



Özgün Araştırma/Research Article

Opere edilen meningomyelose olgularının retrospektif değerlendirilmesi

Retrospective evaluation of operated meningomyelose cases

Ali ÖZEN¹ , Selahattin AKAR² 

¹Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Nöroşirurji Anabilim Dalı, 34750, İstanbul-Türkiye

²Adıyaman Üniversitesi, Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, 02040, Adıyaman-Türkiye

Atf gösterme/Cite this article as: Özen A, Akar S. Opere edilen meningomyelose olgularının retrospektif değerlendirilmesi. *ADYÜ Sağlık Bilimleri Derg.* 2023;9(2):133-141. doi:10.30569.adiyamansaglik.1313886

Öz

Amaç: Bu çalışmada opere edilen meningomyelose hastalarının pre-operatif, peri-operatif ve post-operatif verilerinin retrospektif değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Ocak 2018 – Mart 2020 tarihleri arasında opere edilen meningomyelose hastaları hastane arşivinden bulunarak retrospektif olarak incelenmiştir. Demografik veriler, doğum verileri, nörolojik durumları, ameliyat bulguları, radyolojik verileri, ameliyat sonrası takipleri ve sonuçları değerlendirilmiştir.

Bulgular: Hastaların 10'u kız ve 11'i erkekti. Yirmi hasta ilk 48 saatte opere edildi. Bir hasta postpartum 6.günde opere edildi. Hastaların 18'inde hidrosefali gelişti ve ventriküloperitoneal şant takıldı. Üç hastada cilt nekrozu, bir hastada yara yeri enfeksiyonu ve beyin omurilik sıvısı fistülü görüldü. Bir hastada takiplerinde şant disfonksiyonu nedeni ile şant revizyonu yapıldı. Hastaların hepsi şifa ile yenidoğan yoğun bakım ünitesinden taburcu oldu.

Sonuç: Meningomyelose hastaları doğum anından itibaren menenjit, sepsis, ilerleyebilecek nörolojik deficit riski altındadır. Hastalarda multidisipliner yakın takip ve erken cerrahi, komplikasyonları azaltmada önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Spina bifida; Meningomyelose; Hidrosefali; Chiari Malformasyonu

Abstract

Aim: In this study, it was aimed to retrospectively evaluate the preoperative, peroperative and postoperative data of operated meningomyelose patients.

Materials and Methods: Meningomyelose patients who were operated between January 2018 and March 2020 were found from the hospital database and examined retrospectively. Demographic data, birth data, neurological status, surgical findings, radiological data, postoperative follow-ups and results were evaluated.

Results: Ten of the patients were girls and 11 were boys. Twenty patients were operated in the first 48 hours. One patient was operated on the 6th postpartum day. Hydrocephalus developed in 18 of the patients and a ventriculoperitoneal shunt was inserted. Three patients had skin necrosis, one patient had wound infection and cerebro-spinal fluid fistula. In one patient, shunt revision was performed due to shunt dysfunction during follow-up. All patients were discharged from the neonatal intensive care unit with recovery.

Conclusions: Meningomyelose patients are at risk of meningitis, sepsis, and neurological deficits that may progress from the time of birth. Multidisciplinary close follow-up and early surgery are important in reducing complications.

Keywords: Spina bifida; Meningomyelose; Hydrocephalus; Chiari Malformation.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Ali ÖZEN, Acıbadem Altunizade Hastanesi, 34662, İstanbul-Türkiye, E-mail: dr.aozen@gmail.com

Geliş Tarihi/Received:13.06.2023

Kabul Tarihi/Accepted:23.07.2023

Yayın Tarihi/Published online:30.08.2023



Bu eser, Creative Commons Atf-GayriTicari 4.0 Uluslararası Lisansı ile lisanslanmıştır.
Telif Hakkı © 2023 Adıyaman Üniversitesi Rektörlüğü



Bu makale araştırma ve yayın etiğine uygun hazırlanmıştır.



intihal incelemesinden geçirilmiştir.



Giriş

Nöral tüp defektlerinin görülme sıklığının ırk ve coğrafi değişikliklerden bağımsız olarak 1000 canlı doğumda 1 olduğu kabul edilir.^{1,2} Etyolojisi tek bir faktör veya mekanizma ile açıklanamayacak kadar komplekstir. Belirli etnik topluluklarda ve bazı coğrafi bölgelerde görece daha sık görülmesi, olası bir genetik etkenin varlığını düşündürmektedir.^{3,4} Henüz izole nöral tüp defekti ile sonuçlanan tek gen değişikliği tanımlanmamıştır ve çoklu genetik değişikliklerin bu anomalilere sebep olduğu düşünülmektedir.⁵ Folik asit eksikliği, çinko eksikliği, fetal alkol sendromu ve maternal obezite bilinen risk faktörleridir.

Yenidoğan döneminde karşılaşılan en önemli nöral tüp defekti Meningomyelosel (MMC) dir. MMC’de tutulum seviyesine göre farklı derecelerde nörolojik defisitler ortaya çıkabilir.⁶ Çoğu zaman hayat boyu kalıcı nörolojik defisitlere yol açar. Prenatal taramalarda %90’a varan oranlarda tanı konmaktadır.⁷ Bu durum tedaviyi üstlenecek sağlık personeline büyük avantaj sağlamaktadır.

MMC’de cerrahi tedavinin amacı bebeğin doğum anındaki nörolojik durumunu korumak ve klinik durumun daha kötüye gitmesine neden olabilecek riskleri (menenjit, sepsis) ortadan kaldırmaktır. Bunun en etkili yolu ise doğum sonrası en kısa sürede açık nöral ve meningeal yapıların rekonstrüksiyonu ve kesenin kapatılmasıdır. Bu çalışmada kliniğimizde opere edilen MMC vakaları retrospektif olarak incelendi.

