

Şüpheli Cilt Bulgusu Saptanan Çocuklarda Okült Spinal Disrafizm Sıklığı: Geriye Dönük Bir Çalışma

The Frequency of Occult Spinal Dysraphism in Children with Suspicious Skin Findings: A Retrospective Study

Sevgi YAŞAR DURMUŞ¹, Çiğdem ÜNER², Gonca YILMAZ³

¹Dr. Sami Ulus Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Ankara, Türkiye

²Dr. Sami Ulus Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Bölümü, Ankara, Türkiye

³Dr. Sami Ulus Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Sosyal Pediatri Bölümü, Ankara, Türkiye



ÖZET

Amaç: Hastanemize şüpheli cilt bulgusu yakınmasıyla başvuran ve rutin muayene sırasında cilt bulguları saptanan olgularda okült spinal disrafizm sıklığının saptanması ve sonuçların literatürle kıyaslanmasıdır.

Gereç ve Yöntemler: Dr. Sami Ulus Kadın Doğum ve Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hastanesine Haziran 2012 ve Haziran 2013 tarihleri arasında başvuran ve şüpheli cilt bulguları olan olgular geriye dönük olarak incelendi.

Bulgular: Şüpheli cilt bulgusu saptanan 117 olgu çalışmaya dahil edildi. En sık cilt bulgusu 102 olguda saptanan sakral gamze (%87)'di. Diğer bulgular; 7 olguda kıllanma artışı (%6), 5 olguda sakral gamze ve kıllanma artışı birlikteliği (%4), 2 olguda sakral sinüs (%2), 1 olguda sakral kitle (%1)'di. Değerlendirilen tüm olguların %7 sinde okült spinal disrafizm saptandı.

Sonuç: Okült spinal disrafizmin erken tanısında cilt bulguları önemli bir yer tutmaktadır. Bu nedenle özellikle yenidoğan muayenelerinde klinisyenin dikkatli olması gerekmektedir. Cilt bulguları saptanan çocuklarda görüntüleme yöntemleri akılcı bir şekilde kullanılmalıdır.

Anahtar Sözcükler: Cilt, Okült spinal disrafizm

ABSTRACT

Objective: The aim of this study was to determine the incidence of occult spinal dysraphism in patients complaining about skin findings and those with skin signs determined during routine medical examination and to compare the results with the literature.

Material and Methods: Patients presenting to the Dr. Sami Ulus Obstetrics and Gynecology, Children Health and Disease Training and Research Hospital between July 2012 and July 2013 and found to have suspicious skin findings were evaluated retrospectively.

Results: We included 117 cases with suspicious skin findings in this study. The most frequent skin finding was a sacral dimple (87%) that was found in 102 cases. The other findings were hypertrichosis (6%) in 7 cases, coexistence of sacral dimple and hypertrichosis (4%) in 5 cases, sacral sinus (2%) in 2 cases and sacral mass (1%) in 1 case. Occult spinal dysraphism was found in 7% of all evaluated cases.

Conclusion: Skin signs have an important role in the early diagnosis of occult spinal dysraphism. Clinicians should therefore be careful during examinations and especially newborn examinations. Imaging methods must be used wisely for children when skin signs are found.

Key Words: Skin, Occult spinal dysraphism

GİRİŞ

Cilt ve sinir dokusu ortak ektodermal kökene sahiptir ve fetal gelişim boyunca farklılaşmaları eş zamanlı meydana gelir. Üçüncü ve dördüncü gestasyonel haftada cilt ve nöral ektoderm

ayrılırken, nöral tüp kapanır. Nöral tüpün defektif kapanması çok çeşitli konjenital spinal malformasyonlara neden olur (1).

Okült Spinal Disrafizm (OSD); embriyogenezinin 4. haftasında orta hat yapılarının tam olmayan kapanması anlamına gelir.

