

Servikal Meningomiyelosele

Cervical Myelomeningocele

PAMİR ERDİNÇLER, ALI KAFADAR, VOLKAN ETUŞ, NURPERİ GAZİOĞLU, SAFFET TÜZGEN,
NEJAT ÇIPLAK, EMİN ÖZYURT, CENGİZ KUDAY

İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Nöroşirürji Anabilim Dalı (PE, AK, VE, ST, CK)
İstanbul Üniversitesi, Nörolojik Bilimler Enstitüsü (NG, NÇ, EÖ, İstanbul)

Özet: Spina bifida "cystica"nın servikal bölgede görülmesi nadir bir durumdur. Bu yazıda beş servikal meningomiyelosele olgusu bildirilmiştir. Olguların motor defisitleri yoktu. Manyetik rezonans görüntüleme her olguda servikal omuriliğin arkaya doğru gerildiğini gösterdi. İlaveten üç olguda Chiari malformasyonu ve hidrosefali, bir olguda ise lomber Tip I ayrık omurilik anomalisi saptandı. Cerrahi tedavi kesenin çıkartılması ve servikal omuriliğin intradural eksplorasyonla serbestleştirilmesinden ibaretti. Bu lezyonların embriyogenezleri, klinik ve radyolojik bulguları, cerrahi tedavileri mevcut literatür eşliğinde tartışıldı.

Anahtar Kelimeler: Gergin omurilik, meningomiyelosele, servikal, spinal disrafizm

Abstract: Occurrence of spina bifida cystica in cervical region is rare. Five cases of cervical myelomeningocele are reported in this paper. The cases had no motor deficits. Magnetic resonance images showed posteriorly tethered cervical spinal cord in all. Three patients had associated Chiari malformation and hydrocephalus and one patient had associated lomber Type I split cord malformation. Surgical treatment consisted of resection of the sac and untethering of the cervical spinal cord with intradural exploration. The embryogenesis, clinical and radiological features, surgical treatment of these lesions are discussed with the relevant literature.

Key Words: Cervical, myelomeningocele, spinal dysraphism, tethered spinal cord

GİRİŞ

Spina bifida pediyatrik nöroşirürjinin en sık rastlanılan konjenital anomalisidir. Genelde lomber ve sakral bölgelerde rastlanan bu doğumsal anomali kaba olarak açık (spina bifida cystica) ve kapalı (spina bifida occulta) defektler olmak üzere iki grupta incelenir. Spina bifida "cystica"nın klasik ve en ağır formu lomber veya lumbosakral meningomiyeloseledir. Shore ve ark.'larına (7) göre spina bifida "cystica"nın yalnız %3.7'si servikal

yerleşimlidir. Servikal lezyonların rastlanma sıklıkları, klinik ve cerrahi özellikleri, hatta embriyolojik özellikleri lomber ve sakral bölgelerdeki benzerlerinden oldukça farklıdır. Halen mevcut literatürde de konu ile ilgili bilgiler oldukça sınırlıdır.

Servisimizde son 4 yıl içerisinde 5 çocuk hasta servikal meningomiyelosele nedeni ile ameliyat edildi. Bu makalede olgularımızın klinik, radyolojik ve cerrahi bulgularının dökümünü yaptık ve bu

lezyonların özelliklerini literatürde mevcut diğer seriler ile beraber tartıştık.

HASTALAR ve YÖNTEM

İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Nöroşirürji servisinde 1994-97 yılları arasında 73 çocuk hasta meningomiyelozel nedeni ile ameliyat edildi. Bu çocukların beşinde lezyon servikal veya üst torakal bölgelerde yerleşmişti. Olguların hepsinde kranyospinal aks manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile tarandı ve ardından ameliyat edildiler.

Bu olguların ameliyat öncesi ve sonrası nörolojik muayeneleri, radyolojik ve cerrahi bulguları değerlendirildi, mevcut literatür eşliğinde yorumlandı.

