

Yenidoğan Döneminde Kapalı Meniingomiyelosele Eşlik Eden Siringomiyeli Vakası

Elif Özalkaya, Ash Memişoğlu, Didem Çaktır Arman, Tuğba Gürsoy, Hüsnü Fahri Ovalı, Güner Karatekin, Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi-1, İstanbul

Adres: Dr. Güner Karatekin, Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi-1, Kliniği Üsküdar / İstanbul 34668

ÖZET:

Giriş: Siringomiyeli, spinal kordda sıvı dolu kavitenin veya sirinksin genişlemesi olarak tanımlanır. Sıklıkla kranioservikal birleşim ya da sipinal kordun konjenital anormallikleri ile ilişkilidir. Yenidoğanlarda semptomatik veya asemptomatik siringomiyeli için yeterli veri yoktur.

Olgu Sunumu: Bu çalışmada sakrumda kitle nedeniyle yenidoğan servisine yatırılan, çekilen yumuşak doku ultrasonu nöral doku ile uyumlu bulunan hasta sunulmuştur. Hastanın klinik izleminde hipotonisite, beslenme güçlüğü saptandı. Fizik bakısında 4 ekstremitede derin tendon refleksi alınamadı. Klinik bulgularının kapalı meniingomiyelosele ile uyumlu olmaması nedeniyle, çekilen lumbosakral manyetik rezonans'ında siringomiyeli saptandı.

Sonuç: Çalışmanın amacı konjenital kranioservikal birleşim ve spinal kord anomalliklerinde tanı klinik bulgular ile uyumlu değil ise siringomiyelinin mutlaka düşünülmesi gerektiğini vurgulamaktır.

Anahtar kelimeler: Siringomiyeli; meniingomiyelosele; bebek, yenidoğan

ABSTRACT:

The Case Of Syringomyelia Accompanied By Hidden Meningomyelocele In The Newborn Period

Objective: Syringomyelia is defined as existence of a fluid-filled cavity or syrinx within the spinal cord. Syringomyelia is frequently related with congenital anomaly of spinal cord or craniocervical junction.

Case Report: Datas from studies about symptomatic and asymptomatic syringomyelia in newborn period are not adequate yet for this topic. In our case, newborn with sacral mass was hospitalized in newborn intensive care unit. The smooth tissue ultrasonography of sacral area revealed the neural tissue presence. In our case, the patient suffered from hypotonicity and feeding difficulty and in the physical examination deep tendon reflexes were absent. Since our clinical findings were not corresponding exactly with the finding of hidden syringomyelia, magnetic resonance of lumbosacral area was performed and syringomyelia was detected.

Conclusion: As a result, syringomyelia must be considered when clinical findings are not corresponding with anomalies of spinal cord and congenital craniocervical junction.

Key words: Syringomyelia; Meningomyelocele; Infant, Newborn

GİRİŞ

Siringomiyeli spinal kordda sıvı dolu kavitenin veya sirinksin genişlemesi olarak tanımlanır. Genellikle kranioservikal birleşim ya da sipinal kordun konjenital anormalliklerinden, meniingomiyelosele, Arnold Chiari malformasyonu, 4. ventrikül obstruksiyonu ile birlikte görülür. Tümör yada enfeksiyon ile ilişkili olabilir. Siringomiyeli idiyopatik ya da spinal kord yaralanmasına sekonder de oluşabilir. Siringomiyeli klinik bulguları nonspesifiktir. Yenidoğan döneminde perinatal asfiksi, jeneralize hipotoni, derin tendon reflekslerinin yokluğu ve paradoksal

solunum gibi spinal kord yaralanması bulguları ile ortaya çıkar (1,2). Neonatal siringomiyeliye travma yada konjenital anomaliler eşlik etmiyorsa sıklıkla adölesan yada erken adult döneme kadar asemptomatik kalır. Adölesanda duyuusal bozukluk, muskuler zayıflık ve spastik paraparezi ile ortaya çıkar (3). Tanısı manyetik rezonans ile konulur. Erken manyetik rezonans uzun dönemde nörolojik gelişim bozukluklarını öngörür (4). Yenidoğan döneminde siringomiyeli cerrahisi ile ilgili az vaka bildirilip, cerrahi öncesinde spontan solunumu olan bir vakanın postoperatif üst ekstremitelerinde spontan hareket gelişmiştir

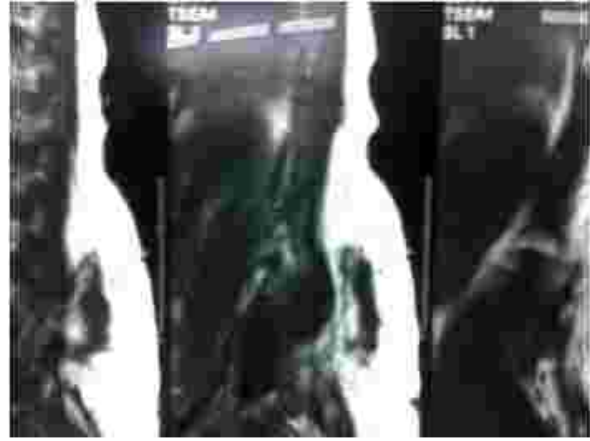
(5). Bu olgu sunumunun amacıYenidoğan döneminde tanısı nadiren konulan siringomiyeli anomalisini tartışarak, konjenital kranioservikal birleşim veya spinal kord anormalliklerinde tanı klinik bulgular ile uyumlu değil ise siringomiyelinin mutlaka düşünülmesi gerektiğini vurgulamaktır.

