

Doğumsal Spinal Malformasyonlar

Zeynep Yazıcı 

ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Doğumsal spinal malformasyonların embriyolojik temelini anlamak
- Doğumsal spinal malformasyonların terminolojisi ve sınıflamasına hakim olmak
- Doğumsal spinal malformasyonların radyolojik görünümünü bilmek ve doğru tanımlamak

Yazıcı Z. Doğumsal Spinal Malformasyonlar. Trd Sem 2019; 7: 384-405.

GİRİŞ

Spinal disrafizm, bir çatı terimidir; deri, kas, kemik, meninksler ve nöral dokuyu içeren arka orta hat yapılarının anormal bir şekilde farklılaşması ve/veya kapanması ile karakterize doğumsal spinal hastalıkları içerir [1]. ‘Rafe’, Eski Yunanca kökenli bir sözcüktür ve bir organ veya dokunun iki yarısının arasındaki birleşme hattını ifade eder. ‘Disrafizm’ de, ‘tamamlanmamış birleşme/füzyon’ anlamına gelmektedir. Ancak, bu kategoride yer alan pek çok malformasyon sadece nöral tüpün yetersiz kapanmasından kaynaklanmaz. Örneğin; distematomiyeli notokordun erken bölünmesi, nöroenterik kist de notokordal sürecin sebat etmesi sonucu gelişir [2].

Bu kompleks anormalliklerin doğru teşhis edilmesi, hasta yönetiminin doğru belirlenmesinde esastır. Görüntüleme, anormalliğin doğru olarak tarif edilmesinde temel bir role sahiptir. Spinal disrafizm görüntülemesinde ana yöntem, manyetik rezonans (MR) görüntülemidir. Yenidoğan

döneminde ultrasonografi (US), tanıda yardımcı olabilir. US’nin asıl rolü, anormallik olup olmadığının belirlenmesidir; anormallik varsa detaylı inceleme için MR görüntüleme yapılıır. Bilgisayarlı tomografi (BT), kompleks kemik anormalliklerinin saptanmasında yardımcıdır.

Spinal disrafizm, özellikle fetal MR kullanımının yaygınlaşmasıyla, artan oranda prenatal olarak teşhis edilmektedir. Prenatal dönemde teşhis edilmese bile çoğu, doğumda veya hayatın ilk yıllarında saptanmaktadır. Bir kısmı ise geç çocukluk dönemine ve hatta yetişkin dönemine kadar belirti vermemektedir [3].

Spinal disrafizmi doğru sınıflamak için klinik, nöroradyolojik ve gelişimsel özellikleri birarada düşünmek gerekir. Tortori-Donati ve ark. [4], bu hastaların başlangıç değerlendirmesini basitleştirmişlerdir (Tablo 1).

SPİNAL EMBRİYOLOJİK GELİŞİM

Spinal disrafizm, embriyonik dönemde spinal kordun oluşumunda meydana gelen bozuk-

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı, Bursa, Türkiye

✉ Zeynep Yazıcı • yazici@uludag.edu.tr

© 2019 Türk Radyoloji Derneği.
Tüm hakları saklıdır.

doi: 10.5152/trs.2019.815
turkadyolojiseminerleri.org

luklara bağlıdır [4, 5]. Bu nedenle, embriyolojik gelişimi bilmek spinal disrafizmi anlamayı kolaylaştırır.

Spinal oluşum, gebeliğin 2. ile 6. haftaları arasında gerçekleşir; üç temel embriyolojik evresi vardır: 1. evre, gastrulasyon; 2. evre, primer nörilasyon ve 3. evre, sekonder nörilasyon olarak adlandırılır [4].

Gastrulasyon evresi, 2-3. gebelik haftalarında görülür. Bu evrenin başında embriyo, iç ve dış hücre kitlelerinden oluşan iki tabakalı (bilaminar) bir yapıya sahiptir. Embriyonun dorsalinde orta hatta, kranialden kaudale uzanan ve primitif çizgi adı verilen bir oluk bulunur. Primitif çizgi boyunca iki tabakanın arasına yeni hücreler göç eder ve embriyo üç tabakalı (trilaminar) hale gelir. Dıştaki tabaka ektoderm, ortadaki mesoderm ve içteki de endodermdir. Ektoderm amniotik kavite, endoderm de yolk kesesi tarafından. Bunlar üç germ hücre tabakasıdır; deri ve merkezi sinir sistemi ektodermden, kas-iskelet sistemi mezodermden ve sindirim borusu endodermden gelişir. Gastrulasyon evresinin sonuna doğru primitif çizgi kaudale doğru regrese olur ve yerini notokord adı verilen tubular bir yapıya bırakır. Bu evrede notokord, nöroenterik kanal yoluyla yolk kesesini ve amniotik kaviteyi geçici olarak birleştirir, sonra bu kanal kapanır. Bu evrede; notokord erken bölünürse diastematomiyeli, nöroenterik kanal açık kalırsa dorsal enterik fistül veya nöroenterik kist, notokordda segmental kayıp olursa kaudal agenezi veya segmental spinal disgenezi gibi malformasyonlar gelişir.

Primer nörilasyon evresi 3-4. haftalarda ortaya çıkar. Spinal kordun %90'ı bu evrede oluşur. Notokordla üzerindeki ektodermin etkileşimi sonucu, ektodermin nöral tabakası kıvrımlanır ve dorsal tarafta iki ucu, hem rostral hem de kaudal yöne doğru bir fermuar gibi kapanarak nöral tüpü oluşturur. Böylece nöroektoderm ile kütanöz ektoderm birbirinden ayrılmış olur. Bu evrede spinal kord 2. sakral segmente kadar oluşur; konus medullaris ve filum terminale 3. evrede gelişecektir. Primer nörilasyon evresinde, nöral tüpün kapanması yetersiz kalırsa, miyelomeningosele veya miyelosel meydana gelir. Nöral tüp tam kapanmadan, nöroektoderm er-

Tablo 1: Spinal disrafizmin klinik ve radyolojik sınıflaması

Açık spinal disrafizmler

- Miyelomeningosele
- Miyelosele
- Hemimiyelomeningosele
- Hemimiyelosele

Kapalı spinal disrafizmler

- Ciltaltı kitle ile birlikte
 - Dural defekte birlikte lipom
 - Lipomiyelomeningosele
 - Lipomiyelosele
 - Meningosele
 - Terminal miyelosistosele
 - Nonterminal miyelosistosele
- Ciltaltı kitle olmadan
 - Basit
 - Intradural lipom
 - Filar lipom
 - Gergin filum terminale
 - Persistan terminal ventrikül
 - Dermal sinüs
 - Kompleks
 - Dorsal enterik fistül
 - Nöroenterik kist
 - Diastematomiyeli
 - Kaudal agenezi
 - Segmental spinal disgenezi

kenden kütanöz ektodermden ayrışırsa; lipomiyelosele, lipomiyelomeningosele ve intradural lipom, bu ayrışma yetersiz olursa dorsal dermal sinus anomalileri gelişir.

Hemimiyelosele ve hemimiyelomeningosele ise gastrulasyon ve primer nörilasyon evresindeki ortak etkilenmeden oluşur.

Sekonder nörilasyon evresi 5-6. gebelik haftaları sürecinde görülür. Bu evrede, embriyonun distal kesimindeki pulripotent hücrelerden oluşan kaudal hücre kitlesi, spinal kordun distal



A



B



C



D

Resim 1. A-D. Cilt işaretleri ("stigma"). (A) Kütanöz hemanjiom ile birlikte hafif hipotrikoz. (B) İnsan kuyruğu. (C) Belirgin hipotrikoz (Pan kuyruğu). (D) Lipom ile birlikte kütanöz hemanjiom.

kesimini şekillendirilir ve sekonder nöral tüp meydana gelir. Sekonder nöral tüp başlangıçta solidir, takiben 'geriye doğru farklılaşma' adı verilen bir süreçle kaviteye dönüşür ve nihayetinde de konus medullaris ve filum terminale oluşur. Bu evredeki bozukluklar; persistan terminal ventrikül, gergin filum terminale ve terminal miyelosistozel gibi malformasyonlara yol açar.

Spinal kordun gelişimi sırasında mesoderm ve endoderm ile olan yakın ilişkisi, spinal malformasyona bu tabakalardan gelişen yapıların malformasyonlarının da sıklıkla eşlik etmesine neden olur.

