

## Kranial ve spinal disrafizm

Dr. Ömer İyigün, Dr. Zeki Şekerci, Dr. Necip Mercan  
Dr. Mehmet Kocabaş, Dr. Cemil Rakunt, Dr. Fahrettin Çelik  
Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroşirurji Anabilim Dalı

✓ Bu çalışmada 1980-1990 yılları arasında Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi hastanesinde ameliyat edilen 87 Kranial ve Spinal disrafizimli olgular incelenmiştir. Olguların tiplerine göre ayrımında, 39 meningocele (%45), 26 miyelomeningosele (%30), diastematomiyeli (%1,1), 6 frontallensefalosele (%6,9), 15 oksipital ensefalosele (17) içerdiği görülmüştür. Olguların çoğuna Arnold-Chiari sendromu, lipom, hidrosefali, skolyoz, genitoüriner ve kardiyovasküler anomalileri eşlik ediyordu.

**Anahtar Kelimeler:** Kranial disrafizm, spinal disrafizm, meningocele, miyelomeningosele, diastematomiyeli, ensefalosele.

### Cranial and spinal dysraphism

✓ In this study 87 patients who were operated on with the diagnosis of cranial and spinal dysraphism between 1980-1990 in the Department of Neurosurgery, Ondokuz Mayıs University Faculty of Medicine has been evaluated. As differentiated according to the type, 39 meningoceles (%45), 26 myelomeningoceles (%30), 1 diastematomyelia (%1,1) were consisted. The majority of cases of dysraphism are associated with Arnold-Chiari Syndrome, lipom, hydrocephalus, scoliosis, genitorurinary and cardiovascular anomalies.

**Key words:** Cranial dysraphism, spinal dysraphism, meningocele, myelomeningocele, diastematomyelia, encephalocele.

Canlı doğumların % 2'sinde görülen konjenital anomalilerin % 60'ı santral sinir sistemine aittir. (Kuzey Amerika'da 1000 canlı doğumdan 1-1,5 çocukta nöral tüp defekti görülür<sup>(8,11,13)</sup>, bu gurubu miyelomeningosele, meningocele, diastematomiyeli, nöroenterik kist, konjenital dermal sinüs, kafatasının ve kafa kemiklerinin konjenital defektleri oluşturur.

Meningosele, açık, nöral tüp defektlerinin içinde en basit olanıdır. Sadece meninges ile çevrilmiş olup içinde beyin omurilik sıvısı bulunan kistik yapıdır. İçinde nöral eleman bulunmaz, bazen kese açıldığında tabanda nöral doku görülebilir. Miyelomeningosele, ise meningocele göre on kat daha sık görülür. Meningocele ilave olarak da kese içinde nöral eleman vardır. Diastematomiyeli, spinal kordun genellikle bir segmentinde kemik, fibröz veya kıkırdak septum ile ikiye

bölünmesidir. Seyrek olarakta olsa birkaç segmentte görülebilir. Nöroenterik kist, embriyolojik olarak nöral plağın ventralindeki endodermal dokunun vertebra korpuslarını meydana getiren mezodermal tabaka boyunca dorsal spinal kanal içine doğru yer değiştirmesi ile meydana gelir. Korpuslarda anomaliye sık rastlanmasına karşılık posterior elemanlar sağlamdır. Spina Bifida, Okülta, vertebra laminalarının nörolojik bozukluk göstermeden kapanma yetersizliğidir. Lumbosakral bölgede sık görülür. Konjenital Dermal sinüs, nöroektodermin kendi üzerinde uzanan epitelin ektodermden hatalı bir şekilde ayrılması ile oluşur, skuamöz epitel ile döşeli traktusun cild yüzeyinden dorsal orta hat boyunca içerilere doğru uzanır. Bu traktuslar koksisten oksipital bölgeye kadar herhangi bir noktada olabilir. Ensefalosele, kraniumdaki defekttten, meningesin kistik şekilde dışarıya çıkması içinde beyin omuri-

lik sıvısı ihtiva etmesidir ve bazen içinde beyin dokusuna ilaveten gliozis gösteren dokuda bulunabilir. Eğer kesenin içinde nöral doku bulunmazsa o zaman Kranial Meningo-sel terimi kullanılır.

Kranial ve spinal disrafizmin oluşumunda tek bir faktörün değil, çoklu faktörlerin rol oynadığı kabul edilir. Bu faktörler, annenin hamileliğin ilk üç ayında özellikle B-Vitamini olmak üzere vitamin yetersizliğine, çinko eksikliğine, hipertermiye maruz kalması yine hamilelikte, alkol kullanması, viral enfeksiyon geçirmesi, dondurma, çay, konserve et ve bezelye, küflenmiş patates gibi teratojenik yiyecekler yemesi, analjezik, antiemetik ilaç almasıdır (1,3,7,9,14,16).

Tanı için fizik ve nörolojik muayeneye ilave olarak direkt röntgen grafisi, myelografi, ventrikülografi, ultrasound, bilgisayarlı tomografi (BT), magnetik rezonans (MR) kullanılır.

