

“Gergin omurilik sendromu”na yol açan patolojiler ve cerrahi onarımı

Pathologies that cause “tethered cord syndrome” and their surgical repair

PAMİR ERDİNÇLER, MEHMET YAŞAR KAYNAR, SAFFET TÜZGEN, ALİ KAFADAR,
NURPERİ GAZİOĞLU, NEJAT ÇIPLAK, EMİN ÖZYURT, CENGİZ KUDAY

İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Nöroşirürji Anabilim Dalı (PE, ST, AK, CK)
İstanbul Üniversitesi, Nörolojik Bilimler Enstitüsü (MYK, NG, NÇ, EÖ)

Geliş Tarihi: 20.2.1998 ⇔ Kabul Tarihi: 4.4.1998

Özet:1990-1997 yılları arasında 35 çocuk hasta gergin omurilik sendromu nedeni ile Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Nöroşirürji servisinde ameliyat edildi. İntradural lipom gergin omurilik sendromuna en sık sebep olan patoloji olarak bulundu. Yirmi hasta 3 yaş ve altında idi. Kapalı spinal disrafizmin cilt stigmaları, ayak ve/veya bacakların zayıflığı en sık başvuru şikayeti idi. Üç yaş üzerindeki 8 olguda idrar inkontinensi vardı. Cerrahi sonuçlar hastaların büyük bir çoğunluğunda tatminkar oldu. İntradural lipomu olan 2 çocuk hasta takip süresince ilerleyici nörolojik defisitlere sebep olan yeniden yapışma nedeni ile tekrar ameliyat edildiler. Gergin omurilik sendromu nörolojik fonksiyonlarda ileri derecelerde bozulmaya yol açabilir. Erken teşhis ve gergin konusun tam olarak serbestleştirilmesi başarılı tedavinin temel unsurlarıdır.

Anahtar Kelimeler: Cerrahi, gergin omurilik sendromu, spinal disrafizm

Abstract: Thirty-five children with tethered cord syndrome were operated on at the Department of Neurosurgery of Cerrahpaşa Medical School between 1990 and 1997. Intradural lipoma was the most common pathology which caused tethered cord syndrome. Twenty patients were under 3 years of age. Cutaneous stigmata of occult spinal dysraphism, weakness of foot and/or legs were the most common presenting complaints. Eight children over 3 years of age had urinary incontinence. The surgical outcome was gratifying in the majority of patients. Two children were reoperated in the follow-up period because of progressive neurologic deficits due to retethering. Tethered cord syndrome can result in gross impairment of neurological function, early diagnosis and adequate release of the tethered conus are the keys to successful management.

Key Words: Spinal dysraphism, surgery, tethered cord syndrome

GİRİŞ

1970’li yıllara kadar omuriliğin konjenital malformasyonlarındaki nörolojik defisitler yalnız gelişimini tamamlayamamış omuriliğin primer hasarına bağlanıyordu. Bu yıllardaki klinik ve deneysel çalışmalar göstermiştir ki (5,8,24) miyelodisplaziye bağlı gelişen defisitler dışında

konus medüllaris’in de normalde sonlandığı L1-L2 seviyelerinden daha aşağı seviyelerde bulunması, yani omuriliğin gerilmesi de ilerleyici nörolojik defisitlere yol açabilmektedir. Bu gerilme intradural lipom, kalın ve gergin filum terminale, dermal sinüs traktı, ayrıık omurilik anomalisi, tamir edilmiş meningomyelosel gibi muhtelif sebeplerden kaynaklanabilir (17,19).

Bu yazımızda servisimizde gergin omurilik sendromu (GOS) nedeni ile ameliyat ettiğimiz hastaların dökümünü yaparak konuyu literatür bulguları ile beraber tartışmayı amaçladık.

HASTALAR VE YÖNTEM

1990-1997 yılları arasında İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Nöroşirürji servisinde GOS nedeni ile 35 çocuk hasta ameliyat edildi. Tablo I'de GOS'na yol açan patolojiler ve bu patolojilerden dolayı ameliyat edilen olguların cinsiyet dağılımları belirtilmiştir. Olguların 10'u ilk yaş içerisinde ameliyat edilirken 2 olgu 10 yaş ve üzerinde idi. Olguların patolojilerine göre yaş dağılımları Tablo II'de verilmiştir. Arşiv taranmasında olguların başvuru sebepleri, ameliyat öncesi bulguları, yapılan ameliyatlara ve ameliyat bulguları, komplikasyonlar ve hastaların çıkış halleri değerlendirildi. Düzenli takipleri bulunan 16 hastanın ortalama 46 ay takip (13 ay-6 sene) süresi sonundaki durumları da kaydedildi. Hastaların nörolojik muayeneleri Oi ve Matsumoto (14) tarafından belirlenmiş olan "spina bifida nörolojik skala (SBNS)"ya uygun olarak değerlendirildi. Tartışma bölümünde GOS'una yol açan sebepler, GOS'unun embriyolojisi ve fizyopatolojisi, tedavi yöntemleri ve sonuçları literatür bulguları ile beraber tartışıldı.

