



**T.C.
MERSİN ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
NÖROŞİRÜRJİ ANABİLİM DALI**



**GERGİN OMURİLİK SENDROMU:
TANISAL YAKLAŞIM TEKNİKLERİ VE
CERRAHİ TEDAVİ SONUÇLARIMIZ**

**Dr. Mutlu ALIMLI
UZMANLIK TEZİ**

**DANIŞMAN
Prof. Dr. Celal BAĞDATOĞLU**

MERSİN- 2011



**T.C.
MERSİN ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
NÖROŞİRÜRJİ ANABİLİM DALI**



**GERGİN OMURİLİK SENDROMU:
TANISAL YAKLAŞIM TEKNİKLERİ VE
CERRAHİ TEDAVİ SONUÇLARIMIZ**

**Dr. Mutlu ALIMLI
UZMANLIK TEZİ**

**DANIŞMAN
Prof. Dr. Celal BAĞDATOĞLU**

MERSİN- 2011

ÖNSÖZ

Bu tezin hazırlanmasında yapıcı ve bilimsel eleştirilerini esirgemeyen, hekimliğini örnek aldığım değerli insan ve tez danışmanım hocam Sayın Prof. Dr. Celal BAĞDATOĞLU'na, araştırma görevliliğim süresince tüm sorunlarımıza anlayışla yaklaşan bilgi ve birikimlerini bizden esirgemeyen değerli hocalarım Sayın Prof. Dr. Derya Ümit TALAS'a, Sayın Doç. Dr. Emel AVCI'ya, Sayın Yrd. Doç. Dr. Ahmet DAĞTEKİN'e, Sayın Yrd. Doç. Dr. Aslıhan KÖSEOĞLU'na, Sayın Uz.Dr.Mehmet Ali Karataş'a teşekkürü borç bilirim.

Meslek hayatımda onlarla çalışma ayrıcalığına sahip olduğum rahmetli hocam Prof. Dr. Turgut KÖKSEL'i ve rahmetli ağabeyim Uz. Dr. Aytaç AY'ı saygı ve sevgi ile anıyorum.

Birlikte çalıştığım ve yardımlarını esirgemeyen araştırma görevlisi meslektaşlarım Sayın Dr. Gürkan BERİKOL, Sayın Dr. Necmettin ARAZ ve hastanedeki mesai arkadaşlarıma teşekkür ediyorum.

Çalışmamda katkılarından dolayı Çocuk Cerrahisi A.D. dan Sayın Prof. Dr. Ali NAYCI'ya, Sayın Doç. Dr. Dinçer AVLAN'na , Üroloji Anabilim Dalından Sayın Doç. Dr. Erim ERDEM'e, Sayın Dr. Serdar ÇELİK'e, Sayın D.r. Mustafa Kaplan ÇALIŞKAN'a teşekkürü borç bilirim.

Son olarak desteklerini bir hayat boyu hep hissettiğim aileme ve tıp sanatına adım atmamda bana örnek olan Sayın Dr. Mehmet Doğan Akbaş'a ayrıca teşekkür ediyorum.

İÇİNDEKİLER

Sayfa No

ÖZET.....	5
İNGİLİZCE ÖZET (ABSTRACT).....	6
GİRİŞ ve AMAÇ... ..	7
GENEL BİLGİLER	8
1.Tanım	8
2.Tarihçe	10
3.Embriyoloji	11
4.Patofizyoloji	17
5.Klinik	19
6.Tanı	22
7.Tedavi	27
GEREÇ VE YÖNTEM	28
BULGULAR	29
TARTIŞMA	33
SONUÇ.....	38
KAYNAKLAR	39
RESİMLER	44
TABLolar	45
KISALTMALAR	46

ÖZET

Gergin Omurilik Sendromu (GOS), konjenital ya da edinsel nedenlerle omuriliğin gerilmesi ile ortaya çıkan, ilerleyici nörolojik kayıplar ve inkontinans gibi bulgular ile karakterize bir klinik tablodur. GOS' un klasik radyolojik tanısında alçak yerleşimli konus medullaristir ve diğer spinal disrafizm patolojileri ile birliktelik gösterebilir. Klinik bulguları olmasına rağmen radyolojik olarak normal yerleşim ve görünümde konus medullaris saptanan hastalarda da GOS olabilmektedir.

Ürodinami çalışmalarında Hipertonik ve hipokompliyan mesanenin saptanması ve hiperrefleks kasılmaların varlığı tanı için çok önemli ve değerlidir.

Spinal kordun uzun eksen boyunca gerilmesine bağlı nörolojik, ürolojik ve ortopedik semptomlar ortaya çıkmaktadır. Bu tip olgularda bulgular genellikle büyümenin hızlı olduğu adolesan çağa kadar olan süre içerisinde gizli kalabilmektedir.

Tanı konulması ile yapılan cerrahi girişim sonrası hastanın semptomlarında düzelme kısmen veya tam sağlanabilmekle birlikte progresif ilerlemesi durmaktadır.

Kliniğimizde GOS nedeni ile 2008–2011 yılları arasında opere edilen 68 hastanın tanısız yaklaşım teknikleri ve cerrahi tedavi sonuçlarını geçmişe yönelik olarak literatür verileri eşliğinde taradık. Çalışmamızda izole kısa kalın filum terminale 68 olgunun 22' sinde (%32), 28 olguda (%41) Ayrık Omurilik Malformasyonu(AOM) ile birlikte, 13 olguda ise(%19) geçirilmiş miyelomeningosel neden ile cerrahiye sekonder olduğu; konus medullaris düzeyinin %16 oranında L2 omurga düzeyinde, %34 oranında L3 omurga düzeyinde, %19 oranında L4 omurga düzeyinde, %20 oranında L5 omurga düzeyinde, %10 oranında S1 omurga düzeyinde, %1 oranında S2 omurga düzeyinde sonlandığı; 44 olguda nörokutanöz bulgu gözleendiği; 41 olguda nöroortopedik bulgu olduğu; 30 olgunun idrar problemleri olduğunu; 23 hastada alt ekstremitede motor defisit olduğu saptandı.

GOS için kabul edilmiş bir tanı ve tedavi algoritması olmadığından dolayı çalışmamızda tanı ve tedavide izlenecek yollar ve cerrahi sonrası sonuçlar hakkında fikir sahibi olmaya çalıştık. Bunun sonucunda erken cerrahi tedavinin önemli olduğunu problemlerin göz ardı edilmemesi gerektiğini, orta hat birleşim anomalilerinin birliktelik gösterme olasılığının yüksek olduğunu, postoperatif olguların düzenli olarak klinik takibi yapılması gerektiğini gözlemledik.

Anahtar kelimeler: Filum terminale, gergin omurilik, spinal disrafizm

ABSTRACT

Tethered Spinal Cord Syndrome (TSC) is a clinical condition characterized by symptoms such as incontinence, neurological deficits and can be congenital or acquired . TSC's classical radiological signs is low localized conus medullaris and other pathologies can be associated with spinal dysraphism. TCS may be found in the patients with normal radiologically medulla spinalis placement with classical clinical findings.

Urodynamic work up leads to the diagnosis of hypocompliance and hypertonic contractions of the bladder hyperreflexia presence detection and diagnosis is very important and valuable for detecting of TCS.

Neurological, urological and orthopedic symptoms occur due to stretching of the spinal cord along its long axis. Symptoms can be undetectable up to adolescent age representing the period of rapid growth.

After surgery; patient's symptoms can be resolved partially or completely moreover the disease is progression may be prevented.

We review 68 patients who underwent surgery due to TCS between 2008 and 2011 in our clinic, and the diagnostic algorithm and the results of surgical treatment are discussed in light of the related literature. In our study we detect 22 patients with short thick filum terminale (%32), 28 patients with diastomyeli (%41), 13 patients with surgery due to myelomeningocele. In addition, it is found that the tip of conus medullaris finished at L2 spina by %19 patients, L3 spina by %34 patients, L4 spina by %19 patients, L5 by %20 patients, S1 by %10 patients and S2 by %1 patients and neurocutaneous findings observed in 44 cases, neuroorthopedic findings observed in 41 cases, 30 patients have the urinary problems and 23 patients had lower extremity motor deficit.

This study is planned to further investigate the best diagnostic algorithm and the management in light of the post surgical findings. This study indicates that early surgery is important, urological problems should not be overlooked, associated midline pathologies can be seen in a high percentage and postoperative patient follow up should be performed regularly.

Key words : Filum terminale, tethered cord, spinal dysraphism

GİRİŞ AMAÇ

Gergin omurilik sendromu (GOS), omuriliğin mekanik gerilmesine bağlı olarak alt ekstremitelerde hareket, duyu bozuklukları ve inkontinans gibi ilerleyici nörolojik belirti ve bulgular ile ortaya çıkan; sıklıkla kas ve iskelet sistemi sekil bozukluklarının eşlik ettiği bir klinik tablodur ^{1, 2, 3}. Gerilmenin etyolojisi, fibröz bantlar, kalın filum terminale, lumbosakral lipoma (lipomiyelomeningosel) ya da geçirilmiş miyelomeningosel ameliyatına sekonder olarak gelişen yapışıklıklar nedeni ile olabilmektedir. Hastalarda nörolojik, nörokutanöz, nöroortopedik, nöroürolojik buluların eşlik ettiği klinik bir tablodur. Doğumsal veya edinsel nedenlerle gelişebilen bu sendromda, embriyolojik dönemde nörolasyon kusuru sonucu ortaya çıkan, miyelomeningosel, lipomiyelomeningosel, dermal sinüs, ayırık omurilik malformasyonu(AOM) ya da kuyruk tomurcuğunun kanalizasyon kusuru sonucu ortaya çıkan terminal okült intrasakral meningosel ve gergin filum terminale gibi hastalıklar doğumsal (primer) GOS nedenlerini oluşturur. Geçirilmiş miyelomeningosel, spinal tümör gibi ameliyatların ardından ya da spinal travma sonrası oluşabilecek yapışıklıklar da edinsel (sekonder) gerginlik omurilik sendromu nedeni olabilirler ¹⁻⁸.

GOS, ilerleyici nörolojik defisit ve inkontinans ile karakterize bir hastalıktır. Hastalığın tedavisi sonrası var olan nörolojik defisitlerde düzelme gözlenebilmekle beraber progresyonu durmaktadır. GOS tanısı konmasında MRG doğru tanı ve tedavi planı için önemli fayda sağlamaktadır. MRG ile konus medüllerinin olması gereken L1-2 disk mesafesinden daha aşağıda olması, filum terminalenin 2 mm den daha kalın görülmesi, ürodinamide tipik bulgu saptanması GOS tanısı konulmasında yeterlidir ^{9, 10, 11}. Tanı konulma aşamasında somatosensoryel uyarılmış potansiyel (SEP) gibi elektrofizyolojik yöntemler ve ürodinamik incelemelerde yardımcı olmaktadır. MRG ile normal yerleşimli konus medüllerinin saptanmasına rağmen GOS kliniği olan hastalar olabilmektedir ⁵. Konus medullaris düzeyi normal olsa bile ürodinamide hipertonic, hipokompliyan ve hiperrefleks mesaneninin varlığı GOS açısından çok önemli ve değerlidir ^{1,3,5}.

Bu çalışmada ki amacımız, kliniğimizde GOS tanısı ile opere edilen hastaların tanısai yaklaşım teknikleri ve cerrahi tedavi sonuçlarımız ile birlikte literatür eşliğinde değerlendirilmesi ve sonuçlarımıza göre hasta yönetimi hakkında fikir sahibi olmaktır.

GENEL BİLGİLER

1. TANIM

Omuriliğin değişik doğumsal veya edinsel etyoloji ile vertebral kanal içinde oluşan yapışiklıklar nedeniyle normal konumundan daha aşağı bir düzeyde tespiti ve bunun sonucunda oluşan mekanik gerilme ve iskeminin oluşturduğu klinik tabloya gergin omurilik sendromu denir ^{3, 7, 9, 10, 11}.

Nöral tüp kapanma kusurları genel olarak disrafizm terimi altında toplanır. Eski Yunancadan gelen bu terim normalde birleşmeleri gereken dokuların (**rafizm**), birleşmemeleri(**disrafizm**) nedeni ile ortaya çıkan anomalileri tanımlamak için kullanılmaktadır. Santral sinir sisteminin kusurlu gelişimleri dış görünüşlerine göre '**spina bifida aperta**' ve '**spina bifida okülta**' şeklinde açıkta görülen bir gelişim kusuru olup olmadığına göre sınıflandırılmıştır. Her ne kadar bu tip bir sınıflandırma kullanılmaktaysa da embriyolojik gelişim aşamalarındaki kusurlara göre yapılacak bir sınıflama daha yararlı olabilir. Buna göre;

A.Nörülasyon aşamasındaki aksaklıklara bağlı olan gelişim kusurları

- 1.Spina bifida aperta
 - a.Miyeloşizis
 - b.Miyelomeningosel
 - c.Hemimiyelomeningosel
 - d.Siringomiyelomeningosel
 - e.Spinal meningosel
- 2.Chiari malformasyonu
- 3.Dandy-Walker malformasyonu
- 4.Kranium bifidum
- 5.Okült kraniyal disrafizm
- 6.Ayrık omurilik anomalisi (Diastematomyelia)
- 7.Nöroenterik kist
- 8.Anterior sakral meningosel
- 9.Konjenital spinal dermal sinüs
- 10.Lumbosakral lipoma (Lipomiyelomeningosel)
- 11.Anterior ve posterior spina bifida beraberliği

B.Kuyruk tomurcuğunun rekanalizasyonu (sekonder nörülasyon) aşamasındaki aksaklıklara bağlı olan gelişim kusurları

- 1.Gergin omurilik sendromu
- 2.Okült intrasakral meningosel
- 3.Basit okült sipina bifida şeklinde sınıflandırılabilir.¹

MRG tekniklerinin gelişmesi ve ulaşılabilirliği artıkça yapılan çalışmalarda GOS kliniği ile seyreden hastaların sadece spinal disrafizmlerde ortaya çıkmadığı gözlenmiştir. Cerrahi girişim uygulanmış miyelomeningosel, meningosel, tümör veya

travma, araknoidit gibi patolojiler sonucu da ortaya çıkabileceği gözlenmiştir ¹³. Bu nedenle GOS' u, etyolojik nedenine göre doğumsal (primer) veya edinsel (sekonder) olarak iki ana başlık altında incelemek, gerek etyopatogenezlerini anlamak, gerekse tanı ve tedavi prensiplerini belirlemek ve buralardaki farklı noktaları ortaya koymak açısından daha yararlı olabilir.

