



Çocukluk Çağı Olgularda Siringomiyeli: Erişkin Olgulardan Farklılıklar

Syringomyelia in Childhood Cases: Differences from Adult Cases

Pınar AYDIN ÖZTÜRK¹, Adem YILMAZ², S. Çağatay ÖNAL³

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Gazi Yaşargil Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği, Diyarbakır, Türkiye

²İstanbul Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

³İnönü Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, Malatya, Türkiye

Yazışma adresi: Pınar AYDIN ÖZTÜRK ✉ aydinpınar12@gmail.com

ÖZ

Siringomiyeli, spinal kord içerisinde kistik boşlukların gelişmesi ve omurilik kompresyonu sonucu nörolojik bulguların ortaya çıkabildiği klinik bir tablodur. Konjenital bir patolojiye bağlı geliştiği düşünülse de semptomatik olması genellikle erişkin yaşları bulmaktadır. Siringomiyelide yavaş ilerleyen, progresif bir klinik ön plandadır. Çocuklarda omurga anomalileri ve skolyoz en önemli bulgulardır. Pediatrik grupta spinal disrafizm birlikteliği sıktır. Genellikle Tip 1 Chiari malformasyonu, spinal travma ve spina bifida ile ilişkilidir. Siringomiyelinin doğal seyri belirsiz olsa da ilerleyici klinik bulguları olan hastalarda cerrahi önerilmektedir. Cerrahide öncelik etiyojinin düzeltilmesi olsa da tedavi yanıtının yetersiz olduğu ya da idiopatik olgu gruplarında sirinks kavitesine yönelik girişimler planlanabilir. Cerrahide amaç beyin omurilik sıvısı döngüsünün düzenlenmesidir.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Siringomiyeli, Skolyoz, Chiari malformasyonu, Spinal disrafizm

ABSTRACT

Syringomyelia is a clinical picture in which neurological findings may occur as a result of the development of a cystic cavity in the spinal cord and spinal cord compression. Although it is thought to develop due to a congenital pathology, the symptoms usually appear in adult ages. Syringomyelia has a slow course, with progressive clinical features in the foreground. Spinal anomalies and scoliosis are the most important findings in children. Coexistence of spinal dysraphism is common in the pediatric group. It is often associated with Chiari malformation type 1, spinal trauma, and spina bifida. Although the natural course of syringomyelia is uncertain, surgery is recommended in patients with progressive clinical findings. Although the priority in surgery is to correct the etiology, interventions for the syrinx cavity can be planned in cases where the treatment response is inadequate or in idiopathic case groups. The aim of surgery is to regulate the cerebrospinal fluid cycle.

KEYWORDS: Syringomyelia, Scoliosis, Chiari malformation, Spinal dysraphism

TANIM

Siringomiyeli, spinal kord içerisinde kistik boşlukların gelişmesi ve omurilik kompresyonu sonucu nörolojik bulguların ortaya çıkabildiği klinik bir tablodur (7). Siringomiyeli sıklıkla erişkinlerde görülmekle birlikte çocukluk çağında da gözlenmektedir ve servikomedullar bileşkenin anomalileri-

ne eşlik edebilir (4). Genellikle Chiari malformasyonu, spinal travma ve spina bifida ile ilişkilidir (10). Siringomiyeli erişkinde sıklıkla Chiari malformasyonuna eşlik ederken pediatrik grupta spinal disrafizm birlikteliği sıktır (18).

Tüm spinal kord boyunca görülebilse de en sık yerleşim yeri alt servikal bölgedir (4).

Olguların çoğu konjenitaldir ancak klinik bulguların ortaya çıkması 3-4. dekatta sık olduğundan çocuklarda çok az saptanabilmektedir. Belirgin cinsiyet ayrımı olmasa da erkeklerde biraz daha sık görülür (7).

