

Olgu Sunumu

Yetişkinde Nörojenik Kladyasyon ile Tanısı Konulan Bir Diastematomyeli Olgusu

Diastematomyelia Diagnosed by Neurogenic Claudication in an Adult

Aydemir KALE, Eren Görkem GÜN, Şanser GÜL, Murat KALAYCI

Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, Zonguldak, Türkiye

ÖZ

Diastematomyeli, spinal kordun iki kısma bölündüğü, sıklıkla alt torasik veya üst lomber bölgeyi etkileyen konjenital bir spinal disrafizm anomalisidir. Genellikle çocukluk çağında, eşlik eden nörokutanöz ve ortopedik sorunlar ile birlikte tanısı konmaktadır. Yetişkinlerde asemptomatik olguların sıklığı bilinmemektedir. Radiküler ağrı ve bel ağrısı şikayeti en yaygın şikayet olarak bildirilmektedir. Yalnızca nörojenik kladyasyon ile prezente olması oldukça nadirdir. Yazıda, daha önce şikayeti olmayan, tanısı konmamış, 72 yaşında ilerleyici nörojenik kladyasyon şikayeti sonrası diastematomyeli saptanan bir hasta sunulmuştur. Hastanın L2 seviyesindeki kemik supur çıkartılarak duraplasti ile nöral yapılar tek bir dural kılıf içerisinde birleştirilmiştir. Ayrıca L5 seviyesinden filum terminale serbestleştirilmesi yapılmıştır. 6 aylık takibinde şikayetlerinde belirgin gerileme kaydedilmiştir. Nörojenik kladyasyon şikayeti olan hastaların ayırıcı tanısında diastematomyeli akılda tutulması gerekmektedir.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Diastematomyeli, Nörojenik kladyasyon, Split kord malformasyonu

ABSTRACT

Diastematomyelia -a form of congenital spinal dysraphism- is characterized by division of the neural chest into two. Usually the lower thoracic-upper lumbar region is affected. Generally, it is diagnosed in childhood with neurocutaneous and orthopedic problems. It is unknown how frequently asymptomatic diastematomyelia occurs in adults. The most common complaints are radicular pain and low back pain. Presentation with neurogenic claudication solely is extremely rare. A 72-year-old male with diastematomyelia, who had not been diagnosed and had no complaint before, is presented in this report. He had progressive neurogenic claudication for a year. Total resection of the bony spur at the L2 level was performed and then the nerve structures were combined in one dural sheath with duraplasty. Besides, filum terminale was released at the L5 level. At 6 months follow-up, complete resolution of his symptoms was recorded. Diastematomyelia should be considered in the differential diagnosis in patient with neurogenic claudication.

KEYWORDS: Diastematomyelia, Neurogenic claudication, Split cord malformation

■ GİRİŞ

Diastematomyeli, spinal kordun iki kısma bölündüğü, sıklıkla alt torasik veya üst lomber bölgeyi etkileyen konjenital bir spinal disrafizm anomalisidir. Genellikle çocukluk çağında tanısı konmakta ve tedavi edilmektedir. Kutanöz, ortopedik, nörolojik

bozukluklarla birlikteliği iyi bilinmektedir (1, 3, 4). Bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntülemenin (MRG) yaygın olarak kullanılması ile birlikte günümüzde asemptomatik olguların görülme sıklığı artmıştır. Yetişkinlerde sıklıkla travmatik hadiselerin semptomların başlamasına



Yazışma adresi: Aydemir KALE

E-posta: aydemirkale@gmail.com

neden olduğu bildirilmiştir (4, 10). Ağrı, bacaklarda güçsüzlük, ürolojik yakınmalar hastaların çoğunun başvuru şikayetini oluşturur (1, 2, 4).

Bu yazıda, son 2 yıldır progresif olarak belirginleşen nörojenik kladikasyo şikayeti olan 74 yaşında bir erkek hasta sunulmuştur. Diastematomyeli'ye eşlik edebilecek herhangi bir anomali ve aynı zamanda travma öyküsü bulunmamaktadır. Hastanın L2-3 seviyesindeki kemik çıkartılarak dekompresyon sağlanıp filum terminale serbestleştirmesi prosedürü sonrası şikayetlerinin gerilemesi sağlanmıştır. Erişkin popülasyonda diastematomyeli'nin nadir de olsa nörojenik kladikasyo ile prezante olabileceği akıldaki tutulmalıdır.