Tablo I. Gergin omurilik sendromuna yol açan patolojiler ve cinsiyet dağılımı.

| | Olgu sayısı | | Toplam |
|--------------------------|-------------|-------|--------|
| | Kız | Erkek | |
| İntradural lipom | 16 | 6 | 22 |
| Tip I ayrı omurilik | 1 | 3 | 4 |
| Tip II ayrı omurilik | 1 | - | 1 |
| Kalın filum | - | 3 | 3 |
| Opere meningo-miyelosele | 2 | 3 | 5 |

Tablo II. Gergin omurilik sendromu nedeni ile ameliyat edilen olguların patolojilerine göre yaş dağılımı.

| | İntradural lipom | Tip I ayrı omurilik | Tip II ayrı omurilik | Kalın filum | Opere meningo-miyelosele | Toplam |
|-----------|------------------|---------------------|----------------------|-------------|--------------------------|--------|
| 0-1 yaş | 6 | 3 | 1 | - | - | 10 |
| 1-3 yaş | 8 | 1 | - | 1 | - | 10 |
| 3-5 yaş | 5 | - | - | - | - | 5 |
| 5-10 yaş | 3 | - | - | 2 | 3 | 8 |
| 10-15 yaş | - | - | - | - | 2 | 2 |

SONUÇLAR

Klinik bulgular

GOS nedeni ile ameliyat edilen olguların büyük çoğunluğunun başvuru şikayetleri belde doğumdan beri var olan lipom kitlesi veya spinal disrafizmin diğer cilt stigmaları oldu. Bu yakınmalara bacaklarda incelik, güçsüzlük ve hareket azlığı, ayaklarda şekil bozukluğu sıklıkla eşlik ediyordu. Yalnız 14 yaşında bir kız çocuğu bel ve bacak ağrısı nedeni ile başvurdu. Ayrıca ayaklarda şekil bozukluğu ve güçsüzlük yakınmaları olan 7 hasta da bacaklara yayılan yanıcı ve batıcı ağrıdan yakınuyordu. Daha önce meningo-miyelosele nedeni ile cerrahi tamir yapılan olgular ise radyolojik takipleri esnasında omuriliğin yeniden yapılmış olduğunun görülmesi ve klinik olarak da bacaklarda gelişme geriliği ve/veya gaita ve idrar inkontinensi gibi bulguların da eşlik etmesi üzerine ameliyat edildiler. Bu olguların 2'sinde bacak ve ayaklarda düzelmeyen trofik yaralar da vardı. İdrar kaçırma, sık idrara çıkma yakınmaları 3 yaşından büyük 8 olguda ifade edildi. Bu olguların hepsine sistometrik inceleme yapıldı: 6 olguda spastik, düşük kapasiteli nörojenik mesane, 2 olguda ise hipotonik, genişlemiş mesane tesbit edildi. Ürolojik semptomatoloji ürodinami ile uyumlu bulundu. Devamlı damlama tarzında inkontinens tarif eden 2 olguda hipotonik mesane, stres inkontinens ve sık idrara çıkma tarif eden 6 olguda ise spastik nörojenik mesane tesbit edildi. Olguların başvuru şikayetleri Tablo III'de özetlenmiştir.

Tablo III. Olguların başvuru yakınmaları.

| Başvuru şikayetleri | No. |
|------------------------------------|-----|
| Cilt stigmaları | 25 |
| Güçsüzlük | 18 |
| Ayaklarda şekil bozukluğu | 12 |
| Üriner yakınmalar | 8 |
| Ağrı | 8 |
| Bacak ve ayaklarda trofik ülserler | 2 |

Olguların nörolojik muayenesi Oi ve Matsumoto (14) kriterlerine göre değerlendirildiği zaman opere meningo-miyelosele olgularının ve intradural lipomu olan olguların motor dereceleri 3 ile 6 arasında değişti. Buna karşılık kalan patolojilerde motor dereceler 5 veya 6 idi. Total SBNS skorları Tablo IV'de verilmiştir.

Tablo IV: Olguların ameliyat öncesi SBNS skorlarına göre dağılımı.