Primer GOS, kapalı spinal disrafizm grubuna giren lipomiyelomeningosel, AOM, kısa kalın ve/veya yağlı filum terminale, dermal sinüs, nörenterik kist gibi büyük çoğunluğu lumbo-sakral bölgede yer alan patolojilerle birlikte görülen ve normalden daha kaudalde yer alan konus medullaris ile karakterize grubu oluşmaktadır. Sekonder GOS ise, opere edilmiş miyelomeningosel ve meningosel gibi açık spinal disrafizmler yanında travma, tümör, enfeksiyon veya araknoidite bağlı yapışıklıklar sonucu omuriliğin gerilmesiyle ortaya çıkabilir.

Primer ya da sekonder GOS'da ortak özellik, spinal kanal ve omuriliğin farklı büyüme kapasitelerine sahip olması nedeniyle, mevcut intradural patolojiye bağlı olarak hareket edemeyen kaudal omuriliğin ve sinir elemanlarının mekanik gerilmesidir. Bu mekanik gerilme ile birlikte ortaya çıktığı düşünülen nöral doku iskemisine bağlı mitokondrial dejenerasyon nedeni ile ilerleyici motor ve duyu fonksiyon kayıplarına, ağrı ve iskelet deformitelerine yol açmaktadır ¹².

GOS kliniği ile kendini gösteren kısa kalın filum terminale; filumun 2 mm'den daha kalın olduğu, beraberinde omuriliğin gerildiği ve ek patolojinin olmadığı durumlarda kullanılır ¹⁴. Filumdaki kalınlaşma sıklıkla fibrözdür ancak yağlı (filum lipomu), yağlı ve fibröz (fibrolipoma) ve daha nadiren kistik olabilir. Ayrıca filum lipomu, dermoid veya epidermoid gibi tümörlerle ilişkili olabilir ^{15,16,17}. Bir grup hastada ise tipik GOS kliniği olmakla beraber konusun normal yerinde olduğu saptanmış ve bu hastaların GOS'lu hastaların % 14-18'ini oluşturduğu bildirilmiştir ^{5,18}. Aşağı yerleşimli konus medullaris, konus medullarisin L1-2 disk mesafesi altında sonlandığı durumlarda kullanılan bir tanımlamadır ¹⁴.

2.TARİHÇE

Spinal kanal içindeki yapışıklıklara bağlı olarak omuriliğin gerilmesi ve bu gerginliğin de ilerleyici nörolojik, ürolojik ya da ortopedik bozukluklara neden olduğu düşüncesi yaklaşık 150 yıldan beri süregelmiştir. 1875'de Virchow, lezyonun cilt ile kapalı olması nedeniyle "spina bifida okülta", hipertrikozis için ise "at yeleli kadın" terimlerini kullanmıştır.

Omurilik serbestleştirilmesine dair ilk başarılı cerrahi girişim 1891 yılında İngiltere'de Jones tarafından gerçekleştirilmiştir ³.

1909 yılında Fuchs, direkt grafi ile tespit edilen spina bifida okülta ile enüresis, refleks ve duysal bozukluklar ve ayak deformiteleri arasındaki ilişkiyi "miyelodisplazi" adı altında tanımlamıştır ¹⁹.

Lichtenstein 1940 yılında, gerilme kaynaklı semptomatolojiyi ileri sürmüş ve "spinal disrafizm" terimi kullanmıştır ²⁰.

Matson ve arkadaşları, ilk defa 1950 yılında 11 hastadan oluşan diastematomiyeli serisi yayınlamıştır ¹⁹.

Roger ve arkadaşları tarafından 1971 yılında "lipomiyelomeningosel" tanımı yapılmıştır ¹⁹.

Hofman ve arkadaşları 1976 yılında, gergin filum terminalesi olan 31 hastada filumunun serbestleştirilmesinden sonra nörolojik iyileşme olduğunu belirtmişler ve ilk kez 'gergin omurilik sendromu' tanımını kullanılmışlardır ³. İzleyen yıllarda Yamada ve Zinke, gerilme kaynaklı semptomatoloji konusunda nörolojik bulguların mekanik gerilmeyle ortaya çıkan kaudal omurilik iskemisine bağlı olabileceğini göstermişlerdir ^{21,22}.

3. EMBRİYOLOJİ

Ovum ve spermin birleşmesinden sonra hızla bölünmeye başlayan embriyo blastula safhasına gelir. 14. günde özelleşen disk şeklinde bir bölge dışındaki hücrelerde apoptozis ile programlı ölüm oluşarak blastula taşlı yüzük görüntüsü almakta ve blastosit adı verilmektedir. Blastoselin içinde de embrioner disk gelişmektedir. Bu oluşum epiblast ve endoblasttan oluşan iki tabakalı (bilaminar) bir yapıdır ve gestasyonun ikinci haftasının sonuna doğru gelişir. Endoblastik hücreler sonunda ekstra-embriyonik dokuları oluşturur. Epiplast ise gelecekteki ektoderm, mezoderm ve endodermi oluşturur²³.

Epilastın bir ucunda prekordal bir plak olarak bilinen hafif bir kalınlaşma vardır ki bu gelecekteki sefalik bölgeyi, embriyonun kraniokaudal aksisini ve yine embriyonun sağ sol aksisini belirler. Yaklaşık 13. günde epiplastın kaudal ucunda orta hatta ilkel yarık oluşur. 14.-16. günlerden sonra ortadaki ilkel yarık kraniale doğru uzar. Daha sonra ilkel yarık kaudalde geriler. İlkel yarık orta hatta ilkel bir oluk oluşturur. Bu oluğun her bir tarafında epiplastik hücreler bir yere doğru başlar, ilkel oluğa girerler ve embriyonun gelecekteki üç tabakasını oluştururlar. İçeriye doğru ilk göç eden hücreler endoblastik hücreleri laterale doğru iterler. Bu erken hücreler respiratuar ve gastrointestinal sistemlerin endodermini oluştururlar. Daha sonra mediale doğru gelecekteki mezodermal hücreler göç ederler ve ilkel oluktan geçip laterale doğru göçerler ve epiplastın derinliklerinde intermedier mezodermal tabakayı oluştururlar. Mezodermal hücreler orta hattın her iki tarafına doğru göçerler. İlkel yarık ve prekordal plak arasında hiçbir mezodermal hücre göç etmez. Kalan epiblastik hücreler yüzey ektodermini oluştururlar. Bu süreçlerde epiblast ve endoblasttan oluşan bilaminar disk endoderm, mezoderm ve ektodermden oluşan bir trilaminar diske dönüşür. Hücrelerin ilkel yarığa göç edip gerileyip ve yeni tabakalar oluşturduğu bu süreç gastrulasyon diye anılır²³.

İlkel yarığın sefalik ucu belirgin bir kalınlaşma gösterir ki buna Hensen nodu, ilkel nod veya kordo-nöral aks denir. Bu küçük bir ilkel çukur içerir. İlkel çukurda her bir taraftaki hücreler içeriye doğru göçerler, birleşirler ve süperfisiyal ektoderm ile altındaki endoderm arasındaki orta hat notokord prosesini oluşturmak üzere sefalik tarafa doğru göçerler. Bu notokordal hücreler endoderm ile ektoderm arasındaki gerçek notokord oluştururlar. Notokord üstteki ektodermi uyarır ve bu şekilde nöral ektoderm oluşur. Notokord aynı zamanda gelecekteki vertebra merkezlerinin ve

disklerin organizasyonunu yönetir. Bu basit başlangıçlardan yola çıkarak daha sonraki basamaklarda önce omuriliğin sefalik kısmı daha sonra kaudal kısmı oluşur²³.

Dorsal yüzde oluşmaya başlayan nöral dokunun gelişimi, 28. günde tamamlanan **nörülasyon**, 28.-40. günler arasında oluşan **kuyruk tomurcuğunun kanalizasyonu (sekonder nörülasyon)** ve 41. günden başlayarak tüm intrauterin hayat boyunca devam eden **dedifferentasyon** olmak üzere 3 bölüme ayrılabilir.

L2 seviyesi yukarısında kalan segmentleri ilgilendiren ve döllenmeyi takip eden ilk 28 günde oluşan primer nörülasyon kusurları açık tipte (apert) disrafizm olarak isimlendirilen meningosel ya da miyelomeningosel gibi konjenital anomalilerle sonuçlanırlar. Bu seviyenin distalinde kalan segmentlerde oluşan gelişim anomalileri ise kapalı (okült) tipte malformasyonlara yol açmaktadır ve kuyruk tomurcuğunun kanalizasyonu (sekonder nörülasyon) kusurları sonucu oluşmaktadır^{24, 25}.

Nörülasyon:

Nörülasyon aşaması 4 aşamada inceleyebilir. Bunlar nöral plak oluşumu, nöral plağın şekillenmesi, nöral plağın kıvrılması ve nöral krest migrasyonudur²³.

Nöral plak oluşumu

3.haftanın sonuna doğru notokord üstündeki ektodermi uyarır ve ektodermin yüksekliği artar. Pseudostratifiye hale gelir. Ektoderm moleküler işaretlerini ifade eder ve bu şekilde geleceğinin epidermal değil nöral olmasını sağlar²³.

Nöral Plağın Şekillenmesi

Terlik şeklindeki nöral plak rostrokaudal yöne doğru uzar. Transvers yönde daralır ve kalınlaşır²³.

Nöral Plağın Kıvrılması

Nöral plak kendi içindeki ve kendi dışındaki nedenlerin birlikte etkisi sonucunda üç aşamada kıvrılır. Birinci aşama eklem noktalarının oluşturulmasıdır. Orta hatta nöral ektoderm notokord ile birleşir, yüksekliği azalır ve kama şeklini alır. Bu değişiklikler V şeklinde ventral eklem noktasını ve gelecekteki nöral plak-kordun medial longitudinal çizgisini oluştururlar. Notokorda yapışma süreci daha sonraki katlanma-kıvrılma işlemi için daha fazla destek sağlar. Spinal kord uzunluğu boyunca

değil ama beyin ve kaudal nöropor (fossarhomboidalis) seviyelerinde nöral plağın lateral kısmının altında yerleşimli bazal membran her iki tarafta epidermal ektoderme bitişik olarak yer alan bazal membrana yapışır ve bu şekilde dorsolateral eklem noktaları oluşur. İkinci aşamada her bir tarafta iki bazal membranın füzyonu nöral ektodermin küçük bir bioektodermal katlantısını, bazal membranın iki yapışık tabakasını ve epidermal ektodermi ortaya çıkarır. Füzyon zonları nöral plağın bir çift dorsolateral longitudinal oluşun oluşturacağı çizgileri meydana getirir. Ektodermal örtüşme nöral akses boyunca değişkenlik gösterir. 3. aşamada eklem yerlerinin ve çift bioektodermal katlantının oluşması ile nöroektoderm nöral katlantıları yükseltebilecek duruma ve ventral eklem noktasını katlayabilecek ve dorsal yüzlerini nöral oluşa karşı gelecek şekilde bir araya getirebilecek duruma getirir. Beyin ve kaudal nöropor seviyesinde dorsolateral eklem noktası seviyesinde merkezlenmiş 2. bölüm medial fleksiyon nöral katlantıların dorsal kısımlarının dorsal orta hatta doğru bir araya gelmesini sağlar²³.

Nöral Krest Migrasyonu

Nöral krest hücreleri nöral katlantıların lateral uçlarında ortaya çıkarlar ve periferal sinir sisteminin çoğu nöronlarını ve glial hücrelerini, endokrin ve paraendokrin hücreleri, adrenal medullanın hücrelerini ve vücudun tüm melanositlerinin (retinal pigment dışında baş boyun, yüzün ve iskelet dokusunun pigment hücrelerini oluştururlar.) Migratuar nöral crest hücresi olabilmek için premigretuar epitelyal crest hücreleri mezenşime dönüşmelidirler²³.

Nöral katlantılar 22. günde ilk defa kaudal rombensefalon seviyesinde karşılaşır birbirine yapıştığı düşünülür. Bulgular nöral tüp kapanmasının olasılıkla multipl seviyede (olasılıkla 4–5) gerçekleştiğini düşündürmektedir.

Nöral katlantıların nöral tüpe dönüşümünü sağlayan füzyon süreci ile birlikte nöral ektoderm süperfisyal ektodermden ayrılmaya başlar. Bu süreç de yüzey adezyon molekülleri ile yönetiliyor gibi görünmektedir.

