

# Neonatal Spinal Görüntüleme ve Patolojileri

Halil Özer<sup>1</sup>, Mehmet Öztürk<sup>2</sup>

## ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Spinal embriyoloji
- Görüntüleme yöntemleri
- Neonatal spina malformasyonlarda sınıflama
- Açık spinal disrafizmler
- Cilt altı kitle ile birlikte olan kapalı spinal disrafizmler
- Basit kapalı spinal disrafizmler
- Kompleks kapalı spinal disrafizmler

Özer H, Öztürk M. Neonatal spinal görüntüleme ve patolojileri. Trd Sem 2021; 9: 449-463.

## GİRİŞ

Neonatal spinal malformasyonlar; cilt, kas, vertebra, meninksler ve spinal kord ile ilgili konjenital anomalileri içerir. Spinal malformasyonlar kemik anomalileri, arteriovenöz malformasyonları ve nörokutanöz hastalıkları içerse de bu yazıda daha çok spinal disrafizmler anlatılacaktır. **“Disrafizm” embriyonik gelişim esnasında birleşmesi gereken organların arada açıklık kalarak birleşmemesini ifade etmektedir. Hastalar prenatal veya neonatal dönemde tanı alırlar, ancak bazı basit distrofik anomaliler daha geç veya erişkin yaşta tanı alabilir [1-3].** Bu yazıda spinal embriyoloji, görüntüleme yöntemleri ve neonatal spinal malformasyonların görüntüleme bulguları sırası ile gözden geçirilecektir.

## SPİNAL EMBRİYOLOJİ

Spinal embriyoloji dört aşamada değerlendirilebilir: (1) Notokord gelişimi ile gastrulasyon; (2) ganglion gelişimi ile primer nörolasyon; (3) somitlerin segmentasyonu; (4) sekonder nörolasyon. Bu süreçlerde kısmi örtüşme olsa da belirli bir sıra ile meydana gelir.

Embriyo ilk haftanın sonunda iki tabakalı (bilaminer) yapıdadır: ektoderm ve endoderm. Gastrulasyon spinal gelişimin ilk aşaması olup yaklaşık 14. günde başlar (2-3 haftalar). Ektoderm hücreleri ikinci haftada orta hatta göç ederek primitif çizgi ve Hensen düğümünü (kranial uç) oluşturur. Ektoderm hücreleri, endoderm ve ektoderm arasına göç ederek embriyo üç tabakalı (trilaminer) hale gelir. Bu süreç gastrulasyon olarak isimlendirilir.

<sup>1</sup>Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Konya, Türkiye

<sup>2</sup>Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı, Konya, Türkiye

✉ Halil Özer • drhalilozer@gmail.com

Hücrelerin çoğunluğu lateral bölüme göç ederek mezodermi oluşturur. Orta hatta kalan Hensen düğümü hücreleri ise primitif çizginin kraniokaudal aksı boyunca uzanarak notokord oluşturur. Notokord embriyonun ilkel iskeleti olup öncü somitik mezodermi meydana getirir. Somit çiftleri ise vertebra, kosta ve gövde kaslarını oluşturur [1-4].

Primer nörolasyon ve ganglionların gelişimi ikinci aşamadır (3-4. haftalar). Notokord üstündeki ektoderm hücrelerini uyararak farklılaşmasını sağlar. Ektoderm, Hensen düğümü çevresinde nöral ve kutanöz ektoderm olarak ikiye ayrılır. Nöral plaka ektoderm kalınlaşması ile oluşur. Notokord “Sonic hedgehog” adı verilen proteinleri salgılayarak primer nörolasyonu başlatır. Nöral plaka 18 ile 20. günler arasında bükülerek nöral oluğu oluşturur, 21. günde ise kapanmaya başlayarak nöral tüpü oluşturur. Nöral tüp fermuar benzeri çift yönlü kapanır ve bu aşamada komşu kutanöz ektodermden ayrılarak ektoderm ile endoderm arasına yerleşir. Nöral krest hücreleri de bu aşamada ektoderm sınırından ayrılarak yüzey ektodermi altına yerleşir. Nöral krest primordiyal ganglionları oluşturur. Primer nörolasyon esnasında nöral tüp beyin ve spinal kordun üst bölümünü (%90) oluşturur [1, 2, 4].

Üçüncü aşama somitlerin segmentasyonudur. Nöral tüpün her iki tarafında somit plaka gelişir ve segmentasyon ile somit çiftler oluşur. 5. haftada 42 somit çifti bulunur. Somitlerin santralinde kavite meydana gelir. Somitlerin iç tarafı notokord çevresine göç ederek primordiyal vertebra haline gelen sklerotomu oluşturur. Somitlerin yerinde kalan dış kısmı ise dermomiyotomları (dermatom ve miyotom) oluşturur. Miyotomlar vertebral kasları oluşturur. Her sklerotomun kaudal yarısı, alttaki sklerotomun sefalik kısmı ile birleşir. Bu da vertebra korpuslarının intersegmental orijini ile sonuçlanır. Her sklerotomun sefalik yarısının en alt kısmı ise intervertebral diski oluşturur. Notokord, vertebra korpuslarında geriler, ancak intervertebral disklerde devam ederek nükleus pulposus haline gelir [1].

Son aşama ise sekonder nörolasyon (5-6. haftalar) olup, bu aşamada spinal kordun

kaudal ucu (%10) ve filum terminale oluşur. Primitif çizginin kaudal hücrelerinden gelişen kaudal hücre topluluğu primitif nöral tüpe ek olarak sekonder nöral tüpü oluşturur. Sekonder nöral tüp başlangıçta solid olup kanalizasyon, retrogresif farklılaşma ve primer nöral tüp ile füzyon süreçleri sonunda konus medullaris ve filum terminaleyi oluşturur [1-4].

## GÖRÜNTÜLEME YÖNTEMLERİ

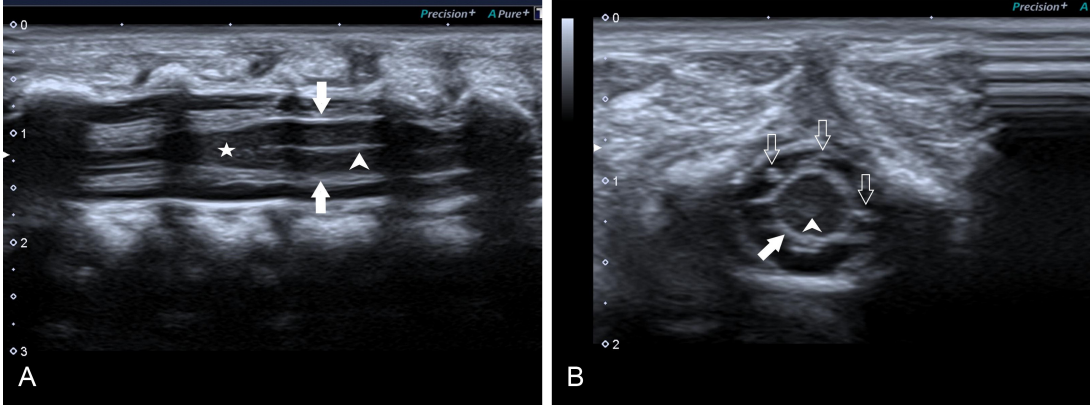
Prenatal dönemde spinal malformasyon açısından yüksek riskli gebelerde ultrasonografi (US) ile tanı koymak mümkündür. Yüksek frekanslı lineer probalar ve 3-boyutlu görüntüleme-deki gelişmeler ile spinal anomaliler daha detaylı değerlendirilebilir. Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) tamamlayıcı bir yöntem olup spinal anomalilere ek olarak santral sinir sistemi ve diğer organ anomalileri hakkında da bilgi verir.

**Spinal disrafizmde altın standart görüntüleme yöntemi MRG’dir. Neonatal dönemde okült spinal anomalilerin taramasında US oldukça faydalıdır. Normal anatomi ve normal varyantları karakterize edebilir. Bilgisayarlı tomografi (BT) ise daha az tercih edilir, özellikle kemik yapıları 3-boyutlu değerlendirmek için kullanılır [5-8].**

## Neonatal spinal ultrasonografi

US yenidoğan döneminde spinal anomalilerin taramasında sıklıkla kullanılır. Acil müdahale gerektiren veya ileri görüntüleme ihtiyacı olan hastaların belirlenmesinde yardımcıdır. Yüksek frekanslı lineer probalar ile aksiyal ve sagittal planlarda elde edilen görüntüler değerlendirilir. Vertebra seviyesi 12. kostadan veya lumbosakral açıdan belirlenebilir. Vertebra seviyelerinin belirlenemediği durumlarda direk grafler yardımcıdır (Resim 1).

