

# Diastematomyelia – problem diagnostyczny i terapeutyczny. Studium przypadków.

## Diastematomyelia – a Diagnostic and Therapeutic Problem. Cases study.

Marek Fatyga<sup>(A,B,D,E,F)</sup>, Michał Latalski<sup>(E,F)</sup>, Tomasz Raganowicz<sup>(E,F)</sup>,  
Andrzej Gregosiewicz<sup>(E,F)</sup>

Klinika Ortopedii Dziecięcej Uniwersytetu Medycznego im Prof. F. Skubiszewskiego, Lublin  
Department of Paediatric Orthopaedics, Prof. F. Skubiszewski Medical University, Lublin

### STRESZCZENIE

**Wstęp.** Diastematomyelia to postać dysrafizmu polegającego na zdwojeniu lub rozdwojeniu rdzenia kregowego, przekształconego przegrodą kostną. Wada często współistnieje z innymi zaburzeniami rozwojowymi czaszki lub połączenia szczytowo-potylicznego. Przebieg bywa łagodny lub agresywny.

**Opis przypadków.** Materiał obejmuje dwie chore leczone w Poradni Rehabilitacji UM i Klinice Ortopedii Dziecięcej UM w Lublinie w latach 2004-2009. U pierwszej chorej w 20 r. ż. stwierdzono diastematomyielę na poziomie L3, rozszczep ukryty od L1 do S5 oraz łuku C1. U drugiej chorej w 14 r. ż. stwierdzono diastematomyielę na poziomie L3 i kręgozmyk L5-S1. Obie chore początkowo były leczone z powodu zespołów korzeniowych z częścią lędźwiowo – krzyżowej kręgosłupa. Leczenie fizjoterapią prowadziło do zaostrzenia zespołów bólowych. U chorej z diastematomyielią i kręgozmykiem L5-S1 w 16 r. ż. wykonano stabilizację segmentu L5-S1. Po zabiegu operacyjnym dolegliwości ustąpiły. U drugiej chorej zalecono zaprzestanie rehabilitacji oraz unormowany tryb życia z wyłączeniem pracy fizycznej. Dolegliwości bólowe ustąpiły.

**Omówienie.** Diastematomyelia wymaga bardo rozoważnego działania leczniczego. Rozpoznanie wady wymaga wnikliwej analizy przyczynowo-skutkowej stwierdzanych objawów dysfunkcji kręgosłupa. Leczenie powinno być uzależnione od stopnia nasilenia dolegliwości bólowych miejscowych (często nie związanych bezpośrednio z wadą) oraz od stopnia dysfunkcji neurologicznej.

**Wnioski.** 1. Wnikliwa ocena kliniczna z zastosowaniem diagnostyki obrazowej kręgosłupa przed planowanym leczeniem operacyjnym skolioz i innych deformacji kręgosłupa powinna być standardowym postępowaniem w celu uniknięcia komplikacji i powikłań. 2. Sposób leczenia diastematomyelii pewien być zależny od stopnia nasilenia miejscowych dolegliwości bólowych oraz od stopnia dysfunkcji neurologicznej. 3. Szeroko pojęta rehabilitacja nie zawsze jest skuteczna, często nasila dolegliwości bólowe i/lub neurologiczne.

**Slowa kluczowe:** diastematomyelia, rozszczep ukryty, wada wrodzona, dysrafizm, choroby rozwojowe

### SUMMARY

**Background.** Diastematomyelia is a type of dysraphism with a double or bifid spinal cord divided by an osseous septum. This defect often co-occurs with other developmental disorders of the skull or the atlanto-occipital junction. The course may be benign or aggressive.

**Case reports.** We describe two female patients treated in the Rehabilitation Clinic and the Orthopaedic Department at the Medical University of Lublin in the years 2004-2009. The first patient was diagnosed at the age of 20 years to have diastematomyelia at the L3 level and spina bifida occulta at L1-S5 and at the C1 arch. In the other patient, diastematomyelia at the L3 level and spondylolisthesis at L5-S1 were found at the age of 14 years. Initially both patients were treated for lumbosacral radicular syndromes. Physiotherapy intensified the pain. The patient with diastematomyelia and L5-S1 spondylolisthesis had L5-S1 segment stabilization performed at the age of 16. The pain subsided after the surgery. The other patient was instructed to stop rehabilitation, follow a balanced lifestyle, and refrain from physical work, which eliminated the pain.

**Discussion.** Managing a patient with diastematomyelia demands caution. Diagnosis of this defect requires a thorough cause-and-effect analysis of the presenting signs and symptoms of spinal dysfunction. The treatment should be dependent on local pain intensity (which is often not directly associated with the disorder) and on the degree of neurological dysfunction.

**Conclusions.** 1. A thorough clinical evaluation with spinal imaging prior to elective surgery for scoliosis and other spine deformities should be a standard procedure undertaken in order to avoid complications. 2. The treatment for diastematomyelia should depend on the intensity of local pain and on the level of neurological dysfunction. 3. Broadly understood rehabilitation is not always effective, often increasing the pain and/or neurological complaints.