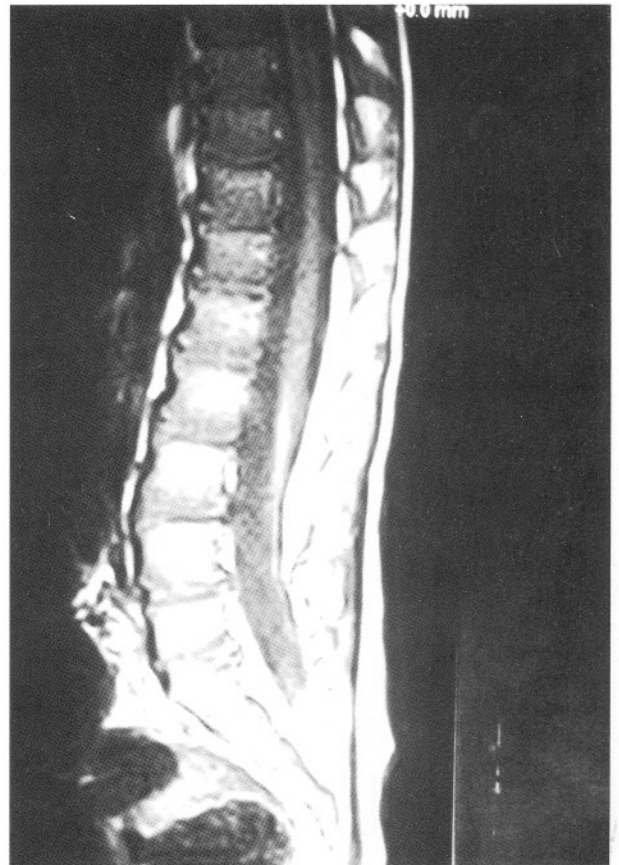
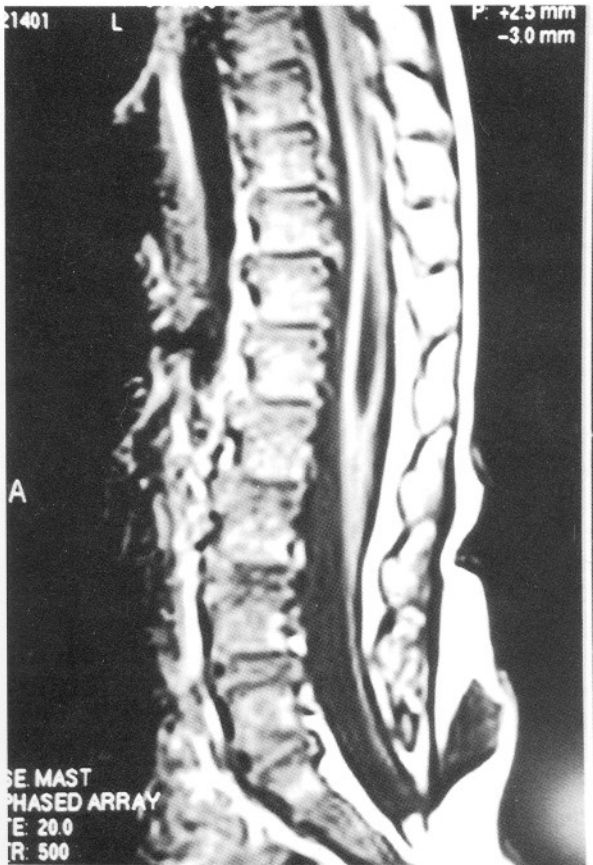
| | Toplam SBNS skoru* | | | | |
|--------------------------|--------------------|-----|------|-------|----|
| | 3 | 4-5 | 6-10 | 11-14 | 15 |
| Intraspinal lipom | - | - | 9 | 10 | 3 |
| Tip I ayırık omurilik | - | - | 2 | 2 | - |
| Tip II ayırık omurilik | - | - | - | 1 | - |
| Kalın filum terminale | - | - | 1 | 2 | - |
| Opere meningo-miyelosele | - | 1 | 3 | 1 | - |

* Üç yaşından küçük olguların idrar ve gaita kontrolü ile ilgili skorları 1 olarak kabul edildi.

Ameliyat öncesi dönemde yalnız 7 olgu somatosensoryel uyandırılmış potansiyeller (SEP) ile incelenebildi. Üriner yakınmaları da olan 2 olguda normal yanıtlar alınırken, motor ve duyuşal periferik sinir ileti ve yanıtları normal olan 5 olguda lomber ve kortikal kayıtlamada elde edilen posterior tibial sinir SEP yanıtlarının latensleri uzamış ve amplitüdüleri düşmüş bulundu. Olguların santral ileti zamanları normal olarak elde edildi.

Radyolojik bulgular

Olguların direkt omurga grafilerinde 15 olguda lomber lordozda düzleşme, 4 olguda skolyoz, 6 olguda ise lezyon seviyesinde hemivertebral blok vertebra tarzı segmentasyon anomalileri görüldü. Olguların 23'ünde ameliyat öncesi spinal manyetik rezonans görüntüleme (MRG) tetkikleri yapılabildi. Kalan 12 olgu ise yalnız bilgisayarlı tomografi ile incelendi. Konus medülleris 3 olguda L2-L3, 6 olguda L4-L5, 14 olguda S1-S2, 12 olguda ise alt sakral seviyelerde sonlanıyor



Şekil 1: (a) Kalın filum terminale nedeni ile ameliyat edilen 7 yaşında bir erkek çocuğunun T1 ağırlıklı sağıtal manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG) L3 seviyesinde sonlanan konus medülleris ve proksimalinde hidromiyelik kavitasyon görülüyor. (b) Aynı olgunun filum terminalenin kesilmesinden 1 yıl sonraki MRG'sinde hidromiyelik kavitasyon kaybolmuş, konus medülleris gene L3 seviyesinde sonlanıyor.

bulundu. Klasik olarak omurilik ve konus medullaris bifid vertebra seviyesinde arkaya doğru gerilmiş, ön subaraknoid mesafe gönece olarak artmış görülmüyordu. 9 olguda omurilikte, lezyon bölgesine proksimal bir kaç segment boyunca uzanan hidromiyelik kaviteasyon vardı (Şekil 1). Bir olguda lomber Tip I ayrıık omurilik anomalisine eşlik eden servikal meningomiyelose ve Chiari II malformasyonu tesbit edildi. Ayrıca, kranyovertebral bileşkesi incelenen 12 olgunun 5'inde semptomatik olmayan Chiari II malformasyonu vardı.

