

Yenidoğan Lumbosakral Meningosel veya Meningomyelosel Tanısıyla Cerrahi Tedavi Uygulanmış Hastaların Retrospektif Değerlendirilmesi

Retrospective Evaluation of Neonatal Patients Treated With The Diagnosis Of Lumbosacral Meningocele Or Meningomyelocele

Özgür Demir

Gaziosmanpaşa Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroşirürji Ana Bilim Dalı, Tokat

ÖZET

Amaç: Meningosel/meningomyelosel medullaspinalisin en sık saptanan malformasyonudur. Bu çalışmada, meningocele/meningomyelosel tedavisi konusunda klinik deneyimler raporlanarak bu gibi patolojiye sahip hastalara sonraki yaklaşımlarda yardımcı olmak amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: 2013 ile 2017 yılları arasında kliniğimizde lumbosakral meningocele/meningomyelosel tanısıyla opere edilen 36 yenidoğan hastası retrospektif olarak incelenmiştir. Çalışmada; uygulanan cerrahi teknikler, eşlik eden patolojiler, nörolojik ve fizik muayene bulguları, karşılaşılan komplikasyonlar gibi veriler incelenip raporlanmıştır.

Bulgular: Hastaların 6' sında (%16.7) meningocele, 30' unda (%83.3) ise meningomyelosel saptandı. Meningomyeloselli hastalarda kız sayısı (%63.3) fazla olarak tespit edildi. Nörolojik defisit meningomyeloselli hastalarda yüksek oranda (%90) tespit edildi. Hidrosefali hem meningoceleli hem de meningomyeloselli (%50, %46.7) hastalarda çok sık eşlik eden patolojydü. Kese eksizyonu sonrası gelişen sekonder hidrosefali için en önemli klinik bulgu meningoceleli hastalar için baş çevresinde artış iken meningomyeloselli hastalar için ise insizyon alanından BOS sızıntısı idi. Hidrosefali tedavisinde en sık ventriküloperitoneal şant (%70.6) kullanıldı. Ventriküloperitoneal şant takılan meningomyeloselli hastanın %11.1' inde şant enfeksiyonu gelişti. En sık etken *Staphylococcus epidermidis* olarak tespit edildi (%75).

Sonuç: Hidrosefali meningoceleli/meningomyeloselli hastalarında tespit edilen en sık patolojydü. Hidrosefali tedavisinde ventriküloperitoneal şant en sık kullanılan tekniktir. Şant enfeksiyonu operasyon öncesi kesesi intact olmayan hastalarda gelişti. Bu nedenle bu hastalarda öncelikle eksternal şant ile BOS sterilizasyonun sağlanması daha sonra internal şant operasyonu yapılması daha uygun bir tedavi seçeneği olabilir.

Anahtar Kelimeler: spina bifida, meningocele, meningomyelosel

ABSTRACT

Objective: Meningocele/meningomyelocele is the most common malformation of medullaspinalis. In this study, clinical experience with meningocele / meningomyelocele treatment was reported and it was aimed to assist the patient with such pathology in subsequent approaches.

Materials and methods: 36 newborn patients were retrospectively reviewed who had diagnosis as lumbosacral meningocele/meningomyelocele in our clinic between 2013 and 2017. In this study; applied surgical techniques, associated pathologies, neurological and physical examination findings, complications encountered were analyzed and reported.

Results: Meningocele was detected in 6 (16.7%) and meningomyelocele was detected in 30 (83.3%) patients. In meningomyelocele patients, the number of girls (63.3%) was found to be higher. The neurological deficit was detected at high rate (90%) in the patients with meningomyelocele. Hydrocephalus was frequently accompanied with both meningocele and meningomyelocele (50%, 46.7%). The most important clinical finding for secondary hydrocephalus after pouch excision was an increase in head circumference for meningocele patients and CSF leakage for meningomyelocele patients. Ventriculoperitoneal shunt (70.6%) was the most common treatment for hydrocephalus. Shunt infection developed in 11.1% of the patients with meningomyelocele who underwent shunt treatment. The most common causative agent was *Staphylococcus epidermidis* (75%).