Sıklığı etnik köken, coğrafya ve cinsiyete bağlı değişmekle birlikte her 1000 canlı doğumda 0.5 ile 5 arasında saptandığı düşünülmektedir (2,3). Çoğu hastada ya hiç nörolojik bulgu yoktur ya da çok azdır (4).

OSD'e lumbosakral bölgede bazı cilt bulguları eşlik edebilir, bunlar; hemanjiomlar, kıllanma artışı (hipertrikozis), cilt katlantısı (skin tag), sakral gamze (dimple), dermal sinüs, ciltaltı kitle, gluteal yarıktaki eğrilik, aplasia cutistis (2,5,6). Literatürde OSD'e cilt bulgusu eşlik etme sıklığının %50 ile %100 arasında olduğu bildirilmiştir (5,7).

OSD klinik olarak asemptomatik olmasına rağmen görüntüleme yöntemleri ile dermal sinüs, dermoid kist, diastematomyeli, fibröz band, intraspinal lipom, gerilmiş kord (tethered cord), lipom-yelomeningosel, myelomeningosel, okült spina bifida birlikteliği saptanabilir. Bu hastalarda nörolojik bulgular gelişmeden erken tanı ve erken cerrahi müdahale yapılabilmesi için OSD'in erken tanınması önemlidir (2,5,8).

Beşinci, altıncı aya kadar kaudal vertebraların ossifikasyonu tamamlanmadığı için omurilik kanalı, omurilik ve kemik yapıların incelenmesinde ultrasonografi tercih edilen bir yöntemdir (9). Ayrıca daha ayrıntılı tetkik ve cerrahi müdahale gerektiren hastalarda cerraha yol gösterici olması açısından Manyetik Rezonans Görüntüleme düşünülebilir.

Biz de bu çalışmada geriye dönük olarak 01 Haziran 2012 ile 30 Haziran 2013 tarihleri arasında Dr. Sami Ulus Kadın Doğum ve Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hastanesine başvuran ve şüpheli cilt bulgusu saptanan 135 olguyu, OSD açısından değerlendirdik ve sonuçları literatürle kıyasladık.

GEREÇ ve YÖNTEM

Dr. Sami Ulus Kadın Doğum ve Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hastanesi'ne Haziran 2012 ve Haziran 2013 tarihleri arasında başvuran ve şüpheli cilt bulguları olan 135 olgu kayıtlardan geriye dönük olarak incelendi. Veri toplama ve akış diyagramı Şekil 1'de verilmiştir.

Olguların çalışmaya dahil edilme kriterleri:

- 1- 18 yaşın altında olmak,
- 2- OSD açısından şüpheli cilt bulgusu bulunmak,
- 3- Spinal bölge yüzeyel ultrasonografik görüntüleme yapılmış olmasıdır.

Olguların çalışmadan dışlanma kriterleri:

- 1- Spinal bölge yüzeyel ultrasonografik görüntüleme yapılmamış olmak,
- 2- Daha önceden nörolojik bir hastalık tanısı almış olmasıdır.

Olguların; yaş, cins, saptanan cilt bulguları, spinal bölge yüzeyel ultrasonografik incelemeleri kaydedildi. Spinal bölge yüzeyel ultrasonografik incelemeleri sonrası ileri tetkik planlanan

olgularda lumbosakral spinal manyetik rezonans görüntülemeleri ve nöroşirürji kararları değerlendirildi.

Ultrasonografi cihazı olarak; Applio MX SSA-780A (Toshiba Medical Systems Corporation, Japan), Logiq 9 (GE Medical Systems, Milwaukee, WI, United States) kullanıldı. Manyetik rezonans görüntüleme için; 1.5.T Infinion System (Philips Medical Systems, Cleveland, OH) cihazı kullanıldı.

