

Yenidoğanda Nadir Görülen Servikal Meningomyelose

Rare Cervical Meningomyelocele in Newborn
Beyin ve Sinir Cerrahisi

Başvuru: 16.11.2016
Kabul: 11.03.2017
Yayın: 31.03.2017

Ahmet Eroğlu¹, Metehan Eseoğlu², Serhat Pusat³, Hakan Şimşek³, Cem Atabey⁴

¹ Van Asker Hastanesi

² Medipol Üniversitesi Hastanesi

³ Haydarpaşa Sultan Abdülhamid Eğitim Araştırma Hastanesi

⁴ Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim Araştırma Hastanesi

Özet

Nöral tüp defektleri (NTD), medulla spinalis ve kraniyumu kapsayan ve yenidoğan döneminde en sık saptanan konjenital malformasyonlardan birisidir. Nöral arkın kapanmasının tam gerçekleşmemesi nedeni ile meningomyelose, meningocele, spina bifida okulta, sirengomiyeli, dermal sinüs traktı ve tethered kord gelişebilmektedir. Yenidoğanda meningomyelose yaygın görülebilmekte, genellikle folik asit eksikliği, genetik eğilim ve gebelik sürecinde alınan bazı ilaçlara bağlı oluşabilmektedir. Genellikle, lumbosakral bölgede görülür, servikal bölge lokalizasyonu nadirdir. Doğum sonrası, servikal bölgede kese görülmesi üzerine servikal magnetik rezonans (MR) görüntüleme ile değerlendirilen ve servikal meningomyelose tesbit edilen yenidoğan kız bebek meningomyelose lokalizasyonunun servikal bölgede olması ve nadir görülmesi nedeni ile sunmayı uygun gördük.

Anahtar kelimeler: Konjenital Anomali, Meningomyelose, Servikal, Yenidoğan

Abstract

Neural tube defects (NTD) are one of the most frequently seen congenital malformations covering the spinal cord and cranium in the neonatal period. Myelomeningocele, meningocele, spina bifida occulta, syringomyelia, dermal sinus tract and tethered cord can develop due to incomplete neural arch closure. Meningocele is commonly seen in newborns. It may occur usually due to folic acid deficiency, a genetic tendency and certain drugs taken during pregnancy. It is usually seen in the lumbosacral region but the cervical region is a rare localization. A newborn baby girl was evaluated by cervical magnetic resonance (MR) imaging. The MR findings show cervical myelomeningocele sac and she is diagnosed as having myelomeningocele. We present the case, due to localization of the meningomyelocele and its rarity.

Keywords: Cervical, Congenital Anomalies, Meningomyelocele, Newborn

Giriş

Serebral palsilerden sonra nöral tüp defektleri (NTD) ikinci sıklıkla görülen nörolojik konjenital anomaliler grubudur¹. Folik asit eksikliği, genetik eğilim ve gebelik sürecinde alınan bazı ilaçlar etyolojide yer almaktadır².

Kranial yapı ve medulla spinalisi kapsayan yenidoğan döneminde saptanan konjenital malformasyonlar arasındadır. Nöral arkın erken dönemde kapanmaması ile anensefali ve ensefalosele gelişirken, kapanmanın geç döneminde olmamasıyla meningomyelose, meningocele, spina bifida okulta, sirengomiyeli, dermal sinüs ve tethered kord gelişmektedir^{1,2}. Meningomyelose olguları, sıklıkla lomber bölgede görülür. Servikal ve torakal lokalizasyonda görülmesi nadirdir ve NTD'leri içinde görülme oranı %1-5'dir³⁻⁵. Servikal spinal disrafik lezyonların tanısı yenidoğan döneminde yapılan fizik muayene ile konulabilmektedir.

