



Posttravmatik Siringomiyeli

Posttraumatic Syringomyelia

Fatih KESKİN, Densel ARAÇ

Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, Konya, Türkiye

Yazışma adresi: Fatih KESKİN ✉ drfatihk@yahoo.com

ÖZ

Siringomiyeli, spinal kord içinde kistik kavitasyonla karakterize progresif, nadir bir hastalıktır. Travma, sirinks gelişiminde önemli bir etiyolojik nedendir. Travma sonrası siringomiyeli, çeşitli doğal durumlar ve travmatik olaylardan veya bunların bazı kombinasyonlarından kaynaklanabilir. Bu karmaşık hastalığı açıklamak için birçok hipotez ortaya çıkmıştır, ancak tam bir fikir birliği oluşmamıştır. Minor ve majör spinal kord hasarında ortaya çıkan posttravmatik siringomiyeli, olası spinal patolojik lezyonları değerlendirmek için tanısal bir yöntem olan manyetik rezonans görüntülemenin gelişimine ve yaygın kullanılabilirliğine paralel olarak minör ve majör spinal kord hasarında ortaya çıkan posttravmatik siringomiyeli daha fazla tespit edilebilir bir hâl almıştır. Posttravmatik siringomiyeli insidansı, manyetik rezonans görüntüleme (MRG) klinik kullanımına girmeden tüm medulla spinalis yaralanmalarının %3'ü, ancak MRG'den sonra %12'sidir. Spinal kord yaralanmalarında geç dönem, subakut veya ilerleyici nörolojik kötüleşmenin en önemli nedeni travmatik siringomiyelidir. Cerrahi tedavi kriterleri lezyona göre seçilmelidir. Posttravmatik sirinksin bir sonucu olan motor ve/veya duysal nörolojik kötüleşme belirlenmesi durumunda cerrahi müdahale önerilir. Travmatik siringomiyelide hastanın preoperatif nörolojik bulguları ve MRG bulguları birlikte değerlendirilmeli ve sonucuna göre uygun cerrahi girişim seçilmelidir.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Cerrahi, Siringomiyeli, Spinal hasar, Posttravmatik

ABSTRACT

Syringomyelia is a progressive, rare disease characterized by cystic cavitation in the spinal cord. Trauma is an important etiological cause of syrinx development. Posttraumatic syringomyelia may result from a variety of inherent conditions and traumatic events, or from some combination of these. Many hypotheses have arisen to explain this complex disorder, but no consensus has emerged. Posttraumatic syringomyelia is becoming increasingly recognized as a sequel to major and minor spinal cord injury, paralleling the development and widespread availability of magnetic resonance imaging as a diagnostic modality for evaluating possible spinal pathologic lesions. The incidence of posttraumatic syringomyelia was 3% of all medulla spinalis injuries before magnetic resonance imaging entering clinical use, but is now 12% after MRI usage. The most important cause of late, subacute or progressive neurological worsening in spinal cord injuries is traumatic syringomyelia. Surgical treatment criteria should be selected according to the lesion. Surgical intervention is recommended in the setting of motor and/or sensory neurologic deterioration as a consequence of post-traumatic syrinx. In traumatic syringomyelia, the preoperative neurological findings and MRI findings of the patient should be evaluated together and appropriate surgical intervention should be selected according to the outcome.

KEYWORDS: Surgery, Syringomyelia, Spinal injury, Posttraumatic

■ GİRİŞ

Siringomiyeli spinal kordda bulunan boşluk anlamına gelmektedir. İlk kez 1546'da Estienne siringomiyeliyi kadavra diseksiyonlarında tanımlamıştır. 1804'da Postal klinik

önemini belirtmiş ve 1827'de Charles Olliverd'Angers ilk defa "syrinks" terimini kullanmıştır. 1867'de Bastian ise ilk kez "posttravmatik syrinks"den bahsetmiştir.

Posttravmatik siringomiyeli, spinal kord içerisinde beyin omurilik sıvısı ile dolu boşlukların ortaya çıkması ve çoğunlukla bu boşlukların ilerleyici nitelikte olduğu bir hastalıktır. Adından da anlaşılacağı gibi bilinen veya şüpheli bir travma sonrası ortaya çıkarlar.

