

Lipomiyelomeningosel

Lipomyelomeningocele

ÖZ

Lipomiyelomeningosel(LMM), subkutanöz lipom dokusunun lumbodorsal fasya ve orta hat kemik defektinden ilerleyerek dura ve nöral dokulara infiltrate olması ile karakterize kapalı bir spina bifida tipi olup genellikle klinik sonuçları (motor bulgular, idrar-gaita problemleri) gergin omurilik sendromuna bağlı ortaya çıkar. Belirgin bir risk faktörü etiyolojisinde bulunamamıştır. Dorsal, kaudal, ve transizyonel 3 farklı tipi olup, en sık görülen ve en basit tipi olan dorsal tiptir. Asemptomatik olgularda cerrahi yapılması hâlâ tartışmalı olsa da, cerrahiden fayda gören birçok vaka bildirilmiştir.

Anahtar Sözcükler: Spina bifida, Lipomiyelomeningosel, Gergin omurilik

ABSTRACT

Lipomyelomeningocele (LMM) is a closed type of spina bifida characterized by the infiltration of subcutaneous lipoma tissue through the lumbodorsal fascia and midline bone defect into the dura and neural tissues. It is usually associated with tethered spinal cord syndrome with clinical consequences (motor findings, urinary and fecal problems). No specific risk factor has been found in its etiology. There are 3 different types: dorsal, caudal and transitional. The most common and simplest type is the dorsal type. Although surgery in asymptomatic cases is still controversial, many cases have been reported to benefit from surgery.

Keywords: Spina bifida, Lipomyelomeningocele, Tethered cord

LİPOMYELOMENİNGOSEL

Lipomyelomeningosel (LMM), subkutanöz lipom dokusunun lumbodorsal fasya ve orta hat kemik defektinden ilerleyerek dura ve nöral dokulara infiltrate olması ile karakterize kapalı bir spina bifida tipidir. Aslında adından dolayı myelomeningosel ve meningocele gibi nöral doku ya da meninklerin spinal kanaldan herniasyonu gibi anlaşılrsa da, subkutanöz lipom dokusunun nöral dokulara infiltrate olmasıdır (12). Genellikle konus medullaris seviyesinde infiltrate olup, klinik sonuçları gergin omurilik sendromuna bağlı ortaya çıkar. K:E oranı yaklaşık olarak 3:2'dir. 4000 doğumda bir görülme sıklığı olup en çok görülen kapalı spinal disrafizm tiplerindedir (6).

EMBRİYOLOJİ

LMM embriyolojik dönemde 28. günde primer nörolasyon ve kaudal nöroporun kapanması bittikten sonra meydana gelen bozuklukla ortaya çıkar (2). Mezenkimal dokunun nöral plakoda girip lipomatöz doku oluşturduğu, primer nörolasyondaki ayrılmama bozukluğundan kaynaklanır (29). Sekonder nörolasyon döneminde konus medullaris, kauda ekuina ve filum terminale gelişmektedir ve bunlar kapanmış olan sağlam derinin altındadır. O yüzden kapalı spinal disrafizm ola-

rak ortaya çıkar (6). Dorsal tip LMM'ler muhtemelen erken ayrılmamanın veya kapalı nöral tüpün kutanöz ektodermden ayrıldığı sürecin bir sonucu olarak gelişir (15,18). Kaudal tip-te ise sekonder nörolasyonun dejeneratif fazındaki aberran apoptoz etkilidir (23).

ETİYOLOJİ

Açık spinal disrafizmin etiyolojisinde bilinen anneye ait risk faktörleri (diyabet, antikonvülsan kullanımı, obezite, yüksek ısı (örn. sıcak küvet kullanımı) ve aile öyküsü kapalı spinal disrafizm ile ilişkilendirilememiştir. Tüm nöral tüp defektlerinde olduğu gibi LMM'lerde de genetik ile ilişkili olduğu bilinmektedir, ancak net bir genetik geçiş ve etiyolojik faktör aydınlatılamamıştır (3,13).

SINIFLAMA

1982'de Chapman ve ark. (4) LMM'leri dorsal, kaudal (terminal) ve transizyonel olarak 3 sınıfa ayırdı. 2009 yılında ise Pang ve ark. (24) kaotik adında 4. bir sınıf ortaya koydu. Bu sınıflamalar MR görüntülerine göre yapılmaktadır ve cerrahi plan için gereklidir.

