

KONJENİTAL DEV NEVÜS İLE KARIŞAN BİR PATOLOJİ: DİASTEMATOMYELİ

Zekeriya TOSUN, Zeynep KARAÇOR, Demet AYDOĞDU KİREŞİ, Mehmet Erkan ÜSTÜN, Mustafa Cihat AVUNDUK, Nedim SAVACI

Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Anabilim Dalı, Radyodiagnostik Anabilim Dalı, Nöroşirürji Anabilim Dalı, Patoloji Anabilim Dalı, Konya

ÖZET

Diastematomyeli nadir görülen konjenital bir spinal cord anomalisidir. Bu hastalar nörolojik ve/veya cilde ait bulgular nedeniyle başvururlar ve sıklıkla konjenital kıllı dev nevüs ile karıştırılırlar.

Bu çalışmada kliniğimize lumbosakral bölgede kıllı cilt şikayeti ile başvuran, konjenital dev nevüs ile karışan ve diastematomyeli tanısı konmuş 2 kız ve bir erkek hasta sunulmuştur. Beyin cerrahisi kliniği ile beraber takip edilen hastaların radyografik incelemelerinde vertebrada diastema tespit edildi. Hastaların hiç birinde nörolojik patoloji mevcut değildi. Tüm hastalarda kıllı cilt alanları eksize edildi. Post operatif dönemde komplikasyon gözlenmedi.

Lumbo sakral bölgede cilt lezyonu ile başvuran hastalar özenle incelenmeli ve ilave patolojiler konusunda dikkatli olunmalıdır. **Anahtar Kelimeler:** Diastematomyeli, Konjenital dev kıllı nevüs

SUMMARY

A Pathology Confusing with Congenital Giant Hairy Nevus: Diastematomyelia

Diastematomyelia is a rare congenital spinal cord malformation. These patients usually applies with skin and norologic findings usually mixed with congenital giant hairy nevus.

We present two female and 1 male patient who had diastematomyelia and applied us with resembling congenital hairy giant nevus at the lumbosacral area. None of the patients had had neurologic pathology. Diastema has been observed on radiographic examination for all the patient determined with the collaboration of neuro surgery clinic. Hairy skin areas were excised for all the patient. No complication had been observed at the post operative period.

The patients applied with skin lesion at lumbo sacral area should be examined carefully and care must be taken for additional pathologies.

Key Words: Diastematomyelia, Congenital giant hairy nevus, Lumbosacral area

GİRİŞ

Diastematomyeli, ‘Spinal Dysraphism’ ya da ‘Kısmi Kord Malformasyonu’ olarak da adlandırılır. Esas patoloji spinal kortttadır. “Diastema” yunanca yarık anlamında iken, “myelia” de spinal kordu ifade eder. Diastematomyeli kelimesi klinik olarak spinal kordun sagittal planda ikiye bölünmesi durumunu anlatır¹.

Diastematomyeli tek başına görülebildiği gibi bazı olgularda iskelet (örn:vertebra) anomalileri, meningosel ya da meningomyelosel ve cilt bulguları ile birlikte görülebilir. Bu hastalar sıklıkla cilt bulguları ile başvururlar².

Bu yazıda kıllı dev nevüs ‘görüntüsü’ ile kliniğimize başvuran ve nörolojik şikayeti olmayan 3 diastematomyeli hastası sunulmuştur.

OLGU SUNUMLARI

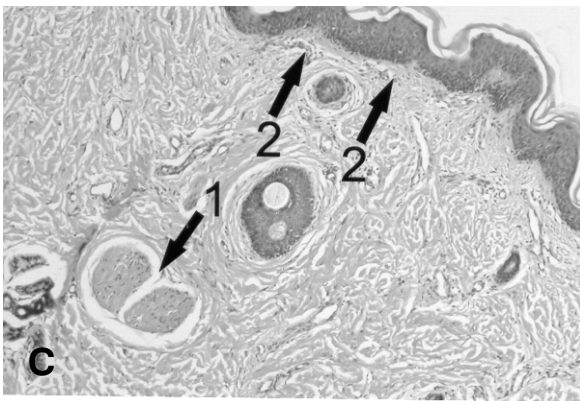
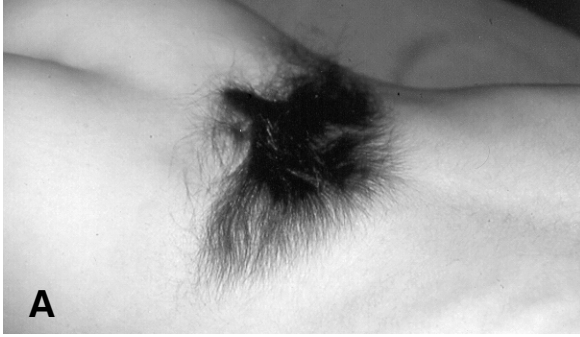
Olgu 1