Biz çalışmamızda gestasyonun erken döneminde oluşan inkomplet ve hatalı kapanma ile karakterize olan Kranial ve Spinal disrafizmlili 87 olgunun demografik dağılımını ve cerrahi sonuçlarını değerlendirmeyi amaçladık.

#### MATERYAL VE METOD

Bu çalışma grubunu 1980-1990 yılları arasında bölümümüzde ameliyat edilen 87 olgu oluşturmaktadır. Olguların büyük bir kısmında tanı; muayene, transilüminasyon, CT ile kondu. Modern tanı yöntemlerinden MR hastanemizde bulunmadığı için kullanılmadı, beyin omurilik sıvısı sızdıran olgular acil kabul edildiler. Herhangi sebepten ameliyat edilmeyenler çalışma grubuna alınmadılar.

#### BULGULAR

Çalışma grubuna alınan olguların büyük çoğunluğu yeni doğan döneminde idi, 2 meningo-selli çocuktan biri 6, diğeri 7, ensefalo-selli bir olgu 4, diastematomyelili olgu ise 5 yaşında idi. Olguların cinsiyetine göre dağılımında 57'si kız, 37'si erkek çocuktu (Tablo 1,2).

Kranial disrafizmlili olgular verteks üzerinde veya kafa kaidesinde herhangi bir yerde, spinal disrafizmlili olgular spinal axis boyunca her segmentte görülebilir. Bizim olgularımızın, lokalizasyonu ise Tablo 3'de görüldüğü gibidir. Olguların hepsi genel anes-

tezi altında ameliyat edildi. 5 olguya hidrosefali iştirak ediyordu, bu olgulara öncelikle ventriküloperitoneal şant takıldı. Ameliyat öncesi klinik durumları Tablo 4'de gösterildiği gibi 3 olguda parapleji, 15 olguda paraparazi, 3 olguda monoparazi, 3 olguda ise monopleji mevcuttu. Postoperatif dönemde tablo 5'de görüldüğü gibi 16 olguda beyin omurilik sıvısı kaçağı, 17 olguda hidrosefali, 20 olguda yara yeri enfeksiyonu vardı. 9 olgu ise ölüm ile sonuçlandı (Tablo 5). Uygulanan cerrahi yöntemler ise Tablo 6'da gösterilmiştir.

#### TARTIŞMA

Kranial ve spinal disrafizmlili olgulara cerrahi uygulanmasının bir kaç sebebi vardır. bunlar estetik açıdan görünümü düzeltmek, nöral elemanları korumak, enfeksiyonu önlemektir (4,5). Bizde 87 olguyu aynı amaçla ameliyat ettik. Preoperatif dönemde beyin omurilik sıvısı kaçağı olanlar acil olarak ameliyat edildiler. Enfeksiyonu olanları enfeksiyonu geçtikten sonra, hidrosefalisi olanlara ise önce ventriküloperitoneal şant uyguladıktan sonra keseye cerrahi girişim bulunuldu. Bu keseler üzeri bazen parşömen gibi ince bir membran ile kaplı ve geniş tabanlı oldukları için tamir sırasında büyük bir cilt defekti meydana gelebilmektedir. Böyle durumlarda greft gerekmektedir. Bizde 3 olgumuzda rotasyonel cild flebi uyguladık. Yeni doğan dönemindeki çocuklara uygulanan cerrahide karşılaşılan hipotermi, sepsis gibi ciddi komplikasyonlar bizim 9 olgumuzda da görüldü ve ölüm ile sonuçlandı. Bu sebepten cerrahi tedaviye dayanıklılığın artması için vakaların doğumdan bir kaç ay bekle-dikten sonra ameliyata alınması ile mortalite oranının azalacağına, cild altı dokusunun ve immün sistemin gelişmesi ile de postoperatif komplikasyonların azalacağına inanmaktayız. Yapılan istatistiksel çalışmalarda miyelomeningoselin meningo-sele göre on kat daha fazla görülmektedir (11,13). Bizim serimizde miyelomeningoselin meningo-selden daha az görülmesini cerrahi endikasyonun sınırlı oluşuna ve bazı ailelerin ameliyatı kabul etmemesine bağladık.

Disrafizmlili olgularda, beraberinde görülen anomaliler vardır. Bunlar; hidrosefali, Arnold-Chiari malformasyonu, lipom, skolyoz, tethered kord sendromu, korpuz kal-lozum agenezi, septum pellisidum kistidir. Seyrek olarakta olsa disrafizmler genitoüriner, gastrointestinal, pulmoner, kranio-

fasial, kardiovasküler sistem anomalileri ile birlikte bulunabilir (8,13). Bizim olgularımıza ise hidrosefali, Arnold Chiari malformasyonu, 1 limpom, skolyoz, genitoüriner, kardiyopulmoner sistem anomalileri eşlik ediyorlardı.

