



# Ayrık Omurilik Malformasyonu

## Split Cord Malformation

Elif BOLAT

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Yazışma adresi: Elif BOLAT ✉ welifsahin@gmail.com

### ÖZ

Ayrık omurilik malformasyonu, orta hat boyunca spinal kordu simetrik veya simetrik olmayan iki kısma ayıran bir yapıyla karakterize, nadir görülen bir konjenital anomalidir. İki tipi mevcuttur. Tip1 ayrık omurilik malformasyonunda her iki hemikord kemik veya kartilaj septumla ayrılmakta ve iki ayrı dural kılıf bulunmaktayken Tip2 ayrık omurilik malformasyonunda her iki hemikord fibröz bir septumla ayrılmıştır ve tek bir dural kılıf mevcuttur. Ayrık omurilik belirti ve bulguları nonspesifiktir ve genellikle eşlik eden diğer anomalilerle ilişkilidir. Büyüme ve boy uzamasıyla birlikte ortaya çıkabilecek gergin omurilik sendromundan hastayı korumak için her iki tipinde de cerrahi tedavi gereklidir. Özellikle Tip1 ayrık omurilik malformasyonu tedavi edilmezse nörolojik tabloda progresif kötüleşme görülebilir.

**ANAHTAR SÖZCÜKLER:** Spinal disrafizm, Çocukluk çağı, Ayrık omurilik

### ABSTRACT

Split cord malformation is a rare congenital anomaly that is characterized by a split along the midline of the cord, which divides it into two symmetrical or non-symmetrical entities. Both hemicords are separated by a bony or cartilaginous septum and there are two dural covers over the hemicords in Type 1 while the hemicords are separated by a fibrous septum and there is one dural cover over them in Type 2. The signs and symptoms of split cord malformation are nonspecific and are generally related to other accompanying anomalies. There is a surgical indication for both types in order to prevent the patient from the outcomes of tethered cord syndrome that can occur during growth. Progressive deterioration in the neurologic status can be seen especially if Type 1 is left untreated.

**KEYWORDS:** Spinal dysraphism, Pediatric age, Split cord

### ■ GİRİŞ

Spinal disrafizm terimi bir takım konjenital spinal kord malformasyonlarını tanımlamak için kullanılmaktadır. Bu malformasyonlardan biri de Ayrık Omurilik Malformasyonu'dur (AOM). Ayrık omurilik malformasyonu, orta hat boyunca spinal kordu simetrik veya simetrik olmayan iki kısma ayıran fibröz bant, kıkırdak veya kemik bir yapıyla karakterize, nadir görülen bir anomalidir (1,10).

Yıllar boyu 'diastematomyeli' ve 'diplomiyeli' kelimeleri ayrık omuriliği tanımlamak için kullanılmıştır. Diastematomyeli

terimi ilk kez Olivier (1837) ve ardından Hertwig tarafından kullanılmıştır (13). Bu terim, spinal kordun bir kemik septumla ikiye ayrıldığı konjenital malformasyonu temsil etmekteydi. Diplomiyeli terimi ise kemik veya kartilaj septum olmadan spinal kordun ikiye ayrıldığı malformasyonlar için kullanılmaktaydı (Bruce-1906) (13). Bu kelimelerin kullanılması zaman içerisinde kafa karışıklığına neden olduğu için terminolojinin gözden geçirilme gereği duyulmuştur. Bu nedenle önce Bremer tarafından yeni bir sınıflama sistemi ve terminoloji önerilmiş, daha sonra bu sınıflama Pang ve ark. tarafından güncellenmiştir (1,2,10). Pang'in tüm AOM'leri kapsayan, önerdiği 'Split Cord

Malformation' terimi Türkçe'ye 'Ayrık Omurilik Malformasyonu' olarak çevrilmiş ve standart bir isimlendirme olarak kabul edilmiştir. Bir septum varlığının temelinde bu sınıflandırma AOM'yi Tip1 ve Tip2 olarak ayırmaktadır. Tip1 AOM daha ciddi bir tablodur ve kemik veya kartilaj septumla ayrılmış, ayrı dural keselere sahip iki hemikordla karakterizedir. Tip2 AOM'de ise her iki hemikordu tek bir dural kese çevreler, ortada kemik veya kartilaj septum yoktur, zaman zaman fibröz bir bant bulunur (10,13).

