TÜRK RADYOLOJİ DERNEĞİ

TÜRK RADYOLOJİ SEMİNERLERİ

Trd Sem 2024;12(3):414-37

Spinal Konjenital Malformasyonlar

Spinal Congenital Malformations

Çiğdem Yalçın[1], Korgün Koral[2]

ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Embriyolojiyi bilmek
- Klasifikasyonu bilmek
- Konjenital spinal malformasyon tanısı için görüntülemenin değerlendirilmesi

Yalçın Ç, Koral K. Spinal congenital malformations. *Trd Sem.* 2024;12(3):414-37.

ÖZ

Omurga karmaşık mekanizmalar tarafından oluşturulan anatomik bir yapıdır. Sonuçlanması gereken süreç vücudun iki yarısının tam olarak ortada birleşip tamamlanmasıdır. Sözcük anlamı olarak disrafizm parçaların hatalı olarak birleşmesidir. Vertebra ve spinal kordun konjenital malformasyonları genel olarak spinal disrafizm olarak tanımlanmaktadır. Bu kompleks anomalilerin doğru tespit edilmesi hasta yönetiminin doğru belirlenmesinde esastır. Spinal disrafizm embriyonik dönemde kordun oluşumunda meydana gelen bozukluklara bağlıdır. Konjenital spinal malformasyonların çoğu yenidoğan döneminde mevcut olmasına rağmen bazıları (kapalı) yetişkinliğe kadar tespit edilemeyebilir. Ağır veya açık disrafizmler klinik olarak kolayca tespit edilirler. Aynı zamanda distal gastrointestinal ve genitoüriner sistemin ve alt ekstremitelerin gelişimini de etkileyen ağır disrafizmler hızlı bir şekilde teşhis edilir ve komplikasyonları önlemek için acil tedavi gerektirebilir. Bu derlemede, konjenital spinal malformasyonların doğru şekilde raporlanması için embriyoloji ve sınıflandırılması ele alınmıştır.

Anahtar Kelimeler: Spinal malformasyon, spinal disrafizm, konjenital

ABSTRACT

The spine forms via complex mechanisms requiring two halves of the body to join at midline. Dysraphism literally means incomplete fusion of the parts. Congenital malformations of the vertebrae and spinal cord are generally referred to as spinal dysraphisms. Proper identification of these complex anomalies is essential for correct patient management. Abnormalities occurring the embryonic period result in spinal dysraphisms. Although most congenital spinal malformations are present in the neonatal period, some (closed) may not be diagnosed until adulthood. Clinically, severe or open dysraphisms are easily detected.

[1]Başkent Üniversitesi, Adana Dr. Turgut Noyan Uygulama ve Araştırma Merkezi, Radyoloji Anabilim Dalı, Adana, Türkiye

[2]Teksas Üniversitesi Southwestern Tıbbi Merkezi, Radyoloji Anabilim Dalı, Pediatrik Radyoloji Bölümü, Texas, ABD

✉ Çiğdem Yalçın • drcigdemylcn@gmail.com

Geliş Tarihi: 28.10.2024 • Kabul Tarihi: 30.10.2024

doi: 10.4274/trs.2024.24169

Copyright© 2024 Yazar. Türk Radyoloji Derneği adına Galenos Yayınevi tarafından yayımlanmıştır.
Creative Commons Atıf-GayriTicari 4.0 Uluslararası (CC BY-NC 4.0) Uluslararası Lisansı ile lisanslanmış, açık erişimli bir makaledir.

ABSTRACT

Severe dysraphisms, which also affect the development of the distal gastrointestinal and genitourinary systems and the lower extremities, are diagnosed quickly and may require urgent treatment to prevent complications. This review discusses embryology and classification for accurate reporting of congenital spinal malformations.

Keywords: Spinal malformation, spinal dysraphism, congenital

GİRİŞ

Omurga karmaşık mekanizmalar tarafından oluşturulan anatomik bir yapıdır. Sonuçlanması gereken süreç vücudun 2 yarısının tam olarak ortada birleşip tamamlanmasıdır. Sözcük anlamı olarak disrafizm parçaların hatalı olarak birleşmesidir. Vertebra ve spinal kordun konjenital malformasyonları genel olarak spinal disrafizm olarak tanımlanmaktadır. Bu kompleks anomalilerin doğru tespit edilmesi hasta yönetiminin doğru belirlenmesinde esastır. Spinal disrafizm embriyonik dönemde kordun oluşumunda meydana gelen bozukluklara bağlıdır. Konjenital spinal malformasyonların çoğu yenidoğan döneminde mevcut olmasına rağmen bazıları (özellikle kapalı olanlar) yetişkinliğe kadar tespit edilemeyebilir. Ağır veya açık disrafizmler klinik olarak kolayca tespit edilirler. Aynı zamanda distal gastrointestinal ve genitoüriner sistemin ve alt ekstremitelerin gelişimini de etkileyen ağır disrafizmler daha çabuk bir şekilde teşhis edilebilir ve komplikasyonları önlemek veya şiddetlerini azaltmak için acil tedavi gerektirebilir. Bu derlemede, konjenital spinal malformasyonların doğru şekilde teşhis edilmesi için embriyolojisi, sınıflandırılması ve radyolojik görüntülemesi ele alınmıştır.

1. EMBRİYOLOJİ

Konsepsiyon sonrası embriyo hızla gelişir. Embriyonun 23. gündeki baş-topuk uzunluğu 4 mm olarak ölçülmektedir. Spinal oluşma ve gelişmenin kısmen birbiriyle örtüşen 3 temel embriyolojik aşaması vardır [1, 2].

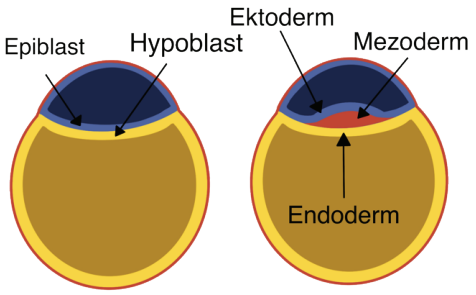
EĞİTİCİ NOKTA

1.1. Gastrulasyon (2. ve 3. Haftalar)

Birinci aşama iki tabakalı (bilaminar) embriyonel diskin üç tabakalı hale geçtiği gastrulasyon aşamasıdır. Fertilizasyondan hemen sonra bölünerek (2, 4, 8... hücreli) top şeklini alan hücre kütlesi morula adını alır. Morula, içinde bir boşluk gelişmesiyle blastulaya dönüşür. Blastulanın bir tarafının ortadaki boşluğa doğru çökmesiyle gastrula oluşur. Bilaminer diskin 2 grup hücresi vardır. Amniyotik keseye bakan yüzeyde epiblastlar, vitellüs kesesine (yolk sac) bakan yüzeyde ise hipoblastlar bulunur (Resim 1). Fertilizasyondan 2 hafta sonra yaklaşık 17. günde embriyonel diskin ventral yüzünde primitif çizgi olarak adlandırılan yapı gelişir. Primitif çizgi gelişecek embriyonun temel aksını (kranial ve kaudal), sağ ve sol ayrımını yapmamızı sağlamaktadır. Embriyonik diskin kranial tarafında primitif çizgi genişleyerek primitif nodu (hensen nodu) oluştur. Primitif nodun olduğu yerde primitif çukur (primitive pit) vardır. Primitif çizginin yakınındaki epiblast hücreleri bu çukura göç eder ve hücreler içe doğru kıvrılarak ayrı bir tabaka olarak mezodermi oluşturur. Bu trilaminer diskte amniyon kesesine bakan yüzde ektoderm, vitellüs kesesine bakan yüzde endoderm ve aralarında da mezoderm mevcuttur (Resim 1). Fetüsün organları bu 3 tabakalı yapıdan gelişecektir. Daha sonra primitif çizgi etrafındaki ektoderm hücrelerinde çoğalma görülür, bu yarığın 2 dudağı birbirine doğru yaklaşır ve birleşip nöral tüp adı verilen bir tüp oluşturur.

EĞİTİCİ NOKTA

Nöral tüpün hemen önünde notokord adı verilen bu süreci düzenleyen bir yapı mevcuttur. Primitif çukur boyunca ilerleyen ve kraniale göç eden mezoderm hücreleri 16 ve 17. günlerde, primitif çizgiye anteriorunda ve ona paralel



Resim 1. Soldaki diyagramda bilaminer diskte mavi renkli amniotik keseye bakan yüzde epiblast, sarı renkli vitellüs kesesine bakan yüzde hipoblast hücreleri yer alır. Sağdaki diyagramda trilaminer diskte mavi renkli amniotik keseye bakan yüzde ektoderm, sarı renkli vitellüs kesesine bakan yüzde endoderm ve arasında kırmızı renkli mezoderm hücreleri yer alır.

olan notokordu oluşturur. Notokord başlangıçta "notokord kanalı" adı verilen içi boş bir tüptür. Notokordal çıkıntının ventral yönü alttaki endodermle kaynaşır ve primitif çukur bölgesinden vitellüs kesesi ile amniyon kesesi arasında geçici bir iletişime olanak tanır. Bu aşamada oluşan anomaliler, en sık görüleni diastematomyeli olan "bölünmüş notokord" anomalilerini içerir. En seyrek görülen anomaliler intraspinal enterik kistler ve fistüllerdir.

Notokord omurganın temel elemanlarını oluşturmaz; ancak vertebra gövdelerinin (para-aksiyal mezoderm yoluyla) ve nöral tüpün uyarılmasında önemli bir rol oynar. Muhtemelen altta yatan notokordal plaka ve prekordal plakadan gelen indüksiyona yanıt olarak, epiblastın yüzeyinde nöral plaka (neural plate) adı verilen fokal bir kalınlaşma alanı belirir. Nöral plakanın kranial kısmı beyni oluştururken, notokordun üzerinde yer alan kaudal kısmı spinal kordu oluşturur.