VAKA SUNUMU

Gebelik 3, parite 1, küretaj 1, 29 yaşındaki anneden normal spontan doğum ile 37 hafta 5 günlük 3120 gr, ince mekonyumlu, 7/9 apgar ile doğan kız bebek, doğumundan sonra başlayan solunum sıkıntısı, emmeme ve hipotoni nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Fizik bakışında spontan hareketi yok, tonus hipotonik, yenidoğan refleksleri (emme , moro, palmar ve plantar yakalama, yerleştirme, tonik boyun) ve ekstremitelerde 4 yanlı derin tendon refleksleri yoktu(flask tetraparezi), sol sakrum üzerinde deriden kabarık, mavi renkte, sert yaklaşık 4 cm x 5 cm çapında kitle palpe edildi. Kitle üzerinde dermal sinus yoktu. Anal sfinkter refleksi yoktu. Spontan solunumu mevcut olup, solunum sayısı dakikada 56 idi. Solunum sesleri kabalaşmış, inspiratuar stridoru mevcuttu. Kardiyak nabızı dakikada 150 idi. Üfürüm saptanmadı. Femoral nabızları alınıyordu. Orgonomegali saptanmadı. Tetkiklerinde; hemogram, kan üre, kreatinin, kan iyonları, karaciğer fonksiyon, CK, CK-MB normal sınırlarda idi. Ekokardiografide midmuskuler slide like ventriküler septal defekt, ince patent duktus arteriorus, foramen ovale açıklığı saptandı. Tandem MASS'de açıl karnitin ve propiyonil karnitinde hafif düşüklük mevcut olup, beslenme ve metabolizma uzmanı ile konsulte edildiğinde anlamlı bulunmadı. Sol sakrum üzerindeki kitle ve hipotonisiteye yönelik yapılan tetkiklerinde kranial ultrasonografi normal, sakral ultrasonda sol sakral alanda 18 mm x 8 mm boyutlu hipoekoik kitle, nöral doku ile uyumlu ekojeniteler saptandı. Kapalı meningomiyelosele için beyin cerrahisi anabilim dalı uzmanından konsültasyon istendi. Elektif şartlarda operasyon önerildi. 4 yanlı derin tendon refleksleri alınamayan, moro ve yakalama refleksi olmayan, oral beslenemeyen, hipotonik hastada klinik bulguların sadece kapalı

meningomiyelosele ile açıklanamadığı düşünülerek diğer görüntüleme yöntemlerine başvuruldu. Kranial manyetik rezonans normal bulundu. Kontrastsız Lumbosakral manyetik rezonansda L5-S1 seviyesinde posterior elemanlarda füzyon defekti, defekt alanına dural kese ve meninkslerin uzanım gösterdiği, cilt altı yağlı planlarda herniye kesenin 20mm x10 mm boyutlarına ulaştığı, tüm spinal kanal boyunca devamlılık gösteren ve lomber seviyede belirginleşen siringohidromiyeli saptandı. Sirinks formasyonunun herniye kese içerisine devamlılık gösterdiği bunun da terminal meningosistosele ile uyumlu olduğu rapor edildi (Şekil- 1).

Şekil 1 : Kontrastsız Lumbosakral manyetik rezonans



L5-S1 seviyesinde posterior elemanlarda füzyon defekti, Defekt alanına dural kese ve meninksler uzanım gösteriyor, Cilt altı yağlı planlarda herniye kese 20mm x10 mm boyutlarında Tüm spinal kanal boyunca devamlılık gösteren ve lomber seviyede belirginleşen siringohidromiyeli Sirinks formasyonunu herniye kese içerisine devamlılık gösteriyor, terminal meningosistosele ile uyumlu

Yoğun bakımda 73 gün izlemine devam edilen hastanın hipotonisitesi ve solunum yetmezliği nedeniyle aralıklı oksijen ve ventilatör ihtiyacı oldu. Orogastrik sonda ile beslenen hastaya, tekrarlayan pnömoni ve ateletazileri nedeniyle antibiyoterapi, inhaler tedavi, postural drenaj uygulandı. Yaşamının 75 gününde aspirasyon pnömonisi ve solunum yetmezliği nedeniyle hasta kaybedildi.

