

Gergin Omurilik Sendromu ve Tip I Ayrık Omurilik Malformasyonu Birlikteliği

Association of Tethered Cord Syndrome and Type I Split Cord Malformation
Radyoloji

Başvuru: 26.08.2019
Kabul: 24.09.2021
Yayın: 30.09.2021

Hüseyin Akdeniz^{1ID}, Özkan Özen^{2ID}, Harun Arslan^{3ID}, Zülküf Akdemir^{3ID}, Adem Yokuş^{4ID}

¹ Yüzüncü Yıl Üniversitesi, Dursun Odabaş Tıp Merkezi

² Alanya Alaattin Keykubat Üniversitesi Tıp Fakültesi

³ Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi

⁴ Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Özet

Gergin omurilik sendromu; doğumsal veya edinsel nedenlerle omuriliğin gerilmesi sonucu ortaya çıkan ilerleyici nörolojik, ürolojik ve ortopedik fonksiyon kayıplarıyla karakterize bir hastalık grubudur. Nadiren, başlangıçta asemptomatik olup ciddi nörolojik sekel ilerleyen dönemlerde ortaya çıkabilir. Lumbosakral hipertrikoz ve kapiller hemanjiyomlar, dermal sinüs traktları, orta hatta cilt altı lipomları, lumbosakral cilt ekleri gibi cilt bulgularının dikkate alınması, belirtilerin olmadığı dönemde gergin omurilik sendromunun tanınmasını sağlayan ipuçları olabilir. Ayrık omurilik malformasyonları; çocukluk çağında görülen okkült spinal disrafizmin ender bir formudur. Ayrık omurilik malformasyonları tek veya çift dural kılıf içerisinde, omuriliğin iki ayrı yarıdan oluştuğu konjenital anomaliyi tanımlar. Asemptomatik kalabileceği gibi nörolojik, ürolojik ve ortopedik yakınmalara neden olabilir. Bu problemlerin gelişmesinin önlenmesi malformasyonun erken teşhis ve tedavisine bağlıdır. Bu çalışmada, hastanemize lumbosakral bölgede aşırı kıllanma şikayeti ile başvuran 3 yaşındaki kız çocukta saptadığımız Gergin omurilik sendromu ve Tip 1 Ayrık omurilik malformasyonunun Manyetik Rezonans Görüntüleme bulgularını sunmayı amaçladık.

Anahtar kelimeler: *Ayrık omurilik malformasyonları, gergin omurilik sendromu, hipertrikoz*

Abstract

Tethered cord syndrome is a group of disorder that progressive neurological, urological and orthopedic dysfunction may appear due to tethering of the distal spinal cord by congenital or acquired causes. Rarely it can be iniatially asymptomatic and subsequently manifest serious neurological sequele. Consideration of cutaneous signatures such as lumbosacral hypertrichosis, cutaneous capillary hemangiomas, sinus tracts, midline skin appendages and lipomas may be the clue of occult tethered cord syndrome in asymptomatic period. Split cord malformations are rare form of occult spinal dysraphism in childhood. Split cord malformations are characterized by septum that cleaves the spinal canal in sagittal plane within the single or duplicated thecal sac. It may remain asymptomatic or cause neurological, urological and orthopedic complaints. Preventing the development of these problems depends on the early diagnosis and treatment of malformation. In this study, we aimed to present magnetic resonance imaging findings of Tethered cord syndrome and Type 1 Split cord malformation in a 3-year-old girl who presented to our hospital with lumbosacral hypertrichosis.

Keywords: *Split cord malformations, tethered cord syndrome, hypertrichosis*

Giriş

Gergin omurilik sendromu (GOS) doğumsal ya da edinsel nedenlerle omuriliğin gerilmesi ile ortaya çıkan, ilerleyici nörolojik, ürolojik ve ortopedik fonksiyon kayıpları ile karakterize bir hastalık grubudur¹. Bu sendrom tethered conus, tight filum terminale, filum terminale sendromu, tethered kord sendromu gibi çeşitli isimlerle adlandırılmıştır. İnsidansı her 100.000 doğumda 5-25 arasında değişmektedir. Çocuklarda ve kadınlarda daha sık saptanmakla birlikte her yaşta ve cinste görülebilir. Kadın-erkek oranı 2:1'dir².