1. Dorsal tip: Kanala giren lipom kitlesi konus medüllerise değişen kalınlıkta bir fibrolipomatöz stalk yoluyla dorsalinden yapışır (Şekil 1A). Spinal kordun daha alt kısmının posteriorunda nöral kıvrımın olduğu yerde tam bir kaynaşma olmamıştır ve stalk açıkta kalan alanda posterior kolonların posterior ve medialinde ayrıca santral kanalın dorsalinde yapışır (28). Sinir kökleri lipomun içinden geçmez, daha serbest olduğu için cerrahi olarak özellikle omuriliğe yapışan kısmı daha küçük olan lipom olgularında daha kolaydır (12).

2. Kaudal (Terminal) tip: Bu tipte lipom konusun kaudal ucunda yer alır ve neredeyse omuriliğin devamı gibi seyrederek (Şekil 1B). Lipom tamamen spinal kanal içinde yer alabilir ya da dura, kemik ve cilt altı boşluk boyunca uzanabilir. Sinir kökleri lipomun ventralinde bulunabilir ya da içinden geçebilir. Bu yüzden cerrahisi daha karmaşık ve zordur (6,12).

3. Transizyonel tip: Bu tipte ise hem dorsal hem de kaudal tipin özellikleri mevcuttur. Çoğu zaman bu vakalarda, kranial ve kaudal kısımları sırasıyla dorsal ve kaudal LMM tiplerine benzemektedir (Şekil 1C).

4. Kaotik tip: Plakod ile lipom arasındaki sınır düzensizdir. Lipom, omuriliği çevreler ve ventral yönünde uzanır. Prematür disjunction, kaotik tip hariç tüm YMM'ler için gereklidir. Kaotik tipin yalnızca sekonder nöralizasyonu içerdiği düşünülmektedir (27). Kaotik lipomlar nadirdir ve genellikle sakral agenezi ile ilişkilidir (24).

SEMPTOMLAR

LMM'nin sıklıkla en önemli bulgusu lumbosakral bölgede orta hatta bulunan bir deri altı yağ dokusudur. Bu bulgu %90 oranında bulunur. Orta hat kitlesinin dışında görülebilecek bulgular ise dermal sinüs, gamze, hipertrikoz, hemanjiom ve nevüs görülebilir. Bulgular doğumdan beri var olduğundan yenidoğan döneminde en sık başvuru nedenidir (7,9,25).

LMM semptomları genellikle gergin omurilik sendromuna bağlı olur. Yaşa göre bulgular farklılık göstermekle birlikte, gergin omurilik sendromunun nörolojik, ortopedik veya ürolojik sorunların kombinasyonu olarak ortaya çıkar. LMM'li hastaların üçte birinde orta hatta göre asimetrik bir deri altı görülmekle birlikte bu hastalarda kitle ile ipsilateral alt ekstremitelerde nörolojik defisitler ortaya çıkmaktadır (20). Çoğu hasta yıllar içinde yavaş bir fonksiyon kaybı gösterse de, hiperrefleksiyon sonrası ani ve akut fonksiyon kaybı da tanımlanmıştır.