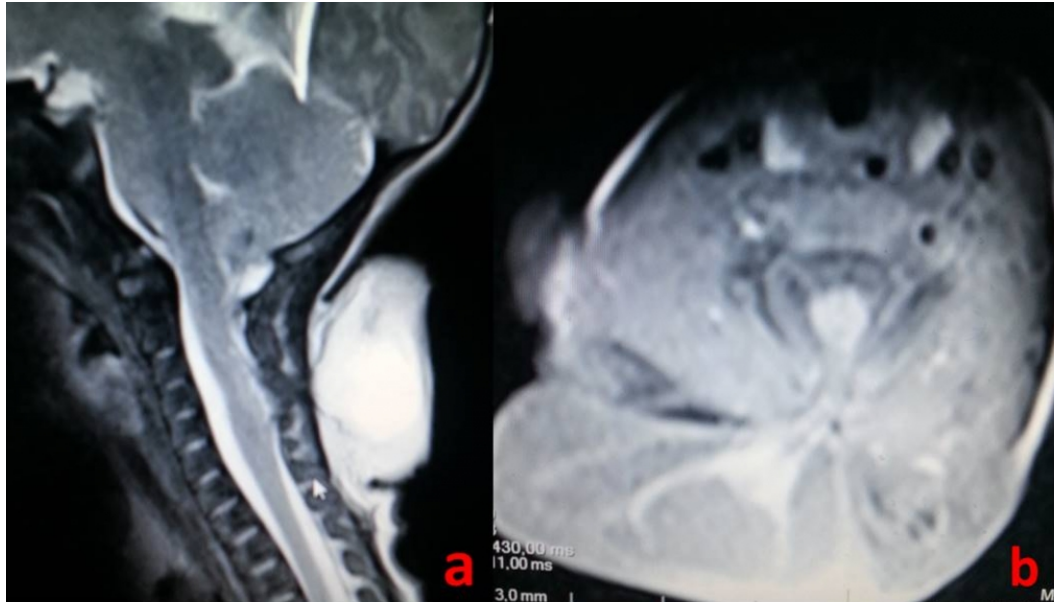
Bu çalışmada, vajinal doğum sonrası yapılan genel fizik muayenede servikal bölgede görülen kese sonrası çekilen servikal magnetik rezonans (MR) görüntüleme ile değerlendirilen, meningomyelose teşhisi konulan ve cerrahi operasyon ile kese eksizonu yapılarak dura tamiri yaptığımız yenidoğan olgusunu sunduk.

Olgu Sunumu

Otuz sekizinci haftada vajinal yol ile miadında 3100 gr, 51 cm doğan kız bebek doğum sonrası yapılan genel fizik muayenede servikal bölgede 5x4 cm boyutunda kese saptanması üzerine (Şekil 1) istenilen beyin cerrahi konsültasyonu ile değerlendirildi. Çekilen servikal MR ında nöral yapı içeren meningomyelose kesesi görüldü (Şekil 2a,b).



Şekil 1 : Hastanın yapılan genel fizik muayenesinde servikal bölgede 5x4 cm boyutunda meningomyelose kesesi saptandı.



Şekil 2 : Hastanın çekilen servikal MR görüntülerinde nöral yapı içeren meningomyelose kesesi görüldü.

Kese normal cilt dokusu ile kaplıydı. Serebrospinal sıvı gelişimi görülmedi. Ailenin sosyoekonomik durumunun kötü olduğu, gebelik öncesi folik asit kullanmadığı ve gebelik boyunca rutin kontrollere gelmediği alınan anamnez ile anlaşıldı. Yenidoğanda alt ve üst ekstremitelerde spontan ekstremiteler hareketleri mevcuttu, kas tonusu normaldi. Baş çevresi 34,8 cm idi. Yapılan tam kan ve rutin biyokimya tetkikleri normal olarak görüldü. Kranial ve torakolomber MR görüntülemeye ek anomali saptanmadı.

Doğum sonrası 8. saatte cerrahi planlandı. Servikal bölgedeki kese, prone pozisyonda ve genel anestezi altında standart mikrocerrahi teknik ile eksize edildi. Kistik ve translusent doku görüldü. C4-5 seviyesindeki defektten keseye giren nöral doku dikkatlice diseke edilerek, fibröz bantlardan temizlendi nöral doku, dura grefti serilerek, cilt flep kullanımına gerek kalmadan kapatıldı (Şekil 3). Cerrahi işlem esnasında profilaktik antibiyotik tedavisi uygulandı. Bebek ameliyathanede ısıtıcılar ile hipotermiye karşı korundu. Post-op dönemde nörolojik komplikasyon görülmeyen hasta 5. günde taburcu edildi. Hastada, post-op. 3. ay takibinde hidrosefali görülmedi.