Patogenez

Çeşitli kuramlar olsa da patogenezi açıklayacak kesin bir neden tariflenmemiştir. 2002'de Klekamp tüm patogenezi kuramlarını gözden geçirip siringomiyelinin BOS dinamiklerinin bozulması veya çeşitli nedenlerle tıkanması sonucu geliştiğini söylemiştir (9).

Patogenez temelli olarak üç grup altında değerlendirilmiştir.

1. Beyin omurilik sıvısı dinamiklerinin değişmesine neden olan art beyin hastalıkları (Chiari malformasyonları, Dandy-Walker Sendromu, araknoidit, osseoz anomaliler gibi) ilişkili siringomiyeli
2. Hemoraji veya enfarkt sonrası gelişen intramedüller doku hasarına bağlı siringomiyeli
3. Sekresyona neden olan intramedüller tümör ilişkili siringomiyeli (21).

Sınıflama

Siringomiyeli için patogenezi, altta yatan hastalıklara göre yapılmış çeşitli sınıflamalar kullanılmaktadır (Tablo I) (3).

Klekamp siringomiyeliye eşlik eden bir patolojinin hemen her zaman var olduğunu belirterek 'kraniovertebral bileşke anomalileri ile birlikte' ve 'spinal kanal hastalıkları ile birlikte' olmak üzere iki grupta değerlendirmiştir (9).

Tablo I: ICD Sınıflaması ile Siringomiyeli (3)

Hidrocefali	Hidrocefalik siringomiyeli
Araknoid kist Araknoidit Chiari malformasyonları Kistik 4. ventrikül Dandy-walker malformasyonu Posterior fossa tümörleri	Art beyin ilişkili siringomiyeli
Araknoid kist Araknoidit Dejeneratif spinal hastalıklar Enfeksiyon Neoplazi Spinal malformasyonlar Travma	Art beyin ilişkili olmayan siringomiyeli
Artbeyin ve spinal patolojilerin birlikteliği nedeniyle sebebi belli olmayan	Kompleks siringomiyeli
Kanıtlanamayan artbeyin ve spinal patolojiler nedeniyle sebebi belli olmayan	İdiopatik siringomiyeli (Şekil 1)

Klinik Bulgular

Siringomiyelide yavaş ilerleyen, progresif bir klinik ön plandadır. Zaman zaman venöz basınç yükselmelerine bağlı ani kötüleşmeler olabilir (15). Çoğunlukla konjenital bir patolojiye bağlı geliştiği düşünülse de semptomatik olması genellikle erişkin yaşları bulmaktadır. Pediatrik yaş grubunda ise daha çok görüntüleme çalışmaları sırasında insidental olarak saptanır. Özellikle hidrosefali, chiari malformasyonu ve spinal disrafizm nedeniyle çekilen görüntülemelerde daha sık rastlanır (19).

Erişkinlerdeki en sık görülen klinik bulgu ağrı ve güçsüzlük iken (17) çocuklarda omurga anomalileri, skolyoz en önemli bulgudur (1) (Şekil 2). Çocuklarda görülen ağrının karakter ve lokalizasyonu sirinks kavitesinin lokalizasyon ve boyutu ile korele olmayabilir (8). Skolyozun çocukluk çağına başlangıç bulgusu olabileceği akılda tutulmalı ve skolyozu olan tüm hastalarda manyetik rezonans görüntüleme (MRG) yapılmalıdır (5).

Siringomiyeliye Chiari malformasyonu sıklıkla eşlik etse de pediatrik yaş grubunda buna spinal disrafizm de eşlik eder. Bu nedenle klasik siringomiyeli bulgularından farklı bulgular görülebilmektedir. Kapalı spinal disrafizmin eşlik ettiği siringomiyeli olgularında lipomun rostralinde sirinks kavitesi görülmektedir ve genellikle alt torasik ve lomber bölgelerde izlenmektedir ancak meningomyeloselin eşlik ettiği olgularda üst torakal ve servikal bölgelere de uzanabilmektedir (5).