Conclusion: Hydrocephalus was the most common pathology detected in meningocele/meningomyelocele patients. Ventriculoperitoneal shunt is the most commonly used technique in the treatment of hydrocephalus. Shunt infection developed in the patients with non-intact sac before operation. Therefore, providing CSF sterilization with external shunt then internal shunt operation may be a more appropriate treatment option.

Key Words: spina bifida, meningocele, meningomyelocele

Giriş

Meningosel ve meningomyelosel santral sinir sistemini etkileyen en sık doğumsal kompleks anamolidir (1). Bu hastalarda tanı ve tedavi, bir çok disiplin tarafından doğum öncesinde başlar yetişkinlik boyunca devam eder. Tedavide bir çok girişime rağmen 20. yüzyılın ortalarına kadar belirgin bir ilerleme sağlanamamıştır. Son zamanlarda keseye yönelik kapama ve hidrosefali tedavisi tekniklerindeki gelişmelerle morbidite ve mortalitede azalma sağlanmıştır. Özellikle az gelişmiş ve gelişmekte olan ülkelerde hala çok sık karşılaşılan patolojilerdir. Ne yazık ki bir çok hasta tanı ve tedavi basamaklarından tam olarak geçmediği için ya yaşam şansını kaybetmekte ya da çok düşük kalitede bir yaşam şekline razı olmaktadır (2, 3). Etiyolojisinde genetik faktörler ve çevresel faktörler yer almaktadır. Bilinen en iyi korunma yöntemleri beslenme kalitesinin artırılması ve gebelikte folat desteğidir (4, 5). Bu çalışma, kliniğimizdeki deneyimleri sunarak bu patolojiler hakkında ileri tanı ve tedavi stratejilerinin geliştirilmesine yardımcı olmayı amaçlamıştır.

Gereç ve Yöntem

Çalışmaya 2013 ve 2017 yılları arasında kliniğimizde lumbosakral meningosel/meningomyelosel tanısıyla opere edilen 36 yenidoğan hastası dahil edildi. Dahil edilen hastaların en düşük yaş 1 gün, en yüksek yaş 7 gün idi. Ortalama yaş ise 3.8 gün olarak bulundu. Çalışmaya sadece lumbosakral bölge yerleşimli patolojiler dahil edildi. Çalışmada kesesi intakt olmayan hastaların ilk 24 saat içinde, intakt olanlar ise ilk 3 gün içinde opere edildiği tespit edildi. Kese onarımında hastaların kendi duraları ya da kas fasyası kullanıldığı görüldü. Cildi primer kapatılmayan hastalarda, kapama için pediküllü cilt flapleri kullanıldığı tespit edildi. Tüm hastaların transfontonel ultrasonografi tetkiki vardı. Hidrosefali tespit edilen hastalara beyin tomografisi/manyetik rezonans tetkiki ilaveten yapıldığı görüldü. Primer olarak hidrosefalinin eşlik ettiği hastaların operasyonunda öncelikle şant cerrahisi daha sonra aynı seansta keseye yönelik operasyon yapıldığı tespit edildi. Kesesi intakt olmayan hastalara antibiyoterapiye hemen başlanırken intakt olanlarda ise operasyon sırasında başlandığı görüldü. Çalışmada, şant enfeksiyonu gelişen tüm hastaların şantları eksternalize edilerek antibiyoterapiyle BOS sterilizasyonu sağlandıktan sonra şantları internalize

edildi. Çalışmaya dahil edilen hastaların medikal kayıtları retrospektif olarak incelendi. Çalışmada, uygulanan cerrahi teknikler, eşlik eden patolojiler, nörolojik ve fizik muayene bulguları, karşılaşılan komplikasyonlar gibi veriler tarandı ve sunuldu.