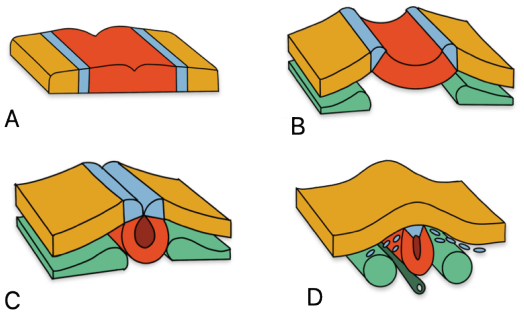
1.2. Primer Nörülasyon (3. ve 4. Haftalar)

Primer nörülasyon aşamasında, notokord ve yüzey ektoderminin etkileşmesiyle nöral ektoderm farklılaşır ve kalınlaşarak nöral plakayı oluşturur. Nöral plakanın içeri doğru çökmesi ve orta hattın iki kenarındaki katlantıların kalınlaşmasıyla yassı bir yapıyken U şeklindeki bir yapıya dönüşür. Zamanla ortadaki açıklığın iki yanındaki katlantılar birbirine yaklaşıp orta hatta birleşerek nöral tüpün oluşmasını sağlar. Nöral tüp fermuar benzeri bir şekilde çift yönlü olarak kapanır. Ayrılma (disjunction), nöral tüpün yüzey ektoderminden başarılı şekilde temassızlaşmasını ifade eder (Resim 2). Bu süreçteki hatalar spinal disrafizmlerin büyük bölümüne neden olmaktadır.

1.3. Sekonder Nörülasyon (5. ve 6. Haftalar)

Santral sinir sisteminin büyük bölümü (beyin, beyin sapı ve spinal kordun tamamına yakını) primer nörülasyon aşamasında oluşur. Konus medullaris ve filum terminale ise kaudal hücre kitlesi adı verilen bir hücre yumağının farklılaşarak ve distal nöral tüp ile birleşmesiyle oluşur (Resim 3).

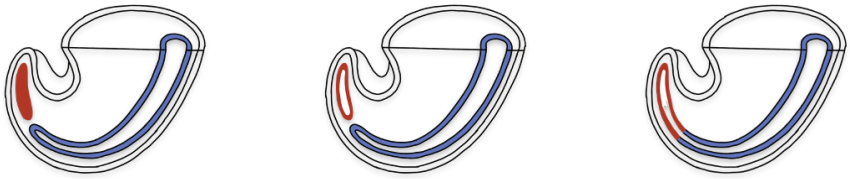
1.4. Somitogenez



Resim 2. (A) Primer nörülasyon aşamasında, notokord ve yüzey ektoderminin etkileşmesiyle nöral ektoderm farklılaşır ve kalınlaşarak kırmızı renkli nöral plakayı oluşturur. Orta hatta primitif çizgi izlenmektedir. Sarı renkle gösterilen yüzey ektodermi ile kırmızı renkli nöral ektoderm arasındaki sınıra nöral krest adı verilir. (B) Nöral plakanın içeri doğru çökmesi ve orta hattın iki kenarındaki katlantıların kalınlaşmasıyla yassı bir yapıyken U şeklindeki bir yapıya dönüşür. (C) Zamanla ortadaki açıklığın iki yanındaki katlantılar birbirine yaklaşıp orta hatta birleşerek nöral tüpün oluşmasını sağlar. (D) Kırmızı renkli nöral tüpün sarı renkli yüzey ektoderminden başarılı şekilde ayrılması disjunction olarak ifade edilir. Nöral tüpün hemen önünde koyu yeşil renkle gösterilmiş notokord bulunur. Mavi renkli nöral krest hücrelerinden periferik sinirler gelişir.

EĞİTİCİ NOKTA

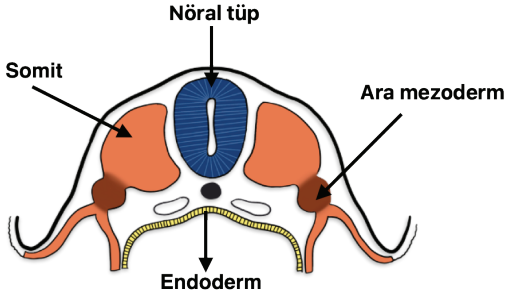
EĞİTİCİ NOKTA



Resim 3. Kırmızı renkle gösterilen distal hücre kütlesi içerisinde selektif apoptozis ile lümen oluşur, daha sonra distal hücre kitlesine ait lümen daha önce oluşan nöral tüp ile birleşir.

Üçüncü hafta sonundan itibaren paraksiyel mesafeden embriyonik diskin kafa bölgesinden başlayarak kuyruk bölgesine doğru epiteloid hücre blokları halinde yeniden yapılanır. Somitlerden, zaman içinde vertebralar ile çevre yumuşak dokular gelişir. Somitler öncelikle embriyonun sefalik bölgesinde belirirler. Gelişmeleri sefalokaudal yönde sürer. İlk somit çifti 20. gün civarında embriyonun oksipital bölgesinde gelişir. Bir embriyonun kaç günlük olduğu somit sayısına bakılarak hesaplanabilir. Gelişimin 20-30. gün arası somit dönemi olarak kabul edilir. Dördüncü haftanın başında somitler büyümeye ve notokorda doğru hareketlenip onu çevrelemeye başlar. Bunlara sklerotom, oluşturdukları dokuya mezenkim adı verilir. Sklerotomlardan kemik ve kıkırdak oluşur. Dördüncü hafta sonunda somitlerin dış yüzeyine bakan bölümünde dermatom, bunun iç yüzeyinde myotom oluşur. Her myotom kendi kaslarını oluşturur. Dermatomlardan da dermis ve hipodermis oluşur (Resim 4).

Somitlerin farklılaşmasında moleküler denetimin önemi büyüktür. Somit farklılaşmasını denetleyen genlerin ekspresyonu notokord ve nöral tüp tabanından salgılanan SHH ve NOGGIN somit ventral bölgesinden sklerotomun gelişmesini ve kondrogenezis ile vertebraların şekillenmesini sağlayan PAX1 salgılanmasını başlatırlar. Dorsal nöral tüpteki WNT proteinleri dermatomyotom gelişimini sağlayan *PAX3* genini aktive eder. WNT proteinleri aynı zamanda somitin dorsomedial bölgesinden sırt kaslarının gelişimesini ve MYF5 ekspresyonunu yönlendirir. Böylece farklı genlere ait olan proteinler farklı bölgelerde aktive olarak bir sonraki farklılaşma sürecini başlatırlar.



Resim 4. Mavi renkle gösterilmiş nöral tüpün deri ektoderminden tamamen ayrıldığı izlenmektedir. Somitlerden ve mezodermden de kas ve kemikler oluşmaktadır.

2. PATOLOJİ

Embriyogenezin herhangi bir aşamasında bir ya da birden fazla gelişimsel hata spinal disrafizme neden olup, radyolojik tanı koyulmasında güçlüklere yol açabilir (Tablo 1). Klinik ve radyolojik olarak ilk yapılması gereken spinal disrafizmin açık mı kapalı mı olduğuna karar verilmesidir [1, 3]. Eğer defekt normal deri ile kaplı ise spinal disrafizm kapalı, değilse açık olarak sınıflandırılır. Kapalı bir spinal disrafizm varsa ilişkili bir kitlenin olup olmadığına göre ayrıca karakterize edilebilir. Altta yatan kapalı disrafizmlerin varlığına ilişkin ipuçları fizik muayene sırasında bulunabilir (orta hat çukuru, dermal sinüs, porto şarabı lekesi, fokal hirsutizm, alt ekstremite deformiteleri, anal ve genitoüriner anomaliler) [4, 5]. Spinal disrafizmler sıklıkla doğum öncesinde, açık nöral tüp defekti olgularında yüksek maternal alfa fetoprotein varlığı, sonografi ve manyetik rezonans görüntüleme

(MRG) ile teşhis edilir [6-8]. Bazı durumlarda ve uzmanlaşmış az sayıdaki merkezde defektin intrauterin cerrahi onarımı yapılabilir [9].

Postnatal görüntülemede ultrasonun asıl amacı anormallik olup olmadığının belirlenmesidir. Anormallik varsa detaylı inceleme için MRG yapılabilir. Bilgisayarlı tomografi (BT) kompleks kemik anomalilerin saptanmasında yardımcıdır.

Patolojik ve radyolojik olarak nöral plaka ya da nöral plakod (neural plate) olarak adlandırılan yapı, normal şekilde oluşup yüzey ektodermin-den başarıyla ayrılamayan yassılaşmış dokudur. Bütün açık spinal disrafizmlerde nöral plakod dışarıya ekspozedir. Kapalı spinal disrafizmlerin bir kısmında da nöral plakoda rastlanır.

3. SINIFLANDIRMA

Spinal disrafizmlerin sınıflandırılmasında ilk yapılan orta hattaki lezyonun üzerinde normal derinin olup olmadığının değerlendirilmesidir. Eğer orta hattaki lezyon üzerinde deri yoksa açık disrafizm, kitle üzeri deri ile örtülü ise kapalı disrafizm olarak adlandırılır. Kapalı disrafizmler ise subkütan kitlenin eşlik ettiği ve kitle eşlik etmeyenler olarak ayrılmaktadır (Tablo 2).

EĞİTİCİ NOKTA

Tablo 1. Konjenital spinal malformasyonlar

Notokordal anomaliler	Primer nörülasyon	Sekonder nörülasyon	
- Nöroenterik kist - Diastematomyeli	• Non-disjuntion - Myelomeningosel - Dorsal dermal sinus - Myelosistosel • Prematür disjunction - Lipomyelomeningosel - Terminal lipom - İntradural lipom	• Kaudal hücre topluluğu hipogenezisi - Kaudal regresyon sendromu • Kaudal hücre topluluğu displazisi - Anterior sacral meningosel - Terminal myelosistosel - Tethered kord sendromu	• Primitif çizginin inkomplet regresyonu - Sakrokoksigeal teratoma

Tablo 2. Konjenital spinal malformasyonlar

Açık	Kapalı				
• Myelomeningosel • Myelosel • Hemi-myelomeningosel • Hemi-myelosel • Dorsal dermal sinüs	Kitle (-)				Kitle (+)
	Aşağı yerleşimli kord	Kesintiye uğramış kord	Ayrık kord	Dimple/hole	• Lipomyelomeningosel • Lipomyelosel • Terminal myelosistosel • Meningosel
	• İntradural lipom • Filar lipom • Tip 2 Kaudal regresyon • Gergin filum terminale • Nöroenterik kist	• Tip 1 Kaudal regresyon • Segmental spinal disgenezis	• Ayrık kord sendromu • Diastema tomyeli	• Dermal sinüs traktı	

3.1. Açık Spinal Disrafizmler

Açık spinal disrafizmlerde deri defekti mevcuttur. Orta hatta genellikle lumbar bölgede deri ile kaplı olmayan bir kese vardır. Bunlar arasında myelomeningosel, myelosel, hemi-myelomeningosel ve hemi-myelosel yer alır ve bunların tümü değişen şiddet derecelerinde Chiari II malformasyonu ile ilişkilidir (Tablo 3).