US’de spinal kord santral ekojenitesi bulunan hipoekoik bir yapı olarak izlenir. Santral ekojenite anterior komissür ile median fissür arasındaki arayüze bağlıdır. Spinal kord



**Resim 1. A, B.** Normal spinal US. Sagittal (A) ve aksiyal (B) US'de, spinal kord (ok), santral ekojenite (ok bası), konus (yıldız) ve kauda ekuina (açık ok) lifleri izlenmektedir.

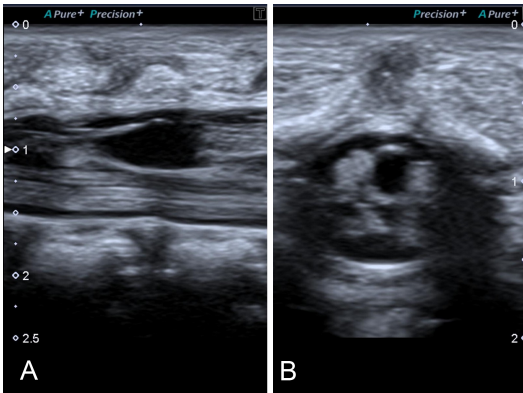
incelerek konus olarak sonlanır. Konus yaklaşık L1 seviyesindedir, L2'nin altında olmamalıdır. Kauda ekuina ise hareketli olup bebeğin pozisyonuna göre yer değiştirir (Resim 1). Filum terminale ince ekojenik şerit şeklinde izlenir. Dural kese S2 seviyesinde sonlanır. Santral kanal anekoik çizgi olarak spinal kord içinde izlenebilir. Terminal ventrikül, filar kist, yalancı kitle görüntüsü ve yalancı sinüs traktı normal varyant olarak görülebilir (Resim 2).

## SPİNAL MALFORMASYONLARDA SINIFLAMA

Spinal malformasyonlar, nöral dokunun cilt ile örtülü olup olmamasına göre açık ve kapalı

spinal disrafizm olarak sınıflandırılır. Açık spinal disrafizmde nöral doku açıkta bulunur ve beyin omurilik sıvısı (BOS) kaçağı vardır. Kapalı spinal disrafizmde nöral doku mezoderm (yağ) ve ektoderm (cilt) ile örtülüdür. Nöral doku açıkta değildir ve BOS kaçağı görülmez. Cilt altında kitle ile birlikte olan kapalı spinal disrafizmde tanı daha kolaydır [2-4]. Cilt altında kitlenin eşlik etmediği kapalı spinal disrafizmler ise basit ve kompleks olarak sınıflanabilir (Tablo 1).

Primer nöralasyon bozukluklarına genellikle fokal kıllanma ve cilt rengi değişiklikleri gibi doğum lekeleri eşlik eder. Fokal kıllanma diastematomiyeliyi, sakral gamze dermal sinüsü, anorektal malformasyonlar ve ekstremite anormallikleri ile kaudal ageneziyi düşündürür [2-6].



**Resim 2. A, B.** Filar kist, 10 günlük yenidoğan hasta. Sagittal (A) ve aksiyal (B) US'de, filum terminale içinde kist izlenmektedir.

## AÇIK SPİNAL DİSRAFİZMLER

### Miyelosele ve Miyelomeningosele

Primer nöralasyon esnasında nöral tüpte inkomplet veya segmental kapanma kusuru vardır. Etkilenen çocukların yaşam kalitesi önemli ölçüde etkilenir. Kutanöz ile nöral ektoderm ayrılmaz, kutanöz ektoderm lateral pozisyonda kalır. Cilt orta hatta defektiftir. Nöral plakod yüzey ektodermine yapışık olarak hava ile temas eder. Çoğunlukla lomber bölgede görülür, ancak torakal ve servikal bölgede de

**Tablo 1.** Spinal Malformasyonlarda Sınıflama

## Açık spinal disrafizmler

*Miyelose ve Miyelomeningose*

Cilt altı kitle ile birlikte olan kapalı spinal disrafizmler

*Dura defektinin eşlik ettiği lipomlar:  
Lipomiyelose ve lipomiyelomeningose**Terminal miyelosistose ve miyelosistose  
Meningose*

## Basit kapalı spinal disrafizmler

*Posterior spina bifida**Dorsal Dermal sinüs**Spinal lipomlar**Filum terminale lipomu**Persistan terminal ventrikül**Gergin filum terminale*

## Kompleks kapalı spinal disrafizmler

*Diastematomiyeli**Dorsal enterik fistül ve nöroenterik kist**Kaudal agenezi**Segmentasyon anomalileri*

görülebilir. Gelişim aşamaları eksik olduğu ve kronik hasara maruz kaldığı için nöral plakod spinal korda göre daha az fonksiyoneldir. Komşu kemik ve kaslarda genellikle etkilenir [1-6, 8].

**Miyelomeningose daha sık (%98) görülür. Nöral plakod cilt ile aynı seviyede ise miyelose, cilt seviyesinin üstünde ise miyelomeningose olarak isimlendirilir. Nöral plakodun cilt üstüne yer değiştirmesi BOS mesafesinin genişlemesi sonucu oluşur. Enfeksiyona bağlı morbiditeyi azaltmak ve daha fazla hasarı engellemek için hastalar acil olarak opere edilmelidir [2, 3].**

Görüntüleme her zaman yapılmaz, klinik tanı yeterlidir. Görüntüleme ile nöral plakodun yerleşimi, sinir köklerinin plakod ile

ilişkisi değerlendirilebilir. Ayrıca görüntüleme ile eşlik edebilecek Chiari II malformasyonu, hidrosefali, hidromiyeli ve hemimiyelose-hemimiyelomeningose gibi nadir anomaliler değerlendirilebilir [1-6, 8].

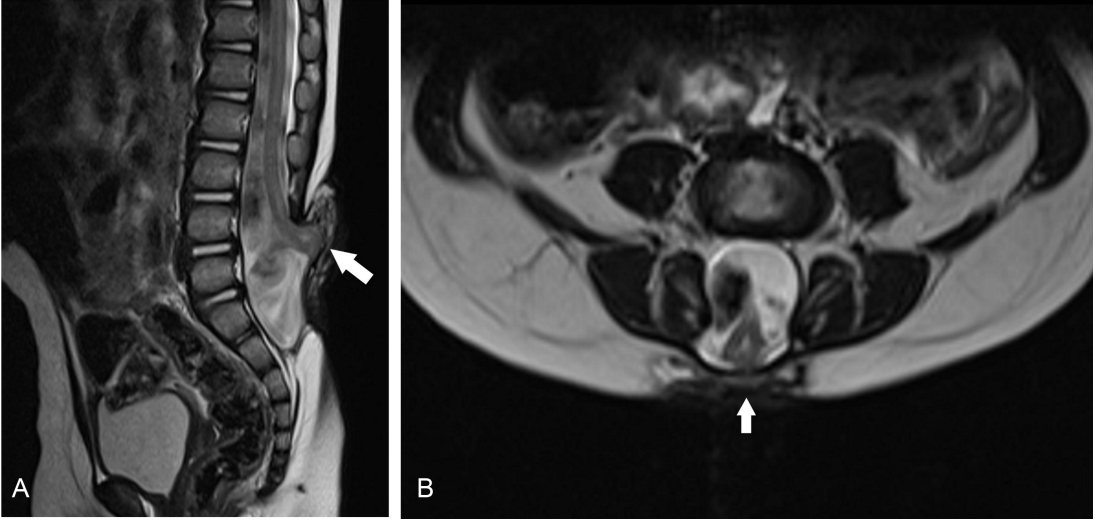
US enfeksiyon riski nedeni ile açık spinal disrafizmleri görüntülemek için kullanılmamalıdır. Ancak hidrosefali, Chiari II malformasyonu, hidromiyeli ve diastematomiyeli gibi eşlik eden patolojileri görüntülemek için kullanılabilir. MRG'de spina bifida düzeyinde cilt ve cilt altı yağ doku izlenmez. Spinal kord ise arka duvara yapışık ve düşük yerleşimlidir. Spinal kanalda genişleme sıklıkla görülür. Miyelomeningoselde BOS mesafesi genişler ve nöral plakod cilt yüzeyinin üzerine çıkar (Resim 3). Miyelosede ise nöral plakod cilt seviyesindedir (Resim 4) [1-10].

