

Split Kord Malformasyonu: İki Olgu Sunumu

Split Cord Malformation: A Report of Two Cases

Fatih TEMİZTÜRK, Aliye YILDIRIM GÜZELANT, Şule TEMİZTÜRK*, Mehmet Hayri ÖZGÜZEL
Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Kliniği, İstanbul
*Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Kliniği, İstanbul, Türkiye

Özet

Split kord malformasyonu (Diastometamyeli, diplomyeli) nadir görülen gelişimsel embriyolojik bir orta hat anomalisi olup ayırık iki adet omurilik oluşumuyla karakterizedir. Skolyoz oluşum etiyolojisinde önemli bir etkidir. Tanıda manyetik rezonans görüntüleme ve bilgisayarlı tomografi tetkiki çok önemlidir. Direkt vertebra grafileri de kemik septum ve vertebra anomalilerinin görülmesi açısından tanıda yardımcıdır. Burada 41 ve 52 yaşlarında tanı konulan, nadir görülen iki split kord malformasyonlu olgu sunulmuştur. *Türk Fiz Tıp Rehab Derg 2010;56:37-9.*

Anahtar Kelimeler: Diastometamyeli, diplomyeli, split kord malformasyonu, manyetik rezonans görüntüleme

Summary

Split cord malformation (Diastometamyelia, diplomyelia) is a rare developmental embryological fusion defect and is characterized by double spinal cord formation. It is an important etiological factor in the pathogenesis of scoliosis. Magnetic resonance imaging and computed tomography are very useful radiological examinations in the diagnosis. In addition, X Ray is helpful in detecting bone septum and vertebral anomalies. Here, we present two cases, who were diagnosed at 41 and 52 years of age as having the rarely seen split cord malformation. *Turk J Phys Med Rehab 2010;56:37-9.*

Key Words: Diastometamyelia, diplomyelia, split cord malformation, magnetic resonance imaging

Giriş

Split kord malformasyonu (SKM) diğer adıyla diastometamyeli, gelişimsel embriyolojik bir orta hat anomalisi olup, spinal kordun posterior vertebral elemanlarla sagittal spinal yarıklanma sonucu iki adet omurilik oluşumuyla karakterize nadir görülen bir spinal disrafizmdir (1,2). SKM'li hastalar daha çok çocukluk çağında minör travmayı takiben bel, bacak ağrısı ve perianal disestezi ile ortaya çıkar ve tanı konur (3). SKM'li hastaların pek çoğunda yavaş ve ilerleyici nörolojik bozulma, ilerleyen yaşla birlikte alt ekstremité ve omurgayı içeren ortopedik şekil bozuklukları gelişir (4,5).

Bu yazıda polikliniğimize nörojenik kladikasyon ve spinal stenoz kliniği ile başvuran, geç tanı konulan SKM'li iki olguyu sunarken, SKM'nin klinik özellikleri, tanısı ve tedavisini tartışmak amaçlanmaktadır.

Olgu 1

Elli iki yaşında kadın hasta ayakta durmak ve yürümekle artan her iki bacağa yayılan bel ağrısı şikâyeti ile polikliniğimize başvurdu. Hastanın öyküsünde çocukluğundan beri bel bacak ağrısı şikâyetleri mevcuttu. Hasta öne eğilmekle azalan, ayakta durmakla artan, bacağa yayılan nörojenik kladikasyon tarifliyordu. On yedi yaşında her iki alt ekstremitéde güçsüzlük nedeniyle 1 ay yürüyememe şikâyeti oluşan hasta yaklaşık 35 yıldır zaman zaman bel ağrısı şikâyeti dışında herhangi bir probleminin olmadığını ifade ediyordu. Hastaya 2000 yılında sağ memede infiltratif duktal karsinoma tanısıyla (T1,N1,M0) radikal mastektomi operasyonu uygulanmıştı. İki yıldır osteoporoz nedeniyle (femur boynu T-skoru: -2,6, L1-L4 T-skoru: -2,8) stronsiyum ranelat 2 gr granül kullanmaktaydı. Hastanın soygeçmişinde kız kardeşinin çocuğunun skoloz nedeniyle 15 yaşında opere edilmiş olduğu öğrenilmiştir. Fizik

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Fatih Temiztürk, Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Kliniği, İstanbul, Türkiye
Tel: +90 212 221 77 77 E-posta: drtemizturk.fatih@gmail.com **Geliş Tarihi/Received:** Ağustos/August 2008 **Kabul Tarihi/Accepted:** Mart/March 2009

© Türkiye Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır. Her hakkı saklıdır. / © Turkish Journal of Physical Medicine and Rehabilitation, Published by Galenos Publishing. All rights reserved.

