

Pediküler Kemik Defektinin Eşlik Ettiği Asemptomatik Adult Diastematomyelia: BT ve MRG Bulguları

Ahmet KAVAKLI¹, Hanefi YILDIRIM², Murat ÖGETÜRK¹, İlter KUŞ¹, Evren KÖSE¹, Mustafa SARSILMAZ¹

¹Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anatomi Anabilim Dalı,

² Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, ELAZIĞ

ÖZET

Diastematomyelia (DM); Medulla Spinalis'in (MS) kemik, kıkırdak veya fibroz bir septum ile ikiye ayrılmasıdır. Olguların %50'sinde MS olaya katılır, diğer yarısında yalnız subaraknoid boşluk veya canalis vertebralis ikiye ayrılır. DM, MS'in tüm segmentlerinde görülebilir. Yaklaşık bir yıldır bel ağrısı ve üriner şikayetleri olan 27 yaşındaki bir kadın hastanın yapılan Bilgisayarlı Tomografi (BT) ve Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG) tetkikleri sonucunda, L2-3 seviyesinde MS'in önden arkaya doğru kemik bir septumla ikiye ayrıldığı diastematomyelia olgusu tespit edildi. Bununla birlikte aynı olguda L5 düzeyinde corpus vertebra'nın sağ pedikülünde kemik defekti mevcuttu. Pediküler kemik defektinin DM ile birlikte olması ve erişkin yaşa kadar bulgu vermemesi nedeniyle önemli olduğunu düşünmekteyiz. ©2007, Fırat Üniversitesi, Tıp Fakültesi

Anahtar kelimeler: Diastematomyelia, Pediküler kemik defekti, BT, MRG, yetişkin

ABSTRACT

An Asymptomatic Adult Diastematomyelia Together with Pedicular Bone Defect: CT and MRI Findings

Diastematomyelia (DM); is a condition characterized with division of the spinal cord into two hemicords by a cartilaginous, osseous or fibrous septum. In about 50% of the cases, the spinal cord is involved, while in the remaining half the hemi-cords are contained in subarachnoid space or across the spinal canal. DM, can involve all segments of the spinal cord. A 27 years old female patient admitted with complaint of backache and urinary for about a year. Computerized tomography (CT) scan and magnetic resonance imaging (MRI) revealed that the spinal cord dividing into two hemicords by an osseous septum from forward to backward at the level of L2-3. There was also evident pedicular bone defect on the right side of the vertebrae at the level of L5. We present this case due to rarity of association of DM and pedicular bone defect and its silent course till this adult age.

©2007, Fırat University, Medical Faculty

Key words: Diastematomyelia, Pedicular Bone Defect, CT, MRI, adult

Diastematomyeli (DM) terimi ilk kez 1837 yılında Ollivier tarafından tanımlanmış ve 1969 yılına kadar birkaç vaka bildirilmiştir (1). Split kord malformasyonu (SKM) adıyla adlandırılan DM, medulla spinalis'in (MS) saggital planda iki simetrik veya asimetric hemikordlar şeklinde ayrılması olarak tanımlanabilir. Hemikordların her biri merkezi bir kanal ile beraber önde ve arkada birer çıkıntı (horn) içerirler. Her iki hemikord bir piamater tabakası tarafından çevrilidir. Bu ayrılma kordun bütün kalınlığını içerebilir veya sadece kordun ön veya arka yarısını etkileyebilir (parsiyel DM) (2,3). Bu çalışmada pediküler kemik defektinin eşlik ettiği asemptomatik yetişkin DM'li olgumuzun bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) bulgularını literatür bilgileri ışığında sunmayı amaçladık.