Beyin cerrahisi kliniği tarafından diastematomyeli tanısı ile izlenen 12 yaşındaki erkek hasta lumbosakral bölgedeki yaklaşık 10x15 cm’lik melanositik hiperaktivasyon gösteren kıllı ciltten şikayeti nedeni ile kliniğimize sevk edildi (Şekil 1A). Genel anestezi altında söz konusu cilt eksize edilerek defekt alan primer olarak kapatıldı (Şekil 1B). Materyalin histopatolojik incelemesi distematomyelia ile uyumlu cilt bulguları olarak değerlendirildi (Şekil 1C). Üç hafta sonra sütürleri alınan hastada herhangi bir komplikasyon gözlenmedi.

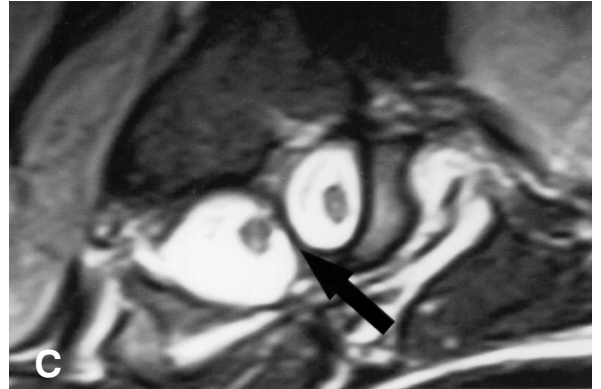
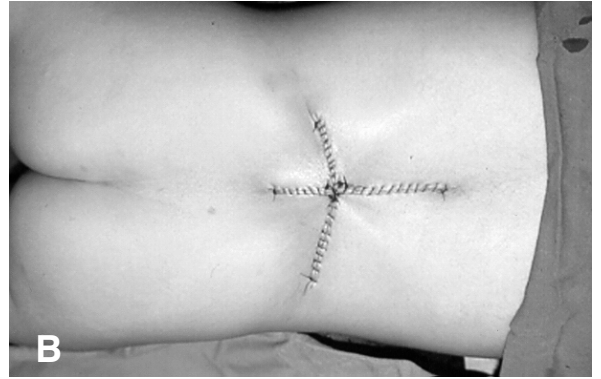
Olgu 2

18 aylık kız çocuğu lumbosakral bölgesinde yaklaşık 3.5x8 cm ebadında doğuştan olan kıllanma şikayeti ile başvurdu (Şekil 2A, 2B). Ciltte herhangi bir

pigmentasyon yoktu. Fizik muayenesi normaldi. Diastematomyeli olabileceği düşünülerek direk grafi ve magnetik rezonans görüntüleme (MRG) incelemeleri yapıldı (Şekil 2 C). Beyin cerrahisi kliniği ile konsulte edilen olguya Tip 1 diastematomyeli tanısı konuldu. Beyin cerrahisi kliniğince cerrahi müdahale düşünülmeden ve takip altına alınan hastanın cilt lezyonu kliniğimizce eksize edilerek defekt alan primer kapatıldı ve postoperatif herhangi bir komplikasyon görülmedi.



