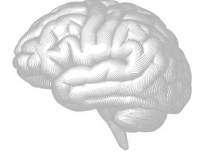


# MİYELOMENİNGOSEL PERİNATAL YÖNETİMİ



Sevim ÖNDÜL<sup>1</sup>

## EPİDEMİYOLOJİ

Lemire sınıflamasına göre primer nörolasyon (gebeliğin 3-4. haftaları) defektlerinden kabul edilen miyelomeningosel (MM), perinatal dönemde ciddi morbiditesi olan, en sık lomber bölgede, canlı doğumda %0,1-0,2 insidansla kemik, meninks ve nöral dokuda füzyon yetersizliği şeklinde görülen konjenital bir malformasyondur (1). Etkilenen ikinci ve üçüncü bebekte risk %2-3 ve %10'a kadar yükselmektedir. Bitişik displastik epitel dokusuna yapışık nöral plaktan (plakod) oluşan spinal bir orta hat lezyonu ile karakterize kızlarda daha sık görülen en yaygın nöral tüp defektidir (2). Kesenin dura mater ve araknoidten oluştuğu içerisinde spinal kordun bulunmadığı, nadiren sinir kökleri ve hipertrofik filum terminalenin eşlik ettiği durum ise meningoel olarak adlandırılır. Kranial meningoel ve ensefalosellerde insidans daha düşük olup %0,02'dir. Ülkelere göre farklılık göstermekle beraber son 20 yılda bu oranlarda belirgin azalma görülmüş, ABD'de %0,05-0,06 'ya gerilemiştir. Bunda prenatal erken tanı yöntemlerinin gelişmesi ve yaygın kullanımıyla birlikte anomalili gebeliklerin sonlandırılması, folik asit kullanımı etkili olmuştur.

## ETYOPATOGENEZ

Nöral tüp defektleri (NTD) akraba evliliği ve özellikle anne tarafında aile anamnezi olanlarda daha sık görülmekte olup Mendelyen olmayan kalıtım özelliği ve multifaktöriyel sebepler söz konusudur. Gebelik öncesi obezite, iyi kontrollü olmayan diyabet, özellikle valproik asit içeren antiepileptiklerin kullanımı, B9, B12,

<sup>1</sup> Dr. Öğr. Üyesi, Giresun Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroşirurji AD. sevimondul@yahoo.com.tr

Vakaların %3'ünde lateks alerjisi gelişmesine rağmen, farklı serilerde üçte biri gibi çok daha yüksek oranlar bildirilmiştir (16,17).

Hastaneye yatış ortalaması hasta başına %2 olup, %40 şant disfonksiyonu, %18 üriner sistem enfeksiyonu ile dekübit ülserleri, gergin kord sendromu, epilepsi, pnömoni ve diğer nedenlerle olmuştur. Şant disfonksiyonu ve İYE morbiditeyle, %7,4 mortaliteden sorumlu ana özellikler olarak saptanmıştır.

Prenatal komplikasyonların olduğu planlanmamış doğum durumlarında yapılan geç onarımlarda, enfeksiyon olmasa bile şant obstrüksiyonuna neden olacak protein artışı, şant revizyonuna yol açabileceğinden, MM onarımının mümkün olduğunca erken yapılması uygun görülmektedir.

Literatürde MM'nin onarımı ve hidrosefalinin eş zamanlı cerrahisi ile ilgili komplikasyon riski açısından tartışmalar mevcuttur. MOMS çalışması aşırı ventriküler dilatasyonu (15 mm ve fazlası) olan vakaların daha kötü bir prognozu olduğunu ve şanttan kaçınılamayacağını göstermiştir (13). Bu hastalar için muhtemelen en iyi tedavi, anne ve bebek güvenliğini daha fazla koruyan doğum sonrası cerrahi olmaya devam edecektir.

Spina bifida poliklinikleri gerek NTD vakalarının multidisipliner yaklaşımla düzenli kontrolünün sağlanması gerekse ebeveynlerin konuyla ilgili bilinçlendirilmesi açısından büyük önem taşımaktadır.