AOM tek başına görülebileceği gibi daha sıklıkla spinal disrafizmin diğer formlarıyla birlikte görülür. Genel olarak AOM semptom ve bulguları nonspesifiktir ve sıklıkla gergin omurilik sendromunun diğer formlarından ayırt edilemez. Özellikle Tip1 AOM tedavi edilmeden bırakılırsa nörolojik semptomlar progresif olarak kötüleşir. Düzeltici omurga cerrahilerinden önce tedavi edilmediğinde oldukça ciddi komplikasyonların ortaya çıkabileceği unutulmamalıdır. Tip1 AOM çocukluk çağında, ortopedik ve omurga düzeltici cerrahilerinden önce tedavi edilmelidir (3).

## ■ EMBRİYOGENEZ

AOM nedeni kesin olarak bilinmemektedir ve ana mekanizması tam olarak anlaşılmamıştır ancak patogenezi birçok teoriye atfedilmiştir. En çok kabul gören teori her iki tip AOM'nin ortak embriyogenik patogenezi tarafından oluştuğudur. Bu teoriye göre patogenezi, epiblast hücrelerinin primitif yarı boyunca mezoderm ve endoderm tabakalarını oluşturmak üzere invajine olduğu dönemde, embriyo gelişiminin gestasyon periyodunda başlar. Üç germ tabakası oluşuktan sonra ektoderm ve endoderm ayrılmasında problem olur ve ekto-endodermal bir bağlantı oluşur. Bu bağlantı, ektoderm ve endodermi birleştiren anormal bir fistüle dönüşür ve notokord ve nöral plak ikiye ayrılır. Bu fistül, AOM olgularında bir bölgede nöral plağın tüp formuna dönüşmesine engel olur. Tüp formasyonunun normal seyirinde kesinti olması nöral dokunun anormal bir şekilde ikiye ayrılmasına neden olur. Aksesuar bir nöral tüp oluşumu, çift spinal kord ile ilişkili tüm anomalilerin ortaya çıkması için en önemli adımdır. Fistülün alt kısmında bir miktar endodermal doku fistülün içine doğru girerken mezenkimal doku da bunu sararak endomezenkimal traktusu oluşturur. Endoderm tabakası genellikle dejenere olur ve bazen gastrointestinal veya respiratuar epitelden kaynaklanan kistik lezyonlar oluşturabilir. Plevroperitoneal mezenkimal kemik, kartilaj, kan damarları ve yağ dokusuna dönüşür. Böylece spinal kordu ikiye bölen orta hat septal doku, bu mezenkimal yapıların değişik kombinasyonlarının matür halinden oluşur. Nöral plağın önünde seyreden notokordun da oluşan anormal fistül ile ayrılıma veya çaprazlanmaya uğradığına inanılmaktadır. Bu nedenle vertebral cismin gelişimi, notokordun iyileşme yeteneğine bağlıdır ve olgular arasında değişkenlik gösterir. Vertebral cisim bazen tamamen ikiye bölünebildiği gibi bazen de tek bir blok şeklinde olabilir (2,10).

Yukarıda bahsedildiği gibi Pang ve ark. iki ayrı tip AOM tanımlamışlardır. Tip1 AOM'de kemik veya kartilaj sert bir septumla ayrılmış, ayrı dural keselere sahip iki hemikord mevcuttur. Tip2 AOM'de ise her iki hemikordu tek bir dural

kese çevreler, ortada kemik veya kartilaj septum yoktur, zaman zaman fibröz bir bant bulunur (10).