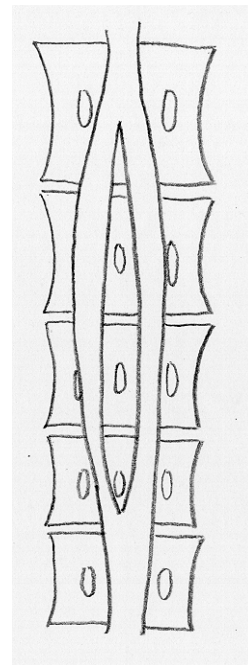
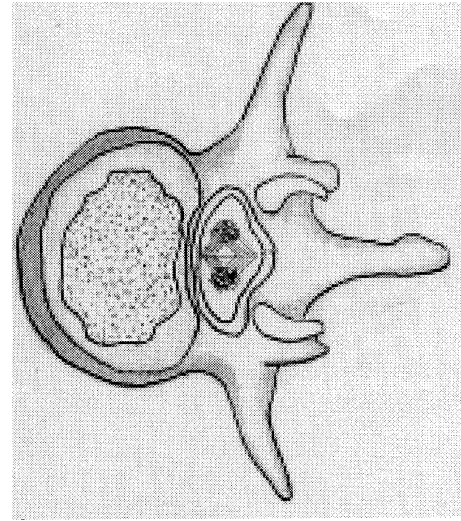
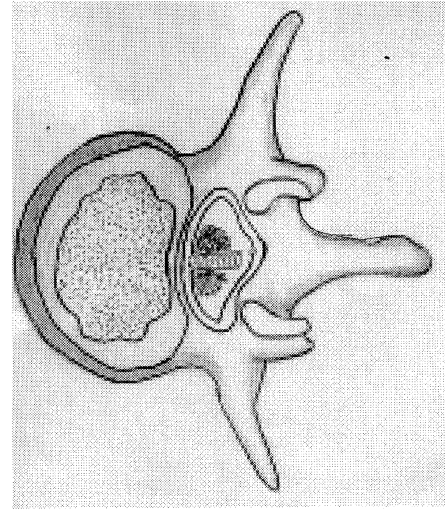
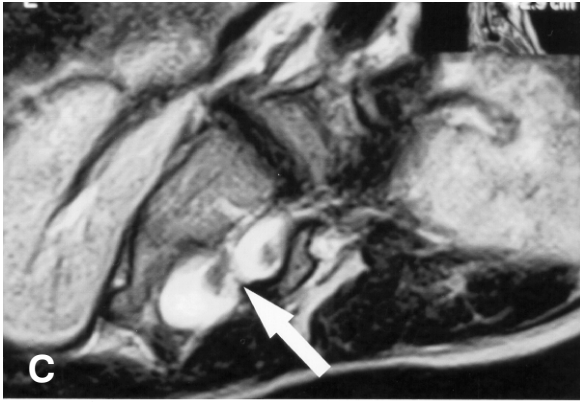
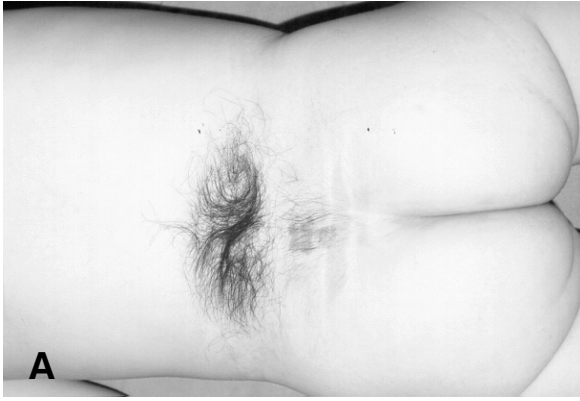
Şekil 1A: Lumbosakral bölgede 10x15 cm' lik kıllı ve melanositik aktivasyon gösteren cilt bulgularına sahip 12 yaşında erkek hasta. **B:** Eksizyon sonrası primer kapatılan defektin post-op erken dönem görüntüsü. **C:** Aynı hastaya ait histopatolojik görüntü: Bazal tabakadaki melanosit sayılarında artma ile birlikte cilt altında yüzeysel yerleşimli periferik sinir dokusu. HE X 20. **1.** Cilt altında periferik sinir dokusu görüntüsü. **2.** Yoğun melanosit aktivasyonları .



Şekil 2A: 3,5 x 8 cm' lik kıllı cilt bulgusuna sahip 18 aylık kız çocuğu. **B:** Post-op görüntü: Eksizyon ve primer onarım. **C:** Tip 1 diastematomyeli olan olgunun T2 ağırlıklı aksiyel MR görüntüsü. Ok, iki hemicord arasındaki osteocartilaginoz septumu göstermektedir.

