

Ayrık Omurilik Malformasyonu

Split Cord Malformation

Öz

Ayrık omurilik malformasyonu iki omurilik varlığı ile seyreden doğumsal bir malformasyondur. Tedavi edilmediğinde ilerleyici nörolojik kusurlar, idrar yapma ve dışkılama sorunları, kalıcı ağrılar ve omurga deformiteleri gibi sonuçlarla sonuçlanabilmektedir. Tiplerine göre cerrahi teknik değişmektedir. Cerrahi sonuçların yüz güldürücü olduğu bu hastalık grubunda erken tanı ve tedavi planı olumsuz sonuçlardan korunmak için çok önemlidir. Klinik olarak şüphe edilen olguların uygun radyolojik yöntemler ile değerlendirilmesi ve uygun şekilde tedavisi gerekmektedir.

Anahtar Sözcükler: Ayrık omurilik, Diastometamyeli, Diplomyeli, Disrafizm

ABSTRACT

Split spinal cord malformation is a congenital malformation with the presence of two spinal cords. Progressive neurological deficits, urination and defecation problems, permanent pain and spinal deformities may occur if left untreated. Surgical technique varies depending on the type. In this disease group, where surgical results are satisfactory, early diagnosis and treatment plan are very important to avoid negative consequences. Clinically suspected cases should be evaluated with appropriate radiological methods and treated appropriately.

Keywords: Split spinal cord, Diastometamyelia, Diplomyelia, Dysraphism

TANIM/EPİDEMİYOLOJİ

Ayrık omurilik malformasyonları (AOM), iki ayrı omurilik varlığı ile seyreden spinal disrafizm ile ilişkili konjenital omurda deformitelerinin bir grubudur. Tüm konjenital deformitelerin %3.8-5'ini içerse de erken tanı ve tedavinin çok önemli olması ve tedavi edilmez ise oluşabilecek ciddi nörolojik kusurlar oluşabileceğinden dikkatle değerlendirilmesi gereken bir klinik durumdur (6).

Yaklaşık 5000 doğumda bir görülmektedir (13). Diğer disrafizmlerde olduğu gibi folat metabolizması etiyolojide çok önemlidir. Maternal perinatal rutin folat kullanımı AOM'dan korunmak için bilinen en etkin yoldur (4).

Kız çocuklarında erkeklere kıyasla 1.3 kat fazla görülmektedir. Semptom yaşına bakıldığında 4-7. yaşlarda birinci, 12-16. yaşlarda ikinci pikini yaptığı görülmüştür. Tip 1 AOM Tip 2'ye göre daha çok görülmektedir (13).

EMBRİYOLOJİ

Diğer konjenital malformasyonlar; primer ve sekonder nörolasyon aşamasındaki sorunlardan kaynaklanmasına karşın AOM'ları gastrulasyon aşamasındaki problemler nedeni ile

oluşmaktadır. Bu aşamada ektoderm mezoderm ve endoderm oluşmaktadır. AOM oluşumundaki temel hata şudur; Hensen düğümünün (primitif düğüm) dorsal tarafından gelen prenotokordal hücrelerin, orta hat notokordunu oluşturmak için ektoderm altında orta hat entegrasyonuna uğraması gerekir. AOM'da bu hücrelerin orta hat entegrasyonunda geçici olarak kesinti olur ve geride ektodermin hâlâ endoderme yapışık olduğu bir orta hat alanı bırakır. Bu bir sineşi yaratır (10). Bu yapışıklık iki notokord oluşumu ile sonuçlanır. Piremitif meninks hücrelerinin katılımının varlığında göre de AOM'nun tipi değişmektedir. Örneğin geç entegre olan lomber ve alt torakal seviyelerdeki AOM'unun zamanı meninks diferansiyasyonuna denk geldiği için bu bölgelerde iki tekal kese dolayısıyla da Tip1 AOM daha sık görülmektedir (10).

