleşebilmektedir. Cerrahi sonrasında %3-10 arasında kalıcı nörolojik defisit gelişmesi, %10-30 oranında arasında yara enfeksiyonu, yetersiz cilt iyileşmesi ve BOS fistülü gibi komplikasyonlar gelişebilmektedir (20,43,44).

Lipomyelomeningosel cerrahisi embriyolojik ve morfolojik özellikleri nedeni ile tecrübe gerektirmektedir. Özellikle uzun dönemde tekrarlayan cerrahilere ihtiyaç duyulabilmesi, nörolojik kötüleşmelerin görülebilmesi ve cerrahi sonrası yara yeri komplikasyon oranının yüksek olması nedeni ile yakın takip edilmesi gereken bir konjenital anomalidir.

## ■ AYRIK OMURİLİK ANOMALİSİ

Ayrık omurilik anomalisi (AOM) kavramı, diastematomyeli ve diplomyeli olarak adlandırılan, birbirinden bazı yönleri ile farklılık gösteren konjenital spinal anomalileri tariflemektedir. Ayrık omurilik anomalisi ilk olarak 17.yy. da ayrık omurilik anomalisi tanımlanmış ve yıllar içinde çeşitli isimlendirmeler yapılmıştır. Pang ve ark. diastematomyeli ve diplomyeli anomalilerini ayrık omurilik anomalisi adı altında gruplamış ve Tip I ve Tip II olarak alt başlıklara ayırmışlardır (29). Tip I AOM, bilinen adı ile **diastematomyeli**, omuriliğin ikiye ayrıldığı, her omuriliğin kendisine ait durasının olduğu ve ortada kemik ya da kırıldık septum bulunması ile karakterizedir. Tip II AOM'de, bilinen adı ile **diplomyeli'de**, omurilik yine ikiye ayrılmıştır ancak tek dura ile çevrilidir ve ayrı omurilik arasında genellikle fibröz bir septum bulunmaktadır.

Ayrık omurilik anomalisinin kesin insidansı bilinmemekle birlikte oldukça nadir görülür ve tüm konjenital spinal anomalilerin %3,8-5'ini oluşturur. Yaklaşık olarak 5000 canlı doğumda 1 görülmektedir (5,28,29,35). Ayrık omurilik anomalilerinin embriyogenezin 3. haftasında meydana gelen bir bozukluktan kaynaklandığı düşünülmektedir (11,13,35). Yıllar içinde çeşitli yazarlar tarafından ayrık omurilik malformasyonunun embriyolojik temelini açıklayabilmek için notokordun aşırı kıvrılması, nöral tüpün aşırı distansiyonu sonucu çevre mezodermin hasar görmesi, çift notokord olması gibi çeşitli teoriler öne sürülse

de Pang ve ark. tarafından öne sürülen birleşik teori daha çok kabul görmüştür. Bu teoriye göre, yolk kesesi ve amnion kesesi arasında bağlantı sağlayan ve 48 saat sonra kaybolması gereken aksesuar nöroenterik kanalın devamlılığını sürdürmesi sonucu notokord orta hatta birleşmemektedir. Bunun sonucu olarak da omurilik 2 parça hâlinde gelişmektedir (29).

Ayrık omurilik anomalisi, ortalama olarak 4-7 yaşlarda bulgu vermektedir. Ancak postpubertal büyümenin gerçekleştiği 12-16 yaşlarında tanı konulma oranı 2. pikini yapmaktadır. Asemptomatik hastalarda tanı yaşı gecikebilir ve bu hastalarda tek bulgu kutanöz bulgular olabilir. Diğer kapalı distrafizmlerde olduğu gibi ayrık omurilik anomalilerinde de sıklıkla hipertrikoz, dermal sinüs, subkutan lipom, sakral dimple veya kapiller hemanjiom gibi kutanöz stigmatalar eşlik etmektedir. Mahapatra yaptığı çalışmada hastaların %60'ında kutanöz bulgular ve %80'inde skolyoz ve alt ekstremiteler deformiteleri saptanmıştır (23). Hipertrikoz ayrık omurilik anomalisi için oldukça spesifik bir bulgudur ve özel bir formu olan Fau'n's tail sıklıkla tip I AOM ile ilişkilidir (13,35,36).