OLGU 3

10 aylık kız çocuğu lumbal bölge cildinde doğuştan olan kıllanma şikayeti ile başvurdu (Şekil 3 A,B). Fizik ve nörolojik muayenesi normal olan hastaya yapılan MRG inceleme ile tip 2 diastematomyeli tanısı konuldu ve beyin cerrahisi kliniğince takip altına alındı (Şekil 3 C). 8 aylık takip sonrasında alt ekstremitelerde güçsüzlük, gaita veya idrar inkontinansı gibi herhangi bir nörolojik



Şekil 3A: 10 aylık kız çocuğu: 9 x 13 cm' lik kıllı cilt. **B:** Eksizyon ve primer onarım sonrası görüntüsü. **C:** Tip 2 diastematomyeli olan olgunun MR görüntüsü. Ok her iki hemivord arasındaki fibröz septayı göstermektedir.

semptom tespit edilmeyen hasta cilt lezyonunun eksizyonu için kliniğimize sevk edildi. Hastanın muayenesinde lumbal bölgede yaklaşık 9x13 cm ebadında kıllı cilt lezyonu mevcuttu. Melanositik hiperpigmentasyon yoktu. Lezyon kenarlarından eksize edilerek defekt alan primer kapatıldı ve postoperatif herhangi bir komplikasyon görülmedi.

Şekil 4: Diastematomyelinin şematik görünümü: **A:** Tip 1 diastematomyeli osteokartilajinöz septum ile ayrılan iki nöral tüp oluşumu **B.** Tip 2 diastematomyeli fibröz septum ile ayrılan iki nöral tüp oluşumu **C.** Diastematomyelinin posteriordan şematik görünümü.

TARTIŞMA

Diastematomyeli nadir görülen konjenital gelişimsel bir orta hat anomalisidir. Yunanca ‘diastema’ yarık ve ‘myelia’ cord anlamına gelmektedir. İlk kez 1892’de Hertwig tarafından tanımlanmıştır. Omurilik kemik, kıkırdak veya fibröz bir septumla uzunlamasına ikiye bölünmüştür ve çift nöral tüp oluşumu söz konusudur. Pang bu çift spinal kord malformasyonunu iki tipe ayırmıştır. Tip 1’de her bir hemikord ayrı bir dural tüp ile sarılı iken Tip 2’de iki hemikord tek bir dural tüp içindedir³ (Şekil 4 A, B, C). Olgularımızdan 1. ve 2. olgu Tip 1 iken 3. olgu ise tip 2’dir.

Kız çocuklarında erkeklere oranla daha sık görülmektedir. Lezyon sıklıkla orta hatta alt torakal ve üst lumbal bölgede görülmesine rağmen herhangi bir seviyede de görülebilmektedir^{3,4,5}. Semptomlar sırt ağrısından progresif nörolojik defisitlere kadar değişebilir. Sıklıkla spina bifida okulta gibi vertebral anomaliler eşlik eder. Hidromyelia, Klippel Feil sendromu, hidrosefali ve Arnold Chiari sendromu ile birlikte görülebilmektedir⁶.

Hastaların büyük çoğunluğunda kutanöz patolojiler bulunur. Asemptomatik hastaların % 20’si cilt bulgularından şüphelenildiği için araştırılmakta ve tanı konmaktadır⁷. Cilt bulguları arasında en sık hipertrikozis görülürken bunun dışında lipom, hemanjiom, sinüs traktı veya sakral çöküntüler görülebilmektedir⁸. Olgularımızda da hipertrikozis en sık bulgu iken 1. hastamızda ek olarak melanositik hiperaktivasyon da mevcuttu. Bunlara eşlik eden herhangi bir anomali saptanmadı. Plastik cerrahi kliniklerine başvuran bu hastalara yanlış olarak konjenital dev nevüs tanısı konulabilmekte ve altta yatan esas patoloji gözden kaçabilmektedir.

Diastematomyeli tanısında röntgenogramlarda; spinal kanalda genişleme, disk aralıklarında daralma ve laminalarda füzyon vardır. Tanı bilgisayarlı tomografi (BT) veya MRG ile doğrulanır. Kortta kemik kıkırdak veya fibröz bir spikül ile ayrılma vardır⁹.

Nörolojik olarak asemptomatik hastalar cilt bulguları nedeni ile plastik cerrahi polikliniklerine başvurmakta ve diastematomyelide görülen kıllı cilt lezyonu plastik cerrahi kliniklerinde sık karşılaşılan konjenital kıllı nevüs ile karıştırılabilmektedir. Lezyon üzerinde melanositik aktivite olması ya da olmaması diastematomyeli tanısını koydurucu olmayıp MRG yada BT inceleme yapılmalıdır.