Nöral ektodermden ayrılmış süperfisyal ektodermin iki parçası orta hatta nöral tüpün dorsalinde birleşerek süperfisyal ektodermin (gelecekteki) bütünlüğünü sağlamak üzere birleşir. Nöral katlantıların yapışması ve aynı anda epidermal ektodermin ayrılmasındaki sıra çok iyi bilinmemektedir. Mezenşim dorsale doğru nöral tüp ve deri arasına göçtükçe tüm omirilik sonunda meninksleri, nöral arkı ve paraspinal kasları oluşturan bir tabaka altına gömülmeye başlar. Nöral tüpün kranial

ucu kaudal ucundan 2 gün sonra kapanmakta, kapanma kranialden kaudal sona doğru ilerlemektedir. Bu nedenle erken etmenler kranial, geç etmenler kaudal tarafta nörolasyon kusuruna neden olmaktadır ^{1,23}.

Kuyruk tomurcuğunun kanalizasyonu (sekonder nörolasyon):

Nörolasyon olayı lomber bölgeye ulaştığında bir grup ektodermal hücre kuyruk tomurcuğunu oluşturmak üzere harekete geçer. Kuyruk tomurcuğu oluşmasından sonra gelişen, kontrollü ve planlı hücre ölümü ile kanalize olan kuyruk tomurcuğunun regresyonu başlar. Bu işlem **retrogressiv differentasyon** (programlı hücre ölümü) olarak bilinmektedir. En distalde olan hücre nekrozu ile birlikte ileride filum terminale olacak olan yapı ortaya çıkmaya başlar ²⁶.

Nöral doku ve vertebral kanalın farklı büyüme hızlarına sahip olmaları nedeniyle sekonder nörolasyonu takiben, 11.haftadan sonra omurilik kanal içerisinde yukarıya çekilmekte, doğumda L1-L2 vertebra seviyesine ulaşmaktadır. Omuriliğe yapışarak, kanal içerisinde kranyal yöndeki bu yükselişini engelleyen herhangi bir patoloji var ise gerilmeye yol açar ve bu gerginliğin bebek doğduğu zaman var olduğunun göz önünde tutulması gerekir ²⁷. Bu tanımdan da anlaşılacağı gibi, GOS'na yol açan özellikle kapalı tipte malformasyonların ortak özelliklerinin, primerden çok sekonder nörolasyon kusurları olduğu öne sürülebilir.

Konus medullarisin normal sonlanma yeri, çoğunlukla L1 ve L1-L2 omurga düzeyleri arasında olmakla birlikte, T12 omurgasının ortası ile L3 omurgasının alt kısmı arasında değişebilir. Erişkin kadavra çalışmalarında %1,5 oranında konus medullarisin L3 omurga düzeyinde sonlandığı saptanmış, MR görüntüleme çalışmaları da bu verileri doğrulamıştır ^{3,28}. 35.-38 haftalar arasında konus L3 de ve daha kranialde yer almaktadır. Bu nedenle L3 veya altında yer alan bir konus kordun bir kemik supuru, fibröz bant veya terminal bir lipom gibi kitle tarafından gerilmediği kanıtlanmadığı sürece alçak yerleşimli kabul edilir. Tersine uygun bulguları ve semptomları olan hastalar (kutanöz bulguları olsun ya da olmasın) konus düzeyi normal pozisyonda olsa bile önemli bir derecede gerilmiş bir korda sahip olabilir.

Nörolojik açıdan sağlıklı 252 çocuk üzerinde yapılan postmortem çalışmada, doğumda konus medullarisin L2-L3 omurga hizasında yerleştiğini, fakat üçüncü ayda ortalama erişkin seviyelerine (L1-2) ulaştığı gösterilmiştir ³. Ancak yapılan diğer kadavra ve MRG çalışmaları konusun daha önce (40. postmenstrual haftada) L1-2 disk aralığı seviyesine ulaştığını göstermektedir ^{3,9}.

Gergin omurilik sendromunu oluşturan gelişim bozuklukları zaman ve neden ilişkisine göre kısaca incelendiğinde;

Kalın ve gergin filum terminale:

Distal omuriliğin oluşmasındaki son evre gestasyonun 43.-48. günlerinde başlar. Kaudal hücre kitlesi ile kaudal nöral oluğun santral lümeni, hücre nekrozu sonucu küçülür. Bu sürece “regresyon” denir. Meydana gelen segment konus medularisi, filum terminaleyi ve “ventriculus terminalis” olarak bilinen konus medularis düzeyindeki santral kanal fokal dilatasyonunu oluşturur. Koksigeal medüller artık olarak bilinen epidermik hücre kalıntısıyla ventriculus terminalis arasındaki kaudal nöral oluk regresyona uğrayarak “**filum terminale**” adı verilen fibröz bandı oluşturur. Bu evreden sonra omurga, omurilikten daha hızlı gelişmeye başlar. Bu yükselme esnasında omuriliğin gerilmesi filum terminalenin esnekliğiyle önlenir. Konus medullarisin alt ucundan koksikse doğru intra ve ekstradural olarak ortalama 20 cm kadar uzanan filum terminale genelde 2 mm’den daha az bir kalınlıktadır. Filum terminalenin üst 15 cm’lik kısmı(filum terminale internum) dural kese içinde seyrederek S2 omurgasının alt sınırında sonlanır. Bunun altındaki 5 cm’lik kısmı (filum terminale eksternum) ekstradural olarak seyrederek koksiksin arka yüzeyine yapışır²⁹.

Filum terminalenin esnekliği, içerdiği fibröz, nöral ve endodermal dokuların biçimine bağlıdır. Ortalama 8–9. haftada koksigeal medüller artığının filum’dan ayrılması sonucunda filum terminale yapısal olarak mezodermal doku ile ilişkisini keser. Filumun mezodermal dokudan ayrılamaması, fibröz veya fibro- adipöz bağ dokularının filum terminale içine doğru hızla büyümelerine yol açar. Böylece filum terminale’nin esnekliği azalır, konus medularisi gerer ve bu durumda, kalınlığı erişkinde 2 mm’nin üzerine çıkar²⁰. Normalde filum terminale % 8–9 oranında esneme yeteneğine sahiptir. Bu nedenle regresyon döneminde oluşacak bozukluklar kalın ve gergin filum terminale oluşmasına zemin hazırlarlar.

Lipomiyelomeningosel veya intradural lipom:

Kanalizasyon sürecinde, duranın kapanma bozukluğu, nöral tübün kaudal bölümünün mezodermal yapılarla yapışıklığı, lipoid ve damarsal yapıların omuriliğin damarlanması sırasında nöral yapılarla birleşmesi, perivasküler mezankimin lipoid değişimi veya nöroektodermin deri ektoderminden erken ayrışması sonucunda araya

mezodermal yapıların girmesi gibi nedenler sonucunda lipomiyelomeningoseal veya intradural lipomalar oluşabilir^{24, 30}.

Ayrık omurilik malformasyonu:

Embriyolojik hayatın 15–17. günlerinde ortaya çıkan ve daha sonra kaybolan nöroenterik kanal, amniyon kesesi ile vitellüs kesesi arasında ve tam orta hatta yer alır. Notokordun kranyale doğru ilerlediği yol üzerinde bulunan bu kanalların kaybolmaması halinde notokord önünde ki engeli aşmak için ikiye ayrılır ve daha sonra tekrar birleşerek tek notokord parçası olarak devam eder. Notokordda değişen uzunlukta ortaya çıkan duplikasyonun açıklığı, endo ve ektoderm ile doldurulmakta ileride nöroepiteli oluşturacak olan hücrelerin birleştirilmesi engellenerek fenestre bir nöral plak ortaya çıkmaktadır. Sonuçta her iki nöral plak iki hemikorda dönüşmektedir. Hemikordlar etrafındaki mezenşimin durayı oluşturma şekli de AOM'nun tipini belirler. Mezenşim hücreleri primitif meninks öncü hücreleri ile temas ederlerse mezenşimal hücreler dura ile birlikte, hemikordlar ortasındaki kemik septum gelişmesini başlatır. Kemik septum ile ayrılmış, her biri kendi dura kılıfları ile örtülü iki hemikorddan oluşan Tip–1 AOM' nuna neden olur. Mezenşim hücreleri, primitif meninks öncü hücreleri ile temas edemezlerse sadece ince bir fibröz septuma dönüşerek, tek dura ile sarılı iki hemikorddan oluşan Tip–2 AOM' nuna neden olurlar^{1,2}. Pang ve arkadaşlarına göre AOM yolk kesesi ve amniyon arasında anormal bir fistülün varlığı ve bu şekilde endodermin ve ektodermin segmenter olarak birbirinden ayrılamaması sonucunda oluştuğunu belirtmişlerdir^{31,32}.

Dermal sinüs:

Gestasyonun 3. ve 8. haftaları arasında özellikle nöroenterik kanalın kapanması sırasında yüzey ektoderm ve dermal yapıların nöroektodermden ayrılmasının yetersiz olması sonucu oluşur. Konjenital dermal sinüs en sık lumbosakral (%57) ve oksipital yerleşimli olup 1/2500 doğumda görülmektedir^{33,34}.

4.PATOFİZYOLOJİ

Filum terminale, kranial veya kaudal yöne doğru oluşabilecek herhangi bir gerilmeye karşı omuriliği tutma, sabitleme ve destekleme fonksiyonlarına sahip viskoelastik yapıda bir anatomik oluşumdur³⁵. Filum, viskoelastik yapısı nedeniyle omurganın fleksiyon ve ekstansiyonu sırasında konus medullarisin az miktarda hareket etmesine olanak tanır. Filum terminalenin bu viskoelastik özelliği anormal kalınlaşma veya eşlik eden lipom nedeniyle kaybedilirse veya azalırsa kaudal basınç ve gerilmeler nedeniyle konus üzerinde istenmeyen bir strese neden olur. Elastik olmayan filumun konusun yükselişini engelleyerek L1-2 disk mesafesinden daha aşağı yerleşimli konus medullarise neden olduğu ileri sürülmüştür^{20, 35}. Klasik olarak bunun GOS 'un ana özelliklerinden olduğuna inanılsa da araştırmalar normal yerleşimli bir konusun varlığında da GOS oluşabileceğini göstermiştir^{5,18}.

Gergin omuriliğin patofizyolojisini aydınlatmak üzere bugüne dek yapılmış az sayıda çalışma sonucunda, normal omuriliğin fizyolojik fleksiyon ve ekstansiyondaki hareketi, aşırı gerilmeye karşı filum ve omuriliğin verdiği metabolik ve elektrofizyolojik cevapları ortaya konmuştur. Çalışmalar, omuriliğin viskoelastik özelliği sayesinde gerilmenin etkilerinden korunduğunu; omuriliğin viskozite, filumun ise elastisite özelliğinin daha belirgin olduğunu göstermiştir^{12,22}. Omurilik, hiperfleksiyon ve hiperekstansiyonun zararlı germe etkilerinden rostralde dentat bağlar, kaudalde filumun elastik özelliği sayesinde korunmaktadır. Belirli bir kuvvetin üzerindeki gerilmeye ise omurilik, önceki uzunluğuna dönememekte ve hafifçe uzamış olarak kalmaktadır. Bu etki, sakral ve koksigeal bölgede, lomber bölgeye göre daha belirgindir^{20, 36}.

Gerilmenin yanı sıra, nörolojik bulguların bir kısmından sorumlu olabilecek diğer faktörler ise, mevcut miyelodisplaziler ve spinal kanal içerisinde basıya yol açan kitlelerin varlığıdır. Özellikle lipomiyelomeningosellerde, embriyogenez sırasında oluşan myeloşizisin doğumdan itibaren tespit edilebilen bazı nörolojik hasarlara yol açabileceği, büyük intradural yağ dokusunun bası sonucu ilerleyen nörolojik kayıplara neden olabileceği akılda tutulmalıdır^{3, 20, 36}.

Günümüzde GOS'un patofizyolojisinde kabul edilen üç temel mekanizma mekanik gerilme, kronik burkulma ve iskemi olarak özetlenebilir^{3,12}. Gerilme sonucunda konus medullaristeki lokal kan akımındaki azalma ile hücrelerdeki enerji eksikliği sonucunda nörolojik kayıplar ortaya çıkmaktadır.

Yamada ve arkadaşları GOS'u, omuriliğin kaudalde elastik olmayan filum terminaleye bağlanmış kısmıyla, en altta bulunan dentat ligamanların arasında kalan bölümünün gerilmesi sonucunda nörolojik fonksiyon kayıplarının geliştiği bir klinik tablo olarak tanımlamışlardır³⁶. Bununla birlikte, Tubbs ve arkadaşları yaptıkları anatomik çalışmada omuriliğin kranial ya da kaudal yönde gerilmesinde dentat ligamanların bir etkisinin olmadığını öne sürmüşlerdir³⁷.

Yamada ve arkadaşları, distal omurilikteki gerilmenin nöral dokudaki oksidatif metabolizmada bozukluğa yol açtığını ve bu metabolik bozulmanın derecesiyle nörolojik kayıpların ciddiyeti arasında ilişki olduğunu göstermişlerdir^{12,22}. Oksidatif metabolizmadaki bu bozulmanın distal omuriliğin (L1 altı) gri cevherinde meydana geldiğini ve bu bozulmanın mitokondriyal düzeyde oluşarak sitokrom a ve a3 düzeylerinde ciddi bir azalmayla karakterize olduğunu belirtmişlerdir. Sitokrom a ve a3'deki bu azalma, distal omuriliğe uygulanan gerilme miktarıyla orantılı bulunmuş ve gerilme miktarıyla distal omuriliği besleyen kan akımındaki azalma arasında da benzer bir ilişki göstermişlerdir^{12, 20, 22, 35, 36, 38,39}.

Benzer şekilde, Kang ve arkadaşları da büyüyen kedilerde deneysel olarak oluşturulmuş gerilme noktasına yakın omurilik bölümlerinde lokal kan akımının iki hafta içinde % 32 oranında azaldığını fakat serbestleştirici cerrahi sonrasında ise lokal kan akımının 2 hafta içinde artarak eski seviyesine döndüğünü göstermişlerdir⁴⁰. Araştırmacılar, GOS'lu olgularda gerilmenin ilk dönemlerinde omuriliğin işlevsel bozukluğunun ilgili omurilik segmentine yönelik mekanik ve vasküler hasarlardan kaynaklandığını ve bu durumun büyüme sürecinde daha yaygın bir iskemik süreçle ilerleyici bir hal aldığını ortaya koymuşlardır.