Gereç ve Yöntem

Araştırmanın tipi

Bu çalışma Adıyaman Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı ve Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesinde düzenlenen retrospektif bir çalışmadır.

Araştırmanın evreni ve örneklemi

Bu çalışmaya Ocak 2018 – Mart 2020 tarihleri arasında opere edilen 21 MMC olgusu dahil edildi. Bu dönemde cerrahi yolla tedavi edilen ensefalosel, meningoseal gibi

farklı nöral tüp defektleri ile doğan hastalar çalışmadan çıkartıldı.

Veri toplama araçları

Hasta verileri için hasta dosyaları retrospektif olarak tarandı. Hastaların demografik karakteristikleri, ameliyat notları, hastane progres notları, radyolojik görüntüleme tetkikleri, poliklinik takip notları incelendi.

Verilerin analizi

Bütün hastaların gestasyonel yaşı, doğum ağırlığı, doğum şekli, cinsiyeti, baş çevresi, boyu, anne yaşı, anne baba arasında akraba evliliği durumları belirlenip kaydedildi. Hastaların nörolojik durumları, MMC kesesinin rüptüre olup olmadığı ve lokalizasyonu, cerrahi zamanı, Ventriküloperitoneal (VP) şant uygulama zamanı ve gerekliliği, izlemde gelişen komplikasyonlar (menenjit, bos fistülü, yara yeri enfeksiyonu, cilt nekrozu), hastanede yatış süresi ve eşlik eden ek anomaliler (Chiari malformasyonu, hidrosefali, skolyoz, pes ekinovarus) belirlendi. Bütün operasyonlar tek bir merkezde tek bir cerrah (Özen A) tarafından yapıldı.

Araştırmanın etik boyutu

Bu çalışma için Adıyaman Üniversitesi Girişimsel Olmayan Klinik Çalışmalar Etik Kurulundan izin alındı. (Tarih: 15.11.2022, Karar Sayısı: 2022/8-11) Araştırma süreci Helsinki Bildirgesi ilkelerine uygun olarak yürütülmüştür.

Bulgular

Perinatal ve demografik veriler

Ocak 2018 – Mart 2020 tarihleri arasında toplam 21 MMC olgusu opere edildi. Hastaların 10’u kadın ve 11’i erkekti (K/E: 10/11). Hastaların gestasyonel yaş ortalaması 36.6 (32-40) hafta idi. Dört hasta normal vajinal yol ile, 17 hasta sezaryen ile doğdu. Ortalama doğum ağırlığı 2700 gramdı. Ortalama doğum boyu 45.8 santimetreydi. Ortalama doğum baş çevresi 35.6 (33-39) santimetreydi. Ortalama anne yaşı 28.6 (18-39) idi. Toplam 4 anne baba arasında akraba evliliği vardı. Veriler Tablo 1’de özetlenmiştir.

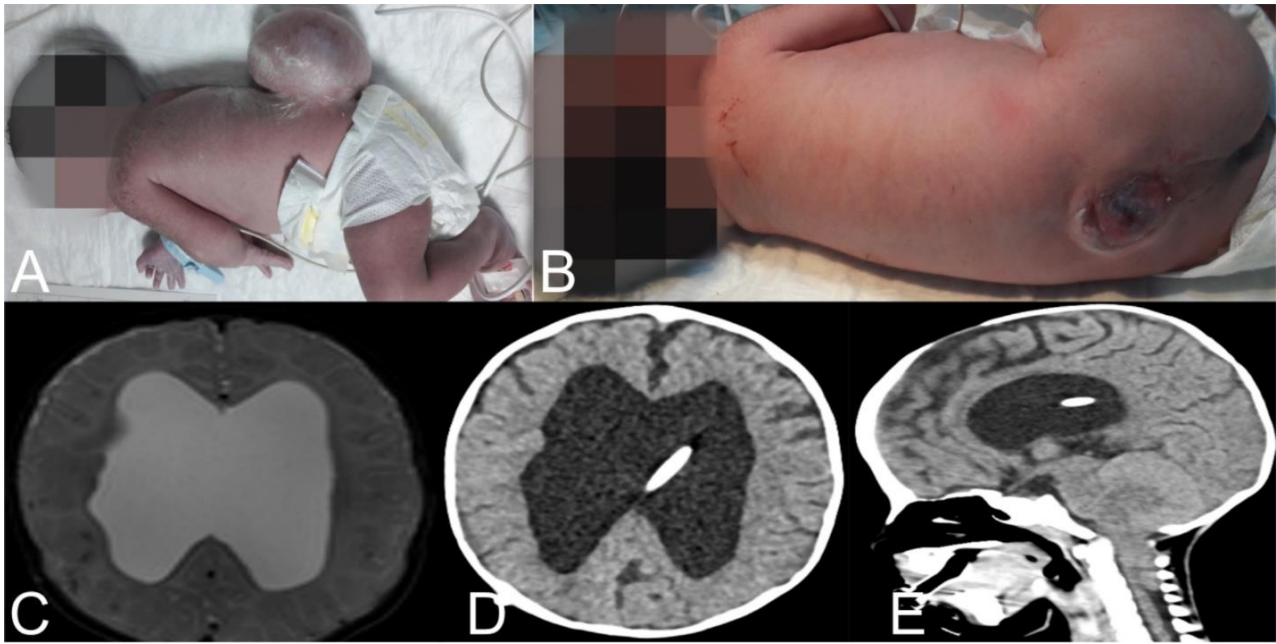
Tablo 1. Hastaların demografik verileri

Cinsiyet	
Erkek	11 (%52.3)
Kadın	10 (%47.7)
Gestasyonel Yaş (hafta)	
	36.6 (32-40)
Doğum Şekli	
Sezeryan	17 (%81)
Normal Vajinal Yol	4 (%19)
Doğum Ağırlığı (gram)	2700 (2200-4000)
Doğum Boyu (cm)	45.8 (37-53)
Baş Çevresi (cm)	35.6 (33-39)
Anne Yaşı (yıl)	28.6 (18-39)
Anne Baba Arasında Akriba Evliliği	4 (%19)