SINIFLAMA

Klinikte farklı adlandırmaları bulunmaktadır. Diastometamyeli (ayrılmış, yarıklanmış medulla), veya diplomyeli (ikili medulla) gibi isimlendirmeler daha önce kullanılmıştır. Günümüzde ise en sık kullanım şekli AOM'dur. Eski tanımlama ile yeni tanımlama karşılaştırıldığında diastometamyeli daha çok Tip 1 AOM'na, Diplomyeli ise daha çok Tip 2 AOM'na karşılık gelmektedir.

Temel sınıflandırma Pang ve arkadaşları tarafınca 1992'de yapılmıştır (8). Bu sınıflamaya göre AOM'ları ikiye ayrılmaktadır. Tip 1 AOM'da iki medulla iki ayrı dura ile çevrilmiştir ve bir kemik septum veya kalın bir fibrokartilöz septum ile ayrılmıştır. Tip 2 AOM'da ise iki kord tek dura ile çevrilmiştir ancak fibroz bir septum ile ayrılmıştır. Tip 1 en sık AOM'nu torakolomber ve lomber bölgede görülür iken servikalde görülme olasılığı çok nadirdir. Tip 2'de ise servikal bölge de de yerleşim olabilmektedir (Şekil 1) (6,13).

2005'de Mahaparta ve Gupta'nın yaptığı başka bir çalışmada, Tip 1 AOM'ları, septumun kord ile olan ilişkisine göre, 4 ayrı altgruba ayrılmıştır. Bu çalışmada cerrahi olarak en riskli grubun Tip 1 d olduğu, en risksiz grubun da Tip 1a olduğu da belirtilmiştir. Kendi serilerinde de en sık olan grubun Tip 1a olduğunu belirtmişlerdir (Şekil 2) (7).

DiĞER DEFORMİTELERLE OLAN İLİŞKİSİ

AOM'na diğerkonjenital anomaliler eşlik edebilmektedir. En sık eşlik eden ek deformitelere bakılacak olur ise, gergin omurlilik, düşük yerleşimli konus birlikteliği (>%50), kifoskolyoz birlikteliği (%44-60), siringomyeli (%27.5-44), yağlı kalın filum, dermoid kist, nöroenterik kist, spinal lipom (%11-26) sıralanabilir. Konjenital skolyozu olanların %5'inde AOM görülebilir. Meningomyeloselli hastaların %15'inde görülür. Skolyoz var ise eğrilik tepe noktasında olma olasılığı %45'dir (13). Hemivertebragibi omurga anomalilerine eşlik edebilir. Divertiküllerle beraber olabilir (5).

KLİNİK

AOM'unun temel klinik tablosu omurlilik gerginliği ile gerçekleşmektedir. Özellikle pediatrik hasta grubunda septumun yol açtığı omurlilik gerginliğine bağlı bacaklarda persistan ağrılar, motor ve sensoryal problemler (güçsüzlük, alt ekstremitelerde atrofi, yürüme bozuklukları, radiküler ağrı, hipostezi veya parestezi gibi) ile bulgu verebilmektedir. İdrar ve gaita inkontinansı da yapabilir (%20-40). Perinide ağrıya neden olabilir. Erken çocuklukta asemptomatik olsa da klinik genelde ilerleyicidir (6,10,13). Tip 1 AOM'nu olan hastaların %72'si Tip 2 AOM olan hastaların ise %64'ü semptomatik olarak ilerlemektedir. Erişkinlerde ise klinik daha çok aksiyel bel ağrısıdır. Ancak erişkin grupta da bazen radiküler etkilene (özellikle travma sonrasında) görülebilmektedir. Kifoskolyoz'a, eşlik ettiği durumlarda duruş bozukluğu ve deformiteler gözlemlenebilir. Omurga deformitelerinde daha çok Tip 1AOM görülmektedir (10). Tip 1 AOM'nun kliniği, Tip 2 AOM'nuna göre daha gürültülü seyrettiği gözlemlenmiştir (6).