5.KLİNİK

GOS'nun doğumsal etyolojisi düşünüldüğünde doğumdan itibaren patolojisi olan hastaların bulguları doğumla birlikte olabilmekle birlikte, zamanla da ortaya çıkabilmektedir. Hangi etyolojik nedenle olursa olsun ilk nörolojik kayıpların oluşmasını takiben süreç hızlı ve ilerleyici olabilmektedir. Pediatrik olguların adolesan dönemde ki hızlı boy uzama sürecinde omuriliğin gerginliğinin daha da artarak hastalar semptomatik hale gelebilir veya var olan semptomlarında artma gözlenebilir. GOS olan asemptomatik hastaların omurganın gerilmesine neden olabilecek travma, doğum vb. durumlarda ani nörolojik kayıpları oluşabilir ^{4, 6,7,41,42}.

Hastalarda nörolojik, nörokutanöz, nöroortopedik, nöroürolojik buluların eşlik ettiği klinik bir tablo ortaya çıkmaktadır ^{1,2,3,7,12}. Nörolojik olarak alt ekstremitelerde kuvvet kayıpları, duyu bozukluğu, yürüme bozukluğu, trofik değişiklikler, ağrı olabilir. Nöroortopedik olarak skolyoz, kifoskolyoz, ayak deformiteleri (pes varus, pes valgus vb) olabilir. Nöroürolojik olarak diürenal enürezis, öğrenilemeyen tuvalet eğitimi, nörojen mesane ve bunlara sekonder vezikoüretal reflü, hidronefroz, sık üriner sistem enfeksiyonu, böbrek yetmezliği olabilir. Renal yetmezlik, nörojen mesanesi olan hastalarda, normal kişilere göre 8 kat fazla oranda görülmektedir ⁴¹. Nörokutanöz olarak ise hipertirikoz, ciltte renk değişiklikleri, dermal sinüs, ciltaltı lipom gibi cilt bulguları GOS'unda sıklıkla (%85) gözlenir (Resim 1). Bu lezyonlar özellikle diğer semptomlar oluşmadan önce gözlenerek hastalığın tanısının erken konulmasında uyarıcı olması açısından önemlidir.

Hastalığın belirti ve bulgular zaman içerisinde farklılık ve progresyon gösterebilirler. Progresyon nedeni olarak en çok kabul gören iki faktör üzerinde durulmaktadır. Birincisi, omurganın normal hareketleri sırasında oluşan fleksiyon ve ekstansiyon sırasında meydana gelen hafif travmalar sonucu gergin olan omuriliğin sitorom a ve siokrom a3 düzeylerinin azalmasıdır. İkincisi, uzamış veya yavaş ilerleyen bir omurilik gerginliğinin, ani ve kuvvetli bir fleksiyon ya da ekstansiyon hareketiyle artmasıyla ilişkilidir. Hayvan traksiyon modeli kullanılarak yapılan deneysel çalışmaların sonuçları, gerilmeye uğramış omurilik segmentlerinin histolojik incelemesinde, nöronal hasarın en fazla lumbosakral bölgenin merkezi kısmında, nöronlar arası alanı ve uzun yolların uç kısımlarını da içine alacak şekilde olduğunu göstermiştir. Bütün bu bulgular GOS hastalarının nörolojik bulgularının ani olarak kötüleşmesini ve alt ekstremitelerde defisitlerini açıklayabilir nitelikte görünmektedir ^{35,36}



Resim1: Spinal disrafimde gözlenen cilt bulguları; aynı hastada hipertrikoz, ciltte renk değişiklikleri ve sakral bölgede dermal sinüs

GOS'da en sık görülen kas ve iskelet sistemi deformiteleri, artmış lumbosakral lordoz, pes kavus, varus ve valgus deformiteleri, ekstremitelerde uzunluklarındaki farklılıklar ve skolyozdur^{1,3,7}. Skolyoz konjenital veya gelişimsel olabilir. Konjenital skolyozda intaruterin hayatta oluşum veya segmental kusurlar sonucu vertebra anomalileri nedeni ile görülmektedir. Edinsel skolyozda ise, konus medullaris üzerindeki gerilmeyi en aza indirebilmek için paravertebral adaleler işlevsel bir düzenlemeye giderek normal omurga kıvrımını değiştirir. Böylece omurilik, omurga kanalının içbükey tarafındaki en kısa yolu izler. Skolyoz her iki etyolojik nedenin birlikteliği ile de olabilmektedir. Pes kavus ve varus, medulla içindeki artmış basınç sonucu oluşan nörolojik defisitler nedeni ile agonist ve antagonist adale gruplarının arasındaki dengesizlik sonucu oluşmaktadır^{12, 35, 36}. GOS çocukluk çağında daha sık görülmekle birlikte giderek artan erişkin GOS olguları ile karşılaşılmaktadır^{4,6,41, 42, 44}.

Hastalar arasındaki semptomlar yaş grubuna göre farklılıklar göstermektedir (Tablo-1)⁴⁶. Erişkin hasta grubunda ağrı ön plandadır⁴. Çocuklarda spinal deformiteler daha sık ve ilerleyici yine aynı şekilde trofik bulgularda siktir^{3,46}.

BULGULAR	ÇOCUK	ERİŞKİN
Ağrı	Nadir; genellikle bacadadır. Perineal veya perianal ağrı yok.	Sık; genellikle perineal ve perianal, bilateral ve diestezi tarzında
Ayak Deformiteleri	Sık, ilerleyici	Yok
İlerleyici Spinal Deformiteler	Sık, ilerleyici	Nadir
Motor Defisitler	Sık	Sık; özellikle ayakta
Ürolojik Bulgular	Sık; idrar kaçırma, gecikmiş Tuvalet alışkanlığı, sık idrar yolu infeksiyonu, inkontinans	Sık; sık idrara çıkma, yetişememe, Stres inkontinans, taşma tarzında inkontinans
Trofik Ülserler	Nadir	Çok nadir
Cilt Bulguları	Sık	< %50 bulunur

Tablo 1. GOS' da bulguların yaşa göre dağılımı

Yaş grubuna göre olan bu farklılığın sebebi patofizyolojide olan farklılıklardır. Adolesan dönemde gerçekleşen hızlı büyüme, erişkin dönemde ise omurilikteki gerilmelere bağlı travmalar sonucu farklılık göstermektedir ^{46,47,48}.

Spinal disrafizmlili bir bebek sahibi olma olasılığı, birinci doğumda veya daha önce spinal disrafizmlili çocuk sahibi olmaması halinde 1/1000, daha önce anomalili bir bebek olması halinde 60/1000, iki bebek olması halinde 130/1000 dir. Annenin spinal disrafizmi olması halinde 30/1000 olmaktadır. Prenatal dönemde fetuste spina bifida aperta anomalisi varsa, yani nöral tüp ile amniyon sıvısı iştirakli ise, amniyonsentez ile 16–18 haftalık gebeliklerde alfa-fetoprotein artışı saptanır. USG ile desteklenerek fetus hakkında bilgi sahibi olunabilir ³⁴.

6.TANI

GOS tanısının doğru olarak konması, lezyonların iyi tanımlanması, çevre doku ile ilişkisinin iyi ortaya konması ve doğru değerlendirilmesi, tedavinin ilk ve en önemli koşullarından birisidir.

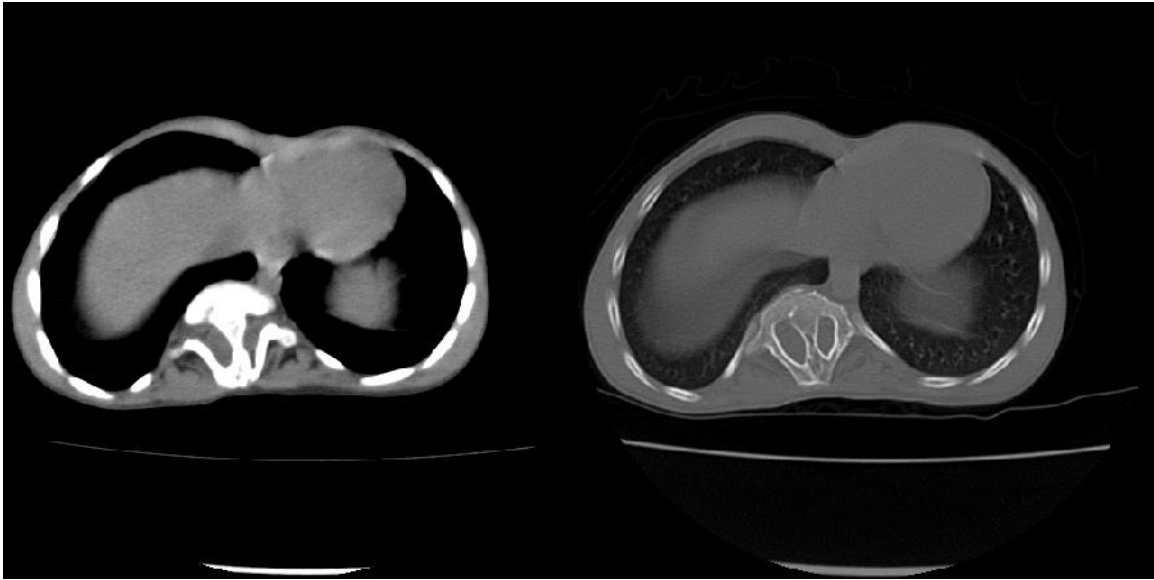
Orta hat kapanma defektleri (spinal disrafizm) sonucu oluşan GOS tanısının erken konularak tedavi edilmesi önemlidir. Ayrıntılı bir nörolojik ve fizik muayene sonrası yapılacak tetkiklerle konus medülleris düzeyi saptanabilir. Bu tetkikler sonrası konus medullarisin sonlanma yerinin lomber 1-2 disk mesafesinin altında olmamasına rağmen GOS olabileceği unutulmamalıdır ⁵. Nörolojik defisiti olmadığı halde lumbosakral bölgedeki cilt lezyonları varlığı, etyolojisi açıklanamayan ürolojik problemlerin varlığı, hastada skolyozun olması veya açıklanamayan ağrı şikayetlerinde radyolojik tetkik ile hastaların GOS açısından değerlendirilmesi gerekir. MRG de konus medüllerisin olması gereken lomber 1-2 disk mesafesinden daha aşağıda ve filum terminalenin 2 mm den daha kalın olması tanı konulmasında yeterlidir. Konus seviyesinin normal olmasına rağmen pozitif ürodinami bulgusu yine tanı koydurucudur. GOS da yapılan tetkikleri incelersek;

Direkt radyografi: Bifid lamina, kemik spikül, lezyon düzeyinde genişlemiş interpediküler mesafe, kelebek vertebra, blok vertebra, hipertrofik lamina, aksesuar lamina ve sakral agenezi direkt grafilerde saptanan bulgulardır ^{2,3,7}. Skolyoz ve kifoskolyozun değerlendirilmesi ve takibi açısından direkt vertebra grafileri çekilmelidir (Resim 2).



Resim 2: Skolyozda torakal ve servikal AP direk grafi

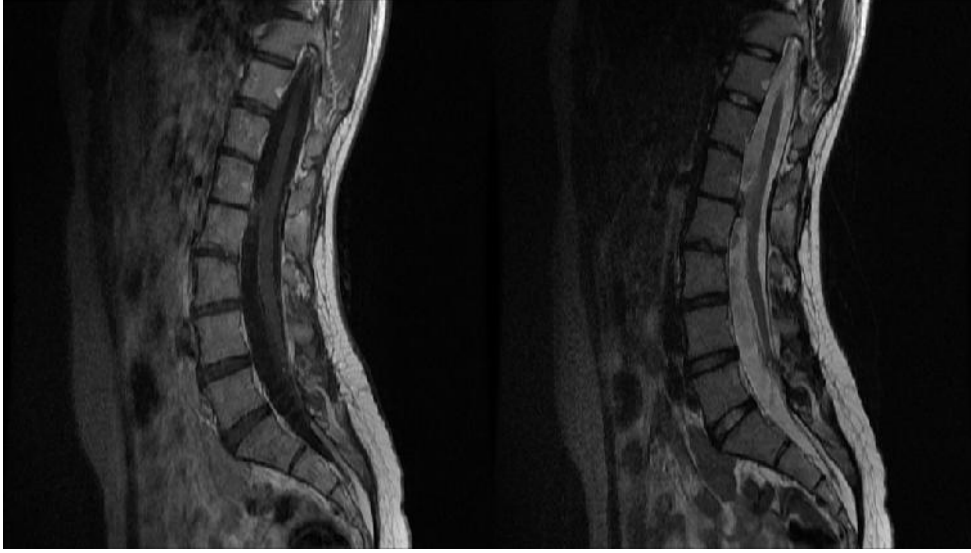
Bilgisayarlı Tomografi (BT) ve Miyelografi: Bu yöntemle kemik anatomisinin ve kemik septumun yeni jenerasyon BT cihazları ile üç boyutlu olarak çok iyi vizualize edilmesine olanak sağlar. Tanı konması sırasında ilk tetkik olarak değil, olası kemik patoloji düşünüldüğü zaman gerek duyulduğunda kullanılması uygundur. Özellikle çocuk yaş grubunda hastanın maruz kalacağı iyonize radyasyon dozunu göz önünde bulundurulmalı ve gereksiz tetkikten kaçınmak uygun olacaktır. AOM saptanması halinde yapılacak olan BT ile kemik yapı hakkında ayrıntılı bilgi sahibi olunabilir (Resim3). Miyelografi ve BT-miyelografi daha invazif ve komplikasyon riskleri nedeni ile günümüzde rutin olarak kullanılmamaktadır.