Hidrosefali ve klinik bulguları %15-30 arasında görülür. Siringomiyeli ve Chiari 1 malformasyonu olan hastaların %50-70'inde skolyoz mevcuttur. Özellikle gelişim döneminde hızlı ilerleyen skolyozda akılda tutulmalıdır. Santral kord sendromu sirinkse bağlı klasik bir tablo olup daha çok erişkinlerde gözlenir. Duyu kusuru, ağrı, spastik parezi, beyin sapına uzanan sirinks kavitesi varlığında beyin sapı fonksiyon bozukluğu, bağırsak ve mesane işlev bozukluğu görülebilecek diğer bulgulardandır (7).

Klinik bulgulardaki değişkenlik tanı koymada güçlüğüne neden olabilmektedir (8).

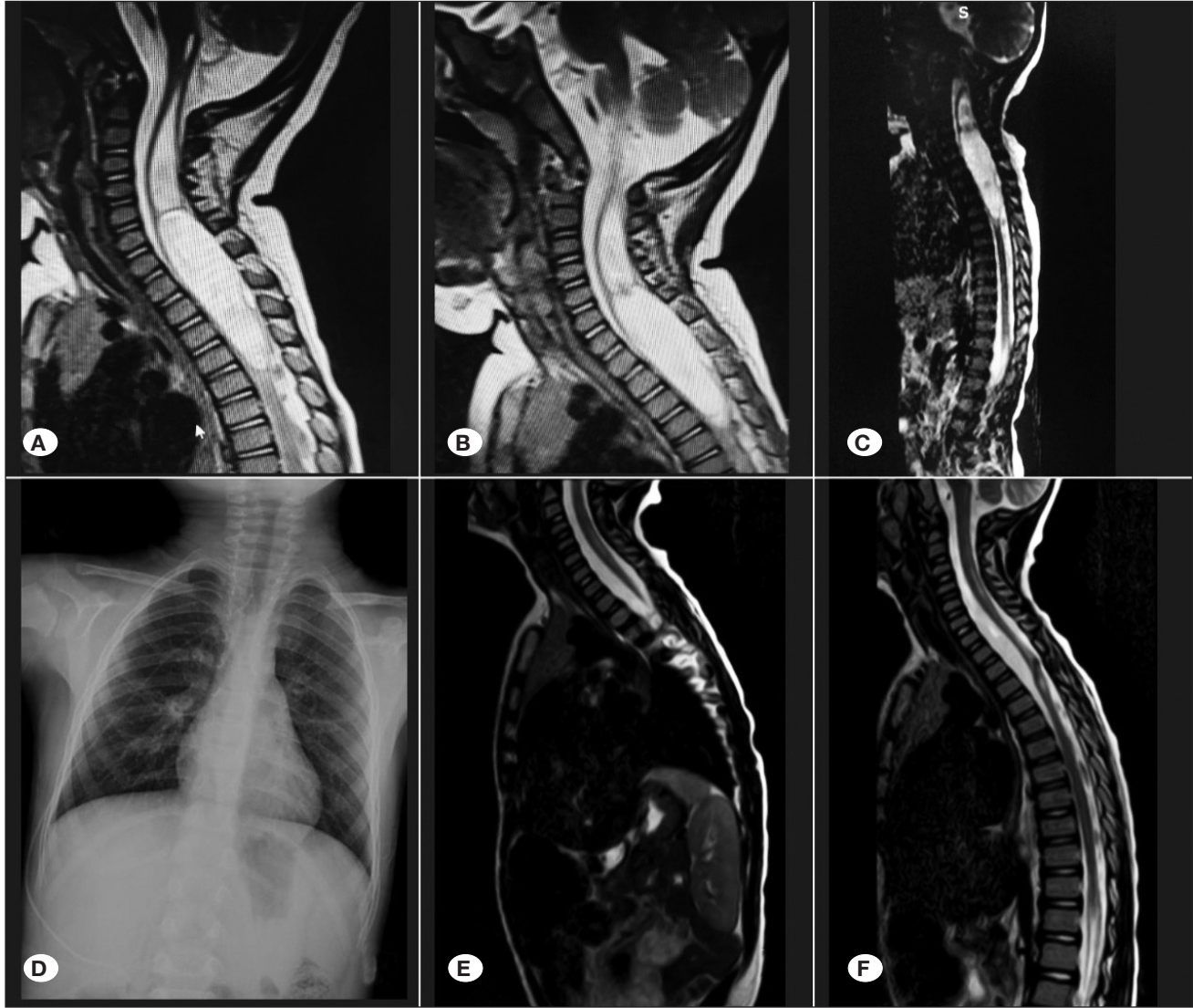
Tanı

Tanıda altın standart manyetik rezonans görüntülemesidir (MRG) (10). T1 ağırlıklı görüntülerde kord içerisinde hipointens alan, T2 ağırlıklı görüntülerde kord içerisinde hiperintens genişleme mevcuttur. Sirinks kavitesi kontrast tutmaz ancak eşlik eden patolojileri araştırmak amacıyla kontrastlı çekim yapılabilir (6).

Her ne kadar siringomiyeli tanısında en etkin görüntüleme yöntemi MRG olsa da etiyoloji ve ek patoloji araştırması için farklı tanı testleri kullanılabilir. Eşlik eden kemik anomalilerini değerlendirme amacıyla direkt grafi ve bilgisayarlı tomografi yararlı olabilir. MRG'nin kontrendike olduğu durumlarda miyelografi yapılabilir (12). Lumbosakral bölge yerleşimli spinal disrafizm olgularında bile tüm spinal MRG çekilmesi önerilmektedir (10).