Ayrıca diğerspinal disrafizm'lerde olduğu gibi bazı kutanöz bulgular eşlik edebilmektedir. Hipertrikoz, hiperpigmente maküller, kapiller hemanjiomlar ile birlikte saptanabilmektedirler.

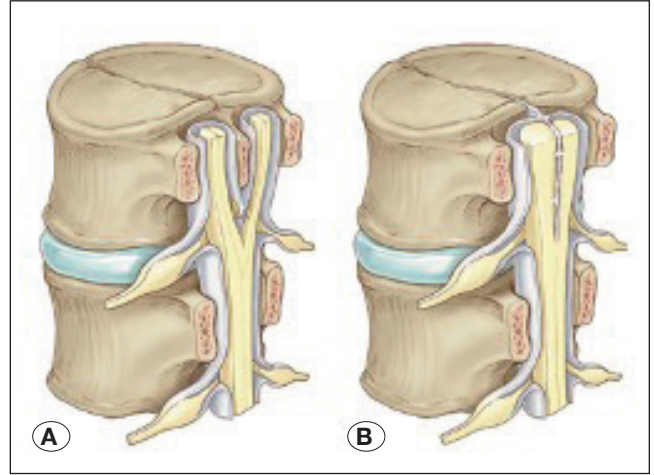
GÖRÜNTÜLEME

Antenatal testlerde 14. hastada ekojenik bir fokus olarak gözlemlenebilir. Şüphel olur ise gebelikte çekilen manyetik rezonans görüntüleme (MRG) yapılması eşlik edecek diğerkonjenital patolojileri saptamak ve bilgilendirme için önemlidir (1).

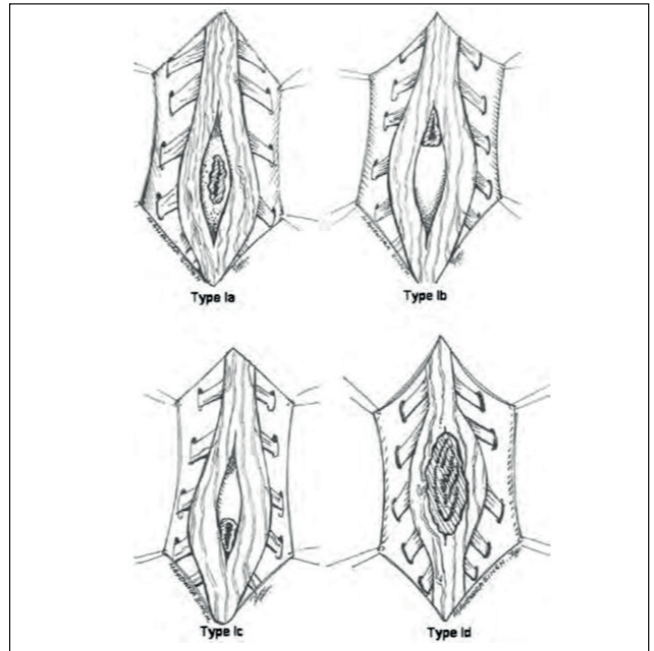
Hastaların değerlendirilmesinde MRG çekilmesinin kritik bir önemi vardır. AOM'nun en önemli bulgusu T1 ağırlıklı çekimlerde çift kord görülmesidir. Yarıklanma genelde T11'in

altındadır ve genellikle 2 vertebra yüksekliği içinde kord'lar birleşerek tek kord hâline gelirler. T1 inceleme aynı zamanda eşlik edebilecek olan yağlı filum, dermal sinüs traktı, terminal lipom gibi ek anomalilerin saptanması için de çok önemlidir. T2 inceleme subaraknoid boşlukların tayinini sağlar ve AOM'larının tipi ile ilgili bilgi verebilir. Ayrıca T2 incelemede siringomyeli varlığı saptanabilir.