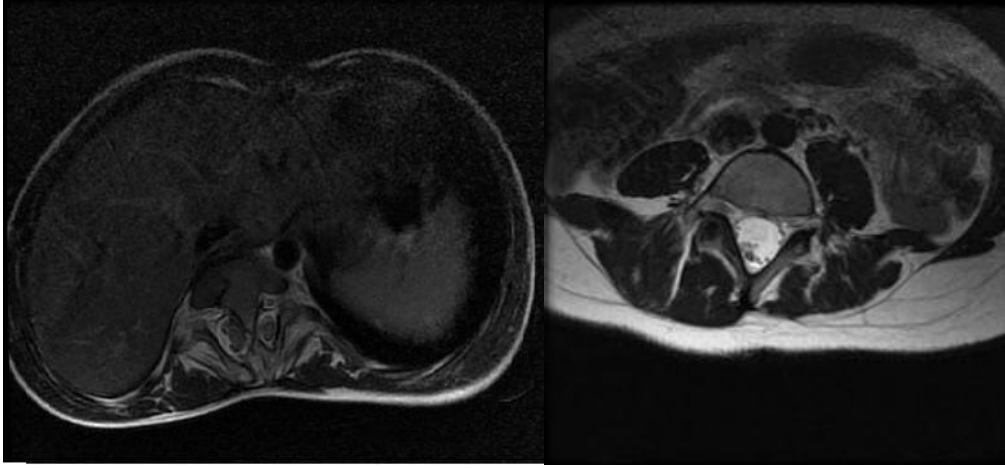
Resim3: AOM tip 1, axial BT kesitleri

Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG): GOS'un belirlenmesinde en önemli radyolojik tanı aracı MRG'dir⁹. Aksiyel, sagittal ve koronal planda tüm spinal dokuları yüksek çözünürlükte görüntülemeye imkan vermesi nedeniyle gerek tanı ve gerekse takiplerde MRG kullanılabilir. MRG ile hem konus medullarisin lokalizasyonu ve filumun kalınlığı hakkında bilgi almak, hem de gerginliğe neden olan diğer doğumsal anomalileri saptamak mümkündür (Resim 4-5-6-7-8). T1 ağırlıklı kesitlerde normal anatomi, konusun yeri, omurilikte, filumda ya da kanalda lipom varlığı, filum çapı net olarak izlenebilir. T2 ağırlıklı kesitler ise dermoid ya da epidermoid gibi tümörleri göstermede faydalıdır.

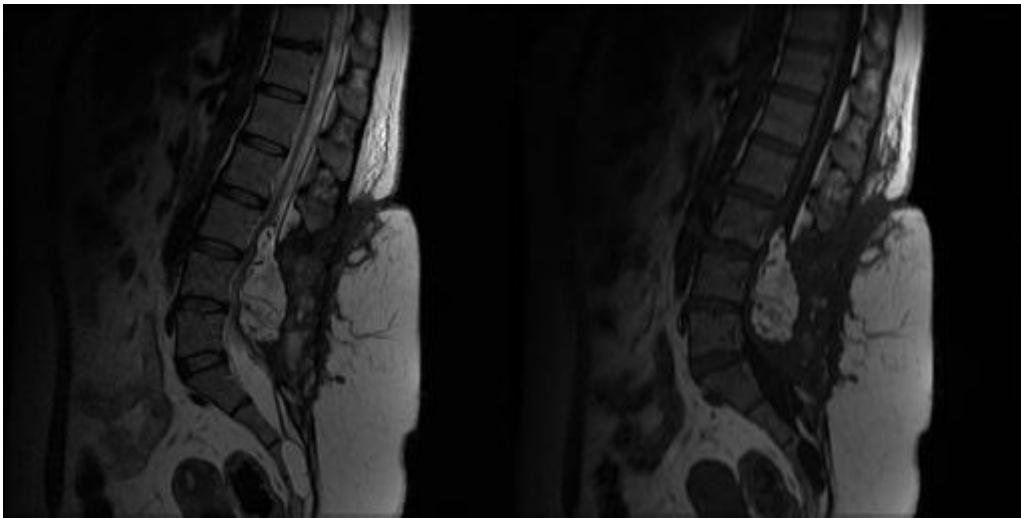
Filum terminale ön-arka çapı aksiyal kesitlerde L5-S1 seviyesinde ölçülür ve 2 mm'nin altında olmalıdır⁴⁹. Konus medullaris ise normal bireylerde L1-2 intervertebral disk mesafesinde sonlanır^{1,3,50}.



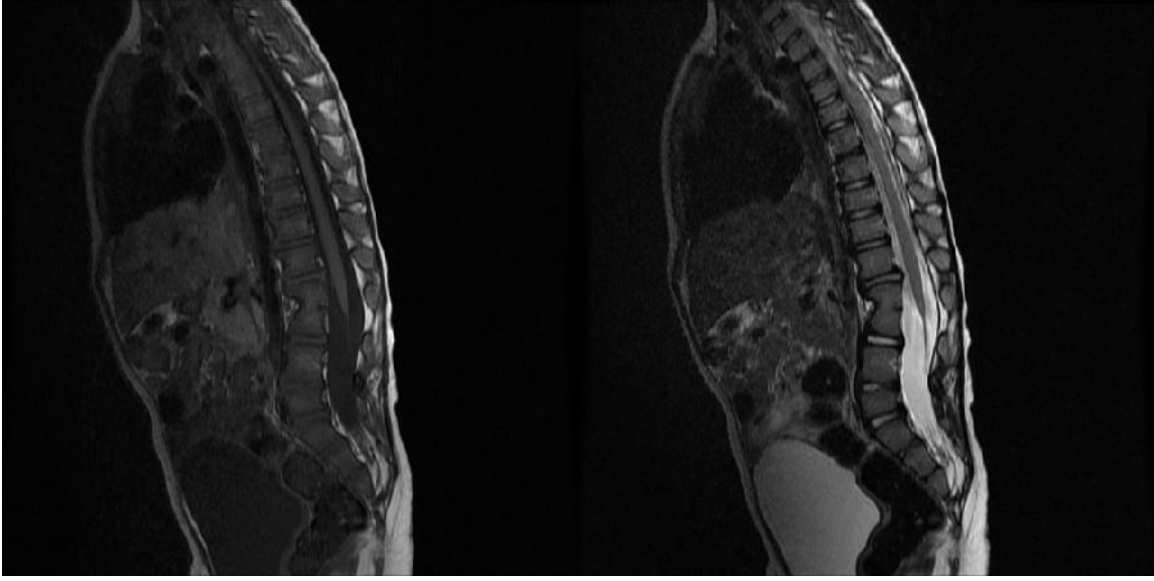
Resim 4: MRG T1 ve T2 sagittal kesitte, L5 vertebra seviyesi yerleşimli konus medullaris



Resim 5: MRG T2 axial kesitte diastematomyelia ve kalın filum terminale



Resim 6: MRG T2 ve T1 sagittal kesitte lipomiyelomeningosel



Resim:7: MRG T1 ve T2 sagittal kesitte L3 vertebra seviyesi yerleşimli konus medullaris ve aynı seviyede blok vertebra



Resim 8: MRG a)S2 vertebra seviyesi yerleşimli konus medullaris ve terminal sringomiyeli kavitesi b)postoperatif dönem, sringomiyeli kavitsinde küçülme

Ürodinamik testler: GOS tanısı konulan hastanın nörolojik durumunun nesnel olarak belirlenmesinde, tanı koymada ve takiplerinde yararlıdır. Hipertonik ve hipokompliyan mesanenin saptanması ve hiperrefleks kasılmaların varlığı tanı için oldukça önemli ve değerlidir ^{1,3, 5, 51}.

Fonksiyonel ve elektrofizyolojik incelemeler: Somatosensoryel uyarılmış potansiyel (SEP) incelemesi, duysal uyarıya sinir sisteminin elektriksel cevaplarını gösterir. SEP incelemesinde iletim bloğu ya da latans uzamasının tespit edilmesi GOS'lu olgularda önemlidir ¹. SEP sonuçlarının kötü olduğu olgularda başarı oranı düşüktür ⁵. Cerrahi tedavi sonrası takipte de SEP kullanılabilir. SEP sonuçlarında görülen düzelme ile klinik tablodaki iyileşmenin birlikte olmaması, elektrofizyolojik

düzelmenin klinik düzelmenin önünde gittiği ve klinik düzelme için beklemek gerektiğini şeklinde yorumlanabilir⁵.

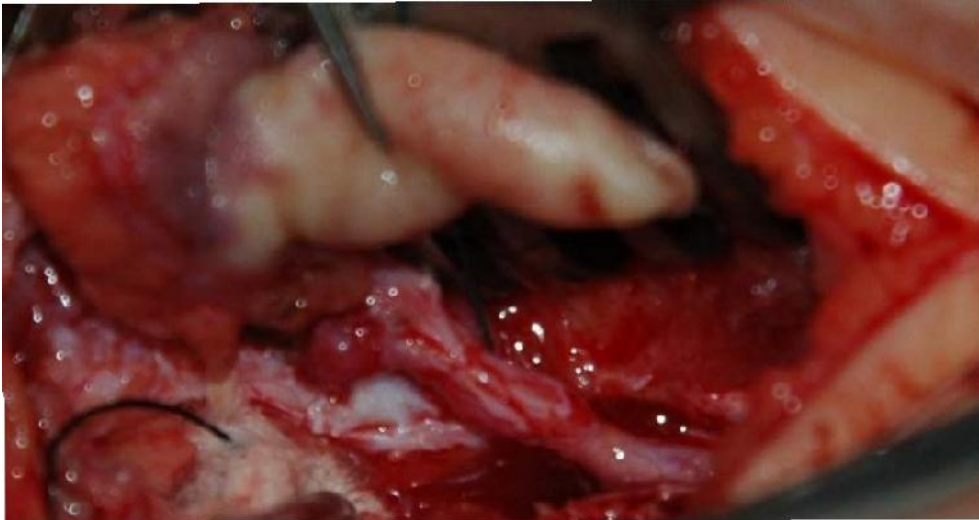
Elektromiyografi (EMG), özellikle pelvis tabanı EMG'si (dış üretral sfinkter aktivitesi için) ve dış anal sfinkter EMG'si; özellikle çocuklarda önem taşımasına rağmen, teknik faktörler nedeniyle yaygın olarak yapılamamaktadır. Ayrıca GOS'lu hastalarda EMG'de fibrilasyon potansiyelleri görülmekle beraber bu durum GOS için spesifik değildir³⁶.

7.TEDAVİ

GOS'ta tedavinin amacı, omuriliğin kranial yöndeki hareketini engelleyerek gerilmeye yol açan patolojiyi ortadan kaldırarak omuriliğin serbestleştirilmesi ve sağlıklı nöral yapılara zarar verilmemesidir ^{1, 2, 3, 7,14}.

GOS'da nörolojik bulguların ilerleyici olduğu ve özellikle nörojen mesanenin ortaya çıktıktan sonra düzelmeyebileceği göz önüne alınarak cerrahi tedavi kararı erken alınmalı ve nörolojik bulguların ortaya çıkması beklenmemelidir ^{3, 53, 54, 55}. Çünkü nöronlar metabolik ve elektrofizyolojik olarak fonksiyonel düzeyde oldukları sürece serbestleştirme yöntemi uygulanırsa omurilik fonksiyonunun normale dönmesi beklenir ³⁹.

Çalışmamızda hastalara uygulanan cerrahi tedavi; genellikle lomber 5. vertebraya uygulanan laminektomi sonrası dura açılıyor. Leylaki renkteki kısmen vasküler filum terminale ortaya konulduktan sonra sütür ile bağlanıyor. Bipolar ile koagüle edilip kesiliyor. Hastada GOS'na neden olan birden fazla spinal disrafizm kusuru varsa bu lezyonların tamamı ortadan kaldırılıyor. Çoklu patolojilerde onarım veya serbestleştirme kranialden kaudale doğru yapılıyor. Örnek verecek olursak, omurganın üst segmentlerinde AOM ve kalın filum terminalesi olan bir hastanın cerrahi girişim sırasında öncelikle AOM onarılıyor aynı seansta daha sonra filum terminaleye yönelik serbestleştirme uygulanıyor. Aksi durumda serbestlenen omuriliğin daha üst segmentteki patolojiye bağlı olarak bu bölgede gerilmesi veya patofizyolojideki travmaya maruz kalması sonucu hastada ek nörolojik defisitler ortaya çıkabilir.



Resim 9: GOS tanısı ile opere edilen vaka; ciltte insan kuyruğu olduğu ve filum terminale ile bağlantısı görülmekte

GEREÇ ve YÖNTEM

Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroşirürji Anabilim Dalı'nda 2008-2010 yılları arasında GOS tanısı ile opere edilen 68 hasta Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Dekanlığı Bilimsel Araştırmaları Değerlendirme Komisyonu'ndan onay alındıktan sonra retrospektif olarak araştırıldı. Hastaların yaşları 9 gün ile 59 yaş (ortalama 12) arasında değişmekte.

Araştırma sırasında hastaların dosya bilgileri tarandı. Hastalardan operasyon öncesi Tük Nöroşirürji Derneğinin onam formu kullanılarak onam alındığı için ek onama gerek duyulmadı.

Çalışmaya GOS tanısı ile opere edilen tüm hastalar dahil edildi ve hiçbir hasta çalışma dışında bırakılmadı. Hastaların semptom, sistemik (cilt lezyonları, skolyoz, ayak deformiteleri...) ve nörolojik muayene bulguları ayrıntılı olarak araştırıldı.