Spinal kord yaralanması olan insanlardan yaklaşık %1-7'sinde klinik olarak semptomatik siringomiyeli geliştiği rapor edilmiştir (10). İleri teknolojik görüntüleme yöntemlerinin kullanımının artmasıyla beraber bu oran giderek artmaktadır. Sirinks travma sonrası herhangi bir zamanda gelişebilmekle beraber yapılan bir çalışmada ortalama posttravmatik 15 yıl sonra ortaya çıkabileceği ve en az 1 ay, en fazla 45 yıl gibi geç bir dönemde, yeni gelişen nörolojik semptomların ortaya çıkmasıyla karakterize bir geç komplikasyondur (18). Spinal kord travması şiddeti ile posttravmatik siringomiyeli görülme sıklığı arasında birebir bir ilişki saptanmamıştır (15).

Patofizyoloji

Travmatik spinal siringomiyelide spinal kordun direkt etkilenmesi, dışarıdan basıya bağlı harabiyet veya nekrozla gelişir. Birçok sirinks oluşum mekanizmaları rapor edilmiştir. Bunlardan en önemlileri arasında; travma sonrası spinal kord yüzeyi ile araknoid arasında oluşan skar dokusu veya yapışıklıklar normal BOS akımında obstrüksiyona yol açmasını ele alan teoridir. Yapılan bir deneysel çalışma modelinde, travmaya maruz kalan spinal segmentte araknoidit nedeniyle yapışıklık oluşmakta ve bunun sonucunda BOS akımında ve subaraknoid boşlukta obstrüksiyon meydana gelerek sirinks oluşumuna yol açtığı kanıtlanmıştır (9).

Travma sonrası serbest radikallerin, toksik maddelerin ve yıkıcı enzimlerin ortaya çıkmasıyla, santral veya dorsa – santral nekrotik doku hasarlanan düzeyden birkaç spinal segmente uzanım gösterip eriyerek bir kavite oluşturur (1,4). Bu oluşan mikrokistlerin patlaması sonucunda veya spinal korda oluşturduğu bası sonrası aksonlardan kist içerisine sıvı almasıyla sirinks oluşumuna neden olduğu diğer bir teoridir (7,13,20). Bir diğer teori ise; posttravmatik reaktif ependimal proliferasyon santral kanalda segmental bir tıkanıklığa yol açarak lokal genişlemeye neden olmaktadır ve genişlemiş perivasküler alanlardan bu hasarlı santral korda BOS pasajı meydana gelmektedir (1,13,17).

Spinal kord yaralanmasını takiben oluşan başlıca patolojiler şunlardır; a) Lezyon yerinde kordda zedelenme, b) lezyon yerinde kordun çevre dokuya yapışması (tethered), c) lezyon yerinde kordda zedelenme sonucu araknoid yapışıklık ve kistik kavitasyon, ancak çevre dokuya yapışıklık yoktur, d) ciddi zedelenme, araknoidit, çevre dokuya yapışıklık ve kist formasyonu.

Klinik

Spinal kord yaralanmalı hastalarda 3 ay sonra bir MRG çekilerek kist oluşumunun varlığı araştırılmalıdır, varsa 3'er aylık MRG takipleri ile kontrol edilmelidir (14). Posttravmatik inkomplet nörolojik hasarda aralıklı düzelme bozulma veya ilerleyen nörolojik hasar görülmesi akla posttravmatik siringomiyeliyi getirmelidir.

Klinik semptom ve bulgular sirinksin seviyesine, lokalizasyonuna ve boyutuna göre değişir. Disosiyatif duyu kusuru yani; lateral spinotalamik traktın yaralanmasına bağlı ağrı ve ısı duysusu kaybı olması eşlik eden dorsal kolon fonksiyonları olan dokunma ve basınç duyusunun korunması servikal kord düzeyinde bulunan sirinkslerde klasik bulgudur. Disosiyatif duyu kusuru, ağrı, kavitenin progresif olarak ön boynuz motor nöronlara ve kortikospinal traktusa doğru genişlemesi sonucu el kaslarında güçsüzlük ve atrofi, üst ekstremitelerde derin tendon refleksinde azalma ya da kayıp, alt ekstremitelerde birinci motor nöron bulguları eşlik edebilir (15,19,22). Okülosempatik yolun etkilenmesine bağlı Horner sendromu (ptosis, myosis, anhidrosis) daha az sıklıkta görülmektedir (8).

Ağrı en çok görülen semptomdur ve yaralanma bölgesinde olabileceği gibi yaralanma bölgesinin altında da görülebilir. Ağrı nöropatik, karıncalanma, yanma, iğnelenme veya hafif dokunma ve basınca hassas tarzda olabilir. Yukarı çıkan duyu seviyesi hasta tarafından belirtilebileceği gibi bazen belirtilmeyebilir. Ağrı oturmakla, yatmakla, öksürmekle, hapşırma veya çömelme (Valsalva manevrası) şiddetlenebilir. Derin tendon refleks kayıpları, bağırsak alışkanlığının değişimi veya ereksiyon problemleri olabilir. Hiperhidrozis, hipertansiyon, hipotansiyon, spastisite, nöropatik eklem, trigeminal sinir tutulumu ve hiporefleks mesane post travmatik siringomiyelinin daha az sıklıkta rastladığımız bulgulardır (11,16,21,23).