OLGU SUNUMU

Yaklaşık olarak bir yıldır devam eden bel ağrısı ve üriner yakınmaları olan 27 yaşındaki bayan hasta bu şikayetlerle hastanemize müracaat etti. Lomber BT tetkikinde antero-posterior skenogramda açıklığı sola bakan skolyoz saptandı. Aksiyal BT kesitlerinde; L2-3 düzeyinde, spinal kanal içinde anteriordan posteriora doğru uzanan ve MS'i iki segmente

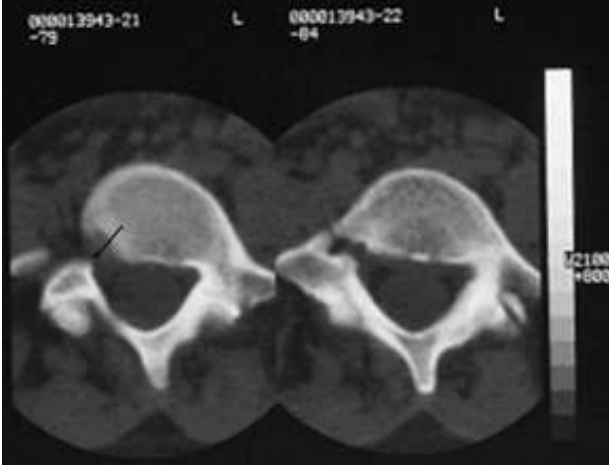
ayırarak, posteriorda kalınlaşan yaklaşık olarak 1,5 cm uzunluğunda hiperdens kemik septum tespit edildi (Şekil1).



Şekil 1. L2-3 düzeyindeki aksiyal BT kesitinde kemik septumun (→)görünümü

^a Yazışma Adresi: Dr. Ahmet Kavaklı, Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Anatomi Anabilim Dalı, Elazığ
Tel: +90 424 2370000 e-mail: akavakli@firat.edu.tr

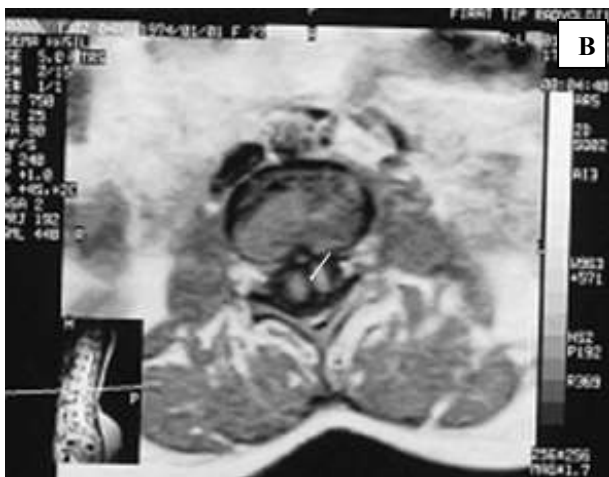
Ayrıca aksiyal L5 düzeyinde; corpus vertebra'nın sağ pedikülünde kemik defekti mevcuttu (Şekil 2).



Şekil 2. L5 düzeyindeki aksiyal BT kesitinde sağ pedikülde kemik defekti (→) izlenmektedir.



A



B

Şekil 3. Saggital T2 ağırlıklı imajda oblik seyreden ve hipointens izlenen kemik septuma ait (→) görünüm (A), T1 ağırlıklı aksiyal imajda spinal kordu ikiye ayıran ve BOS ile izointens görünümlü kemik septum ve tip I SKM'a ait (→) görünüm (B).

MRG'de; saggital T1 ağırlıklı görüntülerde conus medullaris'in L3 corpus vertebra düzeyinde sonlandığı

görüldü. L2-3 düzeyinden geçen T1 - T2 ağırlıklı aksiyal ve saggital görüntülerde spinal kanal içinde MS'in iki hemikord şeklinde ayrıldığı tespit edildi (Şekil 3A, 3B). Her iki hemikordun tek dural kesesi vardı. Segmentasyona yol açan kemik septumun saggital görüntülerde postero-inferior uzanım gösterdiği ve T1 ağırlıklı görüntülerde kemik yapı ile izointens, T2 ağırlıklı görüntülerde ise hipointens sinyal yapısına sahip olduğu tespit edildi. Spinal kanalın alt lombo-sakral bölgede genişlediği saptandı. Filum terminale 3 mm ile normalden kalındı. Ayrıca L3 vertebra korpusunun posterior yüksekliğinde azalma, bunun yanı sıra L3-4 eklem aralığında daralma mevcuttu. Hastanın muayene ve laboratuvar bulgularında herhangi bir anormallik yoktu.