Chiari II malformasyonu hastaların %99'unda görülür. Chiari II malformasyonu vermiş, beyin sapı ve dördüncü ventrikülün kaudale yer değiştirmesi ve küçük posterior fossa ile karakterizedir [2, 10, 11]. Hidrosefali doğumda veya cerrahi sonrasında görülebilir. Ventrikül boyutları US ile kolaylıkla değerlendirilebilir.

Gergin kord hastaların %70-90'ında görülür. US'de pron pozisyonda spinal kordun posterior ark komşuluğunda yapışık olduğu ve hareket etmediği görülür. Hidromiyeli hastaların %40-80'inde görülür ve nöral plakodun üzerindedir. Fokal olabileceği gibi tüm spinal kord etkilebilir. US hidromiyeli tanısında yararlıdır. Tedavi edilmez ise hızla skolyoz gelişmesine neden olabilir [1-10].

Hastaların %8-45'inde diastematomiyeli görülür. Primer nörolasyon esnasında tek taraflı hemikord etkilenir ise hemimiyelose veya hemimiyelomeningose oluşur. Anormal gastrulasyon ve tek taraflı hemikordun primer nörolasyon bozukluğu birliktedir [2, 12, 13].

Operasyon sonrası gergin kord, disontogenetik kitleler (dermoid veya epidermoid) ve hidromiyeli kaynaklı nörolojik durumda kötüleşme olabilir.



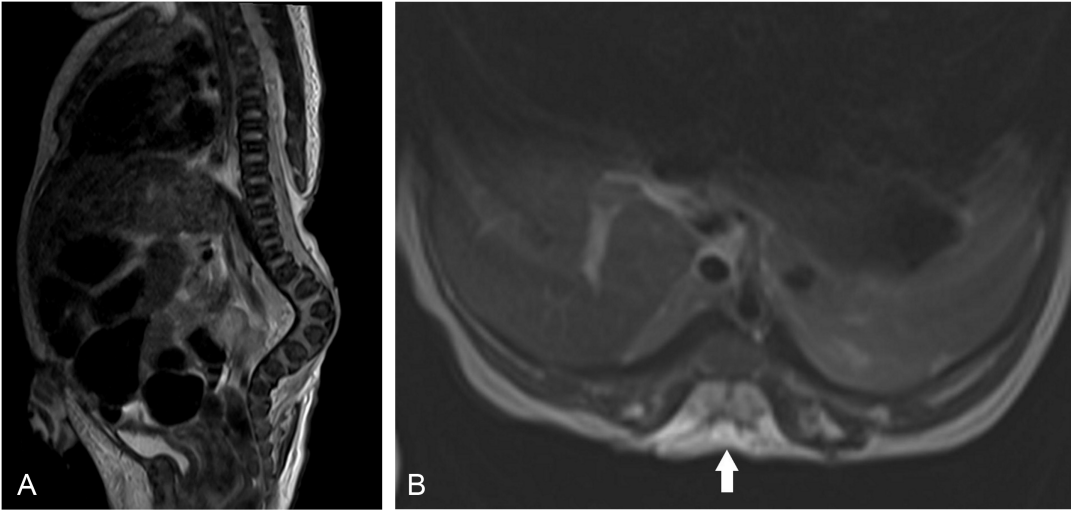
**Resim 3. A, B.** Miyelomeningosel, 3 günlük yenidoğan hasta. Sagittal (A) ve aksiyal (B) T2A MRG'de, lumbosakral bölgede spina bifida defekti, nöral plakodun ve subaraknoid boşluğun cilt seviyesinin üstünde yerleşimi. Nöral plakod miyelomeningosel kesesi içinde (ok) sonlanmaktadır.

### CİLT ALTI KİTLE İLE BİRLİKTE OLAN KAPALI SPİNAL DİSRAFİZMLER

#### Dura defektinin eşlik ettiği lipomlar Lipomiyelose ve lipomiyelomeningosel

Primer nöralasyon esnasında nöral tüpün tam kapanmadan komşu yüzey ektoderminden erken ayrılması sonucu görülür. Böylelikle mezenkimal

doku nöral tüp içine girerek nöral tüpün iç yüzeyi ile temas eder. Mezenkimal hücrelerin ependim hücreleri ile teması sonucu bilinmeyen bir şekilde yağ dokusu oluşur. Spinal kanal içindeki yağ dokusu spina bifida aracılığı ile cilt altı yağ dokusu ile devamlılık gösterir. Hastaların nörolojik ve klinik prognozu nöral doku örtülü olduğu için daha iyidir. BOS kaçağı olmadığı için Chiari II malformasyonu eşlik etmez. Nöral plakod korunduğu için daha az zarar görür [2-10].



**Resim 4. A, B.** Miyelose, 1 günlük yenidoğan hasta. Sagittal (A) ve aksiyal (B) T2A MRG'de, lumbosakral bölgede spina bifida defekti, nöral plakodun cilt seviyesinin altında spinal kanal içinde yerleşimi (ok).

Cilt altında yağ dokudan oluşan kitle ile karakterizedir, yağ dokusu ise nöral plakoda yapışmıştır. Açık spinal disrafizmlerde olduğu gibi sınıflama yapılır. Nöral plakod-lipom ara yüzü spinal kanal içinde ise lipomiyelosele, spinal kanal dışında ise lipomiyelomeningosele olarak isimlendirilir. Birkaç vertebral segment etkilenebilir.

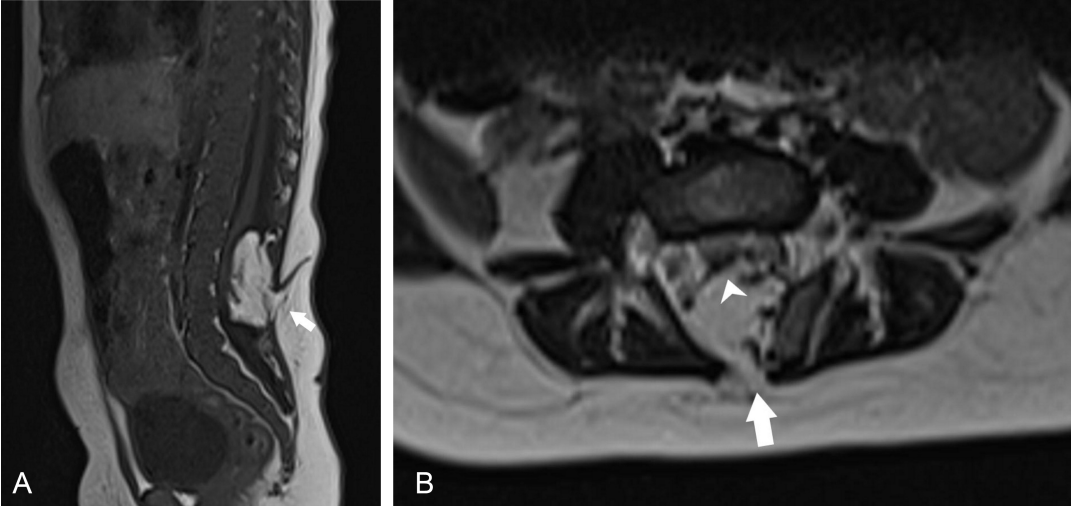
Lipomiyelosele daha sıktır, spinal kord önünde subaraknoid boşluk normal genişliktedir. Lipomiyelomeningoselede ise spinal kord önünde subaraknoid boşluk genişler ve spinal kanal çapı artar. Lipomiyelosele ve lipomiyelomeningosele prenatal ve neonatal görüntüleme ile kolaylıkla ayırt edilebilir. Neonatal dönemde görüntüleme için US kullanılabilir. Hasta başında yapılabilmesi en önemi avantajıdır. US'de deforme spinal kord komşuluğunda cilt altına devamlılık gösteren hiperekoik kitle görülür. MRG yağ dokusunu göstermede oldukça faydalı olup nöral plakod-lipom ara yüzü kolaylıkla belirlenebilir (Resim 5 ve 6). T1 ve T2 ağırlıklı görüntülerde spinal kanal içine uzanım gösteren yağ dokusu izlenir. Cilt altı lipom nöral plakod üstünde bası etkisi oluşturabilir, meningeselin asimetrik olması ise rotasyona ve gerginliğe neden olur.

