

# SERVİKAL MENİNGOMYELOSELLİ İKİ OLGU SUNUMUNUN KLİNİK VE CERRAHİ YÖNETİMİ

## CLINICAL AND SURGICAL MANAGEMENT OF THE CERVICAL MENINGOMYELOCELE IN THE TWO CASE REPORTS

Senem ALKAN ÖZDEMİR, MD;<sup>1</sup> Nail ÖZDEMİR, MD;<sup>2</sup> Haydar ÇELİK, MD;<sup>3</sup> Esra ARUN ÖZER, MD<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Neonatoloji Kliniği, İzmir, Türkiye

<sup>2</sup>Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği, İzmir, Türkiye

<sup>3</sup>Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği, Ankara, Türkiye

<sup>4</sup>Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Yenidoğan Bilim Dalı, Muğla, Türkiye

Geliş tarihi: 06/04/2017

Kabul tarihi: 08/11/2017

*Yazarlar herhangi bir finansal destek kullanmamış olup yazarlar arasında çıkar çatışması yoktur.*

### ÖZ

**AMAÇ:** Servikal yerleşimli meningomyeloseller; torakal, lomber ve sakral lokalizasyonlu olanlardan farklıdır. Çalışmamızda; servikal meningomyeloselin kliniğini, eşlik eden anomalileri, radyolojisini, cerrahi öncesi ve sonrasındaki hasta izlemine, cerrahi yaklaşımı ve prognozunu değerlendirmeyi amaçladık.

**GEREÇ VE YÖNTEMLER:** 1 Ocak 2012 - 31 Aralık 2016 tarihleri arasında meningomyelosel nedeniyle 3. basamak yenidoğan yoğun bakıma yatırılan 88 yenidoğanın 2'si servikal yerleşimliydi. Servikal meningomyeloselli hastaların kliniği, radyolojisi, cerrahi tekniği, cerrahi öncesi ve sonrası yönetimi ile prognozu prospektif olarak incelendi. Hastaların psikomotor gelişimleri postnatal 18. ayda Denver Gelişimsel Tarama Testi ile değerlendirildi.

**BULGULAR:** Ortalama gestasyonel yaşı 39.5 hafta olan bir erkek bir kız yenidoğanın ortalama doğum ağırlıkları 3635 gr ve keselerinin ortalama çapı 5x5 cm idi. Motor defisiti olmayan her iki hastanın manyetik rezonans görüntülemelerinde kese içinde nöral doku izlendi. Ek anomali olarak hidrosefali ve Chiari tip 2 malformasyonu saptandı. Ayrıca olgu 1'de hemivertebrala ile rotoskolyoz; olgu 2' de torakal siringomyeli izlendi. Ortalama cerrahiye alınma süreleri postnatal 4.5 gündü. Kese eksizyonu için anestezi ve cerrahi ortalama süresi 2.5 saat olup, ortalama hastanede kalış süreleri tüm nöroşirürji cerrahileri ve yoğun bakım izlem süreleri için 33 gündü. Ortalama izlem süremiz 2.5 yıl olup; ölüm, yara yeri problemi, beyin omurilik sıvısı fistülü ve yara yeri enfeksiyonu yoktu. Postoperatif dönemde ek nörolojik defisit izlenmedi. Her iki hastada da izlem süresince ventriküloperitoneal şanta ait bir sorun yaşanmadı. Nörolojik muayenesi ve Denver Gelişimsel Tarama Testi-II'ye göre psikomotor gelişimleri her iki hastada da normaldi.

**SONUÇ:** Servikal meningomyeloselin; torakolomber ve lumbosakral yerleşimliler ile kıyaslandığında klinik prezentasyonları, cerrahi sonuçları, prognozu ve psikomotor gelişimleri daha iyidir.

**Anahtar Kelimeler:** Denver Gelişimsel Tarama Testi, meningomyelosel, nöral tüp defekti, servikal meningomyelosel

**Yazışma adresi/Correspondence Address:** Senem ALKAN ÖZDEMİR, Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Hastanesi, Neonatoloji İzmir, Türkiye

Tel: 0 232 4116000

e-mail: drsenemalkan@gmail.com

## ABSTRACT

**OBJECTIVE:** Meningomyelocele of the cervical region different from thoracal, lumbar, and sacral. In our study, we aimed to evaluate the clinical characteristics, radiology, associated anomalies, pre and postoperative follow-up, surgical strategy, and prognosis with cervical meningomyelocele.

**MATERIAL AND METHODS:** From 1 January 2012 to 31 December 2016, a total of 88 neonates were diagnosed as meningomyelocele our level III intensive care unit, and 2 of them recognized to be cervical region. The clinical symptoms, radiological features, operative approaches, preoperative care, postoperative management and prognosis were noted prospectively. At 18 months postnatal period the children were assessed by the Denver Development Screening Test-II for psychomotor delay.