Cerrahi tedavi

Olgular klasik olarak konus medullaris ortalayan cilt ensizyonu ile ameliyat edildiler. Bifid laminalar düzeyine gelindikten sonra 1 veya 2 seviye laminektomi ile sağlam dura ortaya kondu. Ardından sağlam dura orta hattın aşağıya doğru açılarak intradural eksplorasyon yapıldı. Lipom olgularında lipom kütlesi iki taraflı dura kenarlarından tamamen sıyrılarak duysal kökler idantifiye edildi ve nöral

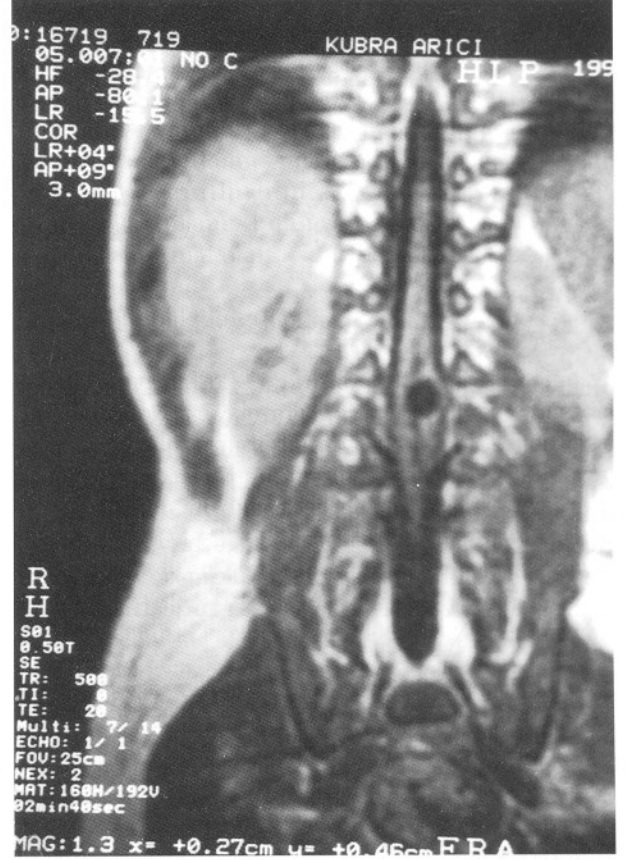
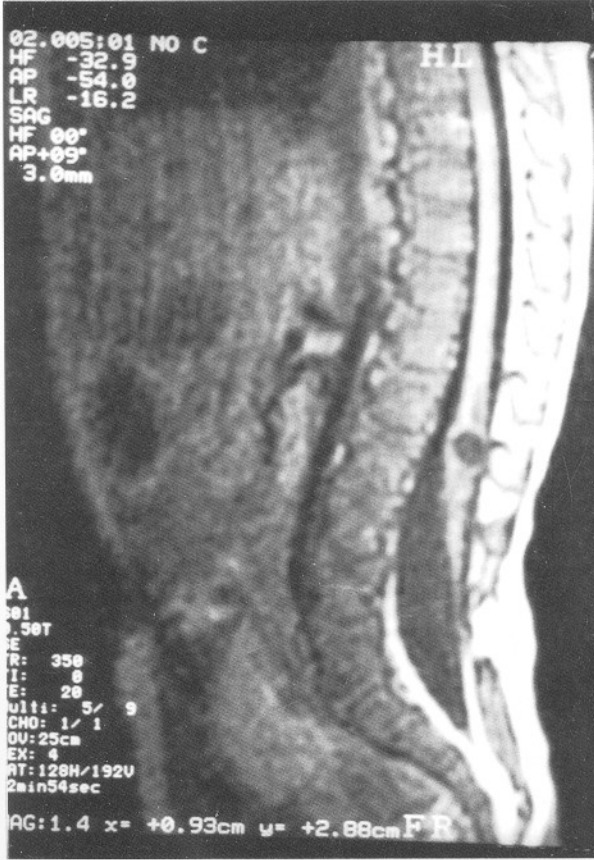
dokuya zarar verilmeden çıkartıldı. Ardından filum idantifiye edilerek 22 olgunun 14'ünde kesildi. Diğer olgularda filum ayırıldı. Onyediyi olguda dura primer olarak, 5 olguda ise fasya ile duraplasti yapılarak kapatıldı. Opere meningomiyelose olgularının ameliyatları da aynı ilkeler uygulanarak yapıldı (Şekil 2). Kalın ve gergin filum terminaleye bağılı olarak düşük seviyede sonlanan konus medullaris nedeni ile ameliyat edilen olgularda gergin ve kalın filum terminale kolaylıkla idantifiye edildi ve kesildi. Tip I ayrıık omurilik anomalisi nedeni ile ameliyat edilen olgularda cilt yüzeyine kadar uzanan kemik spekül miyofasyal dokudan ve duradan iyice sıyrılarak korpus vertebra hizasına kadar çıkartıldıktan sonra intradural eksplorasyon ile ayrıık omurilikler tek dural kese içerisine alındı ve hepsinde hemikordların kemik spekülün distalinde birleştikleri yerde idantifiye edilen filum terminale kesildi. Tip II ayrıık omurilik anomalisi nedeni ile ameliyat edilen tek olguda ise hemikordlar arasındaki yapışıklar temizlenip soldaki hemikord içerisindeki kist medial yüzünden perfore edilerek subaraknoid mesafeye ağızlaştırıldı, filum terminale kesildi (Şekil 3).