SONUÇLAR

Üçü erkek, ikisi kız olan olguların dördünün yaşları 1 ay ile 24 ay arasında değişiyordu. Genelde başvuru sebebi boyunun arka kısmında orta hatta doğumdan beri var olan kitle idi. Onüç yaşında ameliyat ettiğimiz 4 no'lu olgu ise ilaveten son 5 aydır özellikle sağ el parmaklarında ortaya çıkan, fakat iki elin parmaklarına da yayılan yanıcı ve batıcı ağrıdan yakınuyordu. Beş no'lu olgu ise aspirasyon pnömonisi nedeni ile tedavi edildiği Çocuk Hastalıkları servisinden refere edildi. Nörolojik muayenelerinde hiçbir olguda motor defisit saptanmadı. İki no'lu

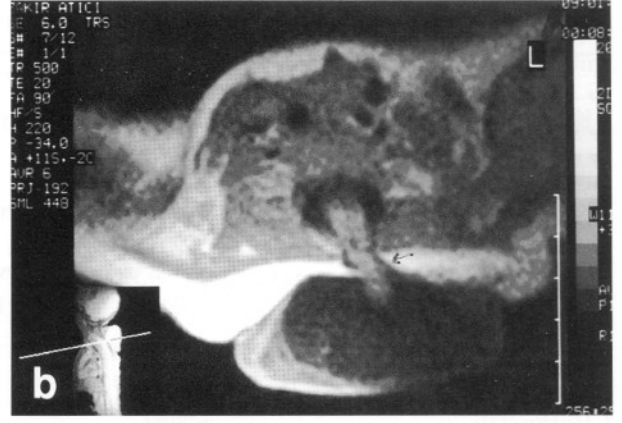
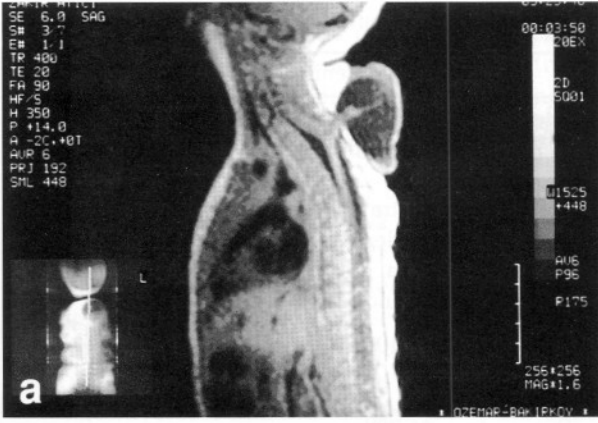
olgunun lomber bölgesinde, boyundaki kitleye ilaveten ikinci bir nöral tüp kapanma defektine delalet eden aşırı kıllanma ve şarap lekeleri gözlemlendi. Bu olgunun ayaklarında iki taraflı içe dönüklük de vardı. Beş no'lu olguda alt kranyal sinir parezisi ve buna bağlı ciddi aspirasyon pnömonisi bulguları vardı (Tablo I).

MANYETİK REZONANS GÖRÜNTÜLEME BULGULARI

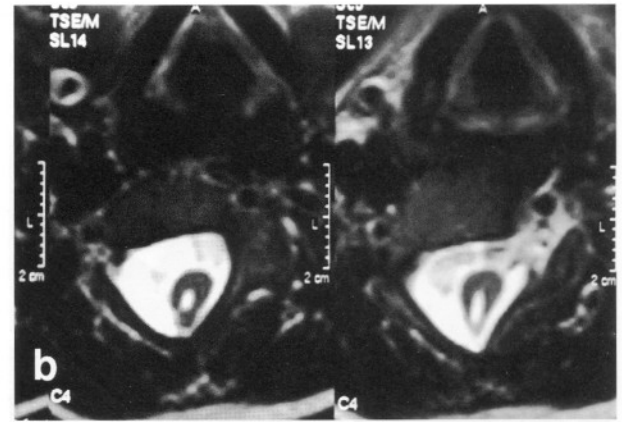
Olguların hepsinin kraniyospinal aksı MRG ile tetkik edildi. Üç olguda Chiari malformasyonu ve hidrosefali tespit edildi. Tüm olgularda lezyon düzeyinde spinal kanal ön-arka çapı artmış bulundu. Bir ve 4 no'lu olgularda lezyon proksimalindeki vertebra korpuslarında parsiyel füzyon saptandı. Dört no'lu olguda boyunda hafif skolyotik deformite de mevcuttu. İki no'lu olguda lomber "Tip I ayrık omurilik" anomalisi, 4 no'lu olguda ise yalnız L5-S1 spina bifida mevcuttu. Boyundaki lezyon 4 olguda bifid servikal vertebra posteriorundan kaynaklanırken, 3 no'lu olguda birinci dorsal vertebra düzeyinde idi. Lezyon ve lezyon seviyesindeki omuriliğin görüntüsü tüm olgularda kaba hatları ile aynı idi. Sagittal kesitlerde omurilik genişlemiş servikal spinal kanal içerisinde belirgin bir şekilde arkaya doğru çekilmiş ve arka kısmından çıkan ince bir bant ile kese içerisine uzanım gösteriyordu. Üç no'lu olguda omuriliğin arkaya doğru gerilmesi ve kese içerisine uzanımı diğer olgulardan daha belirgindi (Şekil 1). Bir ve 4 no'lu olgularda ise lezyon