## ■ KLİNİK

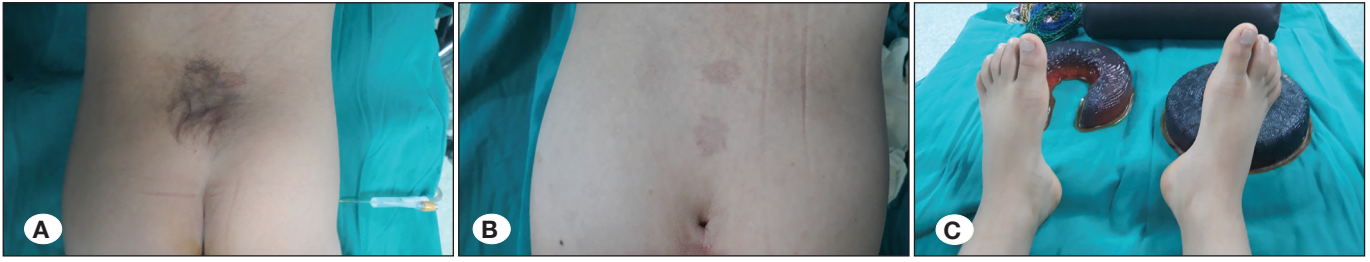
AOM varlığı çoğunlukla, yaşamın ilk dönemlerinde belirgin bir fonksiyonel problem oluşturmaz. Ancak kemik septum varlığının kordu sabitlediği ve büyüme esnasında kordun normal yukarı yer değiştirmesine engel olduğu, dolayısıyla spinal kord gerilmesiyle sonuçlandığı varsayılmaktadır. Bu durum hastaların özellikle hızlı büyüme evresinde semptomatik olmasını açıklamaktadır (1,12,13). Olguların semptomatik olmasına katkıda bulunan bir diğer faktör vasküler kompresyondur. Anterior spinal arter kompresyonu ve/veya hemikordlara eşit olmayan vasküler kan akımı dağılımının kordun iskemik durumundan sorumlu olabileceği düşünülmektedir. Yamada ve ark. spinal kord traksiyonunun artmasının oksidatif metabolizma değişiklikleriyle sonuçlandığını göstermişlerdir. Bu bulgu kord gerilmesinin kan akımını azaltabileceğini ve doku iskemisiyle sonuçlanabileceğini desteklemektedir (14).

Hemen tüm serilerde AOM'nin kadınlarda daha sık olduğu bildirilmiştir (3,6,9,13). Erşahin ve ark. 2013'te ülkemizde AOM ile ilgili en geniş hasta serisini yayınlamışlardır (4). Bu seride AOM'de kadın sıklığının 2 kat daha fazla olduğu gösterilmiştir.

AOM kliniği oldukça değişkendir. AOM olan hastalar tamamen asemptomatik olabilir veya sadece hafif klinik bulgularla prezente olabilirler. Spinal disrafizmlerin çoğunda görüldüğü üzere AOM'lerde de lezyon seviyesinde orta hatta görülebilen cilt bulguları siktir (3,4,13). Yayınlanmış çeşitli serilerde cilt bulguları olguların yaklaşık yarısında bildirilmiştir. Erşahin ve ark'nın serisinde cilt bulguları olguların %40'ında saptanmıştır. Hipertrikozis en sık görülen cilt bulgusu olmakla birlikte hiperpigmente lekeler, hemanjiyomlar, dermal sinüs traktusları görülebilmektedir (Şekil 1A, B). Semptomatik olgularda nörolojik, ürolojik ve ortopedik bulgular görülebilir. Alt ekstremitelerde uzunluk ve kalınlıklarında asimetri AOM'de görülebilen bir bulgudur ve kısa ve ince ekstremitelerde tarafındaki hemikord daima daha atrofiktir (Şekil 1C).

