

DIASTEMATOMYELİ *

Dr. Beyhan ÖZDEN **

Dr. Nail İZGİ ***

Dr. Cem CRHON ***

İstanbul Tıp Fakültesi, Nöroşirürji Kliniğinde 1963-1982 yılları arasında 7 diastematomyeli vakası teşhis ve tedavi edildi. Oldukça nadir görülen bu vertebro-medüller şekil bozukluğu omur cisminde tespit edilmiş bulunan bir bant veya mahmuzla omuriliğin yarıklanması şeklinde tarif edilebilir. Klinik olarak şekil bozukluğunun olduğu bölgede cild bulguları, doğumsal vertebra anomalleri ve alt ekstremitelere ait progressif nörolojik belirtiler gözlenir. Literatürde küçük seriler halinde yayınlanan bu hastalıkta vazgeçilmez tanı kaydurucu inceleme yöntemi myelografidir. Kemik omurga kanalı ile omurilik arasındaki büyüme hızı farklılığı nedeniyle nörolojik belirtilerin zamanla giderek ortaya çıkması ve ağırlaşması tek tedavi şekli olan cerrahi müdahalenin teşhis koyulduğu anda vakit geçirilmeden yapılmasını ve omuriliği asan engelin ortadan kaldırılması gerekli kılmaktadır.

G İ R İ Ş :

Dysraphism anomalilerinden birisi olan Diastematomyeli, ciddi nörolojik defisitlere neden olabilecek omuriliğin median-sagittal planda, herhangi bir seviyede kemik veya fibrö-kartilaj bir mahmuz (spur-spicule) veya fibröz bir bant tarafından ikiye ayrılması ile karakterize doğumsal bir şekil bozukluğudur. Bu şekil bozukluğu çok defa bir veya daha fazla omurganın anomalisi ile beraberdir (13). Hemivertebra, spina bifida occulta ve meningomyelosel gibi çeşitli anomalilerle birlikte olma sıklığı, nöral tüb gelişmesi sırasında mezenkimal hücrelerin hatalı gelişmesinden ortaya çıktığı fikrini kuvvetlendirir (11).

* XXI. Türk Pedlatrî Kongresinde tebliğ edilmiştir (5-9 Temmuz 1982, İstanbul)

** İst. Üniv. İst. Tıp Fak. Nöroşirürji Anabilim Dalı Doçenti

*** İst. Üniv. İst. Tıp Fak. Nöroşirürji Anabilim Dalı Asistanı

Meningomyelose gibi diastematomyeli de genellikle omurga kanalının lomber segmentinde yer alırsa da dorsal ve servikal bölgelerde de daha nadiren görülebilir (11).

Omuriliğin uzunluğu boyunca olan bu doğumsal yarıklanması ilk defa 1642 de otopsi materyalinde tanımlanmıştır (3). Daha sonra 1837 de OLIVER (17) bu doğumsal lezyonu latinede (diastema : yarık, myelos : medulla) medulla spinalisin yarıklanması anlamına gelen "diastematomyeli" olarak isimlendirmiştir. Kesin olarak tarih edilemeyen bu şekil bozukluğuna "double spinal cord", "bifurcation of the spinal cord", "diplomiyeli" gibi isimler verilmiştir (4,5,15,20).

Bu hastalıkta kartilaj veya kemiksel spurun, medullanın büyümesinde yukarıya doğru uzamayı engellediği, omurilikteki yarığın tek başına önemli olmadığı; belirti ve bulgulardan yarığın ortasındaki kemik mahmuz tarafından omuriliğin asılmasının veya gerilmesinin sorumlu olduğu bütün yazarlarca kabul edilmektedir (6,17).

1940 yılına kadar HEREN ve EDWARD (5) literatürde biri kendilerine ait olmak üzere 43 vaka toplamışlardır. 1950 de NEUHAUSER, WITTENBORG ve DEHLINGER (13) literatürde 9 vaka daha bulmuşlar ve ameliyat ettikleri kendi 12 vakalarını yayınlamışlardır. Daha sonra MATSON ve ark. (9), PERRET (15) 8, 1964 de JAMES ve LASSMAN (6) 24, 1969 da RITCHIE ve FLANAGAN (17) 9 vakalı seriler bildirmişlerdir. Bu arada yayınlanmış tek vaka raporları da mevcuttur (7,13,14,20). Memleketimizde SARPYENER (18) 1944 de bu şekil bozukluğuna iki otopsi vakasında rastladığını

MATERYEL ve METOD :

Bu çalışma İstanbul Tıp Fekültesi, Nöroşirürji Kliniğinde 1963-1982 yılları arasında teşhis ve tedavi edilen 7 diastematomyeli vakasını kapsamaktadır.