Sorumlu Yazar: Hüseyin Akdeniz , Van Yüzüncü Yıl Üniv Dursun Odabaş Tıp Merkezi Radyoloji A.d
hakdenizdr@hotmail.com

Akdeniz H ve ark . Gergin omurilik sendromu ve tip i ayrık omurilik malformasyonu birlikteliği. CausaPedia. 2021; 10(3): 86-92.

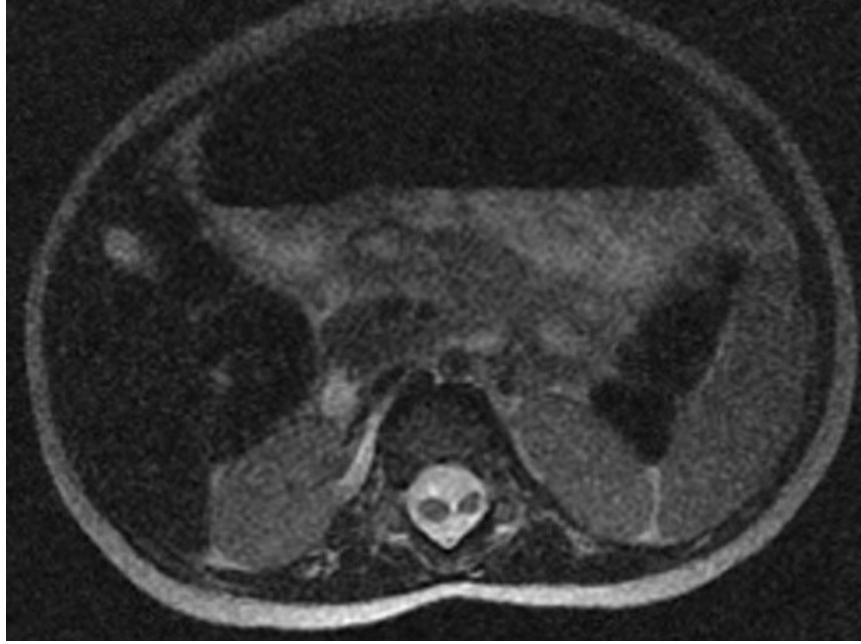
GOS ayırık omurilik malformasyonları (AOM), lipomyelomeningosel, yağlı veya kalın filum terminale, nöroenterik kist, spinal dermal sinüs gibi okült veya tamir edilmiş meningomiyelosel ve meningosel gibi açık spinal disrafizmlere bağlı olabilir. Bunun yanısıra travma veya infeksiyon sonrası gelişen araknoiditte omurilik gerilmesine yol açabilir¹.

AOM çocukluk çağında görülen okült spinal disrafizmin ender bir formu olup omuriliğin kemik veya kırıkta bir median septum ile ikiye ayrılmasıyla karakterli seyrek görülen konjenital anomalileridir^{3,4}. Kesin insidansı bilinmemekle birlikte tüm gelişimsel spinal anomalilerin %3.8-5'ini oluşturur. Okült spinal disrafizimlerin diğer formlarında olduğu gibi kadınlarda daha sık görülür ve yaklaşık oran 1.3:1'dir⁵. Sıklıkla üst lomber ve alt torakal segmentlerde görülmekle beraber seyrek olarak servikal segmentlerde etkilenebilmektedir⁶. Servikal bölgede çoğu zaman Klippel-Feil sendromuna eşlik eder.