muayenede nörolojik kayıp veya atrofi yoktu. Sol alt ekstremitede 1,5 cm bacak boyu kısalığı vardı. Hastanın fizik muayenesinde ileri derece skolyoz ve dorsolomber bölgede hemanjiom olması üzerine spinal disrafizm düşünülerek spinal ortoröntgenogram, dorsolomber manyetik rezonans görüntüleme (MRG) tetkiki istendi (Resim 1). Dorsolomber MRG'de T12, L1 vertebra seviyelerinde Tip 2 split kord malformasyonu olduğu tesbit edildi (Resim 2). Hastaya skolyoz için egzersiz programı düzenlenerek nöroşirurji ve ortopedi konsültasyonları istendi.

Olgu 2

Kırk bir yaşında kadın hasta ayakta durmak ve yürümekle artan sol bacağa yayılan bel ağrısı şikâyeti ile polikliniğimize başvurdu. Hasta 2 yıl önce bel ağrısı şikayetlerinin başladığını ve zamanla sol bacağına yayıldığını ifade ediyordu. Hasta öne eğilmekle azalan, ayakta durmakla artan, bacağa yayılan nörojenik kladikasyon tarifliyordu. Hastada 15 yıldır takipte olan basit nodüler guatr mevcuttu. 20 yıldır psöriazis nedeniyle takipteydi. İki yıl önce yüksekten düşme hikayesi mevcuttu. Fizik muayenede, sol ekstansör hallusis longus kas gücü 4/5 değerindeydi. Hastada atrofi ve bacak boyu kısalığı yoktu. Hastada lomber bölgede 1,5 x1,5 cm geniş-

liğinde ve 0,5 cm derinliğinde, etrafında hafif kıllanma olan konjenital bir alan mevcuttu (Resim 3). Hastada spinal disrafizm düşünülerek spinal ortoröntgenogram, lomber MRG tetkiki istendi. MRG'de L3-L5 arası vertebra seviyelerinde Tip 1 SKM (Resim 4), L5 vertebra grade 2 anterolistezis, L4 vertebra spina bifida tesbit edildi. Hastaya skolyoz için postür egzersizleri öğretilerek nöroşirurji poliklinik kontrolü önerildi.

Tartışma

SKM ender görülen bir konjenital anomali olup literatürde bu anomalinin özelliklerini taşıyan 314 olgu rapor edilmiştir (4,6). Diastometamyeli terimi ilk kez 1837 yılında Ollivier (7) tarafından kullanılmıştır Bu tanım ileriki yıllarda daha da geliştirilmiştir. Bruce (1,4) omuriliğin bir kemik ile ikiye ayrılmış olması halini 'diastometamyeli' (SKM Tip 1), kemik çıkıntı olmaksızın ayrılmasına ise 'diplomiyeli' (SKM Tip 2) olarak isimlendirmiştir. Bu ayrılmayı yaratan fibröz kıkırdak veya kemik bir spikül olabilir (8).

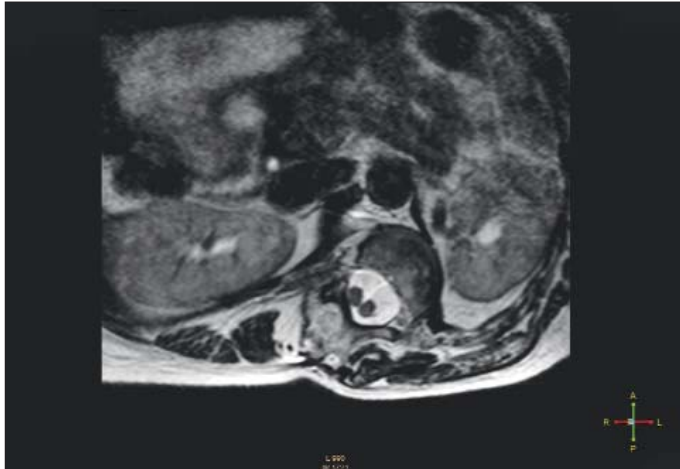
Tip 1 ve Tip 2 SKM birbirinden farklı anatomik patolojilere sahip olmasına rağmen embriogenezis süreçlerinin benzer olduğu düşünülmektedir. Amnion ve vitellüs kesesi arasındaki aksesuar nöroenterik kanal, nöral kanalı ve notokordu ikiye bölmekte ve arka-