SPİNAL DİSRAFİZMDE TERMİNOLOJİ

Spinal disrafizm, açık ve kapalı olmak üzere iki gruba ayrılır (Tablo 1). Açık spinal disrafizmde, anormal segmentin üzerindeki deride defekt vardır, yani üzeri deriyle örtülü değildir ve nöral doku havayla temas eder. Kapalı disrafizmde ise, anormal segmentin üzeri deriyle örtülüdür; dışardan normal görünebilir, cilt altında bir yumuşak doku kitlesi olabilir veya cilt üzerinde, altta bir spinal disrafizm olabileceğini düşündürülen hemanjiom, kıllı yama, kuyruk,

sakral gamze vb. bir cilt işareti (“stigma”) bulunur (Resim 1) [6]. Özellikle bel bölgesinde orta hatta bulunan kıllı yama, diastematomyelinin klasik işaretidir.

Sakral gamze, yenidoğanda en sık görülen anormalliktir; çoğu kez anatomik bir varyasyondur. Bu nedenle, her sakral gamze bulunan yenidoğanın olası bir spinal malformasyon açısından araştırılmasına gerek yoktur. Ancak, sakral gamzeye eşlik eden diğer cilt işaretleri ve/veya nörolojik anormallikler varsa ya da gamze 5 mm’den büyük veya anüsten uzaklığı 25 mm’den fazlaysa, yenidoğanın US ile incelenmesi önerilir [7].

‘Spina bifida’ terimi, spinal disrafizm ile aynı anlama sahip değildir; vertebraların arka osseöz elemanlarının tam kapanmamasını veya tam olmayan füzyonunu ifade eder (Resim 2). Spina bifida okulta, aperta veya sistika gibi terimler de artık modern terminolojide kullanılmamaktadır [1].

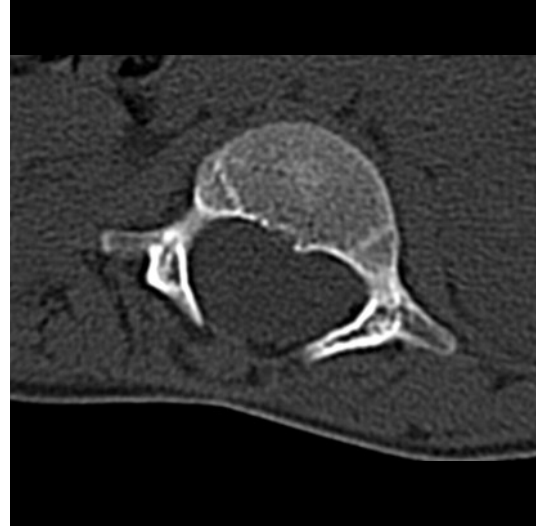
‘Nöral plakod’, nörilasyonunu tamamlamış embriyonel nöral doku segmentidir, nöral tabaka evresinde kalır; açık spinal disrafizmde her zaman vardır, kapalı spinal disrafizmin ise bazı formlarında bulunur.

‘Bağlı kord’ (“tethered cord”); bizatihi bir malformasyon değil, ilerleyici nörolojik kötüleşme ile karakterize klinik bir sendromdur [8, 9]. Spinal lipom, diastematomyeli, gergin filum terminale, kaudal agenezi gibi malformasyonlar veya miyelomeningosel operasyonu sonucu konus medüllaris üzerinde oluşan gerginlik bu sendroma yol açar. Bağlı kordda konus medüllaris normal yerine kıyasla aşağıda yer alır ve spinal kord gergin görünür. Bağlı kord sendromunun genel klinik tezahürü; motor ve duysal fonksiyon bozukluğu, anormal refleksler, inkontinans, spastik yürüyüş ve alt ekstremitelerde deformitelere [3].

ACIK SPİNAL DİSRAFİZİM

Açık spinal disrafizm, primer nöral tüpün kapanma defektidir. İçinde yer alan malformasyonlar: miyelomeningosel, miyelosel, hemimiyelomeningosel ve hemimiyeloseldir.

Açık spinal disrafizm, üzeri deri ile örtülüdür.



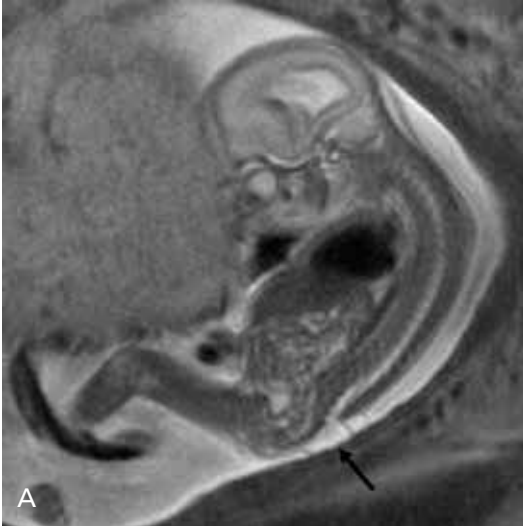
Resim 2. Spina bifida. Lomber vertebra arka osseöz arkının kapanmadığı, açık olduğu görülüyor.

olmayan malformasyonları içerdiği için klinik olarak kolayca teşhis edilebilir. Enfeksiyon riskini ve beyin omurilik sıvısı sızıntısını önlemek, hastanın bakımını kolaylaştırmak amacıyla genellikle ilk 48 saat içinde ameliyat yapılır. Ameliyat öncesi görüntüleme zorunlu değildir. Bu nedenle günümüzde, açık spinal disrafizmlerin görüntüleri genellikle prenatal döneme ait olmaktadır. Postnatal görüntüleme, ameliyat sonrası ilerleyici nörolojik defisit gösteren hastalarda önemli bir role sahiptir. Bu durumda altta yatan sebep; kord iskemisi, araknoid kist, skarın yol açtığı bağlı kord durumu ve intraspinal dermoid veya epidermoid olabilir. Skarın yol açtığı bağlı kord durumu, diğer olasılıkların dışlanmasına dayanır [1].

Miyelomeningosel ve Miyelosel

Arkada, orta hattaki deri defektinden nöral plakod görülür. Açık spinal disrafizmlerin %98’ini miyelomeningosel oluşturur [4]. En sık lumbosakral bölgede izlenir. Hepsine Chiari II malformasyonu eşlik eder (Resim 3) [10].

Miyelomeningosel ile miyelosel ayrımı, nöral plakodun yerleşimine göre yapılır. Miyelomeningoselde nöral plakod, subaraknoid alanın genişlemesi ile birlikte kemik ve cilt defektinden dışarı doğru itilmiştir. Miyeloselde ise su-



Resim 3. A-C. Miyelomeningosel. 21 haftalık fetüs. Sagital (A) ve aksiyal (B) T2A MR kesitlerinde, lumbosakral spina bifidadan dışarıya doğru subaraknoid alanın genişlediği ve spinal kordun bu kese içinde nöral plakodda sonlandığı görülüyor (ok). (C) Sagital T2A MR kesitinde, fetus posterior fossasında (ok) Chiari II malformasyonu ile uyumlu görünüm izleniyor.

baraknoid alan geniş değildir ve nöral plakod cilt seviyesindedir veya daha derinde lokalizedir (Resim 4). Miyelosele, miyeloşizis olarak da adlandırılır.

Servikal miyelomeningosel, farklı olarak ciltle örtülüdür. Cilt, kitlenin kubbe kesiminde distrofikken, tabana doğru yan kesimlerinde tam kat deri şeklindedir. Chiari II malformasyonu servikal miyelomeningoselde daha az oranda görülür (Resim 5) [11].

Hemimiyelomeningosel ve hemimiyelosele son derece nadirdir. Bu malformasyonlarda, diastematomiyeli mevcuttur ve bir hemikord tarafında nörilasyon yetersizliği ve kapanma defekti vardır, miyelomeningosel veya miyelosele o tarafta görülür [12].

KAPALI SPİNAL DİSRAFİZM

Kapalı spinal disrafizmde malformasyonlar, ciltaltı kitle ile birlikte olanlar ve olmayanlar şeklinde ikiye ayrılır.

Ciltaltı kitle ile birlikte olanlar; lipomiyelomeningosel, lipomiyelosele, meningosel, terminal miyelosistosele ve nonterminal miyelosistosele.