Cine MRG ve MR-Anjiyografi patogenezin araştırılması amacıyla kullanılabilir. Cine MRG beyin omurilik sıvısı obstrüksiyonu olup olmadığı amacıyla kullanılabilir.

BAEP, SEP ve MEP gibi nörofizyolojik testler ile beyin sapı fonksiyonları ve spinal kord etkilenmesi araştırılabilir. Peroperatif çekilecek ultrasonografi ile 4. ventrikül ve sirinks kavitesi ilişkisi değerlendirilebilir (7).



Şekil 1: A-C) 1 yaşında başını tutamama ve tetraparezi şikayeti ile gelen hastanın MRG'sinde görülen servikal ve üst torakal yerleşimli idiopatik siringomiyeli. **D)** Siringoperitoneal şant kateter imajı. **E)** 6. ayda çekilen MRG'sinde sirinks kavitesinin kaybolduğu görülmüştür. **F)** 1. yıl spinal MRG'sinde sirinksin tamamen gerilediği, spinal kordun üst torakal bölgede ince olduğu görülmekte. Hastanın postoperatif 1. yıl nörolojik tablosunda belirgin iyileşme olduğu, başını tutabildiği, desteksiz yürüyebildiği gözlemlendi.

Tedavi

Araştırma amaçlı çekilen MRG'lerinin artması ile siringomiyeli tanısı artmaktadır. Siringomiyelinin doğal seyri belirsiz olsa da ilerleyici klinik bulguları olan hastalarda cerrahi önerilmektedir. Ancak özellikle görüntülemelerde insidental olarak saptanan veya çok hafif ya da sirinks ilişkili olmayan semptomları olan hasta grubunda tedavi net değildir. Bu hasta grubunda takip öneren çalışmalar mevcuttur (16).