**Key words:** diastematomyelia, spina bifida occulta, congenital defect, dysraphism, developmental disorders

## WSTĘP

Bóle kręgosłupa lędźwiowo-krzyżowego mogą być wynikiem różnych procesów patologicznych toczących się w kręgosłupie lub jego sąsiedztwie. Wrodzone anomalie rozwojowe są jedną z wielu przyczyn zespołów bólowych [1].

Diastematomyelia to postać dysrafizmu polegającego na rozdwojeniu rdzenia kręgowego w płaszczystnie strzałkowej. Obie części rdzenia dzieli przeobracona kostna, chrzęstna lub włóknista, wychodząca z trzonu, bądź łuku kręgu. Dzieli ona częściowo lub całkowicie kanał kręgowy. Zwykle obie części rdzenia otoczone są jedną oponą twardą, a każda z nich oddzielną pajęczynówką [2]. Wada najczęściej towarzyszy innym zaburzeniom rozwojowym kręgosłupa, złącza szczytowo-potylicznego, czaszki i narządów wewnętrznych. Dotyczy najczęściej jednego kręgu. Przyczyny tej wady mogą być wewnętrzne (genetyczne) [3,4]. Opisywane jest rodzinne występowanie wady. Inną przyczyną mogą być niekorzystne czynniki zewnętrzne, zaburzające rozwój cewy nerwowej w pierwszych tygodniach życia płodowego. Możliwe jest śródmaciczne wykrycie wady przy użyciu USG i MR [5,6].

Po urodzeniu przebieg bywa zazwyczaj skąpoobjawowy. W tych przypadkach wada rozpoznawana jest przypadkowo, często w trakcie diagnostyki narządów wewnętrznych jamy brzusznej, przepukliny oponowo-rdzeniowej lub nowotworów [7,8,9]. Obraz kliniczny może mieć także charakter agresywny z zaawansowanymi ubytkami neurologicznymi, co zawsze wymaga wnikliwej diagnostyki z wykorzystaniem badań obrazowych TK i MR [10,11,12,13].

## OPIS CHORYCH

W latach 2004-2009 w Poradni Rehabilitacji UM i Klinice Ortopedii Dziecięcej UM w Lublinie były diagnozowane i leczone dwie pacjentki z powodu diastematomyelii. U pierwszej chorej w 20 r. ż. stwierdzono wadę na poziomie L3, rozszczep ukryty kręgów od L1 do S5 oraz łuku pierwszego kręgu szyjnego. U drugiej chorej w 14 r. ż. stwierdzono diastematomyelię na poziomie L3 i kręgozmyk L5-S1 I°.

W obu przypadkach zakotwiczony rdzeń kręgowy wypełniał niemal cały kanał kręgowy w części lędźwiowej. Stożek końcowy rdzenia był zlokalizowany na poziomie L3 i L5.

W początkowym okresie u obu chorych rozpoznano zespół bólowo-korzeniowy kręgosłupa. W kolejnym etapie diagnostycznym u obu pacjentek na podstawie radiogramów przeglądowych stwierdzono mnogie wady wrodzone kręgów lędźwiowych. Zastosowane leczenie zachowawcze w postaci intensyw-

## BACKGROUND

Low back pain can result from a variety of pathological processes within the spine or in adjacent tissues. Congenital developmental disorders are one of many causes of pain [1].

Diastematomyelia is a type of dysraphism consisting in a splitting of the spinal cord in the sagittal plane. The two hemicords are divided by an osseous, cartilaginous or fibrous septum arising from the vertebral body or arch. This results in a complete or incomplete division of the spinal canal. Usually both hemicords are surrounded by one dural sac but covered with a separate arachnoid mater [2]. This anomaly often co-occurs with other developmental disorders of the spine, atlanto-occipital joint, skull and internal organs. Most often one vertebra is involved. This disorder may be of intrinsic (genetic) origin [3,4]. A family history of the defect has been reported. It may also be caused by unfavourable external factors that disturb neural tube development in the first weeks of foetal life. Such defect can be detected in utero with ultrasonography and MRI [5,6].

After birth, the manifestations are usually low. In such cases the anomaly is diagnosed during an unrelated examination, often during investigations of the abdominal organs, work-up for myelomeningocele or a tumour [7,8,9]. Clinical picture may also reveal an aggressive course with profound neurological deficits, which always requires thorough CT and MRI imaging [10,11,12,13].

## CASE REPORTS

In the years 2004-2009 two female patients were diagnosed and treated for diastematomyelia in the Outpatient Clinic of Rehabilitation and the Orthopaedic Clinic at the Medical University of Lublin. The first patient was diagnosed at the age of 20 years to have diastematomyelia at the L3 level and spina bifida occulta at L1-S5 and at the C1 arch. The other patient was found to have diastematomyelia at the L3 level and I° spondylolisthesis at the L5-S1 levels when she was 14 years old.