■ OLGU SUNUMU

Yetmişdört yaşında erkek hasta yürürken bacaklarında güçsüzlük ve uyuşma şikayeti ile nöroşirürji polikliniğine başvurdu. Hastanın öyküsünde son 1 yıldır yürüme mesafesinin gittikçe azaldığı, son olarak da 50 metreyi geçmediği kaydedildi. Özgeçmişinde benign prostat hipertrofisi dışında özellik yoktu. Fizik muayenesinde spinal kord anomalisine eşlik edebilecek deri ve iskelet bulgusu izlenmedi. Alt ekstremitelerde motor, duyu muayenesi normal iken, bilateral patella ve aşil reflekslerinde hipoaktivite tespit edildi. Lomber vertebra BT incelemesinde L2 vertebra korpsundan laminaya uzanan spinal kordu ikiye bölen kemik spur gözlendi (Şekil 1). T2 aksiyel lomber MRG kesitlerinde ikiye bölünmüş spinal kord ve T1 sagittal kesitlerde L3-4 intervertebral disk seviyesine uzanan tethered kord izlendi (Şekil 2, 3). Hastanın elektromiyografisi normal olarak değerlendirildi. Kalp ve damar cerrahisi uzmanınca değerlendirmesinde mevcut durumunu açıklayacak periferik vasküler bir patoloji saptanmayan hastaya tarafımızca diastematomyelisine yönelik dekompresif cerrahi tedavi planlandı. Genel anestezi altında, L2-5 arası orta hat cilt insizyonu ile girildi, kaslar bilateral sıyrılıp mesafe tespiti yapıldı. L2 vertebra spinöz prosesinin bifid, laminasının kalınlaşmış olduğu gözlendi. Ortada ada halinde kemik supur bırakılacak şekilde laminektomi yapıldı. Spinal kanalı ikiye ayıran kemik supur duradan diseke edildikten sonra tek parça halinde çıkartıldı (Şekil 4). Sonra dura açılarak etraf yapışıklıklar giderildi ve nöral yapılar tek bir dural kılıf içerisinde watertight olarak kapatıldı. Anterior duradaki defekte müdahale edilmedi. Ardından, L5 total laminektomi yapıp duratomi sonrası nöromonitörizasyon eşliğinde gergin olan filum terminalenin serbestleştirmesi sağlandı. Hemostaz sağlanıp loja hemovak dren konuldu ve operasyona son verildi. Post-operatif defisit gelişmediği gözlendi. Hasta ikinci gün ayağa kaldırıldı. Yara problemi gözlenmeyen hasta 7. gün taburcu edildi. 1. ay kontrolünde yürüyüş mesafesinin belirgin arttığı, 6. ay kontrolünde hiç durmadan 500mt yürüyebildiği kaydedildi. Postoperatif 2.ayda yapılan lomber MRG çalışmasında sorun izlenmedi (Şekil 5).

■ TARTIŞMA

Diastematomyeli, spinal kordun ikiye ayrıldığı bir spinal disrafizm formudur. Kemik, kıkırdak ya da fibröz septum tarafından bu ayırım gerçekleşebilir. Gelişimin erken dönemlerinde, ektoderm ve endoderm arasındaki adezyonların, notokordu

ayıran endomezenkimal trakt oluşumuna yol açabileceği düşünülmektedir (9, 15). Eğer mezoderm her bir heminöral tübü çevrelerse ve kemik septum ile ayrılırsa tip 1 split kord malformasyonundan bahsedilir (15).

Diastematomyeli hastalarının tanıları genellikle çocukluk çağında konmaktadır. Cilt bulguları, kıllanma artışı, ayak deformiteleri, skolyoz, yürüyüş bozuklukları gibi bulgular eşlik edebilecek diastematomyeli açısından önemlidir (2, 4, 11). Bu



Şekil 1: Lomber BT tetkikinde, aksiyel kesitte L2 vertebra korpusu anteriorundan spinöz prosese uzanan kemik spur formasyonu izlenmekte.



Şekil 2: Lomber vertebra MRG tetkikinde, T2 ağırlıklı aksiyel kesitte sağ ve sol hemikord izlenmekte.