**RESULTS:** The procedure was performed on one female and one male. Mean birth weight and gestational age were 3635 gram and 39.5 weeks, respectively. The mean size in sac was 5x5 cm. There was no neurological motor deficits in our two neonates. Magnetic resonance imaging showed that neural tissue within the sac, hydrocephaly and Chiari type 2 malformation. Hemivertebrae and rotoscoliosis was present in patient 1. Syringomyelia of the thoracal region was present in patient 2. The mean age of the neonates at the time of surgery was 4.5 days. The mean lenght of the combined anesthesia and surgery procedure was 2.5 hours. The mean hospital stay, determined by the neonatology and neurosurgery team, was 33 days. The mean follow-up period for our cases was 2.5 years. There were no mortality, wound problems, cerebro-spinal fluid fistula and wound infection. No additional neurological deficits were present postoperatively. There was no problems of ventriculoperitoneal shunt during the follow-up in our patients. Neurological examination and pyschomotor examination with the Denver Development Screening Test-II was normal in two cases.

**CONCLUSION:** The clinical presentations, results of surgery, prognosis, and psychomotor development of cervical meningomyelocele is better than of patients with thoracolumbar and lumbosacral locations of meningomyelocele.

**Keywords:** Denver Development Screening Test, meningomyelocele, neural tube defect, cervical meningomyelocele

## GİRİŞ

Meningomyelose (MMC), nöroşirürji ve neonatoloji pratiğinde iyi bilinen bir konjenital nöral tüp defekt anomalisidir. MMC için torakolomber ve lumbosakral yerleşim en sık rastlanan bölgeler olup, insidansı her 1000 doğumda 1-2'dir (1). Servikal MMC ise oldukça nadir bir yerleşim bölgesidir ve tüm MMC hastalarının % 1-8'lik bölümünü oluşturur (1-5). Servikal MMC, klinik davranış ve cerrahi sonrası daha iyi prognoz gibi bazı özellikler açısından torakolomber ve lumbosakral MMC'lerden farklılık gösterir. Servikal MMC'li hastalarda uygulanacak yetersiz cerrahi teknik ve klinik takip nörolojik bozulmalara yol açabileceği için, bu hastalar preoperatif ve peroperatif dönemde iyi izlenmeli ve yönetilmelidir (6, 7). Bu yazının amacı servikal MMC için klinik karakteristikleri, eşlik eden kranial ve spinal anomalileri, radyolojik görünümü, cerrahi öncesi ve sonrasındaki hasta izlemine, cerrahi yaklaşımı ve prognozu tartışmaktır.

## GEREÇ VE YÖNTEMLER

1 Ocak 2012 - 31 Aralık 2016 tarihleri arasında İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi 3. Basamak Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesine MMC nedeniyle 88 yenidoğan yatırıldı. Bu period içinde 2 servikal MMC'li yenidoğan izlendi ve bu 2 hastanın klinik semptomları, radyolojik özellikleri, cerrahi yaklaşımı, preoperatif bakımı, intraoperatif bulguları, postoperatif yönetimi ve prognozu prospektif olarak incelendi. Servikal MMC tanısı klinik ve beyin manyetik rezonans görüntüleme (MRG) bulgularına dayanılarak konuldu ve tanı; cerrahi eksizyon ve sonrasında patoloji ile konfirme edildi. Ruptüre kese mevcut ise ampisilin ve sefotaksim tedavisi klinik protokolümüze uygun olacak şekilde başlandı ve operasyon sonrası 24 saat boyunca devam edildi. 2 bebeğin psikomotor gelişimleri postnatal 18. ayda Denver Gelişimsel Tarama Testi (DGTT- II) ile değerlendirildi (8). DGTT-II, psikomotor gelişimi kişisel-sosyal, ince motor, kaba motor ve dil alanlarına göre değerlendiren

bir testtir. Skorlar benzer yaş grubundaki çocuklara göre kıyaslanır. Skorların normale yakın ve % 20 altı "normal", % 20-30 arası "sınırdaki", % 30'un üzerinde olması ise "ciddi gerilik" olarak tanımlanır. Ayrıca 2 bebeğin nörolojik muayene kapsamında baş çevresi, kranial sinir fonksiyonları, kas gücü, koordinasyon, postür ve refleksleri de değerlendirildi. Motor gelişimleri aynı yaştaki sağlıklı çocuklarla kıyaslandı ve "normal", "hafif gerilik", "orta gerilik" ve "ciddi gerilik" olarak kaydedildi (9).