TARTIŞMA

DM çok büyük ihtimalle split notokord'un bir sonucu olarak gelişir. Embriyolojik olarak notokord oluşturulan hücreler, Hensen nodundan göçleri sırasında primitif endoderm ve ektoderm arasında adezyon gibi bir engelle karşılaşırlarsa, bir tarafta engel alanının lateralinden veya engel alanının her iki tarafından göç etmek zorunda kalırlar. Bu sapmanın sonucu olarak notokord ya bir çentik veya santral bir yarıık şeklinde gelişir (3,4). SKM'ları, bir çok vakada skolyoz, tam veya yarı-vertebra, intersegmental füzyon veya spina bifida gibi kemik anomalileri ile ilişkili konjenital gelişimsel anomalilerdir (5). Sıklıkla görülen diğer anomaliler ise düşük seviyeli konus, tethered kord, chiari malformasyonu ve hidromyelia'dır (6,7). Ailesel olarak görülen birkaç DM olgusu da bildirilmiştir. Bu olguların X'e bağlı dominant geçiş gösterdiği ifade edilmiştir (8).

DM'nin semptom ve bulguları hayatın herhangi bir döneminde görülebilmekle beraber sıklıkla çocukluk döneminde kendilerini belli ederler (1,5,9). Olgumuzda olduğu gibi DM genellikle kadınlarda daha sık görülmekle beraber erkeklerde tespit edilen DM olgusunda bildirilmiştir (1,3,9,10).

DM hastalarında cilt lekesi gibi saç yumağı (hipertrikozis), nevus, lipomalar, yanakta çukurlar ve olguların yarısından daha çoğunda omurgada çok sayıda hemanjiomlar bulunabilir. Etkilenen hastaların yarısı özellikle clubfoot gibi ayağın ortopedik problemleriyle kendilerini belli ederler (11). DM konjenital skolyozların yaklaşık %5'inden sorumludur (3). Yapılan retrospektif bir çalışmada 47 hastanın 8'inde DM ve bunların 3 tanesinde skolyoz tespit edilmiştir (11). Olgumuzun radyolojik bulgularında sola bakan skolyoz mevcuttu. Bu durum literatür bilgileri ile uyumluydu. Nörolojik semptomlar nonspesifiktir ve tethered kordun diğer sebeplerinden ayırt edilemezler (3).

DM; MS'nin sıklıkla lomber veya alt torakal bölgede (T9 - S1 arası) kemik veya fibröz septum ile saggital yönde ikiye ayrılmasıdır (12). Her iki MS genellikle distalde birleşerek sonlanır. Kemik septumun rezeksiyonu için cerrahi teknikler farklı olup, bu nedenle preoperatif doğru sınıflama önemlidir (5). Günümüzde SKM'nin temel olarak farklı iki yeni tip sınıflaması yapılmıştır (5,13). Tip I SKM spinal kordun her iki parçası iki ayrı dural kese içerisinde yer alır ve aralarında kemik septum bulunur. Tip II SKM; rijid olmayan fibröz bir septum ile ayrılan ve tek bir dural tüp içinde bulunan gerçek bir çift kord'dan oluşmaktadır. DM olgularına sıklıkla hemivertebra, kelebek vertebra ve blok vertebra gibi vertebra korpuslarının segmentasyon anomalileri eşlik etmektedir (13). Olgumuzda ise literatürde nadir vurgulanan L5 vertebra sağ pedikülünde kemik defekti eşlik etmektedir. Bu sınıflamaya

göre olgumuzun görüntüleme bulguları tip II SKM'ye uymaktadır.

MS'yi ikiye ayıran septumun seviyesi değişebilir, fakat sıklıkla lomber bölgede görülür. Üst torasik ve servikal septumlar nadirdir (3,12). Ancak servikal bölgede görülen DM olgularında bildirilmiştir (12,14,15). Olgumuzda septum seviyesi lomber bölgede olması literatür bulgularıyla uyum göstermektedir.

MRG genellikle MS için başlıca kullanılan görüntüleme metodu olmasına rağmen, direkt grafiler ve özellikle konvansiyonel BT, SKM'lerinin doğru sınıflandırılması için yeterli bilgiyi sağlar (13,16).