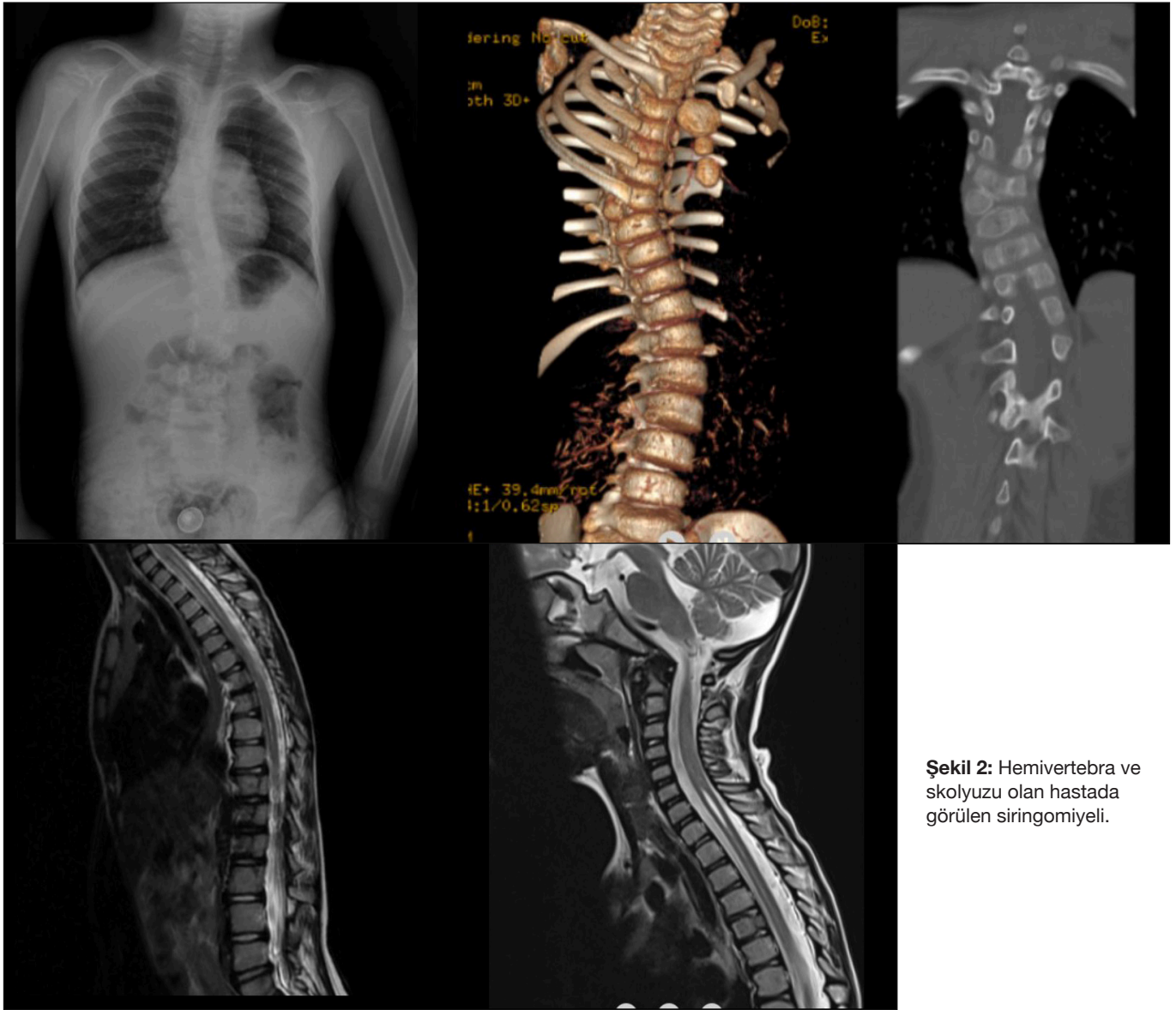
Siringomiyelide medikal tedavi seçeneği yoktur. Tedavisi cerrahidir (6). Cerrahi tedavi; supratentorial hidrosefali ilişkili siringomiyelide diversiyon yöntemleri, art beyin hastalıklarında dekompresyon seçenekleri ve direkt sirinks kavitesinin dekompresyonu olarak planlanabilir (3).