Radyolojik olarak, çalışmadaki tüm hastaların MRG tetkikleri ve buna ek olarak yapılmış olan diğer radyolojik tetkikleri (BT, direk grafi) incelendi.

Nöroörolojik problemler nedeni ile Çocuk Cerrahisi A.D. ve Üroloji A.D. larında ki takipleri ve tedaviye yanıtları inceledi.

BULGULAR

Olguları etyolojik nedene göre ayırdığımızda 68 hastanın 14'sinin edinsel (sekonder), 54'nün doğumsal (primer) olduğu saptandı. Edinsel 14 olgunun 13'ü spina bifida aperta kusurları nedeni ile geçirilmiş cerrahi sonrası olduğu, 1 olgunun ise vertebral kolon malignitesine bağlı cerrahi girişim sonrası olduğu gözlemlendi.

Olguların cinsiyetlerine bakıldığında 48 K, 20 E olduğu saptandı. Etolojiye göre ayırdığımızda, doğumsal 40 K 14 E, edinsel 8 K 6 E olduğu saptandı.

Çalışmaya dahil edilen hastaların toplam yaş ortalaması 12,2 iken, doğumsal GOS'lu hastaların yaş ortalaması 12,8 olarak hesaplandı. Edinsel GOS'da ise bu değer 10,6 olarak bulunurken, malignite nedeni ile opere olan hasta bu gruptan çıkarıldığı zaman yaş ortalaması 7,4'e düştü. Ağrı problemi olan hastaların yaş ortalaması 24,1 olarak bulundu.

Olguların polikliniğe başvurmasını sağlayan ana şikayetleri incelendiğinde, 27 hasta ağrı, 13 hasta sırtında eğrilik, 6 hasta idrar problemleri, 9 hasta yürümede sıkıntı veya kuvvet kaybı, 7 hasta ayaklarındaki şekil bozuklukları, 12 hasta lumbosakral bölgede kıllanma veya cilt lezyonları nedeni ile olmuş. Semptomlar izole olmayıp aynı hastada birliktelik gösterebilmekteydi. Tüm şikayetler incelendiğinde 33 hastanın miksiyonla ilgili şikayeti (idrar kaçırma, tuvalet eğitimi alamama, taşma tarzı işeme) olmuş.

Olguların yapılan fizik muayeneleri incelendiğinde:

Nörokutanöz:44 hastada nörokutanöz bulgu saptandı. Bunlar 13 hastada hipertiroz, 2 hastada insan kuyruğu, 5 hastada ciltte renk değişikliği, 13 hastada operasyona sekonder skar izi, 3 hastada dermal sinüs, 2 hastada ciltaltı lipom, 6 hastada bu lezyonların birlikteliği (Resim 1) gözlemlendi. Dermal sinüs traktusu gözlenen hastaların lezyonları lumsakral bölgede gözlenirken 1 hastada servikal bölgede saptandı.

Nöroortopedik:41 hastada klinik veya radyolojik olarak kas iskelet sistemi anomalisi saptandı. 15 hastada alt ekstremitelerde şekil deformiteleri gözlenirken, 18 hastada skolyoz, 10 hastada hemi veya blok vertebra saptandı. Patolojiler izole veya birliktelik gösterebildikleri gözlemlendi. 27 hastada belirgin bir kas iskelet deformitesi gözlenmedi. (kemik anomaliler içerisinde vertebra posteriorundaki füzyon defektleri eklenmemiştir)

Nöroürolojik:30 hastanın idrar ile ilgi şikayeti vardı. Toplamda 38 hastaya ürodinami yapıldı. 15 hastada unstabil hiperrefleks kasılmalar saptandı ve bu grupta 8 hastanın idrar ile ilgili şikayeti yoktu. 6 hastanın ürodinamisi normal olarak değerlendirilirken myelomeningosel nedeniyle opere edilen ve sekonde yapışıklıkları olan 9 hastanın ise temiz aralıklı kateterizasyon (TAK) yaptığı saptandı.

Nörolojik: hastaların nörolojik muayenesinde 23 hastada alt ekstremitede motor defisit, 6 hastada izole duyu kusuru saptandı. Motor defisiti olan hastaların 10'u edinsel GOS nedeni ile takip edilen hastalar olup ve bu grup doğum sırasında da bu defisitleri mevcutmuş.

Radyolojik görüntülemeler:

Tüm hastalara MRG yapıldı ve konus düzeyi gözlenerek eşlik eden ek anomaliler araştırıldı. Mevcut patolojiye göre gerek duyulan durumlarda BT eklendi ve her hasta preoperatif dönemde direk grafi ile tetkik edildi. Çalışmada 22 hastada tek patoloji kısa kalın filum terminale gözlenirken, 12 hastada tip 1 AOM, 16 hastada tip 2 AOM, 6 hastada Dermal sinüs, 3 hastada lipomiyelomeningosel, 6 hastada siringomyeli kavitesi saptandı. (Tablo2: Hasta Listesi)

Olgu No	Yaş Cinsiyet	Konus Sonlanma Yeri	Spinal Disrafizm Diğer Bileşenleri
1	27-K	L5	Ø
2	4-K	L3	Ø
3	4ay-E	L5-S1	Tip-2 AOM
4	14-K	L4	Ø
5	17-K	L3	Ø
6	2-k	L3	Tip-2 AOM
7	47-E	L3	Ø
8	5-K	L3	Tip-1 AOM
9	49-E	L3	Ø
10	17-E	L4	Ø
11	6-E	L3	Ø
12	3-K	S1	Dermal Sinüs
13	17-E	L2	Ø
14	3-K	L2	Tip-2 AOM
15	4-K	L2	Tip-1 AOM
16	3-E	L3	Ø
17	32-K	L3	Tip-2 AOM
18	1-E	L3	Tip-1 AOM
19	5-E	L1-2	Dermal Sinüs
20	11-K	L2	Ø
21	2-E	L3	Tip-2 AOM
22	7-K	L3	Tip-1 AOM
23	59-K	L2-3	Ø
24	16-K	L5	Ø
25	6-K	L5	Tip-2 AOM

26	38-K	L3	Lipomiyelomeningosel
27	3-K	L4	Dermal Sinüs
28	13-K	L5	Tip 2 AOM
29	13-K	L5-S1	Tip-1 AOM
30	9-E	L3	Ø
31	20-E	L2	Ø
32	4-K	L2	Tip-1 AOM
33	9g-K	L4	Tip-1 AOM
34	5-K	L5	Tip-1 Chiari
35	3-K	L2	Ø
36	7-K	L5	Ø
37	11-K	L4	Ø
38	1-K	L3	Dermal Sinüs
39	18-k	L4	Lipomiyelomeningosel
40	7-k	L3	Ø
41	5-K	L5	Ø
42	3-K	L2	Tip-2 AOM
43	15-K	L5	Tip-2 AOM
44	4-E	L5	Tip-1 Chiari
45	32-K	L4	Tip1 AOM
46	2y-K	L3	Tip-2 AOM
47	1-K	L5	Tip-2 AOM
48	1-K	L4	Tip-2 AOM
49	7-E	L5	Tip-1 AOM
50	11-E	L4	Tip-1 AOM
51	14-K	L3	Lipomiyelomeningosel
52	3-K	L3	Tip-2 AOM
53	28-K	L4	Tip-1 AOM
54	14-K	S1	Ø
55	2-K	S1	Tip-2 AOM
56	1-K	L4	Ø
57	6-E	L5	Ø
58	5-E	L3	Ø
59	6-K	L4	Tip-2 AOM
60	15-E	L3	Filar Lipom
61	13-K	L1-2	Ø
62	24-K	S1	Tip-2 AOM
63	43-E	S1	Ø
64	12-K	S1	Tip-1 AOM
65	9-K	L5	Ø
66	6-K	L4	Ø
67	26-K	L3	Ø
68	14-E	S2	Ø

Tablo 2: Olguların yaş, konus medullaris düzeyi ve ek anomalileri

Ağrı şikayeti olan 27 olgunun 5'nin şikayeti geçmemiş ve bu olgulardan 3'ü operasyon lojunda BOS koleksiyon nedeni ile reopere edilmiştir. Diğer 2 hasta medikal tedavi ile kısmen fayda görmekte birlikte 1 hasta da algoloji tarafından takibe alındı. Erken dönem komplikasyon olarak 4 hastada lokal yara yeri enfeksiyonu saptandı ve medikal tedavi ile düzeldi.

Olguların postoperatif dönem takipleri incelendiğinde hiçbir hastada preoperatif döneme göre yeni veya ek nörolojik defisit saptanmadı. Motor defisiti olan 23 olgunun 13'nün edinsel olduğu, bu olguların ortak özeliğinin özgeçmişinde opere miyelomeningosel olduğu saptandı. Bu grupta yani edinsel etyoloji varlığında hiçbir hastada nörolojik bir düzelme gözlenmedi. Diğer 10 hastanın 2'sinde motor kayıpta düzelme saptandı. GOS tanısı konulmadan önce skolyoz nedeni ile opere olan ve daha sonra tarafımızca tanısı konulan hastalardan alınan anamneze göre belirgin bir nörolojik defisit gelişmemiş. Her iki hastanın da ağrı ve omurgada eğrilik şikayeti ön planda olmuş.

Nöroürolojik bulgulara bakıldığında ise yine edinsel gruptaki 9 hasta taşma tarzı idrar nedeni ile TAK (temiz aralıklı kateterizasyon ile idrar boşaltma) yaptıkları saptanmış olup bunlarda bir değişiklik gözlenmemiştir. Konjenital etyolojiye sahip diğer 21 hastanın takiplerinde Çocuk Cerrahisi AD veya Üroloji AD tarafından verilen medikasyonla birlikte 10 hastanın şikayetlerinin geçtiği veya düzelme gösterdiği görülmüştür. 1 hasta nörojen mesane tanısı ile TAK yaparken spontan işeme fonksiyonu gelmiş artık TAK yapmamaktadır ve medikal tedavi ile takip edilmektedir.

Nöroortopedik olarak düzelme gözlenmeyen olgulardan 3'ünde ayak deformitesi ve his kusuruna sekonder ciddi bası yaraları ve enfeksiyonlar nedeni ile takip edilmektedir. Skolyoz tanısı alan hastalarda deformitede artış gözlenmedi. Çocuk yaş grubundaki 3 hastanın ortopedik takiplerinde skolyoz açısında azalma gözlendi ve operasyona gerek kalmadı.

TARTIŞMA

Omuriliğın deęişik doğumsal veya edinsel nedenlerle vertebral kanal içinde oluşan yapışıklıklar nedeniyle normal konumundan daha farklı bir düzeyde tespiti ve bunun sonucunda oluşan mekanik gerilme, burkulma ve iskeminin oluşturduğu klinik tabloya gergin omurilik sendromu denir^{3, 7, 8, 9, 28}.

Kaynaklarda en sık GOS nedeni olarak kısa kalın filum terminale gösterilmektedir^{2,3,7,19}. Daha sonra etyolojik faktör olarak AOM, lipomiyelomeningosel, intradural lipoma ve miyelomeningosel operasyonundan sonra gelişen yapışıklıklar takip etmektedir^{2, 7, 16, 27, 53}. Çalışmamızda izole kısa kalın filum terminale 68 olgunun 22'sinde (%32) görülmüştür. 28 olguda (%41) AOM ile birlikte görülmüş olup bu hastalarda operasyon sırasında filum terminale rutin olarak serbestleştirilmiştir. 13 olgu(%19) spina bifida apertaya sekonder olarak tanı konularak opere edilmişlerdir. Miyelomeningosel nedeniyle ameliyat edilen hastaların 1, 2 ve 5 yıllık takiplerinde GOS gelişme sıklığı sırasıyla %27,5, %40, % 60 olarak bildirilmiştir³⁰. Literatür verileri ile oranlarımız kıyaslandığında ortaya çıkan farkın nedeni, hastaların nöroşirürji polikliniğine başvurması için belirgin bir nörolojik defisiti yoksa başka bir poliklinikten sevk ile olması olduğu düşünülmüştür. Ayrıca miyelomeningosel nedeni ile opere olan hastalarda genellikle tam şifa sağlanamadığı için rutin olarak kontrollere gelmektedirler. Bu nedenden dolayı oluşabilecek GOS tanısı daha erken konulabilmektedir. Hasta gruplarının ortalama yaş dağılımları da bunu destekler niteliktedir.

Lipomiyelomeningosel ve AOM gibi kapalı orta hat birleşim anomalilerinde genel olarak kadın baskınlığından söz edilmesine rağmen GOS, her iki cinstede eşit sıklıkta izlenmektedir⁸. Bizim çalışmamızda ise 48 K, 20 E olduğu saptandı. Etiyolojiye göre ayırdığımızda, doğumsal 40 K 14 E, edinsel 8 K 6 E olduğu saptandı.

GOS sıklıkla çocukluk çağında rastlanan bir patolojidir³. Erişkin dönemde daha nadir görülür^{6, 4, 41, 42, 44}. Semptomların bazı olgularda daha geç ortaya çıkmasının nedeni, omuriliğın gerilme derecesi ve hızının her olguda farklılık göstermesi olabilir^{42, 44}. Yetişkinlerde nörolojik kayıpların ortaya çıkışında sıklıkla vücut hareketlerinin ya da pozisyonunun tetikleyici bir rolü vardır. Omuriliğın gerilmesine en sık sebep olan faktörler litotomi pozisyonunda doğum, kalçadan zorlu bacak fleksiyonu, öne eğilme, sürekli oturma, sırtta ve kalçalara doğrudan oluşmuş travmalardır^{3, 46, 47, 48}. Ayrıca baş ve boyun fleksiyonunun omuriliğın aniden yukarı doğru hareketlenmesine neden

olduğu, bu yüzden tekrarlayan normal baş ve boyun hareketleri sonucu ortaya çıkan mikrotravmaların konus medullarisin yaralanmasına neden olacağı öne sürülmüştür^{4,8,19,46,47,48}. Hastaların semptom sürelerine bakıldığında ani bir şikayet veya defisit oluşmadığı şikayetlerin zaman içerisinde oluştuğu gözlemlendi. Özellikle, yetişkin yaş grubunda. Radiküler ağrı tarif eden hastalarda bazen tanı GOS olmaktadır ve bu akılda tutulmalıdır.

