

## RUTİN İKİNCİ TRİMESTER SONOGRAFİSİNDE DİASTEMATOMİYELİNİN TEŞHİSİ

### DIAGNOSIS OF DIASTEMATOMYELIA DURING ROUTINE SECOND TRIMESTER SONOGRAPHY

Serenat ERİŞ YALÇIN<sup>1</sup>, And YAVUZ<sup>2</sup>, Mehmet Özgür AKKURT<sup>3</sup>, Yakup YALÇIN<sup>4</sup>, Aslım ÇINAR<sup>1</sup>, Mekin SEZİK<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı

<sup>2</sup> T.C. Sağlık Bakanlığı Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hast. Eğt. ve Araş. Hast., Kadın Hastalıkları ve Doğum ABD

<sup>3</sup> Bursa Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı

<sup>4</sup> Isparta Şehir Hastanesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı

**Cite this article as:** Eriş Yalçın S, Yavuz A, Akkurt MÖ, Yalçın Y, Çınar A, Sezik M. Diagnosis of diastematomyelia during routine second trimester sonography. Med J SDU 2019; 26(3): 340-342.

#### Öz

Diastematomyeli, spinal kordun uzunlamasına yarılmasıyla ortaya çıkan, fibröz veya kemik bir septum ile ayrılabilen iki hemikord oluşumuna neden olan, nadir bir okült spinal disrafizm'dir. Diastematomyeli izole olabileceği gibi, miyelomeningosel, meningocele, spinal lipom, dermal sinüs, vertebral cisimlerin diğer segmental anomalileri veya visseral malformasyonlar gibi diğer disrafizmlerle ilişkili olabilir. Bu malformasyonun izole formu, iyi prognoza sahiptir. Bu nedenle, diastematomyeli saptandığında doğru ebeveyn danışmanlığı sağlamak için, diğer anomalileri dışlamak adına prenatal değerlendirme dikkatle yapılmalıdır. Dikkatli sonografik inceleme ile diastematomyeli'nin prenatal tanısı mümkündür. Spinal kanalda ekstra ekogenik posterior odak saptanması, bu durum için oldukça spesifik bir prenatal işaretidir. Manyetik rezonans görüntüleme (MRG), diğer ilişkili malformasyonları dışlamak için faydalıdır. İzole diastematomyeli, çok az veya ilişkisiz defisit ile ortaya çıkabilir. Bu olgu sunumunda biz, rutin ikinci trimester sonografisinde tespit edilen izole bir diastematomyeli olgusunu sunduk.

**Anahtar Kelimeler:** Diastematomyeli, disrafizm, spinal kanal, prenatal tanı

#### Abstract

Diastematomyelia is a rare form of occult spinal dysraphism that is caused by longitudinal clefting of the spinal cord, which results in the formation of two hemicords that may or may not be separated by a fibrous or bony spur. Diastematomyelia may be isolated or associated with other dysraphisms such as myelomeningocele, meningocele, spinal lipoma, dermal sinus, other segmental anomalies of the vertebral bodies or visceral malformations. The isolated form of this malformation has a favorable prognosis. Thus to provide accurate parental counseling, prenatal evaluation should be done carefully to exclude other anomalies. Prenatal diagnosis of diastematomyelia is possible with careful sonographic examination. Detection of an extra echogenic posterior focus in the spinal canal is a highly specific prenatal sign for this condition. Magnetic resonance imaging (MRI) is beneficial to exclude other associated malformations. Here we present a case of diastematomyelia detected at routine second trimester sonography.

**Keywords:** Diastematomyelia, dysraphism, spinal canal, prenatal diagnosis

**İletişim kurulacak yazar/Corresponding author:** serenateris@hotmail.com

**Müracaat tarihi/Application Date:** 14.08.2018 • **Kabul tarihi/Accepted Date:** 09.01.2019

Available online at <http://dergipark.gov.tr/sdutfd>

Makaleye <http://dergipark.gov.tr/sdutfd> web sayfasından ulaşılabilir.