AOM'da bilgisayarlı tomografi (BT) çekilmesi kemik septumun varlığı için çok önemlidir. Ayrıca kemik septumlarının operasyon öncesindeki oryantasyonu anlamak ve hipertorifik lamina yapısının değerlendirilmesi için de çekilmesini önermekteyiz. Bazı kemik segmentasyon kusurlarına eşlik edebilir. Kemik segmentasyon kusurları arasında bifid omurlar, bifid laminalar, Klippel-Feil malformasyonu, kelebek omurları ve hemivertebrayer alır. AOM'nun %50-60'ının skolyoz ile ilişkilidir olduğu ve konjenital skolyozlu hastaların %5'inde AOM olduğu belirtilmiştir. Majör eğriliğin apeksi AOM seviyesi ile örtüşmektedir (9).



Şekil 1: A) Tip 1 AOM, B) Tip 2 AOM.



Şekil 2: Tip 1 AOM'larının şematik diyagramı.

İntratekal BT myelografi de tekal kese yapısının subaraknoid boşlukları ve kemik yapısı tek seferde değerlendirilmesi açısından hâlâ kıymetli bir görüntüleme yöntemidir. Ancak lomber ponksiyon yapılması gerekliliği nedeniyle artık çok tercih edilmemekte MRG çekilemeyen sınırlı olgularda kullanılmaktadır (Şekil 3) (13).

CERRAHİ

AOM'de semptomatik tüm olgular cerrahi olarak tedavi edilmektedir. Semptomatik olmayan olgularda özellikle Tip 1 AOM saptanan olgularda da cerrahi gerekliliği ile ilgili bir şüphe yoktur. Tip 1 AOM saptanan olgularda operasyon uygulanmaz ise nörolojik kötüleşme %85 civarında iken, uygulananlarda bu oran % 4,5 civarındadır. Dolayısı ile profilaktik cerrahi, Tip 1 AOM saptanan olgular için akılcı bir yaklaşımdır. Benzer şekilde Tip 2 AOM'nunun da benzer şekilde yönetilmesi gerektiği vurgulanmıştır (10). Pang ve ark.; nörolojik kötüleşmenin her iki grupta da aynı düzeyde olduğunu vurgulamışlardır (9). Buna karşın sadece kutanöz bulgular olan, tesadüfen saptanan, nörolojik yakınması olmayan Tip 2 AOM'lu olguların takip edilmesini savunan, profilaktik cerrahi önermeyen bir görüş de bulunmaktadır.