## KAYNAKLAR

1. Lemire R J: Neural Tube Defects. *JAMA* 259:558-62, 1988.
2. Albright AL, Pollack IF, Adelson PD: *Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery*, ed 2. New York: Thieme, 2008.
3. Copp AJ, Adzick NS, Chitty LS, Fletcher JM, Holmbeck GN, Shaw GM. Spina bifida. *Nature Reviews Disease Primers*. 2015 Apr 30;1:15007. DOI: 10.1038/nrdp.2015.7. PMID: 27189655; PMCID: PMC4898641.
4. Blom HJ, Smulders Y. Overview of homocysteine and folate metabolism. With special references to cardiovascular disease and neural tube defects. *Journal of Inherited Metabolic Disease*. 2011 Feb;34(1): 75-81. DOI: 10.1007/s10545-010-9177-4. Epub 2010 Sep 4. PMID: 20814827; PMCID: PMC3026708.
5. McLone DG, Knepper PA. The cause of Chiari II malformation: a unified theory. *Pediatr Neurosci*. 1989;15(1):1-12. DOI: 10.1159/000120432. PMID: 2699756.
6. Rossi A, Gandolfo C, Morana G, Piatelli G, Ravegnani M, Consales A, Pavanello M, Cama A, Tortori-Donati P. Current classification and imaging of congenital spinal abnormalities. *Seminars in Roentgenology*. 2006 Oct;41(4):250-73. DOI: 10.1053/j.ro.2006.07.001. PMID: 17010690.
7. Salih MA, Murshid WR, Seidahmed MZ. Epidemiology, prenatal management, and prevention of neural tube defects. *Saudi Medical Journal* 2014 Dec;35 Suppl 1(Suppl 1):S15-28. PMID: 25551106; PMCID: PMC4362104.
8. Luthy DA, Wardinsky T, Shurtleff DB, Hollenbach KA, Hickok DE, Nyberg DA, Benedetti TJ. Cesarean section before the onset of labor and subsequent motor function in infants

- with meningocele diagnosed antenatally. *New England Journal of Medicine*. 1991 Mar 7; 324(10):662-6. DOI: 10.1056/NEJM199103073241004. PMID: 1994249.
9. A comparison of the accuracy of fetal MRI and prenatal ultrasonography at predicting lesion level and perinatal motor outcome in patients with myelomeningocele. *Journal of Neurosurgery* /Oct 2019 Brandon A. Sherrod MD, Winson S. Ho MD, Alec Hedlund BS, et al. DOI: 10.3171/2019.7.FOCUS 19450.
  10. McDonald CM, Jaffe KM, Shurtleff DB, Menelaus MB: Modifications to the traditional description of neurosegmental innervation in myelomeningocele. *Developmental Medicine and Child Neurology* 1991 Jun;33(6):473-81. DOI: 10.1111/j.1469-8749.1991.tb14912.x. PMID:1864473.
  11. Kancherla V, Ma C, Grant G, Lee HC, Shaw GM, Hintz SR, Carmichael SL. Factors Associated with Timeliness of Surgical Repair among Infants with Myelomeningocele: California Perinatal Quality Care Collaborative, 2006 to 2011. *American Journal of Perinatology*. 2020 Oct;37(12):1234-1242. DOI: 10.1055/s-0039-1693127. Epub 2019 Jul 15. PMID: 31307103; PMCID: PMC7541052.
  12. Adzick NS: Fetal myelomeningocele: natural history, pathophysiology, and in-utero intervention. *Semin Fetal Neonatal Med* 2010;15:9-14.
  13. Kabagambe SK, Jensen GW, Chen YJ, Vanover MA, Farmer DL. Fetal Surgery for Myelomeningocele: A Systematic Review and Meta-Analysis of Outcomes in Fetoscopic versus Open Repair. *Fetal Diagnosis and Therapy*. 2018; 43(3):161-174. DOI: 10.1159/000479505. Epub 2017 Sep 15. PMID: 28910784.
  14. Adzick NS, Thom EA, Spong CY, Brock JWI, Burrows PK, Johnson MP, Howell LJ, Farrell JA, Dabrowiak ME, Sutton LN, Gupta N, Tulipan NB, D'Alton ME, Farmer DL: A randomized trial of prenatal versus postnatal repair of myelomeningocele. *New England Journal of Medicine* 2011;364:993-1004. DOI: 10.1056/NEJMoa1014379.
  15. McLone DG: Treatment of myelomeningocele:arguments against selection. *Clinical Neurosurgery* 33: 359–370,1986.
  16. Protzenko, T., Bellas, A., Pousa, M. S., et al. (Oct 2019) Reviewing the prognostic factors in myelomeningocele, *Neurosurgical Focus FOC*, 47(4), E2. DOI: 10.3171/2019.7.FOCUS19462.
  17. Bowman RM, McLone DG, Grant JA, Tomita T, Ito JA: Spina bifida outcome: a 25-year prospective. *Pediatric Neurosurgery* 34:114–120, 2001.