BULGULAR :

Vakalarımızın 3'ü erkek, 4'ü kadın olup, yaş ortalaması 9 idi ve 1 ile 28 yaş arasında değişiyordu.

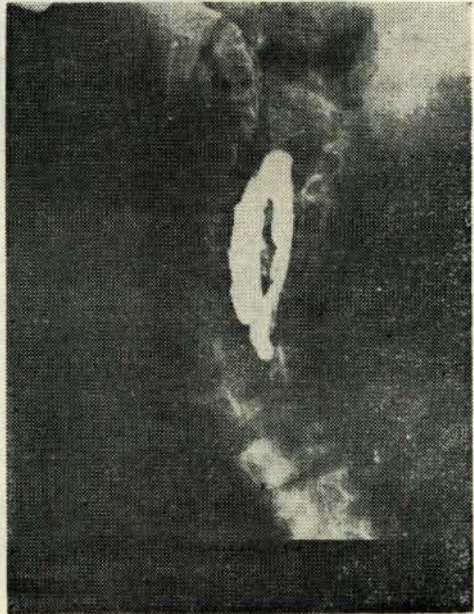
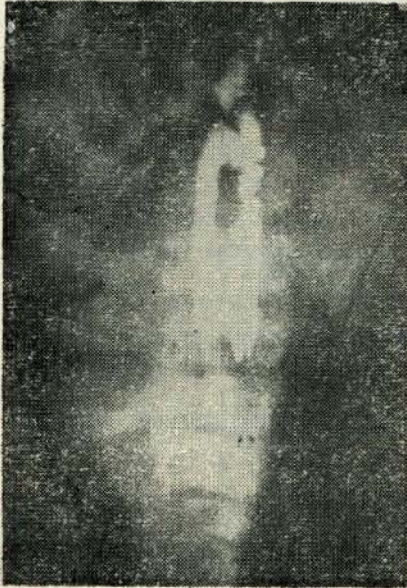
Kliniğe başvurma

bel ağrısı ve 2 yıldır ortaya çıkan miyelinoklüz rinde dorso-lomber menengose ve enüresis noktürna; birinde lomber menengose ve bir ayağında altı aydır kapanmayan atonik yara; birinde 5 yıldır bel ağrısı, bir ayağın parmaklarında trofik bozukluklar ve aynı ekstremitede

maklarında gelişme geriliği ile kuvvet
iki ayakta kuvvetsizlik ve idrar kaçırma idi.

Genel fizik muayenede 7 vakanın altısında lezyon bölgesinde hipertrikoz, üçünde menengosel, ikisinde anjiomatöz lekeler mevcuttu. 4'ünde, ikisinde skolyoz, birinde lomber lordozda düzleşme, birinde dorsolomber kifoz olmak üzere, vertebra eğrilikleri saptandı. 2'sinde birinde ayak, diğerinde bacak kısalığı olmak üzere ekstremitelerde küçüklüğü bulundu. Ayrıca 4'ünde, biri bilateral equinovarus, biri bilateral pes planus, diğerleri unilateral cavo varus ve pes cavus olmak üzere, ayak deformiteleri gözlemlendi.

Nörolojik muayene 3 vakada normaldi; 3'ünde, ikisinde monoparezi, birinde paraparezi şeklinde, motor fonksiyon kusuru; 3'ünde biri çorap tarzında, biri tek bacakta L₁ den seviye gösteren, biri her iki bacak ve perianalde his kusuru; 4'ünde üçü bilateral Aşil refleksi kaybı, ikisi unilateral, biri bilateral patella refleksinde derin tendon refleksi değişikliği; 2'sinde, birinde inkontinans, diğerinde anal refleks azalması şeklinde sfinkter kusuru; polikinetik derin tendon refleksleri olanında bilateral (+) Babinski delili şeklinde piramidal irritasyon bulguları saptandı.