Cm: Santimetre

Nörolojik durum/kese özellikleri

Hastaların sekizi paraplejikti. On hasta paraparetik ve 3 hastanın nörolojik muayenesi doğaldı. MMC keseleri dört hastada torakal, dört hastada torakolomber, on hastada lumbosakral ve üç hastada sakral yerleşimliydi (Resim 1). Merkezimizde doğan yirmi olguda kese bütünlüğü tamdı ve rüptüre olmamıştı. Merkezimize dış merkezden sevk edilen bir olguda gelişinde kese rüptürü mevcut ve keseden aktif Beyin Omurilik Sıvısı (BOS) gelişi mevcuttu. Kese lokalizasyonları ve nörolojik durum dağılımı Tablo-2’de özetlenmiştir.



Resim 1. Preoperatif hasta fotoğrafları, preoperatif ve postoperatif radyolojik görüntüler. A: Torakolomber meningo-myeloseleli, B: Sakral meningo-myeloseleli, C: Hidrosefali gelişmiş bir hastanın kranial T2 sekans aksiyel manyetik rezonans görüntülemesi, D: Ventriküloperitoneal şant cerrahisi sonrası kranial tomografi görüntüsü, E: Aynı hastada sagittal kesit kranial tomografide serebellar tonsillerin C4 seviyesine kadar uzanımı ve tip-2 Chiari malformasyonu görülmekte.

Tablo 2. Meningomyeloseleli kese lokalizasyonu ve nörolojik durum

Lokalizasyon	Torakal	Torakolomber	Lumbosakral	Sakral
Paraplejik	4 (%19)	4 (%19)		
Paraparetik	-	-	10 (%47.7)	
Defisit yok				3 (%14.3)

Cerrahi hazırlık ve cerrahi prosedür

Hastalar doğumhaneden direkt yenidoğan yoğun bakım ünitesine alındı. Prone pozisyonda yatırıldı ve kese üzeri serum fizyolojik ile nemlendirilmiş steril gazlı bez ile kapatıldı ve nemli tutuldu. Hastaların hepsine doğum sonrası profilaktik antibiyoterapi başlandı. Cerrahi hazırlık için

rutin kan tetkikleri, ekokardiyografi ve PAAC grafisi tetkikleri yapıldı.

Dış merkezden kabul edilen bir hasta dışında bütün hastalar ilk 48 saat içerisinde opere edildi. Dış merkezden kabul edilen hasta postpartum 5. günde merkezimize yatırıldı ve 6. günde opere edildi. Tüm ameliyatlar genel anestezi altında yapıldı. Tüm ameliyatlarda operasyon mikroskobu

kullanıldı. Ameliyathane odası hasta gelmeden hipotermiyi engellemek için ısıtıldı. Hastalar güvenilir ve sabitlenmiş hava yolu sağlandıktan ve güvenilir bir damar yolu açıldıktan sonra prone pozisyona alındı. Isı kaybını engellemek için hastanın ekstremiteleri ve kafası pamuklarla sarıldı. Uygun saha temizliği; kese onarımını takiben yaklaştırılarak defekti kapatacak cilt kısımlarını da içine alacak şekilde yapıldı. Plakod diseksiyonuna nöral doku ve dejenere membran sınırından başlandı. Sağlıklı görünen tüm nöral dokular korundu. İlerde inklüzyon tümörlerinin oluşmasını engellemek amacı ile nöral plakod seçilebilen bütün epitelyal yapılardan temizlendi. Daha sonra sağlam cilt sınırı epitelyal membranlardan diseke edilerek ortaya kondu. Nöral plakod diseksiyonu sonrası, rostral yönde insizyon bir miktar uzatılarak sağlam lamina ve dura ortaya kondu. Nöral plakod tübüler olarak sütüre edildi ve intradural sahaya yerleştirildi. Sakral MMC olan iki hastada, nöral hasar riskinden dolayı plakod tübüler hale getirilemedi ve yassı şekilde intradural sahaya yerleştirildi. Ardından defekt bölgesinde kapanmamış olan dura yapıştığı kas fasyası ve periosttan mikrodisektör ile dikkatle sıyrıldı. Bu aşamada durada defekt oluşmamasına ve her iki tarafta kökler ve epidural mesafe seçilesiye kadar diseksiyona devam edilmesine önem verildi. Epidural mesafede venöz yapılardan oluşabilecek kanamalara dikkat edildi. Dura primer sütüre edildi. Son sütür öncesi intradural sahaya serum fizyolojik verilerek olası BOS kaçağı ve dura defekti kontrol edildi. Tüm hastalarda dura su geçirmez tarzda primer kapatıldı. Hiçbir hastada duraplasti ihtiyacı olmadı. Ardından kas fasyası adeleden diseke edilerek orta hatta sütüre edildi. Kifotik deformitesi olan 3 hastada kas fasyası diseksiyona rağmen orta hatta kapatılamadı ve orta hatta yaklaştırılarak bırakıldı. Ardından tüm hastalarda ciltaltı laterallere doğru kas fasyası üzerinden diseke edilerek cilt ciltaltı orta hatta birleştirildi ve sütüre edildi. Doku genişletme yöntemlerine ve/veya cilt kas fasya fleplerine hiçbir hastada gerek olmadı. Hastalar post op ekstübe edilerek yenidoğan yoğun bakım ünitesine transfer edildi.

