

# Spina Bifida

## Spina Bifida

Serhat Şevki BAYDIN \*, Hakan KINA \*, Sevda BAYDIN \*\*, Hüseyin CANAZ \*\*\*, Erhan EMEL \*, İbrahim ALATAŞ \*\*\*

\* Bakırköy Ruh ve Sinir Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroşirurji Kliniği

\*\* Gevaş Devlet Hastanesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Bölümü

\*\*\* Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroşirurji Kliniği

### ÖZET

Vertebral kanalın embriyonel gelişim süreci içinde orta hat arka elemanlarını içeren birleşme defektlerine spina bifida denmektedir. Açık ve kapalı spina bifida olmak üzere iki ana grupta sınıflamak olasıdır. Nedeni tam olarak bilinmemekle beraber, genetik ve çevresel faktörlerin etkileri ile ortaya çıktığı varsayılmaktadır. Bununla beraber Vitamin B9 veya Folik Asidin spina bifida üzerine koruyucu etkisi kanıtlanmıştır. Hastanemizde operasyonu gerçekleştirilen iki spina bifida olgu örnekleri ile beraber, bu patoloji ve yönetimi, literatürler eşliğinde sunulmuştur.

**Anahtar kelimeler:** spina, bifida, meningomyelosele, meningocele

### SUMMARY

Fusion defects involving posterior midline elements of the vertebra during the embryonal development of the vertebral column are called spina bifida. Spina bifida may be classified in two main groups as spina bifida occulta and spina bifida aperta or cystica. The exact cause is unknown, but assumed to occur with the effects of genetic and environmental factors. However, the protective effect of Vitamin B9 or folic acid on spina bifida has been proven. The pathology and management of spina bifida are presented in the light of the literature and with the reports of two cases of spina bifida operated in our hospital.

**Key words:** spina, bifida, meningomyelocoele, meningocele

### GİRİŞ

Vertebral kanalın embriyonel gelişim süreci içinde orta hat birleşme defektlerine spinal disrafizm denir. Bu kapanma defektleri eğer omur arka elemanlarını içeriyorsa spina bifida (SB) ismini almaktadır. SB'yi iki ana grupta sınıflamak olasıdır. 1) Kapalı Spina Bifida; nöral dokuların ve vertebral elemanların açıkta olmadığı, cildin sağlam olduğu, hipertrikoz veya hiperpigmentasyon gibi kutanöz belirtilerin olduğu tip. 2) Açık Spina Bifida meningeal yapıların ve/veya nöral elemanların açıkta veya bir kese içinde olduğu tip (Şekil 1).

Normal bir gebede orta hat defektli bebek doğurma oranı 1/1000'dir. Buna karşılık bir annenin daha önceden orta hat defektli bir bebeği varsa, yeni doğuracağı bebekte bu oran 60/1000'e yükselir. Bu bebek sayısı iki ise oran 130/1000'dir <sup>(1)</sup>. Yapılan çalışmalar

orta hat defektli bir annenin çocuğunda bu defektin görülme oranı 30/1000 olarak bulunmuştur <sup>(1)</sup>.

Nedeni tam olarak bilinmemekle beraber, genetik ve çevresel faktörlerin etkileri ile ortaya çıktığı varsayılmaktadır. Bununla beraber gebelik öncesi veya gebelikte, antiepileptik bir preparat olan Valproik Asitin (Depakin) nöral plağın kapanmasına engel olup, SB insidansını arttırdığı bilinmektedir <sup>(2)</sup>. Ayrıca elimizde henüz kesin sonuçlar olmamakla beraber, diabetes mellitus nedeniyle yükselen kan glukoz seviyesinin spina bifida riskini arttırdığına yönelik yayınlar mevcuttur <sup>(3,4)</sup>.

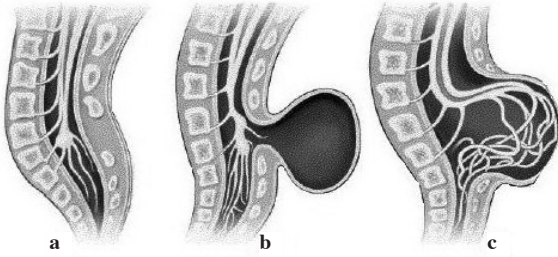
Vitamin B9 veya Folik Asidin nöro-protektif etkisinden dolayı embriyogenezin nöralasyon aşamasında meydana gelebilecek malformasyonlara karşı koruyucu etkisi kanıtlanmıştır. Bu nedenle gebelik süresince kullanılması önerilmektedir. Hatta 1996 yılında Amerikan FDA tüm zenginleştirilmiş tahıl ürünlerine