Olgularda en sık başvuru şikâyeti (%30-%50) bel ağrısıdır. Olgularda ilerleyici nörolojik defisitler, ürodinamik disfonksiyon, radiküler ağrı ve duyu kusurları görülebilir. Nörolojik bulgular asimetric olabileceği gibi, olgularda ekstremiteler arasında morfolojik farklılıklar da görülebilir. (Uzunluk, çap vb.). Ayrık omurilik malformasyonlarına diğer açık ve kapalı spinal disrafizmler eşlik edebilir. Literatür bulgularına göre alt torakal ve lomber yerleşimli AOM'ların %85-100'ünde gergin omurilik sendromuna neden olacak en az bir patoloji daha saptanmıştır. Skolyoz en sık eşlik eden vertebral anomalidir (%44-60), bunun dışında syringomyeli, nöro-ortopedik sendrom ve Chiari malformasyonu beraberliği görülmektedir (35).

AOM tanısında spinal MRG genellikle yeterli bilgiyi sağlamaktadır. Tanı için BT kesin gerekmemekle birlikte, eşlik eden vertebra anomalisi, septum yerleşimi ve yapısı hakkında bilgi vermektedir. Spinal MRG tercih edilen bir tetkik olsa da BT myelografi AOM tipini belirlemede MRG'ye üstündür (13) (Şekil 3).

Kapalı spinal disrafizmlerin çoğunda olduğu gibi asemptomatik hastalarda cerrahi yapıp yapılmaması hâlen tartışmalıdır. Pang yaptığı çalışmalarda her iki tipte de yüksek oranda ilerleyici nörolojik defisit saptanmıştır ve bu nedenle her iki tipte de profilaktik cerrahi savunmaktadır (28). Bunu destekleyici şekilde literatürde en geniş seriyeye sahip olan Mahapatrada tüm hastalara cerrahi tedavi yapılmasını önermektedir. Yayınlanmış olduğu 300 olgu içeren seride hastaların %94'ü nörolojik olarak iyileşme göstermiştir (23). Ancak bazı nöroşirürjenler insidental olarak saptanan ve asemptomatik Tip II AOM'lu hastaları izleme eğiilimindedir (35).

Cerrahi esnasında nöromonitorizasyon kullanımı önerilmektedir. AOM hastalarında çeşitli derecelerde lamina defektleri de görülebileceğinden paravertebral disseksiyon esnasında dikkatli olunmalıdır. AOM cerrahisinin esas spinal kordu serbestleştirmeyi amaçlamaktadır. Omuriliğin gerilmesine neden olabilecek ek patoloji varlığında eşlik eden patoloji de düzeltilmelidir. Tip I AOM cerrahisinde, laminektomi sonrasında öncelikle septum bulunmalı ve subperiostal künt disseksiyon



bası bulguları ile karşımıza çıkmaktadır. Yaklaşık olarak 1500-2500 canlı doğumda 1 görülmektedirler (39). Dermal sinüs traktı en sık lomber bölgede yerleşmekle beraber, kraniokaudal olarak orta hatta her bölgede görülebilir (1). Embriyolojik olarak gestasyonun 3.ve 5. haftaları arasında meydana gelen bir kapanma bozukluğu sonrası oluştuğu düşünülmektedir (33). Diğer kapalı spinal disrafizmlerde de olduğu gibi dermal sinüs anomalisine başka konjenital spinal anomaliler de eşlik edebilmektedir. Ayrıca dermal sinüs traktı bulunan olgularda epidermoid ve dermoid tümörler sık görülmektedir (1,39).