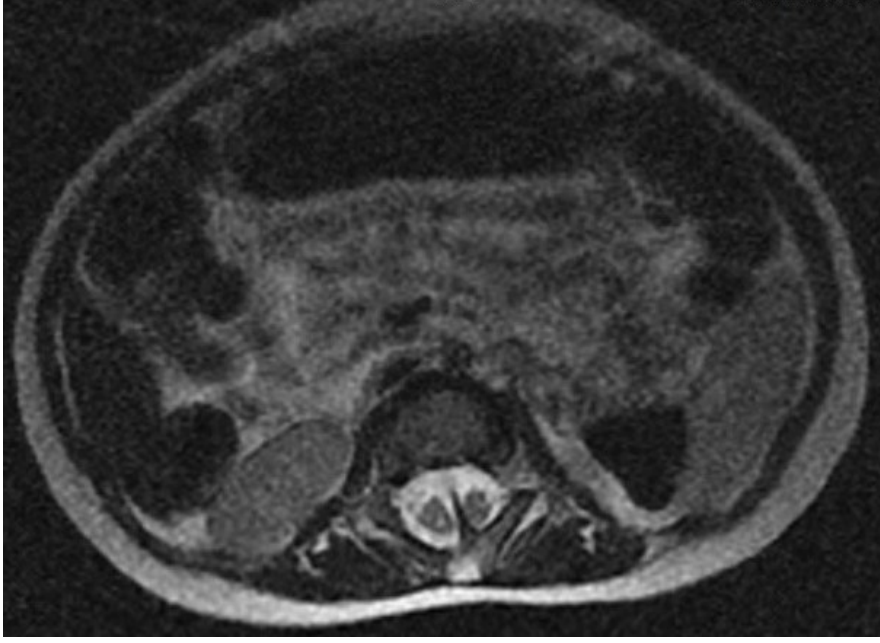
Bu çalışmada hastanemize lumbosakral bölgede aşırı kıllanma şikayeti ile başvuran 3 yaşındaki kız çocukta saptadığımız GOS ve Tip 1 AOM'un Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG) bulgularını sunmayı amaçladık.

Olgu Sunumu

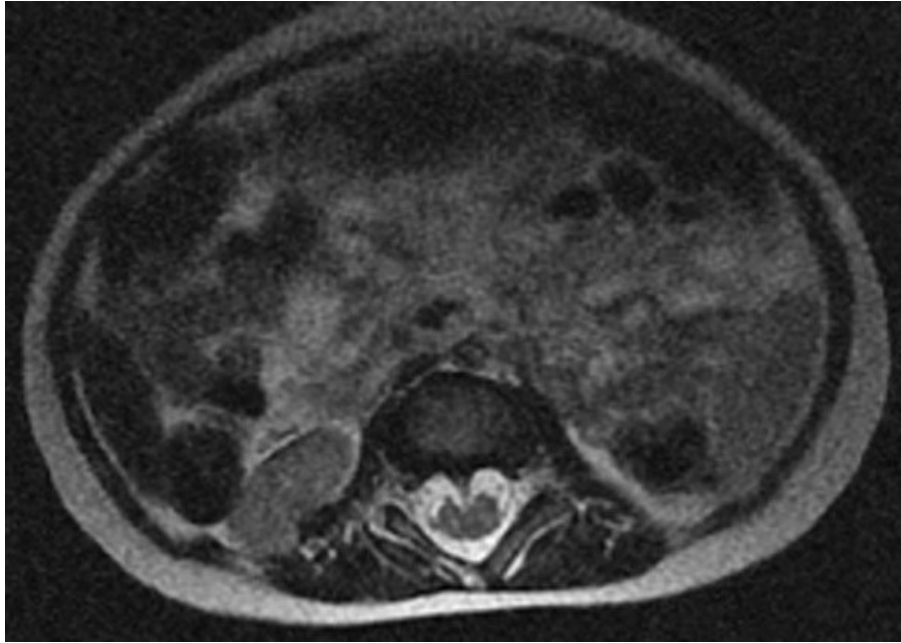
Lumbosakral bölgede aşırı kıllanması bulunan 3 yaşındaki kız olguya spina bifida ve konjenital spinal kord malformasyonu ön tanısıyla torakolomber MRG tetkiki yapıldı. Torakolomber MRG' de; spinal kord L3-4 intervertebral disk düzeyinde sonlanmakta (tethered kord) olup L2-3 intervertebral disk düzeyinde kemik spur ile bölünmüş iki hemikord (diastematomyeli) ve T12 vertebra düzeyinde hidromyeli mevcuttu (Şekil 1,2,3,4,5,6).