**Alındığı tarih:** 15.08.2012

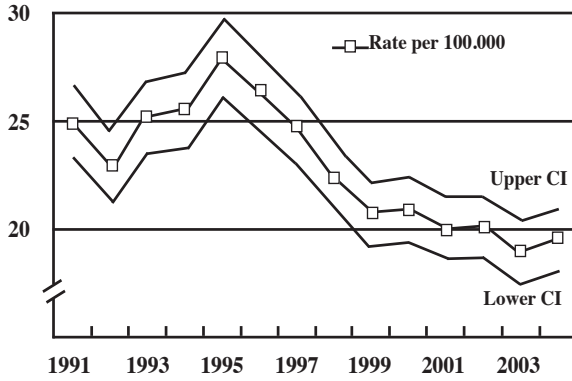
**Kabul tarihi:** 02.10.2012

**Yazışma adresi:** Ass. Serhat Şevki Baydın, Bakırköy Ruh ve Sinir Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Beyin Cerrahisi Kliniği, Zuhuratbaba, Bakırköy - İstanbul

**e-posta:** drsserhatb@yahoo.com



Şekil 1. Spina Bifida; a) Spina Bifida Okkulta; Nöral elemanlar ve meninkslar intakt. Cilt sağlam, b) ve c) Spina Bifida Aperta veya Kistika; meningeal yapılar ve/veya nöral elemanlar açıkta ve cilt defektli, b) Meningosel, c) Meningomyelosele.



Şekil 2. 1996 yılında Amerikan FDA tüm zenginleştirilmiş tahıl ürünlerine folik asit desteğine onay verdikten sonra spina bifida insidansındaki hızlı düşüş grafiği gözlenmektedir.

folik asit desteğine onay vermiştir (Şekil 2). SB vertebral kolon boyunca herhangi bir yerde görülebilmekle birlikte sıklıkla lomber ve lumbosakral bölgede izlenir. Çocuklarda % 1 servikal, % 1 üst torasik bölgede vertebral kapanma defekti olduğu bildirilmektedir.

SB olgularındaki cerrahi amaç iki ana başlıkta toplanabilir. Birincisi; beyin omurilik sıvısı (BOS) fistülü olan yeni doğanlarda menenjit riskini önlemek. İkincisi; nöral dokuyu olabildiğince koruyarak, BOS devamlılığını sağlamaktır.

## OLGU 1

İki günlük erkek yenidoğan. 41 haftalıkken seksiyo yoluyla doğumu gerçekleştirildi. Anne 23 yaşında primipar idi. Doğumundan hemen sonra lomber bölgede meningomyelosele ön tanısı ile hastanemiz nöroşirürji kliniğine danışıldı. BOS fistülü tespit edildi ve acil cerrahisi planlandı. Tüm konsültasyonları tamamlandı ve sonrasında meningomyelosele kesesi kapatıldı. Cerrahi sonrası birinci gün servise alındı ve Kranial Beyin Tomografisi (BT) planlandı. Kranial BT'sinde



Şekil 3. Olgu 1. lomber bölgede yaklaşık 4x5 cm genişliğinde meningomyelosele kesesi.

hidrosefali tespit edilen hastaya cerrahi sonrası 14. günde Ventrikülo-Peritoneal şant takıldı (Şekil 3).

## OLGU 2

Beş günlük erkek yenidoğan, 39 haftalıkken dış merkezde vajinal yolla doğumu gerçekleştirildi. Anne 25 yaşındaydı. Bir yaşayan çocuğu vardı. Çocuğunda herhangi bir orta hat defekti öyküsü yoktu. Olgu ailesi tarafından belindeki kesesi nedeniyle hastanemiz nöroşirürji polikliniğine getirildi. İncelemelerinde lomber meningosel tespit edildi. Elektif şartlarda cerrahisi planlandı. Meningosel kesesi kapatıldı ve dural defekt onarıldı. Servise alındıktan sonra yapılan Kranial BT'sinde hidrosefali tespit edilmedi. Poliklinik takibi önerilerek cerrahi sonrası 14. günde çıkarıldı (Şekil 4).

## TARTIŞMA

İlk miyelomeningosel onarımı Amerika'da 1873 yılında Sherwood tarafından gerçekleştirilmiş ve bu çalışma 1905 yılında Moore tarafından değerlendirilmiştir. Bu yıllarda uygulanan tedavi yönteminin kese içine iyodin verilmesi şeklinde olduğu bilinmektedir. İlk primer kese onarımı ise 1905 yılında Moore tarafından yapılmıştır.

SB vertebral arkusların erken fütal yaşamda olan, nedeni bilinmeyen posterior kapanma defektidir. Embriyoner yaşamın 3. haftasında embriyonun dorsal yüz ektoderminde kraniokaudal yönde bir çöküntü olan nöral oluk meydana gelir. Nöral oluğun kanalları 3.-5. haftalar arasında birleşerek nöral tüpü



Şekil 4. Olgu 2. Lomber bölgede yaklaşık 2x4 cm genişliğinde meningoşel kesesi.

oluşturur. Tüpin baş bölgesindeki açıklık fertilizasyonun 25. gününde, kuyruk ucundaki açıklık ise 27. günde kapanmaktadır. Omurilik bu embriyoner yapıdan gelişir. Nöral oluşun kanallarının birleşme anomalileri postnatal yaşamda orta hatta dorsal yüzde spinal kanal trasesi boyunca başta spina bifida olmak üzere değişik malformasyonlar biçiminde kendini gösterir <sup>(5)</sup>.