Dermal sinüs olgularında vertebral kolon üzerinde orta hatta veya yakınında ciltte çukurluk veya girinti şeklinde bir bulgu görülmektedir. Olguların bir kısmında dermal sinüs içinden akıntı görülebilir. Klinik olarak farklılığın artması ve görüntüleme tetkiklerinin gelişmesi ile olguların büyük bir çoğunluğu 5 yaş altında tanı almaktadır. Ciltte bir çukurluk veya girinti saptanan olgularda akıntı olsun veya olmasın ultrasonografi yapılması spinal kanala uzanan fistül varlığı hakkında bilgi vermektedir. Ancak ayrıntılı inceleme için MRG altın standart tetkiktir. Menejit kliniği ile başvuran ve dermal sinüs şüphesi bulunan hastalarda spinal MRG çekilmeden kesinlikle L/P yapılmamalıdır. Klinik olarak yenidoğanlarda %2-5 oranında gluteal kıvrımların altında yerleşmiş sinüs ağzı görüntüsü veren cilt lezyonları olabilir, bunlar kör sonlanmış olan sakrokoksigeal kalıntılardır ve dural kese ile ilişkileri yoktur (1,4,12). Ancak her ne kadar sıklıkla rastlanan benign bir bulgu olsa da imkân var ise ultrasonografi yapmak dermal sinüsü ekarte etmek açısından önemlidir. Dermal sinüs traktı olan olgular kliniğe en sık motor defisitler ile başvurmaktalardır (39). Bunların dışında olgularda menenjit, duyu kayıpları, idrar ve gayta inkontinansı gibi bulgular saptanmaktadır.

Dermal sinüs varlığında olguların semptomatik olup olmadığına bakılmaksızın cerrahi tedavi yapılmalıdır. Ancak menenjit ile bulgu vermiş olgularda antibiyotik tedavisi sonrası BOS sterilizasyonu oluştuktan sonra cerrahi tedavi planlanmalıdır. Olguların bazılarında intradural abse gelişebilir ve nörolojik kötüleşme var ise tedavi yanıtı beklenmeden acil cerrahi planlanmalıdır.

Dermal sinüs cerrahisinde amaç fistülü tamamen çıkarmak ve spinal kanalın dışarı ile olan ilişkisini kesmektir. Cerrahi olarak sinüs ağzının çevresini dönen orta hat cilt insizyonu yapılır ve sinüs cilt altı ve kas dokusunun içinde takip edilir. Laminektomi yapılarak duraya ulaşılır ve sinüsün dura üzerindeki kısmı da çevresi dönülerek çıkarılır. Her olguda mutlaka dura açılarak intradural alan eksplore edilmelidir. Post operatif dönemde yara enfeksiyonu, menenjit ve BOS fistülü en sık komplikasyonlardır. Literatürde yayınlanmış olguların %34,7-44,4'ü cerrahi sonrası iyileşme gösterirken, %11-39'u asemptomatik kalmış, %4.3-11'inde nörolojik kötüleşme görülmüştür (1,16,34).

Dermal sinüs anomalisinde, sonuca etki eden en önemli faktör cerrahinin mümkün olan en erken zamanda yapılmasıdır.

### ■ MENİNGOSEL MANKE (MANQUE)

Meningosel manke, spinal korddan çıkarak duranın dorsal yüzüne uzanan bantlarla ve omuriliğin gerilmesi ile karakterize bir konjenital spinal anomalidir (42). Bu bantlar aberran sinir

köklerinden ve fibröz bantlardan oluşmaktadır. Nadir bir anomali olup literatürde insidansı hakkında kesin bir bilgi bulunmamaktadır. Meningosel manke'de olgular gergin omurilik semptomları nedeniyle, insidental olarak ya da eşlik eden diğer konjenital spinal anomalileri araştırırken saptanmaktadır. Literatürde bulunan en geniş seri Tubbs ve ark.nın 19 olgudan oluşan ve cerrahi yapılan hastaları içeren serisidir. Hastaların %84'ünde gergin omurilik sendromu mevcut olup %74'ünde ayrıntılı anomali, %72 sinde çeşitli derecelerde vertebra anomalileri ve %39'unda spinal lipoma saptanmıştır (18,42).