İstatistiksel analiz:

İstatistiksel analiz için Windows tabanlı SPSS 17. 0 analiz programı kullanıldı. Demografik veriler için tanımlayıcı istatistik yapıldı. Ölçümle belirlenen değişkenler için ortalama \pm standart sapma, sayımla belirlenen değişkenler içinde (%) ve frekans değerleri hesaplandı.

BULGULAR

Haziran 2012 tarihinden, Haziran 2013 tarihine kadar hastanemize cilt bulgusu yakınmasıyla başvuran ya da muayene sırasında şüpheli cilt bulguları saptanan 135 olgu geriye dönük olarak incelendi. Olgulardan 7 si (%5) aile tarafından lumbosakral bölgede ikinci bir açıklık fark edilmesi yakınması ile başvurmuştu. Geri kalan olgular rutin muayene esnasında saptanmıştı. Cilt bulgusu saptanan 135 olgunun 18'i önerilen tetkikleri yaptırmadığı için çalışmaya dahil edilmedi.

Çalışmaya dahil edilen 117 olgunun 61'i (%52) erkek, 56'sı (%48) kızdı. Olguların ortalama tanı alma yaşı 3.4 ± 10.6 aydı (0-72 ay). Olguların 77'si (%65) yenidoğan döneminde, 27'si (%23) 1-6 ay arasında, 8'i (%6) 6-12 ay arasında, 5'i (%4) 12 ay ve üzerindekiydi (Şekil 2).

117 olgunun 102'sinde (%87) sadece sakral gamze, 7'sinde (%6) sadece sakral bölgede kıllanma artışı, 5'inde (%4) sakral gamze ve eşlik eden kıllanma artışı, 2'sinde (%2) sakral sinüs, 1'inde (%1) sakral kitle saptandı (Şekil 1).

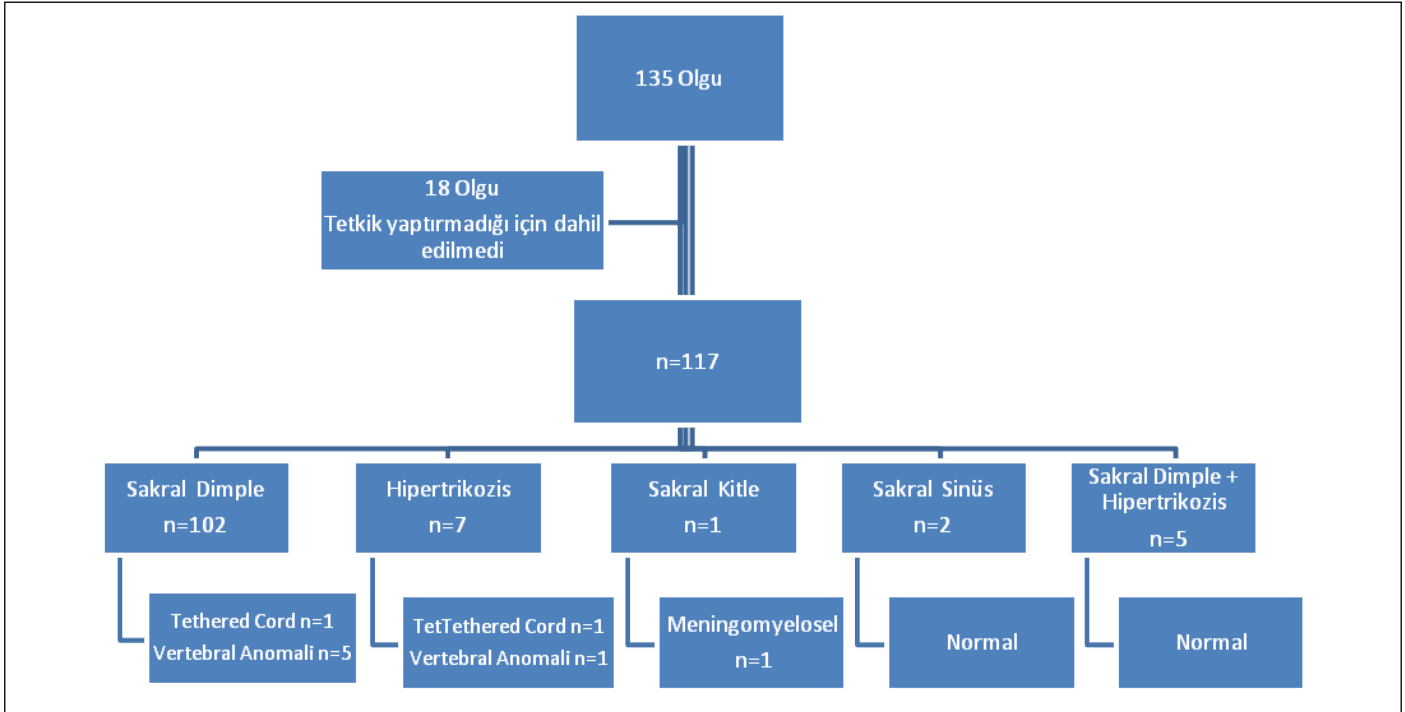
Spinal bölge yüzeyel ultrasonografik görüntüleme yapılan olguların 16'sında (%14) anormal ultrasonografik bulgular saptandı. Bu bulgular sakral sinüs, sakral fistül, filum terminale kisti, meningomyelosel, geniş spinal kanal, fibröz bant, fibröz kanal defekti ve omurga anomalliydi.