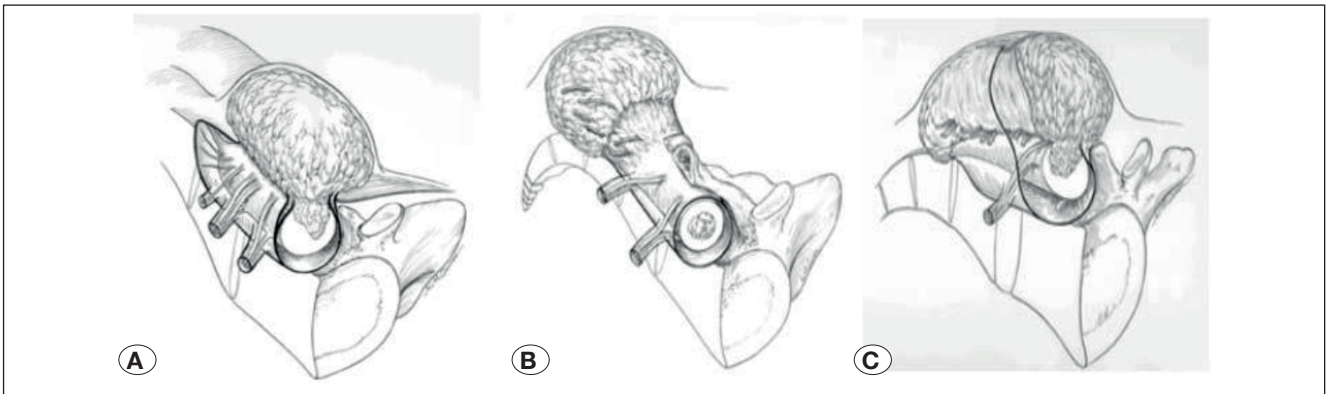
Yenidoğanlarda, motor bulgular arasında hipotoni ve kas atrofisi bulunabilir. Bu atrofiler, yenidoğanın yağ tabakasına bağlı olarak gözden kaçabilir. Kas güçsüzlüğü ve yürüme bozuklukları genellikle çocuk yürümeye başladığında ortaya çıkar (9). Muayene sırasında, kas atrofisi, bacak uzunluk farkı, varus veya valgus ayak deformiteleri, çekiç veya pençe ayaklar, skolyoz, değişen derecelerde tendon refleksleri, duysal anormallikler ve/veya sırt ağrısı tespit edilebilir. İdrar veya dışkı kaçırma, anormal idrar yapma paternleri veya sık idrar yolu enfeksiyonları da başvuru semptomları olabilir (1,31). Çocuklarda 3-4 yaşlarında nörojenik mesane gelişebilir. Bebekler genellikle cilt anomalileri ile, daha büyük çocuklar ise ortopedik, nörolojik veya ürolojik semptomlarla başvurabilir. Yetişkinler genellikle sırt ağrısı veya radiküler ağrılarla doktora başvurur (26).

TANI

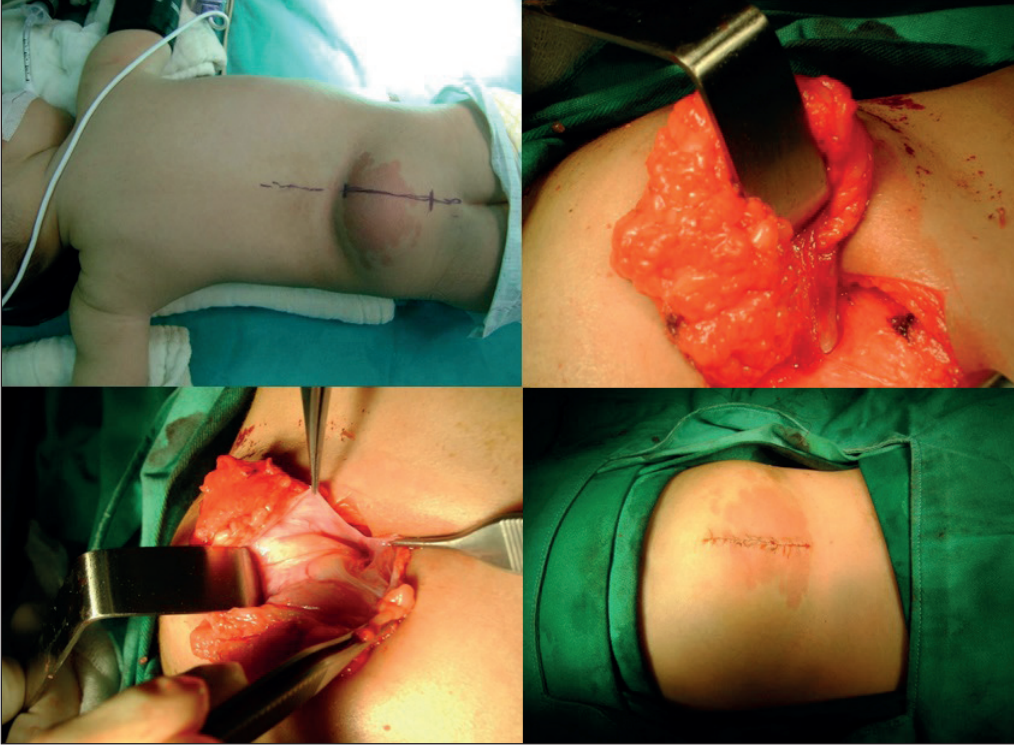
Prenatal dönemde yapılan USG ile Lipomyelomeningosel tanısı konulabilmekle birlikte, meningomyelosele ile karışlabileceği unutulmamalıdır (27). Ayrıca USG, 6 aydan küçük iskeletsel olarak olgunlaşmamış hastalarda lipomların spinal korda bağlanmasını tanımlamak için yararlı bir araç olabilir (17,19). USG ucuzdur, sedasyon gerektirmez ve tethering varsa omurilik hareketini göstermeye yardımcı olabilir; ancak tek başına ameliyat öncesi dönemde güvenilmemelidir (9). USG'nin MRG'nin yerini alması olası değildir, çünkü uygun anatomik ve preoperatif bilgi sağlama yeteneği sınırlıdır (12).