Sonuçlar

Ameliyat sonrası en sık rastlanan komplikasyon 8 olguda gelişen likör fistülü oldu. Bu yüzden 3 olgu yeniden ameliyata alınarak dura tamiri yapıldı. Chiari II malformasyonu da bulunan 2 lipom olgusuna ameliyattan sonraki ilk 3 ay içerisinde ilerleyici ventrikülomegali nedeni ile ventriküloperitoneal şant takıldı. Üriner yakınmaları olan 8 olgunun 6'sında erken postoperatif dönemde düzelme görüldü. Bu olgulardan 2'si opere meningomiyelose olguları idi. Bacaklarda güçsüzlük ve hareket azlığı bulunan 18 olgunun 15'inde net bir şekilde bacak hareketlerinin arttığı gözlemlendi. Ameliyat sonrası SBNS skoru düşen olgu olmadı. Yalnız bel ve bacak ağrısına sebep olan kalın ve gergin filum nedeni ile ameliyat edilen 14 yaşında bir kız çocuğunda ameliyat sonrası 6 ay süreyle üriner retansiyon gelişti. Temiz aralıklı kateterizasyon uygulanan bu hasta altı ay sonunda normal olarak idrarını yapmaya başladı. Yirmidört olguda erken dönemde SBNS skorlarında bir veya üzeri derecelerde artışlar görüldü. Düzenli takip edilebilen 16 olgunun 14'ünde nörolojik tabloda bir bozulma olmadı. Beş ve yedinci aylarında intradural lipom nedeni ile ameliyat edilen iki olgu ise ilk ameliyatlarından 3 ve 5 sene sonra ayaklarda progressif deformite, incelme, yürüyememe, idrar kontrolünün sağlanamaması nedenlerinden tekrar



Şekil 2: Bir opere meningomiyelose olgusunun T1 ağırlıklı sağıtal manyetik rezonans görüntülemesinde nöral plasodun S1 seviyesinde arkaya doğru gerildiği ve yapışık olduğu görülmüyor.



Şekil 3: Tip II ayırık omurilik anomali olan 9 aylık kız çocuğunun T1 ağırlıklı sağıtal (a) ve koronal (b) MRG'sinde konus medüllerinin L3-L4 düzeyinde filum terminale ile sonlandığı görülüyor. Koronal kesitte L1-L2 seviyesinde soldaki hemikord içerisinde görülen kist ameliyat esnasında medial yüzünden perfore edildi. İçerisi berrak beyin-omurilik sıvısı ile dolu olan bu kistin santral kanalın kistik dilatasyonu olduğu kanaatine varıldı.

ameliyat edildiler. İki olguda da posterior tibial sinir uyandırılmış potansiyel yanıtları alınmadı. Bu olguların ikinci ameliyatlarından sonra da SBNS skorlarında bir artış olmadı. Bacaklarda trofik ülserleri ve damlama tarzı idrar inkontinensi olan iki opere meningo-miyelosele olgusunda ise bacaklardaki yaralar 6 ay içerisinde düzeldi. Bir olguda inkontinens devam etti, diğer olguda ise temiz aralıklı kateterizasyon ile tam idrar kontrolü sağlandı.

TARTIŞMA

Klasik olarak GOS, kapalı nöral tüp defektlerinde görülen ilerleyici nörolojik defisitleri açıklamakta kullanılır. Fakat yeni doğan döneminde meningo-miyelosele nedeni ile ameliyat olan çocuklarda da, omuriliğin tamir sahasına yapışması ile zaman içerisinde gerilebileceği ve GOS'na yol açabileceği bilinmektedir (7,22). Hatta, Pang ve ark.ları (16) servikal meningo-miyelosele olgularını da

GOS'na yol açan patolojiler arasında belirtmişlerdir. Bizim olgularımızın %63'ünde, GOS'una intradural lipom sebep verdi.

Embriyoloji

İntrauterin hayatın 18-27. günleri arasında (VIII-XII. evreler) nöral plak rostral ve kaudal uçlarındaki anterior ve posterior nöroporların kapanması ile nöral tüp haline dönüşür (nörülasyon) ve nöroektoderm ile kutaneus ektoderm birbirinden ayrılır. Nörülasyon safhasındaki bozukluklar açık nöral tüp defektlerine, kutaneus ektodermi nöral tüpten tam ayıramaması da konjenital dermal sinüs veya dermoid ve epidermoid kistler gibi intraspinal enklüzyon tümörlerine sebebiyet verir (6). Anterior nöropor ilerdeki lamina terminalis seviyesine, posterior nöropor ise oluşacak olan omuriliğin L1-L2 segmentlerine denk düşer. Nörülasyondan sonraki kanalizasyon safhasında (28-48. günler, XIII-

XX. evreler) posterior nöropordan sonraki kaudal hücre kütleli vakuolleşir, glial hücrelere değişim gösterir ve nörolasyon ile oluşmuş olan rostral nöral tüp ile kaynaşır. İşte bu distal nöral tüp bölümünün üst tarafı konus medüllerisi oluştururken alt tarafı ise filum terminaleye dönüşür (10). Pang ve ark.larına (15) göre nöral bükümler nöral tüpü oluşturmak üzere orta hatta doğru birbirlerine yaklaşırken kutaneus ve nöral ektodermin vaktinden önce ayrılması sonucu bazı mezankimal hücrelerin santral kanal içerisine düşmesi ve daha sonra bunların yağa dönüşmesi dorsal ve transisyonel lipomların oluşmasına yol açar (15). Bundan sonraki safha ise koksikse kadar uzanan bu kaudal nöral tübün regresyon safhası, yani konus medüllerisin L1-L2 disk mesafelerine doğru yükselmesi aşamasıdır ki daha intrauterin 43-48. günlerden başlar ve doğumdan sonraki 2. aya kadar uzanır (3). Regresyon safhasındaki bozukluklar da kalın filum terminaleye veya omuriliği gerginleştiren başka yapışikliklara yol açarlar (6).