3.1.1. Myelomeningosel

EĞİTİCİ NOKTA

Myelomeningosel açık spinal disrafizmlerin yaklaşık %98'ini oluşturur [1]. Gelişmekte olan ülkelerde myelomeningoselin genel görülme sıklığı yaklaşık 1000 canlı doğumda 2 iken gelişmiş ülkelerde, gebelik öncesinde ve sırasında folat kullanımıyla görülme sıklığı 10.000 canlı doğumda yaklaşık 2'ye düşmüştür. Myelomeningoseller deriden dışarı protrüde bir kitle ile klinik olarak kolayca teşhis edilir (Resim 5).

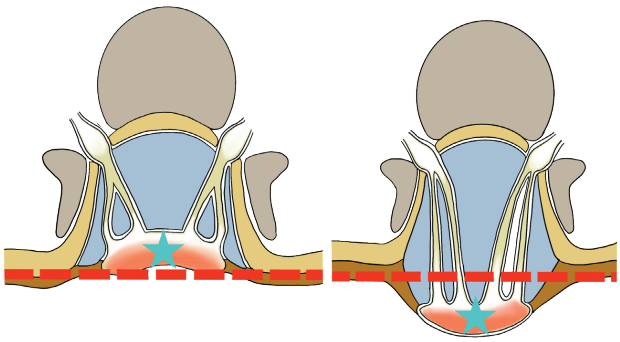
Tablo 3. Chiari II malformasyonu

- Arnold-Chiari malformasyonu
- Lumbar myelomeningosel: %100
- Küçük posterior fossa
- "Cascading" serebellum/beyin sapı
- Servikomedüller kink (%70)
- Tektal gagalaşma
- "Towering" serebellum
- Uzamış/küçük 4. Ventrikül
- Hidrosiringomyeli (%20-90)

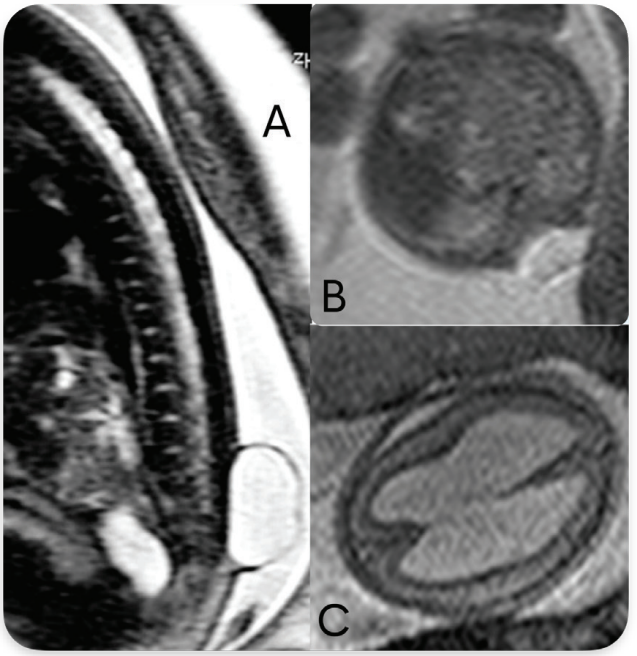
Ultrasonografi ve MRG, myelomeningosellerin intrauterin tanısında kullanılmaktadır (Resim 6). Nöral ektoderm ile deri ektoderminin ayrılamadığı durumlarda nöral tüp oluşamaz ve nöral plakod adı verilen yassı doku görülür (Resim 7). Çoğunlukla görüntüleme yapılmadan, yenidoğan döneminde bu deri defekti cerrahi olarak kapatılır (Resim 8). Cerrahi tedavinin asıl amacı deri defektini kapatmak ve enfeksiyon gelişmesini engellemektir. Diğer hedeflerden biri nöral plakodu deriden ayırmaya çalışmak, yeniden biçimlendirmek ve spinal kanala yerleştirmek olsa da çoğu nöral plakod onarım bölgesine bağlı kalır. Bu nedenle, postoperatif görüntüleme yalnızca nöral plakodun durumunu değerlendirmek için değil aynı zamanda hidromiyeli gelişimi, greftleme ve onarım bölgesinde dural halkaların daralması, epidermoidler, dermoidler ve spinal kord iskemisi gibi diğer komplikasyonları da araştırmak için yapılır [1, 3, 10].

EĞİTİCİ NOKTA

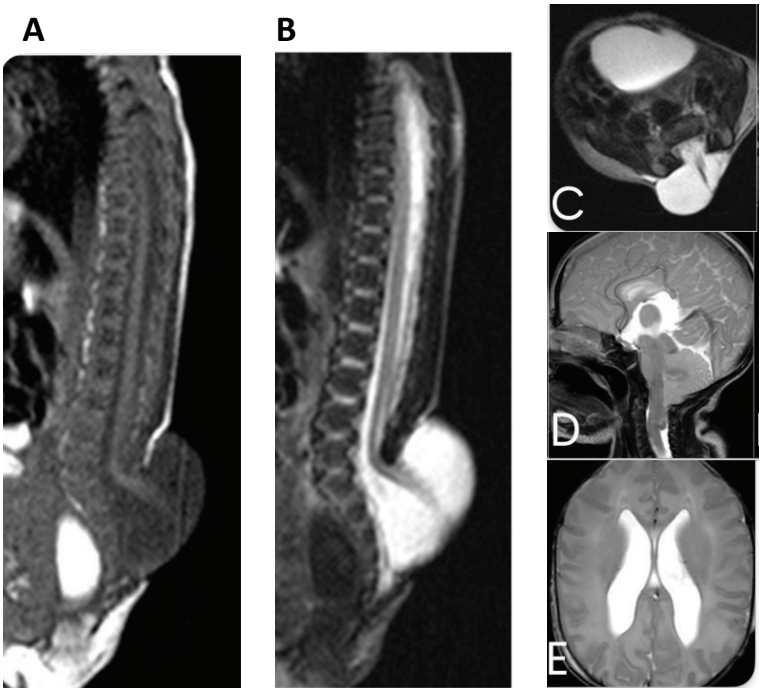
2000'li yıllarda, bazı uzmanlaşmış merkezlerde intrauterin Chiari II malformasyonu tanısı alan fetüslerin bir kısmı randomize edilerek, prenatal dönemde myelomeningoselleri beyin omurilik sıvısının (BOS) nöral plakod üzerindeki kimyasal hasarını ve ekspoze nöral plakodun maruz kaldığı mekanik hasarı azaltmak amacıyla onarıldı [9]. Postnatal dönemde, cerrahi yapılmayan çocuklarda şant gerekliliği %82 iken, prenatal cerrahi yapılan hastalarda şant gerekliliği %40'da kaldığı gösterildi.



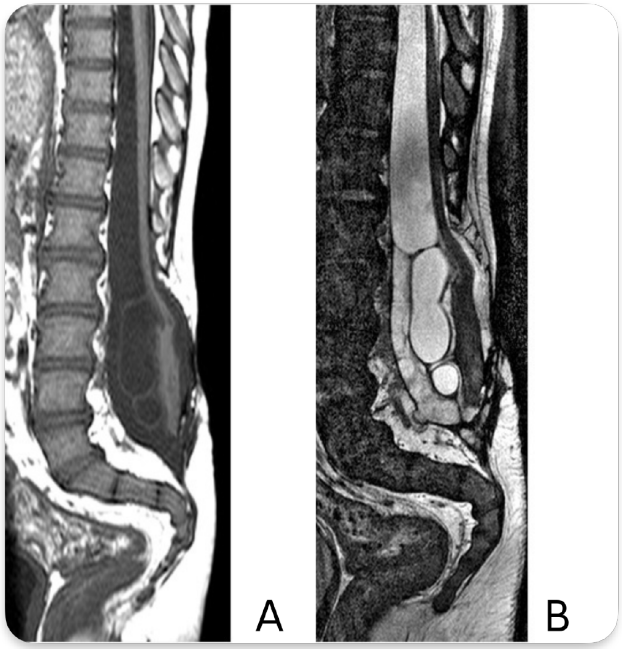
Resim 5. Yıldız ile işaretlenmiş nöral plakod kütanöz yüzeyle aynı hizada sonlanıyorsa myelosel (solda), deriden dışarıya doğru protrüde ise myelomeningosel (sağda) olarak sınıflandırılır.



Resim 6. İntrauterin dönemde 6. haftada fetal MRG'de myelomeningosel; (A) sagital T2A ve (B) de aksiyel T2A görüntülerde lomber bölgede deriden protrüde görünümde myelomeningosel kesesi izlenmekte. (C) Aksiyel T2A görüntülerde bu hastada erken dönemde hidrosefali oluştuğu izlenmektedir. MRG, manyetik rezonans görüntüleme.



Resim 7. Bir günlük yeni doğan myelomeningosel; (A) sagital T1A, (B) sagital T2A ve (C) aksiyel T2A görüntülerde alt lomber bölgede deriden protrüde görünümde myelomeningosel kesesi mevcut ve nöral plakod spinal kanalın dışında izlenmekte. Aynı hastanın beyin görüntülenmesinde, (D) sagital T2A, (E) aksiyel T2A görüntülerde serebellar herniasyon ve hidrosefali mevcut (Chiari II).



Resim 8. Dört yaşında opere myelomeningosel; (A) sagital T1A, (B) sagital T2A görüntülerde defektin kapatıldığı ve nöral plakodun spinal kanal içerisine yerleştirildiği izlenmektedir.

3.1.2. Myelosel

Myelosellerde yine ekspoze bir nöral plakod vardır; ancak ventral subaraknoid boşlukta genişleme olmadığından nöral plakod kütanöz yüzeyle aynı hizada kalır (Resim 5). Her iki kusur da (myelosel ve myelomeningosel) genellikle lumbosakral seviyede bulunur ancak omurganın başka yerlerinde de ortaya çıkabilir. Kaudal yerleşimli olgularda prognoz daha iyi iken daha yukarı yerleşimli olgularda prognoz kötüdür (eğer defekt L4-5 seviyesinin altında ise hasta genellikle yürüyebilmektedir). Tüm açık disrafizmlerde paraaksiyel mezenkimin eksik göçü sonucu omurilik defekti (spina bifida) ve önemli kas atrofisine neden olur, bunların her ikisi de skolyoz gelişimine katkıda bulunur.