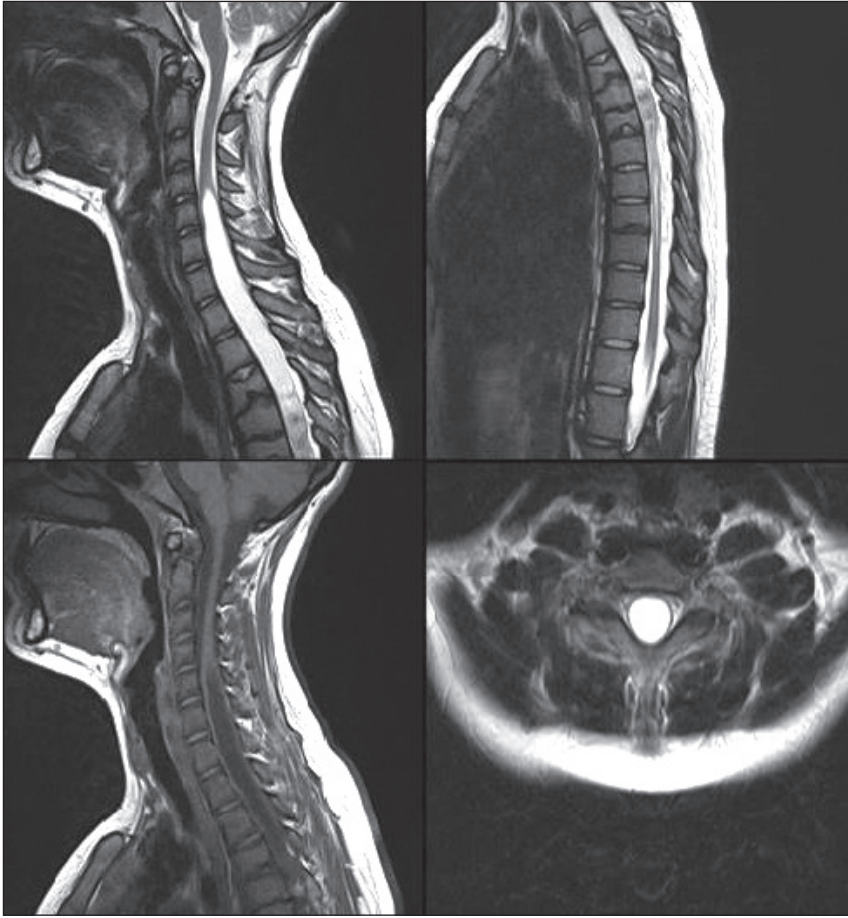
Kas motor kuvvet kayıpları erken dönemde nadiren olabileceği gibi çoğunlukla geç görülen bir bulgudur. Bazı hastalarda çok büyük sirinks kavitesi olmasına rağmen motor fonksiyonlar korunabilir (5).