Ciltaltı kitlenin eşlik etmediği kapalı spinal disrafizm malformasyonları ise basit ve kompleks olarak ayrılır. Basit olanlar; intradural lipom, filar lipom, gergin ("tight") filum terminale, persistan terminal ventrikül ve dermal sinus malformasyonlarını içerir. Kompleks olanlar ise; dorsal enterik fistül, nöroenterik



Resim 4. Miyelosele. Sagittal T1A MR kesitinde; alt torakal seviyeden itibaren başlayan distal spina bifidanın en üst noktasında, spinal kordun arkaya kıvrılarak nöral plakoda sonlandığı görülüyor. Nöral plakod, cilt seviyesinde izleniyor, üzerini örten bir deri görünümü yok. Nöral plakodun ventral yüzünden ayrılan nöral kökler gergin bir biçimde öne doğru seyrediyor.

kist, diastematomyeli, kaudal agenezi ve segmental spinal disgenezidir.

Ciltaltı kitlenin eşlik ettiği kapalı spinal disrafizmlerde kitle, tipik olarak lomber veya lumbosakral bölgededir [3]. Ciltaltı kitlenin eşlik etmediği kapalı spinal disrafizmlerde de cilt işareti (“stigma”) bulunabilir; fakat genellikle bu malformasyonlar daha geç farkedilir, daha büyük çocukluk döneminde ortaya çıkan bağlı kord sendromu nedeniyle araştırma yapılırken saptanırlar.

Ciltaltı Kitle ile Birlikte Olan Kapalı Spinal Disrafizm

Lipomiyelomeningosele ve Lipomiyelosele

Lipomiyelomeningosele ve lipomiyeloselede, durada defekt vardır ve ciltaltı kitle lipoma bağlıdır. Mezenkimal dokunun nöral tüpe girdiği ve yağlı bir doku oluşturduğu, primer nöralizasyon kusurudur [13]. Lipomiyelosele, lipomiyelozis olarak da adlandırılır.

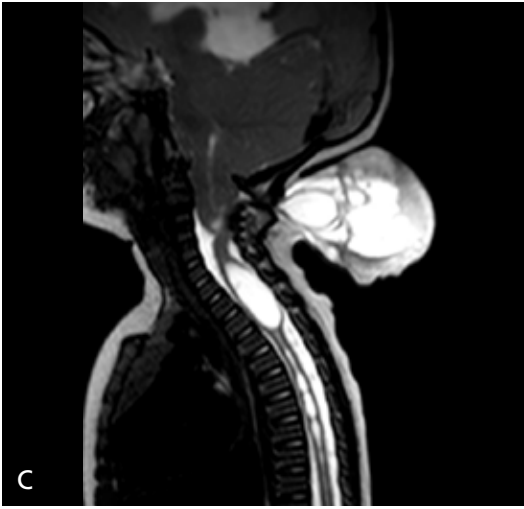
Lipomiyelomeningosele ve lipomiyelosele kapalı spinal disrafizmlerin %16’sını, intraspinal lipomların da %75’ini oluşturur [14]. Ciltaltı kitle olguların %25’inde sadece yağlı dokudan, %75’inde ise ağırlıklı olarak yağ dokusu içeren hamartomatöz dokudan meydana gelir [15]. Bu malformasyonlarda yağlı kitle, tipik olarak gluteal yarığın proksimalinden başlar ve distale doğru, sıklıkla asimetrik bir şekilde, uzanır [16].

Lipomiyelomeningosele ve lipomiyelosele bir-birinden, nöral plakod ile lipom arayüzünün pozisyonuna göre ayırt edilir. Lipomiyeloselede, nöral plakod-lipom arayüzü spinal kanal içindedir; arkadaki kemik defektten intraspinal lipom subkutan yağ ile devamlılık gösterir (Resim 6). Lipomiyeloselede ise, subaraknoid alanın dilatasyonuna bağlı olarak nöral plakod-lipom arayüzü spinal kanalın dışında, arkadadır; genellikle bu arayüz oblik yerleşimlidir, lipomla birlikte plakod bir tarafa doğru uzanıp rotasyon gösterirken, diğer tarafta meningeal herniasyon yer alır (Resim 7) [17].

Meningosele

Meningosele, kemik defektinden tekal kesenin spinal kanal dışına fırlamasıdır; kese duvarı, dura ve araknoidden oluşur. Posterior meningele genellikle lomber veya sakral bölgededir, oksipital ve servikal bölgede de görülebilir; kapalı spinal disrafizmlerin %2,5’ünü oluşturur [14]. Anterior meningele ise, başka yerlerde de görülebilmekle birlikte, genellikle presakral yerleşim gösterir. Çoğu sporadiktir; az bir kısmı Currarino triadı veya dural displazinin bulunduğu nörofibromatozis tip 1 ve Marfan gibi sendromlarda görülür. İntrasakral (sakral intraspinal) meningele ise, genişlemiş sakral kanal içinde, dural kesenin terminal ucuna tutunan, beyin-omurilik sıvısı ile dolu bir kesedir (Resim 8).

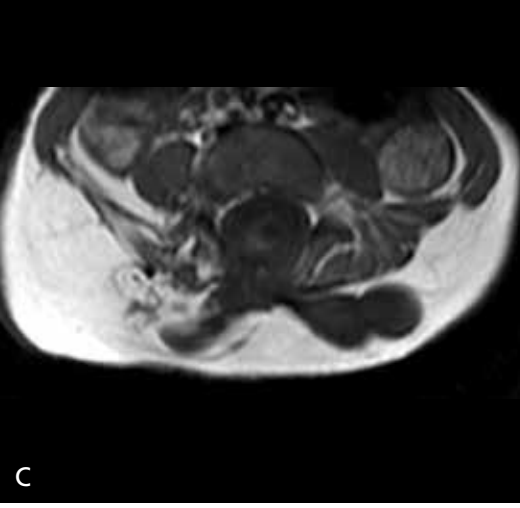
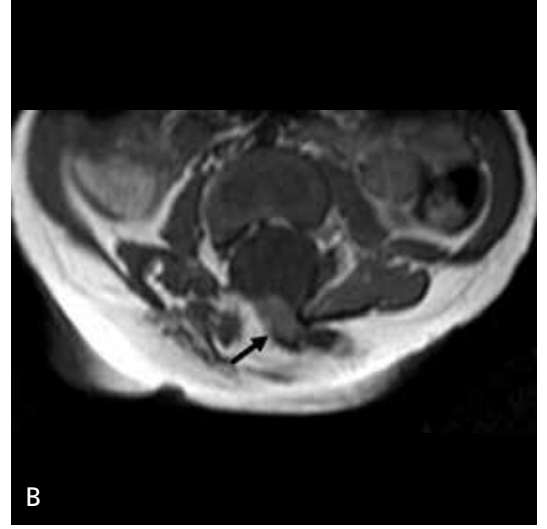
Meningosele kesesi içinde sinir kökleri veya filum terminalenin seyrettiği görülebilir, ancak spinal kordun kendisi bulunmaz. Spinal kord, kemik defektin bulunduğu yerde kese boynuna yapışık (“tethred”) olabilir [3, 18].



Resim 5. A-C. Servikal miyelomenigeozel. On aylık hasta. A. Servikal kesenin tepesi skuamöz epitel, geri kalan kesimi ise tam kat deri ile örtölü. Sagital T1A (A) ve T2A (B) MR kesitlerinde, meningiomiyelozele Chiari tip II malformasyonunun eşlik ettiđi görölüyor. Ayrıca, distaldeki spinal kord içinde siringohidromiyeli kaviteleri mevcut.



Resim 6. A, B. Lipomiyelozel. Sagital (A) ve aksiyal (B) T1A MR kesitleri. Spinal kord, subkutan lipom içinde yer alan nöral plakodda gergin bir biçimde sonlanıyor. Nöral plakod-lipom ara yüzü (ok), spinal kanal içinde.



Resim 7. A-C. Lipomiyelomeningosel. Sagittal (A) ve aksiyal (B ve C) T1A MR kesitleri. Spinal kord, subkutan lipom içinde yer alan nöral plakodda gergin bir biçimde sonlanıyor. Nöral plakod-lipom ara yüzü (ok), spinal kanal dışında. Kranio-servikal bileşkede Chiari tip II malformasyonuna ait bir bulgu izlenmiyor. (C) Subkutan yağ içinde meningosel keseleri görülüyor.



Resim 8. A, B. İntrasakral meningosel. Sagittal (A) ve aksiyal (B) T2A MR kesitlerinde, genişlemiş sakral kanal içinde kistik lezyon () görülüyor.*

Terminal Miyelosistozel

Geniş bir spina bifida defektinden herniye olan meningesel kesesi içine, terminal sirinks kavitesinin (siringosel) herniye olmasıdır. Siringosel spinal kordun santral kanalıyla, meningesel de subaraknoid alanla devamlılık gösterir; bu iki komponent genellikle birbiriyle ilişkili değildir (Resim 9) [19, 20]. Nadir bir malformasyondur; sıklıkla OEIS kompleksiyle (omfalosel, kloakal ekstrofi, imperfore anüs ve spinal anomaliler) birlikte görülür [21].