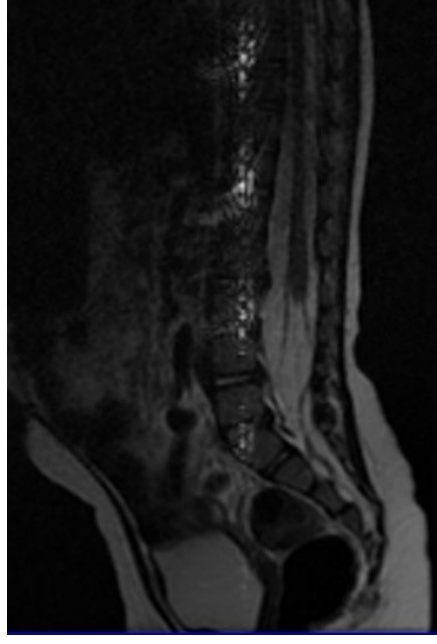
Şekil 1 : Aksiyel T2A MRG'de; L2-3 intervertebral disk düzeyinde iki hemikord izlenmektedir



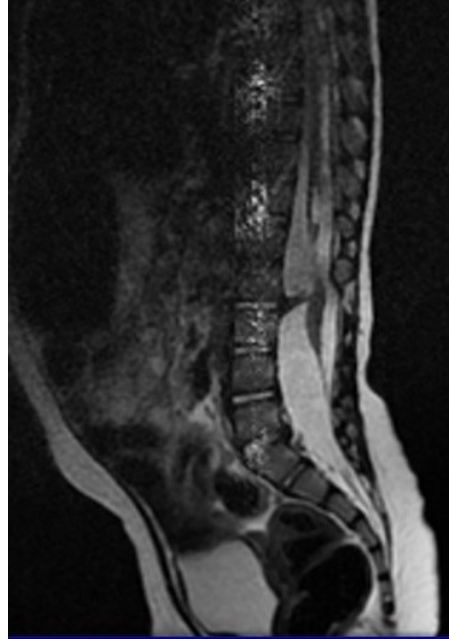
Şekil 2 : Aksiyel T2A MRG'de; L2-3 intervertebral disk düzeyinde kemik spur ile bölünmüş iki hemikord izlenmektedir



Şekil 3 : Aksiyel T2A MRG'de; L2-3 intervertebral disk düzeyinde kemik spur izlenmektedir



Şekil 4 :Sagital T2A MRG’de; spinal kord L3-4 intervertebral disk düzeyinde sonlanmaktadır (Tethered kord).



Şekil 5 :Sagital T2A MRG’de; spinal kord L3-4 intervertebral disk düzeyinde sonlanmakta (tethered kord) olup L2-3 intervertebral disk düzeyinde kemik spur ve T12 vertebra düzeyinde hidromyeli izlenmektedir.



Şekil 6 :Sagittal T2A MRG'de; spinal kord L3-4 intervertebral disk düzeyinde sonlanmakta (tethered kord) olup L2-3 intervertebral disk düzeyinde kemik spur izlenmektedir.

Tartışma

Çocukluk döneminde görülen GOS' da motor kayıplar, ürolojik belirtiler, skolyoz gibi ilerleyici spinal deformiteler, ayak deformiteleri (pes equinovarus, pes equinos, hallus valgus), trofik ülserler ve deri belirtileri daha sık görülürken; erişkin GOS' da perineal ve perianal ağrı, ürolojik belirtiler ve motor kayıplar ön plandadır ¹.