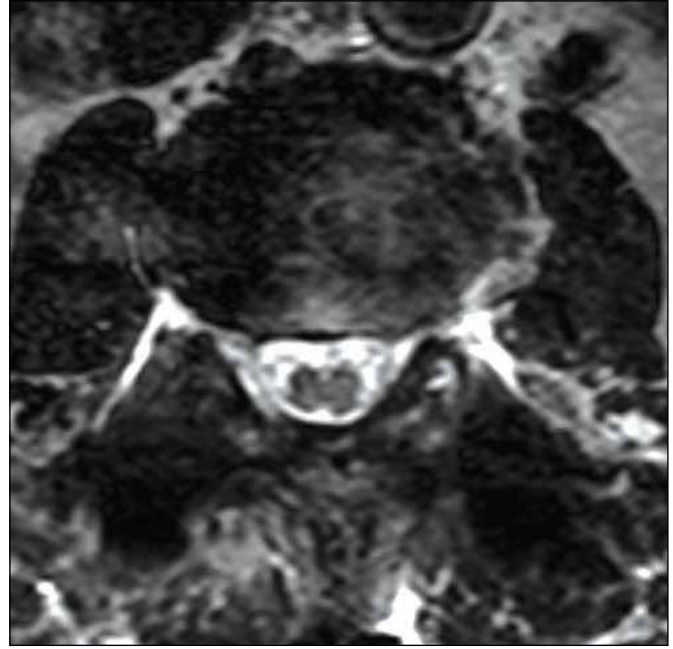


Şekil 3: Lomber vertebra MRG tetkikinde, T1 ağırlıklı sagittal kesitte, konus medüllerisin L3-4 intervertebral aralık seviyesinde sonlanması izlenmekte.



Şekil 4: Operasyonda çıkarılan kemik spur yapısı izlenmekte.

bulguların, tethered kord mevcudiyetinde, konusun traksiyonu sebebiyle gözlemlendiği bildirilmiştir (4, 10). Görüntüleme tekniklerindeki gelişmelere paralel olarak asemptomatik popülasyonda bu anomalinin görülme sıklığı artmaktadır. Hastalar, en sık radiküler bel ağrısı olmak üzere, miyelopati, kauda ekuina disfonksiyonu, nörojenik kladikasyon gibi şikayetler ile başvurabilirler (1, 2, 4, 6, 11). Akay ve ark. yapmış olduğu çalışmada, yetişkin split kord malformasyonlu hastaların büyük çoğunluğunda (%88,8), en sık şikayetin radiküler bel ağrısı, cilt bulgu-



Şekil 5: Postoperatif 2.ayda yapılan lomber vertebra MRG tetkikinde, T2 ağırlıklı aksiyel görüntüde, L2-3 intervertebral disk mesafesi hizasından alınan kesit.

su olarak ta aynı oranda hipertrikoz olduğunu bildirmişlerdir (1). Ayrıca, asemptomatik hastalarda, meydana gelebilecek bir travmatik hadisenin semptomların başlamasına yol açabileceği bildirilmiştir (6, 8). Yalnızca nörojenik kladikasyon şikayeti ile başvuran olgumuzda, diastematomyeliye eşlik edebilen herhangi bir bulgu, ya da şikayetlerin öncesinde travma öyküsü kaydedilmemiştir.

Spinal direkt grafi, BT, miyelo-BT, MRG omurga ve omuriliğin değerlendirilmesinde yaygın olarak kullanılmaktadır. Kemik yapının değerlendirilmesinde BT daha duyarlıyken, eşlik eden omurilik patolojilerini MRG ile rahatlıkla saptamak mümkündür (1, 2, 4, 6, 8, 9, 15). Yapılan bir çalışmada, yetişkinlerde split kord malformasyonu bulunan bütün hastalarda düşük konus saptanmıştır (1). Hastamızın da konusunun L3-4 seviyesinde sonlandığı kaydedilmiştir.