Nonterminal miyelosistozel, hidromiyeli kavitesinin (genişlemiş santral kanalın) arka duvarının bir meningesel kesesi içine herniye olduğu miyelosistozeldir (Resim 10). Bazen, hidromiyeli kavitesi yerine, görece normal görünen spinal kordun arkasından doğan ve kese içine yelpaze gibi dağılan fibronörovasküler bir sap içerir; bu forma, abortif veya forme fruste miyelosistozel ya da miyelosistozel manqué adları da verilmektedir (Resim 11) [22]. Her iki formda da inferiordaki spinal kord normaldir. Nonterminal miyelosistozelde spina bifida defekti küçüktür ve tipik olarak meningesel dar boyunlu bir kese şeklindedir. Bu malformasyon, lomber bölgede de görülebilir; fakat en sık servikal veya servikotorakal bölgededir [23]. Nadiren Chiari II malformasyonu eşlik eder [24].

Ciltaltı Kitlenin Eşlik Etmediği Basit Kapalı Spinal Disrafizm

Intradural Lipom

Sağlam tekal kese içinde yer alan yağ kitlesidir, açık spinal disrafizm yoktur (Resim 12). Lipom genellikle dorsal orta hat boyunca ekstramedüller yerleşim gösterir ve subpialdır; çok azı (yaklaşık olarak %2'si) intramedüllerdir [1]. En sık lumbosakral bölgede görülür ve bağlı kord sendromu ile manifest hale gelir; servikotorasik intradural lipomlar ise, daha geç bir dönemde spinal korda bası bulguları ile kendisini gösterir [3].

Filar Lipom

Filum terminalenin fibrolipomatöz kalınlaşmasıdır. Klinik olarak bağlı kord sendromu yoksa, normal anatomik varyasyon kabul edilir; normal yetişkinlerin %1,5-5'inde bulunduğu tahmin edilmektedir [25, 26]. T1-ağırlıklı MR görüntülerde, kalın filum terminale içinde hiperintens bir hat olarak görülür; aksiyal T1-ağırlıklı görüntüleme, filum terminaledeki yağ saptamada en duyarlı yöntemdir (Resim 13).

Gergin Filum Terminale

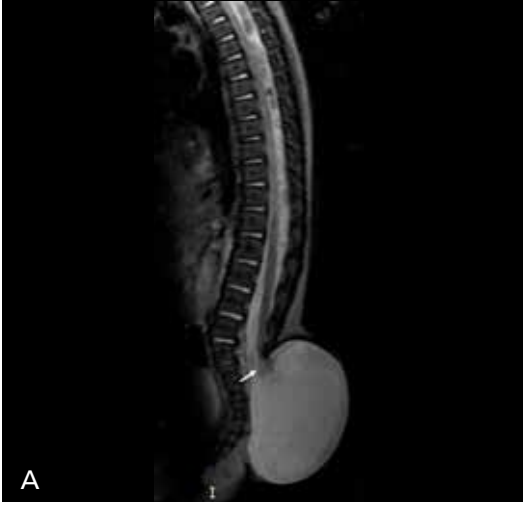
Konus medüllerinin yukarı çıkışını engelleyen ve spinal kordda gerginliğe yol açan kısa ve hipertrofik filum terminaledir. Kısa ve kalın filumun, ayrık kord malformasyonu ve dorsal dermal sinus gibi anomalilerle birlikteliği sıktır [4, 17].

Normalde, filum terminalenin kalınlığı yağ dokusu olmadan 2 mm'den azdır ve konus medüllerinin, L2-L3 disk seviyesinin üzerindedir. Gergin filum terminalede konus, genellikle L2 seviyesinin altındadır. MR incelemede vertebraları saymak ve seviyeyi doğru belirlemek için, tüm vertebral kolonu içeren kısa bir sekans ile sagittal planda görüntü alınabilir ve vertebralar kranioservikal bileşmeden itibaren sayılır. Böyle bir görüntü yoksa, vertebraların seviyesini ve varsa geçiş vertebrasını belirlemek için iliolumber ligament kullanılabilir; bu ligament daima, L5 vertebra transvers prosesi ile iliak kemik arasındadır [27].

Persistan Terminal Ventrikül

Hemen filum terminale üzerinde ve konus medüllerinin içinde, ependimle döşeli küçük bir kavitedir; 5. ventrikül veya ventrikülüs terminalis olarak da adlandırılır. Dilatasyon gösterdiğinde görüntüleme farkedilir; izole olduğunda 5 yaşına kadar patolojik kabul edilmez, gelişimsel bir varyasyon olarak değerlendirilir [28].

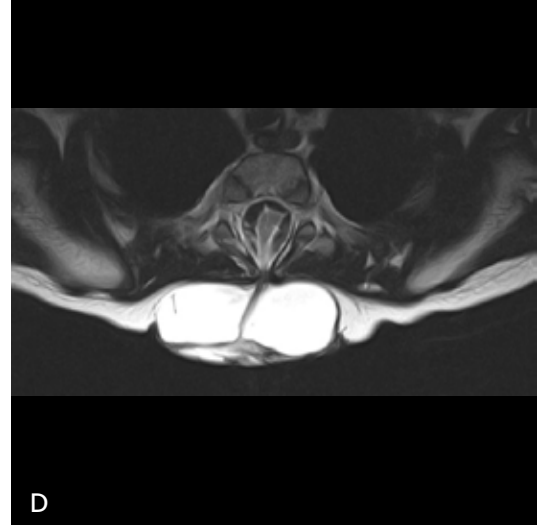
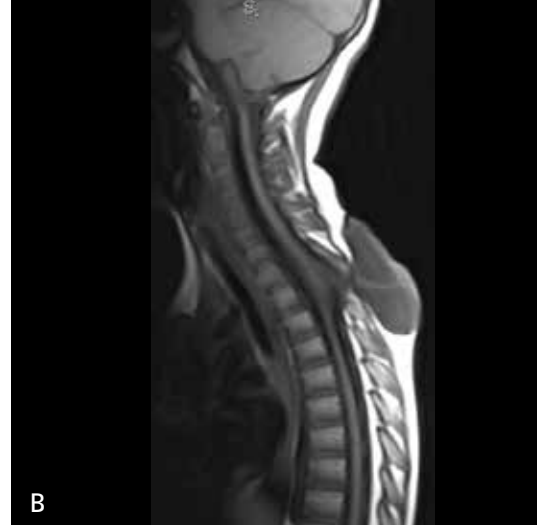
Persistan terminal ventrikül; hidromiyeli, intramedüller tümör veya filar kist ile karışabilir. Hidromiyeliden, hemen filum terminale üze-



Resim 9. A, B. Terminal miyelosistozel. (A) Sagittal T2A MR kesitinde, geniş bir lumbosakral spina bifida defektinden meningeal yapıların geniş bir kese şeklinde herniye oldukları görülüyor. Spinal kord (ok) gergin bir biçimde kese içine doğru, kistik bir şekilde genişlemiş santral kanal ile birlikte uzanıyor. (B) Aksiyal T1A MR kesitinde, kraniumda posterior fossanın normal olduğu görülüyor.



Resim 10. A-C. Servikal nonterminal miyelosistozel. İki haftalık hasta. Sagittal T1A (A) ve T2A (B) ve aksiyal T2A (C) MR kesitlerinde, üzeri deriyle örtülü BOS dolu kesenin içine uzanan spinal kord dorsal duvarı, santral kanal ile ilişkili kavite (siringosel, *) içeriyor. Her iki kavitenin birbiriyle ilişkisi görülüyor. Chiari tip II malformasyonu eşlik ediyor.