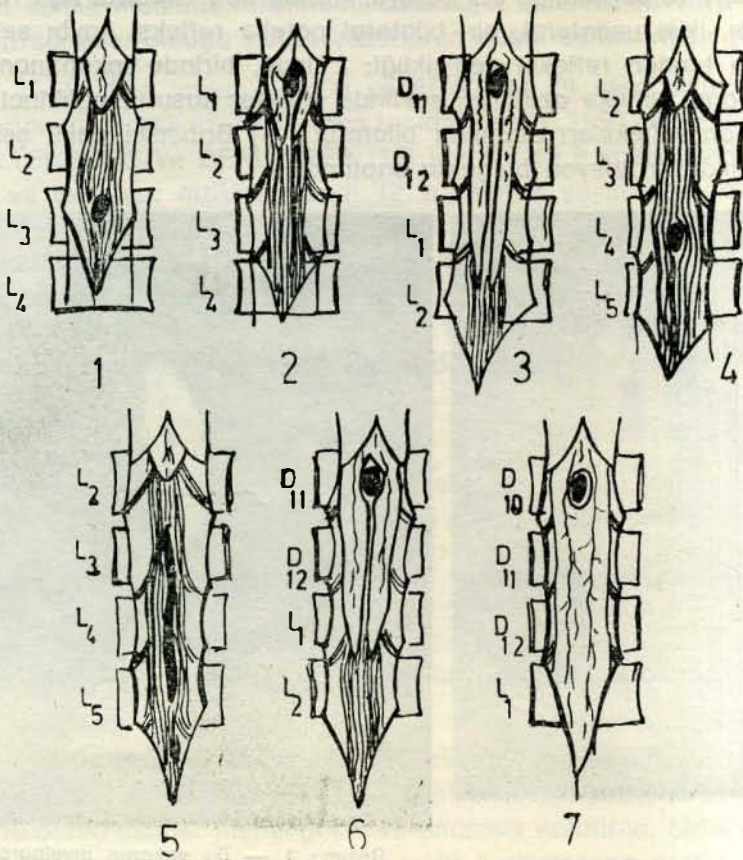


Resim : 1 — İki vakanın myelografik tetkiki ve kemik mahmuza bağlı opak maddede doluş defekti.

Vertebraların direkt radyolojik tetkikinde hepsinde değişik seviyelerde spina bifida; 6'sında dördü lomber, ikisi şimli kemik spur; yine 5 vakada kanal genişliğinde artma; 5 vakada üçünde hemivertebra, ikisinde mina birleşmesi ile lumbalizasyon şeklinde vertebra gelişim anomalileri saptandı.

Hastaların 6'sında yapılan myelografik tetki alt dorsal, biri dorsolomber bölgede orta hatta doluş defekti gözlendi (Resim : 1).

Diastematomyeli teşhisi tüm hastalara ameliyat öncesinde koyuldu. Ameliyatta 5 vakada kemik, muz, bir vakada ise fibröz bant bulundu (Resim : 2). Üç vakada



Resim : 2 — Vakalarımızda saptadığımız vertebro-medüller şekil bozuklukları

(Vaka 1, 4, 5) at kuyruğu lifleri kemik spur tarafından çekilmeye maruz bırakılmıştı, üç vakada medulla birinde kemik (vaka 2), birinde fibro-kartilaj spur (vaka 3), birinde ise fibröz bant (vaka 6) tarafından yarıklanmıştı. Bir vakada ise (vaka 7) medulla ikiye ayrılıp mik spuru çevreledikten sonra yeniden birleşiyordu.

7 vakadan postoperatif erken dönemde nedenini anlayamadığımız kardiyak arrest sonucu kaybettiğimiz biri dışında, diğer 6'sı 6 ay ile 4 yıl arasında takip edildi. Hepsinde diastematomyeliye bağlı nöroloji olarak değerlendirildi.

TARTIŞMA :

Oldukça nadir görülen bu vertebro-medullar şekil bozukluğu bugüne kadar genellikle tek vaka raporları ve küçük seriler olarak bildirilmiştir. Bu sebepten diastematomyelinin karakteristik semptomları ve klinik, Bununla beraber PERRET (15), RITCHIE ve FLANAGAN (17), MATSON ve ark. nın (9) 8 ve 9 vakalık serilerinde lezyon bölgesinde hipertrikozis, telanjektiazik lekeler ve lipom gibi çeşitli cilt değişiklikleri ile beraber alt ekstremitelerin kuvvet zaafı, atrofisi ve yürüme güçlüğü en sık rastladıkları klinik belirtilerdir.

JAMES ve LASSMAN (6) 24 diastematomyeli vakasında spina bifida occulta, doğumsal vertebra anomalilerli bir veya iki alt ekstremitenin kısalığı ile beraber bazı nörolojik bozuklukları diastematomyelinin karakteristik bulguları olarak bildirdiler. Vakalarımızda biz de bahsedilen bu karakteristik bulgulara rastladık.