Meningosel manke cerrahisinde amaçlanan spinal kordu duraya bağlayarak gerilmesine neden olan dorsal bantların kesilmesi ve varsa herniye olmuş dura defektini onarmaktır. Cerrahi esnasında meningosel manke'nin bulunduğu tüm alan açılmalıdır. Dorsal bantlar genellikle birbirini izleyen seviyelerde görülmektedir ancak nadiren farklı vertebra seviyelerinde de olabilir (42). Tubbs ve ark. yayınlamış oldukları seride hastaların %37'inde nörolojik bulgularda iyileşme görülürken, %47'sinde değişiklik olmamış ve %16'sı izlem süresinde kötüye gitmiştir (42). Hastaların %68'inde kapalı spinal disrafizmin kutanöz bulguları mevcuttur. Meningosel manke olgularında genellikle gergin omurilik sendromuna neden olabilecek ek başka bir patoloji de bulunduğundan semptomatolojiyi ayırmak ve cerrahi kararı vermek her zaman kolay olmayabilir.

### ■ YAĞLI, KALIN ve KISA FİLUM TERMINALE

Yağlı filum terminale, kalın filum terminale, gergin filum terminale, düşük yerleşimli konus ve kısa filum terminale aslında temelde aynı klinik durumu açıkladıkları için çoğu kaynakta aynı spektrum içinde değerlendirilmektedir. Tüm bu bahsedilen patolojiler gergin omurilik sendromuna neden olarak semptomları oluşturmaktadır. İzole yağlı filum terminale bazı kaynaklara göre normal popülasyonun %6 sına kadar görülebilen bir bulgudur (25). Kalın ve yağlı filum terminaleye bağlı gergin omurilik sendromunun insidansı tam olarak belirlenemese de Bademci ve ark. 5499 ilkökul çocuğunu gergin omuriliğe neden olabilecek her patoloji dahil edilerek incelemiş ve %0,1 gibi bir görülme sıklığı saptamışlardır (5). Filum terminale konus ucundan başlayıp genellikle S-2 vertebra hizasında sonlanmaktadır. Filum terminalenin normal yapısı oldukça elastik özelliktedir ve vertebra hareketleri esnasında omuriliğin gerilmesine neden olmamaktadır. Ancak filum terminalenin içinde yağ dokusu olması veya herhangi bir nefenle kalınlığının artması elastik yapısını bozarak omurilik hareketi esnasında ideal şekilde esneme kabiliyetini bozmaktadır. Hatta bazı kaynaklarda filum terminalenin morfolojik olarak normal kalınlıkta ve normal uzunlukta olduğu durumlarda bile iç yapısının bozuk olması gerilmesine neden olabilmektedir (37). Son zamanlarda konus yerleşiminin ve filum terminale yapısının normal olduğu ancak hastaların gergin omurilik kliniği gösterdiği kapalı(okült) gergin filum terminale terimi tanımlanmıştır (3,37,45). Wehby ve ark. cerrahi yapılan hastalarda idrar inkontinansında %52 ve gayta inkontinansında %56 iyileşme görmüşlerdir (45). Aynı şekilde Selçuki ve Coşkun yaptıkları çalışmada konus yerleşiminin normal olduğu ve gergin filum terminale için cerrahi yapılan hastaların %93'ü dramatik bir şekilde 1. günde ürodinamik düzelme göstermiş