## BULGULAR

Servikal MMC kese eksizyonu uygulanan yenidoğanların biri erkek biri kız olup her ikisi de term doğumdu. Ortalama gestasyonel yaşı 39.5 hafta (40 hafta-39 hafta), ortalama doğum ağırlıkları 3635 gr(3670 gr-3600 gr), servikal MMC keselerinin ortalama çapı 5x5 cm idi (5x5 cm-5x5 cm). Her iki yenidoğanın da antenatal dönemde nöral tüp defekti yönüyle tanıları mevcuttu. Her iki yenidoğanda sezaryen ile doğurtulmuş olup her ikisinin de keseleri ruptüre değildi. Her iki yenidoğanın annesi prekonsepsiyonel dönem ve gebelik seyrinde folik asit kullanmamıştı. Her iki annenin de gebelik boyunca diyabet, hipertansiyon vb. gibi sistemik sorunları mevcut değildi. Sadece olgu 2'nin anne babası arasında 3. dereceden bir akrabalık söz konusuydu. Her iki yenidoğanında doğumda nörolojik motor defisitleri mevcut değildi. Her iki yenidoğana da spinal ve beyin MRG yapıldı. Her iki hasta da kese içinde MRG'de nöral doku olduğu izlendi. Her iki hasta da MRG'de tanı anında hidrosefali ve Chiari tip 2 malformasyonu mevcuttu. Korpus kallosum disgenезisi/agenезisi ikisinde de yoktu. Sadece olgu 2' de tüm torakal spinal kord boyunca siringomyeli izlendi. Her iki olguda da alt servikal düzeyde spina bifida defekti var olup, hemivertebralar gibi vertebral formasyon kusurları ve rotsokolyoz ise olgu 1'de tespit edildi.

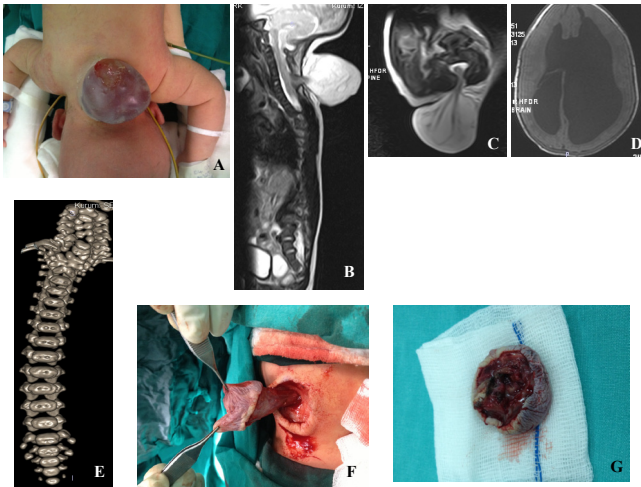
İki hastamızda cerrahi öncesinde küvözde yan yatar pozisyonda izlendi ve cerrahide entübasyonları anestezi tarafından lateral pozisyonda yapıldıktan sonra prone pozisyona çevrildi. MRG'de görülen kese içine uzanan sinir lifleri ve spina bifida defekti cerrahi sırasında identifiye edildi. Bunun dışında olgu 1'de gliotik bantlarında olduğu görüldü. Olgularımızın ikisine de fasya ile duraplasti yapıldı ve her ikisininde MMC tanısı patoloji ile konfirme edildi. Ortalama cerrahiye alınma süreleri postnatal 4.5 gündü (3 gün-6 gün). MMC kese eksizyonu için anestezi ve cerrahi prosedür ortalama süresi 2.5 saat idi (2 saat-3 saat). İntraopera-

tif dönemde hastalarımızda herhangi bir ventilasyon veya hemodinamik instabilite problemi yaşanmadı. Hiçbir hastamızın kan transfüzyonu ihtiyacı olmadı. Tüm nöroşirürji cerrahileri (MMC kese eksizyonu ve hidrosefali cerrahisi) ve yenidoğan yoğun bakım izlem süreleri dahil olmak üzere ortalama hastanede kalış süreleri 33 gündü (16 gün-50 gün).

Ortalama izlem süremiz 2.5 yıl olup (3.5 yıl-1.5 yıl) ölüm, yara yeri problemi, yara yerinden beyin omurilik sıvısı (BOS) fistülü ve yara yeri enfeksiyonu hiç bir hastamızda olmadı. Postoperatif dönemde ek nörolojik defisit izlenmedi. Her iki hastada da izlem süresince ventriküloperitoneal (VP) şanta ait bir sorun yaşanmadı. Nörolojik muayenesi ve DGMT-II'ye göre psikomotor gelişimleri her iki hastada da normal sınırlardaydı.