Cerrahi sonrası takip/hidrocefali tedavisi/komplikasyonlar

Hastalar operasyon sonrası yenidoğan yoğun bakım ünitesinde takip edilmeye devam edildi. Tüm hastalara kranial BT tetkiki yapıldı. Günlük baş çevresi takibi ve aralıklı transfontanel USG yapıldı. Hidrocefali gelişen hastalarda ön fontanelden ventriküler ponksiyon yapılarak BOS örneği alındı. BOS biyokimya tetkikleri, BOS hücre sayımı ve kültür tetkikleri gönderildi. BOS tetkikleri üremesiz sonuçlanan hastalarda VP şant takılması cerrahisi yapıldı. Hiçbir hastada MMC onarımı ile eş zamanlı VP şant takılması cerrahisi yapılmadı. Hidrocefali gelişen 18 hastadan 17'sinde BOS kültürü üremesiz geldi ve ardından VP şant takılması cerrahisi yapıldı. Dış merkezden gelen hastanın gelişinde hidrocefali mevcuttu. Bu hastaya ventriküler ponksiyon yapılarak BOS boşaltıldı ve örnek alındı. BOS kültüründe Stafilokokus Epidermidis üredi. Bu yüzden MMC onarımı sonrası erken dönemde şant cerrahisi yapılamadı. Aralıklı ventriküler ponksiyon ile takip edildi ve temiz BOS kültürü görüldükten sonra VP şant takıldı. Sakral yerleşimli MMC kesesi olan 3 hastanın hiçbirinde takiplerinde hidrocefali gelişmedi. Diğer bütün hastalarda hidrocefali gelişti ve VP şant takıldı. Torakolomber kifozu olan üç hastada doku gerginliğine bağlı insizyon kenarlarında cilt nekrozu gelişti ve hepsinde sekonder iyileşme ile düzeldi. Ek cerrahi girişim gerekliliği olmadı. Dış merkezden kabul edilen ve geç cerrahi girişim uygulanan hastada yüzeysel yara yeri enfeksiyonu ve BOS fistülü gelişti. Yara yerinden alınan sürüntü örneğinde Escherichia Coli üremesi oldu. Yatak başı yara onarımı ve antibiyoterapi ile tedavi edildi. Bu hastada temiz BOS kültürü görüldükten sonra VP şant takıldı ve MMC yarasında ek problem izlenmedi. Hastaların motor muayeneleri ameliyat öncesi ve sonrasında aynı idi. Hiçbir hastada ameliyat sonrası ek nörolojik kötüleşme veya nörolojik defisitte iyileşme gözlenmedi. Hastaların hepsi şifa ile taburcu oldu. Ortalama hastanede kalış süresi 14 (7-30) gündü. VP şant takılan bir hastanın poliklinik takiplerinde şant disfonksiyonu

gelişmesi üzerine şant revizyonu yapıldı.

Tablo 3. Postoperatif komplikasyonlar ve tedavi yöntemi.

Cilt nekrozu	3 (%14,3)	Sekonder iyileşme
Yara yeri enfeksiyonu	1 (%4,7)	Yara onarımı ve antibiyoterapi
BOS fistülü	1 (%4,7)	Yara onarımı ve VP şant takılması
VP şant disfonksiyonu	1 (%5,5)	VP şant revizyonu

BOS: Beyin Omurilik Sıvısı, VP: Ventriküloperitoneal

Ek anomaliler

Hastaların 18'inin (%85) hidrosefali vardı. Hastaların 16'sında (%76) tip 2 Chiari malformasyonu saptandı. Chiari malformasyonu olan hastalar asemptomatikti. Apne, hipopne, solunum düzensizlikleri ve alt kranial sinir bulguları gibi beyin sapı basısına bağlı gelişebilecek semptomlar yoktu. Bu nedenle hiçbir hastada Chiari malformasyonu nedeni ile cerrahi girişim gerekliliği olmadı ve hastalar takip edildi. Chiari malformasyonu olan bütün hastalarda hidrosefali gelişti ve VP şant takıldı (Resim 1). Beş hastada (%23) ayak bileği deformitesi pes ekinovarus vardı. Bu hastalar kese onarımı sonrası ortopedi ve fizik tedavi ekiplerince takibe alındı. Bu hastaların takiplerinde deformitesi nedeni ile erken dönemde cerrahi girişim gereksinimi olan hasta olmadı. Üç hastada (%14) torakolomber kifoz saptandı. Bu hastalarda yenidoğan döneminde kifektomi cerrahisi mortalite ve morbidite riski nedeni ile düşünülmedi. Bu hastalarda cilt kapatılması, kifoz nedeni ile daha zor oldu ve cilt diseksiyonunun laterallere doğru artırılması gerekti ve cilt flebi daha gergin bir şekilde kapatıldı. Muhtemelen geniş cilt diseksiyonu ve gergin kapanış nedeni ile cilt beslenmesi etkilendiğinden kese onarımı sonrası kifozu olan 3 hastada da yara yerinde cilt nekrozu gelişti. Fakat ek cerrahi girişim gereksinimi olmadan sekonder iyileşme ile defektler kapandı. Hastalar kifozları nedeni ile takibe alındı. Bir hastada hafif bronkopulmoner displazi, bir hastada patent foramen ovale, bir hastada inmemiş testis vardı. Hafif bronkopulmoner displazi tanısı olan hastaya üç günlük postnatal steroid tedavisi uygulandı. Hasta oksijen desteği ve bronkodilatatör tedavisi almadan taburcu edildi. Bu hasta da postnatal ilk 48 saat içerisinde opere edildi. Anestezi indüksiyonu sırasında veya ameliyatı boyunca ek bir problem yaşanmadı ve ek bir önlem alınması

Komplikasyonlar Tablo 3'te özetlenmiştir.

gerekmedi. Hasta post op ekstübe bir şekilde yenidoğan yoğun bakım ünitesine transfer edildi. Patent foramen ovale olan hastada ek bir tedavi girişimine gerek olmadı. İnmemiş testisi olan hasta MMC onarımı ve yara iyileşmesinden sonra çocuk cerrahisi bölümü tarafından opere edildi. Ek anomaliler Tablo 4'te özetlenmiştir.