Tablo I: Beş servikal meningomiyelozel olgusunun klinik ve radyolojik bulguları

No	Yaş (ay)/ cins	Nörolojik muayene	Radyolojik bulgular	Hidrosefali	Chiari malfor- masyonu
1	1/E	Defisit yok	C6, C7 vertebra korpuslarında füzyon, C7 spinal bifida, hidromiyeli	-	-
2	1/E	Ayaklarda iki taraflı içe dönük	C6 spina bifida, lomber Tip I ayrık omurilik anomalisi	var	var
3	5/K	Defisit yok	T1 spina bifida	var	var
4	13 yıl/K	Defisit yok	C3-C4 posterior parsiyel füzyon, C4-C5 spina bifida, servikal skolyoz, hidromiyeli, L5-S1 spina bifida	-	-
5	24/E	Alt kranyal sinir parezisi	C6 spina bifida	var	var



Şekil 1: Üç no.lu olgunun sagittal (a) ve aksiyal (b) T1 ağırlıklı MRG'si. Spinal kanalın ön-arka mesafesi artmış ve omurilik, arka yüzünden çıkan bir band ile kese içerisine doğru iyice gerilmiş gözüküyor. Gerginliğe sebep olan bu nöral yapının kesenin tepesine kadar uzandığı sagittal kesitte (a) net olarak gözüküyor.



Şekil 2: Miyelosistozel (a) 4 no.lu olgunun T1 ağırlıklı MRG'sinde omurilik C5 seviyesinde arkaya doğru gerilmiş gözüküyor. Kese boynunun proksimalinde hidromiyelik kavitasyon var. (b) Aynı olgunun T2 ağırlıklı aksiyel MRG'sinde omurilikle beraber hidromiyelik kavitasyonun da kese boynuna doğru uzandığı görülüyor.

proksimalinde hidromiyelik bir kavitasyonun kesenin boynuna doğru uzandığı ve kese içerisinde

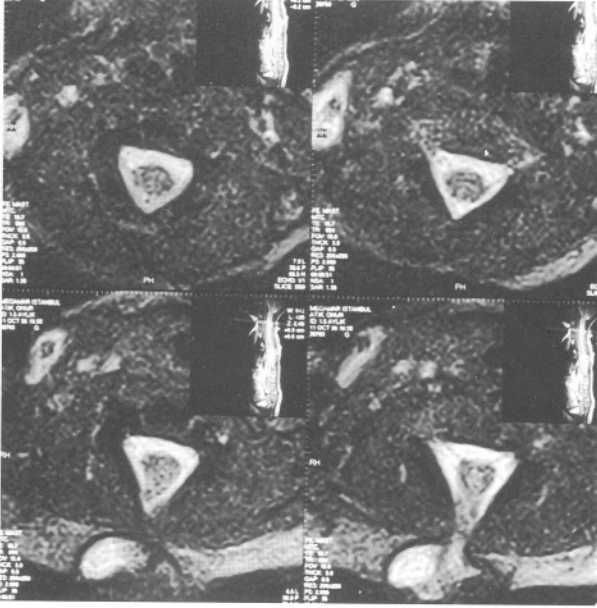
miyelosistozel şeklinde sonlandığı izlenimi edinildi (Şekil 2). Aksiyal kesitlerde ise omurilik lezyon seviyesine doğru inildikçe üçgen şeklinde deforme oluyor ve belirgin şekilde kese boynuna doğru çekiliyordu (Şekil 3). "Tip I ayrı omurilik" anomalisi saptadığımız 2 no.lu olgu hariç tüm olgularda lezyon seviyesinin distalinde omurilik normal olarak görülüyordu.