ancak takipte bu hastaların neredeyse yarısı tekrar inkontinan hâle gelmiştir (37). Klinikte en sık semptom lumbosakral bölgeden başlayarak bacakların arka kısmına yayılan ağrıdır. Çok sık olmamakla birlikte idrar inkontinansı veya hipertonic mesane eşlik eden bulgulardır. Skolyoz genellikle eşlik eden bir bulgudur ve eğer geç başlangıçlı skolyoz var ise gergin omurilik sendromu açısından değerlendirilmelidir. Diğer kapalı spinal disrafizmlerde olduğu gibi kutanöz bulgular görülebilir. Spinal MRG de filum terminalenin 2 mm'den kalın olması, içinde yağ dokusu bulunması veya konusun düşük yerleşimli olması gergin omurilik sendromu açısından anlamlıdır. Ancak lumbosakral MRG filum terminalenin kalınlığı, uzunluğu, yağ içerip içermemesi ve konusun yerleşimi için yeterli bilgiyi sağlasa da konusun ve filum terminalenin normal olduğu durumlarda tanı klinik ve muayene ile konulmaktadır. Ürolojik disfonksiyon bulguları olduğunda mutlaka ürodinamik testler yapılmalıdır. Cerrahi tedavide amaçlanan filum terminalenin kesilerek omuriliğin serbestleştirilmesidir. Cerrahi yapıp yapılmaması ve cerrahini zamanlaması hâlen tartışmalı olsa da, bazı araştırmacılar kalın filum terminalenin asemptomatik dahi olsa gergin omurilik semptomları oluşturmadan kesilmesini savunmaktadırlar (21).

## ■ GERGİN OMURİLİK SENDROMU

Gergin omurilik sendromu aslen bir kapalı spinal disrafizm değil, konjenital spinal anomalilerin sonucunda oluşan klinik semptom ve bulguları tarifleyen bir tanıdır. Dolayısı ile tedavisi ve tedavi seçenekleri, gergin omuriliğe neden olan hastalık tedavisi içinde ele alınmaktadır. Ancak literatürde yayınlanan bir çalışmaya göre kapalı spinal disrafizme bağlı olarak cerrahi yapılan hastalarda genel olarak cerrahiden fayda görme oranı %75 olarak bulunmuştur (38). Bu durum kapalı spinal disrafizm olgularında cerrahi seçeneğinin hastalarda daha iyi sonuçlar verdiğini düşündürmektedir.