3.1.3. Hemiyelosel ve Hemiyelomeningosel

Nadiren gastrulasyon ve nörülasyonda birden fazla hata olması durumunda, spinal kord longitudinal olarak ikiye bölünebilir (diastematomyeli) ve hemikordlardan biri myelomeningosel veya myelosel kesesi içinde bulunabilir (hemimyelomeningosel veya hemimyelosel).

Manyetik rezonans görüntüleme, bu malformasyonların bileşenlerini ameliyat öncesi değerlendirmek, nöral plakodun sinir kökleriyle anatomik ilişkisini tanımlamak ve ilişkili anormallikleri araştırmak için tercih edilen yöntemdir.

Myelomeningosel hastalarının büyük çoğunluğunda hidrosefali gelişeceği için bu hastaların beyin görüntülemesinin düzenli olarak yapılması gereklidir.

3.2. Kapalı Spinal Disrafizmler

3.2.1. Subkütan Kitle ile Birlikte Olan Kapalı Disrafizmler

Bunlar arasında lipomyeloseller, lipomyelomeningoseller, meningoseller ve myelosistoseller bulunur.

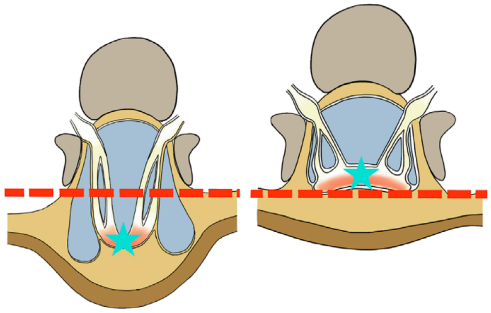
3.2.1.1. Lipomyelosel ve Lipomyelomeningosel

Lipomyelosel ve lipomyelomeningosel anormal primer nörülasyon sonucu ortaya çıkar; burada ayrılma (disjunction) erken meydana gelerek primitif mezenkimal hücrelerin nöral tüpe doğru göç etmesine izin verir. Bu hücreler nöral plakoda ulaştığında yağ dokusunu oluşturmak üzere uyarılırlar. Sonuç olarak nöral plakoda yapışık, bifid kemik arka elemanlarını geçen, epidural ve subkütanöz yağ ile bitişik olan bir lipom oluşur. Plakod-lipom arayüzünün konumu, lipomyelosel ile lipomyelomeningosel arasındaki ana ayırt edici özelliktir (Resim 9) [3]. Plakod-lipom arayüzü spinal kanal içinde yer alıyorsa, lipomyelosel olarak isimlendirilir. Subaraknoid boşluğun genişlemesi nedeniyle plakod-lipom arayüzü spinal kanalın dışında kalıyorsa, lipomyelomeningosel olarak sınıflandırılır (Resim 10) [1, 3, 10]. Klinik olarak, lipomyelosel ve lipomyelomeningosel, intergluteal kıvrımın üzerindeki deri altı yağ kitlesidir. Bu olgularda posterior fossa normaldir (myelomeningoselin aksine).

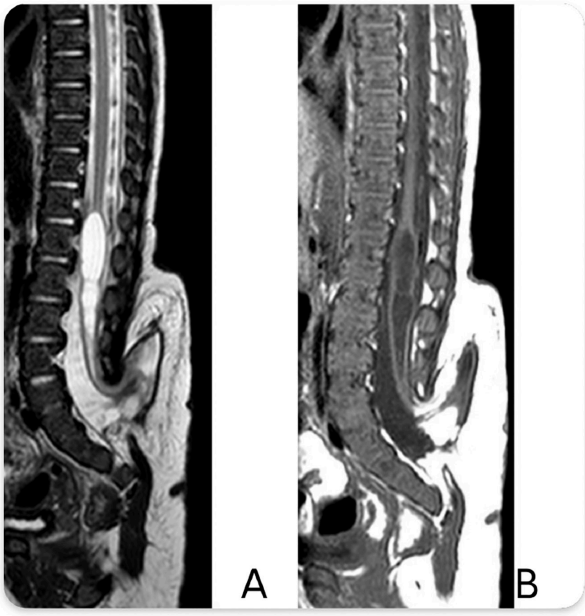
EĞİTİCİ NOKTA

3.2.1.2. Meningosel

Meningosel lateral olarak bir nöral foramenden veya ön ya da arkada bir vertebral veya sakral defektten meninkslerin herniasyonu sonucu ortaya çıkan nadir bir anomalidir [3, 11, 12]. Herniye kese, dışta bir dura tabakası ve içte bir araknoid membrandan oluşur ve genellikle



Resim 9. Yıldız ile işaretlenmiş plakod-lipom arayüzü subaraknoid boşluğun genişlemesi nedeniyle spinal kanalın dışında kalıyorsa, lipomyelomeningosel (solda), spinal kanal içinde yer alıyorsa lipomyelosel (sağda) olarak sınıflandırılır.



Resim 10. Altı haftalık lipomyelomeningosel; (A) sagital T2A, (B) sagital T1A görüntülerde; deri intakt, eşlik eden lipom izlenmekte, nöral plakod spinal kanalın dışında, sirinks kavitesi mevcuttur.

sadece BOS içerir, ancak bazen sinir kökleri, displazik dokular veya tümör içerebilir (Resim 11) [12]. Meningoseller sıklıkla nörofibromatozis tip 1 veya marfan sendromu gibi sistemik mezenkimal bozukluklarla ilişkilidir, ancak izole formlarda da görülebilir [11]. Meningosellerin %80'inden fazlası posterior ve lumbosakral omurgada bulunur, ancak bazen torasik omurgada ve sakrumda bulunurlar. Kitle etkisinden kaynaklanan semptomlara neden olacak kadar büyük olabilirler [11, 12]. Spinal meningosellerin, gelişimin nörülasyon aşamasında nöral tüpün kapanmaması sonucu oluştuğu ve daha sonra sürekli BOS pulsasyonuna bağlı olarak boyutlarının giderek arttığı düşünülmektedir. Geçmişte bu lezyonlar direkt radyografi, BT ve BT myelografi ile değerlendirilirken, günümüzde MRG en sık kullanılan yöntemdir [12].

3.2.1.3. Myelosistosel

Nadir görülen myelosistosel aslında spinal kordun herniasyonu olup spina bifidanın dorsalinde yer alan ve büyük bir terminal sirinks (siringosel) barındıran büyük bir posterior meningoseldir. Meningosel bileşeni subaraknoid boşlukla devamlılık halindedir ve siringosel ependimal kanalla ilişkilidir (Resim 12) [1, 3].

3.2.1.4. Terminal Myelosistosel

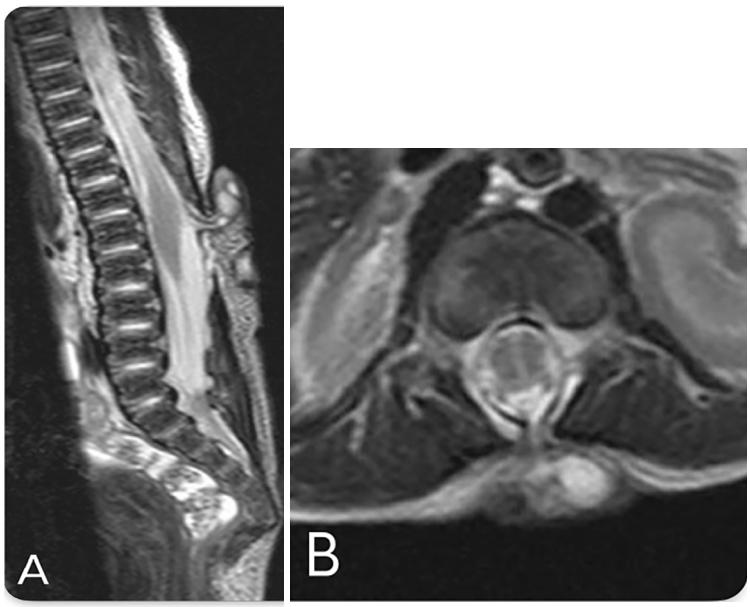
Terminal myelosistosel, lumbosakral bölgede yer alan bir myelosistoseldir (Resim 13). Büyük bir terminal sirinksin (siringosel) posterior spinal defekt yoluyla posterior meningosel içine herniasyonudur [2].

3.2.2. İlişkili Kitle Olmaksızın Kapalı Disrafizmler

İlişkili bir kitle bulunmayan kapalı disrafizmler intradural, intramedüller veya filar lipomları ve gergin filum terminale sendromunu içerir.

3.2.2.1. İntradural ve İntramedüller Lipom

İntradural ve intramedüller lipomlar dural kese içinde, en sık lumbosakral bölgede



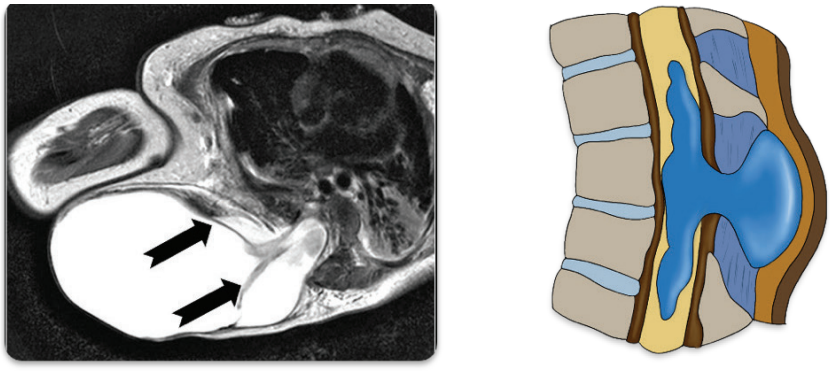
Resim 11. Dört günlük posterior meningosel; (A) sagital T2A, (B) aksiyel T2A görüntülerde deri intakt, spinal kanal dışarısında kese ve durada defekti izlenmektedir.