Çalışmalarda GOS' ta motor kayıplara % 23,5-93, cilt bulgularına % 46-98, sfinkter kusuruna % 19-63, ağrıya % 7,7-79,4, ayak deformitelerine % 32-63 ve skolyoza % 16-29 oranlarında karşılaşılmıştır ^{7,8}.

GOS olgularında semtomlar doğumdan itibaren bulunabileceği gibi, genellikle zaman içinde ortaya çıkmakta ve nörolojik kayıp geliştikten sonra ilerleyici olabilmektedir. Başlangıç nörolojik bulgulara lipomyelomeningoselli hastalarda 2 yaş civarında, AOM ve kalın filum terminalede ise daha ileri yaşlarda yeni bulguların eklendiği bildirilmiştir ^{7,9}.

GOS hastalarının değerlendirilmesinde; direkt grafi, Bilgisayarlı Tomografi (BT) ve MRG kullanılır. Direkt grafilere spina bifida ve ayrık korda yol açan kemik spur görülebilir. GOS' a eşlik eden AOM varsa kemik spikülün değerlendirilmesinde BT yardımcı olur.

GOS' un kesin tanısı MRG ile konur. MRG' de düşük konus medullaris (konus medullaris 2. lomber vertebranın altında), kalın filum terminaleyi (filum terminale çapı 2mm' den daha kalın) ve diğer konjenital anomalileri saptamak mümkündür ¹.

GOS' da tedavinin zamanı ve şekli tartışmalı olmasına rağmen 6 aydan önce uygulanan tedavi 4 yaştan sonra uygulanan tedaviye göre oluşabilecek defisitleri çok azaltmaktadır ¹⁰. Tercih edilecek tedavi erken cerrahi müdahaledir. Tedavinin amacı spinal kordu anormal bağlantılarından koparıp serbestleştirmektir. Eğer müdahale yapılmazsa hastaların yaklaşık %90'ında geri dönüşümsüz nörolojik defisitler gelişecektir ¹¹.

Pang ve ark. (12) AOM' yi iki grupta incelemişlerdir.

Tip I AOM' de ikiye ayrılan hemikordların her birisi kendi dural kılıfı ile çevrili olup ortada kemik veya osteokartilajdan oluşmuş sert bir septum bulunmaktadır ve Diastematomyeli terimi ile ifade edilir. Septum genellikle vertebra gövdesinin posteriorundan ilişkili nöral arka, arkaya doğru uzanım gösterir. İzole olabileceği gibi ayrı seviyesinde hipertrikoz, vertebral gövde segmental anomalileri, ortopedik deformiteler veya visseral malformasyonlar (atnalı veya ektopik böbrek, uterin-ovaryan ve anorektal malformasyonlar) ile birliktelik gösterebilir.

Tip II AOM'de ise ikiye ayrılan hemikordlar tek bir dural kılıf ile çevrilidir ve iki omurilik arasında sert olmayan fibröz yapıda bantlar bulunmaktadır. Bu bantlar sıklıkla orta hatta duraya yapışır. Diplomyeli olarak tanımlanır. Ayrılma bölgesinde genellikle vertebra anomalisi yoktur.

Her iki tip AOM'de hemikordların ikisinden de sinir kökleri çıkar. AOM'de gerginliğin nedeni fibröz bantlar olabileceği gibi, her iki hemikordun medial yüzeyinden çıkan herhangi bir işlevi olmayan sinir kökleri veya eşlik edebilen diğer konjenital anomaliler de olabilir. Erken tanıda en önemli bulgu cilt belirtileridir. Olguların %92' sine kadar varan yüksek oranlarda cilt belirtileri görülmektedir⁵. Bel ve sırtta kıllanma en sık rastlanan cilt belirtisidir. Hipertrikoz varlığının diğer cilt belirtilerine göre AOM ile birlikteliği daha yüksektir. Ciltte renk değişikliği, gamze, dermal sinüs, cilt altı lipomları, anormal damar yapıları da görülebilir.