AMELİYAT BULGULARI

Olgular yüzükoyun yatar vaziyette, kese tabanı civarından daire şeklinde yapılan cilt insizyonu ile ameliyat edildiler. Göze çarpan ilk özellik keselerin hacim olarak artmış cilt altı yağ dokusu içerisine iyice gömülmüş olduğu idi. Keselerin tabanı ve yan duvarlarının büyük bir bölümü kalın bir şekilde sağlam cilt, tepeleri ise mor renkte ince bir epitel ile örtülü idi. Yağ dokusu içersinden yapılan diseksiyonla birkaç milimetre çapındaki kese boynu her olguda kolayca bulundu. Ardından keseler açılarak içerikleri gözlemlendi. İç yüzeyleri pürüzsüz

Tablo II: Klasik meningomiyelozel ile servikal meningomiyelozel arasındaki temel farklar.

	Servikal meningomiyelozel	Klasik meningomiyelozel
Kesenin morfolojisi	Tabanı kalın cilt, tepesi epitel ile örtülü	Frajil, nöral plakodu çevreleyen araknoid ve cilt ile örtülü
BOS sızıntısı	Yok	Sık
Kesede nöral eleman	Yok veya az miktarda bazı glial ve nöral dokular	Ventral yüzünden duysal ve motor sinirlerin çıktığı nöral plakod
Omuriliğin konfigürasyonu	Kanal içerisinde devam ediyor, lezyon seviyesinde gerilmiş	Kanal dışında, nöral plakod şeklinde kesede sonlanıyor
Chiari malformasyonu	~ %50	~ %100
Hidrocefali	~ %50	%75-80
Nörolojik defisit	Yok veya minimal	Genelde lezyon seviyesinin altında ileri motor defisit
Ürolojik sorunlar	Yok	Nörojenik mesane



Şekil 3: T2 ağırlıklı aksiyel MRG kesitlerinde lezyon seviyesine doğru inildikçe omuriliğin kese boynuna doğru olan deformasyonu görülüyor.

bir şekilde dura ve araknoid ile örtülü idi. Dura kese boynunu civarında açılıp intradural eksplorasyon yapıldığı vakit her olguda omuriliğin, arka yüzünden çıkıp kese cidarına uzanan bir bandla arkaya doğru gerildiği görüldü. Bu bantlar ve diğer araknoid yapışıklıklar kesildi. Üç no'lu olgu hariç kese içerisinde nöral eleman yoktu. Bu olguda da nöral eleman içerdiği düşünülen küçük bir nodül etraf yapışıklıklardan kurtarılarak rahatça kanal içerisine itildi. Keselerin patolojik incelenmesinde araknoid elemanlar ve fibroadipöz karakterde dokular görüldü. Fakat glial, nöral veya epandimal

karakterde dokuya rastlanmadı.

Beş no'lu olguya boyundaki lezyona müdahale ile eş zamanlı olarak Chiari malformasyonu nedeni ile posterior fossa dekompresyonu ve duraplasti yapıldı, eksternal ventriküler drenaj takıldı. Hidrocefalisi olan diğer 2 olguya da aynı seansta ventriküloperitoneal şant takıldı.

Ameliyat sonrası 5 no'lu olgu hariç hiçbir olguda problem yaşanmadı. İki no'lu olgu ilk ameliyatından iki hafta sonra ayrık omurilik anomalisi için ikinci bir müdahale daha geçirdi. Beş no'lu olgu ameliyat sonrasında ventilatör desteği gerektirdi. Trakeostomi açıldı. Hasta ameliyat sonrası 10. gün akciğer problemleri nedeni ile kaybedildi.

Olgular ortalama 15 ay (7 ay-3 yıl arası) müddetle takip edildiler. Nörolojik muayenelerinde ameliyat öncesine göre bir değişiklik olmadı. Dört no'lu olgunun ameliyat öncesi var olan yanıcı ve batıcı ağrıları kayboldu. İki no'lu olguya cilt altına beyin-omurilik sıvısı (BOS) kaçağı nedeni ile şant revizyonu yapıldı.