Tablo 4. Meningomyelosele eşlik eden ek anomaliler.

Hidrosefali	18 (%85,7)
Tip 2 Chiari Malformasyonu	16 (%76,2)
Pes Ekinovarus	5 (%23,8)
Torakolomber Kifoz	3 (%14,3)
Bronkopulmoner Displazi	1 (%4,8)
Patent Foramen Ovale	1 (%4,8)
İnmemiş Testis	1 (%4,8)

Taburculuk sonrası takip süreci

Hastaların hepsi taburculuk sonrası beyin ve sinir cerrahisi polikliniğinde düzenli olarak takip edildi. Şant takılan bir hastanın birinci yıl takibinde şant disfonksiyonu gelişmesi üzerine şant revizyonu yapıldı. Hastalar ürolojik fonksiyonları açısından çocuk ürolojisi tarafından takip edildi. Ayrıca ekstremitelerinde deformiteleri ve hareketleri açısından fizik tedavi rehabilitasyon ve ortopedi bölümlerince takip edildi.

Tartışma

MMC omurilik, meninksler ve vertebral yapıların gebeliğin erken döneminde oluşan kusurlar nedeni ile anormal gelişmesi ile sonuçlanan bir nöral tüp defektidir. Yaşamla bağdaşan en karmaşık doğumsal kusurlardan biridir.

MMC prevalansı ülkeler arasında farklılık göstermektedir. Amerika'da MMC prevalansı 100.000 canlı doğumda 60'tır.⁸ Ülkemizde yapılan bir çalışmada nöral tüp defekti sıklığı 1000 canlı doğumda 3 olarak bildirilmiştir.⁹

Etyolojide azalmış folat alımı, maternal antikonvülzan tedavi, diabetes mellitus ve obezite gibi risk faktörleri bulunur. Ülkemizde yapılan çalışmalarda MMC ile

doęan bebeklerde maternal folik asit kullanımının olmadığı ya da düşük oranda bulunduęu gösterilmiştir.^{10,11} Literatürde düşük vitamin D düzeyi ile MMC ilişkisini gösteren çalışmalar da mevcuttur.^{10,12} Çevresel faktörlerin ve anneye ait faktörlerin yanında etyolojide genetik faktörlerinde rol oynadığı gösterilmiştir.¹³ Çalışmamızda da dört ailede (%19) anne ile baba arasında akraba evlilięi saptanmıştır.

Çalışmaların çoęu MMC ile doęan bebeklerin açıkta olan omurilięi yaralanmalardan korumak için planlı sezaryenle doğumunu önermektedir. Bazı yazarlar doğum eylemi başlamadan planlı sezaryenle doğumun daha iyi motor fonksiyon ile sonuçlanabileceğine inanmaktadır.^{14,15} Çalışmamızda 17 hasta sezaryen ile doğmuş ve dört hasta normal vajinal yolla doğmuştur.

Nörolojik fonksiyonları deęerlendirmek ve nöral tutulum düzeyini tespit etmek çok önemlidir. Spina bifidalı çocuklar için bu alanda çeşitli skorlama sistemleri uygulanmıştır.¹⁶⁻¹⁸ Spina Bifida Nörolojik Skalası yenidoęan ve bebeklere uygulanabilir olması ve motor fonksiyon yanında refleksler mesane ve baęırsak fonksiyonlarını deęerlendirmesi açısından yaygın kullanılan bir skaladır. Gelecekteki günlük aktiviteleri öngörmek için kullanılabilir.¹⁷ Çalışmamızda hastalarımızı bu skalalara göre kategorize edecek kadar nöral tutulum seviyesi, üriner ve baęırsak fonksiyonlarına dair retrospektif veriye ulaşılamamıştır. Hastalarımızın sekizi total paraplejik, on hasta paraparetik ve üç hastada motor kuvvet deęerlendirmesi normal olarak saptanmıştır.

İntrauterin erken tanı konabilmesi ve yapılan hayvan çalışmalarında olumlu sonuçların alınması ile MMC'de prenatal cerrahi gündeme gelmiş ve randomize, prospektif bir çalışma (Management of Myelomeningocele Study) başlatılmıştır. Prenatal MMC onarımı için belirli kriterler belirlenmiş ve uygun olan hastalarda prenatal onarım yapılmıştır. Bu çalışmanın erken dönem sonuçlarında; motor fonksiyon, hidrosefali, şanta baęımlılık ve Chiari malformasyonu açısından prenatal tedavi edilen hastalarda postnatal tedavi edilenlere göre daha iyi sonuçlar elde edilmiştir.^{19,20}

