



Prenatal Teratom Tanısı Almış Anterior Ve Posterior Yerleşimli Meningomyelosele Olgusu

A case of anterior-posterior meningomyelocele which was diagnosed falsely as teratoma during antenatal period

Hikmet AKBULUT¹, Mesut SİVRİ², Ali ANNAGÜR³, Hanifi SOYLU³

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Konya

²Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, Konya

³Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Neonatoloji Bilim Dalı, Konya

ÖZ

Spinabifida, embriyonik nöral tüpün kapanma defektinin neden olduğu, spinal kord ve vertebranın malformasyonları için kullanılan ortak bir terimdir. Meningomyelosele ise spinal kord ve spinal sinir köklerinin birlikte açıkta kalması ile meydana gelen ve spina bifidanın % 90'ını oluşturan bir malformasyondur. Bu malformasyonların % 90'ından fazlası multifaktöriyel kalıtımla oluşmaktadır. Hastaların kardeşlerinde benzer tanı ve hikâyelerinde ebeveyn akrabalığı olması hastalığın genetik kalıtımı olduğunu ortaya koymaktadır. Hastalığın tanısı ultrasonografi ile prenatal dönemde konulabilmektedir. Burada anne baba arasında akrabalık bulunmayan ve antenatal dönemde teratom düşünülen ancak postnatal olarak anteroposterior yerleşimli meningomyelosele tanısı alan bir yenidoğan olgu sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Nöral tüp defekti, meningomyelosele, hidrosefali, spinabifida

ABSTRACT

Spina bifida, is a common term for malformations of spinal cord and vertebra caused by in complete fusion of the embryonic neural tube. Meningomyelocele is a malformation that consists 90% of spina bifida and is caused by opening of the spinal cord and spinal nerve roots together. More than 90% of the malformations have multifactorial heredity. Because siblings of the se patients have also similar diagnoses and their parents are relative to each others, it supports a heredity origin of the disease. It can be diagnosed prenatally by the ultrasound. In this paper, we present a case, who born to non-consanguineo us parents, and it was thought as a case of teratoma, but postnatally diagnosed as anteroposterior meningomyelocele.

Keywords: Neural tube defect, meningomyelocele, hydrocephaly, spina bifida

Corresponding Author: Dr. Hikmet AKBULUT

Address: Selçuk Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı,

Selçuklu, KonyaTürkiye.

E-mail: hikmetakbulut@hotmail.com

Başvuru Tarihi/Received: 29-06-2018

Kabul Tarihi/Accepted: 15-07-2018



GİRİŞ

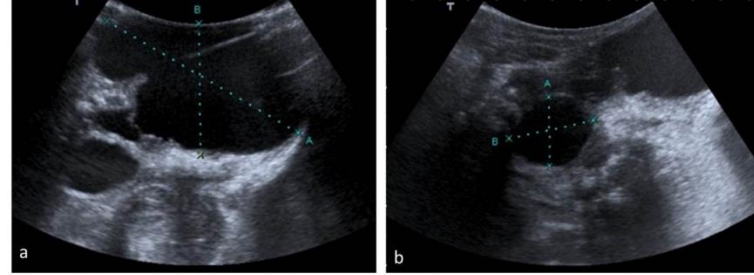
Meningomyelosele nöral tüp defektlerinin bir alt grubu olan spina bifidanın en sık görülen formlarından biridir. Spinal kord ve sinir köklerinin birlikte açıkta kalması ile meydana gelmektedir. Defektin derecesine göre, alt ekstremiteleri etkileyen motor ve duyu kusurları, çeşitli ortopedik şekil bozuklukları, sfinkter kontrol kusuru ve mesane disfonksiyonu mevcut olup bunlar hastaların yaşam kalitesini etkileyen majör problemlerdir(1, 2). Gelişmiş ülkelerde, koruyucu hekimliğin ve prenatal tanı olanaklarının iyi olması ile hastalığın insidansı gittikçe azalmıştır. Meningomyelosele tanısı AFP (α -fetoprotein) düzeyi ve ultrasonografi ile intrauterin 15-20. haftalarda %100'e yakın doğrulukla konulabilmektedir(3,4, 5). Yazımızda prenatal dönemde teratom olarak düşünülen ancak postnatal yapılan tetkiklerle anteroposterior yerleşimli meningomyelosele tanısı alan bir olgu sunulmuştur.**Case**

