

# SPINA BIFIDA VE MENİNGOMİYELOSEL

## SPINA BIFIDA AND MYELOMENINGOCELE

Hayati ATABAY  
Celal İPLİKÇİOĞLU

### SUMMARY

Spina bifida is the most common central nervous system birth defect encountered by the pediatric neurosurgeon. Marked advances in neuroimaging techniques have provoked a more precise definition and understanding of the neuroanatomic abnormalities. Early recognition and treatment of intraspinal lesions have reduced the incidence of acute and delayed neurologic deterioration.

(Key Words: Spina bifida, Myelomeningocele, Congenital defect)

### ÖZET

Spina bifida, pediyatrik nöroşirürji doktorlarınca en sık rastlanılan konjenital santral sinir sistemi defektidir. Nöroradyolojik tetkiklerdeki önemli gelişmeler, nöroanatomik patolojilerin daha doğru ve kesin tanı olanağını sağlamıştır. Erken tanı ve tedavi, intraspinal lezyonlara bağlı akut ve geç dönemde gelişecek nörolojik bulgulardaki kötüleşme oranının azaltmaktadır.

(Anahtar Sözcükler: Konjenital defekt, Meningomiyelosel, Spina bifida)

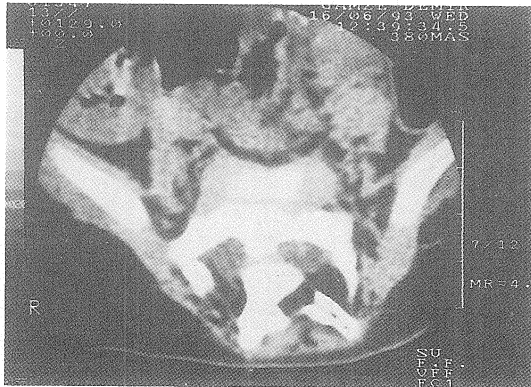
---

SSK Tepecik Hastanesi Nöroşirürji Kliniği  
(Doç.Dr. C İplikçioğlu, Kli. Şefi, Op.Dr. H Atabay, Başasistan)

Yazışma: Op. Dr. H. Atabay  
Ali Çetinkaya Bulvarı Doktorlar Sitesi  
Alsancak -İZMİR

Çocukluk çağında rastlanan tüm mal formasyonların yaklaşık üçte biri santral sinir sistemi (SSS) ile ilgilidir. Spinal bölgeyle ilgili konjenital malformasyonların ise % 95' ini orta had kapanma defektleri oluşturur. Spina bifida olarak tanımlanan bu terim, minimal bir spinöz çıkıntı yokluğundan, birçok vertebra anomalilerinin, omurilik ve sinir köklerinin de olaya eşlik edebildiği çok değişik derecedeki patolojiler için kullanılan bir genel terimdir. Bu karışıklığı minimize indirmek ve tanımlama kolaylığı sağlaması bakımından spina bifida okküta ve spina bifida kistika (aperta) olarak iki ana gruba ayrılması uygun görülmektedir.

**Spina bifida okküta :** Spinöz çıkıntının ve değişik oranlarda laminaların yokluğu olduğu ve muayenede dıştan bakıldığında meninks veya nöral dokuya ait bir görünüm olmadığı anlaşılır. Çocukluk çağı genel popülasyonunda % 20 - 30 gibi yüksek bir oranda rastlanan bir bulgudur. Sıklıkla tesadüf olarak başka amaçla çekilen vertebra grafilerinde ve L5 ve S1 seviyelerinde tesbit edilir. Çoğu kez hiçbir semptomu yol açmazlar ve klinik önemi yoktur. Ancak bu olguların bir kısmında dermoid tümör, lipom, diastematomyeli, dural bant, kalın filum terminale gibi diğer bazı konjenital anomaliler olaya eşlik edebilmektedir (Resim 1) (1). Bu