GOS'da olguların % 30'unda konus medullarisin L3 omurga düzeyinde, % 60'ında L4 ve L5 omurga düzeyinde, % 8-10 oranında da S1-2 omurga düzeyinde sonlandığı bildirilmiştir¹⁷. Çalışmamızda ise %16 oranında L2 omurga düzeyinde, %34 oranında L3 omurga düzeyinde, %19 oranında L4 omurga düzeyinde, %20 oranında L5 omurga düzeyinde, %10 oranında S1 omurga düzeyinde, %1 oranında S2 omurga düzeyinde sonlanmıştır. Omurilik normal yerinde de sonlansa hastanın kliniği varsa GOS olabileceği unutulmamalıdır⁵. Kliniğimizde konus medullaris düzeyi normal olmakla birlikte ürodinamisi bozuk 2 hasta opere edildi. Bu hastalarda postoperatif dönemde klinik düzelme gözlemlendi. MRG incelenirken L1-2 disk seviyesi ve yukarısında konus düzeyi gözlemlendiğinde olası tanılardan GOS'u akıldan çıkarmamak gerektiğini düşünüyoruz.

Ortopedik sorunlar; ayak deformitelerini (en sık), ekstremiteler uzunluk uyumsuzluklarını, bacak malformasyonlarını, kalça asimetrisini ve vertebra anomalilerini (örneğin lamina defektleri, bifid vertebra, hemivertebra, sakral agenezi, segmentasyon kusurları ve skolyoz) içerir. Skolyoz GOS'da % 25 oranında görülür⁵⁵. Çalışmamızda bu oranlar skolyoz için %26, ayak deformiteleri için %22 bulunmuştur.

Skolyozu olan hastalarda, klinik ve nöroradyolojik incelemelerle aksi kanıtlanana kadar, GOS olabileceği ve skolyoza yönelik düzeltme girişimlerinin ancak omuriliğin serbestleştirilmesinden sonra yapılması gerektiği, serbestleştirme ameliyatı uygulanmadan yapılacak bir ortopedik düzeltme ameliyatının ağır nörolojik komplikasyonlara yol açabileceği yapılan çalışmalarda önemle vurgulanmıştır⁵⁶. Kliniğimizde skolyoz nedeni ile opere olan, daha sonra GOS tanısı alan 2 hastada böyle bir tablo ile karşılaşılmamıştır. Fakat patofizyoloji düşünülürse, skolyoz düzeltici cerrahi sonrası kanal içerisinde omuriliğin gerilmesi artacağından nörolojik kayıp oluşma veya artma ihtimali vardır. Ayrıca, skolyozu olan 30 çocuk hastayla yapılmış bir çalışmada, serbestleştirme ameliyatı olduktan sonra çocukların % 96 'sının bir yıllık takibinde skolyoz açıları azalma veya değişme olmadığı görülmüştür⁵⁶.

Ancak skolyoz açısında artmanın olmaması da patolojiye yol açan etmenin ortadan kalktığıının göstergesi sayılabilir.

Deri bulgularının GOS kliniğinde önemli yeri vardır. Bu hastaların doğumda normal nörolojik bulgulara sahip oldukları varsayılırsa zaman içerisinde fonksiyonel kayıplara uğramadan bu deri lezyonlarının varlığının erken tanıdaki önemi ortaya çıkar. Bunlar; dermal sinüs, hemanjioma, hipertrikoz, nevüs ve ciltaltı lipomları gibi lezyonlar olup, altta yatan doğumsal anomaliyi yansıtmaları bakımından önem taşırlar. Örneğin ciltaltı lipomunun lipomiyelomeningosel, hipertrikozun AOM için tipik oldukları belirtilmiştir ³. Çalışmamızda 13 olguda hipertrikoz saptanmış olup 10 olguda eşlik eden AOM, 3 lipomiyelomeningoselli olguda ise ciltaltı lipom saptandı. Hiçbir nörolojik fonksiyon kaybı olmasa da, özellikle lomber ve lumbosakral bölgede orta hatta yer alan bu tip deri lezyonlarının varlığı, GOS yönünden radyolojik incelemeyi zorunlu kılmalıdır ⁹. Bu aşamadaki bir pediatrik hastanın ilk tanısı nöroşirürji polikliniğinden önce pediatri polikliniğinde konulmakta ve sevk edilmektedir. Özellikle hipertrikoz alanı çok büyük boyutlarda değilse veya çocuk erkekse aileler tarafından çok önemsenmediğini gözlemledik.

Ağrı, özellikle erişkin GOS'unda sık görülen belirti iken, çocukluk yaş grubunda ise nadir olduğu yayınlarda bildirilmiştir ^{3, 7, 8, 20, 36}. Bizim çalışmamızda da ağrı şikayeti olan hastaların yaş ortalaması 24.1olarak bulunmuştur. Bui ve arkadaşları, ağrı yakınmasının 3 yaş altındaki çocuklarda daha çok huzursuzluk, bacaklarda kasılma ve yürümeye karşı olan isteksizlikle kendini gösterdiğini için ağrının erişkin GOS'lu olgularda daha sık görüldüğünü bildirmişlerdir ³. Erişkin GOS hastalarında görülen ağrı, intervertebral disk hernisinin klinik tablosunu taklit edebilir. Ancak diskojenik ağrının tersine yatak istirahati ile artan ağrılarda GOS düşünölmelidir. Tedavi edilemeyen ağrılarda GOS akıldan çıkarmamakta fayda vardır.

GOS'da nöroürolojik problemler, genellikle sempatik, parasempatik ve somatik yolların üçünde birden oluşan patolojilerle ortaya çıkar. Nörojenik mesane, inkontinans, tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu sıklıkla görülür ^{3, 8}. Ameliyat öncesi ve sonrası dönemde yapılacak ürodinamik incelemelerin tanı ve takiplerde oldukça yararlı ve önemli olduğu bildirilmektedir ^{1,3, 5, 51}. Bebeklerde mesane fonksiyon bozukluğu saptanması oldukça zor iken, çocukluk çağında ise en belirgin habercisi tuvalet eğitiminin gecikmesidir. Kişi ve toplumlara göre değişiklikler gösterse de, dört ile beş yaşlarına kadar yetersiz sfinkter kontrol kusuru, nörojenik mesane olarak kabul edilmelidir. Ancak GOS'ta görülen idrar inkontinansı diürinal olmalı, gece

dışında tam bir idrar kontrolü olduğu durumlarda farklı bir neden aranmalıdır ^{3, 45, 51}. Hastalarda sadece ürolojik problemler nedeni ile tanı alan vakalar gözlemledik. Yapılan ürodinamilerde 15 hastada unstabil hiperrefleks mesane saptandı ve 8 hastanın ürolojik bir problemi yoktu. Şikayetleri geçen veya iyileşme gösteren 10 hastanın sadece birinin nörojen mesane tanısı vardı. Sendromun erken tanınarak tedavi edilmesi bu açıdan faydalı görülmektedir. Ürolojik problemleri olan hastaların tedavisinde, ilgili branşlardan destek alarak gerekli medikal tedavi desteği sağlanmalı.

MRG'nin, GOS tanısına çok önemli katkıda bulunduğu konusunda tüm araştırmacılar arasında görüş birliği vardır ^{1,2, 3,5, 14, 19, 36}. MRG, sadece konus medullarisin lokalizasyonunu ve filumun kalınlığı hakkında bilgi vermekle kalmayıp, gerginliğe neden olan etyolojik faktörü de ortaya koyar. Hall ve arkadaşları, çalışmalarında GOS tanısında MRG'nin tercih edilmesi gerektiğini ve kendi olgularındaki ameliyat öncesi MRG bulgularıyla, ameliyat bulgularının tamamen uyumlu olduğunu bildirmişlerdir ⁵⁷. İyonizan radyasyon içermemesi ve non-invazif bir yöntem olması MRG'nin diğer avantajlarıdır. Buna karşılık, MRG'nin yetersiz kaldığı bazı durumlar da bildirilmiştir. Örneğin, ileri skolyoz, MRG incelemesini güçleştirir ve görüntü kalitesini düşürür. AOM 'de kemik septum BT ile daha kolay belirlenir ^{9, 10, 11, 24}. Her zaman konus medullarisin normal yerleşimli olmasının GOS olmadığı anlamına gelmediğinin unutulmaması gerekir ⁵.

GOS'da, erken tanı sonrasında cerrahi girişimle omuriliğin serbestleştirilmesi, semptomsuz hastalara da uygulanan, standart bir yöntem olarak kabul edilmektedir ^{3, 7, 14, 30, 40}. Bu hastalara mümkün olduğu kadar erken cerrahi girişim yapılması görüşü, tedavi görmemiş ya da yetersiz serbestleştirme uygulanmış GOS olgularının doğal seyri gözlenerek ağırlık kazanmıştır. Örneğin Hoffman ve arkadaşları, yenidoğan döneminden itibaren takip edilen 97 lipomiyelomeningosel olgusunda, yaş ilerledikçe nörolojik kayıplarda artış olduğunu saptamışlardır ⁵⁸. Oakes ve arkadaşları da lipomiyelomeningoselin doğal seyrinde %88 oranında nörolojik işlev kaybı gelişeceğini ve koruyucu cerrahi girişimin, %10'luk morbiditeye rağmen göze alınması gerektiğini vurgulamaktadır ⁵⁹.

Cerrahi girişimin sonuçlarını irdeleyen kaynaklar, genel olarak motor ve sifinkter işlevlerini, ve erişkinlerde ek olarak ağrı belirtisini kriter olarak almışlardır. GOS'ta cerrahi girişim sonrasında bulguların ilerlemesinin genellikle durduğu, düzelme durumundaysa bunun bulguların ortaya çıkış süresinin kısa olmasıyla ilişkili

olduđu öne sürölmüştür^{52, 60}. Çeşitli kaynaklarda bildirilen motor düzelme oranları genel olarak %40-70 arasındadır^{3, 14, 19, 46}. Sfinkter işlevlerinde, özellikle kronik nörojen mesane oluştuktan sonra düzelme şansının azaldığı bildirilmiştir^{3, 51}. Bu olgularda cerrahi tedavi sonrası ilk 6 ay içinde klinik düzelmenin olması yanıtıcı olabileceğinden esas değerlendirmenin 6 aydan sonra yapılması gerekir. Ağrı belirtisinin cerrahi girişimden sonra tama yakın düzelme gösterdiği konusunda yazarlar arasında görüş birliği vardır^{4, 8, 36, 52, 60}.

SONUÇ

GOS'un tedavisinde halen kabul edilmiş kesin bir teşhis ve tedavi şeması yoktur. GOS, klinik ve radyolojik olarak geniş bir açıdan değerlendirilmeli, radyolojik bulgular normal olarak değerlendirilse de klinik bulgular göz önüne alınmalıdır. Ürokinamde "Hipertonik ve hipokompliyans mesane"nin saptanması ve "hiperrefleks kasılma"ların varlığı tanı için çok önemlidir ve değerlidir. Hastalarda ürolojik problemi olmasa da ürokinami mutlaka yapılmalı ve anlamlı bulunması halinde GOS tanısı konulması gerektiğini düşünmekteyiz.

Spinal kolon üzerinde orta hatta yerleşim gösteren hipertrikoz, lipom, ciltte renk değişikliği gibi durumlarda hastalar olası GOS olarak düşünülerek MRG yapılmasını önermekteyiz

GOS tanısı ile operasyona hazırlanan olguların öncelikle tüm kraniospinal aksın MRG ile tetkik edilmesi eşlik edebilecek orta hat kapanma defektlerinin saptanması açısından gerektiğini düşünmekteyiz. Gerek duyulmadıkça BT tetkiklerinin iyonizan radyasyon nedeni ile yapılmaması taraftarıyız.

Teşhis sonrası erken cerrahi tedavi uygulamak gerektiğini düşünmekteyiz. Hastalığın doğal seyri üzerine yapılan araştırmalarda defisitlerin veya iskelet anomalilerin ilerleyen zamanlarda ortaya çıktığı görülmüştür. Defisit geliştikten sonra uygulanan tedavi ile tam şifa olmayabilir. Aktif şikayeti olmayan hasta grubuna veya ailesine bu bilgilerin iyi anlatılması, cerrahi tedavinin önemini anlatılması gerektiğini düşünmekteyiz.

Edinsel GOS sendromlu hastalar, rutin poliklinik kontrolleri olmasından dolayı daha erken yaş aralığında tanı konulabilmektedir. Hasta paraplejik ve/veya nörojen mesanesi olsa bile iskelet anomalileri gelişmemesi ve olası defisitte düzelme ihtimali göz önünde bulundurularak opere edilmesi gerektiğini düşünmekteyiz.

Ürolojik problemler, hastalar için sürekli hastane bağımlılığı ve sık enfeksiyon problemleri getirmektedir. Hastalar postoperatif takiplerinde multidisipliner olarak çocuk cerrahisi A.D. veya Üroloji A.D. tarafından beraber takip edilmesi gerektiğini düşünmekteyiz.