Spinal lipomlar için detaylı bir manyetik rezonans görüntüleme (MR) incelemesi kesin görüntüleme değerlendirmesidir. MR, LMM'li hastaların tanısı, takibi ve ayırıcı tanısında mutlaka kullanılır (8,21). Plakod-lipom birleşim noktasının anatomik detayları normal omurilikle ilişkili olarak gösterilebilir (27). Lipomların tiplendirilmesinde de kullanılır. Ayrıca ek spinal kord patolojisi varsa (diastometamyeli, syringomyeli) onları da gösterir. Lipom T1 sekansında hiperintens, T2 sekansında hipointens görünümündedir (16,22).

Direkt grafi ön-arka ve yan radyografiler sıklıkla dorsal füzyon defekti veya LMM düzeyinde omurga kanalının genişlemesi gibi anormallikleri ortaya çıkarır. Bilgisayarlı tomografi (BT) görüntüleme, skolyozu, kemik yapıyı, kemik defekti değerlendirmek ve ameliyat öncesi planlama sırasında omurganın kemik anatomisini değerlendirmek için yararlı olabilir. BT'nin sınırlı faydaları, maliyeti ve en önemlisi, gelişmekte olan bebeklerin ve çocukların radyasyona maruz kalması nedeniyle kullanımı sınırlıdır (12).



Şekil 1: Dorsal (A) Kaudal (B) ve Transizyonel (C) tip lipomyelomeningosel tipleri.



Şekil 2: Cerrahi süreç sonunda cilt altı yağ dokusunun azaltılması.

TEDAVİ

LMM'lerde semptomatik olgularda tedavi cerrahi seçeneği kesin olsa da, asemptomatik olgularda cerrahi seçeneği tartışmalıdır. Omuriliğin gerginliğinin miktarı ve süresi, boy uzamasının ne kadar olacağı ve omuriliğin gerilmesine ne kadar yol açacağı, bulguların ne zaman ortaya çıkacağı bilinmemektedir. Ayrıca ameliyatın nöral dokulara ne kadar zarar vereceği bilinmediği için operasyon kararı zorlaşmaktadır (5,6).

Wykes ve ark. 2012 yılında ve Keating ve ark. 1988 yılında yaptığı çalışmalar, uzun süreli takip edilen hastalarda, LMM'li hastaların 10 yıl içinde %33 ve %40'lık oranda hastanın nörolojik, ortopedik ve ürolojik düşüş yaşadığını göstermiştir (10,30). Bazı cerrahlar ise profilaktik cerrahiye şüpheyle yaklaşıyor olup Kulkarni ve ark. 2004 yılında yaptıkları çalışmada, cerrahi yapılan hastalar ile konservatif takip edilen hastalar arasında progresyonsuz sağkalımda çok az fark olduğunu gösterdiler. Cerrahi yapılmadan takip sırasında LMM'lerin boyutunda spontan azalma olduğu da bildirilmiştir (11). Çoğu cerrah, erken dönemde operasyon daha kolay olduğu ve ileri yaş ile semptomlar ortaya çıkmadan ameliyat edildiği için 6 aylıktan önce operasyonu önerirler.

Cerrahinin temel amaçları ise omuriliği dekomprese etmek, omuriliğin gerginliğini azaltmak, omuriliği ve durayı yeniden yapılandırmaktır (14). Bu sırada nörolojik fonksiyonların kaybedilmemesi önemlidir. İntraoperatif nöromonitörizasyon sayesinde nörolojik kayıp olacağı noktada operasyon sonlandırılmalıdır.

