

Diastematomyeli: Olgu Sunumu

İbrahim ŞENTÜRK, Ümit KEPOĞLU, Bülent ARSLAN, İbrahim TUTKAN, Bülent KARAKAYA,
Zeki ORAL

ÖZET

Diastematomyeli omurilik veya kauda equinanın bir veya daha çok vertebral düzeyde sagittal olarak ayrıldığı konjenital bir anomalidir. Omurilikteki bölünme; özellikle vertebra cisminin posterior elemanlara uzanan kemik, kıkırdak ya da fibröz çıkıntısı ile ilişkilidir. Genellikle nörolojik patolojiler, konus medullaris ve alt omurilik bölgesindeki fonksiyon kaybından ortaya çıkar. Bu patolojiler; kuvvet kaybı, duyu kaybı, derin tendon reflekslerinde azalma, ayak deformiteleri ya da idrar ve gaita inkontinansı olabilir. Genellikle teşhis çocukluk çağında konulur. Kliniğimizde opere edilen 13 yaşında diastematomyelisi olan kadın hastanın literatürle ilişkisi gözden geçirildi.

Anahtar kelimeler: Diastematomyeli, disrafism, tethered kord

Düşünen Adam; 1997, 10 (4): 61-64

SUMMARY

Diastematomyelia is a congenital anomaly of spine in which there is a sagittal division of the spinal cord or cauda equina at one or more vertebral levels. This division of the spinal cord is physically associated with an osseous, cartilaginous or fibrous spur or septum that originates from the vertebral body and can extend to the posterior elements. Usually a neurologic abnormality results from dysfunction of the distal spinal cord and conus medullaris. This may presents as muscular weakness, sensory loss, decreased deep tendon reflexes, foot deformity, or incontinence. Therefore, the diagnosis usually is made during childhood. 13 years old female patient with diastematomyelia, operated in our clinic the related literature is reviewed.

Key words: Diastematomyelia, spinal dysraphism, tethered cord

GİRİŞ

Diastematomyeli omurilik veya kauda equinanın kemik, kıkırdak, veya fibröz dokudan ibaret olan bir septumla iki farklı lateral kompartmana bölünmesi ile karakterize olan konjenital bir anomalidir. Bu septumun nöral tüpün mezodermal invazyondan ortaya çıktığı ileri sürülür. Spinal korddaki bu bölünme parsiyel veya komplet olabilir. Hemikordlar arasındaki septum sıklıkla kemik, kıkırdak veya fibröz bir dokudan ibarettir (1-7,10).

Kadınlarda erkeklerden daha fazla görülür. Tesbit edilme yaşı ortalama 4.3 olup literatürde yetişkin vakalar da bildirilmiştir (2,3). Diastematomyeli genellikle birçok malformasyona eşlik eden bir durumdur (2).

Diastematomyeli, izole olabildiği gibi genellikle meningesel ve meningomyelosel gibi nöral tüp defekti sonucu oluşan omurga malformasyonları ile beraber olabilir (1,3). Düşük konus medullaris (medulla spinalisin L2-L3 vertebra korpusu altında olması) veya

tethered kord (gergin omurilik), hastalarının hemen hemen hepsinde vardır (2,8).

Diastematomyelisi olan hastaların % 60-70'inde konjenital skolyoz mevcuttur (3). Diastematomyeli genellikle deri değişiklikleri, iskelet anomalileri (özellikle vertebral), hidromyeli, meningoşel, meningomyelosel, Klippel-Feil sendromu, hidroşefali ve Arnold-Chiari malformasyonu ile beraberdir (2,10). Klinik; primer olarak septumun seviyesine ve dural kesede meydana getirdiği gerilmeye bağlı olarak ortaya çıkar. Nörolojik defisitler muhtemelen kemik çıkıntının kordu germesine, filum terminalde kalınlaşmaya, ya da intradural fibröz banda bağlıdır (1,4). Septuma sıklıkla T10 veya daha aşağı segmentlerde rastlanır (4,10).

En sık rastlanılan şikayet; yürüme bozukluğu ve yürümeyi öğrenmedeki güçluktur. Lezyon seviyesi üzerindeki ciltte aşırı derecede kıllanma oldukça sık rastlanılan bir durumdur (10). Hastaların çoğundan alt ekstremitelerde motor ve duyu kaybı, kas atrofisi, reflekslerde azalma veya artma, idrar inkontinansı, spastik yürüme, skolyoz ya da ayak anomalileri gibi ortopedik deformitelerin varlığında klinik olarak şüphe edilir. Bu yüzden teşhis genellikle çocukluk çağında konur (3,7). İzole diastematomyelisi olan çocuklar fizik muayenede tamamen normal bulgulara sahip olabilirler. Ya da cilt lezyonları kombinasyonu, nörolojik defisitler, ya da ortopedik sendromlara (tek taraflı ayak ve bacaklarda kuvvet kaybı ve skolyoz) sahip olabilirler (1). Diastematomyeliden dolayı ortaya çıkan kord gerilmesi, meningomyeloseli olan kişilerde nörolojik defisitlerin daha da artmasının asıl sebebidir.