Ultrasonografik anormal bulgu saptanan ya da beyin cerrahisi tarafından ileri görüntüleme önerilen olgulardan 10'una manyetik rezonans (MR) planlanmıştır. 10 olgudan 2 si MR yaptırmamıştı.

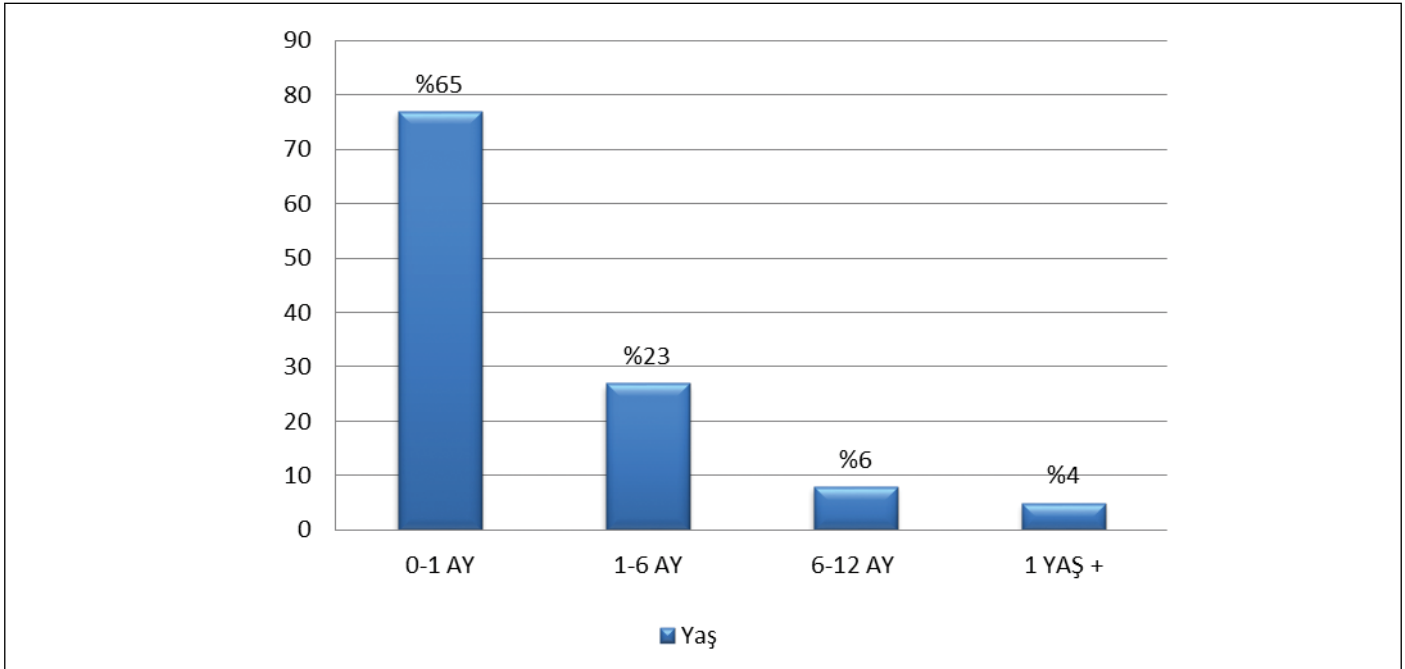
MR yapılan 8 olgunun 5'inin MR'ı normal değerlendirilmişti. Diğer 3 olgunun 2'sinde gerilmiş kord, 1'inde de sakral gamze saptanmıştı. Olgular beyin cerrahisi bölümünce izleme alındı.