Şekil 3 : C4-5 seviyesindeki defektten keseye giren nöral doku diseke edildi, cilt flep kullanımına gerek kalmadan kapatıldı

Tartışma

Nöral tüp defektleri, kranial yapı ve spinal kordu kapsayan ve yenidoğan döneminde saptanan konjenital malformasyonlar arasındadır^{2,6,7}. Spinal kord gelişimi, birbirini takip eden gastrulasyon, primer nörolasyon, sekonder nörolasyon ve retrogressif diferansiyasyon dönemleri sonucunda tamamlanmaktadır⁸. Meningomyelosel, gebeliğin ilk 26 gününde nöral arkın posterior kapanma defekti nedeniyle meydana gelir². Meningomyeloseller 2,5/1000 oranında görülmektedir⁸. Anensefali ve ensefalosel gelişimi nöral arkın erken dönemde kapanmaması ile oluşurken, nöral arkın kapanmasını geç dönemde tamamlanamaması ile meningomyelosel, meningosel, spina bifida okülta, sirengomyeli, dermal sinüs traktı ve tethered kord gelişmektedir^{1,2}.

Meningosel ve meningomyelosel olguları sıklıkla lomber bölgede görülürken servikal ve torakal lokalizasyonda görülmesi nadirdir^{3,4,5}. Salomao ve ark.,⁹ 18 olgudan oluşan kistik spinal disrafizimli serilerinde sadece 1 olgularında servikal lokalizasyonda meningosel olduğunu, bu olguda nörolojik muayenenin normal olduğunu ve hidrosefali ya da chiari malformasyonuna rastlamadıklarını bildirmişlerdir. Servikal meningomyelosellere sıklıkla

lipomeningomyelose, chiari malformasyonu, tethered kord gibi diğer spinal anomaliler eşlik eder^{4,5,10}. Genellikle, meningomyeloseli bebeklerde artmış intrakraniyal basınç ile birlikte hidrosefali doğumda veya yaşamın ilk 1 ayında ortaya çıkabilmektedir^{8,11}. Hastamızda, meningomyelose dışında ek spinal anomali görülmedi. Post-op. 3. ay takibinde hidrosefali görülmedi.

Meningomyelose olgularında cerrahi onarımla sağlam nöral dokuya hasar verilmeksizin açık yaranın kapatılması ve beyin omurilik sıvısı (BOS) sızıntısının önlenmesi amaçlanır^{4,5,12}. Fibröz yapışıklıkların kaldırılarak kese içindeki nöroglial dokuların ve spinal kordun serbestleştirilerek ileride oluşacak nörolojik defisitlerin önlenmesi ve hidrosefali eşlik eden olgularda V/P şant ile kontrol altına alınması önemlidir. Aktif BOS gelişen izlenen olgularda enfeksiyon riski nedeniyle acil cerrahi planlanmalıdır^{8,11,13}. Olgumuzda servikal bölgede meningomyelose kesesinden gelen BOS sızıntısı yoktu ancak enfeksiyon riskine karşılık olguyu hemen cerrahi operasyona aldık.

Servikal meningomyelose, doğum sonrası tanı konulabilmesine rağmen, literatürde 10-20 yaş arasında tanı konularak opere edilmiş olgular bildirilmektedir^{3,12}. İleri yaşta tanı konmuş olgularda servikal meningomyelose ve beraberinde tethered kord olabileceği gösterilmiştir. Bu olgularda travma sonrası tethered korda bağlı olarak spinal kord hasarı ve beraberinde alt ekstremitelerde güçsüzlük, yürüme güçlüğü gibi bulguların olabileceği ve tethered kordun serbestleştirilmesi önerilmiştir^{3,12}. Yine bu yaş olgularda BOS sızıntısına bağlı enfeksiyon sonrası meningomyelose tanısı konularak opere edildiği bildirilmiştir¹⁰. Olgumuz, doğum sonrası genel fizik muayenesinde kese görülmesi ve radyolojik incelemeler sonrası tanı kesinleştirilerek opere edilmiştir.

Servikal bölge kistik spina bifidalar; servikal meningomyelose, servikal meningesel, rudimenter meningesel ve myelosistose olarak sınıflandırılabilir¹⁴. Salomao ve ark.,⁹ kistik spinal disrafizmleri kistin içindeki yapıya göre 3 kategoriye ayırmışlardır. Tip-1; Fibrovasküler veya nöroglial doku spinal kordun posterior yüzeyinden protrüde olarak kese içine yerleşim göstermiştir. Tip-2 de; meningesel kesesine herniye olmuş hidromyelik kanal oluşturan ependimal kist vardır, nöroglial doku yoktur. Tip-3 de; ise meningeal doku defektten herniye olmuş ve kese sadece BOS içermekte, nöroglial yapı içermemektedir. Bizim olgumuz, Tip-1 spinal disrafizm ile uyumlu idi ve kese içinde defektten herniye olmuş nöroglial doku ve BOS mevcuttu.