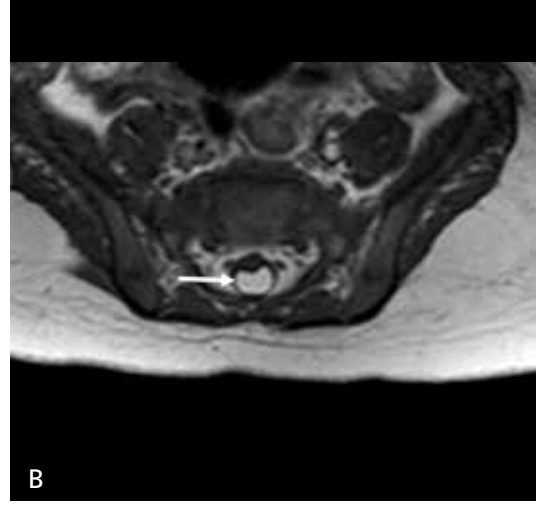
Resim 11. A-D. Torakal tam oluşmamış (forme fruste) nonterminal miyelosistozel. Dört yaşında hasta. (A) Torakal kitlenin üst kesimi distrofik epitelle, bazal kesimi ise tam kat deri ile örtülüdür. Sagittal T1A (B) ve T2A (C) ve aksiyal T2A (D) ağırlıklı MR kesitlerinde, spinal kord dorsal kesiminin arkaya doğru çekildiği, buradan ince bir bandın (fibronörovasküler sap) küçük bir spina bifida defektini geçerek, meningesel kesesinin kubbesine ulaştığı ve iki tarafa doğru diverjans gösterdiği görülüyor. Proksimalde, spinal kordda, küçük bir hidromiyeli (ok, C) mevcut. Chiari tip II anormalliği eşlik etmiyor.

rinde lokalize olmasıyla, tümörden de tamamen kistik yapıda olması, kontrast madde ile boyanmaması, zaman içinde stabil kalması ve hatta küçülmesiyle ayırt edilir. Filar kist, farklı olarak filum içindedir. Filar kist de izole olduğunda normal varyasyon kabul edilir [29].

Dermal Sinus

Nöral dokuyu ve/veya meninksleri, cilt yü-

zeyi ile birleştiren epitelle döşeli bir kanaldır. En sık lumbosakral bölgede görülür ve sıklıkla konus medullaris veya kauda ekuina seviyesinde bulunan spinal inklüzyon kistleri (dermoid veya epidemoid) ile birlikte görülür. Fizik muayenede orta hatta gamze veya küçük bir delik şeklinde ostiumu görülür; buna kıllı nevus, hiperpigmente yama veya kapiller hemanjiom eşlik edebilir [16]. Lokal bakteriyel enfeksiyonlara, abseye ve menenjitte yol açabilir; eşlik eden



Resim 12. A, B. İntradural lipom. Sagittal (A) ve aksiyal (B) T1A MR kesitlerinde, bağılı kord görünümüne yol açan (konus medüllaris L5 seviyesinde izlenmektedir, (A) intradural yağlı kitle (ok) görülüyor. Spina bifida olmaması, intradural lipomun, lipomiyelozel/lipomiyelomeningoselden ayırt edilmesini sağlar.



Resim 13. A, B. Filar lipom. Sagittal (A) ve aksiyal (B) T1A MR kesitlerinde, filum terminalenin, fibrolipoma (ok, A ve B) bağılı olarak kalın ve parlak olduğu görülüyor. Konus medüllaris aşağı yerleşimli ve spinal kord gergin. Filum terminale ayrıca, terminalde intraspinal yağlı kitlede sonlanıyor. Lomber vertebral kolon kifoskolyoz ve segmentasyon anormallikleri nedeniyle deforme görünümde.

spinal inklüzyon kistleri de enfekte olabilir; bu nedenle cerrahi onarım gerektirir. MR’de ciltaltı doku içinde oblik seyreden hipointens bir hat şeklinde görülür (Resim 14).

Sınırlı dorsal miyeloşizis, konjenital dermal sinüsle karışabilecek ayrı bir spinal disrafizm formudur. Orta hatta kapalı bir fokal deri defekti vardır ve bu deri lezyonundan spinal korda uzanan bir trakt bulunur. Bu trakt, dermal sinüste olduğu gibi epitelle döşeli değildir, ağırlıklı olarak fibröz dokudan

ve nöral elementlerden oluşur; kapalı olduğu için dermal sinüsteki gibi hasta enfeksiyona açık değildir. Traktın kordla birleştiği yerde, kordun dorsalinde çekinti meydana gelir (Resim 15) [30].

Ciltaltı Kitlenin Eşlik Etmediği Kompleks Kapalı Spinal Disrafizm

Notokordal gelişimin etkilenmesi sonucu ortaya çıkan malformasyonlardır. Orta



Resim 14. A-C. Dermal sinüs. Sagittal T1A (A) ve T2A (B) MR kesitlerinde, ciltten spinal kanala uzanan oblik seyirli hipointens hat (ok) izleniyor. (C) Midsagittal T2A MR kesitinde, konus medüllaris aşağı yerleşik ve spinal kord gergin görünüyor. Hastanın, aksiyal kesitlerde daha iyi ayrıtedilebilen, filar lipomu mevcut.

hat notokordal entegrasyon bozuklukları ve notokordal formasyon bozuklukları olarak ikiye ayrılır. Birincisinde, spinal kordda longitudinal bölünme (“splitting”) anormalliği mevcuttur ve bu grupta dorsal enterik fistül, nöroenterik kist ve diastematomiyeli bulunur. İkincisinde ise, notokordal segment yokluğu (karşılık gelen spinal kord ve spinal segmentlerde yokluk) söz konusudur ve bu grupta kaudal agenezi ve segmental spinal disgenезiler yer alır [4, 17]. Notokord, gastrulasyon döneminde ortaya çıktığı için bu dönemde meydana gelen spinal disrafizme pek çok multisistem anomalisinin eşlik etmesi şaşırtıcı değildir [3].

Dorsal Enterik Fistül

Barsakları arkada ciltle birleştiren bir yarıktır; prevertebral yumuşak dokuları, vertebra korpusunu, spinal kanalı, spinal kordu ve nöral arkı katederek cilde ulaşır. Kompleks disrafik malformasyonların nadir görülen ancak en şiddetli formudur.

Nöroenterik Kist

Dorsal enterik fistülün daha lokalize bir formunu temsil eder. Bu kistler, gastrointestinal trakta benzer şekilde müsin salgılayan epitel ile döşelidir ve en sık servikotorasik bölgede



Resim 15. A-C. Sınırlı dorsal miyeloşizis. Sagittal T1A (A) ve T2A (B) ve aksiyal T2A (C) MR kesitlerinde, üst torakal kesimde, orta hattaki cilt defektinden spinal kanal içine uzanan, kord ile birleşip kord dorsalinde çekintiye yol açan bir trakt (ok) görülüyor. Ayrıca, aynı alanda geniş bir spina bifida defekti de mevcut.

görülmüşler. Prevertebral, intraspinal, intramedüller veya postvertebral olabilirler; ancak, genellikle spinal kordun önünde yer alırlar (Resim 16) [31].

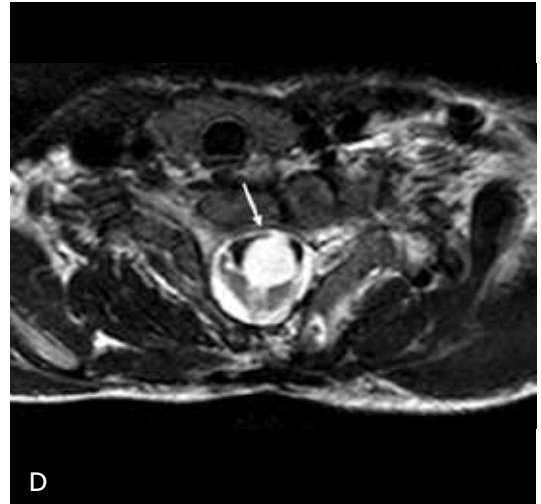
Diastematomiyeli

Spinal kordun ikiye bölünmesidir; genellikle simetrik olan hemikordların her biri birer santoral kanal içerir ve birer tane ventral ve dorsal sinir köküne sahiptir. Nadir görülen diplomiyelede ise, spinal kord dupliktedir, yani iki spinal kord vardır; her biri iki ventral ve iki dorsal nöral kök verir. Bu iki antiteyi birbirinden ayırmak zordur. Bu nedenle ayrıık (“split”) kord malformasyonları olarak adlandırılırlar; tüm

kompleks disrafik malformasyonların yaklaşık %4’ünü oluştururlar [1].

Ayrıık kord malformasyonları iki ana tipe ayrılır. Tip 1’de, rijid bir kemik veya kırık-dak septum vardır ve her bir hemikord kendisine ait ayrı bir dural kese içinde yer alır. Bu rijid ekstradural septum, vertebra korpusu arkasından posterior arkusa uzanır; oblik seyirli veya inkomplet olabilir. Tip 1’de her zaman vertebra anomalileri bulunur (Resim 17, 18).