Cerrahi endikasyonlar arasında hidrosefaliye bağlı genişlemiş sirinks kavitesi, ilerleyici skolyoz, klinik bulgular ve nörofizyolojik testlerde progresyon, 1. motor nöron bulguları varlığında, servikal bölgede basınca neden olan sirinks kavitesi, progresif ağrı-duyu bozuklukları vardır (7). Özellikle ilerleyici skolyozda yapılacak cerrahinin skolyoz progresyonunu etkin olarak engellediğini belirten çalışmalar mevcuttur (3).

Cerrahi tedavi yöntemleri;

Amaç BOS döngüsünün düzenlenmesidir. Öncelik etiolojinin düzeltilmesi olsa da tedavi yanıtının yetersiz olduğu ya da idiopatik olgu gruplarında sirinks kavitesine yönelik girişimler planlanabilir (2).

1. Ventriküloperitoneal şant takılması; hidrosefali ve Tip I Chiari malformasyonu olan ve beyin sapı bası bulguları olmayan grupta ilk seçenektir (23).



Şekil 2: Hemivertebr ve skolyuzu olan hastada görülen siringomiyeli.

2. Endoskopik üçüncü ventrikülostomi; supratentorial hidrocefali ilişkili siringomiyelide bir tedavi seçeneği olabilir (14).
3. Kranyovertebral dekompresyon; hidrocefali olmaksızın Tip I Chiari malformasyonu varlığında dekompresyon yapılmasının sirinks kavitesinde küçülme sağlayabileceği bildirilmektedir (20).
4. Endoskopik fenestrasyon veya şant takılması; posterior fossa kistleri veya kistik dördüncü ventrikülde planlanabilir (13).
5. Obstrüksiyon neden olan tümörün çıkarılması ile düzeltilebilir (7).
6. Anormalliğin düzeltilmesi; açık veya kapalı spinal disrafizmin düzeltilmesi ile gerileyebilir (22).
7. Sirinks drenajı; diğer tedavi seçenekleri uygulanmasına rağmen progresyon gösteren veya idiyopatik olgularda yapılabilir (11). Miyelotomi ve tüplü drenaj yöntemleri (siringosubaraknoid, siringoperitoneal, siringoplevral şant) yapılabilir (7).

■ SONUÇ

1. Konjenital olsa da semptomatik olması 3-4. dekadı bulduğundan çocukluk çağında daha nadir tanı alır. Genellikle başka patolojilere bağlı çekilen görüntülemelerde insidental saptanır.
2. Erişkinlerde Chiari malformasyonuna eşlik ederken çocukluk çağında daha çok spinal disrafizme eşlik eder.
3. Klinik; erişkinlerde ağrı ve güçsüzlük ön planda iken çocuklarda skolyoz en önemli bulgudur.

4. Erişkinlerde servikal bölgede, çocuklarda alt torakal ve lomber bölgede daha sık görülmektedir.
5. Çocuklarda siringomiyelinin asemptomatik veya minimal semptomatik olma ihtimali erişkinden daha yüksek olduğundan takip seçeneği akılda tutulmalıdır.
6. İlerleyici skolyozda sirinks için cerrahi planlanması akılda tutulmalıdır. Şant veya foramen magnum dekompresyonu, skolyozun ilerlemesini durdurmada erişkinlerden daha etkin olabilir.