Bulgular

Hastaların 6' sında (%16.7) meningosel, 30' unda (%83.3) ise meningomyelosel saptandı. Meningoselli hastalarda kız ve erkek sayıları (n=3, %50) birbirine eşit olarak tespit edildi. Meningomyeloselli hastalarda kız sayısı (n=19, %63.3) erkek sayısından (n=11, %36.7) fazla olarak tespit edildi. Toplamda ise hastaların 22' si (%61.1) kız, 14' ü (%38.9) erkek olarak bulundu. Meningoselli hastaların 1' inde (%16.7) paraparazi saptanırken parapleji isaptanmadı. Meningomyeloselli hastaların 23' ünde (%76.7) parapleji saptandı ve 4' ünde (%13.3) paraparazi saptandı. Meningomyeloselli hastaların 7' sinde (%23.3) kalça ayak deformiteleri tespit edilirken meningoselli hastalarda deformite tespit edilmedi. Meningoselli 6 hastanın 1' inde (%16.7) kese intakt değilken 5' inde (%83.3) kese intakt olarak tespit edildi. Kesesi intakt olan meningoselli hastaların hepsinde kese etrafı ince bir zar ile çevrili durumda idi. Meningomyeloselli 30 hastanın 21' inde (%70) kese intakttı ve 9' unda (%30) ise kese intakt değildi. Kese eksize edildikten sonra meningoselli hastaların hepsinde oluşan cilt defekti primer olarak kapatıldı. Meningomyeloselli hastaların 22' sinde (%73.3) cilt defekti primer kapatılırken 8 'inde (%26.7) ise çeşitli pediküllü cilt flapleri kullanıldı. Meningosel/meningomyelosel hastalarının 17' sinde (%47.2) hidrosefali tespit edildi. Meningoselli hastaların 3' ünde (%50), meningomyeloselli hastaların ise 14' ünde (%46.7) hidrosefali gelişti. Meningoselli hastaların 1' inde (%16.7) primer, 2' sinde (%33.3) ise sekonder hidrosefali tespit edildi. Meningomyeloselli hastaların 10' unda (%33.3) primer, 4' ünde (%13.3) ise sekonder hidrosefali tespit edildi. Meningoselli hastalar içinde sekonder hidrosefali gelişen hastalarda baş çevresinde artış en önemli klinik bulgu iken, meningomyeloselli hastalarda ise en önemli klinik bulgu insizyon alanından BOS sızıntısı olmasıydı. Sekonder hidrosefali gelişimi meningoselli hastalar için postoperatif ortalama 5.3 gün iken bu ortalama meningomyeloselli hastalar için 6.2 gündü. Şant takılan meningoselli hastalarda şant enfeksiyonu gelişmezken, şant takılan meningomyeloselli hastaların 4' ünde (%28.6) şant enfeksiyonu gelişti. Şant enfeksiyonu

Tablo 1. Değişkenlerin meningesel/meningomyeloselli hastalara göre bütün dağılımı

Meningesel/meningomyelosel	
Hasta sayısı	36
Cinsiyet	Kız: 22 (%61.1) Erkek: 14 (%38.9)
Nörolojik muayene	Paraparazi: 5 (%13.9) Parapleji: 23 (%63.9)
Kese operasyonu sonrası nörolojik muayene	Değişiklik yok: 31 (%86.1) İyileşme: 4 (%11.1) Kötüleşme: 1 (%2.8)
Kalça bacak deformitesi	7 (%19.4)
Kese durumu	İntakt: 26 (%72.2) Yırtık: 10 (%27.8)
Kese kapatılması	Primer: 28 (77.8) Sekonder: 8 (%22.2)
Hidrocefali	Primer: 11 (%30.6) Sekonder: 6 (%16.7)
Hidrocefali	Toplam: 17 (%47.2)
Sekonder hidrocefali ortalama süresi	Postoperatif 5.8 gün
Şant	Ventriküloperitoneal şant: 12 (%33.3) Ventrikülosubgaleal şant: 3 (%8.3) Ventriküloatrial şant: 2 (%5.6)
Şant enfeksiyonu	4 (%11.1)
Kültür	Staphylococcus epidermidis: 3 (%75) Staphylococcus aureus: 1 (%25)

Tablo 2. Değişkenlerin meningesel ve meningomyeloselli hastalara göre ayrı dağılımı