Resim 1: L 5 seviyesinden geçen aksiyal BT tetkikinde spina bifida ve diastematomyeli

tip okküta intraspinal lezyonu olan olguların bir kısmında ise zamanla ortaya çıkan ve gerilmiş omurilik (tethered cord) da bağlı bacaklarda güçsüzlük, atrofi, yürüme güçlüğü, idrar ve gaita inkontinansı, ayak deformiteleri gibi semptomlar tesbit edilebilir. Bu tip gizli patolojilerinden önemli erken uyarıcı bulgusu, olguların pek çoğunda lezyon seviyesi ile uyumlu orta hatta da gamze şeklinde çukurluk, aşırı kıllanma, ciltte şarap rengi leke veya cilt altı lipom dokusu gibi cilt patolojilerinin saptanmasıdır. Cilt lezyonu olan spina bifida okküta olgularının yaklaşık %20' sinde söz konusu anomalilerin eşlik ettiği bildirilmiştir. Bu nedenle bu tip olgularda hiçbir nörolojik ve fizik bulgu olmasa dahi erken tanı bakımından nöroradyolojik inceleme (Myelografi, Bilgisayarlı Tomografi, Manyetik Rezonans) gereklidir(2, 3)

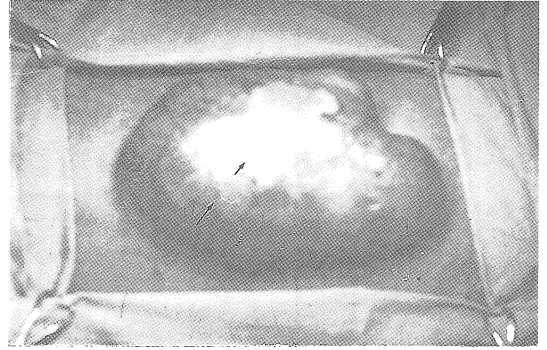
**Spina bifida kistika (aperta) :** Spina bifida okkütaya ek olarak dışarıya doğru kese şeklinde görülebilen çıkıntı yapan patolojilerdir (Meningosel, Meningomyelosel, Lipomeningosel).

**Meningosel :** Cilt altında meninks ile çevrili Beyin omurilik sıvısı (BOS) içeren kistik kavitelerdir. Nöral doku içermezler. Nadiren kavite içine sinir kökleri girmiş olabilir. Ancak meningomyelosel olguları gibi embriolojik olarak nöral tüb kapanma defekti söz konusu değildir. Meningomyelosele oranla çok daha az görülürler (1/10) (4). Muayenede nörolojik defisit beklenmez. Ancak bu olgularda da spina bifida okküta olduğu gibi intraspinal konjenital lezyonların eşlik edebileceği düşünülmelidir. Kese yüzeyi sıklıkla normal cilt ile kaplı olmakla birlikte bazen ince zar gibi epitellede kaplı olabilir. ensik lumbosakral lokalizasyonlu anterior gelişimgösterdiği bildirilmektedir (5, 6, 7). İnfantın gelişmesi ile kesede büyüme beklenir. Normal cilt ile örtülü meningosel olgularının acil operasyon endikasyonu yoktur. Cerrahi için uygun şartların sağlanması ve yenidoğan direncinin artması amacıyla birkaç ay beklenmesinde

fayda vardır. Cerrahiden amaç olası kese rüptürüne bağlı SSS enfeksiyonu gelişme riskini önlemek ve kozmetik amaçlıdır. Cerrahi sonuçlar son derece iyidir. Meningomyeloselede çok yüksek oranlarda görülen Arnold-Chiari Tip II malformasyonu, hidrosefali gelişimi ve diğer sistemik konjenital anomaliler meningoşel olgularında daha nadirdir.