**Olgu 1:** 27 yaşındaki annenin ilk gebeliğinden sezaryen ile 40 haftalık 3670 gr. doğan erkek term bebek, doğum sonrası spontan solunumunun olmaması nedeniyle dış merkezde pozitif basınçlı ventilasyon uygulanması sonrası Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi Yenidoğan Yoğun Bakım Kliniğine kabul edildi. Anne baba arasında akraba evliliği olmayan hastanın antenatal dönemde nöral tüp defekti yönüyle tanısı mevcutmuş. Prekonsepsiyonel ve gebelik döneminde folik asit kullanımı olmadığı öğrenilen annenin herhangi bir sistemik hastalığı mevcut değildi. Yenidoğanın fizik muayenesinde ön fontaneli gergindi ve alt servikal bölgede 5x5 cm'lik üzeri ülser olmuş fakat açılmamış kistik MMC kesesi mevcuttu (Şekil 1A). Solunum sesleri kabalaşan ve subkostal çekilmeleri olan hastanın nörolojik muayenesinde ekstremitelerinde güçsüzlük saptanmadı. Baş çevresi 36 cm olan yenidoğanın preoperatif dönemdeki hematolojik ve biyokimyasal parametrelerinde patoloji saptanmadı. Yenidoğanın beyin ve spinal MRG'sinde alt servikal bölgede içerisinde BOS ve nöral elemanların bulunduğu MMC kesesi (Şekil 1B ve 1C), Chiari tip 2 malformasyonu, aşağı yerleşimli tentoriyum, ventriküler sistemde hidrosefali, spina bifida defekti, vertebral segmentasyon anomalileri ve rotsokolyoz saptandı (Şekil 1D). Beyin MRG'de korpus kallosum disgenезisi/agenезisi mevcut değildi. Servikal üç boyutlu bilgisayarlı tomografide (3D-BT) ise C3-T2 arasında orta hatta birleşmeyip ayrık kalan laminalar, hemivertebralar ve rotsokolyozun ayrıntıları tespit edildi (Şekil 1E). Hastanın başka bir sistemik patolojisi saptanmadı. Preoperatif dönemde hasta küvözde yan yatar pozisyonda izlendi ve postnatal 3. günde cerrahiye alındı. Anestezi tarafından

entübasyonu lateral pozisyonda yapılan hasta prone pozisyona alınarak cerrahiye başlandı. Tüm cerrahi sırasında hastanın normotermik olmasına ve sıvı-elektrolit dengesinin korunmasına dikkat edildi. Kesenin etrafından sağlam cilt sınırı dokusundan insizyon sonrası dikkatli künt diseksiyon ile dönülüp, ayrıık olan laminaların oluşturduğu aralık ve buradan kese içine uzanan gliotik bantlar, açık olan dura ve yine açık olan duradan keseye uzanan sinir lifleri tanımlanarak tanımlandı. Geniş spina bifida defekti nedeniyle ek laminotomi yapma ihtiyacı olmadı. Dural açıklık alanından duranın genişletilmesini takiben gliotik bantların eksizyonu ve sinir lifleri dikkatlice ayrılması sonrası MMC kesesi eksize edilip, açık olan dura etrafına fasya ile duraplasti yapıldı (Şekil 1F ve 1G). Fasya, cilt altı ve cilt usulüne uygun olarak kapatılıp operasyon sonlandırıldı. MMC kesesinin patolojik incelemesinde kist duvarında nöroglial dokunun izlendiği görüldü. Hastanın postoperatif dönemde mevcut olan hidrosefali nedeniyle baş çevresinde artma oldu. Hidrosefalisine yönelik postnatal 11. günde orta basınçlı VP uygulandı. Hastanın her iki cerrahisinin postoperatif izleminde herhangi bir sorunu olmadı ve hasta postnatal 16. günde taburcu edildi. 18. aydaki DGTT-II testi ve nörolojik muayenesi normal olarak değerlendirildi. 3.5 yaşındaki son kontrolünde de normal nörolojik muayenesi olan hastanın servikotorasik bileşkede var olan rotoskolyozuna yönelik yapılan incelemelerinde, bu rotoskolyozda da bir kötüleşme olmadığı görüldü. VP şantının çalışmasına yönelik herhangi bir sorun izlenmedi.

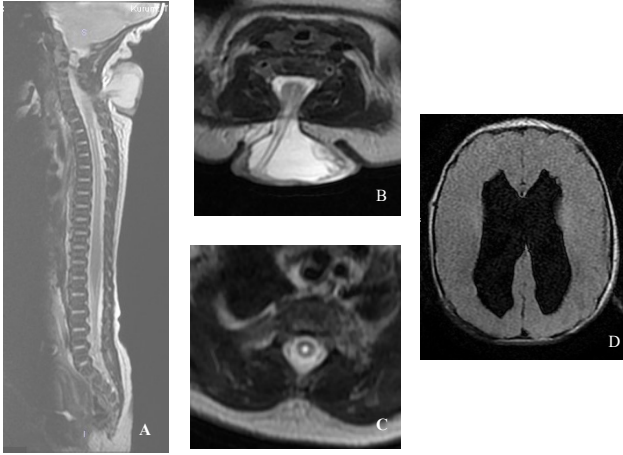


**Şekil 1:** A) Preoperatif servikal MMC görüntüsü, B-C) Preoperatif T2 ağırlıklı (T2W) sagittal ve T1W aksiyel servikal MRG'de alt servikal bölgede içerisinde BOS ve nöral elemanların bulunduğu MMC kesesi, D) Preoperatif