OLGU

Aralarında akrabalık olmayan sağlıklı anne babanın ilk bebeği olan olgumuz teratom tanısı nedeniyle, sezaryen ile doğurtularak yenidoğan yoğun bakım ünitesine alındı. Fizik muayenesinde; ağırlığı 3100 gram (50-75p), boyu 50 cm (50-75p), baş çevresi 34,5 cm (50-75p) idi. Genel durumu iyi, fizik muayene bulguları normaldi. Genitoüriner sistem muayenesi normal olup haricen kız olarak değerlendirildi. Hastanın lumbosakral bölgesinde 4x10 cm boyutlarında, yumuşak, düzgün sınırlı, fluktuasyon veren kitlesi mevcuttu. Kitlenin içinde spinal korda ait kabarıklık dikkati çekmekteydi. Yapılan biyokimyasal ve hematolojik laboratuvar tetkikleri normaldi. Ek anomali açısından istenen batin ultrasonografisinin normal olduğu, ekokardiyografide; kalbin orta hatta olduğu (mezokardi) görüldü. Kranial tomografisinde hidrosefali saptanmadı. Yapılan ultrasonografide; lumbosakral kitlenin kistik,

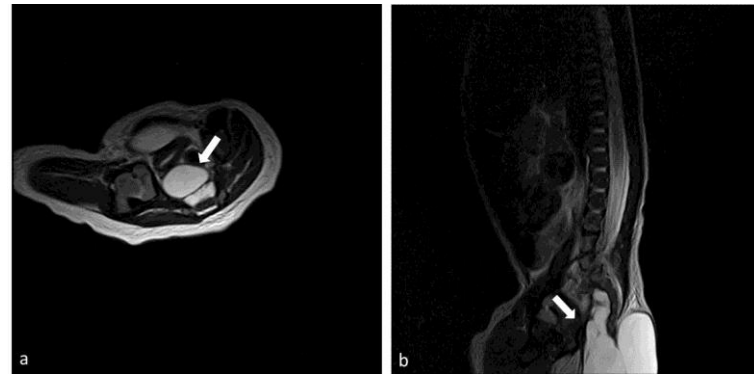
septalı olduğu ve ek olarak derin yerleşimli (rektum posteriorunda), anekoik, 2x3 cm ebatında kistik bir kitle daha olduğu görüldü (Resim 1). Ultrasonografi bulguları ile kitleler meningomyelosele olarak değerlendirildi. Prenatal teratom tanısı olan hastaya çekilen lumbosakral manyetik rezonans görüntülemesinde; presakral mesafede ve sakrum posterior komşuluğunda, cilt altında devamlılık gösteren 11x4x1 cm ebatlı meningomyelosele kesesi izlendi (Resim 2). Hasta operasyona alındı. Lumbosakral bölgedeki meningomyelosele kesesi etrafından diseksiyonla geçilerek fonksiyonel lifler spinal kanala konuldu ve kese tamir edildi.

Resim 1.



a. Ultrasonografide posteriorıda 11x4 cm ebatlı, anekoik, kistik, septalı meningomyelosele kesesi görülmektedir.
b. Ultrasonografide anteriorıda 2x3 cm ebatlı anekoik, kistik meningomyelosele kesesi görülmektedir.

Resim 2.



a. Aksiyel T2 ağırlıklı görüntülerde anterior meningomyelosele kesesi (ok) görülmektedir.
b. Sagittal T2 ağırlıklı görüntülerde posterior meningomyelosele kesesi (ok) görülmektedir.

TARTIŞMA

Nöral tüp defektleri, en sık rastlanan konjenital anomalilerden biridir. Meningomyelosele ise; spinal kord ve sinir köklerinin birlikte açıkta kalması ile meydana gelen ve spina bifidanın % 90'ını oluşturan bir malformasyondur. Meningomyelosele servikal,



torakal, sakral bölgelerde görölse de; en sık lomber bölgede tesbit edilir. meningomyelosele ile birlikte hidrosefali, Arnold Chiari malformasyonu ve üriner sistem malformasyonları da sıklıkla görülür. Türkiye’de, Himmetođlu ve arkadaşları tarafından yapılan çalışmada; meningomyeloselin genel insidansı % 0,27 olarak verilmiştir(6). Vakamızda mezokardi haricinde ek anomali yoktu.