## ■ KAYNAKLAR

- Ackerman LL, Menezes AH: Spinal congenital dermal sinuses: A 30-year experience. *Pediatrics* 112(3 Pt 1):641-647, 2003
- Agopian AJ, Canfield MA, Olney RS, Lupo PJ, Ramadhani T, Mitchell LE, Shaw GM, Moore CA, National Birth Defects Prevention Study: Spina bifida subtypes and sub-phenotypes by maternal race/ethnicity in the National Birth Defects Prevention Study. *Am J Med Genet A* 158A(1):109-115, 2012
- Albright AL: Occult tight filum terminale syndrome: Results of surgical untethering. *Pediatr Neurosurg* 41(1):58; author reply 59-60, 2005
- Albright AL: *Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery*. Thieme, 2015
- Bademci G, Saygun M, Batay F, Cakmak A, Basar H, Anbarci H, Unal B: Prevalence of primary tethered cord syndrome associated with occult spinal dysraphism in primary school children in Turkey. *Pediatr Neurosurg* 42(1):4-13, 2006
- Bragg TM, Iskandar BJ: Lipomyelomeningocele. Winn HR, Youmans JR (ed), *Youmans and Winn Neurological Surgery: Fully, Searchable Text Online*. yedinci baskı, Philadelphia, PA: Elsevier, 2017:1834-1841
- Chapman PH: Congenital intraspinal lipomas: Anatomic considerations and surgical treatment. *Childs Brain* 9(1):37-47, 1982
- Cochrane DD: Occult spinal dysraphism. Albright AL, Pollack IF, Adelson PD, (ed), *Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery*. New York: Thieme, 2015:308
- Cochrane DD, Finley C, Kestle J, Steinbok P: The patterns of late deterioration in patients with transitional lipomyelomeningocele. *Eur J Pediatr Surg* 10 Suppl 1:13-17, 2000
- Colak A, Pollack IF, Albright AL: Recurrent tethering: A common long-term problem after lipomyelomeningocele repair. *Pediatr Neurosurg* 29(4):184-190, 1998
- Dias MS, Rizk EB: Embryology of occult spinal dysraphisms. Tubbs RS, Oskouian RJ, Blount JP, Oakes WJ, (ed), *Occult Spinal Dysraphism*. Cham: Springer International Publishing, 2019:17-58
- Elton S, Oakes WJ: Dermal sinus tracts of the spine. *Neurosurg Focus* 10(1):e4, 2001
- Erşahin Y, Mutluer S, Kocaman S, Demirtaş E: Split spinal cord malformations in children. *J Neurosurg* 88(1):57-65, 1998
- Erşahin Y: Split cord malformation types I and II: A personal series of 131 patients. *Childs Nerv Syst* 29(9):1515-1526, 2013
- Gibson PJ, Britton J, Hall DMB, Hill CR: Lumbosacral skin markers and identification of occult spinal dysraphism in neonates. *Acta Paediatrica* 84(2):208-209, 1995
- Jindal A, Mahapatra AK: Spinal congenital dermal sinus: An experience of 23 cases over 7 years. *Neurology India* 49(3): 243-246, 2001
- Johal J, Wilson C, Tubbs RS, Oakes WJ: Cutaneous stigmata and the occult spinal dysraphisms. Tubbs RS, Oskouian RJ, Blount JP, Oakes WJ, (ed), *Occult Spinal Dysraphism*. Cham: Springer International Publishing, 2019:69-79
- Kaffenberger DA, Heinz ER, Oakes JW, Boyko O: Meningocele manqué: Radiologic findings with clinical correlation. *AJNR Am J Neuroradiol* 13(4):1083-1088, 1992
- Kahn L, Biro EE, Smith RD, Bui CJ: Spina bifida occulta and aperta: A review of current treatment paradigms. *J Neurosurg Sci* 59(1):79-90, 2015
- Kanev PM, Bierbrauer KS: Reflections on the natural history of lipomyelomeningocele. *Pediatr Neurosurg* 22(3):137-140, 1995
- Koyanagi I, Iwasaki Y, Hida K, Abe H, Isu T, Akino M: Surgical treatment supposed natural history of the tethered cord with occult spinal dysraphism. *Childs Nerv Syst* 13(5):268-274, 1997
- Kulkarni AV, Pierre-Kahn A, Zerah M: Conservative management of asymptomatic spinal lipomas of the conus. *Neurosurgery* 54(4):868-873; discussion 873-875, 2003
- Mahapatra AK: Split cord malformation - A study of 300 cases at AIIMS 1990-2006. *J Pediatr Neurosci* 6 Suppl 1:S41-45, 2011
- 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 Suppl 6:531-536, 2005