Tek olgu olarak sunduğumuz diastematomyeli torakal 11 de lokalize idi. Bu olgunun tanısını metrizamidli BT ile koyduk. Hastanemizde modern tanı yöntemlerinden MR olmadığı için kullanılmadı.

Kranial ve spinal disrafizmlı bebeklerin görülme oranının ailenin kaçınıcı bebeği oluşu ile bir ilgili yoktur (8). Fakat önceki bebeklerinde Disrafizm anomalisi görülen ailenin % 2-3 oranında tekrar disrafizmlı bebek doğurma riski vardır. Kaynaklar, bütün anne adaylarına hamileliğin ilk üç ayında beslenmelerine dikkat etmelerini, dışardan folik asit almalarını, teratojenik etkileri olduğuna inandığımız yiyecekleri ve ilaçları almalarını önermektedirler (1,3,14,16).

**Tablo 1.** Kranial ve spinal Disrafizmlı Olguların Cinsiyete Göre Dağılımı

CİNSİYET	OLGU SAYISI	ORAN (%)
Kız	50	57,4
Erkek	37	42,6
TOPLAM	87	100,0

**Tablo 2.** Kranial ve spinal Disrafizmlı Olguların Dağılımı

Anomali	Olgu Sayısı
Myelomeningosel	26
Meningosel	39
Diastematomyeli	1
Oksipitalensefalosel	15
Frontalensefalosel	6
TOPLAM	87

**Tablo 3.** Kranial ve spinal Disrafizmlı Olguların Yerleşim Yerlerine Göre Dağılımı

Yerleşim Yeri	Olgu Sayısı
Servikal	1
Torakal	3
Lomber	39
Lumbosakral	19
Sakral	1
Frontal	6
Oksipital	189
TOPLAM	87

**Tablo 4.** Olguların Hastaneye kabul edildiğinde Nörolojik Muayene Bulguları ile Beraberinde Bulunan Diğer Anomaliler

Nörolojik muayene bulguları ve anomali	Olgu sayısı
Hidrosefali	5
Parapleji	3
Paraarazi	15
Monoparazi	3
Monopleji	3
Ekina Varus	11

**Tablo 5.** Postoperatif Görülen Komplikasyonlar

KOMPLİKASYONLAR	OLGU	ORAN(%)
Ölüm	9	10.4
Hidrosefali beyin omurilik sıvısı kaçağı	17	19.5
Yara yeri enfeksiyonu	16	18.4
Komplikasyonsuz olgu	20	22.9
	25	28.8
TOPLAM	87	100.0

**Tablo 6.** Olgulara Uygulanan Cerrahi Yöntemler

Cerrahi Yöntemler	Olgu Sayısı
Meningoselektomi	39
Myelomeningoselektomi	4
Myelomeningoselektomi + V.P Şant	19
Laminektomi+Kemik Supur Eksizyonu	1
Myelomeningoselektomi+ Rotasyonel Cild Flebi	3
Ensefaloselektomi	21

**Geliş Tarihi :** 18.10.1991**Yayına Kabul Tarihi:** 19.10.1992**KAYNAKLAR**

- Cheek R. W, Laurent J.P. anol Cech A.D.: Operative repair of lumbosacral myelomeningocele. J Neurosurg 59: 718-722, 1983.
- Cruz N., Ariyan S., et al.: Repair of lumbosacral myelomeningoceles with double Z-rhomboid flaps. J Neurosurg 59:714-717, 1983.
- Davies D. and Adendorff D.J.: A large rotation flap raised across the midline to close lumbosacral myelomeningoceles. Br J Plas Surg 30: 166-68, 1977.
- Doran A.P. and Guthkelch A.N.: Studies in Spina bifida cystica. J Neurol Neurosurg Psychiat 24: 331, 196
- Humphreys R.P.: Spinal Dysraphism, in Wilkins RH, Rengachary SS (eds): Neurosurgery. New York: Mc Graw Hill, 1985, Vol 3, 2041-2052.
- Lichenstein BM: Spinal dysraphism, Arch Neurol and Psychiat 44: 792, 1940.
- Matson D.D.: Neurosurgery of Infancy and Childhood, ed 2 Springfield, III: Charles C Thomas, 1969, 5-60.
- Merill ER, Mc Gutchen T. et al.: Myelomeningocele and hydrocephalus. The First year of 50 patients. JAMA 191: 21-24, 1965.
- Milhorat H T.: Spinal and Cranial Dysraphism, Pediatric Neurosurgery F.A Davis Company, Pilodelphia 137-169, 1979.
- Mustarde Ci: Reconstruction of the Spinal canal in severe spina bifida. Plas and Reconst Surg 42: 109-114, 1968.
- Osaka K., tanimura T., Hirayamo A. and Matsumatos.: myelomeningocele before birth. J Neurosurg 49: 711-724, 1978.
- Patterson T.J.S. and Till K.: The use of rotation flaps following excision of Lumbar myelomeningoceles. An aid to the closure of large defects. Br J.Surg. 46. 606-603, 1959.