Asemptomatik yetişkin diastematomyeli hastalarının sıklığı konusunda netlik bulunmamaktadır ve cerrahi tedavi uygulanması konusu tartışmalıdır (1, 4, 8, 12, 14). Yapılan bir çalışmada hastalar eğer fiziksel olarak aktif yaşam şekline sahipse, meydana gelebilecek travma sonrası nörolojik kötüleşme olabileceğinden, bu hastalara koruyucu cerrahi önerilmektedir (8). Bununla birlikte, skolyozun eşlik etmediği hastalarda profilaktik dekompresyon önerilmemiştir (5, 7). Genel olarak kabul gören düşünce, stenoz veya gerginliğe bağlı ilerleyici nörolojik defisit, ürolojik bozukluklar ve geçmeyen ağrı cerrahi tedavi endikasyonlarıdır (1, 4, 5, 13).

Cerrahide, filum terminale serbestleştirilmesi ve/veya kemik spurun rezeksiyonu yapılabilir (15). Akay ve ark. çalışmalarındaki cerrahi uygulanan bütün hastalara serbestleştirme ve kemik dekompresyon uygulamış ve başarılı sonuçlarını bildir-

mişlerdir (1). Kaminker ve ark. yalnızca nöral yapıların dekompresyonu ile başarılı sonuç elde ettiklerini bildirmişlerdir (4).

Bu yazıda, 74 yaşında nörojenik kladikasyon ile ille prezente olan bir diastematomyeli hastası tartışılmıştır. Hastalığa eşlik edebilecek hiçbir fizik muayene bulgusuna rastlanılmamıştır. Ayrıca bu nörolojik kötüleşmeyi provake edebilecek öyküsü bulunmamaktadır. Hastanın, L2 seviyesindeki omuriliği ayıran kemik spur çıkartılıp L5 seviyesinden filum terminale serbestleştirilmesi sonrası şikayetlerinde gerileme gözlenmiştir. Kliniğimizde, asemptomatik yetişkin diastematomyeli olguları cerrahi tedavi uygulanmadan takip edilmektedir. Bu olgu bize bir kez daha göstermektedir ki, yetişkin popülasyonda nörolojik kladikasyon ile başvuran hastalarda ayırıcı tanıda diastematomyeli göz önünde bulundurulmalıdır.

■ KAYNAKLAR

1. Akay KM, Izci Y, Baysefer A, Timurkaynak E: Split cord malformation in adults. *Neurosurg Rev* 27(2):99-105, 2004
2. Ayten T, Yazgan Umut S, Sarıyıldız MA: Diastematomyeli: Bir olgu sunumu. *Turk J Rheumatol* 24: 113-115, 2009
3. Emmez H, Tokgöz N, Dogulu F, Yılmaz MB, Kale A, Baykaner MK: Seven distinct coexistent cranial and spinal anomalies. *Pediatr Neurosurg* 42(5):316-319, 2006
4. Kaminker R, Fabry J, Midha R, Finkelstein JA: Split cord malformation with diastematomyelia presenting as neurogenic claudication in an adult: A case report. *Spine (Phila Pa 1976)* 25(17):2269-2271, 2000
5. Kennedy PR: New data on diastematomyelia. *J Neurosurg* 51(3):355-361, 1979
6. Lewandrowski KU, Rachlin JR, Glazer PA: Diastematomyelia presenting as progressive weakness in an adult after spinal fusion for adolescent idiopathic scoliosis. *Spine J* 4(1):116-119, 2004
7. Linn RM, Ford LT: Adult diastematomyelia. *Spine (Phila Pa 1976)* 19(7):852-854, 1994
8. Pang D: Split cord malformation: Part II: Clinical syndrome. *Neurosurgery* 31(3):481-500, 1992
9. 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
10. Pang D, Wilberger JE: Tethered cord syndrome in adults. *J Neurosurg* 57(1):32-47, 1982
11. Porensky P, Muro K, Ganju A: Adult presentation of spinal dysraphism and tandem diastematomyelia. *Spine J* 7(5):622-626, 2007
12. Prahinski JR, Polly DW Jr, McHale KA, Ellenbogen RG: Occult intraspinal anomalies in congenital scoliosis. *J Pediatr Orthop* 20(1):59-63, 2000
13. Russell NA, Benoit BG, Joaquin AJ, al Favez N: Adult diastematomyelia. *Can J Neurol Sci* 21(1):72-74, 1994
14. Schijman E: Split spinal cord malformations: Report of 22 cases and review of the literature. *Childs Nerv Syst* 19(2):96-103, 2003
15. Tsai TJ, Michaud LJ: Split cord malformation. *Am J Phys Med Rehabil* 92(9):839, 2013