Muayenede sakral kitle saptanan ve ultrasonografisi meningomyelosel ile uyumlu olan tek olgu da MR yapılmaksızın beyin cerrahisi bölümüne devredildi.

Görüntüleme yöntemleri ile değerlendirilen 117 hastanın 8'inde (%7) okült spinal disrafizm açısından anlamlı bulgu saptandı.



Şekil 1: Çalışmanın akış şeması.



Şekil 2: Olguların yaş dağılımı.

Bunlar 4 olguda spina bifida okulta (%3), 2 olguda gerilmiş kord (%2), 1 olguda meningomyelose (%1), 1 olguda filum terminale kisti (%1)'di.

TARTIŞMA

Literatürde görüntüleme yapılması noktasında uzlaşma sağlanamamakla birlikte erken tanı ile birlikte cerrahi düzeltme sağla-

nablecek bir tek hastanın saptanması bile önemlidir. Farklı çalışmalarda farklı cilt bulgularına eşlik eden okült spinal disrafizm sıklığı değişmekle birlikte, erken dönemde tanı alamayan hastaların ileri dönemde ürolojik, nörolojik ve ortopedik sekellerle ya da menenjitte başvurabilecek olması ise görüntülemenin önemini göstermektedir (10).

Bazı araştırmacılar görüntüleme yapılacak cilt bulgularında seçici davranarak; iş gücü kaybını ve maliyeti azaltmayı hedeflemiş-

lerdir. Kriss ve ark. (5) 207 yenidoğanı içeren çalışmada görüntüleme yapılması gereken sakral gamzeleri "atipik gamze" olarak adlandırmıştır. Bu gruba dahil edilecek sakral gamzelerin derinliği 5 mm'den büyük, anüsten yüksekliği ise 2.5 cm'nin üzerindedir. Benzer şekilde Robinson ve ark. (10) sakral gamze saptadıkları hastalarına görüntüleme yapmadan önce antenatal ultrasonografi, atipik gamze olup olmaması, eşlik eden doğumsal anomali ya da OSD ile ilişkili nörolojik bulgu olup olmadığını sorgulayan bir protokol izlemiştir. Her iki çalışma da görüntüleme öncesi kullandığı kriterlerle, görüntüleme nedeniyle oluşan maliyette belirgin azalma kaydetmiştir.

Atipik gamze kavramı literatürde pek çok çalışmada görüntüleme için kabul görürken görüntüleme önerilen bir diğer grup ise birden fazla cilt bulgusunun birlikte bulunduğu hastalardır (3,5,6,8-10).