Diastematomyelide esas patoloji ciltte değil spinal kortta olduğu için böyle bir tanının pediatrik nöroşirüryenler tarafından konulması daha doğru olacaktır. Tanıda gecikmesi tablonun ilerlemesine ve ağır nörolojik defisitlere yol açabilmektedir. Bazı otörler nörolojik defisit başlamadan diastematomyelinin düzeltilmesini önermektedir ve bu nedenle erken tanı

önemlidir^{10,11}. 2 ve 3 nolu hasta çok küçük olduğu, 1 nolu hastada da herhangi bir deformite başlangıcı ve nörolojik defisit olmadığı için beyin cerrahisi kliniği tarafından takip önerilmiştir.

Yetişkin hastalarda ağrı en sık rastlanılan şikayet iken, buna ilave alt ekstremitede güçsüzlük, idrar ve gaita inkontinansı gibi nörolojik semptomlar eşlik edebilmektedir. Çocukluk popülasyonunda skolyoz, cilt bulguları, progresif ayak deformiteleri, baldır ve ayakta atrofi, bağırsak, mesane ve yürüyüş bozuklukları sık görülmektedir⁸. Hem çocuklarda hem de yetişkinlerde semptomlar sırt ağrısından progresif nörolojik bozukluklara kadar değişebilir. Henüz nörolojik semptom gelişmemiş hastalarda ağrı gözlenmeyebilir. 2 ve 3 nolu olgularımız 18 ve 12 aylık olduğu için ağrı yönünden sağlıklı bir değerlendirme yapılamamıştır. 12 yaşındaki olgunun ise ağrı şikayeti yoktu.

SONUÇ

Lumbosakral bölgede kıllı, hiperpigmente cilt ile başvuran hastalarda konjenital kıllı dev nevüs görünümü olsa bile altta başka bir patoloji olabileceği düşünülmelidir. Erken tanı ve tedavi ile nörolojik sekellerin engellenebileceği unutulmamalı, olgular mutlaka bir pediatrik nöroşirüryen ile birlikte değerlendirilmelidir.

Dr. Zekeriya TOSUN

Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi

Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Anabilim dalı

42080 Meram, KONYA

KAYNAKLAR

1. Osborn AG. Diagnostic Neuroradiology 1st ed. St. Louis: Mosby; 785-819, 1994.
2. Erşahin Y, Mutluer S, Kocaman S, Demirtaş E. Split spinal cord malformations in children. J. Neurosurg; 88:57-65, 1998.
3. Pang D. Split cord malformation: II. Clinical syndrome. Neurosurgery; 31; 481-500, 1992.
4. French BN. Midline fusion defects and defects on formation. In J. R. Youmans (Ed). Neurological Surgery Philadelphia, Pa: Saunders; 1081, 1990
5. Kaminker R, Fabry J, Midha R, Finkelstein J.A. Split cord malformation with diastematomyelia presenting as neurogenic claudication in an adult. A case report. Spine; 25: 2269-2271, 2000.
6. Elmacı İ, Dağçınar A, Özgen S, Ekinci G, Pamir N. Diastematomyelia and spinal teratoma in an adult. Neurosurg Focus; 10; 1-4, 2001.
7. Weinzwieg J, Paul D, Harold L. Diastematomyelia: A congenital anomaly not to be confused with giant hairy nevus. Plast Reconstr Surg; 96:183-188, 1995.
8. Lewandrowski KU, Rachlin J, Glazer P. Diastematomyelia presenting as progressive weakness in an adult after spinal fusion for adolescent idiopathic scoliosis; Spine J; 4:116-119. 2004.

9. Han JS, Benson JE, Kaufman B, Rekate, HL, Alfidi, RJ, Bohlman, HH, Kaufman, B. Demonstration of diastematomyelia and associated abnormalities with MR imaging. AJNR; 215-219, 1985.
10. Mantuza R.L, Rouleau G. Developmental and acquired anomalies. In: Youmans J.R, editor: Neurological surgery Vol. II, 3 rd ed. Philadelphia, W.B. Saunders Company; 1192 – 1201, 1990.
11. Kennedy P.R. New data on diastematomyelia J.Neurosurg; 51:355-361, 1979.