Meningesel		Meningomyelosel	
Hasta sayısı	6 (%16.7)	30 (%83.3)	
Cinsiyet	Kız: 3 (%50) Erkek: 3 (%50)	Kız: 19 (%63.3) Erkek: 11 (%36.7)	
Nörolojik muayene	Paraparazi: 1 (%16.7) Parapleji: 0	Paraparazi: 4 (%13.3) Parapleji: 23 (%76.7)	
Kese operasyonu sonrası nörolojik muayenesi	Değişiklik yok	Kötüleşme: 1 (%3.3) İyileşme: 4 (%13.3)	
Kalça bacak deformitesi	0	7 (%23.3)	
Kese durumu	İntakt: 5 (%83.3) Yırtık: 1 (%16.7)	İntakt: 21 (%70) Yırtık: 9 (%30)	
Kese kapatılması	Primer: 6 (%100) Sekonder: 0	Primer: 22 (%73.3) Sekoder: 8 (%26.7)	
Dura tamiri	Kendi durası	Kendi kas fasyası	
Medulla spinalis	Spinal kanal içine serbestleştirildi	Plak önce kat haline getirildi sonra spinal kanal içine serbestleştirildi	
Hidrocefali	Primer: 1 (%16.7) Sekonder: 2 (%33.3)	Primer: 10 (%33.3) Sekonder: 4 (%13.3)	
Sekonder hidrocefali bulgusu	Baş çevresinde artış	İnsizyon alanından BOS sızıntısı	
Sekonder hidrocefali ortalama süresi	Postoperatif 5.3 gün	Postoperatif 6.2 gün	
Şant	Ventriküloperitoneal şant: 2 (%33.3) Ventriküloatrial şant: 1 (%16.7)	Ventriküloperitoneal şant: 10 (%33.3) Ventrikülosubgaleal şant: 3 (%10) Ventriküloatrial şant: 1 (%3.3)	
Şant enfeksiyonu	0	4 (%28.6)	

sadece kesesi intakt olmayan hastalarda gelişti. Şant enfeksiyonu gelişen hastaların 3'ünde (%75) *staphylococcus epidermidis* ve 1'inde (%25) *staphylococcus aureus* tespit edildi. Hidrosefali gelişen hastaların 12'sine (%70.6) ventriküloperitoneal, 2'sine (%11.8) ventriküloatrial, 3'üne (%17.7) ventrikülosubgaleal şant takıldı. Ventriküloatrial ve subgaleal şant takılan hastalar düşük doğum ağırlıklı hastalardı. Kese operasyonunun hemen sonrasında meningoşelli hastaların alt ekstremitte nörolojik muayenesinde bir değişiklik saptanmadı. Meningomyeloselli 4 (%13.3) hastada iyileşme 1 (%3.3) hastada ise kötüleşme saptandı (Tablo 1, 2).

Tartışma

Meningosel/meningomyelosel etyolojisindeki önlenilebilir nedenlere yönelik çalışmalarla sıklığı azaltılmış olsa da az gelişmiş ve gelişmekte olan ülkelerde hala önemli bir sorun olarak karşımızda durmaktadır. Literatürde bilinen sıklığı her 1000 canlı doğumda 1-2 civarındadır (6). Çalışmada, literatürde en sık yerleşim yeri olan lumbosakral yerleşimli olan patolojileri inceledik. Literatürdeki sıklığı yaklaşık olarak %60 olarak bulunmuştur (7).

Bu çalışmada meningoşel, meningoşele göre yaklaşık 5 kat daha fazla tespit edildi. Bu oran literatürle uyumludur (8). Toplamda cinsiyet dağılımına baktığımız zaman literatürle uyumlu olarak bu çalışmada da kız çocuklarında daha fazla görüldüğü tespit edilmiştir (9). Meningosel hastaları tek başına incelediğinde ise cinsiyet dağılımında eşitlik olduğu görüldü. Literatürde bazı çalışmalarda belirgin cinsiyet farkı saptanmamış olsa da bir çok çalışmada kız hakimiyeti rapor edilmiştir (8, 9).

Çalışmada alt ekstremitte nörolojik defisiti en sık meningoşelli hastalarda tespit ettik. Bu sonuç da literatürle uyumlu olarak gözükmektedir. Bu çalışmada meningoşelli hastalar için nörolojik defisit yaklaşık %90 dolayındadır. Literatürde de bu oran %80 dolayındadır (10). Çalışmada kalça ayak deformitelerinin sıklıkla meningoşelli hastalarda görüldüğünü tespit edildi. Çalışmada meningoşelli hastalar için bu deformitelerin görülme sıklığı yaklaşık %25 civarındadır. Literatürde Arnold-Chiari, kifo-skolyoz gibi diğer deformitelerin de sıklıkla eşlik ettiği bildirilmiştir ama bu çalışmamızda sadece yenidoğan döneminde fizik muayenede tespit edilen belirgin deformiteler kayıt edildiği için diğerleri konusunda veri sunulamamıştır. Bu nedenle literatürde ek patolojilerin görülme sıklığı yaklaşık %50 civarındadır (11).