Eşlik edebilecek anomaliler açısından dikkatli olunmalıdır (kloaka anomalileri) [2-9].

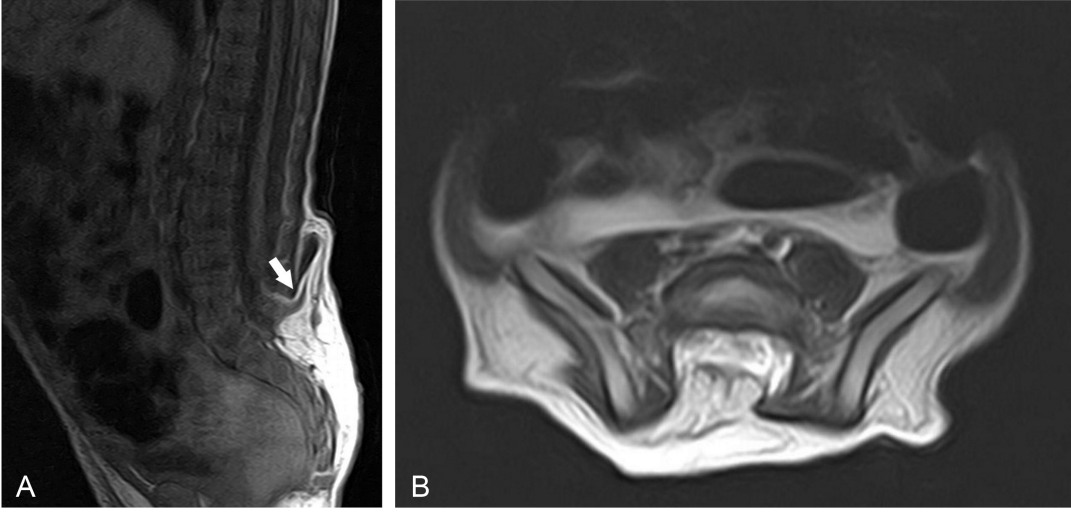
### Terminal miyelosistosele ve miyelosistosele

Terminal miyelosistosele, terminal ventrikülün kistik dilatasyonu ve kemik defektinden dura ile birlikte herniasyon göstermesidir. Cilt altında herniasyon gösteren meningesel kesesi ve kistik terminal ventrikül (sirinks) yer alır (Resim 7). Gergin kord ve hidromiyeli eşlik eder. Erken embriyolojik dönemde BOS dolaşımının bozulması sonucu terminal ventrikülden dilatasyon meydana gelir ve dorsal mezenkimal doku etkilenir. Persistan terminal ventrikülün daha progresif formudur. Hastalar lumbosakral bölgede cilt ile örtülü kitle ile başvurur. Meningosele içindeki subaraknoid sıvı terminal ventrikül ile bağlantılı değildir. Terminal miyelosistosele ile OEIS kompleksi (omfolosele, kloaka ekstrofisi, imperfore anüs ve spinal anomaliler) birlikteliği sıktır [2-6, 14, 15].

Miyelosistosele de ise santral spinal kanalda kistik dilatasyon ve bu kistik lezyonun kemik



Resim 5. A, B. Lipomiyelosele, 7 günlük yenidoğan hasta. Sagittal (A) T1A ve aksiyal (B) T2A MRG'de, lumbosakral bölgede cilt altında yağ içerikli kitle, spinal kanal içine uzanımı (ok) ve spinal kordun düşük yerleşimi (gergin kord). Nöral plakod-lipom ara yüzü (ok başı) spinal kanal içinde yerleşim göstermektedir.



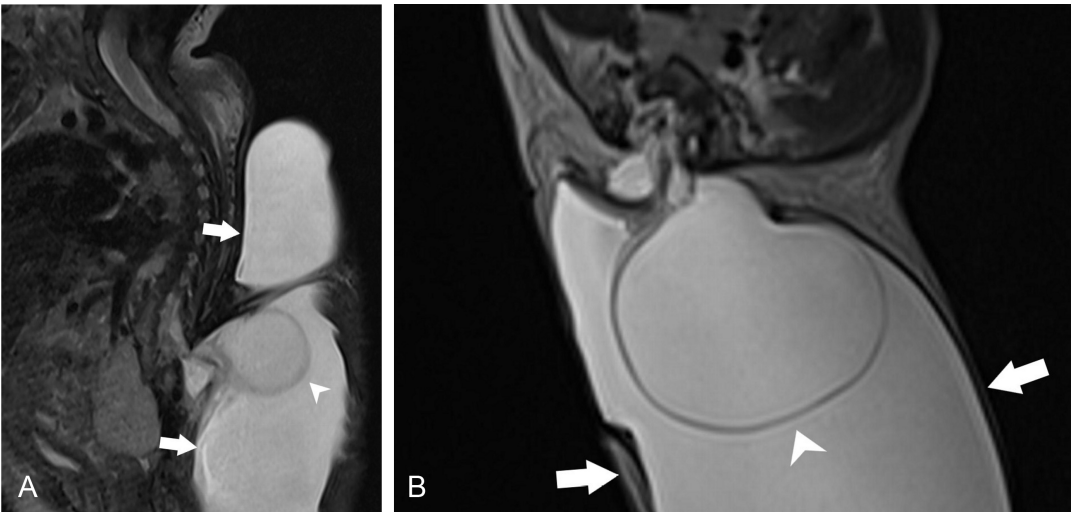
**Resim 6. A, B.** Lipomiyelomeningosel, 25 günlük yenidoğan hasta. Sagittal (A) T1A ve aksiyal (B) T2A MRG'de, lumbosakral bölgede cilt altında yağ içerikli kitle, nöral plakod-lipom ara yüzü (ok) cilt seviyesinin üstünde spinal kanal dışında yerleşim göstermektedir.

defekti aracılığı ile herniasyonu görülür. En sık servikal veya üst torakal bölgede görülür [2, 3, 5, 6].

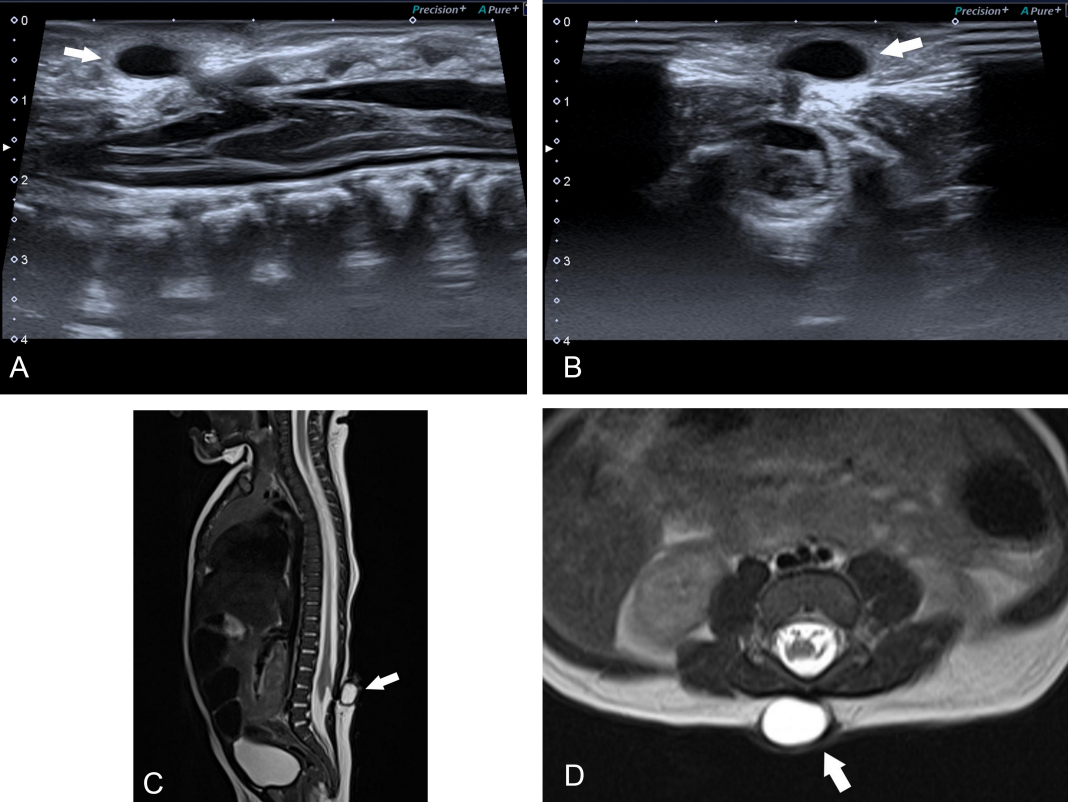
## MENINGOSEL

Nörülasyon tamamlandıktan sonra oluşur. BOS pulsasyonları sonucu dural kesenin kanal dışına spinal bifida yoluyla herniasyon