AOM'de nörolojik bulgular eşlik eden ikincil patolojiye, yaşa ve lezyon seviyesine göre değişkenlik gösterir. Başlangıçta semptomatik olmayan olgular büyüme ve boy uzamasıyla birlikte ortaya çıkacak gergin omurilik sendromu belirti ve bulgularıyla klinik oluşturabilir; paraparezi, hipostezi, idrargaita inkontinansı gibi motor, duyu ve sfinkter kusurları görülebilir. Tip1 AOM'deki nörolojik defisitler, Tip2 ile karşılaştırıldığında daha progresif olma eğilimindedir. Özellikle Tip1 AOM'li olgularda minör travmayla nörolojik kötüleşmenin gelişebileceği bildirilmiştir (4,13).

AOM'li olguların yaklaşık %30'unda pes kavus, pes ekinovarus gibi ortopedik ayak deformiteleri görülebilmektedir. Nöral aksın ve vertebral elemanların eş zamanlı gelişimi nedeniyle intraspinal anomaliler (AOM gibi), diğer konjenital spinal deformitelerle ilişkili olabilir. Sıklıkla görülen iki spinal deformite konjenital kifoz ve skolyozdur. Konjenital skolyoz, en sık bildirilen, AOM ile ilişkili spinal deformitedir. Literatüre göre AOM'li olgular arasında konjenital skolyoz insidansı %26 ile %84 arasında değişmektedir (1,7).



**Şekil 1:** A) Hipertrikozis, B) aynı olguda ciltte renk değişikliği ve dermal sinüs traktı, C) alt ekstremitelerde asimetri.

AOM ile birlikte spinal disrafizm hastalık grubunun diğer üyeleri de birlikte görülebilir. Bu patolojiler arasında myelomeningosel, meningesel, lipomyelomeningesel, kalın filum terminale sayılabilir (4,5,8,9). Pang'ın bir serisinde alt torakal ve lomber seviyelerdeki tüm AOM'li olgularda gergin omurilik sendromuna neden olabilecek en az bir başka konjenital spinal malformasyona rastlanmıştır. Erşahin ve ark'nın serisinde bu oran %85 olarak bildirilmiştir. Bu nedenle radyolojik tetkik yapılmadan acil şartlarda opere edilen açık spinal disrafizm olgularında bu birliktelik sıklığı göz önünde bulundurulmalı ve cerrahi sonrası dönemde dahi olsa tüm spinal kolon mutlaka ayrıntılı radyolojik tetkiklerle incelenmelidir.

### ■ RADYOLOJİK İNCELEMELER

Radyolojik incelemelerde ilk yol gösterici tetkik direkt grafilerdir. AOM'ye eşlik eden patolojiler göz önünde bulundurulduğunda direkt grafi bulguları oldukça bilgi vericidir. Kemik septum, bifid laminalar, genişlemiş interpedinküler mesafe, hemivertebra, blok vertebra, kelebek vertebra, sakral agenezi, direkt omurga grafilerinde görülebilen patolojik bulgulardır (4,5,8,13). Direkt grafiler aynı zamanda kifoz ve skolyoz gibi progresif omurga deformitelerinin takibinde değerlidir.

AOM'nin tanısı ve sınıflandırmasında, önceleri direkt grafi ile, ardından bilgisayarlı tomografi ile gerçekleştirilen miyelografi tetkiki uzun yıllar kullanılmıştır. Ancak lomber ponksiyonla kontrast madde uygulanmasıyla karakterize bu tetkik invaziv kabul edilebilecek bir yöntem olması sebebiyle günümüzde kullanılmamaktadır (5,8).

Manyetik rezonans (MR) incelemenin rutin pratiğe girmesiyle AOM tanısı açısından önemli bir gelişme kaydedilmiştir. MR avantajları arasında noninvaziv oluşu, kontrast madde gereksinimi olmadan AOM tanısının, tiplendirmesinin ve spinal kolonda eşlik eden diğer patolojilerin saptanabilmesi sayılabilir (Şekil 2A, B).