Cerrahi girişim yaparken hasta intratrakeal genel anestezi altında intraoperatif nöromonitörizasyon altında prone pozisyonda başlanır. LMM'yi ortalayan median lineer ya da eliptik insizyon yapılır. Her olguya göre insizyonun büyüklüğü ve şekli değişebilir. Öncelikle lumbodorsal fasyaya kadar olan

lipom küçültülebilir. Kemik defektinin proksimalindeki sağlam laminaya laminektomi yapılarak omuriliğin normal olduğu son segment ortaya konulur. Ardından bu laminanın altındaki sağlam dura açılarak, sağlam omurilik segmenti bulunur. Kemik defektinden içeri giren ve konusun dorsaline bir stalk ile yapışan lipom kitlesi ortaya konulur. Mikroskop kullanarak mikrocerrahi aletler ve teknikler ile sinir köklerine zarar vermeden lipom ile omurilik ayrılmaya çalışılır (Şekil 2). Amaç nöral dokulara zarar vermeden lipomu eksize etmek, nöral tüp şeklinde spinal kordu rekonstrükte etmek, gerekirse duraplasi yapılarak duranın rahat kapatılabilmesine ve buna bağlı olarak ileride yapışıklık ve omurilik gerginliği gelişmesine engel olmaktır. Transizyonel ve kaudal tip lipomyelomeningosellerde, lipomun güvenli sınırdaki eksizeyonu omuriliğin distalinin tübüler yapı hâline getirilebilmesini zorlaştırır.

Cerrahinin sonuçları, konservatif tedavi edilen vakalarla karşılaştırıldığında faydalar genellikle risklere göre daha ağır basmaktadır, bununla birlikte cerrahiden sonra nörolojik muayenesi kötüleşen az sayıda hasta bildirilmiştir (24).

KAYNAKLAR

1. Blount JP, Elton S: Spinal lipomas. *Neurosurg Focus* 10(1): E3, 2001
2. Can SM, Selçuki M: Patolojik santral sinir sistemi embriyolojisi açısından nöroşirürji olgularının değerlendirilmesi: Çocukluk çağı olguları ve erişkin olgular. *Türk Nöroşir Derg* 33(1):14-17, 2023
3. Carter CO, Evans KA, Till K: Spinal dysraphism. Genetic relation to neural tube malformations. *J Med Genet* 13:343-350, 1976
4. Chapman PH: Congenital intraspinal lipomas: Anatomic considerations and surgical treatment. *Childs Brain* 9:37-47, 1982