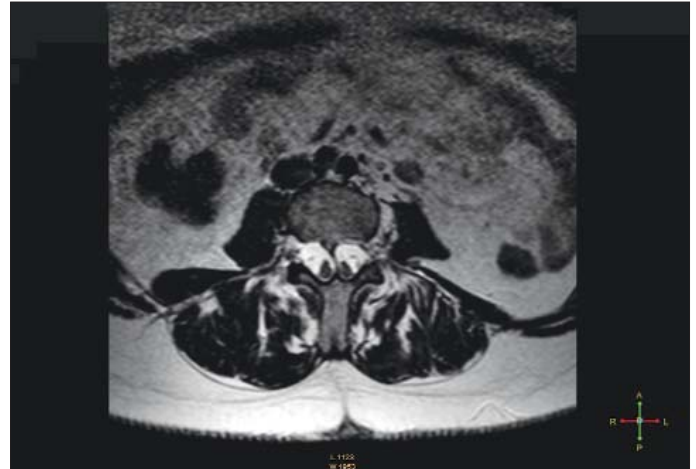
Resim 1. T2 ağırlıklı koronal dorsolomber MRG incelemesinde ileri derece skolyoz görülmektedir.



Resim 3. Lomber bölgede spina bifida okülta kalıntısına bağlı dermal sinüs traktı görülmektedir.



Resim 2. T2 ağırlıklı transvers kesit MRG incelemesinde iki adet omurilik izlenmekte ve arada kemik doku bulunmamaktadır. Tip 2 SKM (Diplomiyeli).



Resim 4. T2 ağırlıklı transvers kesit MRG incelemesinde iki adet omurilik izlenmekte ve arada kemik doku bulunmamaktadır. Tip 1 SKM (Diastometamyeli).

sında endomezenkimal trakt ve mezenkimal infiltrasyonun zamanlamasına bağlı olarak nöral tüp, fibrokartilajinöz veya kemik septum ile ikiye bölünmekte (Tip 1 SKM), ya da tek bir dural kılıf içinde fibröz elementlerle yarık omurilik oluşmaktadır (Tip 2 SKM) (1,9).

SKM kadınlarda 3 kat daha fazla görülmektedir. Klinik bulgu ve belirtilerin ortaya çıkışı sıklıkla 4-6,5 yaşları arasında olur (9). Çok az asemptomatik hasta gurubunda bu yazıdaki hastalar gibi geç yaşta tanı konulabilir. Diastometamyeli izole bir defekt şeklinde görülebileceği gibi myelomeningosel veya lipomyelomeningosel ile birlikte bulunabilir (8).

Asemptomatik hastalarda cilt belirtileri ve ortopedik deformiteler sözkonusudur. Cilt belirtileri arasında en sık fokal kıllanma olmak üzere hemanjiom, gamze, dermal sinus traktı, lipom, telenjektazi görülebilmektedir (1,4). Diastometamyeli'li hastaların en az %50'sinde spina bifida okülta, hemivertebr, kongenital bar, skolyoz gibi vertebra anomalileri görülür (7). SKM'li hastalarda görülen nörolojik bozukluklar arasında motor disfonksiyon, duyu kaybı ve ağrı vardır. Tekrarlayıcı ve kronik bel ağrısı çocukların %30'unda, erişkinlerin ise tamamında söz konusudur (1).

MRG ve bilgisayarlı tomografi (BT) SKM tanısında çok önemli bir yere sahiptir. Kontrastlı BT ile spinal kanalın daha ayrıntılı incelenmesi, önceki yıllarda daha yaygın kullanımda iken MRG'nin kullanıma girmesiyle daha az tercih edilir hale gelmiştir. Ancak yinede kemik septum ve vertebra anomalilerinin görüntülenmesindeki etkinliği için BT yararlı olur. Lezyonun yerleşimi alt torakal yada üst lomber vertebra seviyesinde daha sık görülmekle birlikte, herhangi bir seviyede de görülebilir (4). SKM'li olgularda yarığın yerleşim yeri %47 lomber, %27 torakolomber, %23 torasik ve %1,5 olguda ise sakral ve servikal bölgede yer almaktadır. Bu incelemeler öncesi yapılan direkt radyolojik incelemelerde; orta hatta kemik dansite, genişlemiş spinal kanal, spina bifida, laminaların vertikal füzyonu, hemivertebr, skolyoz veya kifoz gibi bir çok anomali tesbit edilebilir (1).