Fizyopatoloji ve klinik bulgular

GOS'unda gerginlik intradural sinir köklerinde değil omuriliğin kendisindedir. Hatta sinir kökleri omurilikten nöral foramanlere yakın olarak çıktıklarından dolayı normalde olduğundan daha gevşek durumdadırlar (15). Buna rağmen, Babinski pozitifliği, spastisite gibi piramidal traktus bulguları çocukluk çağında nadiren görülür, ancak erişkin çağda olguların %80'ine eşlik eder. Barry ve ark.larına (2) göre buna sebep, gerilen kortikospinal yolun, zaman içerisinde iskemiye daha fazla hassaslaşmasıdır. Deneysel çalışmalar omuriliğin gerilmesinin nöral dokuda kan akımını azalttığı ve dolayısı ile oksidatif metabolizmayı bozarak hücrelerdeki ATP stoklarını erittiği ve nörolojik fonksiyon kayıplarına yol açtığını göstermiştir (24). Gerilmenin yol açtığı bu iskemiye ilaveten nöronal membranların deformasyonu da nörolojik hasara sebep vermektedir (15). GOS'una yol açan muhtelif patolojilerdeki miyelodisplaziye bağlı gelişen primer hasar ve ilaveten gerilmenin yarattığı bu iskemik ve morfolojik bozukluklar GOS'unda %35,6 oranında (18) ilerleyici nörolojik defisitlere sebep verirler. Gene de bu defisitler meningomiyelosele olgularının çoğunda olduğu gibi ambulatuvar bir yaşama izin vermeyecek kadar ağır değildirler. Olgularımızda SBNS'na göre bir opere meningomiyelosele olgusu dışında Gr IV ve Gr V olan olgumuz yoktu. Pang'a göre intradural lipom ve kalın filum terminale olgularında nörolojik defisitler hızlı büyümenin olduğu 2 yaş civarında ağırlaşır (15). Asemptomatik

kalmış hastalarda, ileri yaşlarda omuriliği geren bazı fiziksel aktivitelerden sonra ani nörolojik defisitler de ortaya çıkabilir. Serimizde ilerleyici nörolojik defisit nedeni ile ameliyat edilen olgular yalnız 5 opere meningomiyelosele olgusu ile yeniden gerilme nedeni ile ikinci defa ameliyat ettiğimiz iki intraspinal lipom olgusu oldu.

Oi ve Matsumoto (14) tarafından önerilen SBNS, motor aktiviteyi, refleks aktiviteyi, gaita ve mesane kontrolünü beraberce değerlendiren pratik bir skaladır. Fakat GOS'unda motor aktivite kadar yaşam kalitesini etkileyen bir diğer kriterde olgularımızın yaklaşık üçte birinde gözlemlediğimiz ortopedik deformitelerdir. GOS'unda ayak ve omurga deformiteleri nöromüsküler gelişmedeki uyumsuzluktan kaynaklanır (13,15). Ortopedik müdahaleden önce omurilikteki gerginliğin giderilmesi temel prensiptir (13).

GOS'unun yol açtığı bir başka önemli problem de üç yaşından büyük 15 olgunun 8'inde tesbit ettiğimiz değişik derecelerdeki idrar inkontinensidir. Mesane kontrolü sempatik, parasempatik ve somatik yolları ilgilendiren karmaşık bir mekanizmadır. En önemli merkezin beyin sapında, pontomezensefalik retikular formasyonda olduğu iddia edilmiştir (12). Muhtelif serilerde idrar inkontinensinin GOS'una yaklaşık olarak olguların %50'sinde eşlik ettiği bildirilmiştir. Omuriliğin serbestleştirilmesi sonucu muhtelif derecelerde iyileşme ise %35 ile %55 arası bildirilmiştir (8,17,23). Al-Mefty ve ark.larına (1) göre ise omuriliğin ameliyat ile gerginlikten kurtarılması mesane kontrolünün sağlanmasında yüz güldürücü sonuçlar sağlamamaktadır. Üç yaşından büyük olgularımızın %53'ünde muhtelif derecelerde idrar inkontinensi yakınmaları vardı ve 2 olguda kalın filum'un kesilmesi sonucu tam, 4 olguda ise kısmi iyileşme sağlandı. Pang ve Wilberger'e (17) göre ameliyat öncesi spastik mesanesi olan hastalarda sonuçlar daha yüz güldürücü olmaktadır. Bizim de tam idrar kontrolü sağlayabildiğimiz 2 olguda kalın ve gergin filum terminale'ye bağlı spastik mesane ve stress inkontinensi vardı. GOS'unda eğer miyelodisplaziye bağlı primer hasar yoksa omuriliğin serbestleştirilmesi sfinkter kontrolünün sağlanmasında faydalı olmaktadır.

Bacak ve ayaklardaki trofik yaralar ise cerrahi tamire daha iyi yanıt vermektedir (17). Bu tarz yaraları olan iki opere meningomiyelosele olgusunun 2'sinde de 6 ay içerisinde yaralar düzeldi. Serbestleştirme ameliyatından sonra köklerdeki aksoplazma akımındaki değişikliklerin, nörotrofik

faktörlerin sentezinin sağlanmasının ve sempatik ve parasempatik sistemler arasında yeni bir denge sağlanmasının yaraların düzelmesinde etkili olduğu bildirilmiştir (4,21).