Prenatal MMC onarımının erken membran rüptürü ve uterin rüptür gibi antenatal komplikasyonlarının yanında erken doğum, intraspinal inklüzyon cisimcikleri ve gergin omurilik sendromu gibi fetal komplikasyonları da gösterilmiştir.^{21,22} Prenatal cerrahi sonrası elde edilen daha iyi sonuçların ne kadar süreceęi ve birçok merkezde bu tedavi yapıldığında merkez ve ekip farklılıklarına rağmen aynı sonuçların alınıp alınmayacağı halen akıllarda soru işareti olarak kalmaktadır.²³ Postnatal MMC onarımı cerrahiye engel bir durum olmadığı sürece doğumdan hemen sonra yapılmalıdır. Literatürde operasyonun genellikle yaşamın ilk 48 saatinde yapılması önerilmiştir.²⁴ Cerrahi 72 saatten sonraya ertelenmemelidir. Zamanında opere edilen hastalarda ventrikülit riski %7 iken bu süreden sonra opere edilenlerde ventrikülit riskinin %37 olduğu gösterilmiştir.^{24,25} Alkan Özdemir S. ve ark. MMC'li hastalarla ilgili yaptıkları çalışmada enfeksiyon oranını literatürün üzerinde bulmuş ve bunu kese onarımının geç yapılmasına bağlamışlardır.¹¹ Farklı bir çalışmada ilk üç gün opere edilen ve sonrasında opere edilen hastalarda sepsis oranında anlamlı farklılık görülmesi de, ilk üç gün sonrasında opere edilen hastalarda hastanede kalış süresi daha uzun olarak bulunmuştur.¹⁰ Cerrahide gecikme aynı zamanda nörolojik fonksiyonlarda ve mesane fonksiyonlarında da bozulma riskini taşır.²⁶ Çalışmamızda dış merkezden kabul edilen bir hasta dışında tüm hastalar ilk 48 saat içerisinde opere edilmiştir. Dış merkezden kabul edilen hasta postpartum 6. günde opere edilmiştir. Bu hastanın gelişinde ventrikülit olması ve diğer hastalarda ventrikülit görülmemesi literatürü desteklemektedir. Biz de bu hastaların ilk 48 saat içerisinde opere edilmesini önermekteyiz.

Kifoz MMC hastalarında görülen en ciddi spinal deformitedir. MMC ile doęan bebeklerin yaklaşık %15'inde kifoz görülmektedir.²⁷ Çalışmamızda literatüre benzer şekilde, hastaların %14'ünde kifoz saptanmıştır. Yenidoęan döneminde kifektomi cerrahisi ilk olarak Sharrard²⁸ tarafından tanımlanmış ve ardından yapılan çalışmalarda yüksek komplikasyon oranı ve

nüks ile ilişkilendirilmiştir.²⁹⁻³² Crawford ve ark.²⁷ neonatal kifiketomi yapılan 11 MMC hastasının sonuçlarını yayınlamış ve MMC onarımı ile eş zamanlı yapılan neonatal kifiketominin güvenli bir prosedür olduğunu ve mükemmel korreksiyon ile sonuçlandığını belirtmişlerdir. Yine son zamanlarda ülkemizde yapılan bir çalışmada Özdemir ve ark.³³ MMC ve kifoza olan hastalarda neonatal kifiketomi sonuçlarını yayınlamışlar ve primer yara iyileşmesinin kifiketomisiz MMC onarımına göre daha iyi olduğunu belirtmişlerdir. Çalışmamızda kifoza olan 3 hastada post op dönemde cilt nekrozu görülmesi güncel literatürü destekler niteliktedir ve bu hastalarda kifiketomiyle eş zamanlı MMC onarımı sonrası daha iyi sonuçlar elde edilebileceğini düşündürmektedir.

Hidrocefali doğum anında hastaların %15'inden azında mevcuttur. Fakat hastalığın bir parçası olarak hastaların %85-90'ında gelişmektedir.³⁴ Hidrocefali tedavisinde tercih edilen yöntem VP şant cerrahisidir. Endoskopik 3. ventrikülostomi ile eş zamanlı koroid pleksus koagülasyonunun bu hastalarda şanta bağımlılığı azalttığına dair prospektif çalışmalar mevcuttur.²³ MMC onarımı ve hidrocefali tedavisi aynı aşamada yapılması gerektiğinde en uygun zamanlama konusunda literatürde fikir birliği yoktur. Büyük çoğunlukta hastaların doğum anında hidrocefali yoktur. Hidrocefali ile doğan MMC'li hastalarda aynı seansta şant ve kese onarımı cerrahisinin avantajlarını belirten çalışmalar mevcuttur.³⁵⁻³⁷ Postnatal ilk 48 saatte opere edilen hastalarda aynı seansta şant takılması ile farklı seansta şant takılması arasında enfeksiyon açısından anlamlı farklılık saptanmamıştır.³⁸ Fakat aynı seansta kese onarımı ve şant takılmasının daha yüksek oranda enfeksiyonla ilişkili bulunduğu çalışma da mevcuttur.³⁹ Çalışmamızda 20 (%95) hastanın doğum anında hidrocefali mevcut değildi. MMC onarımı sonrası hidrocefali gelişen hastalarda ventriküler ponksiyon ile BOS örneği alındı. Temiz BOS kültürü görüldükten sonra bu hastalara şant cerrahisi yapıldı. VP şant takılan 18 hastadan 17 sinin alınan ilk BOS kültürleri üremesiz sonuçlandı. Dış merkezden kabul edilen

hastanın gelişinde hidrocefali mevcuttu. BOS kültüründe Staf. Epidermidis üremesi oldu. Bu hastada MMC onarımı yapıldıktan sonra antibiyoterapi ile BOS sterilizasyonu beklendi ve aralıklı ventriküler ponksiyon ile BOS örnekleri alındı. Bu süreçte yüksek BOS basıncı nedeni ile hastada BOS fistülü ve yara yeri enfeksiyonu gelişti. Hastaya antibiyoterapisi tamamlandıktan ve BOS sterilizasyonu sağlandıktan sonra şant cerrahisi yapıldı. Geç dönemde opere edilen hastalarda, çalışmamızda tek hastada görüldüğü üzere komplikasyon oranlarının daha yüksek olduğunu düşünmekteyiz.

Araştırmanın kısıtlılıkları

Araştırma kapsamında opere edilen ve takip verilerine ulaşılan 21 MMC hastasının olması çalışmanın kısıtlılıklarından biridir. Çalışmayı sınırlandıran faktörlerden diğeri ise, muhtemelen yaşanan COVID pandemisi nedeni ile hastaların uzun dönem takip verilerinin olmamasıdır.