EĞİTİCİ NOKTA

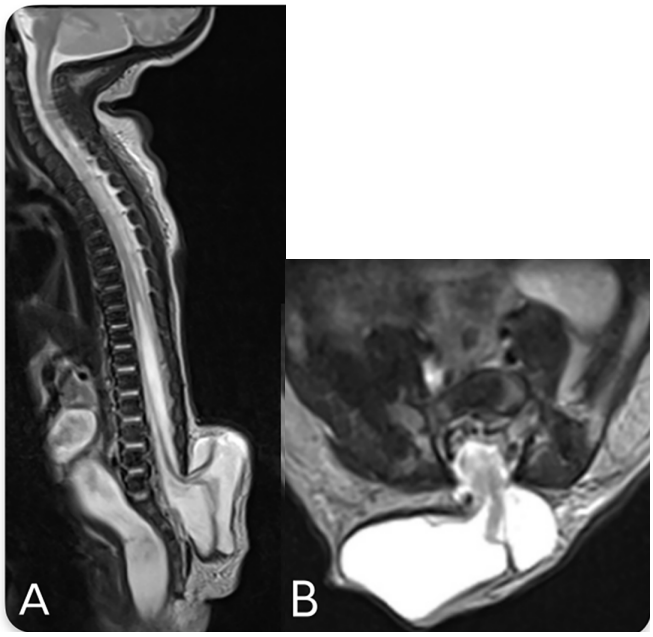
bulunur. Spinal korda bitişik oldukları seviyede, spinal kordu sıklıkla orta hattan uzaklaştırırlar. Lipomların sinyal intensitesi subkütan yağ ile bütün MRG sekanslarında aynıdır (Resim 14).

3.2.2.2. Filar Lipom

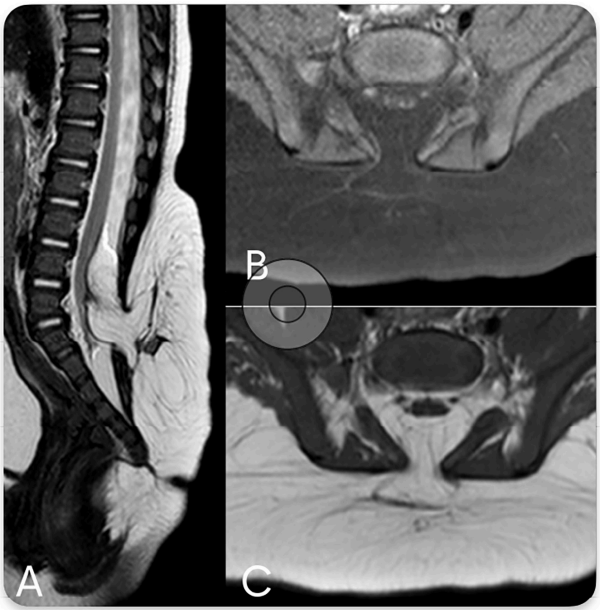
Filum terminalede yağ dokusunun bulunması filar lipom olarak adlandırılabilir (Resim 15). Eğer konus medullaris normal bir seviyede sonlanıyorsa (postnatal dönemde yaştan bağımsız olarak L2 vertebranın inferior düzeyi normalin alt sınırı olarak kabul edilmektedir) ve hastada bağlı (tethered) korda ilişkin semptomlar yoksa klinik olarak anlamlı bir durum olarak değerlendirilmeyebilir. Filar lipomlar sekonder nörülasyondaki hatalar nedeniyle oluşan anormallikler olarak kabul edilmektedir.



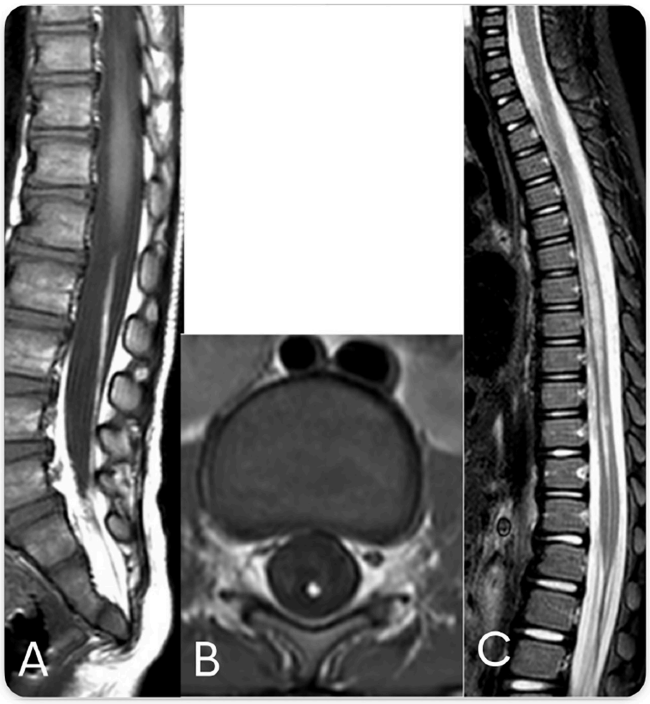
Resim 12. Altı haftalık myelosistosel; (A) aksiyel T2A görüntülerde deri intakt, spinal kanal dışında kese ve kese içerisinde büyük bir kistik lezyon mevcuttur. Bu kistin sirinks kavitesi olduğu izlenmekte. (B) diyagramda posterior spinal defektten herniye olan genişlemiş santral kanalı gösteren terminal olmayan miyelosistosel mevcuttur.



Resim 13. Dört günlük terminal myelosistosel; (A) sagital T2A, (B) aksiyel T2A görüntülerde deri intakt, lumbosakral bölgede yer alan myelosistosel mevcuttur.



Resim 14. İki aylık intradural-ekstra dural lipom, (A) sagital T2A, (B) aksiyel yağ baskılı T1A, (C) aksiyel T2A görüntülerde deri intakt, posterior füzyon defekti mevcut, spinal korda yapışık intradural-ekstradural uzanımlı lipom izlenmektedir.



Resim 15. İki aylık filar lipom; (A) sagital T1A, (B) aksiyel T1A, (C) sagital T2A görüntülerde konus medüllariste yağ infiltrasyonu ve torakal kordda sirinks kavitesi izlenmektedir.

Eğer hastada tethered kord sendromuna atfedilebilecek semptomlar varsa filum kesilmek suretiyle (clipping) tedavi edilebilir.

3.2.2.3 Gergin Filum Terminale

Gergin (tight) filum terminale sendromu klinik bir tanıdır. Görüntülemenin amacı konus medullarisin sonlanma seviyesinin saptanması, varsa eşlik eden anormalliklerin (lipom gibi) tespit edilmesidir. Bazen filum terminale yağ infiltrasyonu olmadan da kalınlaşmış olabilir. Filum terminalenin L5-S1 düzeyinde 1 mm'den fazla ölçülmesi kalınlaşma lehine değerlendirilir [13].

EĞİTİCİ NOKTA

3.2.2.4 Sınırlı Dorsal Myeloşizis

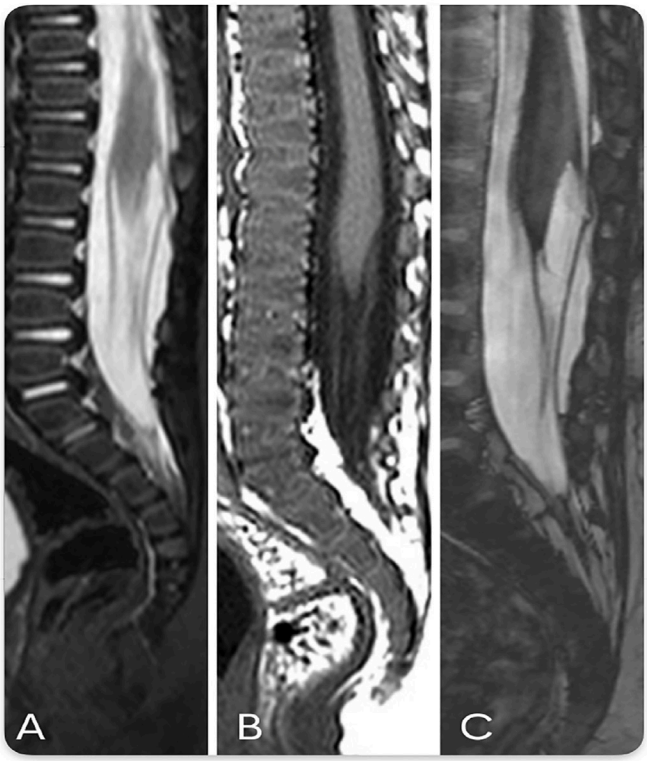
Nispeten yakın zamanda tanımlanan bu anormallikte deride defekt ya da sinüs yoktur, fakat sigara yanığına benzer bir diskolorasyon gözlenir. Normal konus medullaris simetrik, ters dönmüş koni seklinde bir yapı iken, sınırlı dorsal myeloşiziste konus medullaris asimetrik olarak posteriora deplasedir ve bir yelken şeklini almıştır [14]. Deri altından kordun posterioruna uzanan fibröz doku mevcuttur ve bu bir tenteleşmeye neden olur (Resim 16). Hastalar genellikle gergin kord sendromu ile prezente olurlar.

Sınırlı dorsal myeloşizisin ayırıcı tanısında konjenital dermal sinüs vardır [15]. Kongenital dermal sinuste deride tüylenme ve sinüs ile spinal kanal arasında uzanan epitelize bir kanal vardır (Resim 17). Bu epitelize kanal deri yüzeyi ile subaraknoid mesafe arasında olduğundan menenjite yol açabilir [14].