gösterdiği düşünülmektedir. Dural keseye yapışık nöral plakod bulunmaz. Ancak sinir kökleri veya filum terminale meningesel içinde seyredebilir. Posterior meningesel daha sık görülür ve genellikle lomber bölge yerleşimlidir (Resim 8). Anterior meningesel ise genellikle presakral alanda görülür ve kaudal agenezi ile birliktelik gösterebilir. MRG, kist içindeki nöral dokuların ayırımında önemli bir role sahiptir [2, 3, 5, 6].



**Resim 7. A, B.** Terminal miyelosistosel, 6 günlük yenidoğan hasta. Sagittal (A) ve aksiyal (B) T2A MRG'de, lumbosakral bölgede spina bifida defekti ve herniasyon gösteren büyük meningesel kesesi (ok) mevcuttur. Herniasyon gösteren meningesel kesesi içinde kistik hale gelmiş terminal sirinks (ok başı) izlenmektedir.



**Resim 8.** A–B. Posterior meningocele, 18 günlük yenidoğan hasta. Sagittal (A) ve aksiyal (B) US'de, lomber bölgede BOS ile dolu posterior herniasyon gösteren dural kese (ok) izlenmektedir. Aynı hastada sagittal (C) ve aksiyal (D) T2A MRG'de, lomber bölgede BOS ile dolu dural kese (ok) izlenmekte olup kese içinde nöral doku izlenmemiştir.

### BASİT KAPALI SPİNAL DİSRAFİZİMLER

Cilt altında belirgin kitle veya cilt bulgu yoktur. Neonatal dönemde saptanması daha zordur. Hastalar daha çok ileri yaşta gergin omurilik sendromu ile başvurur. Primer veya sekonder nöralasyon bozukluklarına bağlı olabilir.

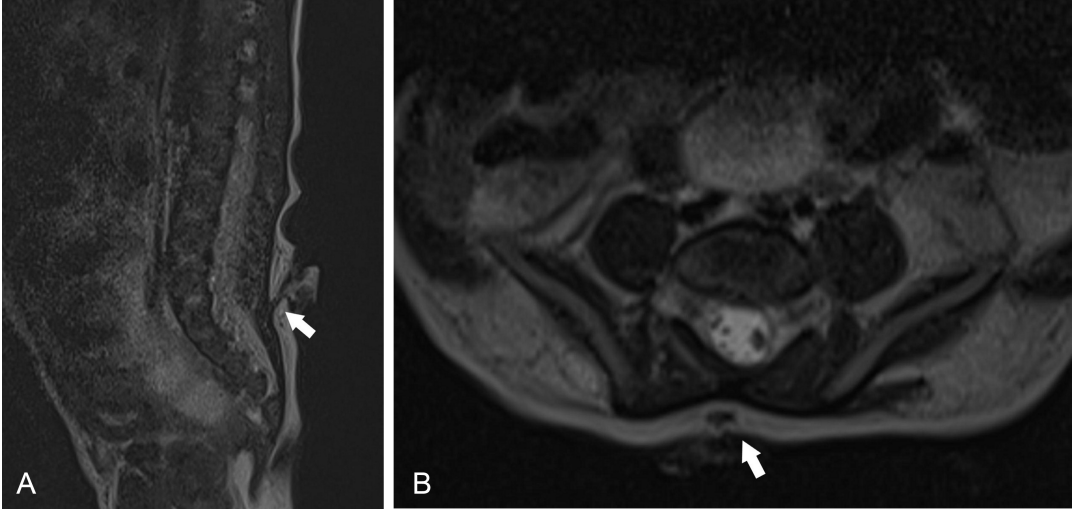
### Posterior spina bifida

İzole olarak vertebra posterior arkus füzyon defektini tanımlamaktadır. Bu hastalarda primer nöralasyon tamamlanır, spinal kord ve santral sinir sistemi anomalisi yoktur. Sıklıkla lomber bölgede görülen önemsiz bir bulgudur. Radyografilerde rastlantısal olarak saptanır [2-4].

### Dorsal dermal sinüs

Dorsal dermal sinüs, cilt ile spinal kanal arasında epitel ile döşeli fistülöz kanaldır. Primer nöralasyon anomalisidir. Nöral ektoderm ile kutanöz ektodermin fokal veya inkomplet kusurlu ayrılmasına bağlı olarak geliştiği düşünülür. Klinik olarak hastalarda aralıklı olarak BOS sızıntısının görüldüğü orta hatta gamzesi veya küçük iğne ucu şeklinde ostium görülür. Fistülöz bağlantı enfeksiyon için giriş kapısı oluşturur ve enfekte olan hastalarda kauda lifleri ve radiklerin tutulumuna bağlı kaudal sendrom görülür. En sık lomber bölgede görülür. Fistülöz kanal ince kesitli, yüksek rezolüsyonlu MRG'de ciltten spinal kanala uzanan T1 ve T2 görüntülerde ince hipointens hat olarak görülür (Resim 9).





Resim 9. A, B. Dermal sinüs, 6 günlük yenidoğan hasta. Sagittal (A) T2A ve aksiyal (B) T2A MRG'de ciltten spinal kanala uzanım gösteren oblik seyirli hipointens hat (ok) izlenmektedir.

Hastaların %50'sinde konus medullaris veya filum terminalede lipom görülebilir. Gergin kord sendromu eşlik edebilir [1, 3, 5, 7, 10].

Düşük riskli sakral gamzeler intergluteal yarıktaki yerleşim gösterir. Cilt bulguları eşlik etmez, anüse uzaklığı 2,5 cm'den az ve çapı 5 mm'den küçüktür [7]. Yüksek riskli sakral gamzeler daha yukarıda yerleşim gösterir. Doğum lekeleri eşlik eder, anüse uzaklığı 2,5 cm'den fazla ve çapı 5 mm'den büyüktür.

EĞİTİCİ  
NOKTA

### Intradural lipomlar

Embriyolojik ve patolojik olarak dura defektli lipomlardan farklı değildir. Primer nörolasyon anomalisidir. Nöroektoderm ve kutanöz ektodermin erken ayrılması söz konusudur. Dura sağlamdır, kemik defekt yoktur. Bebeklik döneminde kilo alımı ile birlikte büyüme gösterebilir. İntradural lipomlar genellikle dorsal yüzde orta hatta yer alır ve subpial yerleşimlidir. Genellikle lumbosakral bölgede görülür ve hastalar gergin omurilik sendromu ile başvurur. Servikal ve torakal yerleşimli lipomlar ise hafif spinal kord basısına neden olur. US'de alt spinal kanalda ekojenik kitle olarak görülür ve spinal kord

düşük yerleşimlidir. MRG'de cilt altı yağ sinyaline benzer olarak izlenir [2-6, 9, 10, 16].

### Filum terminale lipomu

Filum terminalede kalınlaşma ve yağlı infiltrasyon ile karakterizedir. Sekonder nörolasyon anomalisidir. MRG çalışmalarında bu bulgunun normal erişkin popülasyonda %1,5-5 rastlantısal olarak bulunabileceği belirtilmiştir [17]. Gergin omurilik sendromu bulguları var ise filum terminale lipomu önemli hale gelir. US'de filum terminale içinde yağ içerikli hiperekoik lezyon izlenir. MRG'de kalın ve yağ içeriğine bağlı T1 görüntülerde yüksek sinyalli izlenen filum terminale izlenir [2-6, 16].