## Giriş

Diastematomyeli, spinal kordun uzunlamasına yarılmasıyla ortaya çıkan, fibröz veya kemik bir septum ile ayrılabilen iki hemikord oluşumuna neden olan, nadir bir okült spinal disrafizmdir (1,2). Kesin etiyojisi bilinmemekle birlikte, intrauterin hayatın ilk günlerinde notokord'un anormal gelişimi sonucu ortaya çıktığı düşünülmektedir (3). Diastematomyeli izole olabileceği gibi, miyelomeningosel, meningosel, spinal lipom, dermal sinüs, vertebral cisimlerin diğer segmental anomalileri veya viseral malformasyonlar gibi diğer disrafizmlerle ilişkili olabilir (4). Bu malformasyonun izole formu iyi prognoza sahiptir (1-4). Burada rutin ikinci trimester sonografisinde tespit edilen izole bir diastematomyeli olgusu sunulmaktadır.

## Olgu

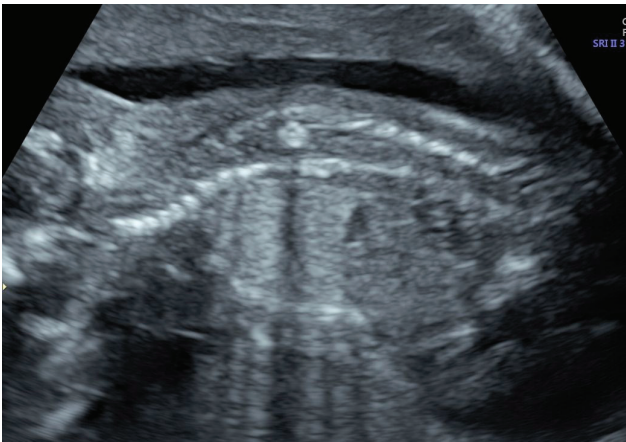
22 yaşında, gravida 1, para 0 hasta 21. gebelik haftasında rutin sonografik taramaya alındı. Maternal obstetrik ve medikal öyküde özellik yoktu. Ultrasonografik incelemede torasik bölgede hiperekojenik 11x9 mm'lik kitle saptandı (Şekil 1). Asimetrik hafif lateral ventrikülo-megali de gözlemlendi. Başka bir anormallik tespit edilmedi. Diğer disrafizmleri dışlamak için fetal manyetik rezonans görüntüleme (MRG) yapıldı. MRG'de, spinal kanalda genişleme ve spinal kordda bölünme izlendi. Distal torakal bölgede bir kemik septum ile ayrılan iki hemikord saptandı (Şekil 2). Maternal serum alfa-fetoprotein (AFP) seviyeleri normal sınırlardaydı. Ön tanıda izole diastematomyeli düşünüldü. 23,30 ve 36. haftalarda yapılan takip muayenelerinde, lateral ventrikül çapı ve omurganın görünümünde değişiklik olmaksızın normal fetal büyüme izlendi. 39. haftada, 3300 gr ağırlığında ve 1-5. dakikada APGAR skoru

8 ve 10 olan erkek bebek normal vajinal yolla doğurtuldu. Postnatal görüntüleme torasik diastematomyeli'nin prenatal tanısını doğruladı. Yenidoğan muayenesinde vertebral kolonu örten cilt intakt görünümde ve nörolojik muayene olağandı, bu bölgede lokalize tüylenme artışı mevcuttu. Yenidoğan pediatri ve beyin cerrahisi bölümleri tarafından takibe alındı.