Çalışmamızda, en sık saptanan cilt bulgusu sakral gamzeydi (%87). Kriss ve ark.(5) çalışmada sakral gamze sıklığını %74 saptarken, Ben-Sira ve ark. (11) 254 olguyu prospektif olarak değerlendirmiş ve sakral gamze sıklığını %49 olarak bildirmişlerdir. Çalışmamızda saptanan sakral gamze sıklığı literatürden yüksek bulunmuş olmakla birlikte, en sık görülen cilt bulgusu olması nedeni ile diğer çalışmalarla uyumludur (5).

Çalışmamızda, sakral gamze saptanan olguların %90'nın ultrasonografik bulguları normalken sadece 1 hastada (%1) gerilmiş kord saptanmış ve beyin cerrahisine yönlendirilmişti. 3 (%3) olguda da okült spina bifida mevcuttu. Benzer çalışmalara ait yapılan literatür taramasında genel kanının izole sakral gamze varlığında ileri tetkik yapılmasının gerekmediği yönünde olduğu görüldü (1,3,5,6,10,11).

Sakral bölgede kıllanma artışının diastematomyeli ile birlikteliği bilinmektedir (6). McGovern ve ark. (3) 216 olgu üzerinde yaptığı araştırmada kıllanma artışı sıklığı %4, Henriques ve ark. nın 144 cilt bulgusu saptanan olgu üzerinde yaptığı prospektif çalışmada ise bu oran %46 olarak bulunmuştur. Bu iki çalışmada da kıllanma artışına eşlik eden diastematomyeli saptanmamıştır. Çalışmamızda ise sadece kıllanma artışı sıklığı %6 olarak saptanırken 1 hastada okült spina bifida, 1 hastada gerilmiş kord saptanmıştı (3,12).

Literatürde birden fazla cilt bulgusunun aynı anda bulunması OSD açısından daha anlamlı kabul edilmektedir; McGovern ve ark. birden çok cilt bulgusu varlığının OSD saptanması açısından tek bir cilt bulgusu varlığından 6 kat anlamlı olduğunu göstermişlerdir (3). Kriss ve ark.nın (5) çalışmada birden çok cilt bulgusu varlığında OSD eşlik etme sıklığı %67 olarak bulunmuştur. Kompleks cilt bulguları içinde en sık görülen birliktelik sakral gamze ve kıllanma artışıdır (3,13). Çalışmamızda da saptanan tek birliktelik sakral gamze ve kıllanma artışı (%4) olmakla birlikte literatürden farklı olarak birden çok cilt bulgusu saptanan hiçbir hastaya OSD eşlik etmiyordu. Bu durum birden çok cilt bulgusu saptanan hasta sayımızın çok az olmasından kaynaklanıyor olabilir.

Lumbosakral kitle varlığı pek çok çalışmada OSD için anlamlı kabul edilmiş ve mutlaka ileri tetkik önerilmiştir (5). Çalışmamızda da lumbosakral kitle 1 hastada (%1) saptanmış ve meningomyelosel tanısı almıştır. Fakat hasta sayımız anlamlı bir sonuç elde edebilmek için yeterli değildir.

Çalışmaya dahil edilen olguların %2'sinde sakral sinüs saptanmış 1 hastanın ultrasonografisi normal saptanırken, diğer hastada filum terminale kisti izlenmiş ve nöroşirurji bölümünce izleme alınmıştır.

Yapılan çalışmalarda ilginç olarak sakral kitle ve sakral konjenital skar nedeniyle OSD açısından takipli olan hastaların bir kısmının nörofibromatozis ve kütanöz mastositoz tanılarını aldığını gördük, bu durumda cilt bulgularının sadece OSD değil farklı hastalıklar için de birer belirteç olabileceği sonucu çıkmaktadır (14).