25. McLendon RE, Oakes WJ, Heinz ER, Yeates AE, Burger PC: Adipose tissue in the filum terminale: A computed tomographic finding that may indicate tethering of the spinal cord. *Neurosurgery* 22(5):873-876, 1988
26. McLone DG, Naidich TP: Terminal myelocystocele. *Neurosurgery* 16(1):36-43, 1985
27. McNeely PD, Howes WJ: Ineffectiveness of dietary folic acid supplementation on the incidence of lipomyelomeningocele: Pathogenetic implications. *J Neurosurg* 100(2):98-100, 2004
28. Pang D: Split cord malformation: Part II: Clinical syndrome. *Neurosurgery* 31(3):481-500, 1992
29. Pang D, Dias MS, Ahab-Barnada M: Split cord malformation: Part I: A unified theory of embryogenesis for double spinal cord malformations. *Neurosurgery* 31(3):451-480, 1992
30. Pang D, Zovickian J, Oviedo A: Long-term outcome of total and near-total resection of spinal cord lipomas and radical reconstruction of the neural placode: Part I-surgical technique. *Neurosurgery* 65(3):511-528; discussion 528-529, 2009
31. Pang D, Zovickian J, Oviedo A: Long-term outcome of total and near-total resection of spinal cord lipomas and radical reconstruction of the neural placode, part II: Outcome analysis and preoperative profiling. *Neurosurgery* 66(2):253-272; discussion 272-273, 2010
32. Pang D, Zovickian J, Wong ST, Hou YJ, Moes GS: Surgical treatment of complex spinal cord lipomas. *Childs Nerv Syst* 29(9):1485-1513, 2013
33. Radmanesh F, Nejat F, El Khashab M: Dermal sinus tract of the spine. *Childs Nerv Syst* 26(3):349-357, 2010
34. Ramnarayan R, Dominic A, Alapatt J, Buxton N: Congenital spinal dermal sinuses: Poor awareness leads to delayed treatment. *Childs Nerv Syst* 22(10):1220-1224, 2006
35. Raskin JS, Litvack ZN, Selden NR: Split spinal cord. Winn HR, Youmans JR, (ed), Youmans and Winn Neurological Surgery: Fully, Searchable Text Online, yedinci baskı, Philadelphia, PA: Elsevier, 2017:1842-1849
36. Schropp C, Sørensen N, Collmann H, Krauss J: Cutaneous lesions in occult spinal dysraphism-correlation with intraspinal findings. *Childs Nerv Syst* 22(2):125-131, 2006
37. Selçuki M, Coşkun K: Management of tight filum terminale syndrome with special emphasis on normal level conus medullaris (NLCM). *Surg Neurol* 50(4):318-322; discussion 322, 1998
38. Shang AJ, Yang CH, Cheng C, Tao BZ, Zhang YZ, Gao HH, Bai SC: Microsurgical efficacy in 326 children with tethered cord syndrome: A retrospective analysis. *Neural Regen Res* 14(1):149-155, 2019
39. Singh I, Rohilla S, Kumar P, Sharma S: Spinal dorsal dermal sinus tract: An experience of 21 cases. *Surg Neurol Int* 6 Suppl 17:S429-434, 2015
40. Suess O, Mularski S, Czabanka MA, Cabraja M, Hammersen S, Kombos T: The value of intraoperative neurophysiological monitoring for microsurgical removal of conus medullaris lipomas: A 12-year retrospective cohort study. *Patient Safety in Surgery*, 2014
41. Talamonti G, D'Aliberti G, Nichelatti M, Debernardi A, Picano M, Redaelli T: Asymptomatic lipomas of the medullary conus: Surgical treatment versus conservative management. *J Neurosurg Pediatr* 14(3):245-254, 2014
42. Tubbs R, McGirt M, Warder D, Oakes W: Neurological presentation and long-term outcome following operative intervention in patients with meningocele manqué. *British J Neurosurg* 17(3):230-233, 2003
43. Turhan T: Lipomiyelomeningosel. Baykaner MK, Erşahin Y, Mutluer MS, Özek MM, (ed), *Pediyatrik Nöroşirürji*, Ankara: Türk Nöroşirürji Derneği, 2014:281-289
44. Wagner KM, Raskin JS, Hansen D, Reddy GD, Jea A, Lam S: Surgical management of lipomyelomeningocele in children: Challenges and considerations. *Surg Neurol Int* 8:63, 2017
45. Wehby MC, O'Hollaren PS, Abtin K, Hume JL, Richards BJ: Occult tight filum terminale syndrome: Results of surgical untethering. *Pediatr Neurosurg* 40(2):51-57; discussion 58, 2004