EĞİTİCİ NOKTA

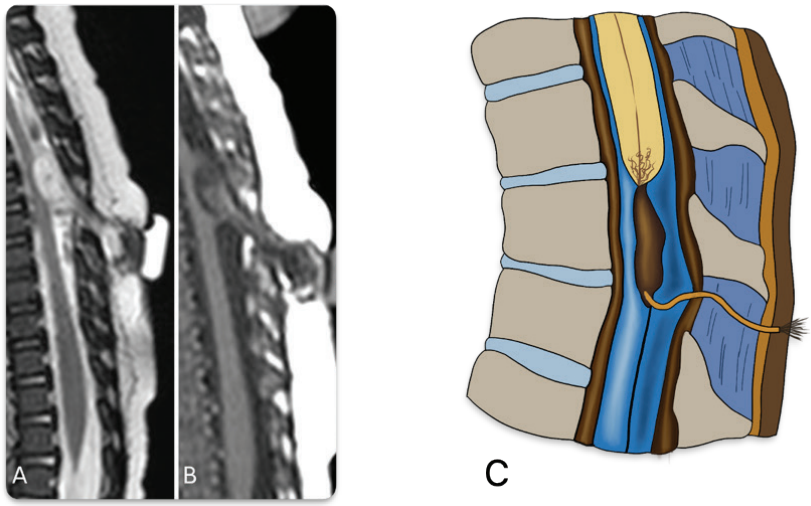
3.2.2.5 Filar Kist

Filar kistler özellikle spinal ultrasonda ve yüksek rezolüsyonlu MRG'lerde nispeten sık

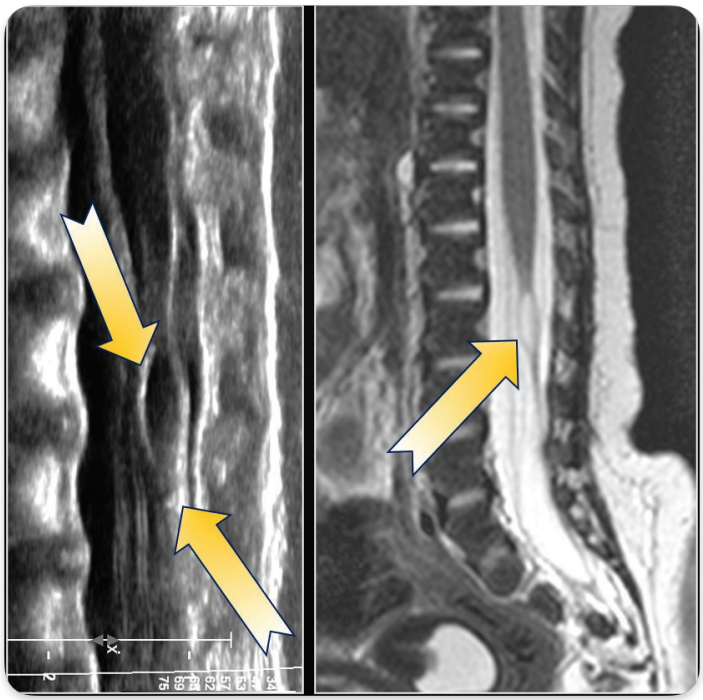


Resim 16. Sekiz aylık sınırlı dorsal myeloşizis; (A) sagital yağ baskılı T2A, (B) sagital T1A, (C) sagital T2A deri intakt, konus medüllaristeki alev şeklindeki tenteleşme izlenmektedir.

görülen (yaklaşık %11), tek başlarına klinik anlamları olmayan, sekonder nörülasyon hatalarına bağlı gelişen anormalliklerdir (Resim 18) [16].



Resim 17. İki aylık dorsal dermal sinüs ve dermoid kist; (A) sagital T2A, (B) sagital T1A görüntülerde dermoid kist ve dermal trakt izlenmekte. (C) Sagital diyagramda merkezi kanaldan deri yüzeyine uzanan intradural dermoid ve ilişkili yolu gösterir. Dermal sinüsün kökeninde dural kese çadırlaşması vardır.



Resim 18. Filar kist; (A) sagital T1A, (B) sagital T2A görüntülerde filumda BOS intensitesinde kist izlenmekte. BOS, beyin omurilik sıvısı.

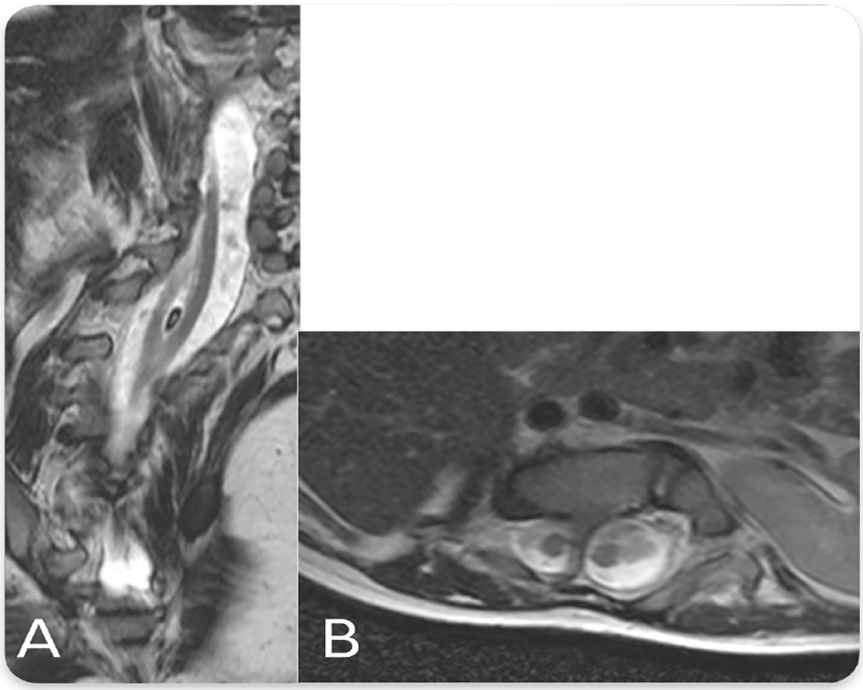
3.2.2.6 Nöroenterik Kist

Mekanizması konusunda tartışmalar olsa da nöroenterik kistler, primer nörülasyon döneminde notokord oluşumundaki hatalara bağlı olarak geliştiği tahmin edilen anormalliklerdir. Nöroenterik kistler intraspinal, intramedüller veya postvertebral olabilir ancak sıklıkla prevertebraldir ve posterior mediastende yer alır [17-19]. Bu kistler sindirim veya solunum epiteli ile kaplıdır ve mukus üretebilir. Kistin subaraknoid boşluğa rüptüre olması durumunda hastalar kistin kitle etkisine bağlı olarak omurilik basısı belirtileri veya menenjit ile başvurabilirler [19]. Vertebral/spinal anomaliler, kardiyak anomaliler, renal ve ekstremite disgenezisi, kısmi duplikasyonlar ve fistüller gibi sindirim sisteminin çeşitli anomalileri dahil olmak üzere birçok ilişkili anormallik tanımlanmıştır [19].

3.2.2.7 Diastematomyeli

Diastematomyeli notokordun regresyonundaki hatalara bağlı olarak spinal kordu ve/veya spinal kanalı ikiye ayıran dokular nedeniyle iki hemikord oluşması ile karakterize bir spinal disrafizmdir. Tip 1 diastematomyelide iki hemikord ayrı dural kese içinde yer alır. Dural keseler birbirinden osseöz, kartilajenöz ya da fibröz bir septum ile ayrılmıştır (Resim 19). Tip 2 diastematomyelide hemikordlar aynı dural kesenin içindedirler ve aralarında ince bir fibröz septum olabileceği gibi, tanımlanabilir bir doku da olmayabilir [1, 3, 20]. Tip 1 diastematomyelinin semptomatik olma olasılığı tip 2'ye göre çok daha yüksektir.

EĞİTİCİ NOKTA



Resim 19. Tip 1 diastematomyeli; (A) aksiyel T2A, (B) koronal T2A görüntülerde vertebral kolondan arkaya uzanan ve spinal kanal ve kordu ikiye bölen kemik diastem görülmektedir.

3.2.2.8 Dermal Sinüs

Fokal inkomplet ayrılmanın bir sonucu olduğu düşünülen dermal sinüsler, cildi daha derin doku katmanlarına bağlayan ve intramedüller omurilik boşluğuna kadar uzanabilen, skuamöz epitelle kaplı traktuslardır (Resim 17) [21, 22]. Bu ilişki hastaları menenjit riskine maruz bıraktığı için dermal sinüslerin gecikmeden cerrahi olarak tedavisi gereklidir. Omurganın herhangi bir seviyesinde dorsal orta hatta ortaya çıkarlar ancak en sık lumbosakral bölgede bulunurlar [23]. Dermal sinüsü olan hastaların fizik muayenesinde sıklıkla sırtın orta hattında bir deri çukuru görülür. Diğer ilişkili anormallikler arasında gergin kord, (lipo) miyelomeningosel ve vertebral korpus anomalileri yer alır [17, 21, 22]. MRG sinüs kanalının tüm seyrinin ve ilgili patolojinin (örneğin; iskelet anormallikleri, siringohidromyeli gibi omurilik anormallikleri ve dermoid/epidermoidler gibi kitleler) değerlendirilmesi için yararlıdır [17].

Spinal dermoid ve epidermoid kistlerin (veya nodüllerin), primer nörülasyondan sonra nöral tüp içinde kalan ektodermal dokuya sekonder olarak geliştiği düşünülmektedir [21, 24, 25]. Her ikisi de ekstradural, subdural veya intramedüller bölgelerde bulunabilir [24]. Tekal kese içindeki epidermoid ve dermoidlerin araknoid kistlerden ayrılmasında difüzyon ağırlıklı görüntüleme önemlidir. Epidermoid/dermoid ve araknoid kistler diğer sekanslarda benzer görünebilirken (T1 ve T2 uzaması, kontrastlanmama), difüzyon kısıtlanması epidermoid ve dermoid için karakteristiktir [26, 27].

3.2.2.9 Sakrokoksigeal Teratom

Sakrokoksigeal teratomlar sıklıkla anorektal ve genital malformasyonlar, ventriküler septal defekt, kalça çıkığı, spina bifida ve sakral agenezi gibi diğer anormalliklerle beraber görülebilir [28, 29]. Histolojik olarak matür veya immatür olarak sınıflandırılırlar. Ayrıca sakrokoksigeal teratomları anatomik pozisyonlarına göre (tip 1 ve 4) sınıflandıran bir sistem de bulunmaktadır. Tip 1 tümör neredeyse tamamen eksternaldir ve küçük bir presakral bileşene sahiptir. Tip 4 ise dışarıdan görülebilen bir bileşen olmaksızın tamamen presakraldir, tip 2 ve tip 3 ara kademeleri temsil eder. Teratomlar kistik, solid veya mikst olabilir ve %50'den fazlası kalsiyum içerir. Bu tümörler sıklıkla polihidramniyoz ile ilişkilidir. BT ve MRG, makroskopik yağ içeren, heterojen, kontrastlanan bir kitleyi gösterir; kistik alanlar ve kalsifikasyon sıklıkla görülür [30].