**Meningomyelosele :** Vertebral kanal ve komşu mezodermal yapılarla birlikte, embriolojik hayatın ilk dört haftası içinde ortaya çıkan, nöralasyondaki defekt sonucu nöral plak'ın nöral tüp halini alamadığı orta hat kapanma defektidir. Fetusta en sıklıkla posterior nöropor denilen ve en son (25-30. günlerde) nöral tüp formasyonunun tamamlandığı torakal T1 - L4 segmentlerine uyan bölgede rastlanmaktadır (4) . Canlı doğan infantillerin yaklaşık % 1-2 sinde rastlanmıyla birlikte bazı coğrafik, ırka ve cinsiyete bağlı farklılıklar da görülebilmektedir (4,8) . Örneğin İrlanda da bu oranın % 4-5 i bulunduğu bildirilmiştir. Yine beyaz ırkta siyah ve sarı ırka göre, kızlarda erkeklere göre daha sık rastlanmaktadır. Şayet ilk çocukta meningomyelosele mevcutsa ikinci doğacak çocukta görülme riski % 5 olarak saptanmıştır (2). Kesin bir etyolojik faktör saptanamamakla birlikte, genetik kodlamada eksiklik, hücre içi kontraktıl proteinlerin yetersizliği ve hücre adezyonunu sağlayan faktörlerdeki eksiklik gibi değişik teoriler ileri sürülmektedir (4).

Meningomyelosele nöral tüp halini alamamış omurilik segmentinin sıklıkla intrauterin hayatta artmış BOS basıncı ile dorseye itilmesi, çevre epitelin ilerlemesi ve doğum öncesi veya sonrası oluşan skatrizasyon ile kese şeklini almaktadır. Şayet omurilik intrauterin dönemde fazla dorsale itilmez ve üzeri epitel ile örtülmezse açık bir kitap halinde kalmakta ve myeloşizis de denilmektedir. Ancak temelde her iki patolojide aynıdır. Büyük çoğunlukla (% 80) torakolomber yerleşimlidirler (Resim 2A-B). Orta kısımda üzeri kısmen skatrizasyon doku ile örtülmüş nöral plak, çevresinde Area epitelioza denilen ince epitel tabakası ve en



Resim 2A: Büyük bir meningomyelosele olgusu. Orta bölgede skatrizasyon doku ile kapatılmış nöral plak (küçük ok), çevresinde ince epitel tabakası "Area epitelioza" (büyük ok).



2B: Aynı olgunun operasyon sonrası görünümü.

dışta Area kütanoza denilen normal deri ile çevrilidir. Muayenede lezyon anatomik seviyesinin distalinde duyu ve motor değişikliklere bağlı anestezi, alt ekstremitelerde güçsüzlük, refleks kaybı, anal prolapsus, idrarın damla damla akması, ortopedik deformiteler saptanabilir. Bu olgularda iskelet sistemi, gastrointestinal sistem, solunum sistemi, kraniofasial, kardiovasküler ve genitouriner sistem ile ilgili sistemik konjenital malformasyonlar sıklıkla eşlik eder (9-12). Tüm meningomyelosele olgularında Arnold-Chiari tip II malformasyonu bulunmakta ve % 30 oranında az veya çok beyin sapı disfonksiyonu bulguları gelişmektedir (10). Doğumdan sonra özellikle ilk dört hafta içinde manifest hale gelen hidrosefali %80 in üzerinde saptanmaktadır.

Meningomyeloseleli olan infantlarda yapılan somatosensöryel evok potansiyel çalış-

malar, nöral plağa ulaşan ve plaktan çıkan sağlam duysal liflerin olduğunu göstermiştir. Bu da bize nöral plağın aslında fonksiyone bir omurilik segmenti olduğunu göstermektedir. Doğum kanalında kontraksiyonlar sonucu meydana gelen travmalar, doğumdan sonra dış ortamla nöral dokunun direkt teması sonucu kuruması, enfeksiyon ve skatrizasyon dokusunun gelişmesi mevcut fonksiyon kaybını önemli ölçüde artırmaktadır. (11,13,14). Doğum öncesi dönemde ultrasonografi kontrolleri, şüpheli olgularda anne serum ve amnion sıvısında Alfafetoprotein yüksekliğinin tespiti ile meningomyelose olguları erken tespit edilebilir. Sezeryanla doğum ve en kısa sürede uygun cerrahi girişimin yapılması ile bu olgularda maksimum nöral fonksiyon korunması sağlanabilmektedir.