MRG'de ayrı kordlar arasında bulunabilecek fibröz veya kemik septumlar en iyi aksiyal planda alınan T2 ağırlıklı sekansta değerlendirilir. Bunun nedeni T1 ağırlıklı sekansta hem BOS'un ve hemde fibröz veya kemik septumun hipointens izlenmesidir. Septumun değerlendirilmesinde myelografik

etkisi daha fazla olan gradyent eko (GRE) sekansından faydalanılabilir. GRE sekansı hem hızlıdır, hem de spin eko (SE) sekansına göre myelografik etkisi daha fazladır. Ayrıca kalsiyum içeren lezyonların tanısında "magnetic susceptibility" artefaktından faydalanılmaktadır. Hava-su veya trabeküler kemik-yağ ara yüzeyinin neden olduğu doku "magnetic susceptibility" farklılığı magnetik alan inhomojenitesine ve sonuç olarak azalmış T2 sinyaline yol açar (13).

Sonuç olarak; cerrahi tedavinin esas olması nedeniyle DM'nin erken tanı konulması önemlidir. Direkt grafiler, BT DM'nin doğru tanısını koymada yeterli bilgiyi sağlamalarına rağmen, sıklıkla rotator komponentin iştirak ettiği ciddi skolyozlu hastalarda zor olabilir. Bu nedenle multiplanar görüntüleme özelliği olan MRG ve üç boyutlu volümetrik teknikler kullanılmalıdır. MRG öncesinde bu hastalarda kullanılan myelografi ve BT-myleografi hem detaylı görüntü sağlayamadıklarından, hem de invazif yöntemler olmaları nedeniyle günümüzde nadiren kullanılmaktadırlar (13).

KAYNAKLAR

- Baldi PG, Paini GP, Bertolino GC, Cusmano F. Diastematomyelia in adults. Surg Neurol 1986; 25: 501-504.
- Tuncel E. Klinik Radyoloji. Birinci baskı, Güneş ve Nobel tıp kitabevi. Ankara 1994: 596-597.
- Barkovich AJ. Pediatric Neuroimaging. Third Edition. Chapter 9, Lippincott Williams and Wilkins. Londra 2000: p.658-665.
- Tortori-Donati P, Rossi A, Biancheri R, Cama A. Magnetic resonance imaging of spinal dysraphism. Top Magn Reson Imaging 2001; 12: 375-409.
- Skalej M, Duffner F, Stefanou A, Petersen D. 3D spiral CT imaging of bone anomalies in a case of diastematomyelia. EJR 1999; 29: 262-265.
- Çobanoğlu S. Diastematomyelia: A report of two cases. The Turkish J of Pediatrics 1989; 31: 89-94.
- Whitney RW, Brenner R, Gulati R. Occult dastematomyelia in adults-report of two cases. Clinical Radiology 1990; 41: 415-417.
- Balcı S, Çağlar K, Eryılmaz M. Diastematomyelia in two Sisters. Am J Med Genet 1999; 86: 180-182.
- Neville AR, Brien GB, Andrew JJ, Fayeze NA. Adult Diastematomyelia. Can J Neurol Sci 1994; 21: 72-74.
- Wolf A, Bradford D, Lonstein J, Ogilvie J, Erickson D. The adult diplomyelia syndrom. Spine 1987; 12: 233-237.
- Soonawala N, Overweg-Plandsoen WC, Brouwer OF. Early clinical signs and symptoms in occult spinal dysraphism: a retrospective case study of 47 patients. Clin Neurol Neurosurg 1999; 101: 11-14.
- Levine RS, Geremia GK, McNeill TW. CT demonstration of cervical diastematomyelia. J Comput Assist Tomogr 1985; 9: 592-594.
- Kılıçkesmez Ö, Barut Y, Taşdemiroğlu E. Erişkin gergin omurilik sendromunda MRG bulguları. Tanısal ve Girişimsel Radyoloji 2003; 9: 295-301.
- Rawanduzy A, Murali R. Cervical Spine Diastematomyelia in Adulthood. Neurosurgery 1991; 28: 459-461.
- Guille JT, Sherk HH. Congenital osseous anomalies of the upper and lower cervical spine in children. J Bone Joint Surg Am 2002; 84: 277-288.
- Arredondo F, Houghton VM, Hemmy DC, Zelaya B. The Computed tomographic appearance of the spinal cord in diastematomyelia. Radiology 1980; 136: 685-688.

Kabul Tarihi: 27.11.2006