In both cases the tethered spinal cord filled almost the entire lumbar spinal canal. The medullary cone was located at the L3 and L5 levels.

The patients were initially diagnosed with radicular pain syndromes. During the next stage of the diagnostic work-up, plain radiographs revealed multiple congenital defects of the lumbar vertebrae in both patients. The patients were treated conservativ-

nej rehabilitacji medycznej nie przynosiło poprawy, wręcz niejednokrotnie zaostrzenia zespołu bólowo-korzeniowego. W dalszych etapach diagnostyki wykonano badania TK i MR ustalając ostateczne rozpoznanie.

### PACJENTKA A.B. LAT 20

Kobieta od 17 roku życia odczuwała dolegliwości bólowe w okolicy lędźwiowej, często z promieniowaniem bólu opasującym lub do lewego uda. Początkowo dolegliwości były związane z wysiłkiem fizycznym. Mieszkała w środowisku wiejskim, uczestniczyła w pracach w gospodarstwie rolnym. Dolegliwości bólowe uległy nasileniu w wieku 20 lat, kiedy podjęła fizyczną pracę zarobkową. W leczeniu stosowano zabiegi fizyczne, terapię manualną (znachor). Takie leczenie często było przyczyną zaostrzenia dolegliwości bólowych i objawów drażnienia nerwów rdzeniowych. Pierwsze radiogramy przeglądowe wykonano w 18 roku życia. Rozpoznanie wad wrodnnych kręgów nie zmieniło taktyki leczenia zachowawczego. Bóle utrzymywały się.

W 20 r. ż. zgłosiła się do Poradni Rehabilitacji UM w Lublinie.

W badaniu przedmiotowym stwierdzono: reflektoryczne zmniejszenie ruchomości części lędźwiowej kręgosłupa. Chora potrafiła wykonać skoncentrowanie ruchu w stawach biodrowych, sięgając palcami rąk do  $\frac{1}{2}$  goleni. W badaniu neurologicznym stwierdzano: brak lewego odruchu skokowego, osłabienie lewego odruchu kolanowego, brak odruchów brzusznego po stronie prawej i osłabienie po lewej.

Na radiogramach przeglądowych kręgosłupa w dwóch projekcjach stwierdzono wielopoziomowe wady rozwojowe kręgów lędźwiowych, w postaci: rozszczep łuków kręgów lędźwiowych i krzyżowych, zaburzenia tworzenia i zaburzenia podziału. W segmencie L2-L3 stwierdzono brak podziału z resztkowym krążkiem międzykręgowym oraz znacznie zwężonymi otworami międzykręgowymi.

W dalszym etapie diagnostyki wykonano TK, która potwierdziła wcześniejsze spostrzeżenia (Ryc. 1, 2), dodatkowo ujawniło przegrodę kostną na poziomie L3 (Ryc. 3). Przegroda kostna wychodziła z wewnętrznej blaszki łuku L3, dzieliła kanał kręgowy w linii strzałkowej na dwie niemal równe części i stykała się z trzonem (Ryc. 4). MR potwierdziło rozdwojenie rdzenia kręgowego na poziomie przegrody kostnej. Obie części rdzenia obejmowały oddzielne opony rdzeniowe, wypełnione płynem mózgowo-rdzeniowym (Ryc. 5). Stożek końcowy rdzenia kręgowego był zakotwiczony na poziomie V kręgu lędźwiowego (Ryc. 6). Z powodu okresowo zgłoszanych dolegliwości bólowych okolicy potylicznej

ely with intensive rehabilitation, which, however, did not lead to any improvement, with frequent exacerbations of radicular pain. The final diagnosis was established on the basis of subsequent CT and MRI scans.

### PATIENT A.B., AGED 20

The female patient had suffered lumbar pain since she was 17 that was often a girdle sensation or radiated to the left femur. The pain was initially felt during physical effort. The patient lived in a rural area and helped around with farm work. Pain increased at the age of 20 when she started to do manual work for a living. She was treated with physical and manual therapy (the latter by a folk healer). This treatment would often increase the pain and produced signs of spinal nerve irritation. The first plain radiographs were obtained at the age of 18. The conservative management was not changed following the diagnosis of congenital vertebral defects. The pain did not subside.

At the age of 20, the patient reported to the Rehabilitation Clinic at the Medical University of Lublin.

A physical examination at the Clinic revealed a reflex limitation of lumbar spine mobility. The patient could bend forward with some movement in the hip joints, her fingertips touching the mid-shin. A neurological examination revealed an absent left ankle jerk reflex, a weak left knee reflex, absent abdominal reflexes on the right and weak reflexes on the left side.

Radiographs of the spine in two views showed multilevel congenital defects of the lumbar vertebrae in the form of cleft lumbar and sacral vertebral arches, disorders of formation and abnormal segmentation of vertebrae. There was no segmentation at the L2-L3 level with a residual intervertebral disc and significantly narrowed intervertebral foramina.