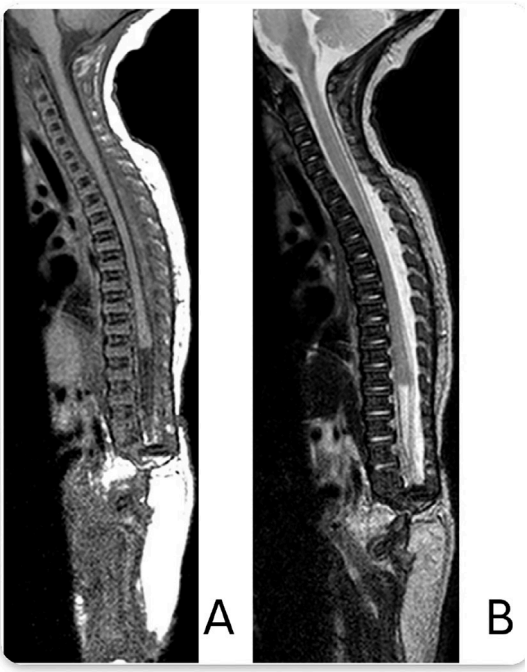
3.2.2.10 Kaudal agenezi

Kaudal agenezi omurganın kısmi ya da tam yokluğuna karşılık gelir. İmperfore anüs, genital anormallikler, renal displazi ya da aplazi, pulmoner hipoplazi ve ekstremite anormallikleri gibi eşlik eden durumlar sıklıkla görülür. Konus medullaris genellikle normalden yüksekte ve ani şekilde sonlanır (kaudal regresyon sendromu). Karakteristik ters dönmüş koni şeklinin yokluğu ve onun yerine konus medullarisin ampute edilmiş görüntüsü dikkat çeker (Resim 20). Spinal kordun yanı sıra vertebraların ve sakrumun yokluğu da söz konusudur. Genellikle diabetik annelerin çocuklarında karşılaşılmaktadır [31-33].

3.2.2.11 Segmental spinal disgenezis

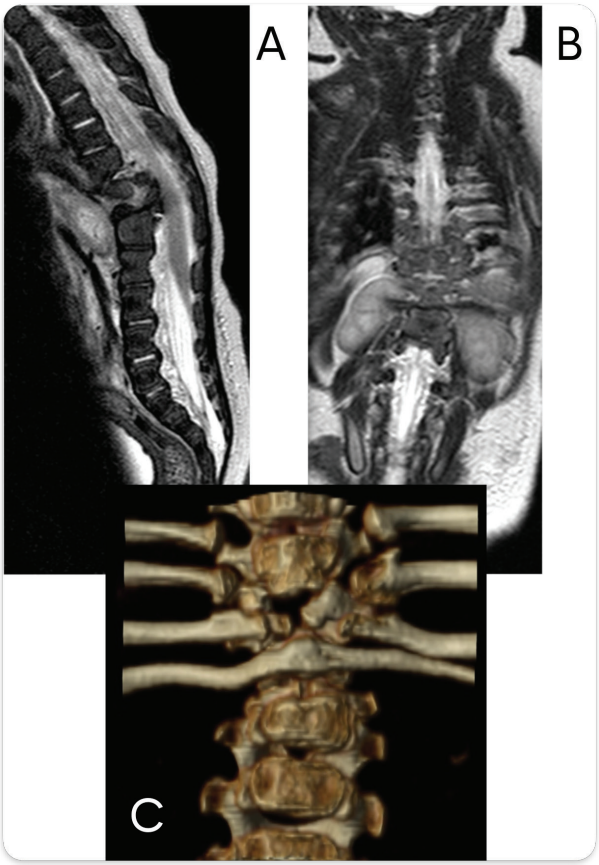
Segmental spinal disgenezi embriyolojik olarak açıklanamamaktadır. Ancak lomber veya torakolomber omurganın ve ilgili omuriliğin ve/veya sinir köklerinin bir segmentinde (genellikle bir vertebra boyu) anormal gelişim vardır (Resim 21). Her iki taraftaki kostalar, olmayan vertebra korpusu nedeniyle birbirine çok yakın olarak konumlanabilirler [34].

EĞİTİCİ NOKTA



Resim 20. Altı günlük kaudal regresyon; (A) sagital T1A, (B) sagital T2A görüntülerde distal sakrum ve koksiks ageneziktir. Kordun ters dönmüş alev şekli bozulmuş ve bıçakla kesilmiş gibi görünmektedir ve daha yukarıda sonlanır.

EĞİTİCİ NOKTA



Resim 21. Altı haftalık segmental spinal disgenezis; (A) sagital T2A, (B) koronal T2A görüntülerde ve (C) volüm rendering görüntüde 1 segment vertebra korpusu yok, bu düzeyde kostalar birbiri ile devamlılık göstermektedir.

SONUÇ

Spinal konjenital malformasyonların karmaşıklığı nöroradyolojik tanıyı zorlaştırabilir. Spinal embriyoloji bilgisi bu anormalliklerin anlaşılmasına ve sınıflandırılmasına büyük ölçüde yardımcı olur.

Teşekkürler

Ressam Eda Dikel Akdoğan'a resimlerin hazırlanmasındaki katkılarından dolayı teşekkür ederim.

Dipnotlar

Çıkar Çatışması

Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

KAYNAKLAR

[1]. 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: 471-91. [CrossRef]

[2]. Barkovich AJ. Pediatric Neuroimaging. Lippincott Williams & Wilkins. 2005, p. 801-68.

[3]. 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: 177-200. [CrossRef]

[4]. 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. Erratum in: *Arch Dermatol*. 2005; 141: 425. [CrossRef]

[5]. 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. [CrossRef]

[6]. Simon EM. MRI of the fetal spine. *Pediatr Radiol*. 2004; 34: 712-9. [CrossRef]

[7]. Verity C, Firth H, ffrench-Constant C. Congenital abnormalities of the central nervous system. J *Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2003; 74(Suppl 1): 3-8. [CrossRef]

[8]. von Koch CS, Glenn OA, Goldstein RB, Barkovich AJ. Fetal magnetic resonance imaging enhances detection of spinal cord anomalies in patients with sonographically detected bony anomalies of the spine. *J Ultrasound Med*. 2005; 24: 781-9. [CrossRef]

[9]. Sutton LN, Adzick NS. Fetal surgery for myelomeningocele. *Clin Neurosurg*. 2004; 51: 155-62. [CrossRef]

[10]. Michelson DJ, Ashwal S. Tethered cord syndrome in childhood: diagnostic features and relationship to congenital anomalies. *Neurol Res*. 2004; 26: 745-53. [CrossRef]

[11]. Oner AY, Uzun M, Tokgöz N, Tali ET. Isolated true anterior thoracic meningocele. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2004; 25: 1828-30. [CrossRef]

[12]. Massimi L, Calisti A, Koutzoglou M, Di Rocco C. Giant anterior sacral meningocele and posterior sagittal approach. *Childs Nerv Syst*. 2003; 19: 722-8. [CrossRef]

[13]. Rjoub A, Daraghma M, Demaidi Y. Tight filum terminale. Congenital spine malformations. Springer, Cham; 2024.p.175-86. [CrossRef]

[14]. Lee SM, Cheon JE, Choi YH, Kim IO, Kim WS, Cho HH, et al. Limited dorsal myeloschisis and congenital dermal sinus: comparison of clinical and MR imaging features. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2017; 38: 176-82. [CrossRef]

[15]. Rufener SL, Ibrahim M, Raybaud CA, Parmar HA. Congenital spine and spinal cord malformations--pictorial review. *AJR Am J Roentgenol*. 2010; 194(3 Suppl): 26-37. [CrossRef]

[16]. Irani N, Goud AR, Lowe LH. Isolated filar cyst on lumbar spine sonography in infants: a case-control study. *Pediatr Radiol*. 2006; 36: 1283-8. [CrossRef]

[17]. Aydin K, Sencer S, Barman A, Minareci O, Hepgul KT, Sencer A. Case report: spinal cord herniation into a mediastinal neurenteric cyst: CT and MRI findings. *Br J Radiol*. 2003; 76: 132-4. [CrossRef]

[18]. Rauzzino MJ, Tubbs RS, Alexander E 3rd, Grabb PA, Oakes WJ. Spinal neurenteric cysts and their relation to more common aspects of occult spinal dysraphism. *Neurosurg Focus*. 2001; 10: e2. [CrossRef]

[19]. Kumar R, Jain R, Rao KM, Hussain N. Intraspinal neurenteric cysts--report of three paediatric cases. *Childs Nerv Syst*. 2001; 17: 584-8. [CrossRef]

[20]. Dias MS, Pang D. Split cord malformations. *Neurosurg Clin N Am*. 1995; 6: 339-58. [CrossRef]

[21]. Kanev PM, Park TS. Dermoids and dermal sinus tracts of the spine. *Neurosurg Clin N Am*. 1995; 6: 359-66. [CrossRef]

[22]. Jindal A, Mahapatra AK. Spinal congenital dermal sinus: an experience of 23 cases over 7 years. *Neurol India*. 2001; 49: 243-6. [CrossRef]

[23]. Shen WC, Chiou TL, Lin TY. Dermal sinus with dermoid cyst in the upper cervical spine: case note. *Neuroradiology*. 2000; 42: 51-3. [CrossRef]

[24]. Lai SW, Chan WP, Chen CY, Chien JC, Chu JS, Chiu WT. MRI of epidermoid cyst of the conus medullaris. *Spinal Cord*. 2005; 43: 320-3. [CrossRef]

[25]. Castillo M, Smith MM, Armao D. Midline spinal cord hamartomas: MR imaging features of two patients. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1999; 20: 1169-71. [CrossRef]

[26]. Teksam M, Casey SO, Michel E, Benson M, Truwit CL. Intraspinal epidermoid cyst: diffusion-weighted MRI. *Neuroradiology*. 2001; 43: 572-4. [CrossRef]

[27]. Kikuchi K, Miki H, Nakagawa A. The utility of diffusion-weighted imaging with navigator-echo technique for the diagnosis of spinal epidermoid cysts. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2000; 21: 1164-6. [CrossRef]