AOM genellikle semptomatiktir. Bazen asemptomatik olup tanısı erişkin yaşlara kadar gecikebilir. Bel ağrısı erişkin yaşlarda tek şikâyet olabilir. Bacak ağrısı, yürüyüş bozukluğu, özellikle alt ekstremitelerde motor ve duyu kusurları, idrar ve gaita problemleri ve ortopedik problemler (skolyoz, kifoskolyoz, pes equina varus/valgus, ekstremitede uzunluk farklılıkları) görülebilir. Doğumsal skolyozlu hastaların %5-16.3'ünde AOM saptanmıştır. AOM'li olguların %44-60'ında skolyoz görülür ve Tip I ile daha çok birliktedir. Nörolojik bulgular hastanın yaşına ve eşlik eden diğer omurilik gelişim kusurlarına bağlı olarak değişmektedir. Sadece hipertrikozu olan bir yeni doğanda hiçbir nörolojik defisit bulunmayabileceği gibi, meningomiyelosele ile birlikte parapleji, idrar ve gayta inkontinansı ve nörojenik mesane görülebilir. Başlangıçta nörolojik olarak normal olan bebeklerde yaşın ilerlemesi ve boy uzaması ile beraber, GOS progresyon gösterir ve önceden mevcut olmayan nörolojik defisitler açığa çıkar veya var ise progresyon gösterebilir. Ağrı çocuklarda daha az görülürken erişkinlerde ön plandadır³.

AOM gelişim bozukluğu olduğundan direk grafide birçok bulgu saptanabilir. Kemik oluşum bozuklukları, segmentasyon kusurları (bifid vertebra, bifid lamina, kelebek vertebra ve hemivertebra, blok vertebra), kemik spur, kifoz, skolyoz, kifoskolyoz, spina bifida ve interpedinküler mesafede artma bunlardan sadece bir kaçıdır. Skolyoz grafisi rutin direk grafilere ek olarak mutlaka çekilmelidir. Bilgisayarlı tomografi (BT) ile kemik anomalileri ve kemik spur rahatlıkla tespit edilebilir. Tip I ve II AOM ayrımı yapılabilir. Cerrahi tedavi planlamak için BT'de kemik spurun yapısını, yönelimini değerlendirmek çok önemlidir. MRG prenatal ve postnatal tanıda en iyi görüntüleme yöntemidir. Ayrık bölümün düzeyini, hangi seviyeler arasında uzandığını, AOM tipini, konusun düzeyini, GOS'un eşlik edip etmediğini, eşlik eden anomalileri, siringomiyeliyi gösterebilir. T1 ağırlıklı görüntülerde filum lezyonlarını, örneğin fibrolipomu, yağlı ve kalın filumu, terminal lipomu, dermal sinüs traktını ve vertebral anomalileri değerlendirmek özellikle mümkün olabilmektedir. Aşağı yerleşimli konus medullaris hastalarının aşağı yukarı yarısında görülür. T2 ağırlıklı görüntüler ise Tip I ve II ayrımını ve siringomiyelinin bulunup bulunmadığını göstermede faydalıdır. Özellikle yüksek rezolüsyonlu çekilir ise Tip II olgulardaki, orta hatta duraya yapışan fibröz septumu gösterebilir. Siringomiyeli tüm olguların yaklaşık %50'sinde AKM'nin proksimal kısmında görülür. AOM'de tüm spinal bölge mutlaka ayrıntılı olarak değerlendirilmelidir³.