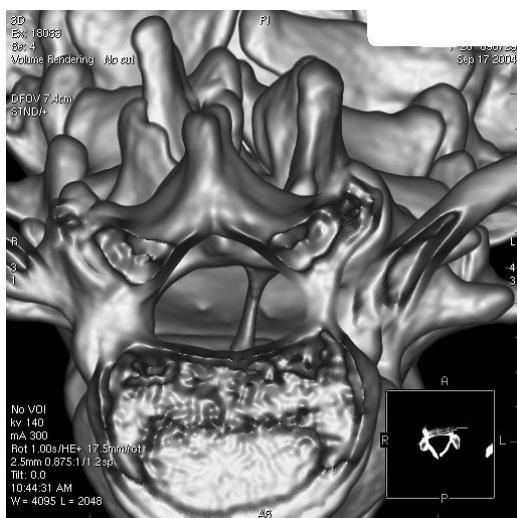
Subsequent work-up included a CT scan which confirmed the previous findings (Fig. 1,2) and additionally revealed an osseous septum at the L3 level (Fig. 3). The osseous septum extended from the internal lamina of the L3 vertebral arch, divided the spinal canal in the sagittal plane into two almost equal parts and united with the vertebral body (Fig. 4). An MRI confirmed a bifid spinal cord at the level of the osseous septum. Each hemicord was surrounded by a separate dural sac filled with cerebrospinal fluid (Fig. 5). The medullary cone was tethered at the L5 level (Fig. 6). Since the patient complained of recurrent pain in the occipital area a CT scan of the cervical spine was performed that additionally revealed spina bifida occulta of the C1 arch without any effect on the intraspinal structures.



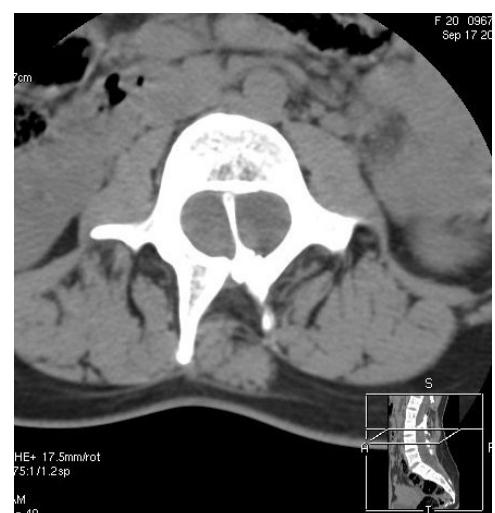
Ryc. 1. Brak kostnego pokrycia kanału kości krzyżowej, niedomknięcie luków kręgów lędźwiowych, brak podziału L<sub>2</sub>-L<sub>3</sub>  
Fig. 1. Lack of osseous cover of the sacral canal, defective closure of lumbar arches, lack of L<sub>2</sub>-L<sub>3</sub> segmentation.



Ryc. 2. Brak podziału L<sub>2</sub>-L<sub>3</sub>, lumbalizacja S<sub>1</sub>  
Fig. 2. Lack of L<sub>2</sub>-L<sub>3</sub> segmentation, lumbarization of S<sub>1</sub>



Ryc. 3. Przegroda kostna widoczna w obrazie trójwymiarowym TK  
Fig. 3. Osseous septum visible in a 3D CT scan



Ryc. 4. Przegroda kostna kanału wychodząca z blaszki luku w kierunku trzonu. Widoczne zarysy rozdwojonego rdzenia kręgowego  
Fig. 4. Osseous septum in the spinal canal arising from the vertebral arch lamina towards the vertebral body. Outline of the bifid spinal cord is visible

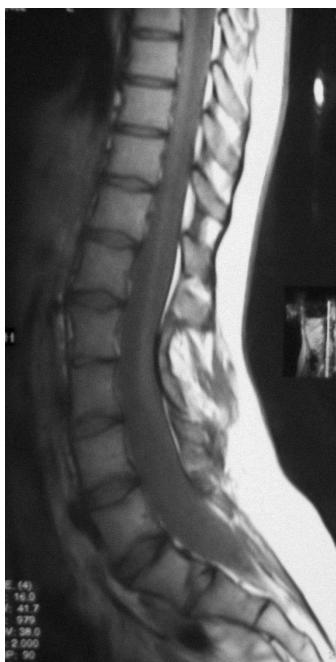
wykonaliśmy badanie TK kręgosłupa szyjnego, które dodatkowo ujawniło rozszczep ukryty luku C1 bez wpływu na struktury wewnętrz kanałów.

Zaprzestanie rehabilitacji, unormowanie trybu życia z wyłączeniem pracy fizycznej, dokładna informacja o rodzaju wady spowodowały zminimalizowanie dolegliwości bólowych i zmniejszenie stresu związanego z chorobą. W 24 roku życia kobieta donosiła ciąże bez powikłań. Od wielu lat nie wymaga pomocy specjalistycznej. Pozostaje w obserwacji.