5. Cochrane DD: Cord untethering for lipomyelomeningocele: Expectation after surgery. *Neurosurg Focus* 23(2):E9, 2007
6. Hiçdönmez T: Spinal lipomlar: Lipomyelomeningosel ve filum terminale lipomu. *Türk Nöroşir Derg* 23(2):244-249, 2013
7. Hoffman HJ, Taecholarn C, Hendrick EB, Humphreys RP: Management of lipomyelomeningoceles. Experience at the hospital for sick children, toronto. *J Neurosurg* 62:1-8, 1985
8. Iskandar BJ, Oakes WJ: Anomalies of the spine and spinal cord. In: McLone DG, ed. *Pediatric Neurosurgery*. Philadelphia: WB Saunders, 2001:307-324
9. Kafadar A, Erdinçler P: Spinal lipomlar. In: Aksoy K (ed), *Temel Nöroşirürji*. Ankara: Türk Nöroşirürji Derneği, 2005: 1380-1393
10. Keating MA, Rink RC, Bauer SB, Krarup C, Dyro FM, Winston KR, Shillito J, Fischer EG, Retik AB: Neurourological implications of the changing approach in management of occult spinal lesions. *J Urol* 140(5 Pt 2):1299-1301, 1988
11. Kulkarni AV, Pierre-Kahn A, Zerah M: Conservative management of asymptomatic spinal lipomas of the conus. *Neurosurgery* 54:868-873; discussion 873-875, 2004
12. Kraemer MR, et al. Lipomyelomeningocele. In: Julian R, Winn HR eds, 8th ed., Vol. 2, Youmans & Winn Neurological Surgery. Elsevier, 2023:1935-1942
13. Larrew T, Eskandari R, Holden KR, Chen A, Spellicy CJ, Jones JR, Lee JA, Lyons MJ: Transgenerational inheritance of familial lipomyelomeningocele. *J Child Neurol* 32(14):1118-1122, 2017
14. Lemire RJ, Leoses JD, Hagerstown LRW: Normal and Abnormal Development of the Human Nervous System. Hagerstown, MD: Medical Dept, Harper & Row, 1975
15. McLone DG, Naidich TP: Terminal myelocystocele. *Neurosurgery* 16:36-43, 1985
16. Naidich TP, Blaser SI, Delman BN, McLone DG, Dias M, Zimmerman RA, Raybaud CA, Birchansky SB, Altman NR, Broffman BH: Congenital anomalies of the spine and spinal cord. In: Atlas SW (ed), *Magnetic Resonance Imaging of the Brain and Spine*, 4rd ed. Philadelphia: Walters Kluver Lippincott Williams and Wilkins, 2009: 1364-1447
17. Naidich TP, Fernbach SK, McLone DG, Shkolnik A: Sonography of the caudal spine and back: Congenital anomalies in children. *AJR Am J Roentgenol* 142:1229-1242, 1984
18. Naidich TP, McLone DG: Spinal dysraphism. In: Newton TH, Potts DG, eds, *Modern Neuroradiology*, Vol: 1. Computed Tomography of the Spine and Spinal Cord. San Francisco: Clavadel Press, 1983:299-315
19. Naidich TP, McLone DG: Ultrasonography versus computer tomography. In: Holtzman RNN, Stein BM, eds, *The Tethered Spinal Cord*. New York: Thieme-Stratton, 1985:47-58
20. Oakes WJ: Management of spinal cord lipomas and lipomyelomeningoceles. In: Wilkins RH, Rengachary SS, eds, *Neurosurgery Update II*, Vol: 3. New York: McGraw-Hill, 1991:3497-3504
21. O'Neill BR, Gallegos D, Herron A, Palmer C, Stence NV, Hankinson TC, Wilkinson CC, Handler MH: Use of magnetic resonance imaging to detect occult spinal dysraphism in infants. *J Neurosurg Pediatr* 19(2):217-226, 2017
22. Osborn AG: Normal anatomy and congenital anomalies of the spine and spinal cord. In: Osborn AG (ed), *Diagnostic Neuroradiology*. St Louis: Mosby, 1994:785-819
23. Pang D, Zovickian J, Moes GS: Retained medullary cord in humans: late arrest of secondary neurulation. *Neurosurgery* 68(6):1500-1519; discussion 1519, 2011
24. Pang D, Zovickian J, Oviedo A: Long-term outcome of total and near-total resection of spinal cord lipomas and radical reconstruction of the neural placode: Part I—surgical technique. *Neurosurgery* 65:511-528; discussion 528-529, 2009
25. Schropp C, Sörensen N, Collmann H, Krauss J: Cutaneous lesions in occult spinal dysraphism—correlation with intraspinal findings. *Childs Nerv Syst* 22(2):125-131, 2006
26. Sutton LN: Lipomyelomeningocele. *Neurosurg Clin N Am* 6:325-328, 1995
27. Wagner KM, Raskin JS, Hansen D, Reddy GD, Jea A, Lam S: Surgical management of lipomyelomeningocele in children: Challenges and considerations. *Surg Neurol Int* 8:63, 2017
28. Walsh JW, Osterdock RJ: Lipomyelomeningocele. In: Winn HR, ed, *Youmans Neurological Surgery*, 5th ed. Philadelphia: Elsevier, 2004:3229-3244
29. Wilkes SL, Choi JJ, Rooks VJ: Lumbosacral lipomyelomeningocele with anomalous osseous limb in a 3-month-old female. *Radiol Case Rep* 10(1):1051, 2015
30. Wykes V, Desai D, Thompson DNP: Asymptomatic lumbosacral lipomas—a natural history study. *Childs Nerv Syst* 28:1731-1739, 2012
31. Xenos C, Sgouros S, Walsh R, Hockley A: Spinal lipomas in children. *Pediatr Neurosurg* 32(6):295-307, 2000