Bu çalışmada, meningoşelli hastalarda kesenin intakt olma ihtimalinin meningoşelli hastalara göre daha düşük olduğunu tespit edildi. Meningomyeloselli hastaların yaklaşık %25'inde cilt kapatılması için flap gerekti. Dura tamirinde meningoşelli tüm hastalarda kendi duraları diseke edilip primer kapama sağlanabildi. Meningomyeloselli hastaların hiçbirini için dura yeterli olmadı ve kas fasyaları dura tamirinde kullanıldı. Bu konularda karşılaştırma yapabileceğimiz bir bilgi literatürden elde edilememiştir.

Kese cerrahisi konusunda literatürde net bir fikir birliği yoktur. Temel amaç nöral dokunun dış etkenlerden mümkün olduğunca erken korunması ve normal anatomik yapıya yakın bir konumlandırma yapılmasıdır (12). Bu çalışmada kesesi intakt olmayan tüm hastalar uygun antibiyoterapi ile ilk 24 saat içinde, sağlam cilt ile kaplı olmayan intakt keseler ilk 72 saat içinde opere edildiği görüldü. Bu uygulama da literatür bilgileri ile uyumludur. Literatürde erken cerrahinin ciddi enfeksiyon riskini azalttığı bildirilmiştir. Son zamanlarda intrauterin kese cerrahileri ile amnion sıvısının da nöral dokuya zarar vermesi engellenmeye çalışılmaktadır. Bu çalışmalarda umut verici sonuçlar vermektedir (13).

Bu çalışmada bu hastalara eşlik eden en sık kranial patolojinin, hidrosefali olduğunu tespit edildi. Oran olarak %50 civarında idi. Bu sonuç literatürdeki çalışmalarda uyumlu olarak bulundu. Literatürde değişik serilerde hidrosefali gelişim oranı %30-%85 arasındadır (14, 15). Sunulan bu çalışmada hidrosefalili hastalarının yaklaşık yarısında hidrosefali, kese operasyonu sonrasında oluşmuştur. Bu sonuç da literatürle uyumludur (15, 16). Çalışmamda, sekonder hidrosefalinin kese operasyonundan sonraki ilk hafta içinde geliştiği tespit edildi. Literatürde gelişim zamanı için operasyonu takiben ilk birkaç hafta içinde geliştiği yönünde bir çalışma bulunmaktadır (16). Bu çalışmada, hidrosefali tedavisinde en sık ventriküloperitoneal şant operasyonu kullanıldığı tespit edildi. Literatürdeki çalışmalarda da hidrosefali tedavisinde en sık ventriküloperitoneal şant kullanılmıştır (15, 16). Bu çalışmada şant enfeksiyonu oranı yaklaşık %10 olarak bulunmuştur. Literatürde bu oran %25 dolayındadır (17, 18). Bu farklılık kliniğimizdeki koruyucu antibiyotik tedavisinin kullanım şekli ve süresi ile ilgili olabilir. Bu çalışmada şant enfeksiyonu için en sık etken *Staphylococcus epidermidis* olarak tespit edilmiştir. Bu oran

literatürde yenidoğan hidrosefalilerinde tespit edilen sonuçla uyumlu olarak bulunmuştur (19).

Kesesi intakt olmayan hidrosefalili hastaların yönetimi konusunda tam bir fikir birliği yoktur. Bu çalışmadaki bulgular gösterdi ki; hastalar için her ne kadar gerekli önlemler alınsa da internal şant takıldığında, şant enfeksiyonu gelişme ihtimali yüksektir. Gelişen şant enfeksiyonu da hastalarda ciddi hayati riskler oluşturmaktadır. Bu nedenle bu hastalara öncelikle eksternal ventriküler direnç takılması, BOS sterilizasyonu sağlandıktan sonra şantın internalize edilmesi daha uygun bir tedavi yöntemi olabilir.