T1W aksiyel beyin MRG'deki hidrosefali görüntüsü E) 3D-BT' de C3-T2 arasında orta hatta birleşmeyip ayrıık kalan laminalar, vertebra segmentasyon anomalileri ve rotoskolyoz, F) Peroperatif dönemdeki MMC kese eksizyonu işlemi, G) Eksize edilen MMC kesesi

**Olgu 2:** 28 yaşındaki annenin dördüncü gebeliğinden 39. gestasyon haftasında sezaryen ile 3600 gr. olarak doğan kız term bebek, servikal bölgede saptanan MMC kesesi ve solunum sıkıntısı nedeniyle Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi Yenidoğan Yoğun Bakım Kliniğine kabul edildi. Anne baba arasında 3. derece akrabalık olan ve antenatal dönemde takipli olan yenidoğanın nöral tüp defekti açısından tanısı mevcutmuş. Gebelik diabeti veya hipertansiyonu gibi herhangi bir sistemik sorunu olmayan annenin prekonsepsiyonel dahil gebelik döneminde folik asit kullanmadığı tespit edildi. Yenidoğanın yapılan fizik muayenesinde alt servikal yerleşimli 5x5 cm boyutlarında yumuşak, kistik, erozyonu olmayan MMC kesesinin görüldü ve kesenin ruptüre olmayıp sağlam olduğu izlendi. BÇ 36 cm ve ön fontaneli normal gerginlikte olan hastanın nörolojik muayenesinde ekstremitelerinde güçsüzlük saptanmadı. Yapılan beyin ve spinal MRG'de orta servikal düzeyde içerisinde BOS ve nöral dokunun izlendiği MMC kesesi (Şekil 1A-B), tüm torakal spinal kord boyunca olan siringomyelik kavite (Şekil 1C), Chiari tip 2 malformasyonu ve lateral ventriküllerde posteriora ağırlıklı olmak üzere ventriküler dilatasyon (Şekil 1D) saptandı. Beyin MRG'de korpus kallosum disgenetik veya agenetik değildi. Yapılan Ekokardiyografisinde 2.5 mm patent ductus arteriosus (PDA) ve 2 mm patent foramen ovale saptandı. TSH>100 ve sT4:0,388 saptanan hastaya primer hipotiroidi tanısı konulup 12 micgm/kg/gün L-tiroksin başlandı. Preoperatif dönemde kuvözde yan yatar pozisyonda izlenen yenidoğan postnatal 6. günde cerrahiye alındı. Lateral pozisyonda entübe edilip prone pozisyona çevrilen hastanın cerrahi esnasında vücut ısısının normotermik ve sıvı-elektrolit dengesinin bozulmamasına dikkat edildi. Sağlam cilt sınırından insizyon ve sonrası dikkatli künt diseksiyon ile MMC kesesinin etrafı dönülüp kese eksize edilince, kese içinde açık olan dural saktan uzanan tek segment halindeki kalın sinir lifi görüldü ve bu keseden ayrıldı. C4 seviyesinde spina bifida defekti izlendikten sonra buradaki dura defekti de ortaya kondu. Bu defektten omuriliğin protrüde olduğu görüldü. C4 ten bir seviye yukarı iki seviye aşağı laminotomi ile inildikten sonra var olan dura açıklığı genişletildi. Serebellar

tonsillerin C4 seviyesine kadar herniye olduğu izlendi. Tonsiller lateralden ve posteriordan diseke edilip serbestleştirildikten sonra açık olan dura etrafına fasya ile duraplasti yapıldı. Tüm katlar usulüne uygun olarak kapatıldıktan sonra kese incelenmek üzere patolojiye gönderildi ve rapor MMC ile uyumlu olarak geldi. Kontrol ekokardiyografisinde PDA'nın kapandığı izlendi. Postoperatif izleminde baş çevresinde ve ön fontanel gerginliğinde artma olan hasta, tiroid fonksiyon testleri (TFT) normal sınırlara gelesiyeye kadar ventriküler ponksiyon ile takip edildi. Kontrol TFT değerleri normal gelen hastaya postnatal 24. günde hidrosefali tedavisi için endoskopik üçüncü ventrikülostomi uygulandı. Klinik izleminde hidrosefali açısından bu işlemde olumlu cevap alınmadığı görülmesi üzerine postnatal 42. günde orta basınçlı VP şant cerrahisi yapıldı. Bu işlemde yarar sağlanan hasta postnatal 50. günde taburcu edildi. Hastanın 18. aydaki DGTT-II testi ve nörolojik muayenesi normal olarak değerlendirildi. VP şantı aktif olarak çalışmaktaydı.



**Şekil 2:** A) Preoperatif T2W sagittal spinal MRG'de MMC kesesi ve tüm torakal spinal kord trasesi boyunca siringomyeli, B) Aksiyel T2W servikal MRG'de kese içine uzanan nöral doku, C) Aksiyel T2W torakal MRG'de siringomyelik kavite, D) Aksiyel T1W beyin MRG'de ventriküler dilatasyon

## TARTIŞMA

Literatürde servikal kistik disrafizm farklı terminolojiler ile tanımlanmaktadır: servikal meningesel (10), servikal MMC (4), servikal atretik MMC (11), rudimenter meningesel (12), miyelosisteosel (2).