Özellikle pediatrik yaş grubu hastaları ilgilendiren GOS'nda sağlıklı bir klinik değerlendirme, özellikle küçük çocuklarda her zaman mümkün olamamaktadır. Klasik olarak yavaş ilerleyen nörolojik defisitlere sebep veren bu rahatsızlığın takibinde SEP yanıtları son yıllarda büyük önem kazanmıştır (20). Buna karşılık Li ve ark.larının (11) GOS nedeni ile ameliyat edilmiş 90 hasta üzerinde yaptıkları bir çalışmada SEP yanıtlarının klinik muayene ile korelasyon göstermediği, dolayısı ile de bu hastaların takibinde güvenilir bir yöntem olmadığı belirtilmiştir. Bu yöntem son yıllarda ameliyat ettiğimiz 7 olgu dışında kullanılmadı.

Sajital ve aksiyal planlardaki MRG kesitleri hem konus medüllerinin sonlandığı seviyeyi hem de omuriliğin konfigürasyonunu gösterdiklerinden dolayı GOS'unun teşhisinde ve ameliyatın planlanmasında en önemli yardımcıdır. Yalnız Warder ve ark.ları (23) konus medüllerinin L1-L2 seviyelerinde sonlanması durumunda da GOS'una bağlı semptomların ortaya çıkabileceğini, dolayısı ile GOS'unun teşhisinde en önemli kriterin hastanın nörolojik muayenesi olduğunu belirtmişlerdir.

CERRAHİ TEDAVİ

GOS'unun cerrahi tekniğinde temel prensip omuriliği geren veya çocuğun boyu uzadıkça gelecek olan tüm bağlantıları omurilik ve köklere zarar vermeden ortadan kaldırmaktır. Boy uzaması ile muhtemel gerginliğe sebep verecek olan yapılar filum terminale, Tip I ayrıık omurilik anomalisinde kemik septum ve çift dural kese, Tip II ayrıık omurilik anomalisinde iki hemikord arasındaki araknoid bantlardır. Ameliyat esnasında özenli kanama kontrolü yeniden yapışmayı önlemek için önemlidir. Kauda ekuina liflerinin motor ve sensoryel fonksiyonlarının intraoperatif monitorizasyonu teknik olarak mümkünse uygulanmalıdır (9). Filum terminalenin mümkün olduğunca distalden kesilmesi ve diğer yapışıklıklar giderilirken, uyarıcı ile sağlam sinir liflerinin uyarılarak bulunması ve korunması ameliyat sonrası ortaya çıkabilecek olan ek nörolojik defisitlerin önlenmesi için önemlidir. Serbestleşen omuriliği rahat bir şekilde örtmek için duraplasti yapılabilir. Olgularımızda duraplasti materyeli olarak adale fasyası kullanıldı.

SONUÇ

GOS'una sebep olan patolojiler genelde spina bifida aperta olgularında olduğu gibi ağır nörolojik defisitlere sebep vermezler. Bu yüzden rahatsızlık aileler ve hatta doktorları tarafından takibe alınabilir, tedavisi ertelenebilir. Pierre-Kahn ve ark.ları (18) cerrahi müdahale yapılmayan olgularda ilerleyici nörolojik defisitlerin ortaya çıkması riskini %56 olarak belirtmişlerdir. GOS sendromu özellikle nöroşirürjiyenler tarafından, fakat özellikle çocuk hastalar ile ilgilenen doktorlar tarafından iyi tanınmalı ve cerrahi onarım geciktirilmemelidir.

Yazışma Adresi: Pamir Erdirinçler, PK 19, 34312,
K.M.Paşa İstanbul
Tel: 212 5876585
Faks: 212 6320026

KAYNAKLAR

1. Al-Mefty O, Kandzari S, Fox JL: Neurogenic bladder and the tethered spinal cord syndrome. J Urol 122: 112-115, 1979
2. Barry A, Patten BM, Stewart BH: Possible factors in the development of Arnold-Chiari malformation. J Neurosurg 14: 285-301, 1957
3. Barson AJ: The vertebral level of termination of the spinal cord during normal and abnormal development. J Anat 106: 489-497, 1970
4. Brand N, Haimi-Cohen Y, Weinstock A, Straussberg R: Tethered cord syndrome presenting as a nonhealing cutaneous ulcer. Child's Nerv Syst 12: 562-563, 1996
5. Cusick JF, Myklebust J, Zyvoloski M: Effects of vertebral column distraction in the monkey. J Neurosurg 57: 651-656, 1982
6. French BN: The embryology of spinal dysraphism. Clin Neurosurg 30:295-300, 1983
7. Heinz ER, Rosenbaum AE, Scarff TB, Reigel DH, Drayer BP: Tethered spinal cord following meningomyelocele repair. Radiology 131: 153-160, 1979
8. Hoffman H, Hendrick EB, Humphreys RP: The tethered spinal cord: Its protean manifestations, diagnosis and surgical correction. Child's Brain 2: 145-155, 1976
9. Kothbauer K, Schmid UD, Seiler RW, Eisner W: Intraoperative motor and sensory monitoring of the cauda equina. Neurosurgery 34: 702-707, 1994
10. Lemire RJ: Variations in development of the caudal neural tube in human embryos (Horizons XIV-XXI). Teratology 2:361-368, 1969
11. Li V, Albright AL, Scلابassi R, Pang D: The role of somatosensory evoked potentials in the evaluation of spinal cord retethering. Pediatr Neurosurg 24: 126-133, 1996