Sonuç

MMC ile doğan hastalarda doğum anından itibaren acil multidisipliner yaklaşım hastaların hayat kalitesini artırmaktadır. Bu hastalar doğum anından itibaren menenjit, ventrikülit, ilerleyebilecek nörolojik defisit, hidrocefali riski altındadır. Hastaların MMC onarımı ilk 48 saat içerisinde yapılmalı ve hidrocefali açısından yakın takip edilmelidir. Hidrocefali gelişen hastalarda VP şant cerrahisi öncesi temiz BOS kültürü görülmesi, takiplerde VP şant enfeksiyonu riskini düşürebilir.

Araştırmanın Etik Boyutu

Araştırmanın etik açıdan uygunluğu için Adıyaman Üniversitesi Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik Kurulu'ndan 15.11.2022 tarihinde 2022/8-11 karar sayısı ile etik onay alınmıştır. Araştırma süreci Helsinki Bildirgesi ilkelerine uygun olarak yürütülmüştür.

Bilgilendirilmiş Onam

Çalışma retrospektif bir çalışmadır.

Yazar Katkıları

Fikir/Kavram A.Ö.; Tasarım A.Ö., S.A.; Veri Toplama ve/veya İşleme A.Ö., S.A.;

Analiz ve/veya Yorum A.Ö., S.A.; Literatür Taraması A.Ö., S.A.; Makale Yazımı A.Ö., S.A.; Eleştirel İnceleme A.Ö., S.A.

Teşekkürler

Çalışmaya dahil edilen hastaların takip ve tedavisine dahil olan tüm sağlık çalışanlarına teşekkür ederiz.

Çıkar Çatışması Beyanı

Yazarların herhangi bir çıkara dayalı ilişkisi yoktur.

Araştırma Desteği

Çalışmayı maddi olarak destekleyen kişi/kuruluş yoktur.

Beyanlar

Çalışma herhangi bir kongrede sunulmamıştır.

Hakem Değerlendirmesi

Dış bağımsız.

Kaynaklar

- Kaufman BA. Neural tube defects. *Pediatr Clin North Am.* 2004;51(2):389-419. doi:10.1016/S0031-3955(03)00207-4
- Pinar H, Tatevosyants N, Singer DB. Central nervous system malformations in a perinatal/neonatal autopsy series. *Pediatr Dev Pathol.* 1998;1(1):42-48. doi:10.1007/S100249900005
- Kibar Z, Capra V, Gros P. Toward understanding the genetic basis of neural tube defects. *Clin Genet.* 2007;71(4):295-310. doi:10.1111/J.1399-0004.2007.00793.X
- De Marco P, Merello E, Mascelli S, Capra V. Current perspectives on the genetic causes of neural tube defects. *Neurogenetics.* 2006;7(4):201-221. doi:10.1007/S10048-006-0052-2
- Wolujewicz P, Steele JW, Kaltschmidt JA, Finnell RH, Ross ME. Unraveling the complex genetics of neural tube defects: From biological models to human genomics and back. *Genesis.* 2021;59(11). doi:10.1002/DVG.23459
- Shaer CM, Chescheir N, Schulkin J. Myelomeningocele: a review of the epidemiology, genetics, risk factors for conception, prenatal diagnosis, and prognosis for affected individuals. *Obstet Gynecol Surv.* 2007;62(7):471-479. doi:10.1097/01.OGX.0000268628.82123.90
- Boyd PA, Wellesley DG, De Walle HEK, et al. Evaluation of the prenatal diagnosis of neural tube defects by fetal ultrasonographic examination in different centres across Europe. *J Med Screen.* 2000;7(4):169-174. doi:10.1136/JMS.7.4.169
- Liptak GS, Dosa NP. Myelomeningocele. *Pediatr Rev.* 2010;31(11):443-450. doi:10.1542/PIR.31-11-443
- Tomatir AG, Vural BK, Acikbas I, Akdag B. Registries of cases with neural tube defects in Denizli, Turkey, 2004-2010. *Genet Mol Res.* 2014;13(4):8537-8543. doi:10.4238/2014.OCTOBER.20.30
- İlhan Ö, Alkan Özdemir S, Özdemir N, et al. Meningomyelosele Olgularında Prognozu Etkileyen Faktörler ve Eşlik Eden Anomaliler: 40 Olguluk Deneyim Prognostic Factors And Accompanying Anomalies In Neonates With Meningomyelosele: Experience Of 40 Patients. *Jinekoloji - Obstetrik ve Neonatoloji Tıp Dergisi.* 2017;14(4):163-167.
- Alkan Özdemir S, Özdemir N, Arun Özer E, et al. Meningomyeloseleli 50 yenidoğanın prospektif-gözlemsel değerlendirilmesi. *Ege Tıp Dergisi.* 2017;56(3):135-139. doi:10.19161/ETD.391545
- Okurowska-Zawada B, Kozerska A, Zelazowska B, Kułak W, Wasilewska A, Wysocka J. Serum 25-hydroxyvitamin D, osteocalcin, and parathormone status in children with meningomyelosele. *Neuropediatrics.* 2012;43(6):314-319. doi:10.1055/S-0032-1327126
- Copp AJ, Adzick NS, Chitty LS, Fletcher JM, Holmbeck GN, Shaw GM. Spina bifida. *Nat Rev Dis Primers.* 2015;1. doi:10.1038/NRDP.2015.7
- Volpe J. Neural tube formation and prosencephalic development. In: Volpe J, ed. *Neurology of the Newborn.* WB Saunders; 2001:3-44.
- Lewis D, Tolosa JE, Kaufmann M, Goodman M, Farrell C, Berghella V. Elective cesarean delivery and long-term motor function or ambulation status in infants with meningomyelosele. *Obstetrics and gynecology.* 2004;103(3):469-473. doi:10.1097/01.AOG.0000113624.94710.CE
- Bartonek Ā, Saraste H, Knutson LM. Comparison of different systems to classify the neurological level of lesion in patients with myelomeningocele. *Dev Med Child Neurol.* 1999;41(12):796-805. doi:10.1017/S0012162299001607
- Oi S, Matsumoto S. A proposed grading and scoring system for spina bifida: Spina Bifida Neurological Scale (SBNS). *Childs Nerv Syst.* 1992;8(6):337-342. doi:10.1007/BF00296565
- Glard Y, Launay F, Viehweger E, Hamel A, Jouve JL, Bollini G. Neurological classification in myelomeningocele as a spine deformity predictor. *J Pediatr Orthop B.* 2007;16(4):287-292. doi:10.1097/01.BPB.0000165181.66291.53
- Adzick NS, Thom EA, Spong CY, et al. A randomized trial of prenatal versus postnatal repair of myelomeningocele. *N Engl J Med.* 2011;364(11):993-1004. doi:10.1056/NEJM0A1014379
- Houtrow AJ, MacPherson C, Jackson-Coty J, et al. Prenatal Repair and Physical Functioning Among Children With Myelomeningocele: A Secondary Analysis of a Randomized Clinical Trial. *JAMA Pediatr.* 2021;175(4). doi:10.1001/JAMAPEDIATRICS.2020.5674
- Goodnight WH, Bahtiyar O, Bennett KA, et al. Subsequent pregnancy outcomes after open maternal-fetal surgery for myelomeningocele. *Am J Obstet Gynecol.* 2019;220(5):494.e1-494.e7. doi:10.1016/J.AJOG.2019.03.008
- Bennett KA, Carroll MA, Shannon CN, et al. Reducing perinatal complications and preterm delivery for patients undergoing in utero closure of fetal myelomeningocele: further modifications to the multidisciplinary surgical technique. *J Neurosurg Pediatr.* 2014;14(1):108-114. doi:10.3171/2014.3.PEDS13266
- Iskandar BJ, Finnell RH. Spina Bifida. Ropper AH, ed. *N Engl J Med.* 2022;387(5):444-450. doi:10.1056/NEJMRA2116032
- McLone DG. Care of the neonate with a myelomeningocele. *Neurosurg Clin N Am.* 1998;9(1):111-120. doi:10.1016/s1042-3680(18)30284-5
- Charney EB, Weller SC, Sutton LN, Bruce DA, Schut LB. Management of the newborn with myelomeningocele: time for a decision-making process. *Pediatrics.* 1985;75(1):58-64. doi:10.1542/peds.75.1.58
- Tarcan T, Önel FF, Ilker Y, Alpay H, Şimşek F, Özek M. The timing of primary neurosurgical repair significantly affects neurogenic bladder prognosis in children with myelomeningocele. *J Urol.* 2006;176(3):1161-1165. doi:10.1016/J.JURO.2006.04.042
- Crawford AH, Strub WM, Lewis R, et al. Neonatal kyphectomy in the patient with myelomeningocele. *Spine (Phila Pa 1976).* 2003;28(3):260-266. doi:10.1097/01.BRS.0000042234.98512.BE
- Sharrard WJ. Spinal osteotomy for congenital kyphosis in myelomeningocele. *J Bone Joint Surg Br.* 1968;50(3):466-471. Accessed July 17, 2023. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/4882211>
- Eckstein HB, Vora RM. Spinal osteotomy for severe kyphosis in children with myelomeningocele. *J Bone Joint Surg Br.* 1972;54(2):328-333. Accessed July 17, 2023. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/4556184>
- Lindseth RE, Stelzer L. Vertebral excision for kyphosis in children with myelomeningocele. *J Bone Joint Surg Am.* 1979;61(5):699-704. Accessed July 17, 2023. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/457713>