[28]. Tuladhar R, Patole SK, Whitehall JS. Sacrococcygeal teratoma in the perinatal period. *Postgrad Med J*. 2000; 76: 754-9. [CrossRef]

[29]. Lahdenne P, Heikinheimo M, Jääskeläinen J, Merikanto J, Heikkilä J, Siimes MA. Vertebral abnormalities associated with congenital sacrococcygeal teratomas. *J Pediatr Orthop*. 1991; 11: 603-7. [CrossRef]

[30]. Keslar PJ, Buck JL, Suarez ES. Germ cell tumors of the sacrococcygeal region: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 1994; 14: 607-22. [CrossRef]

[31]. Valenzano M, Paoletti R, Rossi A, Farinini D, Garlaschi G, Fulcheri E. Sirenomelia. Pathological features, antenatal ultrasonographic clues, and a review of current embryogenic theories. *Hum Reprod Update*. 1999; 5: 82-6. [CrossRef]

[32]. Nievelstein RA, Valk J, Smit LM, Vermeij-Keers C. MR of the caudal regression syndrome: embryologic implications. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1994; 15: 1021-9. [CrossRef]

[33]. Bohring A, Lewin SO, Reynolds JF, Voigtländer T, Rittinger O, Carey JC, et al. Polytopic anomalies with agenesis of the lower vertebral column. *Am J Med Genet*. 1999; 87: 99-114. [CrossRef]

[34]. 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: 445-56. [CrossRef]

Eğitici Noktalar

Sayfa 415

Spinal oluşma ve gelişmenin kısmen birbiriyle örtüşen 3 temel embriyolojik aşaması vardır.

Sayfa 415

Birinci aşama iki tabakalı (bilaminar) embriyonel diskin üç tabakalı hale geçtiği gastrulasyon aşamasıdır.

Sayfa 415

Bu trilaminer diskte amniyon kesesine bakan yüzde ektoderm, vitellüs kesesine bakan yüzde endoderm ve aralarında da mezoderm mevcuttur.

Sayfa 416

Primer nörülasyon aşamasında, notokord ve yüzey ektoderminin etkileşmesiyle nöral ektoderm farklılaşır ve kalınlaşarak nöral plakayı oluşturur. Nöral plakanın içeri doğru çökmesi ve orta hattın iki kenarındaki katlantıların kalınlaşmasıyla yassı bir yapıyken U şeklindeki bir yapıya dönüşür. Zamanla ortadaki açıklığın iki yanındaki katlantılar birbirine yaklaşıp orta hatta birleşerek nöral tüpün oluşmasını sağlar. Nöral tüp fermuar benzeri bir şekilde çift yönlü olarak kapanır. Ayrılma (disjunction), nöral tüpün yüzey ektoderminden başarılı şekilde temassızlaşmasını ifade eder. Bu süreçteki hatalar spinal disrafizmlerin büyük bölümüne neden olmaktadır.

Sayfa 416

Konus medullaris ve filum terminale ise kaudal hücre kitlesi adı verilen bir hücre yumağının farklılaşarak ve distal nöral tüp ile birleşmesiyle oluşur.

Sayfa 418

Spinal disrafizmlerin sınıflandırılmasında ilk yapılan orta hattaki lezyonun üzerinde normal derinin olup olmadığının değerlendirilmesidir. Eğer orta hattaki lezyon üzerinde deri yoksa açık disrafizm, kitle üzeri deri ile örtülü ise kapalı disrafizm olarak adlandırılır. Kapalı disrafizmler ise subkütan kitlenin eşlik ettiği ve kitle eşlik etmeyenler olarak ayrılmaktadır.

Sayfa 419

Myelomeningosel açık spinal disrafizmlerin yaklaşık %98'ini oluşturur.

Sayfa 419

Bu nedenle, postoperatif görüntüleme yalnızca nöral plakodun durumunu değerlendirmek için değil aynı zamanda hidromiyeli gelişimi, greftleme ve onarım bölgesinde dural halkaların daralması, epidermoidler, dermoidler ve spinal kord iskemisi gibi diğer komplikasyonları da araştırmak için yapılır.

Sayfa 422

Plakod-lipom arayüzünün konumu, lipomyelosel ile lipomyelomeningosel arasındaki ana ayırt edici özelliktir.

Eğitici Noktalar

Sayfa 424

Lipomların sinyal intensitesi subkütan yağ ile bütün MRG sekanslarında aynıdır.

Sayfa 424

Eğer konus medullaris normal bir seviyede sonlanıyorsa (postnatal dönemde yaştan bağımsız olarak L2 vertebranın inferior düzeyi normalin alt sınırı olarak kabul edilmektedir) ve hastada bağlı (tethered) korda ilişkin semptomlar yoksa klinik olarak anlamlı bir durum olarak değerlendirilmeyebilir.

Sayfa 426

Filum terminalenin L5-S1 düzeyinde 1 mm'den fazla ölçülmesi kalınlaşma lehine değerlendirilir.

Sayfa 426

Sınırlı dorsal myeloşizisin ayırıcı tanısında konjenital dermal sinüs vardır. Kongenital dermal sinuste deride tüylenme ve sinüs ile spinal kanal arasında uzanan epitelize bir kanal vardır. Bu epitelize kanal deri yüzeyi ile subaraknoid mesafe arasında olduğundan menenjite yol açabilir.

Sayfa 428

Tip 1 diastematomyelide iki hemikord ayrı dural kese içinde yer alır. Dural keseler birbirinden osseöz, kartilajenöz ya da fibröz bir septum ile ayrılmıştır. Tip 2 diastematomyelide hemikordlar aynı dural kesenin içindedirler ve aralarında ince bir fibröz septum olabileceği gibi, tanımlanabilir bir doku da olmayabilir.

Sayfa 429

Konus medullaris genellikle normalden yüksekte ve ani şekilde sonlanır (kaudal regresyon sendromu). Karakteristik ters dönmüş koni şeklinin yokluğu ve onun yerine konus medullarisin ampute edilmiş görüntüsü dikkat çeker.

Çalışma Soruları

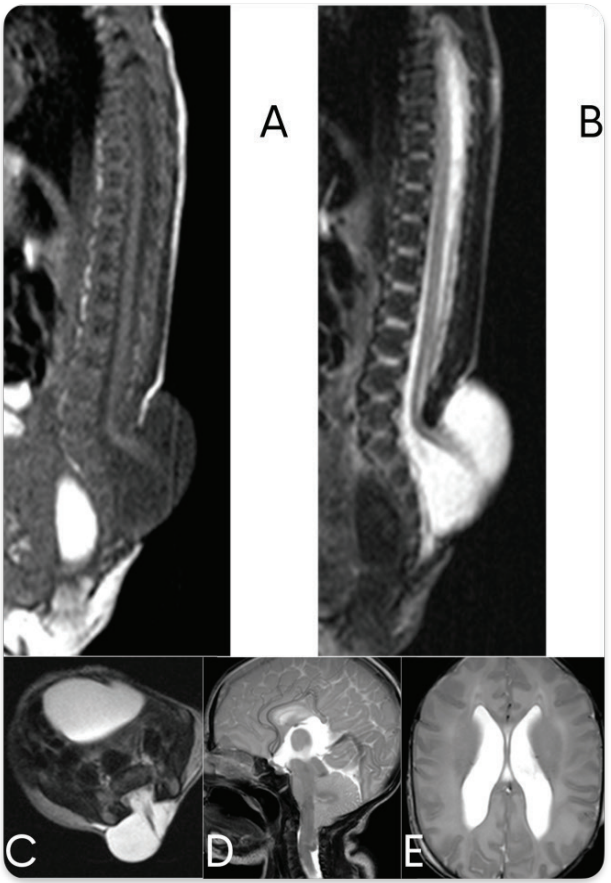
1. Konus medullarisin hangi seviyede sonlanması normal kabul edilir?
   a. S1 vertebra inferioru
   b. L2 vertebra inferioru
   c. L3 vertebra inferioru
   d. L4 vertebra inferioru
   e. L5 vertebra inferioru

2. İntrauterin cerrahi yapılmayan miyelomeningosel olgularında hidrosefali gelişme olasılığı nedir?
   a. %40
   b. %62
   c. %70
   d. %82
   e. %90

3. İki tabakalı embriyonel diskin üç tabakalı hale gelmesi sürecine ne ad verilir?
   a. Morula
   b. Blastula
   c. Gastrulasyon
   d. Primer nörülasyon
   e. Sekonder nörülasyon

Çalışma Soruları

4. Aşağıda verilen manyetik rezonans görüntüleme kesitinde gözlenen patoloji ile ilgili olarak aşağıdaki ifadelerden hangisi doğrudur?
   a. Deri intakttır.
   b. Eğer defekt L4-5 seviyesinin üzerinde ise hasta genellikle yürüyebilmektedir.
   c. Sekonder nörülasyon evresindeki bir hata sonucu gelişirler.
   d. Ekspoze bir nöral plakod vardır, ancak ventral subaraknoid boşlukta genişleme olmadığından nöral plakod kütanöz yüzeyle aynı hizada kalır.
   e. Değişen şiddet derecelerinde Chiari II malformasyonu (Arnold-Chiari malformasyonu) ile ilişkilidir.



Çalışma Soruları

5. Tip 1 ve tip 2 diastematomyeli arasındaki fark nedir?
   a. Tip 1 notokordun regresyonundaki hatalara bağlı olarak gelişir, tip 2 sekonder nörülasyon aşamasındaki hatalara bağlı olarak gelişir.
   b. Tip 1'de tek bir kord, tip 2 de iki hemikord oluşmaktadır.
   c. Her iki tiptede hemikordlar ayrı dural keseler içinde yer alırken, tip 1'de osseöz/kartilajenöz/fibröz septum vaeken tip 2'de herhangi bir septum yapısı yoktur.
   d. Tip 2 diastematomyelinin semptomatik olma olasılığı tip 1'e göre çok daha yüksektir.
   e. Tip 1 diastematomyelide iki hemikord ayrı dural keseler içinde birbirinden osseöz, kartilajenöz ya da fibröz bir septum ile ayrılmıştır, tip 2 diastematomyelide hemikordlar aynı dural kesenin içindedirler ve aralarında ince bir fibröz septum olabilir ya da tanımlanabilir bir doku olmayabilir.

Cevaplar: 1b, 2d, 3c, 4e, 5e