Sadece doğumsal değil edinsel nedenlerde GOS olabileceği her zaman göz önünde bulundurulmalıdır. GOS tanısı ile opere edilen hastalarda da tekrar bu sendromun gelişebileceği düşünülerek hastalara rutin poliklinik kontrolü önermekteyiz.

KAYNAKLAR

1. Selçuki M, Spinal Orta Hat Birleşim Anomalileri, Korfralı E, Zileli M. Temel Nöroşirürji, ; Cilt 2, Ankara:Buluş matbaacılık hizmetleri 2010;1883-1898
2. Akalan N Gergin omurilik sendromu. Zileli M, Özer F.(eds). Omurilik ve omurga cerrahisi; Cilt 1, 2. Baskı, İzmir: Meta basım matbaacılık hizmetleri, 2002; 503-514
3. Bui CJ, Tubbs RS, Oakes WJ. Tethered cord syndrome in children: a review.Neurosurg Focus 2007; 23(2):1-9.
4. Akay KM, Ersahin Y, Çakır Y Tethered cord syndrome in adults. Acta Neurochir 2000; 142: 1111-1115.
5. Selçuki M, Vatansever S, Inan S, Erdemli E, Bagdatoglu C, Polat A. Is a filum terminale with a normal appearance really normal? Childs Nerv Syst 2003;19(1):3-10.
6. Gökay H, Barlas O. Hepgül KT, Hiçdömez T Tethered cord in the adult mimicking the lumbar disk syndrome: report of two cases. Surg Neurol, 1993; 39: 440-442.
7. Mc Lone DG, Marca F. The tethered spinal cord: diagnosis, significance, and management. Pediatr Neurol 1997; 4:192-208
8. Iskandar BJ, Fulmer BB, Hadley MN, Oakes WJ. Congenital tethered spinal cord syndrome in adults. J Neurosurg .Jun 1998; 88:958-961.
9. Kılıçkesmez Ö, Barut Y, Tasdemiroglu E. Eriskin gergin omurilik sendromunda MRG bulguları. Tanısal ve girişimsel radyoloji 2003; 9:295-301.
10. Barkovich AJ. Congenital anomalies of the spine. in: Pediatric neuroimaging 1996 2nd ed. Philadelphia, Pa: Lippincott-Raven,; 477-541.
11. Barkovich AJ. Pediatric Neuroimaging. 3rd ed. Philadelphia : Lippicott Willams Wilkins 2000; 621-681.
12. Yamada S, Won DJ, Yamada SM. Pathophysiology of tethered cord syndrome: correlation with symptomatology. Neurosurg Focus 2004. 15; 16 (2) :E6.Review.
13. Tamaki N, Shirataki K, Kojima N, Shouse Y, Matsumoto S. Tethered cord syndrome of delayed onset following repair of myelomeningocele . J Neurosurg 1988; 69:393-398.
14. Mc Lone DG, Marca F. The tethered spinal cord:diagnosis, significace, and management. Pediatr Neurol 1997;4: 192-208.

- 15.** Swift DM, Carmel PW. Congenital intradural pathology. *Neurosurgery Clinics of North America* 1990, Vol.1, No 3, 551-567
- 16.** Scatliff JA, Kendall BE, Kingsley DPE, Britton J, Grant DN, Hayward RD. Closed spinal dysraphism: analysis of clinical, radiological, and surgical findings in 104 consecutive patients. *AJR Am J Roentgenol* 1989; 152:1049-1057.
- 17.** Raghavan N, Barkovich AJ, Edwards M, Norman D. MR imaging in the tethered spinal cord syndrome. *AJR Am J Roentgenol* 1989; 152:843-852.
- 18.** Warder DE, Oakes JW. Tethered cord syndrome and the conus in a normal position. *Neurosurgery* 1993 33:374-378
- 19.** Benjamin C. Warf. Tethered Spinal Cord. Winn, R(Ed) Youman's Neurological surgery fifth editions, W.B Saunders company Philadelphia vol: 3 2003: 3245-3254
- 20.** Yamada S, Won DJ, Pezeshkpour G, Yamada BS, Yamada SM, Siddiqi J, Zouros A, Clohan AR. Pathophysiology of tethered cord syndrome and similar complex disorders. *Neurosurg Focus* 2007; 23(2): 1-10. Review.
- 21.** Yamada S, Zinke D Tethered cord syndrome. Seventh Scientific Meeting. International Society for Pediatric Neurosurgery 1979, September 16-19, Chicago, Illinois
- 22.** Yamada S, Zinke DE, Sanders D. Pathophysiology of "tethered cord syndrome". *J Neurosurg* 1981;54: 494-503
- 23.** Naidich TP, Blaser SI, Bradley ND, McLeon DG, Dias MS, Zimmerman RA, Raybaud CA, Virchansky SB, Altman NR, Braffman BH. Congenital anomalies of the spine and the spinal cord: embryology and malformations. In: Atlas SW. *Magnetic Resonance Imaging of the Brain and spine*. Third edition. Lippincott Williams and Wilkins 2002; 250-285.
- 24.** 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; 42:471-491.
- 25.** Warder DE. Tethered cord syndrome and occult spinal dysraphism. *Neurosurg Focus* 2001;10(1):E1
- 26.** McLendon ER, Oakes WJ, Heinz ER, Yates AE, Burger PC. Adipose tissue in the filum terminale: A computed tomographic finding that may indicate tethering of the spinal cord. *Neurosurgery* 1988; 22(5):873
- 27.** Selçuki M, Vatansever S, Umur AS, Temiz C, Sayın M. Apoptosis seems to be the major process while surface and neural ectodermal layers detach during neurulation (2005). *JNeurological Sciences* 2005; 22:(4)59:403-408

- 28.** Righi A, Naidich TP. The normal termination of the thecal sac. *Int. J Neuroradiol* 1996; 2:188-195
- 29.** Choi BH, Kim RC, Suzuki M, Choe W The ventriculus terminalis and filum terminale of the human spinal cord. *Hum Pathol* 1992; 23: 916-920.
- 30.** Phuong LK, Schoeberl KA, Raffel C. Natural history of tethered cord in patients with meningomyelocele. *Neurosurgery* 2004;50 (5) : 989-993.
- 31.** Pang D: Dias MS, Ahab-Barmada M. Split cord malformation, Part 1: a unified theory of embryogenesis for double spinal cord malformations. *Neurosurgery* 1992; 31: 451-480
- 32.** Pang D. Split cord malformation, Part 2: Clinical Syndrome. *Neurosurgery* 1992;31: 481-500
- 33.** Elton S, Oakes WJ. Dermal sinus tracts of the spine, *Neurosurg Focus* 2001 10(1), Article 4.
- 34.** McComb JG. Congenital dermal sinus, in Wilkins RH, Rengachary SS(eds), *Neurosurgery* second edition, New York, McGraw Hill 1996; 3561-3564.
- 35.** Yamada S, Iacono RP, Androde T, Mandybur G, Yamada BS. Pathophysiology of tethered cord syndrome. *Neurosurg Clin N Am* 1995; 6: 311-323.
- 36.** Yamada S, Won DJ, Kido DK. Adult tethered cord syndrome: new classification correlated with symptomatology, imaging and pathophysiology. *Neurosurg Quarterly* 2001; 11(4):260-275.
- 37.** Tubbs RS, Salter G, Grabb PA, Oakes WJ. The denticulate ligament: anatomy and functional significance. *J Neurosurg* 2001;94(2): 271-275
- 38.** Yamada S, Knerium DS, Mandybur GM, Schultz RL, Yamada BS Pathophysiology of tethered cord syndrome and other complex factors. *Neurol Res* 2004;26(7): 722-726.Review.
- 39.** Yamada S, Iacono R, Yamada BS. Pathophysiology of tethered cord syndrome (chapter 4). In: Yamada S(4) Tethered cord syndrome, American Association of Neurological Surgeons 1996, Park Ridge, IL, 29-48.
- 40.** Kang JK, Kim MC, Kim DS, Song JU. Effects of tethering on regional spinal cord blood flow and sensory-evoked potentials in growing cats. *Childs Nerv Syst* 1987; 3: 35-39.
- 41.** van Leeuwen R, Notermans NC, Vandertop WP. Surgery in adults with tethered cord syndrome: outcome study with independent clinical review. *J Neurosurg Spine* 2001;94: 205-209.
- 42.** Yamada S, Lonser RR . Adult tethered cord syndrome. *J Spinal Disord* 2000;13: 319-323.

- 43.**Lawrenson V, Wyndaele J, Vlachonikolis I. Renal failure in patients with neurogenic lower urinary tract dysfunction. *Neuroepidemiology* 2001;20:138-43.
- 44.** Yamada S, Siddiqi J, Won DJ, Kido DK, Hadden A, Spitalieri J, Everett BA, Obasi CG, Goldenberg TM, Giles LG, Yamada SM. Symptomatic protocols for adult tethered cord syndrome. *Neurol Res* 2004; 26(7): 741-744.
- 45.**Şahin F, Selçuki M, Zenciroğlu A, Ünlü A, Yılmaz A, Maviş N, Saribaş S. Level of conus medullaris in term and preterm neonates. *Fetal&Neonatal* 1997;77(1):pF67-F69
- 46.** Yamada S, Tethered cord syndrome in adults and children. *Neurol Res* 2004; 26(7): 717-718. Review.
- 47.** Guyotat J, Bret P, Jouanneou E, Ricci AC, Lapras C. Tethered cord syndrome in adults. *Neurochirurgie* 1998; 44:75-82.
- 48.** Yamada S, Won DJ, Yamada SM, Hadden A, Siddiqi J. Adult tethered cord syndrome : relative to spinal cord length and filum thickness. *Neurol Res* 2004; 26(7): 732-734.
- 49.** Yundt KD, Park TS, Kaufman BA. Normal diameter of filum terminale in children: in vivo measurement. *Pediatr Neurosurg* 1997; 27: 257-259
- 50.** Wolf S, Schneble F, Tröger J. The conus medullaris: time of ascendance to normal level. *Pediatr Radiol* 1992; 22:590-592
- 51.** Giddens JL, Radomski SB, Hirshberg ED, Hassauna M, Fehlings M. Urodynamic findings in adults with the tethered cord syndrome. *J Urol* 1999; 161:1249-1254.
- 52.** Yamada S, Won DJ, Siddiqi J, Yamada SM . Tethered cord syndrome: overview of diagnosis and treatment. *Neurol Res* 2007; 26(7): 791-21. Review.
- 53.** Klekamp J, Raimondi AJ, Samii M. Occult dysraphism in adulthood: clinical course and management . *Childs Nerv Syst* Jul 1994; 10:312-320.
- 54.** Lee G, Paradiso G, Tator C, Gentili F, Massicotte E, Fehling M. Surgical management of tethered cord syndrome in adults: indications, techniques and longterm outcomes in 60 patients. *J Neurosurg Spine* 2006; 4:123-131
- 55.** Pang D. Tethered Cord Syndrome. Wilkins RH, Rengachery SS(eds), *Neurosurgery* , vol: 3, New York: McGraw-Hill, 1996; 3465-3496
- 56.** Robin M.Bowman,David G.McLone. Tethered Cord in Children with Spina Bifida.M.Mehmet Özek, Giuseppe Cinalli, Wirginia J.Maixner(Eds.), *Spina bifida management and outcome* , Springer,Milan-Italy, 2008;22:267-274
- 57.** Hall WA, Albright AL, Brunberg JA. Diagnosis of tethered cords by magnetic resonance imaging. *Surg Neurol* 1988; 30:60-64.

58. Hoffman HJ, Taecholarn C, Hendrick EB. Management of lipomyelomeningoceles. J Neurosurg 1985; 62:1-8.

59. Oakes WJ. Management of spinal cord lipomas and lipomyelomeningoceles. in Wilkins RH, Rengachary SS(Eds): Neurosurgery Update 2, N.Y.McGraw- Hill Inc, 1991;pp: 345-352.

60. Yamada S, Won DJ. Occult tethered cord. J Neurosurg 2007; 106(5 suppl): 411-414;other reply 413-414

KISALTMALAR

AOM : Ayrık Omurilik Malformasyonu (Diastematomiyeli)

BT : Bilgisayarlı Tomografi

GOS : Gergin Omurilik Sendromu

MRG : Manyetik Rezonans Görüntüleme

SEP : Somatosensoryel Uyarılmış Potansiyel

TAK : Temiz Aralıklı Kataterizasyon

RESİMLER

	Sayfa No
Resim 1: Spinal disrafimde gözlenen cilt bulguları ; aynı hastada hipertrikoz, ciltte renk değişiklikleri ve sakral bölgede dermal sinüs	20
Resim 2: Skolyozda AP direk grafi	22
Resim 3: AOM axial BT kesitleri	23
Resim 4: MRG T1 ve T2 sagittal kesitte, L5 vertebra seviyesi yerleşimli konus medullaris	24
Resim 5: MRG T2 axial kesitte diastematomiyelia ve kalın filum terminale	24
Resim 6: MRG T2 ve T1 sagittal kesitte lipomiyelomeningosel	24
Resim:7: MRG T1 ve T2 sagittal kesitte L3 vertebra seviyesi yerleşimli konus medullaris ve aynı seviyede blok vertebra	25
Resim 8: MRG a)S2 vertebra seviyesi yerleşimli konus medullaris ve terminal sringomiyeli kavitesi b)postoperatif dönem, sringomiyeli kavitsinde küçülme	25
Resim 9: GOS tanısı ile opere edilen vaka; ciltte insan kuyruğu olduğu ve filum terminale ile bağlantısı görülmekte	27

TABLULAR

	Sayfa No
Tablo 1: GOS' da bulguların yaşıa göre dağılımı	21
Tablo 2: Olguların yaş, konus medullaris düzeyi ve ek anomalileri	30-31