Termination of rehabilitation, a balanced lifestyle without physical work and providing the patient with detailed information regarding the nature of the defect helped to minimize pain and reduce stress connected with the medical problem. At the age of 24 the patient gave birth to a child without complications. For many years she has not required specialist care. The patient remains under follow-up.



Ryc. 5. Rdzeń dwudzielny. Obie części obejmują oddzielne opony rdzeniowe, wypełnione płynem mózgowo-rdzeniowym  
Fig. 5. Bifid spinal cord. Both hemicords covered with separate dural sacs filled with cerebrospinal fluid



Ryc. 6. Zakotwiczenie stożka końcowego rdzenia na wysokości L<sub>5</sub>

Fig. 6. Medullary cone tethered at the L<sub>5</sub> level

### PACJENTKA A.M. LAT 15

Dziewczynka od 10 r. ż. diagnozowana i leczona początkowo z powodu niejasnych dolegliwości bólowych jamy brzusznej. Z tego powodu wielokrotnie hospitalizowana w różnych oddziałach specjalistycznych. Po 2 latach pojawiły się dolegliwości bólowe kręgosłupa lędźwiowo-krzyżowego. Okresowo występowały objawy drażnienia nerwów rdzeniowych w postaci bólu opasujących i drętwienia lewej kończyny dolnej. Rozpoznanie diastematomyelii na poziomie L3 i kręgozmyku L5-S1 postawiono w 12 r. ż. Dalsze leczenie polegało na szeroko pojętej rehabilitacji.

### PATIENT A.M., AGE 15

Since the age of 10, the female patient had been diagnosed and treated for, initially ill-defined, abdominal pain. She was many times hospitalized for this reason at different specialised departments. Lumbo-sacral pain appeared two years later. There were recurrent symptoms of spinal nerve irritation in the form of girdle pain and numbness of the left lower limb. Diastematomyelia at the L3 level and spondylolisthesis at the L5-S1 levels were diagnosed at the age of 12. Further treatment involved various techniques of medical rehabilitation. Physiotherapy did not lead to any improvement, often actually aggravating the radicular pain.

A physical examination revealed a 10° lumbar scoliosis with normal physiological curvatures. The dominant abnormality was reflex stiffness in the lumbar spine. There was lumbar pain on percussion, a positive downward compression sign at L4-L5-S1, slenderness of the left shin (a 1cm difference in circumference), high foot arches, and normal muscle strength, with brisk and symmetrical tendon reflexes. The Babinski sign was absent. Sensation was not impaired. There was a 70 degrees positive Lasègue sign on the left.

The patient walked with elbow crutches to improve torso stability and spared her left lower limb.

Plain radiographs showed multilevel congenital defects of the lumbar vertebrae in the form of improper segmentation, impaired formation and spina bifida occulta of the lumbar (L2-L5) and sacral arches (Fig. 7). There were also congenital vertebral defects in the form of block of the 6th, 7th and 8th vertebrae along the left paraspinal line. Lateral radiographs showed a 1° listhesis at the L5-S1 levels (Fig. 8).



Ryc. 7. Wielopoziomowe wady rozwojowe kręgów lędźwiowych  
Fig. 7. Multilevel congenital defects of lumbar vertebrae

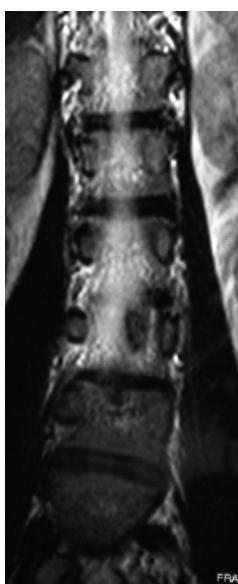


Ryc. 8. Kręgozmyk L<sub>5</sub>-S<sub>1</sub> I°  
Fig. 8. I° spondylolisthesis at the L<sub>5</sub>-S<sub>1</sub> levels

tacji medycznej. Fizjoterapia nie przynosiła poprawy, wręcz niejednokrotnie zaoszterzenia zespołu bólowo-korzeniowego.

W badaniu przedmiotowym stwierdzono 10-ciostopniową skoliozę części lędźwiowej kręgosłupa przy prawidłowych krzywiznach fizjologicznych. Dominowała sztywność reflektoryczna części lędźwiowej kręgosłupa. Bolesność okolicy lędźwiowej przy wstrząsaniu, dodatni objaw szczytowy na poziomie L4-L5-S1. Wyszczuplenie lewej goleni (różnica

A CT scan revealed the presence of an osseous septum arising from the L3 vertebral body. It divided the vertebral canal in the sagittal plane into two parts and then united with the arch. As in the first patient, an MRI confirmed a bifid spinal cord at the osseous septum level (Fig. 9). Each hemicord was contained within its own dural sac filled with cerebrospinal fluid. Two fila terminale were stretched tightly along the lumbosacral lordosis and pressed against the posterior wall of the vertebral canal (Fig. 10).