### ■ DİĞER YARDIMCI TETKİKLER

Ürodinamik incelemelerle sfinkter kusurları saptanıp kökenleri ortaya konulabilir. Nörofizyolojik testler ile, özellikle de alt ekstremitte somatosensöriyel evoked potansiyellerinin (SEP) incelenmesiyle, olası ileti yavaşlamaları açığa çıkarılabilir. Bahsi geçen incelemelerin ilk tanı konulmasındaki değerleri kısıtlı olmakla birlikte tanı konulduktan sonra ve özellikle cerrahi sonrasında takip aşamasında başvurulması gereken tetkikler arasında olmalıdırlar (13).

### ■ TEDAVİ

AOM'nin her iki tipinde de tedavi yöntemi cerrahidir. Erken çocukluk döneminde uygulanan cerrahi tedavi, büyüme ve boy uzamasıyla birlikte gelişebilecek nörolojik kötüleşmeyi önlemeye yönelik koruyucu bir tedavidir (11,13).

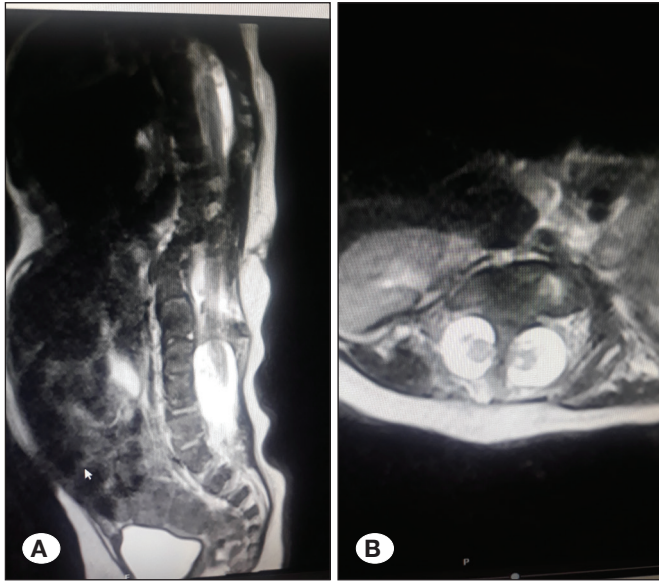
Cerrahi esnasında katastrofik sonuçlara yol açmamak için dikkat edilmesi gereken hususlar vardır. Fonksiyonel kayba neden olmamak için cerrahi girişim mutlaka nöromonitörisasyon kontrolünde gerçekleştirilmelidir. Eşlik edebilecek kemik birleşme defektleri göz önünde bulundurularak paravertebral kas disseksiyonu esnasında monopolar koter kullanılmamalıdır. Monopolar koterin ısı travması etkisiyle nörolojik hasar oluşturulabilir. Özellikle Tip1 AOM olgularında cerrahi esnasında mutlaka süperior ve inferiorda sağlıklı anatomi ortaya konulmalı ve sağlam anatomik yapılardan patolojik olan kısımlara doğru devam edilmelidir. Süperior AOM seviyesinin hemen üstündeki seviyeye laminektomi yapılarak AOM seviyesine ulaşılır. Kemik septumu ortada bırakacak şekilde her iki tarafına laminektomi yapılır. Ortaya konulan kemik septum, dura açılmadan, tercihen yüksek hızlı drill elmas uç kullanılarak, vertebra korpusuna kadar eksize edilmelidir. Septumun tabanında çoğu zaman bir arter bulunur ve istenmeyen kanamalara neden olabileceği akıldaki tutulmalıdır. Septum rezeksiyonunun ardından her iki hemikordu saran dura yaraları, her iki tarafta medialden insize edilir ve çıkarılır. Böylelikle her iki hemikordu ayıran herhangi bir yapı kalmamış olur. Her iki hemikord ile dura arasında bağlantıya neden olabilen bantlar veya nonfonksiyonel dorsal paramedian radiküller varsa bu bağlantıların hepsi insize edilmelidir. Her iki hemikordun serbest bir şekilde hareket edebildiğinden ve herhangi bir bağlantı kalmadığından emin olunduktan sonra her iki hemikord tek bir dura çatısı altında birleştirilmek üzere dura primer sütüre edilir (4,13).