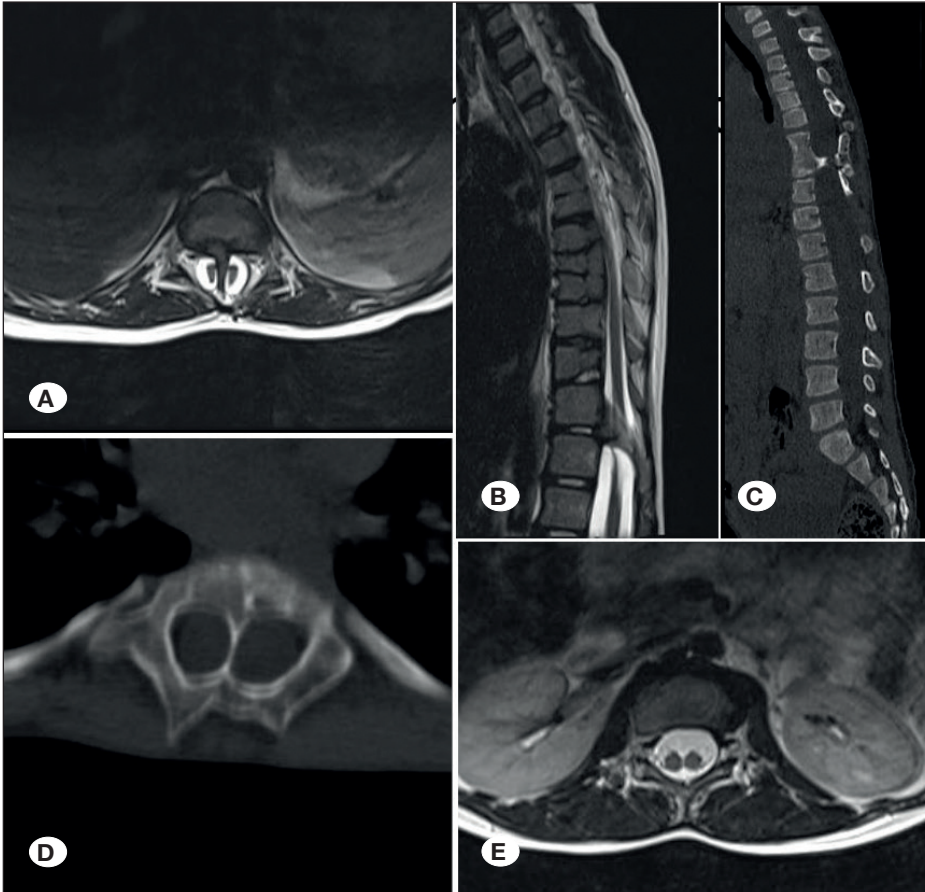
Cerrahi tekniğin her iki tip için de temel amacı omurilik üzerindeki gerginliğin azaltılmasıdır. Tip 1 AOM'nunda kemik septumun çıkarılması ardından septumu çevreleyen dura açılır ve posteriora tek dura hâline getirilir. Anteriordaki defektif dura'nın dikilmemesinin BOS fistülünü artırmadığı, anterior dura ile korpus arasındaki sineşilerin BOS fistülünü engellediği belirtilmiştir (Şekil 4) (10,13).

Tip 1 AOM ile beraber cerrahi düzeltme gerektiren omurga malformasyonları olan kifoskolyotik hastalarda öncelikle AOM için cerrahi planlanmalıdır. Omurganın cerrahi düzeltilmesinin ilk operasyondan yaklaşık 3-6 ay sonra yapılması ile daha güvenli bir cerrahi planlanabilir.