### Persistan terminal ventrikül

Konus medullaris içinde filuma kadar devam eden endim hücreleri ile düşeli, oval küçük kistik yapıdır. Sekonder nörolasyon esnasında spinal kordun kaudal ucunun yetersiz kanalizasyon ve retrogresif farklılaşması sonucu görülür.

Genellikle doğumdan sonraki haftalarda boyutu geriler. Normal bir varyasyon olarak kabul edilebilir, genellikle asemptomatiktir. Kistin filum terminale komşuluğunda olması persistan terminal ventrikülü düşündürür. Kist boyutlarında artış görülmez [2, 3].

### Gergin filum terminale

Kısa ve anormal olarak kalın filum terminale ile karakterize olup konus medullarisin düşük yerleşimli (L2 altı) gergin olmasına neden olur. Tek başına görülmesi nadir olup dorsal dermal sinüs, filum terminale lipomu ve diastematomiyeli ile birlikteliği sıktır. Konus medullaris hastaların %86'sında L2 seviyesinin altındadır [18]. Embriyolojik olarak sekonder nörolasyon anomalisidir. US'de düşük yerleşimli konus ve spinal kordun normal hareketi izlenmez. MRG'de filum terminale kalınlığı artmış olabilir (>2 mm), ancak düşük yerleşimli konus daha sık görülür [2-6, 16].

EĞİTİCİ  
NOKTA

### KOMPLEKS KAPALI SPİNAL DİSRAFİZM

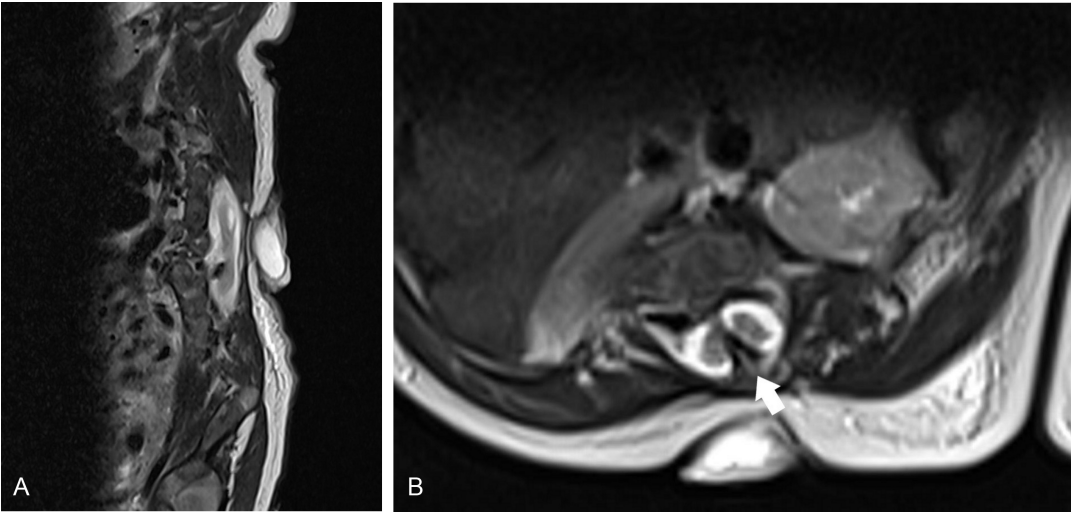
Notokord gelişim bozuklukları farklı ve kompleks malformasyonlar ile sonuçlanır. Spinal

kord ile birlikte notokord kaynaklı veya notokord tarafından indüklenen diğer organlarda etkilenir. Sekonder nörolasyon bozuklukları ile kısmi örtüşme görülür. Bu malformasyonlar orta hat notokordal entegrasyon bozuklukları (longitudinal notokordal bölünme) ve notokordal formasyon bozuklukları (notokordal segmentin yokluğu) olarak ikiye ayrılır.

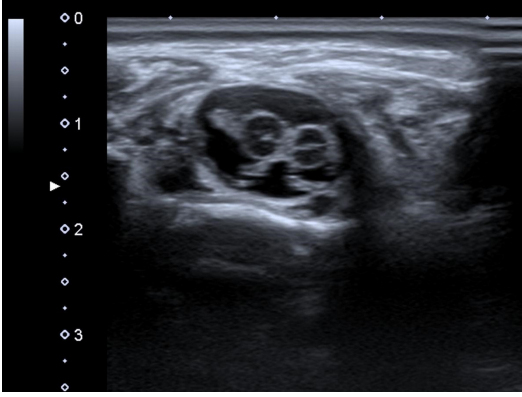
### Diastematomiyeli

Primitif çizginin anormal geniş olması sonucunda notokordu oluşturmak için göç eden hücreler orta hatta birleşemez. Sonuçta primitif çizgi ile ayrılmış iki ayrı heminotokord oluşur. Bu iki ayrı nöral plakayı indükler ve sonuçta septum ile ayrılmış simetrik iki ayrı hemikord gelişir. Her hemikord iki nöral kök (ventral ve dorsal) ve tek santral kanal içerir [1-3, 5, 6, 8, 13, 16, 19].

Anatomik bulgulara göre sınıflama yapılır. Orta hatta yer alan primitif çizgi kemik veya kıkırdak septum olarak farklılaşır ise iki ayrı dural kesede iki hemikord oluşur ve tip 1 diastematomiyeli olarak sınıflanır (Resim 10). En sık lomber ve torakal bölgede bulunur. Genellikle vertebra korpuslarını etkileyen segmentasyon anomalileri eşlik eder. Skolyoz %30-60 hastada



Resim 10. A, B. Tip 1 diastematomiyeli, 1 günlük yenidoğan hasta. Sagittal (A) T2A ve aksiyal (B) T2A MRG'de, septum ile ayrılmış (ok) iki ayrı dural kese içinde iki ayrı spinal kord izlenmektedir. Anomali seviyesinde vertebralarda segmentasyon anomalileri mevcuttur.



**Resim 11.** Tip 2 diastematomiyeli, 13 günlük yenidoğan hasta. US'de aynı ayrı dural kese içinde iki ayrı spinal kord izlenmektedir.

görülebilir. Hidromiyeli ve gergin omurilik sendromu eşlik edebilir [1-3, 5, 6, 8, 13, 16, 19]. Orta hatta yer alan primitif çizgi geriler ve aynı dural kese içinde iki hemikord gelişirse tip 2 diastematomiyeli olarak sınıflandırılır (Resim 11). Tip 2 daha sık görülür. Primitif çizginin gerilemesine bağlı olarak fibröz septa izlenebilir veya septa olmadan tam ya da parsiyel kord ayrışması görülebilir. Hidromiyeli tip 1 ile benzerdir, vertebral anomaliler ise daha hafiftir. Gergin filum terminale ve filar lipom ile güçlü birliktelik vardır [1-3, 5, 6, 8, 13, 16, 19].

Prenatal US veya MRG'da tanı konulmalıdır. Kısa segment olanların tanısı daha zordur. Neonatal dönemde ön-arka radyografide spinal kanalın genişlemesi ve kalsifikasyon gösteren septum izlenebilir. US yatak başı yapılabilmesi nedeniyle tercih edilebilir. US'de iki hemikord görülebilir. Ancak US'de kemik septuma bağlı akustik gölgelenme spinal kordun incelenmesini zorlaştırır. Eşlik eden hidromiyeli ve kalınlaşmış filum terminale US ile görülebilir. MRG'de aksiyal ve koronal görüntüler ile tanı daha kolaydır. Fibröz septa T2 ağırlıklı sekanslarda her iki hemikord arasında ince hipointens çizgi olarak görülür. Bazen fibröz septum cerrahi esnasında da saptanabilir. BT kemik septumu göstermede daha başarılıdır. Multifokal olabileceği için tüm septum detaylı olarak incelenmelidir [1-3, 5, 6, 8, 10, 13, 16, 19].