Görüntüleme

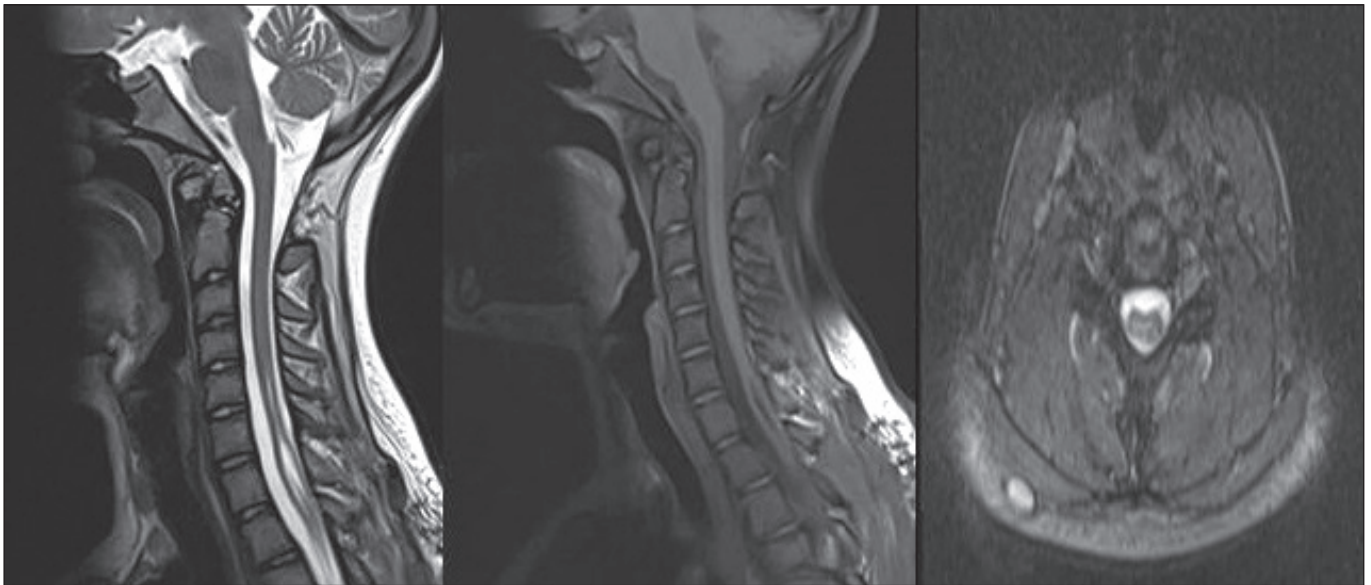
Posttravmatik siringomiyeli tanısında MRI görüntüleme yöntemi ilk tanı yöntemi olarak seçilir ve seri takiplerinde de kullanılmaktadır. MR T2 sekansında spinal kord parankiminde hiperintensite olması myelin dejenerasyonu ve ödem oluşumu ile gliosisi gösterir. Myelografi kord yapışıklığı veya dural adezyona bağlı BOS akışındaki kesintiye göstererek obstrüksiyonu ortaya çıkarmada faydalıdır. Fleksiyon-ekstansiyon graflerini de içeren röntgen tetkikleri spinal instabilite, spinal kifoz, lordoz, kırık ve dislokasyonları göstermede yardımcıdır. Elektromyografi çeşitli formlarda anormal spontan aktivite bulguları içerebilir. Fakat bu spesifik olmayan bulgular ve elektrotani yöntemi semptomları oluşturabilecek diğer nedenleri ekarte etmek için kullanılması önerilir. Motor uyarılmış potansiyel (MUP), uzamış santral kondüksiyon zamanını (SKZ) göstermede ve kontrollerini yapmada kullanılabilir; ancak MUP rutin olarak kullanılmaya elverişli bir yöntem değildir. Üst ekstremitelerde distal kaslarda atrofinin görüldüğü bilateral alt trunkus lezyonları, brakial pleksopatiler, monomelikamyotrofi, motor nöron hastalıklarının ayırıcı tanısında EMG önem taşır.

Tedavi

Sirinks kavitelerinde tedavi yöntemi cerrahidir. Cerrahi tedavi tekniği lezyon yerine, genişliğine ve hangi seviyede olduğuna göre değişir. Travma sonrası spinal kord zedelenmesi mevcut ve yapışıklık yoksa cerrahi önerilmez, ancak yapışıklık varsa "detethering" yapışıklığın açılması yeterlidir. Spinal korda kistik kavite varlığında yapışıklık yoksa siringoperitoneal,



Şekil 1: 14 yaşında kız çocuğu. 2 yaşında yüksekten düşme öyküsü var. Yürüme bozukluğu nedeniyle FTR takipli. NM'de paraparetik ve 1. motor nöron bulguları mevcut. MRG'de C4-T5 arası siringomiyelisi mevcut.



Şekil 2: Siringoplevral şant takılması sonrası postop MRG'de sirinks kavitesinin küçüldüğü izlendi. NM'de paraparezisinde belirgin düzelme var. Desteksiz mobilize.

siringoplevral veya siringo-araknoid shuntlar yeterlidir. Diğer boşaltma yöntemleri olan iğne aspirasyonu, myelotomi daha az kullanılan yöntemlerdir.

Son yıllarda spinal kord yapışıklığı, adezyonlar ve dural skar dokusu nedeniyle daralmış bölgelerdeki BOS akımını tekrar sağlamayı amaçlayan laminektomi, intradural eksplorasyon, adezyonların eritilmesi ve duraplasti ile dolaşan BOS alanının genişletilmesi gibi cerrahi teknikler kullanılmaktadır (3,6,12). Bu yöntemlerin dezavantajı yüksek seviye servikal lezyonlarda ve çok seviye aşırı skar dokularında kullanılması mümkün olmamaktadır.

Küçük boyutta belirgin genişlemenin olmadığı ve asemptomatik olgularda 3 ay aralıklarla klinik ve MRG takibi yapılabilir (2).