12. McGuire EJ: The innervation and function of the lower urinary tract. J Neurosurg 65: 278-285, 1986
13. McLone DG, Herman JM, Gabrieli AP, Dias L: Tethered cord as a cause of scoliosis in children with a myelomeningocele. Pediatr Neurosurg 16: 8-13, 1990-91
14. Oi S, Matsumoto S: A proposed grading and scoring system for spina bifida: Spina bifida neurological scale (SBNS). Child's Nerv Syst 8: 337-342, 1992
15. Pang D: Tethered cord syndrome. Wilkins RH, Rengachary SS (eds), Neurosurgery second edition, vol. IIIA, New York: McGraw-Hill, 1996:3465-3496 içinde
16. Pang D, Dias MS: Cervical myelomeningoceles. Neurosurgery 33: 363-373, 1993
17. Pang D, Wilberger JE: Tethered cord syndrome in adults. J Neurosurg 57: 32-47, 1982
18. Pierre-Kahn A, Lacombe J, Pichon J, Giudicelli Y, Renier D, Saint-Rose C, Perrigot M, Hirsch JF: Intraspinial lipomas with spina bifida. J Neurosurg 65: 756-761, 1986
19. Reigel DH: Tethered spinal cord. Humphreys RP (ed): Concepts in Pediatric Neurosurgery, Vol. 4, Basel: S. Karger 1983; 142-167 içinde
20. Roy MW, Gilmore R, Walsh JW: Evaluation of children and young adults with tethered spinal cord syndrome: Utility of spinal and scalp recorded somatosensory evoked potentials. Surg Neurol 26: 241-248, 1986
21. Srivastava VK: Wound healing in trophic ulcers in spina bifida patients. J Neurosurg 82: 40-43, 1995
22. Tamaki N, Shirataki K, Kojima N, Shouse Y, Matsumoto S: Tethered cord syndrome of delayed onset following repair of myelomeningocele. J Neurosurg 69: 393-398, 1988
23. Warder DE, Oakes WJ: Tethered cord syndrome: The low-lying and normally positioned conus. Neurosurgery 34: 597-600, 1994
24. Yamada S, Zinke DE, Sanders D: Pathophysiology of "tethered cord syndrome". J Neurosurg 54: 494-503, 1981

YORUM

Olgu sunumu bölümünde hastalara yapılan inceleme sonuçlarından, ürodinami sonuçları açıklanırken hastalarda "spastik mesane" saptandığı belirtilmektedir. Spastik mesane terimi, kompliansı, kapasitesi azalmış ve az bir miktar sıvı perfizyonu ile içindeki basıncın hızlı bir şekilde yükseldiği mesane tipini anlatmaktadır. Gergin medulla spinalis sendromunda ise hiperrefleks, hipertonic tip nörojenik mesanenin saptanması önemlidir. Zira kapasitesi azalmış, hipokomplian mesane, adale tabakasındaki fibrozis nedeni ile (hiçbir nörojenik neden olmasa dahi) mesanenin küçülmüş olması halinde de görülebilir. Bu nedenle spastik mesanede hipertonsitenin yanı sıra hiperrefleks kasılmalarının da bulunduğunun belirtilmesi uygun olacaktır.

Ameliyat öncesi yapılan elektrofizyolojik incelemelerin anlatıldığı bölümde, SEP yapıldığı belirtilmekte ve 5 olguda posterio tibial sinir latanslarının uzadığına işaret edilmektedir. SEP incelemesi, posterior tibial sinirin uyarılması ile verilen uyarının medulla spinalisteki posterior kolonlar boyunca yukarıya taşınması sırasında çeşitli yerlerden kayıt edilmeleri ve bu noktalara varış süreleri ile vardıkları zaman ortaya koydukları dalganın amplitüdü (genliği) incelenmesi ile yapılmaktadır. Yeni SEP de periferik kayıt SEP deki gecikmenin periferik sinirdeki lezyona bağlı olup olmadığı belirlerken, lezyon yerinin altı ve üzerindeki latans farkları da lezyonun SEP dalgası üzerine olan etkisini gösterecektir. Bu nedenle, sadece "posterior tibial sinir SEP sonuçları"nın belirtilmesi yeterli değildir. Eğer SEP yukarıda belirtildiği gibi birkaç ayrı noktadan kayıt yöntemi ile yapılmadıysa, o zaman sadece kortikal yanıtlardaki latans uzamasından söz edilebilir. Ancak korteksin büyütücü-yükseltici etkisi olduğundan disrafik lezyonun olduğu bölgede ileti de sıkıntı olsa dahi SEP dalgaları korteksten normal yükseklikte, normal konumda ve normal zamandaymış gibi kayıt edilebilir. Bu nedenle lezyon yerinin altından ve üstünden bölgesel kayıtların yapılma zorunluluğu vardır.

Cerrahi tedavi bölümünde yazarlar, filum terminalenin kesildiğini ve yapışıklıkların giderilerek gerginliğin ortadan kaldırılmaya çalışıldığını belirtmektedirler. Yazarlar sinir köklerinin monitorizasyonunun mümkünse uygulanması gerektiğini belirtmektedirler. Genel olarak doğru olmakla birlikte, filum terminalenin mümkün olduğunca distalden kesilmesi ve diğer yapışıklıklar giderilirken, uyarıcı ile sağlam sinir liflerinin uyarılarak bulunması ve korunması bir gerekliliktir. Zira daha önce yaptığımız ameliyatlarda rengi ve konumu gereği filum terminale olduğu sanılan ancak uyarıcı yardımıyla sinir kökü olduğunu anladığımız bazı sinir köklerinin de var olabileceği görülmüştür.

Prof. Dr. Mehmet SELÇUKİ