SKM'li hastalarda tedavi cerrahidir. Asemptomatik olgularda cerrahi tedavinin amacı küratif olmaktan çok profilaktiktir. Asemptomatik hastalarda her yıl için omurilik belirtilerinin gelişme riski %13'tür. Bu risk adölesan çağına kadar giderek azalmakla beraber bu döneme kadar omurilik belirtilerinin gelişme olasılığı %80'inin üzerindedir (3). Cerrahide amaç omuriliği ikiye ayıran septumu ya da kordu transfikse edebilecek herhangi bir fibronörovasküler bantı çıkartarak omuriliği serbestleştirmektir. Son yıllarda bazı otörler SKM olan pediatrik hastalara profilaktik amaçlı erken cerrahi önermektedir (1).

Mid-trimesterde iki boyutlu sonografik inceleme ile SKM'li hastaların prenatal tanısı konulabilmektedir. Vertebranın posterior bölgesinde ultrasonografi ile saptanan ekojenik bir odak, SKM

prenatal tanısında spesifik bir özelliştir ve bu lezyon sonografik incelemenin %0,06'sında tesbit edilmiştir (10,5). SKM'li hastalarda da diğer spinal disrafizm tiplerinde olduğu gibi artmış maternal serum alfa-fetoprotein (MSAFP) düzeyleri görülür. Özellikle kız çocuklarda ve MSAFP düzeyi yüksek olanlarda SKM akla gelmelidir. Bu anomalinin erken mid-trimester dönemde sonografi ile tanılanması, böylece erken cerrahi değerlendirmeyle iyi bir prognoz elde edilmesi mümkündür (9).

Erişkin ve yaşlı hastalarda SKM tanısı nadir görülmekte ve kolaylıkla atlanabilmektedir. İlerleyici bel ağrısı, skolyoz, yürüme güçlüğü, cilt bulguları, ürolojik semptomları olan erişkin ve yaşlı hastalarda ayırıcı tanıda SKM de dikkate alınmalıdır (11). Geç adölesan dönemde tesadüfen tanı konulan hastalarda nörolojik kayıp yoksa periyodik olarak izlenmeli, nörolojik kayıp gelişen ve ilerleyici seyir gösteren olgulara ameliyat önerilmelidir (4,12).

Kaynaklar

1. Sabucuoğlu S, Coşar A. Split kord malformasyonu: diastometamyeli. J Turk Spinal Surg 2008;19:47-54. [Abstract] / [PDF]
2. Arısoy Ö, Yılmaz E, Korucuoğlu Ü, Biri A, Tıraş MB. 20 haftalık bir fetusta diastometamyeli'nin prenatal tanısı. Türk Jinekoloj Obstet Derg 2006;3:122-4. [Abstract] / [PDF]
3. Tatlı M, Güzel A, Karadağ Ö. Ayrık omurilik malformasyonları. Cumhuriyet Üniv Tıp Fak Derg 2004;26:97-98. [PDF]
4. Karadağ Ö, Aslan A, Gürel M, Göksel HM. Ayrık omurilik malformasyonu: İki Olgu Sunumu. Cumhuriyet Üniv Tıp Fak Derg 2002;24:153-7. [PDF]
5. Keminker R, Fabry J, Midha R, Finkelstein JA. Split cord malformation with diastematomyelia presenting as neurogenic claudication in adult. Spine 2000;25:2269-71. [Abstract]
6. Mantuza RL, Rouleau G. Developmental and acquired anomalies. In: Youmans JR, editor. Neurologica Surgery, Volume II. 3th ed. Philadelphia: Saunders Company; 1990. p. 1192-201.
7. Gery M, Rowe LJ, Yochum TR, Thompson JR, Maola CJ. Congenital anomalies and normal skeletal variants. In: Yochum TR, Rowe LJ, editors. Essentials of Skeletal Radiology. 3th ed. Philadelphia: Lippincott Williams&Wilkins; 2005. p. 257-403.
8. Özasar N. Spinal Disrafizm. In: Gökçe-Kutsal Y, Beyazova M, editors. Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon. Cilt 2. Ankara: Güneş Kitabevi; 2000. s. 2440-50.
9. Warf BJ. Tethered spinal cord. In: Winn HR, editor. Youmans neurological surgery. Philadelphia: Saunders Company; 2004. p. 3257-87.
10. Winter RK, Mcknight L, Byrne RA, Wright CH. Diastometamyelia: prenatal ultrasonic appearances. Clin Radiol 1989;40:291-4. [Abstract] / [PDF]
11. Quinones-Hinojosa A, Gadkary CA, Mummaneni PV, Rosenberg WS. Split spinal cord malformation in an elderly patient: case report. Surg Neurol 2004;61:201-3. [Abstract] / [Full Text] / [PDF]
12. Akay KM, İzci Y, Baysefer A, Timurkaynak E. Split cord malformation in adults. Neurosurg Rev 2004;27:99-105. [Abstract] / [Full Text] / [PDF]