SONUÇ

Okült spinal disrafizm nadir de olsa toplumda görülen ve erken tanı konulmadığında kalıcı sekellere neden olan bir hastalık grubudur. Bazı cilt bulguları ile erken dönemde saptanması mümkündür. Özellikle yenidoğan bebeklerin ayrıntılı fizik muayenesi bu bakımdan önem kazanmaktadır. Şüpheli cilt bulgusu saptanan hastaların ucuz ve noninvaziv bir görüntüleme yöntemi olan ultrasonografi ile değerlendirilmesi klinik karar verme sürecinde klinisyene yol gösterici olacaktır. Çalışmamız Türkiye'den okült spinal disrafizme yönelik yapılan ilk çalışma olmakla birlikte çok merkezli ve prospektif çalışmalarla bu konunun desteklenmesi uygundur.

TEŞEKKÜR

Bu çalışmanın hazırlanmasında teknik yardımlarından ötürü Selim Durmuş'a teşekkür ederiz

KAYNAKLAR

1. Sneh AK, Gabos PG, Keller MS, Bowen JR. Ultrasonography of the spine in neonates and young infants with a sacral skin dimple. *J Pediatr Orthop* 2002; 22:761-2.
2. Canpolat F, Akpınar H, Bilgiç Ö, Eskioğlu F. A sign of occult spinal dysraphism: Faun tail. *The New Journal of Medicine* 2011;28:57-8.
3. McGovern M, Mulligan S, Carney O, Wall D, Moylett E. Ultrasound investigation of sacral dimples and other stigmata of spinal dysraphism. *Arch Dis Child* 2013;98:784-6.
4. Stephen L. Spina Bifida Occulta (Occult Spinal Dysraphism). In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF (eds). *Nelson Textbook of Pediatrics*. 19th ed. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2011:1999.

5. Kriss VM, Desai NS: Occult spinal dysraphism in neonates: Assessment of high-risk cutaneous stigmata on sonography. *AJR Am J Roentgenol* 1998;171:1687-92.
6. Guggisberg D, Hadj-Rabia S, Viney C, Bodemer C, Brunelle F, Zerah M, et al. Skin markers of occult spinal dysraphism in children: A review of 54 cases. *Arch Dermatol* 2004;140:1109-15.
7. Schropp C, Sörensen N, Collmann H, Krauss J. Cutaneous lesions in occult spinal dysraphism--correlation with intraspinal findings. *Childs Nerv Syst* 2006;22:125-31.
8. Drolet BA. Cutaneous signs of neural tube dysraphism. *Pediatr Clin North Am* 2000; 47:813.
9. Pires CR, de Medeiros JM, Araujo Júnior E, Czapkowski A, Zanforlin Filho SM. Occult spinal dysraphism in the presence of rare cutaneous stigma in a neonate: Importance of ultrasound and magnetic resonance imaging. *Case Rep Med* 2013;2013:468376.
10. Robinson AJ, Russell S, Rimmer S. The value of ultrasonic examination of the lumbar spine in infants with specific reference to cutaneous markers of occult spinal dysraphism. *Clin Radiol* 2005; 60:72-7.
11. Ben-Sira L, Ponger P, Miller E, Beni-Adani L, Constantini S. Low-risk lumbar skin stigmata in infants: The role of ultrasound screening. *J Pediatr* 2009;155:864-9.
12. Henriques JG, Pianetti G, Henriques KS, Costa P, Gusmão S. Minor skin lesions as markers of occult spinal dysraphisms-prospective study. *Surg Neurol* 2005;63 Suppl 1:S8-12.
13. Chern JJ, Kirkman JL, Shannon CN, Tubbs RS, Stone JD, Royal SA, et al. Use of lumbar ultrasonography to detect occult spinal dysraphism. *J Neurosurg Pediatr* 2012;9:274-9.
14. Martínez-Lage JF, Niguez BF, Pérez-Espejo MA, Almagro MJ, Maeztu C. Midline cutaneous lumbosacral lesions: Not always a sign of occult spinal dysraphism. *Childs Nerv Syst* 2006;22:623-7.