Servikal bölge yerleşimli meningomyeloseler diğer lokalizasyondaki meningomyeloselere göre farklılıklar göstermektedir^{13,14}. Lumbosakral bölge yerleşimli myelomeningeselerde lezyon ince hassas deri tabakası ile kaplı ve genellikle BOS gelişen izlenirken, servikal yerleşimli lezyonlarda deri tam kat olup BOS gelişen gözlenemez. Lomber bölgede nöroglial içerik kauda equina içerir, kese basık, geniş boyunlu ve yayvandır. Servikal bölgede ise kese dar boyunludur ve tepe oluşturur¹³.

Sosyoekonomik durumu kötü olan toplumlarda, maalesef nöral tüp defekti sıklığı artmaktadır⁶. Literatürde yapılmış çalışmalar düşük sosyoekonomik durumun nöral tüp defekti gelişiminde risk faktörü olduğunu ortaya koymaktadır. Meningomyelose rutin gebelik takiplerinde ultrasonografi ile tanı konulabilmektedir. Gebelik takibi düzenli olan annelerde meningomyelose tespit edilmekte ve gebelik sonlandırılabilir. Fakat toplumumuzun sosyokültürel değerlerine bağlı olarak aileler gebeliği devam ettirmektedirler. Gebelik takiplerinde meningomyelose tanısı alan olgular değerlendirmenin tam, gerekli cerrahinin hızlı yapılabilmesi amacı ile tam teşekküllü merkezlerde doğurtulması bebeklerde meydana gelecek komplikasyonları ve hastanede kalış süresini azalttığı bildirilmiştir⁶.

Servikal meningomyelose lokalizasyon olarak nadir görülmekte, gerekli ve zamanında müdahale edilmediğinde morbidite oranı yüksek olan bir patolojidir. Takipleri sırasında bu tanıyı almış gebeler bilgilendirilmeli, doğumlarının donanımlı merkezlerde yaptırılması sağlanmalıdır. Doğum sonrası ilk 72 saatte bebeğe gerekli cerrahi işlem yapılmalıdır.

Referanslar

1. Molnar GE, Murphy KP. Spina bifida. In: Molnar GE, Alexander MA, editors. Pediatric Rehabilitation. Philadelphia: HanleyBelfus; 1999. p.219-40.
2. Melvin EC, et al. Genetic studies in neural tube defects. NTD Collaborative Group. *Pediatr Neurosurg.* 2000;32:1-9.
3. Duz B, Arslan E, Gönül E. Cervical congenital midline meningoceles in adults. *Neurosurgery.* 2008;63:938-44.
4. Idowu OE, Apemiye RA. Outcome of myelomeningocele repair in sub-Saharan Africa: the Nigerian experience. *Acta Neurochir (Wien).* 2008;150: 911-3.
5. Pessoa BL, Lima Y, Orsini M. True cervicothoracic meningocele: A rare and benign condition. *Neurol Int.* 2015;7:6079.
6. Bülbül A, et al. Meningomyelosele olgularımızda saptanan ek anomaliler ve operasyon zamanının prognoz üzerine etkisi. *Şişli Etfal Hastanesi Tıp Bülteni.* 2010;44;2.
7. Rossi A, et al. Spectrum of nonterminal myelocystoceles. *Neurosurgery.* 2006;58:509-15.
8. Şahin A, Uzun Ş. Acil nöroşirurji ile ilgili girişimlerde anestezi. Özgen T, Ziyal Mİ, editörler. *Acil Nöroşirurji.* Ankara: Hacettepe Üniversitesi Yayınları; 2009. p.313-51.
9. Salomão JF, et al. Cystic spinal dysraphism of the cervical and upper thoracic region. *Childs Nerv Syst.* 2006;22:234-42.
10. Denaro L, et al. Cervical myelomeningocele in adulthood: case report. *Neurosurgery.* 2008;62:E1169-71.
11. Meyer-Heim AD, Klein A, Boltshauser E. Cervical myelomeningocele: Follow-up of five patients. *Eur J Paediatr Neurol.* 2003;7:407-12.
12. Konya D, et al. Cervical meningocele causing symptoms in adulthood: Case report and review of the literature. *J Spinal Disord Tech.* 2006;19:531-33.
13. Carlos H, Feltes Kostas N, Fountas Vassilios G. Cervical meningocele in association with spinal abnormalities. *Childs Nerv Syst.* 2004;20:357-61.
14. Kasliwal MK, Dwarakanath S, Mahapatra AK. Cervical meningomyelocele: an institutional experience. *Childs Nerv Syst.* 2007;23:1291-3.