### Dorsal enterik fistül ve nöroenterik kist

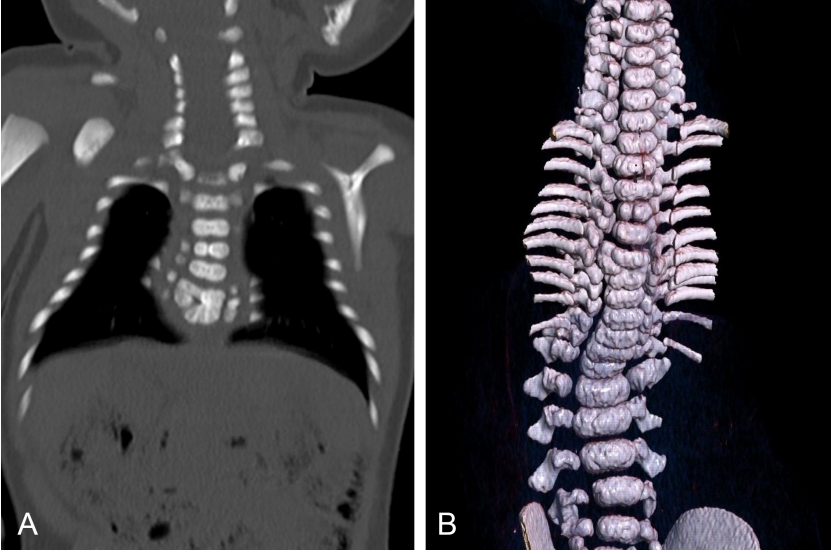
Oldukça nadir görülen şiddetli orta hat entegrasyon bozukluğudur. Cilt yüzeyi, spinal kanal ve barsaklar arasında anormal fistüloz bağlantı vardır. Bağlantı lokalize ise nöroenterik kist oluşur. Notokord arasında kalan primitif çizginin endodermal farklılaşması ile oluşur. Duplike omurga arasında yerleşir veya seyir gösterir. Bu çocuklarda şiddetli enfeksiyonlar görülür. Servikal ve torakal bölgede daha çok görülür. Spinal kord önünde intradural yerleşimlidir. MRG'de T2A görüntülerde BOS'a göre izo-hiperintens, T1A görüntülerde ise izointens veya hafif hiperintens olarak izlenir [2, 3, 5, 6].

### Kaudal agenezi

Kaudal agenezi, kaudal regresyon sendromu olarak da bilinir, kaudal spinal kord ve karşılık gelen vertebral kemik yapıların agenezisidir. Anormal gastrulasyona bağlı olarak ortaya çıkar. Etkilenen notokordun uzunluğuna bağlı olarak sekonder nörolasyon veya hem primer hem de sekonder nörolasyon etkilenebilir. Vertebra anomalileri, koksiks agenezisinden alt torakal vertebraların yokluğuna kadar değişebilir. Sıklıkla sadece sakrum ve koksiks etkilendir. Ürogenital anomaliler, pulmoner hipoplazi, imperfore anüs ve ekstremitte anomalileri eşlik edebilir. Ayrıca OEIS anomalileri (omfolosel, kloaka ekstrofisi, imperfore anüs ve spinal anomaliler), Currarino triadı (parsiyel sakral agenezi, anorektal malformasyonlar, presakral kitle) ve VACTERL gibi sendromların bileşeni olabilir. Diyabetik anne bebeklerinde daha sık görülür [2, 3, 5, 6, 20, 21].

Primer ve sekonder nörolasyon arasındaki sınır bölge S3 ile S5 vertebralara karşılık gelmektedir [2, 3, 5, 6, 21].

Konusun yerleşimi ve şekline bağlı olarak ikiye ayrılır. Tip 1'de konus yüksek yerleşimli olup kesintiye uğrar. Gerçek notokord ve



Resim 12. A, B. Vertebra segmentasyon anomalisi, 3 yaş erkek hasta. Koronal (A) ve 3 boyutlu (B) BT'de torakal bölgede kelebek vertebra anomalileri izlenmektedir.

kaudal hücre topluluğu gelişmez buna bağlı olarak hem primer hem de sekonder nörolasyon etkilenir. Tip 1 daha şiddetli olup sakrum alt yarısından alt torakal segmente kadar etkilenme olabilir. Çoğu hastada vertebralar L5 ile S2 arasında sonlanır [2, 3, 5, 6, 21].

Tip 2'de ise konus düşük yerleşimli olup gergin omurilik sendromu bulunur. Yalnızca sekonder nörolasyon etkilenir ve kuyruk tomurcuğu gelişmez. Vertebral disgenezi daha az şiddetlidir. Konus medullaris'in sadece ucu yoktur [2, 3, 5, 6, 21].

### Segmentasyon anomalileri

Oldukça geniş hastalık spektrumu mevcuttur: (1) Spinal kord patolojisinin eşlik etmediği rastlantısal olarak saptanan anomaliler; (2) kronik sırt ağrısı ve skolyoz tetkiklerinde saptanan anomaliler; (3) farklı sendromlar ile birliktelik gösteren anomaliler [1].

Hemivertebra, kelebek vertebra ve blok vertebra somitlerin segmental düzensizliğinden kaynaklanır (Resim 12). Tanısı kolaydır, eşlik eden spinal kord anomalilerini dışlamak için MRG veya BT yapılabilir [1-3, 22].

Segmental spinal disgenezi, segmental olarak vertebraların agenezisi veya

disgenezisi, spinal kord ve sinir köklerinin anormalliği, konjenital paraparezi veya parapleji ve konjenital alt ekstremitte deformitelerini içerir. Torakal, lomber veya sakral bölgeler etkilenbilir. Gastrulasyon esnasında notokordun ara bir segmenti etkilenir. Şiddetli olgularda spinal kord ve vertebralar anomali seviyesinde fokal olarak aplaziktir. Spinal kolon ve spinal kord üst ve alt olarak ikiye ayrılmıştır ve akut açılanma gösterir. Spinal kanal ileri derecede dar veya kesintilidir. Proksimalde spinal kord normal olup distaldeki kalın ve düşük yerleşimlidir. Daha az etkilenmiş olgularda spinal kord fokal hipoplazik olup normalden daha ince görünümündedir. Spinal kanal stenozu ve hafif vertebral anomaliler mevcuttur, ancak spinal kolonda devamsızlık yoktur [1-3, 22].

### SONUÇ

Spinal malformasyonlar bir veya daha fazla embriyolojik sürecin etkilenmesi ile ortaya çıkabilir. Farklı spinal malformasyonlar birliktelik gösterip kompleks hale gelebilir. Bu nedenle spinal embriyolojinin iyi bilinmesi spinal malformasyonları anlayabilmek için

önemlidir. Spinal malformasyonlar çoğunlukla prenatal dönemde US veya MRG ile tanı almaktadır. Neonatal dönemde US ile okült spinal anomaliler saptanabilir. MRG neonatal spinal görüntülemeye altın standarttır.