Tip2 AOM olgularında tek bir dura mater kılıfı bulunur. Duranın açılmasından sonra her iki hemikord arasındaki fibröz septum kesilir. Yine var olan dorsal paramedian radiküller insize edilerek her iki hemikord serbestleştirilmelidir (13).

Her iki tip AOM'de de kalın filum terminale insidansı yüksek olduğundan ve olguyu ileriki dönemde ortaya çıkabilecek gergin omurilik sendromu bulgularından korumak için, ikinci bir cilt insizyonu kullanarak dahi olsa, filum terminale bulunup mutlaka kesilmelidir.

### ■ KOMPLİKASYONLAR

Tüm spinal cerrahilerde olduğu gibi geçici veya kalıcı nörolojik



**Şekil 2:** A) Tip1 AOM MR görüntüsü, B) Tip1 AOM MR görüntüsü.

defisitler görülebilmektedir. Motor defisitlerin yanında sfinkter kusurları veya var olan kusurlarda artma cerrahinin komplikasyonları arasındadır. Peroperatif nöromonitörizasyon kullanımı hem fonksiyonel kaybı önlemek açısından hem de legal açıdan oldukça önemlidir. Beyin omurilik sıvısı fistülleri, yara yeri enfeksiyonları da görülebilen komplikasyonlardandır (5,9).

## ■ KAYNAKLAR

1. Alnefaie N, Alharbi A, Alamer OB, Khairy I, Khairy S, Saeed MA, Azzubi M: Split cord malformation: Presentation, management and surgical outcome. *World Neurosurgery* 36(1):601-607, 2020
2. Bremer JL: Dorsal intestinal fistula: Accessory neuroenteric canal; diastematomyelia. *Arch Pathol* 54:132, 1952
3. Cheng B, Li FT, Lin L: Diastematomyelia: A retrospective review of 138 patients. *J Bone Joint Surg Br* 94:365-372, 2012
4. Erşahin Y: Split cord malformation types 1 and 2: A personal series of 131 patients. *Childs Nerv Syst* 29:1515-1526, 2013
5. Erşahin Y, Mutluer S, Kocaman S, Demirtaş E: Split spinal cord malformations in children. *J Neurosurg* 88(1):57-65, 1998
6. Gover DJ, Curling OD, Kelly Jr DL, Alexander Jr E: Diastematomyelia-A 40 year experience. *Pediatr Neurosci* 14(2):90-96, 1988
7. Grimme JD, Castillo M: Congenital anomalies of the spine. *Neuroimaging Clin North Am* 17:1-16, 2007
8. Hilal SK, Marton D, Pollack E: Diastematomyelia in children. Radiographic study of 34 cases. *Neuroradiology* 112(3):609-621, 1974
9. Pang D: Split cord malformation: Part 2: Clinical syndrome. *Neurosurgery* 31(3):481-500, 1992
10. Pang D, Dias MS, Ahab-Barmada M: Split cord malformation: Part 1: A unified theory of embryogenesis for double spinal cord malformations. *Neurosurgery* 31(3):451-480, 1992
11. Pierre Aurelien B, Alexandru S, Carmine M: Management of split cord malformation in children: The Lyon experience. *Childs Nerv Syst* 34:883-891, 2018
12. Rilliet B: Diastematomyelia. *The Spina Bifida*. Milano: Springer, 2008:487-513
13. Turhan T, Erşahin Y: Ayrık omurilik malformasyonları. *Türkiye Klinikleri Nöroşirürji-Spinal Konjenital Malformasyonlar Özel Sayısı* 4(1):31-37, 2011
14. Yamada S, Zinke DE, Sanders D: Pathophysiology of 'tethered cord syndrome'. *J Neurosurg* 54:494-503, 1981