Ryc. 9. Przegroda kostna kanału wychodząca z trzonu L<sub>3</sub>. Rozdwojony rdzeń kręgowy  
Fig. 9. Osseous septum in the spinal canal arising from the L<sub>3</sub> vertebral body. Bifid spinal cord



w obwodach 1 cm). Stopy wydrążone. Siła mięśniowa była prawidłowa, odruchy ścięgniste żywe, symetryczne. Objaw Babińskiego ujemny. Bez zaburzeń czucia. Objaw Lasequ'a dodatni 70° po stronie lewej.

Pacjentka chodziła z asekuracją lasek łokciowych dla poprawienia stabilności tułowia, oszczędzając lewą kończynę dolną.

Na radiogramach przeglądowych stwierdzono wielopoziomowe wady rozwojowe kręgów lędźwiowych: zaburzenia podziału, zaburzenia tworzenia, rozszczep ukryty łuków kręgów lędźwiowych (L2-L5) i krzyżowych (Ryc. 7). Dodatkowo wady wrodzone żeber w postaci zrostu VI, VII i VIII w linii przykręgosłupowej po stronie lewej. Na radiogramach bocznych stwierdzano ześlisz L5-S1 1°(Ryc. 8).

Badanie tomografii komputerowej ujawniło przegrodę kostną wychodzącą z trzonu kręgu L3. Dzieliła kanał kręgowy w linii strzałkowej na dwie części i stykała się z łukiem. MR, podobnie jak w I przypadku, potwierdziło rozdwojenie rdzenia kręgowego na poziomie przegrody kostnej (Ryc. 9). Obie części rdzenia obejmowały oddzielne opony rdzeniowe, wypełnione płynem mózgowo-rdzeniowym. Dwie nici końcowe rdzenia kręgowego były napięte po cięciwie lordozy lędźwiowo-krzyżowej, przyparte do tylnej ściany kanału kręgowego (Ryc. 10).

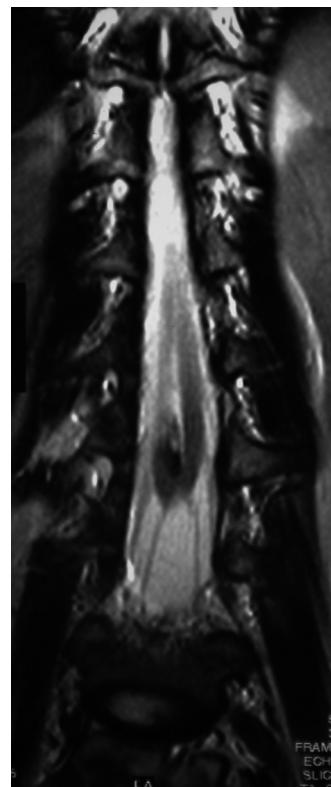
W segmencie L5-S1 stwierdzono typowy kręgozmyk cieśniowy, bez przewężenia kanału kręgowego i otworów międzykręgowych.

Przyjęliśmy, że przyczyną drażnienia układu nerwowego jest niestabilność połączenia L5-S1 przy jednoczesnym zakotwiczeniu rdzenia kręgowego na poziomie L3.

Leczenie operacyjne zaplanowano w dwóch etapach. W pierwszym stabilizację kręgozmyku L5-S1, w drugim ewentualnie uwolnienie rdzenia przez resekcję przegrody kostnej.

Zabieg operacyjny polegał na obustronnej tylno-bocznej spondylodezie L5-S1. Z dojścia tylno-bocznego po stronie lewej i prawej połączono wyrostki poprzeczne L5 i S1 przeszczepami kostnymi pobranymi z kolców biodrowych bez użycia implantów. Po wygojeniu ran i usunięciu szwów założono gorset stabilizujący, który pacjentka stosowała przez okres 6 miesięcy.

Po zabiegu operacyjnym ustąpiły objawy drażnienia nerwów rdzeniowych, a następnie dolegliwości bólowe kręgosłupa. Dwuletni okres obserwacji po stabilizacji kręgozmyku L5-S1 upewnił nas, że diastematomielia nie wymagała interwencji operacyjnej. Ze względu na ustąpienie dolegliwości odstąpiono od drugiego etapu leczenia operacyjnego.



Ryc. 10. Dwie nici końcowe rdzenia kręgowego  
Fig. 10. Two fila terminale

A typical isthmic spondylolisthesis without stenosis of vertebral canal or intervertebral foramina was found at the L5-S1 levels.

We assumed that the irritation of neural structures was caused by the instability of the L5-S1 junction with a concurrent tethered spinal cord syndrome at L3.

Two-stage surgery was planned, with stabilization of the L5-S1 spondylolisthesis to be followed by possible detethering of the cord through resection of the osseous septum.

Surgery consisted in a double-sided posterior lateral spinal arthrodesis at L5-S1. The L5 and S1 transverse processes were fused from a posterolateral approach on the left and right using bone grafts harvested from the iliac spines and without implants. After the wounds had healed and sutures had been removed, the patient was fitted with a stabilizing brace, which she wore for 6 months.