## Kaynaklar

- [1]. Huisman TA, Rossi A, Tortori-Donati P. MR imaging of neonatal spinal dysraphia: what to consider? *Magn Reson Imaging Clin N Am.* 2012; 20(1): 45–61. [\[CrossRef\]](#)
- [2]. Rossi A, Biancheri R, Cama A, Piatelli G, Ravegnani M, Tortori-Donati P. Imaging in spine and spinal cord malformations. *Eur J Radiol.* 2004; 50(2):177–200. [\[CrossRef\]](#)
- [3]. Rufener SL, Ibrahim M, Raybaud CA, Parmar HA. Congenital spine and spinal cord malformations-pictorial review. *AJR Am J Roentgenol.* 2010; 194(suppl 3):S26–S37. [\[CrossRef\]](#)
- [4]. Tortori-Donati P, Rossi A, Cama A. Spinal dysraphism: a review of neuroradiological features with embryological correlations and proposal for a new classification. *Neuroradiology.* 2000; 42(7):471–91. [\[CrossRef\]](#)
- [5]. Yazıcı Z. Doğumsal spinal malformasyonlar. *Trd Sem.* 2019; 7(3):384–405.
- [6]. Kitiş Ö, Çallı C. Imaging in pediatric spinal malformations. *Turk Klin J Neurosurg-Spec Top.* 2011; 4(1):8–15.
- [7]. Lowe LH, Johaneck AJ, Moore CW. Sonography of the neonatal spine: Part 1, Normal anatomy, imaging pitfalls, and variations that may simulate disorders. *AJR Am J Roentgenol.* 2007; 188(3):733–8. [\[CrossRef\]](#)
- [8]. Kumar J, Afsal M, Garg A. Imaging spectrum of spinal dysraphism on magnetic resonance: a pictorial review. *World J Radiol.* 2017; 9(4):178–90. [\[CrossRef\]](#)
- [9]. Lowe LH, Johaneck AJ, Moore CW. Sonography of the neonatal spine: Part 2, Spinal disorders. *AJR Am J Roentgenol.* 2007; 188(3):739–44. [\[CrossRef\]](#)
- [10]. Unsinn KM, Geley T, Freund MC, Gassner I. US of the spinal cord in newborns: spectrum of normal findings, variants, congenital anomalies, and acquired diseases. *RadioGraphics.* 2000; 20(4): 923–38. [\[CrossRef\]](#)
- [11]. Cama A, Tortori-Donati P, Piatelli GL, Fondelli MP, Andreussi L. Chiari complex in children—neuroradiological diagnosis, neurosurgical treatment and proposal of a new classification (312 cases). *Eur J Pediatr Surg.* 1995; 5(suppl 1):35–8. [\[CrossRef\]](#)
- [12]. Breningstall GN, Marker SM, Tubman DE. Hydrosyringomyelia and diastematomyelia detected by MRI in myelomeningocele. *Pediatr Neurol.* 1992; 8(4):267–71. [\[CrossRef\]](#)
- [13]. Pang D, Dias MS, Ahab-Barmada M. Split cord malformation: Part I: a unified theory of embryogenesis for double spinal cord malformations. *Neurosurgery.* 1992; 31(3):451–80. [\[CrossRef\]](#)
- [14]. Smith NM, Chambers HM, Furness ME, Haan EA. The OEIS complex (omphalocele-exstrophy-imperforate anus-spinal defects): recurrence in sibs. *J Med Genet.* 1992; 29(10):730–2. [\[CrossRef\]](#)
- [15]. Byrd SE, Harvey C, Darling CF. MR of terminal myelocystoceles. *Eur J Radiol.* 1995; 20(3):215–20. [\[CrossRef\]](#)
- [16]. Schwartz ES, Rossi A. Congenital spine anomalies: the closed spinal dysraphisms. *Pediatr Radiol.* 2015; 45(suppl 3):S413–S419. [\[CrossRef\]](#)
- [17]. Brown E, Matthes JC, Bazan C, 3rd, Jinkins JR. Prevalence of incidental intraspinal lipoma of the lumbosacral spine as determined by MRI. *Spine.* 1994; 19(7):833–6. [\[CrossRef\]](#)
- [18]. Warder DE. Tethered cord syndrome and occult spinal dysraphism. *Neurosurg Focus.* 2001; 10(1):e1. [\[CrossRef\]](#)
- [19]. Pang D. Split cord malformation: Part II: clinical syndrome. *Neurosurgery.* 1992; 31(3):481–500. [\[CrossRef\]](#)
- [20]. Currarino G, Coln D, Votteler T. Triad of anorectal, sacral, and presacral anomalies. *AJR Am J Roentgenol.* 1981; 137(2):395–8. [\[CrossRef\]](#)
- [21]. Nieselstein RA, Valk J, Smit LM, Vermeij-Keers C. MR of the caudal regression syndrome: embryologic implications. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1994; 15(6):1021–9.
- [22]. Tortori-Donati P, Fondelli MP, Rossi A, Raybaud CA, Cama A, Capra V. Segmental spinal dysgenesis: neuroradiologic findings with clinical and embryologic correlation. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1999; 20(3):445–56.

## Neonatal Spinal Görüntüleme ve Patolojileri

Halil Özer, Mehmet Öztürk

### Sayfa 449

“Disrafizm” embriyonik gelişim esnasında birleşmesi gereken organların arada açıklık kalarak birleşmemesini ifade etmektedir. Hastalar prenatal veya neonatal dönemde tanı alırlar, ancak bazı basit distrofik anomaliler daha geç veya erişkin yaşta tanı alabilir.

### Sayfa 450

Spinal disrafizmde altın standart görüntüleme yöntemi MRG'dir. Neonatal dönemde okült spinal anomalilerin taramasında US oldukça faydalıdır. Normal anatomi ve normal varyantları karakterize edebilir. Bilgisayarlı tomografi (BT) ise daha az tercih edilir, özellikle kemik yapıları 3-boyutlu değerlendirmek için kullanılır.

### Sayfa 451

Spinal malformasyonlar, nöral dokunun cilt ile örtülü olup olmamasına göre açık ve kapalı spinal disrafizm olarak sınıflandırılır. Açık spinal disrafizmde nöral doku açıkta bulunur ve beyin omurilik sıvısı (BOS) kaçağı vardır. Kapalı spinal disrafizmde nöral doku mezoderm (yağ) ve ektoderm (cilt) ile örtülüdür. Nöral doku açıkta değildir ve BOS kaçağı görülmez. Cilt altında kitle ile birlikte olan kapalı spinal disrafizmde tanı daha kolaydır [2-4]. Cilt altında kitlenin eşlik etmediği kapalı spinal disrafizmler ise basit ve kompleks olarak sınıflanabilir.

### Sayfa 452

Miyelomeningosel daha sık (%98) görülür. Nöral plakod cilt ile aynı seviyede ise miyelosel, cilt seviyesinin üstünde ise miyelomeningosel olarak isimlendirilir. Nöral plakodun cilt üstüne yer değiştirmesi BOS mesafesinin genişlemesi sonucu oluşur. Enfeksiyona bağlı morbiditeyi azaltmak ve daha fazla hasarı engellemek için hastalar acil olarak opere edilmelidir.

### Sayfa 454

Cilt altında yağ dokudan oluşan kitle ile karakterizedir, yağ dokusu ise nöral plakoda yapışık. Açık spinal disrafizmlerde olduğu gibi sınıflama yapılır. Nöral plakod-lipom ara yüzü spinal kanal içinde ise lipomiyelosel, spinal kanal dışında ise lipomiyelomeningosel olarak isimlendirilir. Birkaç vertebral segment etkilenebilir.

### Sayfa 457

Düşük riskli sakral gamzeler intergluteal yarıktaki yerleşim gösterir. Cilt bulguları eşlik etmez, anüse uzaklığı 2,5 cm'den az ve çapı 5 mm'den küçüktür. Yüksek riskli sakral gamzeler daha yukarıda yerleşim gösterir. Doğum lekeleri eşlik eder, anüse uzaklığı 2,5 cm'den fazla ve çapı 5 mm'den büyüktür.

### Sayfa 458

Kısa ve anormal olarak kalın filum terminale ile karakterize olup konus medullarisin düşük yerleşimli (L2 altı) gergin olmasına neden olur. Tek başına görülmesi nadir olup dorsal dermal sinüs, filum terminale lipomu ve diastematomiyeli ile birlikteliği sıktır

## Neonatal Spinal Görüntüleme ve Patolojileri

Halil Özer, Mehmet Öztürk

1. Spinal intradural lipomları lipomiyeloselden ayıran en önemli farklılık aşağıdakilerden hangisidir?
  - a. Yağ içerikli lezyonun intradural alanda izlenmesi
  - b. Primer nörolasyon anomalisi olması
  - c. İntradural lipomlara cilt altı kitle eşlik etmesi
  - d. Sekonder nörolasyon anomalisi olması
  - e. Dura defektinin olmaması
2. Aşağıdakilerden hangisinde primer nörolasyon aşamasında etkilenme olmaz?
  - a. Miyelosele
  - b. Lipomiyelomeningosele
  - c. İntradural lipom
  - d. Persistan terminal ventrikül
  - e. Hemimiyelosele
3. Aşağıdakilerden hangisinde sekonder nörolasyon aşamasında etkilenme olmaz?
  - a. Gergin filum terminale
  - b. Dorsal dermal sinüs
  - c. Filar lipom
  - d. Persistan terminal ventrikül
  - e. Kaudal agenezi
4. Aşağıdakilerden hangisi düşük riskli sakral gamze bulgusu değildir?
  - a. Cilt lezyonlarının eşlik etmemesi
  - b. İntergluteal yarıktan anüse 2,5 cm'den daha yakın olması
  - c. Ağlayınca BOS sızıntısı olması
  - d. Çapının 5 mm'den daha küçük olması
  - e. Orta hatta yerleşim göstermesi
5. Miyelosele ve miyelomeningosele arasındaki en önemli farklılık aşağıdakilerden hangisidir?
  - a. Nöral plakodun cilt yüzeyine göre yerleşiminin farklı olması
  - b. Chiari tip II malformasyonunun eşlik etmesi
  - c. Konus medullarisin konumu
  - d. Hidromiyeli olup olmaması
  - e. Dura defektinin varlığı