TARTIŞMA

Siringomiyeli ilk kez 1922'de meningomiyeloseleli çocukların otopsilerinde tanımlanmış olmasına rağmen neonatal siringomiyeli ile ilgili günümüzde yeterli veri yoktur (6). Neonatal siringomiyeliye travma

yada santral sinir sistemi konjenital anomalileri eşlik etmez ise çoğunlukla asemptomatik kalır. Pratikte ise neonatal siringomiyeli, santral sinir sistemi konjenital anomalilerine eşlik ediyor olsa bile tanı konulamamaktadır. Nedeni yenidoğan döneminde sık karşılaşılan meningomiyeloselli hastalarda siringomiyelinin eşlik edebileceği sık düşünülmendiğinden açık ya da kapalı meningomiyeloselli hastanın beyin cerrahisine refere edilmesi dışında yenidoğan yoğun bakım rutinlerinde ek görüntüleme yöntemine başvurulmamasıdır. Bizim olgumuzda da, başlangıçta siringomiyelinin eşlik edebileceği düşünülmemiş, çekilen lumbosakral manyetik rezonansındaki sonuç beklenmedik olmuştur. Oysaki otopsi (%43) ve radyolojik görüntüleme yöntemlerinde (%53) gösterildiği gibi siringomiyeli meningomiyelosele sıklıkla eşlik etmektedir (7,8). Bizim olgumuzda ise başlangıçta siringomiyeli düşünülmemekle birlikte kapalı meningomiyelosel ile açıklanamayan ekstremitelerde spontan aktivitenin olmaması, 4 yanlı derin tendon reflekslerin olmaması nedeniyle çekilen lumbosakral manyetik rezonansında siringomiyeli saptanmıştır. Daha önce yapılan çalışmalarda semptomatik siringomiyelinin yeterli tedavi edilmeyen meningomiyeloselli hidrosefalili olgularda ortaya çıktığı, otopsi bulgularında ise ölüm nedeni olmadığı gösterilmişse de (8, 9, 10), bizim vakamızda siringomiyeliye eşlik eden meningomiyelosel komplikasyonları olmadan, tüm spinal kordu tutması nedeniyle, hastanın ölmesinde birincil neden olmuştur. Bu nedenle yenidoğan rutininde spinal anomali saptanan her hasta beyin cerrahisine refere edilmeden önce kraniospinal manyetik rezonans ile değerlendirilmeli ve ek anomali eşlik edip etmediği saptanmalıdır.

SONUÇ

Siringomiyeli klinik bulgularının nonspesifik olması, diğer santral sinir sistemi anomalileri ile birlikteliğinin akılda tutulmaması, ek görüntüleme yöntemlerine başvurulmaması nedeniyle yenidoğan döneminde tanısı nadiren konulan spinal kord anomalisidir. Konjenital kranioservikal birleşim veya spinal kord anomalliklerinde tanı klinik bulgular ile uyumlu değil ise siringomiyeli mutlaka düşünülmeli, hipotonik infant, solunum yetmezlikli infant ayırıcı tanısında yer almalıdır.

KAYNAKLAR

1. Gower DJ, Pollay M, Leech R. Pediatric syringomyelia. *Journal of Child Neurology* 1994; 14- 21.
2. MacKinnon JA, Periman M, Kirpalani H, Rehan V, Sauve R, Kovacs L. Spinal cord injury at birth: diagnostic and prognostic data in twenty- two patients. *J Pediatr* 1993; 431- 7.
3. Unsinn KM, Geley T, Freund MC, Gassner I. US of the spinal cord in newborn: spectrum of normal findings, variants congenital anomalies, and acquired diseases. *Radiographics* 2009; 923- 8.
4. Mills JF, Dargaville PA, Coleman LT, Rosenfeld JV, Ekert PG. Upper cervical spinal cord injury in neonates: the use of magnetic resonance imaging. *J Pediatr* 2001;105- 8.
5. Morgan C, Newell SJ. Cervical spinal cord injury following cephalic presentation and delivery by Caesarean section. *Dev Med Child Neurol* 2001;274- 6.
6. Keiller VH. *Brain: a journal of neurology*. Macmillan. 1922; 31- 103.
7. Emery JL, Lendon RG. Clinical implications of cord lesions in neurospinal dysraphism. *Dev Med Child Neurol Suppl* 1972; 45- 51.
8. Brenningstall GN, Marker SM, Tumban DE. Hydrosyringomyelia and diastematomyelia detected by MR in myelomeningocele. *Pediatr Neurol* 1992; 267- 71.
9. Batnitzky S, Hall PV, Lindseth RE. Meningomyelocele and syringohydromyelia. *Radiology* 1976; 351- 7.
10. Piatt JH. Syringomyelia complicating myelomeningocele: review of the evidence. *J Neurosurg* 2004; 101- 9.