#### **Myelomeningoselli hasta tedavi ve değerlendirmesinde uyguladığımız protokol :**

1. Nöral dokunun kuruması ve enfeksiyon riskini minimize indirmek için kese derhal serum fizyolojik ile ıslatılmış steril tampon ile kapatılır. Kesinlikle hiçbir kimyasal ajan kullanılmamalıdır.

2. Ağızdan beslenen olgularda barsak florasında E. Koli üreyeceğinden mekonyumun sterilizasyonu bozulacaktır. Bu nedenle kesinlikle ağızdan beslenmemelidir.

3. Motor güç, duyu, refleks ve sfinkter açısından olgu değerlendirilir.

4. Pediyatri konsültasyonu

5. Hastanın ailesi ve sorumlu yakınına patoloji, prognoz ve yapılacak girişimler hakkında ayrıntılı bilgi verilmelidir.

6. Operasyon için karar verildiyse % 10 Dekstroz ile damar yolu açılmalı, geniş spektrumlu profilaktik bir antibiotik başlanmalıdır.

7. Operasyon öncesi kültür için örnek alınmalıdır.

**Myelomeningosel olgularında erken cerrahi girişim endikasyonları :**

1. Myelomeningoselli yenidoğan steril koşullarda kliniğimize nakledilmişse

2. Yenidoğan ilk 24 saati, ideali ilk 8-12 saatlik süreyi geçirmemişse

3. Ağızdan beslenmemişse

4. Diğer ağır sistemik SSS anomalileri yoksa

5. Cildin primer kapatılmasına engel olacak çok büyük cilt defekti yoksa

6. Hastadan sorumlu kişi veya kişiler gerekli bilgilendirmeden sonra operasyonu kabul ederlerse yapılmalıdır.

Spina bifida olgularında takip ve prognoz değerlendirmesinde Oi ve Matsumoto'nun (12) Spina bifida nörolojik skalasını (SBNS) kullanılmaktadır.

#### **Spina Bifida Neurological Scale (SBNS)**

**Puanlama :**

Motor : 6, Refleks: 4,

Mesane ve Barsak fonksiyonu: 5, maksimum toplam 15 puandır.

İnfant da mesane ve barsak fonksiyonu değerlendirilemez. Bu nedenle 1 puan verilir ve maksimum puan 11 dir.

#### **Motor fonksiyon skoru :**

**Puan**

Puan	L1 Sağlam	Aşağısı	Paralitik
1	L1 Sağlam	Aşağısı	Paralitik
2	L2	"	"
3	L3	"	"
4	L4	"	"
5	L5	"	"
6	S1	(Motor kusur yok)	

(Motor fonksiyon en defisitli ekstremitide en alt sağlam seviyeye göre değerlendirilir.)

#### **Motor fonksiyon değerlendirmesi:**

**Kalça** : Fleksiyon : T12-L3,

Ekstansiyon : S1

Adduksiyon : L2-4,

Abduksiyon : L5

**Diz** : Fleksiyon : L5 - S1,

Ekstansiyon : L2-4

**Ayak bileği** : Dorsifleksiyon:L4-5

Planter fleksiyon:S1-2,

İnversiyon: L4

Eversiyon : S1

#### **Refleks Skoru :**

**Puan**

1 Arefleksi

2 Patella refleksi N veya azalmış alınabiliyor.

3 Aşil refleksi N veya azalmış

alınabiliyor

- 4 Anal refleksi azalmış ancak alınabiliyor.

(Refleks skoru en defisitli ekstremitelerde en alt refleks seviyesine göre değerlendirilir.)