### **Salamao ve ark (2) servikal bölgedeki kistik spinal disrafizm lezyonlarını 3 tipe ayırmıştır:**

Tip 1: Nöroglial veya fibrovasküler bir doku ile üst torakal ve servikal yerleşimli kistik spinal disrafizm: meningesel duvarı kordun dorsal yüzüne bir stalk ile bağlantılıdır.

Tip 2: Myelosistose: Meningesel içine herniye olan ikinci bir endimal hatlı kistin oluşturduğu myelosistose vardır.

Tip 3: Gerçek meningesel veya bir stalk olmaksızın üst torakal ve servikal yerleşimli kistik spinal disrafizm

### **Rossi ve ark. (13) servikal MMC'yi iki subtipde tanımlamıştır:**

Tip 1: Bir fibronörovasküler sapın olduğu fakat major komponenti BOS dolu kistin oluşturduğu bir meningesel (frustura form)

Tip 2: Spinal kordun posterior duvarının meningesel içine uzanmasıyla fokal hidromyelinin görüldüğü ve major komponenti BOS dolu kistin oluşturduğu meningesel (komplet form)

Habibi ve ark. (14) ise servikal MMC'yi fibronörovasküler sap içeren ve myelosistose olmak üzere iki subgrupta incelemiştir.

Bizim hastalarımızın ikisi de yukarıdaki sınıflandırmalar göz önüne alınarak Salamao Tip 1, Rossi Tip 2 veya Habibi fibronörovasküler grup olarak tanımlanabilir.

Servikal MMC'in embriyolojik orijini daha distal seviyedeki (torakal, lomber, sakral) MMC'lerle benzerdir. Nöral ektoderm yetersizliğine sebep olan dorsal nöral plakodun inkomplet füzyonu kutanöz ektodermi ayırır. Böylece spinal kordun dorsal yüzünden ince bir fibronörovasküler sap çıkar ve dar dural açıklıktan geçerek deri ile bağlantı kurar. Pulsasyonlar BOS'un posterior spina bifida boyunca yer değiştirmesine sebep olarak bir meningesel oluşturur. Meninksler posteriora yer değiştirirken fibronörovasküler sapta uzar ve gerilir. Eş zamanlı hidromyeli hastalarında, sap içine diseksiyon, hidromyelik sak içine genişlemeler ve meningesel kesesine uzanma olabilir (14).

Servikal MMC'li hastaların klinik prezentasyonu genellikle nörolojik defisit olmaksızın yumuşak doku kitlesi şeklindedir. Torakolomber ve lumbosakral yerleşimli MMC'lerden farklı olarak servikal MMC'li yenidoğanların doğumda ilk nörolojik muayeneleri sıklıkla normaldir (2-4). Fakat tedavi edilmezler ise servikal MMC'li hastalarda çocuklukta veya yetişkinlikte nörolojik defisitler gelişebilir (11). Bizim her iki yenidoğanımızda da doğum sırasında motor defisit

saptanmadı. Olgu 1'de kese üzerinde erozyon mevcut olsa da, her iki olgunun kesesi doğum sırasında ve sonrasında ruptüre olmamıştı.

Torakolomber ve lumbosakral MMC ile karşılaştırıldığında, servikal MMC'de hidroser iki hfali, siringomyeli, ayrıık omurilik malformasyonu, gergin omurilik sendromu, lipomeningomyelosele, Chiari tip 2 malformasyonu, hemivertebra, Klippel-Feil sendromu gibi eşlik eden anomalilere daha fazla rastlandığı literatürde belirtilmiştir (1, 4, 7, 10). Bizim her iki hastamızda da doğumda hidrosefali ve Chiari tip 2 malformasyonu mevcuttu. Ek olarak olgu 1'de servikotorasik bileşkede hemivertebra ve rotoskolyoz ile olgu 2'de siringomyeli vardı. Servikal MMC eksizyonu sonrası her iki hastanın hidrosefalisine yönelik VP şant tedavisi uygulandı. Olgu 2'nin servikal MMC eksizyon cerrahisi sırasında serebellar tonsillerin C4 seviyesindeki dural açıklığa kadar indiği görüldü. Yine olgu 2'nin hidrosefali için öncelikle endoskopik üçüncü ventrikülostomi yapıldı, fakat izlemde klinik başarısızlık üzerine hastaya VP şant takıldı. Olgu 1'in rotoskolyozu için 3.5 yaşında yapılan servikal 3D-BT'de eğrilikte artış olmadığı izlendi.