■ KAYNAKLAR

1. Anderson NE, Willoughby EW, Wrightso P: The natural history and influences of surgical treatment in syringomyelia. *Acta Neurol Scand* 71:472-479, 1985
2. Batzdorf U: Primary spinal syringomyelia. Invited submission from the joint section meeting on disorders of the spine and peripheral nerves, March 2005. *J Neurosurg Spine* 3:429-435, 2005
3. Blegvad C, Grotenhuis JA, Juhler M: Syringomyelia: A practical, clinical concept for classification. *Acta Neurochir* 156:2127-2138, 2014
4. Fernandez AA, Guerro AI, Martinez MI, Vazquez MEA, Fernandez JB, Octovia EC, De la Cruz Labrado J, Silva ME, de Gamboa Fernández de Araoz MF, García-Ramos R, Ribes MG, Gómez C, Valdivia JI, Valbuena RN, Ramón JR: Malformations of the craniocervical junction (chiari type I and syringomyelia: Classification, diagnosis and treatment). *BMC Musculoskeletal Disorders* 10 Suppl 1(Suppl 1):S1, 2009
5. Hida K, Iwasaki Y, Koyanagi I, Abe H: Pediatric syringomyelia with Chiari malformation: Its clinical characteristics and surgical outcomes. *Surg Neurol* 51:383-391, 1999
6. Işık N: Chiari malformasyonları ve siringomiyeli. *Türk Nöroşir Derg* 2:185-194, 2013
7. Işık N: Siringomiyeli. İçinde: Baykaner K, Erşahin Y, Mutluer S, Özek M (eds), *Pediyatrik Nöroşirurji*. Ankara: Türk Nöroşirurji Derneği Yayınları, 2014
8. Kanga I, Wong JJ, Stern PJ: Detection of syringomyelia in a pediatric patient with mild scoliosis: A case report. *J Can Chiropr Assoc* 58:16-23, 2014
9. Klekamp J: The pathophysiology of syringomyelia - historical overview and current concept. *Acta Neurochir (Wien)* 144: 649-664, 2002
10. Lee JY, Kim KH, Wang KC: Syringomyelia in the tethered spinal cords. *J Korean Neurosurg Soc* 63:338-341, 2020
11. Lyons B, Brown D, Calvert J, Woodward JM, Wriedt CH: The diagnosis and management of post traumatic syringomyelia. *Spinal Cord* 25:340-350, 1987
12. Madson P: Syringomyelia. In: Rothman RH, Simeone FA (eds), *Spine*, Philadelphia: WB Saunders Company, 1992:1575-1604
13. Marin SA, Skinner CR, Da Silva VF: Posterior fossa arachnoid cyst associated with Chiari I and syringomyelia. *Can J Neurol Sci* 37:273-275, 2010
14. Mohanty A, Suman R, Shankar SR, Satish S, Praharaaj SS: Endoscopic third ventriculostomy in the management of Chiari I malformation and syringomyelia associated with hydrocephalus. *Clin Neurol Neurosurg* 108:87-92, 2005
15. Novegno F, Caldarelli M, Massa A, Chieffo D, Massimi L, Perrorini B, Tamburrini G, Di Rocco C: The natural history of the Chiari Type I anomaly. *J Neurosurg Pediatr* 2:179-197, 2008.
16. Singhal A, Bowen-Roberts T, Steinbok P, Cochrane D, Byrne AT, Kerr JM: Natural history of untreated syringomyelia in pediatric patients. *Neurosurg Focus* 31:E13, 2011
17. Todor DR, Mu HT, Milhorat TH: Pain and syringomyelia: A review. *Neurosurg Focus* 8: E11, 2000
18. Tomlinson RJ, Wolfe MW, Nadall JM, Benett JT, MacEwen GD: Syringomyelia and developmental scoliosis. *J Pediatr Orthopaed* 14:580-585 1994
19. Tubbs RS, McGirt MJ, Oakes WJ: Surgical experience in 130 pediatric patients with Chiari I malformation. *J Neurosurg* 101: 179-183, 2004
20. Vaquero J, Martínez R, Arias A. Syringomyelia-Chiari complex: Magnetic resonance imaging and clinical evaluation of surgical treatment. *J Neurosurg* 73(1):64-68, 1990
21. Williams B: Surgery for hindbrain related syringomyelia. *Adv Tech Stand Neurosurg* 20:107-164, 1993
22. Wilson DA, Fusco DJ, ReKate HL: Terminal ventriculostomy as an adjuvant treatment of complex syringomyelia: A case report and review of the literature. *Acta Neurochir (Wien)* 153: 1449-1453, 2011
23. Wisoff JH, Epstein F: Management of hydromyelia. *Neurosurgery* 25(4):562-571, 1989