Tip 2’de, hemikordlar tek bir dural kese içindedir, bazen aralarından geçen fibröz bir septa bulunabilir; kimi zaman spinal kordda tam değil kısmi ayrılma görülür (Resim 19) [17, 32, 33]. Tip 2, ayrıık kord malformasyon-



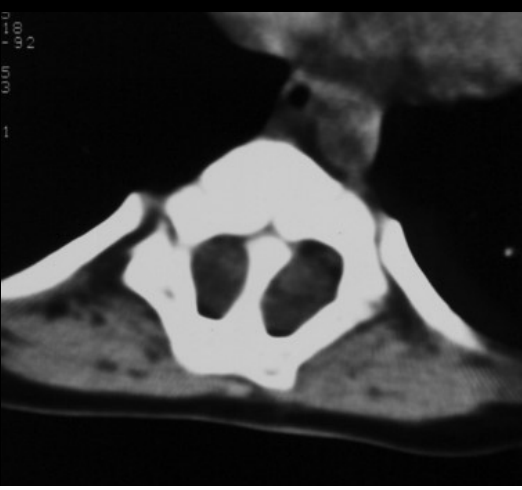
Resim 16. A-D. Nöroenterik kist. On iki yaşında hasta. (A) Koronal BT kesitinde, servikotorakal bölgede şiddetli vertebral segmentasyon ve füzyon anormallikleri izleniyor. (B) Sagittal T1A MR kesitinde, C6-7 seviyesinde spinal kordun önünde, BOS'a kıyasla yüksek intensitede kistik lezyon (ok) mevcut. (C) Aksiyal T2A MR kesitinde aynı lezyon (ok) BOS ile izointens izleniyor. (D) Aksiyal T2A MR kesitinde, kiste (ok) eşlik eden diastematomiyeli görülüyor.

larının %75'ini oluşturur. Konus medullaris sıklıkla aşağı yerleşimlidir; filum terminale lipomu veya gergin filum terminale ile yüksek birliktelik gösterir; vertebra anormallikleri sık görülmez.

Ayrık kord malformasyonları klinik olarak, yol açtıkları skolyoz veya bağlı kord sendromu nedeniyle farkedilir. Sıklıkla ciltte hemanjim, lipom, displastik deri veya dermal sinus gibi bir işaret bulunur; özellikle geniş kıllı bir yama, ayrık kord malformasyonları için çok tipiktir [34].

Kaudal Agenezi

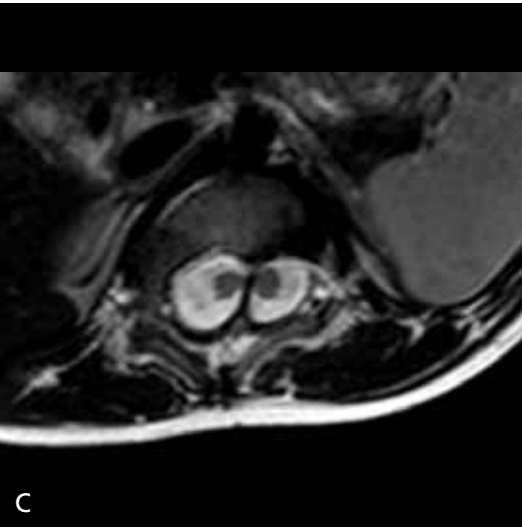
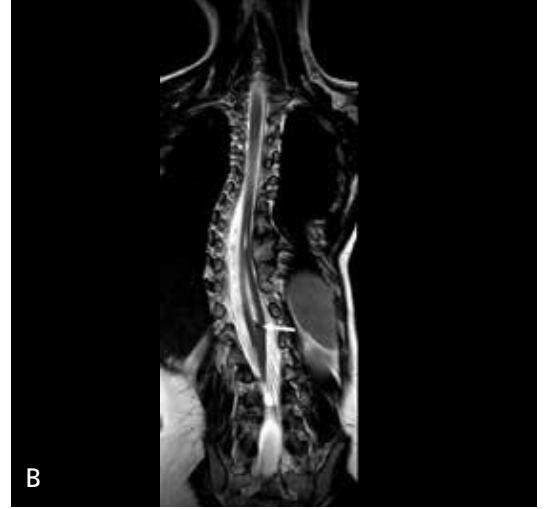
Kaudal regresyon sendromu olarak da bilinir. Spinal kolonun kaudal parçasının kısmi veya tam agenezisidir; sadece koksigeal segmentin yokluğundan, alt torasik seviyeden itibaren distal kesimin agenezisine kadar geniş bir ranja sahiptir. Ancak, hastaların çoğunda sadece sakrum ve koksisk etkilenir. Kompleks spinal disrafizmlerin %16'sını oluşturur. Maternal diyabetle ilişkilidir; bu hastaların annelerinin %15-20'si diyabetiktir.



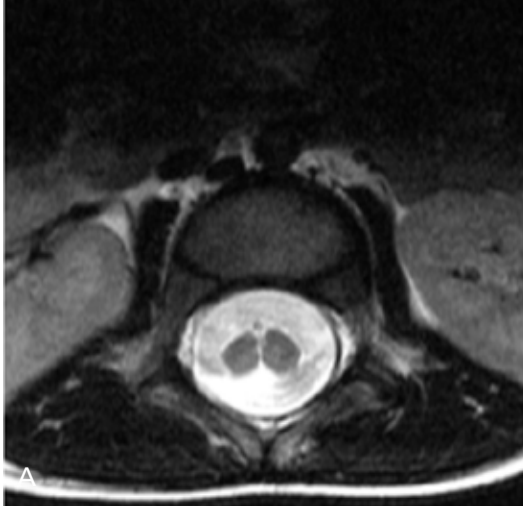
Resim 17. Tip 1 ayırık kord malformasyonu. Aksiyal BT kesitinde, spinal kanalı ikiye ayıran oblik seyirli kemik spur yapısı görülüyor.

Kaudal ageneziye; imperfore anüs, genital anomaliler, renal displazi veya agenezi, pulmoner hipoplazi ve/veya ekstremité anormallikleri eşlik edebilir; OEIS, Currarino triadı ve VACTERL gibi sendromik komplekslerin bir bileşeni olabilir [3].

Konus medüllerinin şekline ve konumuna göre iki tipe ayrılır: Tip 1’de konus medülleris yüksekte yer alır, kama veya balta ucu şeklinde küt ve ani bir sonlanma gösterir; kauda ekuina lifleri iki adet demet şeklindedir (**Resim 20**) [1]. Tip 2’de konus aşağıda yer alır; gergin filum, lipomiyelomeningosel, lipom, terminal miyelosistosel veya anterior sakral meningesel gibi anormalliklerle birlikte gergin ve bağlıdır (**Resim 21**) [3, 35]. Tip 1, kaudal agenezinin şiddetli, tip 2 ise hafif formudur. Tip 1’de age-



Resim 18. A-C. Tip 1 ayırık kord malformasyonu. (A) Koronal T2A MR kesitinde, torakolomber kolonda segmentasyon ve füzyon anormallikleri izleniyor. (B) Daha arka seviyeden geçen koronal T2A MR kesitinde de, ikiye ayrılmış spinal kord, ayrığın en distal ucunda kemik spur yapısı (ok) ve hemen bunun altında hemikordların füzyon yaptığı görülüyor. (C) Aksiyal T2A MR kesitinde, kemik spur yapısı ile ayrılan hemikordlar birbirinden ayrı dural keseler içinde.



Resim 19. A-C. Tip 2 ayırık kord malformasyonu. Üç farklı hastanın aksiyal T2A MR kesitleri. (A) Hemikordların tek bir dural kese içinde yer aldığı görülüyor. (B) Hemikordlar tek bir dural kese içinde, ancak aralarında ince bir fibröz septa mevcut. (C) Spinal kordda tam olmayan, kısmi bir ayrılma izleniyor.

nezi genellikle L5-S2 seviyesinin distalindedir; ancak, alt torakal vertebralar da dahil olmak üzere geniş bir segmenti içerebilir. Tip 2’de ise, alt sakral seviyeden itibaren veya sadece koksi içerecek şekilde agenezi mevcuttur.