Servikal MMC hastalarının cerrahisi öncesinde lezyonun ve eşlik eden anomalilerin ayrıntılarını göstermesi açısından MRG, en iyi non-invasiv görüntüleme yöntemidir (1). Servikal MMC'de diğer spinal anomalilerin sıklığının fazla olması nedeniyle, cerrahi öncesinde sadece lezyona yönelik olmayıp, tüm spinal kolonu gösterecek spinal MRG'nin yapılması oldukça faydalıdır (4). Bizim hastalarımız için beyin ve tüm spinal kolon MRG'ları yapılmış olup servikal MMC lezyonunu ile eşlik eden anomalilerin anatomik özellikleri çok iyi bir şekilde tanımlanmıştır. Ek olarak olgu 1'de, servikotorasik bileşkedeki omurga deformitesinin ayrıntısını göstermesi açısından 3D-BT yapılmıştır.

Preoperatif dönemde, operasyon salonunda ve postoperatif izlem sırasında bebeklerimizin ikisi de sırt üstü yatar pozisyonda tutulmamışlardır. Hastalar preoperatif dönemde kesenin ruptürasyonu ve erozyonunu engelleyebilmek, postoperatif dönemde de yara iyileşmesi sırasında yaranın masere olmaması amaçlı yan yatar pozisyonda tutulmuşlardır. Operasyon salonunda, anestezi induksiyonu için inhalasyon ve nöromusküler bloker uygulamaları anestezi tarafından yan yatar pozisyonda yapılmıştır. Yine, endotraheal entübasyon işlemi de lateral pozisyonda uygulanmış-

tır. Hiçbir hastamıza laringeal maske ile havayolu veya fiberoptik uygulama ihtiyacı gerekmemiştir. Hastalarımızda intraoperatif dönemde ventilasyon problemi yaşanmamıştır. Preoperatif dönemde kesenin basıya bağlı ruptüre olmaması veya kafa içi basıncının artmaması açısından; yan yatar pozisyon, sırt üstü pozisyona göre daha güvenlidir.

Servikal MMC hastalarının cerrahisi; sadece kozmetik nedenlerle değil, aynı zamanda fonksiyonel kaybın önlenmesi ve omurilikte gerginlik yaratan nedenlerin profilaktik serbestleştirilerek nörolojik defisit gelişimini önlemek amacıyla yapılır. Cerrahi sırasında dikkat edilmesi gereken ana noktalar; kese eksizyonu ile birlikte yeterli seviyede laminotominin yapılması ve intradural eksplorasyon ile gerginlik yaratan tüm band ve septaların ortadan kaldırılmasını gerçekleştirmektir (2-4). Çünkü, yetersiz cerrahi teknik geç nörolojik bozulmaların en önemli nedenidir (2, 6, 7). Tarifimizde olgu 1'de geniş spina bifida defekti nedeniyle ek laminotomiye ihtiyaç olmaz iken, olgu 2'de üç seviye ek laminotomi yapıldı. Olgu 1'de duranın açılması sonrası mevcut gliotik bantların eksizyonu, olgu 2'de ise herniye tonsillerin lateralden ve posteriordan serbestleştirilmesi yapıldıktan sonra fasya ile duraplasti işlemi uygulandı.

Tüm MMC cerrahisinde olduğu gibi servikal MMC'de de cerrahi esnasında karşılaşılabilecek en önemli sorunlar; intraoperatif kan ve BOS kaybı, hipotansiyon, elektrolit dengesizliği, hipotermi ve bradikardidir (15). Bizim hastalarımızın cerrahilerinde herhangi bir hemodinamik sorun yaşanmadı. İzlemlerinde yara yeri problemi, BOS fistülü ve yara yeri enfeksiyonu gibi sorunlar görülmedi ve her iki hastada iyi bir kozmetik sonuç elde edildi.

Servikal MMC'li hastaların prognozu nörolojik, ortopedik ve ürolojik açıdan incelendiğinde torakal, lomber ve sakral olmak üzere daha distal yerleşimli MMC'lerden daha iyi olduğu görülmektedir. Fakat, çocukların büyümesiyle birlikte omurilikte yeniden gerginlik ve bunun sonucunda geç nörolojik defisitler oluşabilme ihtimalinden dolayı hastalar yakın takip altında tutulmalıdır (2-4, 6, 7). Salamao ve ark. (2) hastalarının % 17'sinde entelektüel fonksiyon kaybı olduğunu belirtirken, Meyer-Heim ve ark. (7) ise % 40 hastasının tamamen normal, % 60'nın ise hafif mental retarde veya duygulanım problemi ile karşılaştığını söylemişlerdir. DGTT, psikomotor geriliği tespit için ilk kez 1967 yılında yayınlanmış olup, 1992 yılında 2096 çocuk ile yeniden