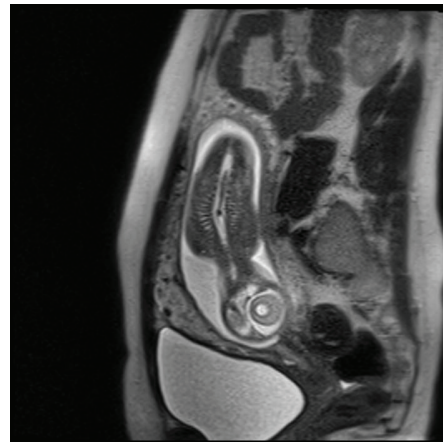
## Tartışma

Diastematomyeli tüm konjenital spinal anomalilerin % 4-9'unu oluşturur (5). İki tip diastematomyeli tanımlanmıştır: Tip 1 diastematomyeli, her hemikord kendi dural kılıfına sahiptir, Tip 2 diastematomyelide ise hemikordlar ortak bir dural kılıfla kaplıdır (1-5). Çoğu olguda, lezyonlar, omurganın alt torasik ve üst lomber kıvrımlarında bulunur (5). Ek olarak, diastematomyeli'nin kız fetüslarda daha sık gözlemlendiği rapor edilmiştir (6).

Diastematomyelinin sonografik özellikleri arasında, koronal düzlemde spinal kanalın genişlemesi ile aksiyal planda anterior ve posterior duvarlar arasındaki spinal kanal ve etkilenen spinal segmenti örten sağlam deri ve yumuşak dokular arasında geçiş yapan ek bir ekojenik odak yer alır (5, 6). Diastematomyeli ayırıcı tanısında izole meningosel, intraspinal lipom ve diğer kapalı disrafizm tipleri yer alır (7). Ayrıca prognozu olumsuz yönde etkileyen eşlik edebilecek diğer anomaliler açısından da detaylı araştırma yapılmalıdır. Prognoz ve danışmanlığın değişeceği diğer nöral tüp defektleri ayırıcı tanıda göz önünde bulundurulmalı ve lezyonun üzerinde uzanan sağlam deri, normal maternal serum AFP ve diğer intrakranial bulguların (limon, muz bulgusu gibi) olmaması durumunda izole diastematomyeli lehine düşünülmelidir (1-4). Fetal MRG, spinal kanal ve iki hemikordun



**Şekil 1:** Torasik spinal kanalda izlenen ekojenik odakın sonografik görünümü



**Şekil 2:** Distal torasik bölgede diastematomyeliyi gösteren fetal MRG görüntüsü

büyükliğini ve myelomeningosel, tethered kord ve lipom gibi malformasyonları araştırmak için ikinci basamak görüntüleme yöntemidir. Spinal kord ve konus medullaris T2 sekanslarda açıkça görülürken, eğer bir kemik düzensizliği/septum varsa yine T2 sekanslarda hipointens bir yapı olarak görülecektir (1). Eşlik eden spinal kord anomalilerini saptamada diğer yardımcı yöntemler arasında maternal serum AFP ve yanı sıra amnion mayi AFP ve asetilkolinesteraz seviyeleri yer alır. İzole olgularda bu seviyelerin normal olması beklenir (8). Bildirilen vakalarda karyotip incelemelerde herhangi bir patoloji saptanmamıştır (1-8). Bizim olgumuz prenatal dönemde amniosentez işlemini kabul etmediğinden amnion mayi AFP-asetilkolinesteraz düzeyleri ve karyotip çalışılmamıştır.

Has ve arkadaşlarının çalışmasında tanı sırasındaki ortalama gestasyonel yaş  $21.1 \pm 3.9$  hafta olarak belirtilmiş ancak bir olguda 13. hafta gibi erken dönemde diastematomyeli tespit edilmiştir (4). Sonografideki gelişmeler ve deneyim arttıkça bu anomalilerin tanısı 1. trimester gibi erken dönemlere çekilebilir (9).

Diastematomyelide kutanöz bulgular görülebilir ve en sık gözlenen deri bulgusu olguların % 56'sında görülebilen üstteki cildin hipertrikozudur. Kapiller hemangiyom (% 26), dermal sinüsler (% 22) ve subkutanöz lipomlar (% 11) da artan sıklıkta tespit edilmiştir (1-3).