Nöral tüp defektleri; çevresel ve genetik faktörlerin yanı sıra radyasyona maruz kalma, anti epileptik kullanımı ve düşük sosyoekonomik düzeyin bir arada olduđu heterojen bir etiyolojiye sahiptir. Etiyolojide en önemli risk faktörlerinden biri de folik asit eksikliğidir(7). Gebelikte folik asit kullanımının meningomyelosele gelişimini önemli ölçüde azalttığı bilinmektedir(8). Antenatal takibin artması ve ultrasonografik yöntemlerin daha etkin kullanılmasıyla, hastalığın tanısı intrauterin dönemde konulabilmektedir(9). Eşlik eden anomaliler, defektin yerleşim yeri ve derecesine göre değişmekte olup; nörogelişimsel problemler, alt ekstremitelerdeki motor ve duyu kusurları, çeşitli ortopedik bozukluklar, sfinkter kontrol kusuru ve mesane disfonksiyonu gibi problemlerle hastaların yaşam kalitesi olumsuz olarak etkilenir(1, 2, 10). Hastalar iyi bir fizik muayenenin yanı sıra; kraniyal tomografi, ultrasonografi ve ekokardiyografi ile değerlendirilmelidir ve eşlik edebilecek anomaliler açısından dikkatli olunmalıdır(11, 12).

Prenatal tanı alan hastaların doğumunun, üçüncü düzey yoğun bakım hizmeti verebilen ve doğum sonrasında kısa sürede operasyonun yapılabileceđi merkezlerde gerçekleşmesi önemlidir. Çünkü, erken cerrahi girişimle; komplikasyon oranı ve enfeksiyon riski önemli ölçüde azalmaktadır. Bülbul ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada; ilk üç günde gerçekleştirilen operasyonla, hastanede kalış süresinin ve

enfeksiyona yakalanma ihtimalinin oldukça azaldığı görülmüştür(13).

Hastaların yaşamları boyunca multidisipliner yaklaşımla takip edilmeleri çok önemlidir. Hidrosefali, nörogelişimsel ve/veya operasyona bađlı problemler açısından beyin cerrahisinin ve pediatrik nörolojinin; paralizisi parapleji ve ekstremitte kusurları için ortopedinin, üriner sistem problemleri nedeniyle pediatrik nefrolojinin vakaları takip etmesi mutlaka sağlanmalıdır.

Sonuç olarak; meningomyelosele sıklıkla posterior yerleşimlidir ancak tek başına anterior yerleşimli de görülebilmektedir. Vakamız hem anterior hem de posterior yerleşimli olması itibarıyla literatürde ilk defa rapor edilmiştir. Bu nedenle vakamızın literatüre katkıda bulunacağına inanmaktayız.

KAYNAKLAR

1. Halm YS: Open myelomeningocele. *NeurosurgClin N Am* 6 (2): 231-241, 1995
2. Pang D: Surgical complication of open spinal dysraphism. *NeurosurgClin N Am* 6 (2): 243-257, 1995
3. BarkovichAJ, Naidich TP: Congenital anomalies of the spine. Barkovich AJ (ed), *Pediatric Neuroimaging*, New York: RavenPress, 1990: 227-271
4. Babcook CJ: Ultrasoundevaluation of prenatal and neonatal spinabifida. *NeurosurgClin N Am* 6(2): 203-217, 1996
5. Chambers GK, Cochrane D, Irwin B: Assessment of the appropriateness of services provided by a multidisciplinary meningomyelocoele clinic. *Pediatr Neurosurg* 24: 92-97, 1996
6. Himmetoglu O, Tiras MB, Gürsoy R: Theincidence of congenital malformations in a Turkish population. *Int J GynecolObstet* 55: 117-121, 1996
7. Wald NJ. Folic acid and the prevention of neural-tubedefects. *N Engl J Med*. 2004;350:101-103.
8. Czeizel AE, Dudás I. Prevention of the first occurrence of neuraltube Defects by periconceptional vitamin supplementation. *N Engl J Med* 1992; 327:1832-1835.
9. Onrat ST, Seyman H, Konuk M. Incidence of neuraltube defects in Afyonkarahisar, Western Turkey. *GenetMolRes*. 2009;8:154-161
10. Northrup H, Volcik KA. Spina bifida and other neuraltube defects. *CurrProbl Pediatr*. 2000;30:313-332.
11. Elliott SP, Villar R, Duncan B. Bacteriuri a management and urological evaluation of patients with spina bifida and neurogenic bladder : a multicenter survey. *J Urol*. 2005;173:217-220.
12. Liptak GS, Dosa NP. Myelomeningocele. *Pediatr Rev*. 2010;31:443-450.
13. Ali Bülbul, Emrah Can, Sinan Uslu, Evrim Kiray Bař, Yüksel Şahin, Adem Yılmaz, Asiye Nuhođlu. Effect of operation time on prognosis and defined additional anomalies among neonatal meningomyelocoele cases. *Şişli Etfal Tıp Bülteni*. 2010; 44(2): 61-65