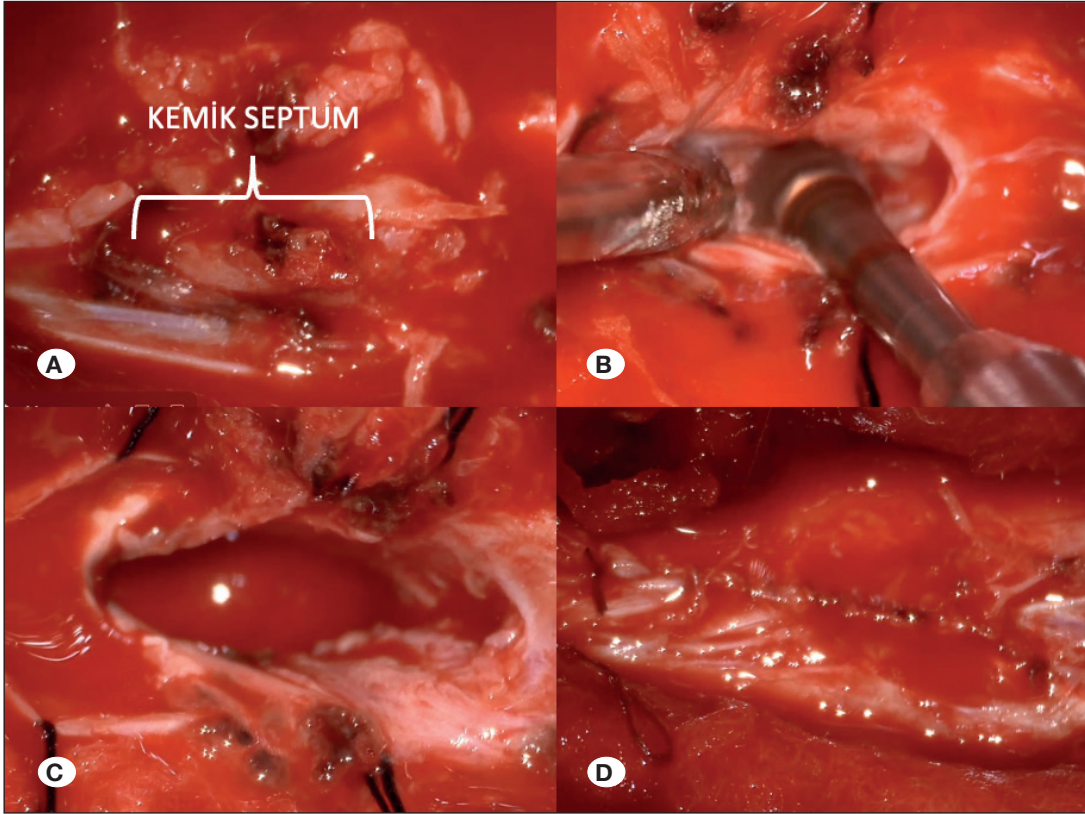
Son zamanlarda, tek aşamalı olarak, aynı seansta kemik septum rezeksiyonu ve ardından omurga deformitesinin düzeltilmesinin, ayrıca kemik çıkıntının profilaktik rezeksiyonu olmadan tek aşamalı omurgayı kısaltan posterior vertebral kolon rezeksiyonu ve osteotominin iyi sonuçları da gösterilmiştir (2,3,14).

Tip 2 AOM'nun cerrahi prensibi ise, gerginliği olan septumun kesilmesidir. Bazen dorsal fibröz bantlar anteriorda gerginliğe neden olabilir ve bunun da özel manevralarla kordu çevirerek serbestleştirilmesi gerekmektedir (11).

Her iki AOM tipinde de cerrahi anında spinal kord ve ilişkili anatomi yapıları ile direkt olarak temas ve manipülasyon söz konusudur. Bu cerrahi riskleri dolayısıyla olası bir nörolojik defisit ihtimalini artırabilecek bir durumdur. Cerrahi güvenliği artırmak için intraoperatif nöromonitörizasyon uygulanması önerilmektedir. Operasyona başlamadan hastanın anestezi prosedürleri tamamlandıktan sonra başa saçlı deriye uyarıcı elektrotlar takılır. Ardından ekstremitelerdeki kas gruplarına ve anüs kaslarına alıcı elektrotlar takılır. Cerrahi esnasında aralıklı yapılan motor uyarılar ile kas gruplarının kasılma seviyeleri monitörlenir. Ayrıca sürekli EMG kaydı yapılır. Bu cerrahi anında nöral yapılardaki iskemi veya manipülasyona bağlı olan praksi hadiseleri için erken dönemde uyarıcı olmaktadır. Ayrıca prop'lar yardımı ile nöral dokular cerrahi



Şekil 3:



Şekil 4:

sahadan uyartılabilmekte ve nöral dokuları ayırt etmek kolaylaşabilmektedir (12).

Uygun yapılmış bir ameliyat ile hastaların %90'nından fazlasında nörolojik defisit ilerlemediği görülmüştür. Aksiyel ve radiküler ağrıların azaldığı görülmüştür. Mesane disfonksiyonu olan hastaların %30'unda düzelmeye beklenir. Kutanöz stigmatları olan hastaların semptomlarının cerrahi sonrası daha iyi düzeldiği belirtilmiştir.