AOM' li hastalarda tedavi cerrahidir. Tedavide amaç kemik spur veya fibröz bandı rezeke etmek, gergin omuriliği rahatlatmak ve bozulmuş anatomiye olabildiğince düzeltmektir (13). Cerrahi tedavinin koruyucu olduğu ve nörolojik defisitler açığa çıkmadan veya var olan defisitler progresyon göstermeden tedavinin yapılması gerektiği unutulmamalıdır. Asemptomatik hastalarda yıllık omurilik belirtilerinin gelişme riski %13' tür. Bu risk

adolesan çağına kadar giderek azalmakla birlikte bu döneme kadar omurilik belirtilerinin gelişme olasılığı % 80' nin üzerindedir. Bu sebeple infantil veya çocukluk çağında teşhis edilen her hastada nörolojik kayıplar olsun veya olmasın cerrahi tedavi önerilmelidir. Semptomatik hastalarda bulgular stabil olsa bile özellikle sfinkter kusuru bulunanlarda radyolojik tetkik yapılarak ameliyat önerilmelidir. Geç adolesan dönemde rastlantısal olarak teşhis konan hastalarda nörolojik kayıp yoksa düzenli olarak izlenmeli, nörolojik kayıp gelişen ve pogresif seyir gösteren hastalara tedavi önerilmelidir ⁴.

Sonuç olarak; AOM okkült spinal disrafizmin çok ender görülen bir tipidir ve GOS' a yol açarak nörolojik, ürolojik ve ortopedik problemler gelişmesine yol açar. Bu problemlerin gelişmesinin önüne geçilebilmesi AOM' nin erken tanı ve tedavisine bağlıdır. Özellikle yeni doğan döneminde bebeklerde muayene esnasında cilt ve ortopedik problemlere çok dikkat edilmeli ve bunlar tespit edilir ise tüm nöral aks radyolojik olarak incelenmelidir.

Referanslar

1. Tatlı M, Güzel A, Karadağ O. Gergin omurilik sendromu. CÜ Tıp Fakültesi Dergisi 2004;26(3):149-52.
2. Kına H., Baydın, S., Canaz H., Baydın S. Ş., Demirci H., Alataş İ. (2014). Tethered cord sendromu ve cerrahi yaklaşım. Sinir Sistemi Cerrahisi Dergisi, 4(2), 78-81.
3. Gezercan, Y., Özsoy, K., Oktay, K., Çetinalp, N., Erman, T., & Zeren, M. Ayrık Omurilik Malformasyonu. Cukurova Medical Journal, 40(2), 199-207.
4. Tatlı M, Güzel A, Karadağ O. Ayrık Omurilik Malformasyonları. CÜ Tıp Fakültesi Dergisi 2004;26(2):98-1022.
5. Litvack ZN, Selden NR. Split Spinal Cord. In: Youmans Neurological Surgery, (Eds Winn HR): Philadelphia, Elsevier Saunders. 2011;2219-26.
6. Kim SK, Young SC, Chung YS, Wang KC, Cho BK, Choi KS, et al. Diastematomyelia clinical manifestation and treatment outcome J Korean Med Sci 1994;9:135-44.
7. Raghavan N, Barkovich AJ, Edwards M, Norman D. MR imaging in the tethered spinal cord syndrome. Am J Roentgenol. 1989; 152: 843-52.
8. Mc Lone DG, Marca F. The tethered spinal cord: diagnosis, significance, and management. Pediatr Neurol 1997; 4: 192-208.
9. Akalan N. Gergin omurilik sendromu. Zileli M, Özer F.(eds). Omurilik ve omurga cerrahisi, Cilt 1, 2. baskı, İzmir: Meta basım matbaacılık hizmetleri, 2002: 503-514.
10. Kılıçkesmez O, Barut Y, Taşdemiroğlu E. MRI features of adult tethered cord syndrome. Tanı Girişim Radyol. 2003; 9: 295-301.
11. Mapstone TB. Management of tethered spinal cord. Neurosurgery Quaterly 1994; 4: 82-91.
12. Pang D, Dias MS, Ahab-Barmada M. Split cord malformation. Part I: A unified theory of embryogenesis for double spinal cord malformations. Neurosurgery 1992;31:451-480.
13. Kumar R: Split Cord Malformation (Occult Spina Bifida): An Indian Scenario. JK Science. 2005;7 (4): 192-4.