TARTIŞMA

Meningomiyelozel hiç kuşkusuz hayatla bağdaşık konjenital malformasyonların en ağır seyreden ve en sık görülen formudur. Genelde bu malformasyonda omurilik, nörolasyonda bir defekt sonucu ventral yüzünden duysal ve motor köklerin çıktığı terminal nöral plak şeklinde lomber bölgede cilt yüzeyinde sonlanır. Servikal ve servikotorasik benzer lezyonlarda ise omurilik spinal kanal

Tabii ağrı ve uyuşma gibi sübjektif yakınmaların çocuk hastalar tarafından ifade edilememeleri, veya duyu muayenesinin çocuk hastalarda yeterince sağlıklı yapılamaması yanıltıcı olabilir. Eller ve ark.ları (2) ile Rawanduzy ve ark.ları (6) tarafından bildirilen iki ayrı erişkin servikal spinal disrafizm olgusunda da doktora başvurduktan sebep bu tarz sübjektif yakınmalardır. Bizim serimizde veya literatürdeki serilerde sensöryel uyandırılmış potansiyel yanıtları (SEP) ile ilgili bir bilgi bulamadık. Yalnız Eller ve ark.ları (2), ameliyat esnasında omuriliğin serbestleştirilmesi ile beraber SEP yanıtlarında dramatik bir düzelme kaydetmişlerdir. Minimal nörolojik bulgu veren bu olguların ameliyat öncesi ve sonrası SEP yanıtları ile takip edilmelerinin uygun olduğunu düşünüyoruz.

CERRAHİ TEDAVİ

Cerrahi tedavide omuriliğin intradural olarak tam bir şekilde serbestleştirilmesi amaçtır. Steinbok ve Cochrane'a (8) göre hidromiyeli ile beraber olan olgularda hidromiyeliye yönelik ilave bir girişime gerek yoktur. Zaten omuriliği arkaya doğru geren bandın kesilmesi ile hidromiyelik kavitasyon subaraknoid mesafeye ağızlaşmaktadır. Pang ve ark.ları (5) 4/9 olguda "LDM"e ilaveten "Tip II ayrık omurilik anomalisi" de saptamışlardır. Yazarlara göre bu olgularda da ayrık omurilikleri arkaya doğru geren bantlar kesilmeli ve hemikordların tam olarak serbestleşmeleri sağlanmalıdır (3-5).

SONUÇ

Bizim 5 olgumuzdan ve literatürdeki toplam 21 olgudan derlediğimiz bilgilerle servikal meningomiyelosel klasik meningomiyeloselden farkları Tablo II'de özetlenmiştir (1, 5, 8). Servikal meningomiyelosel temelde, miyelodisplaziye bağlı

nörolojik hasarın olmayışı veya minimal oluşu ile klasik meningomiyeloselden ayrılmaktadır. Cerrahi tedavide amaç omuriliği geren tüm sebeplerin ortadan kaldırılmasıdır. Bu şekilde var olan veya gelişmesi muhtemel olan nörolojik defisitler önlenir.

Yazışma Adresi: Pamir Erdirinçler,
PK 19, 34312
K.M.Paşa İstanbul
Tel: 212 5876585
Faks: 212 6320026

KAYNAKLAR

1. Delashaw JB, Park TS, Cail WM: Cervical meningocele and associated spinal anomalies. Child's Nerv Syst 3: 165-169, 1987
2. Eller TW, Bernstein LP, Rosenberg RS, McLone DG: Tethered cervical spinal cord. J Neurosurg 67: 600-602, 1987
3. Pang D, Dias M, Ahab-Barmada M: Split cord malformation: Part I: A unified theory of embryogenesis for double spinal cord malformations. Neurosurgery 31: 451-480, 1992
4. Pang D: Split cord malformation: Part II: Clinical syndrome. Neurosurgery 31: 481-500, 1992
5. Pang D, Dias MS: Cervical myelomeningoceles. Neurosurgery 33: 363-373, 1993
6. Rawanduzy A, Murali R: Cervical spine diastematomyelia in adulthood. Neurosurgery 28: 459-461, 1991
7. Shore RM, Chun RWM, Strother CM: Lateral cervical meningocele. Clin Ped 21: 430-433, 1982
8. Steinbok P, Cochrane D: The nature of congenital posterior cervical or cervicothoracic midline cutaneous mass lesions. J Neurosurg 75: 206-212, 1991
9. Steinbok P, Cochrane D: Cervical meningoceles and myelocystoceles: A unifying hypothesis. Pediatr Neurosurg 23: 317-322, 1995