The symptoms of spinal nerve irritation resolved after the surgery, followed by alleviation of the spinal pain. Two-year follow-up after the stabilization of L5-S1 spondylolisthesis confirmed that diastematomyelia in this patient did not require operative treatment. Owing to resolution of the pain, the second stage of the surgical treatment was abandoned.

## OMÓWIENIE

Diastematomyelia jest rzadko występującą wadą kręgosłupa. Niespecyficzne objawy mogą być mylone z zespołem korzeniowym odcinka lędźwiowego. Długotrwałe leczenie rehabilitacyjne i usprawniające, które nie przynosi efektu wymaga rozszerzenia diagnostyki. Pacjenci z nierównością kończyn dolnych, wrodzoną skoliozą, wrodzonymi deformacjami kręgów, zmianami na skórze pleców w rzucie kręgosłupa o charakterze kępki włosów, naczyniaka, tłuszczka itp. powinni być diagnozowani w kierunku diastematomyelii. Wnikliwa analiza przyczynowo-skutkowa zgłaszanych i stwierdzanych objawów dysfunkcji kręgosłupa rozszerzona o badania obrazowe TK i MR umożliwia rozpoznanie wady. Stwierdzenie diastematomyelii wymaga bardzo rozważnego działania. Leczenie jest wciąż kontrowersyjne. Matson et al. [14] James and Lassman [15,16,17] Guthkelch [18] Meacham [19] twierdzą, że korekcja operacyjna skoliozy w diastematomyelii zapobiega progresji deficytu neurologicznego spowodowanego wstępującym przemieszczeniem rdzenia po operacji. Korekcja ta wykonywana jest nie w celu poprawy dysfunkcji neurologicznej, ale zapobieganiu jej pogłębiania się. Benniza [20], Cohen i Sledze [21] oraz Gillespie i wsp [22] negują celowość profilaktycznego leczenia operacyjnego sugerując jednak stałe badania kontrolne u pacjentów. Keim i Greek [23] oraz Gillespie i wsp. proponują leczenie operacyjne u chorych z pogarszającym się stanem neurologicznym. Wszyscy cytowani autorzy są zgodni, co do konieczności usunięcia przegrody u pacjentów z narastającym deficytem neurologicznym przed planowaną korekcją i spondylodezą [24].

## WNIOSKI

1. Wnikliwa ocena kliniczna z zastosowaniem diagnostyki obrazowej kręgosłupa przed planowanym leczeniem operacyjnym skolioz i innych deformacji kręgosłupa powinna być standardowym postępowaniem w celu uniknięcia komplikacji i powikłań.
2. Sposób leczenia diastematomyelii pewien być zależy od stopnia nasilenia miejscowych dolegliwości bólowych oraz od stopnia dysfunkcji neurologicznej.
3. Szeroko pojęta rehabilitacja nie zawsze jest skuteczna, często nasila dolegliwości bólowe i/lub neurologiczne.

## DISCUSSION

Diastematomyelia is a rare spinal defect. The non-specific symptoms can be mistaken for a lumbar radicular syndrome. If long-term rehabilitation is not effective, other possible diagnoses should be taken into consideration. Diastematomyelia should be considered in patients with lower limbs of unequal length, congenital scoliosis, congenital vertebral deformities and skin lesions in the dorsal part of the torso in the projection of the spine such as a tuft of hair, an angioma, a lipoma, etc. The defect can be diagnosed following a thorough cause-and-effect analysis of the signs and symptoms of spinal dysfunction described by the patients or revealed on examination supplemented with CT and MRI scans. The management of a diagnosed diastematomyelia requires considerable caution. Treatment still remains controversial. Matson et al. [14], James and Lassman [15,16,17], Guthkelch [18] and Meacham [19] claimed that surgical correction of scoliosis in diastematomyelia prevented the progression of neurological deficits caused by ascending displacement of the spinal cord after the surgery. This correction was not performed in order to correct the neurological dysfunction, but to prevent its progression. Benniza [20], Cohen and Sledge [21] as well as Gillespie et al. [22] denied the advisability of preventive surgery but suggested regular follow-up examinations. Keim and Greene [23] and Gillespie et al. advocate surgical treatment in patients with deteriorating neurological status. All these authors agree that in patients with an increasing neurological deficit, the septum should be removed before the elective correction and spinal arthrodesis surgery [24].

## CONCLUSIONS

1. A thorough clinical analysis with spinal imaging performed prior to the elective surgery of scoliosis and other spinal deformities should be a standard procedure undertaken in order to avoid complications.
2. The approach to the treatment of diastematomyelia should depend on the intensity of local pain and on the degree of neurological dysfunction.
3. Broadly understood rehabilitation is not always effective, often intensifying the pain and/or neurological complaints.