■ KAYNAKLAR

- Curati WL, Kingsley DP, Kendall BE, Moseley IF: MRI in chronic spinal cord trauma. *Neuroradiology* 35:30-35, 1992
- Ekim A, Armağan O: Neuropathic arthropathy caused by syringomyelia in different joints and lesion of brachial plexus at right upper extremity: A case report. *Agrı* 19:54-58, 2007
- Falci SP, Indeck C, Lammertse DP: Posttraumatic spinal cord tethering and syringomyelia: Surgical treatment and long-term outcome. *J Neurosurg Spine* 11(4):445-460, 2009
- Freund M, Habicht D, Aschoff A, Kalvine K, Sartor K: Post-traumatic syringomyelia: Volumetric phantom and patient studies using MR imaging. *Eur Radiol* 12:2965-2972, 2002
- Goldstein B, Hammond MC, Stiens SA, Little JW: Posttraumatic syringomyelia: Profound neuronal loss, yet preserved function. *Arch Phys Med Rehabil* 79(1):107-112, 1998
- Holly LT, Johnson JP, Masciopinto JE, Batzdorf U: Treatment of posttraumatic syringomyelia with extradural decompressive surgery. *Neurosurg Focus* 8(3):E8, 2000
- Kao CC, Chang LW, Bloodworth JM: The mechanism of spinal cord cavitation following spinal cord transection, part 2: Electron microscopic observation. *J Neurosurg* 46:745-756, 1977
- Kerrison JB, Biousse V, Newman NJ: Isolated Horner's syndrome and syringomyelia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 69:131-132, 2000
- Koyanagi I, Iwasaki Y, Hida K, Houkin K: Clinical features and pathomechanisms of syringomyelia associated with spinal arachnoiditis. *Surg Neurol* 63:350-355, 2005
- Krebs J, Koch HG, Hartmann K, Frotzler A: The characteristics of post-traumatic syringomyelia. *Spinal Cord* 54(6):463-466, 2016
- Lazar RB: Post-traumatic syringomyelia. *Spinal cord injury*. Yarkony GM (ed), Medical Management and Rehabilitation. Rehabilitation Institute of Chicago Procedure Manual. Maryland: Aspen Publication, 1994:109-112
- Lee TT, Alameda GJ, Gromelski EB, Green BA: Outcome after surgical treatment of progressive post-traumatic cystic myelopathy. *J Neurosurg* 92 Suppl 2:149-154, 2000
- MacDonald RL, Findlay JM, Tator CH: Microcystic spinal cord degeneration causing post-traumatic myelopathy. *J Neurosurg* 68:466-471, 1988
- Nielsen OA, Biering-Sorensen F, Mosdal C: Post-traumatic syringomyelia. *Ugeskr Laeger* 165:2879-2882, 2003
- Ozer AF, Marandi HJ, Sasani M, Oktenoglu T, Suzer T: Post-traumatic syringomyelia: A technical note. *Turk Neurosurg* 24:618-622, 2014
- Pomeranz H: Isolated Horner syndrome and syrinx of the cervical spinal cord. *Am J Ophthalmol* 133:702-704, 2002
- Reddy KK, Del Bigio MR, Sutherland GR: Ultrastructure of the human post-traumatic syrinx. *J Neurosurg* 71:239-243, 1989
- Schurch B, Wichmann W, Rossier AB: Post-traumatic syringomyelia (cystic myelopathy): A prospective study of 449 patients with spinal cord injury. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 60(1):61-67, 1996
- Schwartz ED, Falcone SF, Quencer RM, Green BA: Post-traumatic syringomyelia: Pathogenesis, imaging, and treatment. *AJR Am J Roentgenol* 173:487-492, 1999
- Shannon N, Symon L, Logue V, Cull D, Kang J, Kendall B: Clinical features, investigation and treatment of post-traumatic syringomyelia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 44:35-42, 1981
- Şahin S, Cömert A, Akin O, Ayalp S, Karşıdağ S: Painless burn injury caused by post-traumatic syringomyelia. *Ir J Med Sci* 177:405-407, 2008
- Tucer B, Yilmaz MB, Ekici MA, Menku A, Koc K: Spinal arachnoid cysts associated with syringomyelia: A review of the literature and report of a case. *Turk Neurosurg* 24:606-612, 2014
- Yarkony GM, Chen D: Rehabilitation of patients with spinal cord injuries. Braddom RL (ed), *Physical Medicine & Rehabilitation*. Philadelphia: W.B. Saunders, 1996:1149-1179