OLGU SUNUMU

6 ay önce farketttiği sol bacağına incelme, kuvvet kaybı, arasıra yetiştirememe şeklinde idrar kaçırmayı ve yürüme güçlüğü şikayeti ile başvuran 13 yaşında kadın hastanın öyküsünden; doğuştan itibaren belinin alt kısmında arasıra ortaya çıkan ve kendiliğinden kaybolan papül tarzı lezyonların olduğu, takiben bu bölgenin kıllanmaya başladığı öğrenildi.

Sistemik muayenesinde; sol uylukta 2 cm, sol kruiste 1 cm'lik atrofi, lumbosakral bölgede hipertrikozis ve dermal sinüs orifisi, torakal bölgede açık-

lığı sağa bakan skolyozu mevcuttu. Nörolojik muayenesinde; sol tibialis anterior, plantar fleksiyon ve ekstansör hallusis longus adalelerinde kuvvet kaybı, alt ekstremitelerde derin tendon reflekslerinde azalma, sol T10 altı hipöstezi ve vibrasyon duyusunda azalma tesbit edildi.

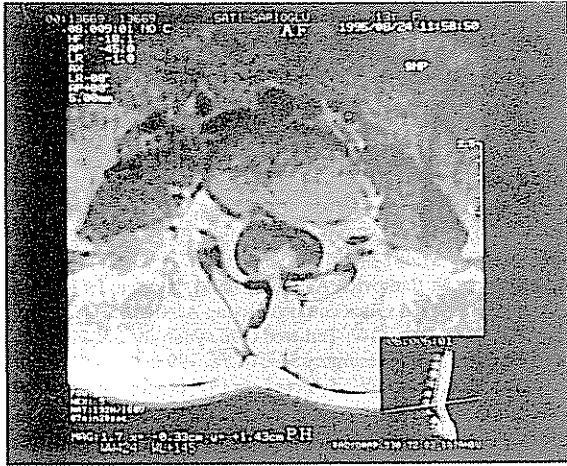
Lumbosakral grafide; L2, L3, L4 spinöz proçes agenezisi, L5-S1 mesafesinde daralma, L2-3 orta hatta kemik septum, sol ayak grafisinde 4 adet metatars, lumbosakral MRI tetkikinde; L2-3'de diastematomyelisi (Tip I Split Cord Malformation) olan, L2-L5 spinal disrafizmi ve konusun L5 düzeyine kadar indiği (tethered kord) spinal disrafizm tesbit edildi (Resim 1).

Hastaya L2-L5 total laminektomi uygulandı ve L2 vertebra düzeyinde kemik çıkıntı ortaya kondu. Kemik çıkıntının durayı 2 ayrı komponente ayırdığı ve alt birleşme yerinden gerdiği tesbit edildi. Kemik çıkıntı çıkarıldı. Dura açılıp her iki hemikord ortaya konuldu. Dural kese anteriordan açık bırakılıp posteriordan primer olarak sütüre edildi. Hastanın postoperatif erken dönemde idrar inkontinansı, geç dönemde de yürümedeki güçlük ve sol bacadaki kuvvet kaybı şikayeti düzeldi (Resim 2, postop.3. ay).

TEŞHİS

Diastematomyeli'de tanı prenatal gebeliğin 2. trimesterinde (18-20 hafta) mümkün olmaktadır. İnteruterin tanı ultrasonik olarak fetal spinanın posterior osifikasyon merkezleri arasında orta hattaki ekstra ekojenik fokusun tayini ile konulabilir (1). Teşhis amacı ile omurganın direkt röntgen grafileri yanında pozitif kontrast myelografi, intratekal kontrastlı spinal BT ve MRI kullanılabilir (7). Tanı açısından lateral ve oblik röntgen grafilerinin katkısı fazla değildir. Buna karşın ön-arka grafilerde spinal kanal merkezindeki dansite artışı bariz bir şekilde görülür. Direkt grafilerde % 93 spina bifida, % 60-70 septum görülebilir.

Warder ve ark. çalışmalarında direkt grafide % 98 anomali tesbit etmişlerdir. Myelografilerde opak maddenin orta hatta septum çevresinde iki kolona ayrıldığı görülür. Septumun kırıldak olduğu veya kemikleşmediği vakalarda BT veya MRI tanıda yardımcı olur (10).



Resim 1.



Resim 2.

TARTIŞMA

Diastematomyeli kadınlarda erkeklerden biraz daha fazla görülmektedir. Genellikle ortalama tesbit edilme yaşı 4.3 yıllardır. James ve Lassman lumbosakral hipertrikozis ve ayak deformiteleri olan diastematomyelisi olan hastaların birçok özelliklerini rapor ettiler ⁽⁴⁾.