Refleks fonksiyon değerlendirmesi :

- Patella refleksi (Femoral sinir) : L2-4  
Aşıl refleksi (Tibial sinir) : S1-2  
Anal refleksi(Pudendal sinir) : S3-4

**Mesane ve barsak fonksiyon skoru :**  
Puan

- 1 Mesane yada barsak fonksiyon kontrolü yok.
- 2 Herhangi birinde kısmen kontrol var
- 3 Her ikisinde de kısmen kontrol var
- 4 Birinde tam değerinde kısmi kontrol var
- 5 Mesane ve barsak fonksiyon kontrolü var

(Bebekler için değerlendirme yapılamıyacağından 1 puan verilir)

**Spina Bifida Klinik Nörolojik Skoru:**  
(SBNS)

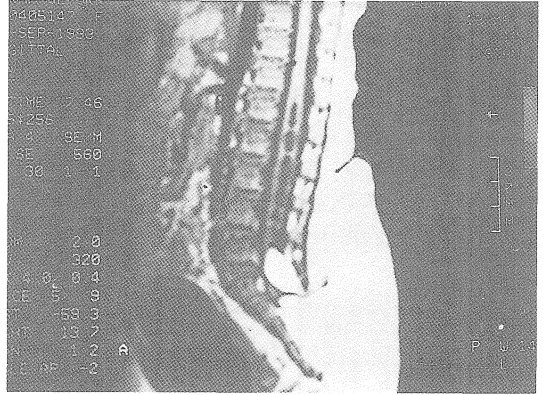
Grade	Puan	Normal spinal nörolojik fonksiyon
1	15	Normal spinal nörolojik fonksiyon
2	11-14	İstemi parsiyel mesane ve barsak fonksiyonu mevcut
3	6-10	Destekle yürüeyebilir hasta. Puan yüksekse bağımsız hareket edebilir.
4	4-5	Tekerlekli sandalyeye bağımlı
5	3	Yatağa bağımlı

L3 ve altı seviyelerdeki tutuluşlarda SBNS skoru 6 ve üstündedir. Bu çocuklar destek cihazlarla ayakta durma ve yürüme şansına sahip olabilirler. Meningomyelosel olgularında özellikle ilk dört haftada çıkabilecek hidrosefali yönünden fontanel ve kafa çevresi takipleri önemlidir. Gerekli vakalarda şant takılmalı preoperatif ve postoperatif ultrasonografi ve BT tetkikleri ile kontrol edilmelidir. Ayrıca bu vakalarda rutin direkt vertebra grafisi , IVP ve voiding

sistoüretrogram tetkikleri yapılmalıdır.(13)

Laurence(15) meningomyeloselli yenidoğanda 12 yıl yaşam oranı %29 olarak bildirmiştir. Ancak bu oran günümüzde oldukça yükselmiştir. McLone ve ark.(10) 10 yıl içinde ölüm oranını %15 olarak bildirmiştir. en sık erken ölüm nedeni %75 oranında beyin sapı disfonksiyonuna bağlı ölümler oluşturmaktadır. (6,10,16,17). Şant gereksinimi olmayan olgularda ortalama IQ yüksektir. Şant takılan ve özellikle SSS enfeksiyonu gelişen olgularda IQ de belirgin düşme bildirilmiştir. (18,19) . Kifoskolyoz gelişme oranı %90 gibi çok yüksek oranda görülmektedir. İdrar inkontinansı olan olgularda, erken dönemde yapılan IVP ve üreterosistogram gibi tetkiklerle mesanenin atonik veya spastik tipte olduğunu ortaya koyarak uygun tedavi seçilir.