31. Christofersen MR, Brooks AL. Excision and wire fixation of rigid myelomeningocele kyphosis. *J Pediatr Orthop.* 1985;5(6):691-696. doi:10.1097/01241398-198511000-00012
32. Martin J, Kumar SJ, Guille JT, Ger D, Gibbs M. Congenital kyphosis in myelomeningocele: results following operative and nonoperative treatment. *J Pediatr Orthop.* 1994;14(3):323-328. doi:10.1097/01241398-199405000-00009
33. Özdemir N, Özdemir SA, Özer EA. Kyphectomy in neonates with meningomyelocele. *Childs Nerv Syst.* 2019;35(4):673-681. doi:10.1007/S00381-018-4006-4
34. Dias MS, McLone DG. Hydrocephalus in the child with dysraphism. *Neurosurg Clin N Am.* 1993;4(4):715-726. doi:10.1016/s1042-3680(18)30561-8
35. Miller PD, Pollack IF, Pang D, Albright AL. Comparison of simultaneous versus delayed ventriculoperitoneal shunt insertion in children undergoing myelomeningocele repair. *J Child Neurol.* 1996;11(5):370-372. doi:10.1177/088307389601100504
36. Chaddock WM, Reding DL. Experience with simultaneous ventriculo-peritoneal shunt placement and myelomeningocele repair. *J Pediatr Surg.* 1988;23(10):913-916. doi:10.1016/S0022-3468(88)80383-X
37. Parent AD, McMillan T. Contemporaneous shunting with repair of myelomeningocele. *Pediatr Neurosurg.* 1995;22(3):132-136. doi:10.1159/000120890
38. Gamache FW. Treatment of hydrocephalus in patients with meningomyelocele or encephalocele: a recent series. *Childs Nerv Syst.* 1995;11(8):487-488. doi:10.1007/BF00334972
39. Caldarelli M, Di Rocco C, La Marca F. Shunt complications in the first postoperative year in children with meningomyelocele. *Childs Nerv Syst.* 1996;12(12):748-754. doi:10.1007/BF00261592