Linn ve ark. yaptığı çalışmada lomber radikülopati ile başvuran, nörolojik muayenesi normal olan ancak direkt grafide L5-S1 de okült L4-5'de intervertebral diskte bulging tesbit edilmiş. Aynı hastada postmyelografik BT'de tethered kord yapan diastematomyelia tespit edilmiştir. Sonuç olarak da bu tür hastalarda yalnız myelografinin yeterli olamayacağı, postmyelo BT ya da MRI'nin teşhiste gerekli olduğu kanaatine varmışlardır ⁽³⁾.

Raghaman ve ark. yaptığı çalışmada tethered spinal kord vakalarının % 8'inde sebep diastematomyeli olarak vurgulanmıştır. Warder ve ark. tethered kordlu hastalarda yaptığı çalışmada en sık rastlanılan malformasyonlar, intradural lipomu takiben diastematomyeli, meningoel ve sirengomyelidir ⁽⁹⁾.

Direkt grafilerde hemen hemen daima interpediküler mesafede genişleme ve genellikle vertebra ya da vertebrae'nin orta hatlarında kemiksi çıkıntılar vardır. Bu çıkıntı; posteroanterior omurga grafilerinde, skolyozdan dolayı vertebral rotasyon varlığında ya da çıkıntının fibröz oluşunda sıklıkla görüle-

meyebilir ⁽⁴⁾. MRI'nin en önemli avantajı noninvaziv ve nonionize oluşudur. Lipom gibi gerginlik yapan lezyonların anatomik lokalizasyonunda nöral doku ve sinir rootlarının görüntülenmesinde üstünlüğü fazladır. Kemik pencere incelemelerinde BT ile kıyaslandığında ise avantajı azalmaktadır. Vertebral kemik anomalilerinde BT'nin seçiciliği daha fazladır. Bununla birlikte nöral yapıların görüntülenmesi temel amaçtır.

Özetle; konus medullarisin görüntülenmesinde, filum terminalenin kalınlığının değerlendirilmesinde ve tethered spinal kord sendromuna sahip olduğu klinik olarak şüphe edilen hastada gerginlik yapan lezyonun tanımlanmasında MRI daha faydalıdır ⁽⁷⁾.

SONUÇ

Diastematomyeli asemptomatik olabilir. Tesadüfen omurganın röntgen incelemeleri esnasında tesbit edilebilir. Dolayısıyla diastematomyelisi olan hastaların belli bir kısmı nörolojik olarak sessiz olabileceğinden, alt ekstremitelerde asimetrisi, konjenital skolyozu ya da bel bölgesinde cilt lezyonları olan kişilerin diastematomyeli varlığı açısından değerlendirilmesi gerekmektedir. İlerleyen nörolojik kötüleşme bu hastaların anamnezlerinin önemli bir kısmını oluşturmaktadır ⁽⁴⁾.

Hastada diastematomyeli tespit edildiğinde, patolojinin sebebi sayılan mevcut kemiksi çıkıntının rezeksiyonunu içeren operasyon yapılmalıdır. Di-

astematomyeli nörolojik defisitlerle beraber olduğunda tedavi; nöral dokuların gerilmesine bağlı olan orta hat septumunun cerrahi eksizyonunu içerir (2). Bu da disrafik anomalinin olduğu bölgenin tamiri için laminektomi yapılmasıdır (9).

İleriki yaşlarda nörolojik kötüleşmeden sorumlu olduğu düşünülen kemiksi çıkıntının erken yaşta cerrahi çıkarılması ile kordun gerilme etkisinden kurtarılması gerekir (2).

KAYNAKLAR

1. Anderson NG, Jordan S, Mac Farlane MR, Lovell-Smith M: Diastematomyelia; diagnosis by prenatal sonography. *AJR* 163:911-15, 1994.
2. Çobanoğlu S: Diastematomyelia. A report of two cases. *The Turkish Journal of Pediatrics* 31:89-94, 1989.
3. Linn RM, Ford LT: Adult diastematomyelia. *Spine* 19:852-54, 1994.
4. Miller A, James T, Bowen R, Delaware W: Evaluation and treatment of diastematomyelia. *The Journal of Bone and Joint Surgery* 9:1308-17, 1993.
5. Pang D, Dias MS, Barmada MA: Spilt cord malformation; Part I: A Unifeid theory of embryogenesis for double spinal cord malformations. *Neurosurgery* 31:451-80, 1992.
6. Pang D, Dias MS, Barmada MA: Part II: Clinical syndrome. *Neurosurgery* 31:481-500, 1992.
7. Raghavan N, Barkovich AJ, Edwarda M, Norman D: MR imaging in the tethered spinal cord syndrome. *AJNR* 10:27-36, 1989.
8. Warder DE, Jerry OW: Tethered cord syndrome and conus in a normal position. *Neurosurgery* 33:374-78, 1993.
9. Warder DE, Jerry OW: Tethered cord syndrome. The low-lying and normally positioned conus. *Neurosurgery* 34:597-600, 1994.
10. Ziya H: Nöroşirürji ders kitabı. Ankara 3. baskı, sayfa 301-305, 1988.