Diastematomyeli olgularında hastalar asemptomatik olabilir (% 50) ya da semptomlarla ve tethered kord sendromunu düşündürülen ilerleyici nörolojik defisitlerle birlikte olabilirler. Bireysel semptomlar ve nörolojik defisitler arasında sırt ve ekstremitte ağrıları, yürüme bozuklukları, mesane ve bağırsak disfonksiyonu, motor zayıflıklar ve alt ekstremitelerde duyu defisitler, ilerleyici spinal deformite skolyoz, çarpık-ayak deformitesi ve sempatik distrofi sayılabilir (1-3,10). İzole diastematomyelinin cerrahi onarım ile mükemmel bir prognozu vardır, buna karşılık kifoskolyoz gibi ilişkili nöral tüp anormalliklerine sahip vakalar, ilişkili anormalliğin şiddetine bağlı değişken prognoza sahiptir. Nörolojik fonksiyon kaybını önlemek için cerrahi tedavi gereklidir ve genellikle yaşamın ilk yılında elektif olarak gerçekleştirilir (5). Bu nedenle olguların erken tanınması ve takibi önem kazanmaktadır.

Sonuç olarak, dikkatli sonografik inceleme ile diastematomyelinin prenatal tanısı mümkündür. Spinal kanalda ekstra ekojenik posterior odak saptanması, bu durum için oldukça spesifik bir prenatal işarettir. MRG, diğer ilişkili malformasyonları dışlamak için faydalıdır. İzole diastematomyeli, çok az veya ilişkisiz defisitlerle ortaya çıkabilir. Bu nedenle, diastematomyeli saptandığında doğru ebeveyn danışmanlığı sağlamak için,

diğer anomalileri dışlamak adına prenatal değerlendirme dikkatle yapılmalıdır.

## Kaynaklar

1. Sonigo-Cohen P, Schmit P, Zerah M, Chat L, Simon I, Aubry MC, et al. Prenatal diagnosis of diastematomyelia. *Childs Nerv Syst* 2003;19(7-8):555-60.
2. Allen LM, Silverman RK. Prenatal ultrasound evaluation of fetal diastematomyelia: two cases of type I split cord malformation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000;15(1):78-82
3. Turgal M, Ozyuncu O, Talim B, Yazicioglu A, Onderoglu L. Prenatal diagnosis and clinicopathologic examination of a case with diastematomyelia. *Congenit Anom (Kyoto)* 2013;53(4):163-5
4. Has R, Yuksel A, Buyukkurt S, Kalelioglu I, Tatli B. Prenatal diagnosis of diastematomyelia: presentation of eight cases and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007;30(6):845-9
5. Api O, Akil A, Ünal O. Prenatal Diagnosis of Fetal Diastematomyelia: Presentation of Two Cases. *J Turk Ger Gynecol Assoc* 2009; 10: 124-7
6. Li SL, Luo G, Norwitz ER, Wang C, Ouyang S, Wen HX, et al. Prenatal diagnosis of diastematomyelia: a case report and review of the literature. *J Clin Ultrasound* 2012;40(5):301-5
7. Sepulveda W, Kyle PM, Hassan J, Weiner E. Prenatal diagnosis of diastematomyelia: case reports and review of the literature. *Prenat Diagn* 1997;17(2):161-5
8. Cheng B, Li FT, Lin L. Diastematomyelia: a retrospective review of 138 patients. *J Bone Joint Surg Br* 2012;94(3):365-72
9. Eleftheriades M, Grigoriadis C, Sotiriadis A, Botsis D, Konstantinidou A, Souka AP. Intracranial translucency and spinal cord defects: early prenatal diagnosis of diastematomyelia. *J Ultrasound Med* 2013;32(9):1676-7
10. Biri AA, Turp AB, Kurdoğlu M, Himmetoğlu O, Tokgöz Ercan N, Balci S. Prenatal diagnosis of diastematomyelia in a 15-week-old fetus. *Fetal Diagn Ther* 2005;20(4):258-61