## PIŚMIENIĘCTWO / REFERENCES

1. Krupski W, Majcher P, Pasławski M, Fatyga M, Złomaniec J. Wartość obrazowania 3D TK w diagnostyce spondylozy lędźwiowej. Polish Journal of Radiology. 2003; 68 (3): 15-20.
2. Hori A, Fischer G, Dietrich-Schott B, Ikeda K. Dimyelia, diplomyelia, and diastematomyelia. Clin Neuropathol. 1982;1(1): 23-30.
3. Pang D, Dias MS, Ahab-Barmada M. Split cord malformation: Part I: A unified theory of embryogenesis for double spinal cord malformations. Neurosurgery. 1992; 31(3):451-80.
4. Kanbur NO, Guner P, Derman O, Akalan N, Cila A, Kutluk T. Diastematomyelia: a case with familial aggregation of neural tube defects. ScientificWorldJournal. 2004; 21(4):847-52.
5. Sonigo-Cohen P, Schmit P, Zerah M, i wsp. Prenatal diagnosis of diastematomyelia. Childs Nerv Syst. 2003; 19(7-8):555-60. Epub 2003 Jul 4.
6. Sonigo-Cohen P, Schmit P, Zerah M,I wsp. Prenatal diagnosis of diastematomyelia. Childs Nerv Syst. 2003;19(7-8):555-60. Epub 2003 Jul 04.
7. Kolasa M, Pyrich M, Siudzinski K, Czekierda W, Paprzycki W. Developmental anomalies of thoracic and lumbosacral vertebral column with diastematomyelia. Case report. Neurol Neurochir Pol. 1999; 33(4):923-33.
8. Parmar H, Patkar D, Shah J, Maheshwari M. Diastematomyelia with terminal lipomyelocystocele arising from one hemicord: case report. Clin Imaging. 2003; 27(1):41-3.
9. Sharma MC, Arora R, Sharma P, Mehta VS, Sarkar C. Diastematomyelia associated with ectopic dysplastic renal tissue, report of a rare case. Childs Nerv Syst. 2001; 17(11):689-92.
10. Wolf A, Bradford D, Lonstein J, Ogilvie J, Erickson D. The adult diplomyelia syndrome. Spine. 1987;12(3):233-7.
11. Horn F, Babala J, Studeny S, Smrek M, Pevalova L, Kirnak J, Siman J. Diastematomyelia and the tethered spinal cord syndrome. Case report. Rozhl Chir. 2001;80(5):242-5.
12. Kaminker R, Fabry J, Midha R, Finkelstein JA. Split cord malformation with diastematomyelia presenting as neurogenic claudication in an adult: a case report. 2000; Sep 1;25(17):2269-71.
13. Szalay EA, Roach JW, Smith H, Maravilla K, Partain CL. Magnetic resonance imaging of the spinal cord in spinal dysraphisms. J Pediatr Orthop. 1987;7(5):541-5.
14. Matson, D.D, Woods R.P, Campbell J.B, Ingraham F.D. Diastematomyelia (congenital clefts of the spinal cord). Diagnosis and surgical treatment. Pediatrics. 1950. 12 (6): 98-1.
15. James C.C.M, Lassman L.P. Spinal dysraphism. An orthopaedic syndrome in children accompanying occult forms. Arch. Dis. Child. 1960; 35: 315-327.
16. James C.C.M, Lassman L.P. Spinal dysraphism. The diagnosis and treatment of progressive lesions in spina bifida occulta. J. Bone and Joint Surg. 1962;44-B(4): 828-840.
17. James C.C.M, Lassman L.P. Spinal dysraphism. London, Butterworth. 1972.
18. Guthkelch A.N. Diastematomyelia with median septum. Brain. 1974; 97: 729-42.
19. Meacham WB. Surgical treatment of diastematomyelia. J.Neurosurg. 1967; 27:78-85.
20. Banniza Von Bazan U. The association between congenital elevation of the scapula and diastematomyelia. A preliminary report. J. Bone and Joint Surg. 1979; 61 -B( 1 ): 59-63.
21. Cohen J, Sledge C.B. Diastematomyelia. An embryological interpretation with report of a case. Am. Dis. Child. 1960; 1(X): 257- 263.
22. Gillespie R, Faithfull D.K, Roth A, Hall J.E. Intraspinal anomalies in congenital scoliosis. Clin. Orthop. 1973; 93: 103-109.
23. Keim H.A, Greene A.F. Diastematomyelia and scoliosis. J. Bone and Joint Surg. 1973; 55-A: 1425-1435.
24. Lewandrowski KU, Rachlin JR, Glazer PA. Diastematomyelia presenting as progressive weakness in an adult after spinal fusion for adolescent idiopathic scoliosis. Spine J. 2004; 4(1):116-9.

Liczba słów/Word count: 4394

Tabele/Tables: 0

Ryciny/Figures: 10

Piśmiennictwo/References: 24

Adres do korespondencji / Address for correspondence

Dr n. med. Marek Fatyga

20-144 Lublin, ul. Bazylianówka 19  
tel. 602-514-248, e-mail: fatygam@wp.pl

Otrzymano / Received 14.11.2009 r.  
Zaakceptowano / Accepted 06.03.2010 r.