Lipomeningosel : Normal cilt ile örtülü değişik büyüklüklerde rastlanabilen kitellerdir. Cilt altı lipom dokusu spina bifida defekti ile ilişkili olarak nöral yapılarla sıkıca yapışmıştır. (Resim 3). Bu nedenle



Resim 3: T1 ağırlıklı sagittal Mr'da lumbosakral lipomeningosel, gerilmiş omurilik (tethered cord) ve hidromyeli.

sıklıkla tethered kord ve kitle etkisi ile alt ekstremitelerde nörolojik bulguların ortaya çıkmasına neden olurlar (6,8). Operasyonda amaç nöral dokulara zarar vermeyerek maksimum dekompresyonu sağlamak ve omuriliği serbestleştirmektir.

## KAYNAKLAR

1. James HS, Brian EK, Derek PEK, et al. : Closed spinal dysraphism: Analysis of Clinical, Radiological, and Surgical findings in 104 consecutive patients. *AJR* 1989 ; 152 : 1049-57
2. Gökalp HZ, Erongun U. Şpina ve kranial disrafizm. *Nöroşirürji Ders Kitabı'nda*. Ankara : Mars Matb ; 1988 : 295-313.
3. Saul B: Late neurological dysfunction in adult lumbosacral lipoma with tethered cord. *Neurosurgery* 1984 ; 15 : 724-26.
4. Mutluer S. Spinal konjenital malformasyonlar. Tunçbay E. edr. *Nöroşirürji Ders Kitabı'nda*. İzmir : Duyal Matb ; 1985 : 304-15.
5. Anderson TM, Burke BI: Anterior sacral meningocele. A presentation of three cases. *JAMA* 1977 ; 237 : 39-40.
6. Lamas E, Lobato RD, Amor T: Occult intrasacral meningocele. *Surg Neurol* 1977 ; 8 : 181-4.
7. Richard BN, David HK, Henry W: Occult, bilateral anterior sacral and intrasacral meningeal and perineurial cysts: Case report and review of the literature. *Neurosurgery* 1990 ; 27 : 981-6.
8. Cheek RW, Laurent PJ: Operative repair of lumbosacral myelomeningocele. *J Neurosurg* 1983 ; 59 : 1093-7, 152 : 1049-57.
9. Aregawa S, Hayashi T, Torigoe R: Meningomyelocele associated with cranium bifidum: rare coexistence of two major malformations. *Child's Nerv Syst* 1993 ; 9 : 278-81.
10. McLone DG: Results of treatment of children born with a myelomeningocele. *Clin Neurosurg* 1983 ; 30 : 407-52.
11. McLone DG, Dias MS: Complications of Myelomeningocele Closure. *Pediatr Neurosurg*. 1991-92 ; 17 : 267-73.
12. Oi S, Matsumoto S: A proposed grading and scoring system for spina bifida: Spina Bifida Neurological Scale (SBNS). *Child's Nerv Syst* 1992 ; 8 : 337-42.
13. Black PM: Selective treatment of infants with myelomeningoceles. *Neurosurg* 1979 ; 5 : 334-7.
14. Charney EB, Miller SC, Sutton Ln, et al.: Management of the newborn with myelomeningocele: Time for a decision making process. *Pediatrics* 1985 ; 75 : 58-61.
15. Laurence KM: The natural history of spina bifida cystica: Detailed analysis of 407 cases. *Arch Dis Child* 1964 ; 39 : 41-6.
16. Ishak B, McLone DG, Seleny F: Autonomic dysfunction associated with Arnold-Chiari malformation. *Child's Brain* 1981 ; 7 : 146-50.
17. Cochrane DD, Adderley R, White CP, et al.: Apnea in Patients with Myelomeningocele. *Pediatr Neurosurg* 1990-91 ; 16 : 232-39.
18. Hunt Gm, Holmes AE: Some factors relating to intelligence in treated hydrocephalic children. *Am J Dis Child* 1974 ; 127 : 664-69.
19. McLone DG, Czyewski D, Raimondi A, et al: Central nervous system infections as a limiting factor in the intelligence of children with myelomeningocele. *Pediatrics* 1982 ; 70 : 338-42.