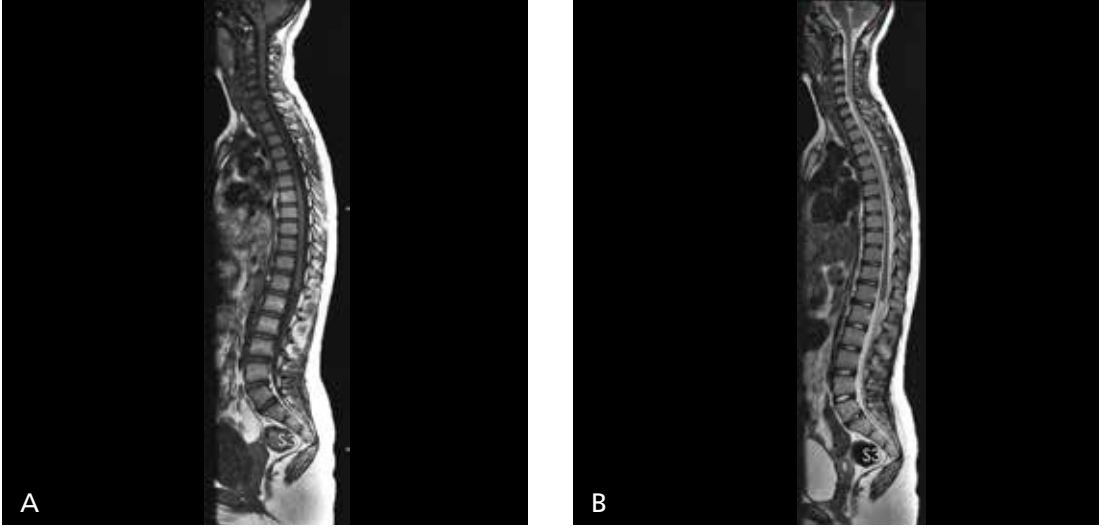
Segmental Spinal Disgenezi

Torakal ve/veya lomber bölgede, spinal segmental disgenezi veya agenezi ile karakterize bir malformasyondur. Aynı seviyede, spinal kordda ve sinir köklerinde de segmental anormallikler vardır; doğumsal paraparezi veya parapleji ve alt ekstremiteler deformiteleri bulunur [36]. En şiddetli örneklerinde; etkilenen seviyede spinal kord yoktur, spinal kanal

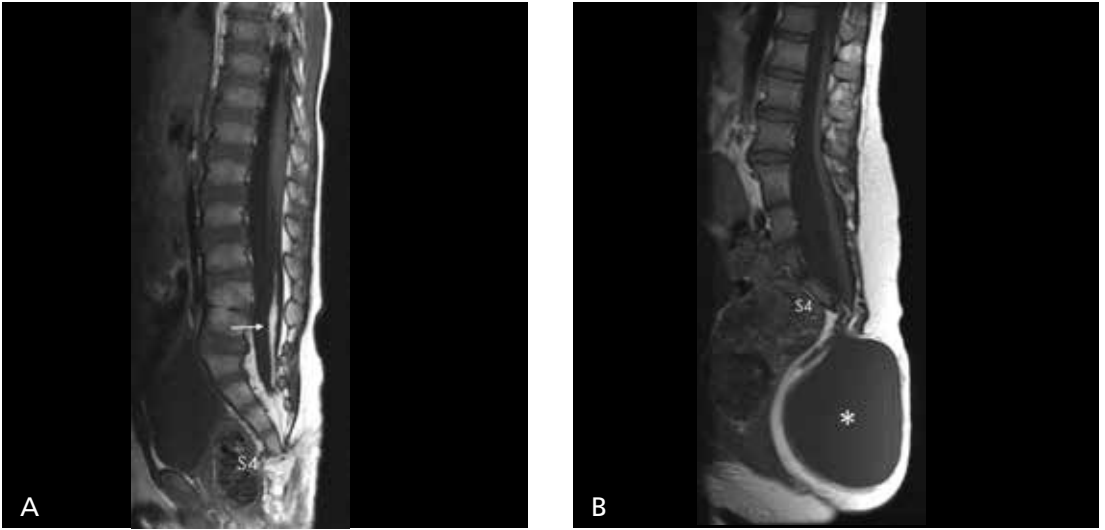
ileri derecede dardır, görülmeyebilir de, proksimal ve distaldeki spinal kanal genişliği ise normaldir, proksimal spinal kord normal görünürken distaldeki spinal kord kalın ve aşağı yerleşimlidir.

SONUÇ

Doğumsal spinal malformasyonların radyolojik görünimleri değişkendir ve kompleks olabilir. Radyolojik bulguların klinik ve gelişimsel faktörlerle birlikte sistematik bir şekilde değerlendirilmesi, doğru tanı koymayı kolaylaştırır ve daha kaliteli bilgiler verilmesini sağlar. Radyolog, spinal disrafizmin terminolojisi ve sınıflaması ve spinal disrafizme



Resim 20. A, B. Kaudal agenezi, tip 1. Sagittal T1A (A) ve T2A (B) MR kesitlerinde, son vertebranın S3 olduğu subtotal sakrokoksigeal agenezi görülüyor. Spinal kord, T12 seviyesinde ani ve küt bir sonlanma gösteriyor. Kauda ekunia sinir kökleri çift demet şeklinde.



Resim 21. A, B. Kaudal agenezi, tip 2. İki farklı hastanın sagittal T1A MR kesitleri. (A) İki yaşındaki hastada, son vertebranın S3 olduğu subtotal sakrokoksigeal agenezi mevcut. Tekal kese yukarıda ani bir sonlanma gösteriyor. Spinal kordun filar lipom (ok) ile birlikte gergin olduğu görülüyor. (B) On bir yaşındaki hastada son vertebranın S4 olduğu subtotal sakrokoksigeal agenezi izleniyor. Spinal kord, anterior sakral meningocele (*) birlikte aşağı yerleşimli ve gergin.

eşlik edebilecek anomaliler hakkında doğru ve ayrıntılı bilgisine sahip olmalıdır. Ancak bazen, malformasyon o kadar kompleks bir görünüm sergiler ki, adını koymak imkansız olabilir. Bu durumda, var olan anormallikleri mümkün olduğunca radyolojik olarak doğru tarif etmeye çalışmak gerekir.

Kaynaklar

- [1]. Gupta P, Kumar A, Kumar A, Goel S. Congenital spinal cord anomalies: a pictorial review. *Diagn Radiol* 2013; 42: 57-66. [\[CrossRef\]](#)
- [2]. Huisman TAGM, Rossi A, Tortori-Donati P. MR imaging of neonatal spinal dysgraphia: what to con-