Kaynaklar

1. Kaufman BA. Neural tube defects. *Pediatr Clin North Am* 2004; 51(2): 389-419.
2. Zaganjor I, Sekkarie A, Tsang BL, Williams J, Razzaghi H, Mulinare J, et al. Describing the prevalence of neural tube defects worldwide: a systematic literature review. *Plos One* 2016; 11(4): 1-31.
3. Mitchell LE, Adzick NS, Melchionne J, Pasquariella PS, Suttan LN, Whitehead AS. Spina bifida. *Lancet* 2004; 364(9448): 1885-1895.
4. De Wals P, Tairou F, Van Allen MI, Uh SH, Lowry RB, Sibbald B, et al. Reduction in neural-tube defects after folic acid fortification in Canada. *N Eng J Med* 2007; 357(2): 135-142.
5. Karabaglı P, Gurcan T, Celik ZE, Karabaglı H. Myelomeningoceles and meningoceles: A clinicopathologic study of 43 cases. *J Neurol Sci (Turk)* 2014; 31(2): 335-345.
6. Klinsman SL, Johnston MV. Congenital anomalies of the central nervous system. In: Kliegman RM, Stanton BF, Geme JW, Schor NF, (eds). *Nelson Textbook of Pediatrics*, 20th ed. Philadelphia: Saunders 2016; 2802-2819.
7. Back SA, Plawner LL. Congenital malformations of the central nervous system. In: Gleason CA, Devaskar SU. (eds). *Avery's Diseases of the Newborn*. 9th ed. Philadelphia: Elsevier 2012; 844-868.
8. Kim YG, Jung HW, Kim HJ, Cho BR, Han DH, Choi KS, et al. Clinical Study on Myelomeningocele. *J Korean Neurosurg Soc.* 1986;15 (1): 133-140.
9. Greene WB, Terry RC, DeMasi RA, Herrington RT. Effect of race and gender on neurological level in myelomeningocele. *Dev Med Child Neurol* 1991; 33(2): 110-117.
10. Kumar R, Singh SN. Spinal Dysraphism: Trends in Northern India. *J. Pediatric Neurosurgery* 2003; 38(3): 133-415.
11. Piatt JH Jr. Treatment of myelomeningocele: a review of outcomes and continuing neurosurgical considerations among adults. *J Neurosurg Pediatrics* 2010; 6(6): 515-525.
12. Tulipan N, Hernanz-Schulman M, Bruner JP. Reduced hindbrain herniation after intrauterine myelomeningocele repair: A report of four cases. *Pediatr Neurosurg* 1998; 29(5): 274-278.
13. Heffez DS, Aryanpur J, Rotellini NA, Hutchins GM, Freeman JM. Intrauterine repair of experimental surgically created dysraphism. *Neurosurgery* 1993; 32(6): 1005-1010.
14. Chaddock WM, Reding DL. Experience with simultaneous ventriculo-peritoneal shunt placement and myelomeningocele repair. *J Pediatr Surg* 1988; 23(10): 913-916.
15. Machado HR, Oliveira RS. Simultaneous repair of myelomeningocele and shunt insertion. *Childs Nerv Syst* 2004; 20(2): 107-109.
16. Miller PD, Pollack IF, Pang D. Comparison of simultaneous versus delayed ventriculoperitoneal shunt insertion in children undergoing myelomeningocele repair. *J Child Neurol* 1996; 11(5): 370-372.
17. Mirzai H, Ersahin Y, Mutluer S, Kayahan A. Outcome of patients with meningomyelocele. The Ege University experience. *Childs Nerv Syst* 1998; 14(3): 120-123.
18. Oktem IS, Menku A, Ozdemir A. When Should Ventriculoperitoneal Shunt Placement Be Performed in Cases with Myelomeningocele and Hydrocephalus? *Turkish Neurosurgery* 2008; 18(4): 387-391.
19. Strunk T, Richmond P, Simmer K, Currie A, Levy O, Burgner D. Neonatal immune responses to coagulase-negative staphylococci. *Curr Opin Infect Dis* 2007; 20(4): 370-375.