SB olgularının en sık belirtisi orta hatta var olan cilt lezyonlarıdır. Açık spina bifida olgularında bu bir kese iken, kapalı spina bifida olgularında ise ciltte renk değişikliği, kıllanma artışı veya şişliktir. Özellikle daha ileri gün veya haftalarda yalnızca kütanöz belirtiler nedeniyle başvuran kapalı SB hastalarında var olan lezyonu daha iyi görebilmek için kesinlikle tüm Spinal Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG) istenmelidir <sup>(5)</sup>.

Açık SB olgularında eğer BOS fistülü varsa, kesenin kapatılması aciliyet gösterir <sup>(1)</sup>. Çünkü BOS fistülüne sekonder menenjit riski vardır. Bununla beraber, BOS fistülü olmayan olgularda da kesenin kapatılması olabildiğince erken dönemde olmalıdır. Çünkü nöral elemanların korunup bir kese içine alınması gerekmektedir. Böylelikle intakt olan spinal sinirlerin ikincil travmalarla hasarlanması önlenmiş olunur. Bununla beraber, nörolojik iyileşme ile cerrahi zamanlama arasında bir bağlantı saptanmamıştır <sup>(1)</sup>.

Cerrahi teknik olarak nöral plakotun üstünü kaplayan ve fetal dönemde amniyon sıvısı ile temas eden yüzeyinin sıyrılması gerektiği yazarlarca savunulmaktadır. Bunun amacı ilerleyen yıllarda teratom gelişime riskini azaltmaktır <sup>(6)</sup>.

Hidroşefali SB'ya en sık eşlik eden patolojidir. Meningomyelosele olgularında %65-85 oranında hidroşefali gelişmektedir. Bu oran 6 yaşına ulaşmış meningomyelosele olgularında %80'i aşmaktadır <sup>(7)</sup>. Üriner sistem (nörojenik mesane, aşırı aktif mesane), kas-iskelet sistemi (duyu ve motor kusurlar) ve ortopedik (skolyoz, pes ekinovarus) malformasyonlar SB'ya sık eşlik eden diğer patolojilerdir.

Özellikle mesane ve sfinkter malformasyonları uzun dönem sonuçları nedeniyle önemlidir. Çünkü retrograd olarak böbreklere geri kaçan idrar, ilerleyici böbrek hasarına ve kronik böbrek yetmezliğine neden olabilir. Bu nedenle hastanemizde ameliyat edilen tüm SB olguları hastaneden çıkarıldıktan sonra sonrası ürodinami polikliniğine konsülte ederek, ürodinamik testleri yapılmaktadır. Çünkü bu patoloji tanısı erken dönemde konduğunda önlenilmektedir.

## SONUÇ

SB izole santral sinir sisteminin konjenital bir patolojisi gibi görülmeyle beraber, eşlik eden diğer sorunlar nedeniyle multisistem bir hastalıktır. Yönetimi de multidisiplinerdir.

## KAYNAKLAR

1. **Greenberg MS.** Handbook of Neurosurgery 7th. Florida: 2010.
2. **Jentink J, Loane MA, Dolk H, Barisic I, Garne E, Morris JK, de Jong-van den Berg IT.** Valproic acid monotherapy in pregnancy and major congenital malformations. EUROCAT Antiepileptic Study Working Group. *N Engl J Med* 2010;362(23):2185-93. <http://dx.doi.org/10.1056/NEJMoa0907328> PMID:20558369
3. **Anderson JL, Waller DK, Canfield MA, Shaw GM, Watkins ML, Werler MM.** Maternal obesity, gestational diabetes, and central nervous system birth defects. *Epidemiology* 2005;16(1):87-92. <http://dx.doi.org/10.1097/01.ede.0000147122.97061.bb> PMID:15613950
4. **Garne E, Loane M, Dolk H, Barisic I, Addor MC, Arriola L, Bakker M, et al.** Spectrum of congenital anomalies in pregnancies with pregestational diabetes. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2012;94(3):134-40. <http://dx.doi.org/10.1002/bdra.22886> PMID:22371321
5. **Ozek MM, Cinalli G, Maixner WJ.** The Spina Bifida Management and Outcome. Istanbul: 2008.
6. **Hamada H, Kurimoto M, Hayashi N, Hirashima Y, Matsumura N, Endo S.** Intramedullary spinal teratoma with spina bifida. *Childs Nerv Syst* 2001;17(1-2):109-11. <http://dx.doi.org/10.1007/s003810000399> PMID:11219616
7. **Stein SC, Schut L.** Hydrocephalus in myelomeningocele. *Childs Brain* 1979;5(4):413-9. PMID:456113