- sider? *Magn Reson Imaging Clin N Am* 2012; 20: 45-61. [\[CrossRef\]](#)
- [3]. Schwartz ES, Rossi A. Congenital spine anomalies: the closed spinal dysraphisms. *Pediatr Radiol* 2015; 45 (Suppl 3): 413-9. [\[CrossRef\]](#)
 - [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: 471-91. [\[CrossRef\]](#)
 - [5]. Moore K. Congenital Abnormalities of the spine In: Coley BD, editor. *Caffey's Pediatric Diagnostic Imaging*. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2013. p. 449-60.
 - [6]. Drolet B. Birthmarks to worry about. Cutaneous markers of dysraphism. *Dermatol Clin* 1998; 16: 447-53. [\[CrossRef\]](#)
 - [7]. Lee ACW, Kwong NS, Wong YC. Management of sacral dimples detected on routine newborn examination: a case series and review. *HK J Pediatr* 2007; 12: 93-5.
 - [8]. Warder DE, Oakes WJ. Tethered cord syndrome and the conus in a normal position. *Neurosurgery* 1993; 33: 374-8. [\[CrossRef\]](#)
 - [9]. Warder DE, Oakes WJ. Tethered cord syndrome: the lowlying and normally positioned conus. *Neurosurgery* 1994; 34: 597-600. [\[CrossRef\]](#)
 - [10]. 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. [\[CrossRef\]](#)
 - [11]. Huang S, Shi W, Zhang L. Characteristics and surgery of cervical myelomeningocele. *Childs Nerv Syst* 2010; 26: 87-91. [\[CrossRef\]](#)
 - [12]. Singh N, Singh DK, Kumar R. Diastematomyelia with hemimyelomeningocele: an exceptional and complex spinal dysraphism. *J Pediatr Neurosci* 2015; 10: 237-9. [\[CrossRef\]](#)
 - [13]. Naidich TP, McLone DG, Mutleir S. A new understanding of dorsal dysraphism with lipoma (lipomyeloschisis): radiological evaluation and surgical correction. *AJNR Am J Neuroradiol* 1983; 4: 103-16. [\[CrossRef\]](#)
 - [14]. Sattar MT, Bannister CM, Turnbull IW. Occult spinal dysraphism: The common combination of lesions and the clinical manifestations in 50 patients. *Eur J Pediatr Surg* 1996; 6(Suppl 1): 10-4. [\[CrossRef\]](#)
 - [15]. Koen JL, McLendon RE, George TM. Intradural spinal teratoma: evidence for a dysembryogenic origin. Report of four cases. *J Neurosurg* 1998; 89: 844-51. [\[CrossRef\]](#)
 - [16]. Naidich TP, McLone DG, Mutleir S. A new understanding of dorsal dysraphism with lipoma (lipomyeloschisis): radiological evaluation and surgical correction. *AJNR Am J Neuroradiol* 1983; 4: 103-16. [\[CrossRef\]](#)
 - [17]. Rossi A, Gandolfo C, Morana G, Piatelli G, Ravegnani M, Consales A, et al. Current classification and imaging of congenital spinal abnormalities. *Semin Roentgenol* 2006; 41: 250-73. [\[CrossRef\]](#)
 - [18]. Rufener SL, Ibrahim M, Raybaud CA, Parmar HA. Congenital spine and spinal cord malformations: pictorial review. *AJR Am J Roentgenol* 2010; 194: 26-37. [\[CrossRef\]](#)
 - [19]. McLone DG, Niadich TP. Terminal myelocystocele. *Neurosurgery* 1985; 16: 36-43. [\[CrossRef\]](#)
 - [20]. Byrd SE, Harvey C, Darling CF. MR of terminal myelocystoceles. *Eur J Radiol* 1995; 20: 215-20. [\[CrossRef\]](#)
 - [21]. 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: 730-2. [\[CrossRef\]](#)
 - [22]. Rossi A, Piatelli G, Gandolfo C, Pavanello M, Hofmann C, Van Goethem JW, et al. Spectrum of non-terminal myelocystocele. *Neurosurgery* 2006; 58: 509-15. [\[CrossRef\]](#)
 - [23]. Peacock WJ, Murovic JA. Magnetic resonance imaging in myelocystoceles. Report of two cases. *J Neurosurg* 1989; 70: 804-7. [\[CrossRef\]](#)
 - [24]. Pang D, Dias MS. Cervical myelomeningoceles. *Neurosurgery* 1993; 33: 363-73. [\[CrossRef\]](#)
 - [25]. 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: 833-6. [\[CrossRef\]](#)
 - [26]. Uchino A, Mori T, Ohno M. Thickened fatty filum terminale: MR imaging. *Neuroradiology* 1991; 33: 331-3. [\[CrossRef\]](#)
 - [27]. Hughes RJ, Saifuddin A. Numbering of lumbosacral transitional vertebrae on MRI: role of the iliolumbar ligaments. *AJR Am J Roentgenol* 2006; 187: 59-66. [\[CrossRef\]](#)
 - [28]. Coleman LT, Zimmerman RA, Rorke LB. Ventriculus terminalis of the conus medullaris: MR findings in children. *AJNR Am J Neuroradiol* 1985; 16: 1421-6.
 - [29]. 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. [\[CrossRef\]](#)
 - [30]. 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. [\[CrossRef\]](#)
 - [31]. Harris CP, Dias MS, Brockmeyer DL, Townsend JJ, Willis BK, Apfelbaum RI. Neurenteric cysts of the posterior fossa: recognition, management and embryogenesis. *Neurosurgery* 1991; 29: 893-7. [\[CrossRef\]](#)
 - [32]. 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: 451-80. [\[CrossRef\]](#)

- [33]. Pang D. Split cord malformation. Part II: clinical syndrome. *Neurosurgery* 1992; 31: 481-500. [\[CrossRef\]](#)
- [34]. Schijman E. Split spinal cord malformations: report of 22 cases and review of the literature. *Childs Nerv Syst* 2003; 19: 96-103. [\[CrossRef\]](#)
- [35]. 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.
- [36]. 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.

Dođumsal Spinal Malformasyonlar

Zeynep Yazıcı

Sayfa 384

Spinal disrafizm, bir çatı terimdir; deri, kas, kemik, meninksler ve nral dokuyu ieren arka orta hat yapılarının anormal bir Őekilde farklılaşması ve/veya kapanması ile karakterize dođumsal spinal hastalıkları ierir.

Sayfa 384

Bu kompleks anormalliklerin dođru teŐhis edilmesi, hasta ynetiminin dođru belirlenmesinde esastır. Grntleme, anormalliđin dođru olarak tarif edilmesinde temel bir role sahiptir. Spinal disrafizm grntlemede ana yntem, manyetik rezonans grntlemedir. Yenidođan dneminde ultrasonografi, tanıda yardımcı olabilir. UŐin asıl rol, anormallik olup olmadıđının belirlenmesidir; anormallik varsa detaylı inceleme iin MR grntleme yapılır. Bilgisayarlı tomografi, kompleks kemik anormalliklerinin saptanmasında yardımcıdır.

Sayfa 384

Spinal disrafizm, embriyonik dnemde spinal kordun oluŐumunda meydana gelen bozukluklara bađlıdır. Bu nedenle, embriyolojik geliŐimi bilmek spinal disrafizmi anlamayı kolaylaŐtırır.

Sayfa 386

Spinal disrafizm, aık ve kapalı olmak zere iki gruba ayrılır. Aık spinal disrafizmde, anormal segmentin zerindeki deride defekt vardır, yani zeri deriyle rtl deđildir ve nral doku havayla temas eder. Kapalı disrafizmde ise, anormal segmentin zeri deriyle rtldr; dıŐardan normal grnebilir, cilt altında bir yumuŐak doku kitlesi olabilir veya cilt zerinde, altta bir spinal disrafizm olabileceđini dŐndren hemanjiom, kıllı yama, kuyruk, sakral gamze vb. bir cilt iŐareti (“stigma”) bulunur.

Sayfa 400

Dođumsal spinal malformasyonların radyolojik grnmleri deđiŐkendir ve kompleks olabilir. Radyolojik bulguların klinik ve geliŐimsel faktrlerle birlikte sistematik bir Őekilde deđerlendirilmesi, dođru tanı koymayı kolaylaŐtırır ve daha kaliteli bilgiler verilmesini sađlar. Radyolog, spinal disrafizmin terminolojisi ve sınıflaması ve spinal disrafizme eŐlik edebilecek anomaliler hakkında dođru ve ayrıntılı bilgisiye sahip olmalıdır.

Doğumsal Spinal Malformasyonlar

Zeynep Yazıcı

1. Lipomiyelomeningosele ile lipomiyelosele arasındaki ayırt edici ana özellik nedir?
 - a. Dural defektin olup olmaması
 - b. Nöral plakod ile yağ dokusu arayüzünün lokalizasyonu
 - c. Ciltaltı kitlenin eşlik edip etmemesi
 - d. Chiari tip II malformasyonunun varlığı
2. Tip I ayrılcık kord malformasyonu ile tip II ayrılcık kord malformasyonu arasındaki ayırt edici ana özellik nedir?
 - a. Konus medüllerinin lokalizasyonu
 - b. Cilt bulgusunun ("stigma") varlığı ya da yokluğu
 - c. Hemikordların tek bir dural kese içinde olması veya kendilerine ait ayrı dural keselerinin bulunması
 - d. Hemikordlarda hidromiyeli varlığı ya da yokluğu
3. Aşağıdakilerden hangisi, ciltaltı kitlenin eşlik etmediği basit spinal disrafizm malformasyonlarından birisi değildir?
 - a. Nöroenterik kist
 - b. İntradural lipom
 - c. Persistan terminal ventrikül
 - d. Gergin filum terminale
4. Aşağıdakilerden hangisi, nöroenterik kistin özelliklerinden birisi değildir?
 - a. Müsin sekrete eden epitelle döşelidir.
 - b. Tipik olarak servikotorasik bölgede, spinal kordun önünde yer alır.
 - c. Dorsal enterik fistülün daha lokalize bir formudur.
 - d. Hemen daima kaudal agenezi ile birlikte bulunur.
5. Spinal disrafizmle ilgili olarak aşağıdaki bilgileri doğru yanlış şeklinde tasnif ediniz.
 - I. Sipina bifida ile spinal disrafizm terimleri birbiri yerine kullanılabilir.
 - II. Spinal disrafizmlerin açık veya kapalı şeklinde tasnifi, deri defektinin varlığına göre yapılır.
 - III. Açık spinal disrafizm malformasyonları, ciltaltı kitle ile birlikte olanlar ve olmayanlar şeklinde ikiye ayrılır.
 - IV. Spinal disrafizm varlığı, hemen daima intrakraniyal bir malformasyonun varlığını işaret eder.
 - a. DYDY
 - b. YYDD
 - c. YDYY
 - d. DDYD