Diastematomyelinin semptomları lezyonun bulunduğu omurilik seviyesine göre değişiklik gösterir. Klini lanabilir :

1 — Vertebro-medullar şekil bozukluğunun olduğu bölgede cilt değişiklikleri : Hipertrikozis, anjiomatö lekeler, pigmentasyon ve lipom.

2 — Vertebralarda doğumsal anomaliler : Spina bifida, hemivertebra, bck vertebra, düzensiz lamina birleşmesi, komplet ve inkomplet vertebral füzyon.

3 — Alt ekstremitelere ait çeşitli nörolojik belirtiler : Alt ekstremitenin kuvvet zaafı ve trofisi, kemik veter reflekslerinde azalma veya lezyon dorsal segmentte ise Babinski ile artmış refleksler, çeşitli derecede sfinkter bozuklukları,

Lezyon at kuyruğu seviyesinde ise öyer veya çorap şeklinde, dorsal segmentte ise sirengomyelik dissosiasyon tarzında bir his kusu-ru da tespit edilebilir.

Doğumsal olan bu şekil bozukluğunda görülen nörolojik belirtiler çok defa erken kâhil yaşlarda ortaya çıkmaktadır. Eğer nörolojik belirtilerin sebebi omuriliğin yarıklanması olsaydı bu belirtilerin doğumdan beri mevcut olması gerekirdi. WALKER (21) nörolojik belirtilerin doğumdan bir süre sonra ortaya çıkmasını omurga kanalı ile omurilik arasındaki büyüme hızlarındaki farka bağlamaktadır. Omur cismine tesbit edilmiş olan kemik mahmuz, kemiklerin süratli büyümesine erişemeyen omuriliğin çekilerek gerilmesine, dolayısı ile de motor, hissi ve vazomotor nörolojik bozukluklaa sebep olmaktadır (8).

Dorso-lomber bölgenin çeşitli cilt lezyonları ve vertebra anomalleri bu şekil bozukluğunu düşündürürse de bazı va-lerde dikkatli bir gözlemlerle kemik mahmuzun vetlendirir. Pediküler arası mesafelerin geniş bulunması da diastematomyeli için tipik ve oldukça karakteristik bir radyolojik bulgudur. Diastematomyelide intramedullar tümörlerdekinin aksine pedi de incelmeye görülmez. RITCHIE ve PLANAGAN (17) serilerinde 8 vakanın 6'sında kemik mahmuzunu ve hepsinde pediküller arası mesafede artma tespit ettiler. Biz de düz filmlerde 7 va-ler arası mesafenin arttığını ve 6 va-pit ettik. Myelografide ise orta hatta doluş defekti veya bir engel tarafından opak maddenin iki sütuna ayrılarak ortada bir doluş defekti göstermesi diastematomyeli teşhisi için tipik bir bulgudur.

Omuriliğin ortasından delip geçen veya ikiye ayıran bu kemik çıkıntı veya fibrökartilaj bant ekseriya tek ise de bazı çift olabilir. Multipl kemik mahmuzların bulunduğu vakalar yayınlanmıştır (1,2, 12,14,19). Düz filmlerle diastematomyeli teşhisi konmuş olsa dahi myelografi ile teşhisin kesinleştirilmesi ve birden fazla kemik mahmuz az görünmesine rağmen, dorso-lomber bölgede ikinci bir mahmuzun olup olmadığının araştırılması gereklidir.

MAXWELL ve BUCY' (10) ye göre diastematomyeli iki tane tam teşekkül etmiş omurilikten Diastematomyeli klinik ve radyolojik belirtisi olmayan tam oluşmamış bir çiftleşmeden, omuriliğin iki eşit parçaya bölünmesine kadar değişen şekillerde olabilir. Buna rağmen omuriliğin bütünü boyunca bir diastematomyeli vakası yayınlanmamıştır (16).

Ameliyattan sonra bazı nörolojik semptomlar düzelebilir. Ancak tedavide gecikilmiş vakalarda nörolojik belirtiler ve ayak deformite-

leri kalıcıdır. Bu deformitelerin düzelmesi ancak ortopedik müdahalelerle mümkündür. DAWSON ve DREISBACH (3) kalıcı nörolojik belirtiler ortaya çıkmadan önce konacak erken teşhis ve tedavinin önemini belirtmişlerdir. Hiçbir nörolojik belirti olmasa dahi diastematomyeli teşhisi koyulan vakaların ameliyat edilmesi gereklidir. Aileye mevcut nörolojik bozuklukların ortadan kal verilmemeli ancak ilâve bozuklukların engelleneceği belirtilmelidir (21).