Komplikasyonlara bakıldığında, hastalarda post-op nöroloji kötüleşme olabilir. %3 kalıcı, %7 geçici nörolojik defisit ihtimali vardır. %25 ihtimal ile üriner retansiyon oluşabilir hastaları sonradan ile takip etmek gerekebilmektedir. %10 ihtimal ile yara yeri problemleri görülebilmektedir (7,15).

SONUÇ

AOM tedavi edilmeyecek olur ise ciddi fonksiyonel kayıplarla ilerleme olasılığı olan bir disrafizm türüdür. Cerrahi sonuçları yüz güldürücüdür ve komplikasyon oranları düşüktür. Özellikle pediatrik grupta eşlik eden cilt bulguları varlığında, kifoskolyoz tespit edildiğinde ve nörolojik semptom ve/veya kusur varlığında hastalar tüm spinal MRG ve gerekir ise ve BT ile değerlendirilmelidirler. Uygun planlanmış cerrahi ile potansiyel nörolojik kusurlar engellenebilecektir.

KAYNAKLAR

1. Egemen E, Börcek AO, Baykaner MK: Ayrık omurlilik malformasyonları. Türk Nöroşir Derg 23(2):238-243, 2013
2. Hamzaoglu A, Ozturk C, Tezer M, Aydoğan M, Sarier M, Talu U: Simultaneous surgical treatment in congenital scoliosis and/or kyphosis associated with intraspinal abnormalities. Spine 32(25):2880-2884, 2007
3. Huang Z, Li X, Deng Y, Sui W, Fan H, Yang J, Yang J: The treatment of severe congenital scoliosis associated with type I Split cord malformation: Is a preliminary bony septum resection always necessary? Neurosurgery 85(2):211-222, 2019
4. Kançerler V: Neural tube defects: A review of global prevalence, causes, and primary prevention. Childs Nerv Syst 39(7):1703-1710, 2023
5. Kobets AJ, Oliver J, Cohen A, Jallo GI, Groves ML: Split cord malformation and tethered cord syndrome: Case series with long-term follow-up and literature review. Childs Nerv Syst 37(4):1301-1306, 2020
6. Nasios A, Alexiou G, Sfakianos G, Prodromou N: Split cord malformations. In: Alexiou G, Prodromou G (eds), Pediatric Neurosurgery for Clinicians, Cham, Springer, 2022:171-177
7. Mahapatra AK, Gupta DK: Split cord malformations: A clinical study of 254 patients and a proposal for a new clinical-imaging classification. J Neurosurg 103(6 Suppl):531-536, 2005
8. Pang D, Dias MS, Ahab-Barmada M: Split cord malformation: Part I: A unified theory of embryogenesis for double spinal cord malformations. Neurosurgery 31(3):451-480, 1992

9. Pang D: Split cord malformation: Part II: Clinical syndrome. *Neurosurgery* 31(3):481-500,1992
10. Pang D: Split cord malformation: From gastrulation to operation. Cohen AR (ed), *Pediatric Neurosurgery Tricks of Trade*. New York: Thieme, 2016:293-305
11. Pang D: Ventral tethering in split cord malformation. *Neurosurg Focus* 10(1):e6, 2001
12. Pasquali C, Basaldella F, Sala F. Updates on Intraoperative Neurophysiology During Surgery for Spinal Dysraphism. *Adv Tech Stand Neurosurg.* 47:235-272, 2023
13. Raskin JS, Litvack ZN, Selden NR: Split spinal cord. In: Youmans Jr (ed), cilt 2, yedinci baskı. Philadelphia: WB Saunders, 2017:1842-1843
14. Sergeenko Pavlova OM, Savin DM, Ryabykh SO: Treatment of spinal deformity with diastematomyelia type I: One-stage, two-stage surgery and new technique (vertebral column resection through wide bony septum). *Childs Nerv Syst* 38(1):163-172, 2022
15. Sinha S, Agarwal D, Mahapatra AK: Split cord malformations: An experience of 203 cases. *Childs Nerv Syst* 22(1):3-7, 2006