revize edilmiştir ve DGTT-II adıyla tüm dünyada yaygın olarak kullanılmaktadır. DGTT-II, 0-6 yaş arası çocukların psikomotor gelişimini değerlendirir ve bu yetersizliği kişisel-sosyal, ince motor, kaba motor ve dil alanlarına göre 125 item üzerinden sorgular. Gelişimsel sonuç skorlarına, dört alanın her biri ve toplam skor üzerinden bakılır. Skorlar benzer yaş grubundaki çocuklara göre kıyaslanır. Skorların normale yakın ve % 20 altı "normal", % 20-30 arası "sınırdan", % 30'un üzerinde olması ise "ciddi gerilik" olarak tanımlanır (8). Bizim her iki olgumuza da 18. ayda psikomotor gelişimleri açısından DGTT-II yapılmış olup, her ikisinin de sonucu normal olarak gelmiştir. Ayrıca 2 bebeğin nörolojik muayene kapsamında baş çevresi, kranial sinir fonksiyonları, kas gücü, koordinasyon, postür ve refleksleri de değerlendirilerek yapılan nörolojik muayenelerinde normal bulunmuştur.

## SONUÇ

Servikal MMC; daha distal yerleşimli torakolomber ve lumbosakral yerleşimli MMC'ler ile kıyaslandığında klinik prezentasyonları ve prognozunun daha iyi olması bakımından farklıdır. Preoperatif dönemde kesenin ruptürasyonunu engellemek için hastalar yan yatar pozisyonda tutulmalıdır. Entübasyon yan yatar pozisyonda yapılmalı ve cerrahi sırasındaki BOS ve kan kaybı ile elektrolit dengesizliği oluşmamasına azami dikkat gösterilmelidir. Cerrahi; kozmetik nedenler yanında omurilikte gerginlik yaratan nedenlerin ortadan kaldırılmasıyla, nörolojik bozulmaların gelişimini önlemek amacıyla yapılır. Yetersiz cerrahi teknik, geç nörolojik defisitlerin en önemli nedenidir. Servikal MMC'de psikomotor gelişim, distal yerleşimli MMC'lere göre daha iyidir ve bebeklerin psikomotor geriliklerini tespit için DGTT-II önemli bir skorlama testidir.

## KAYNAKLAR

1)Andronikou S, Wieselthater N, Fieggen AG. Cervical spina bifida cystica: MRI differentiation of the subtypes in children. Childs Nerv Syst. 2006; 22: 379-84.

- 2)Salomao JF, Cavalheiro S, Matushita H, Leibinger RD, Bellas AR, Vanazzi E, et al. Cystic spinal dysraphism of the cervical and upper thoracic region. Childs Nerv Syst. 2006; 22: 234-42.
- 3)Kasliwal MK, Dwarakanath S, Mahapatra AK. Cervical meningocele-an institutional experience. Childs Nerv Syst. 2007; 23: 1291-3.
- 4)Huang SL, Shi W, Zhang LG. Characteristics and surgery of cervical myelomeningocele. Childs Nerv Syst. 2010; 26: 87-91.
- 5)Sun JC, Steinbok P, Cochrane DD. Cervical myelocystocele and meningocele: long-term follow-up. Pediatr Neurosurg. 2000; 33: 118-22.
- 6)Pang D, Dias MS. Cervical myelomeningocele. Neurosurgery. 1993; 33: 363-73.
- 7)Meyer-Heim AD, Klein A, Boltshauser E. Cervical myelomeningocele. Follow-up of five patients. Eur J Paediatr Neurol. 2003; 7: 407-12.
- 8)Frankenburg WK, Doddr J, Archer P, Shapino H, Bresnick B. The Denver II: a major revision and restandardization of the Denver Development Screening Test. Pediatrics. 1992; 89: 91-97.
- 9)Tekgul H, Gauvreau K, Soul J, Murphy L, Robertson R, Stewart J, et al. The current etiologic profile and neurodevelopmental outcome of seizures in term newborn infants, Pediatrics. 2006; 117: 1270-80.
- 10)Feldes CH, Fountas KN, Dimopolous VG, Escurra AI, Boev A, Kapsalaki EZ, et al. Cervical meningocele in association with spinal abnormalities. Childs Nerv Syst. 2004; 20: 357-61.
- 11)Duprez TP, Laterre EC. Unusual form of closed dysraphism of the cervical spine. Acta Neurol Belg. 1995; 95: 42-3.
- 12)El Shabrawi-Caelen L, White WLI, Soyer HP, Kim BS, Frieden IJ, Mc Calmont TH. Rudimentary meningocele: remnant of a neural tube defect? Arch Dermatol. 2001; 137: 45-50.
- 13)Rossi A, Piatelli G, Gandolfo G, Pavanello M, Hoffmann C, Van Goethem JW, et al. Spectrum of non terminal myelocystocele. Neurosurgery. 2006; 58: 509-15.
- 14)Habibi Z, Nejat F, Tajik P, Kazmi SS, Kajabafzadeh AM: Cervical myelomeningocele. 2006; 58: 1168-75.
- 15)Afroza S, Ali Z, Prabhakar H. Severe systemic hypotension during repair of leaking large meningocele. J Anest. 2008; 22: 59-60.