SUMMARY

Diastematomyelia

From 1963 to 1982, 7 patients with diastematomyelia were treated. This anomaly is very rare and characterized by a duplication of the spinal cord with a band or a spur, which is attached to the corpus of the vertebra. Skin lesions in the region of the malformation, congenital anomalies of the vertebral column and progressive neurologic signs in lower limbs are seen in the clinical picture. For this entity the myelography is the most important diagnostic technique. Because of the difference between the growth rates of the bony vertebral canal and the spinal cord, in the neurologic signs appear and become more serious. So, the surgical intervention which is the only form of treatment, must be done as soon as the diagnosis is made. The obstacle which pulls down the resected.

KAYNAKLAR

- 1 — BLIGHT, A. S. : Diastematomyelia. Clin. Radiol. 12:158, 1961.
- 2 — DAVIES, D. K. L., HOSKINS, E. O. L., and JENNETTE, W. : A case of diastematomyelia. Brit. J. Radiol. 30:326, 1957.
- 3 — DAWSON, C. W. and DREISBACH, J. H. : Diastematomyelia and acquired clubfoot deformity. J.A.M.A. 178:569, 1961.
- 4 — HAMEY, W. B. : Pilonidal cyst : Spina bifida occulta and bifid spinal cord. Arch. Path. 21:381, 1936.
- 5 — HEREN, R. Y. and EDWARD, J. E. : Diplomyelia. A.M.A. Arch. Path. 30:1203, 1940.
- 6 — JAMES, C. C. M. and LASSMAN, L. P. : Diastematomyelia. Arch. Dis. Child. 39:204, 1964.
- 7 — JAMES, C. C. M. and LASSMAN, L. P. : Diastematomyelia terminale. J. Neurol. Sci. 10:193, 1970.

- 8 — KAYA, U., ÖZDEN, B. ve TARCAN, B. : Diastematomyeli (üç vaka münasebeti ile). IX. Milli Psikiyatri, Nörolojik Bilimler Kongresi çalışmaları, s. 621, 1973.
- 9 — WATSON, D. D., WOODS, R. P., CHAMPBELL, J. B. and INGRAHAM, F. D. : Diastematomyelia (Congenital cleft to spinal cord) diagnosis and surgical treatment. *Pediatrics*. 6:98, 1950.
- 10 — MAXWELL, J. P. and BUCY, P. C. : Diastematomyelia, *J. Neuropath. and Exp. Neurol.* 5:165, 1946.
- 11 — MEACHAM, W. F., DICKINS, Jr. R. D. : Midline fusion defects and defects of formation in Youmans J. R. (ed.) : *Neurological Surgery*, Philadelphia, Saunders, p. 601, 1973.
- 12 — MOES, C. A. F. and HENDRICK, E. R. : Diastematomyelia. *J. Pediat.* 63: 238, 1963.
- 13 — NEUHAUSER, E. B. D., WITTENBORG, M. H. and DEHLINGER, K. : Diastematomyelia transfixation of the cord or cauda equina with congenital anomalies of the spine, *Radiology*, 54:659, 1950.
- 14 — LOURIE, H. and BIERNY, J. P. : Diastematomyelia with two spurs and intradural neural crest elements, *J. Neurosurg.* 32:248, 1970.
- 15 — PERRET, G. : Diagnosis and treatment of Diastematomyelia, *Surg. Gynec. and Obst.* 105:69, 1957.
- 16 — PICKLES, W. : Duplication of the spinal cord (Diplomyelia) *J. Neurosurg.* 6:64, 1949.
- 17 — RITCHIE, G. W. and FLANAGAN, M. N. : Diastematomyelia, *Canad. Med. J.* 100:248, 1969.
- 18 — SARPYENER, M. A. : Doğuştan kanalis vertebralis darlığı, *İst. Tıp Fak. Mec.* 2:3694, 1944.
- 19 — SEAMAN, W. B. and SCHWARTZ, H. G. : Diastematomyelia in adults, *Radiology*, 70:692, 1958.
- 20 — TARCAN, B., KAYA, U., ÖZDEN B. : Diastematomyeli (bir vaka münasebeti ile). *İst. Tıp Fak. Mec.* 26:20, 1963.
- 21 — WALKER, A. E. : Dilatation of the spinal cord, *A. J. Roentgenol.* 52:571, 1944.