

# BÖLÜM 18

## KAPANMA DEFEKTLERİNDE CERRAHİ YAKLAŞIM VE İZLEM

Nuh Çağrı KARAACI<sup>1</sup>  
Hakan Hadi KADIOĞLU<sup>2</sup>

### GİRİŞ

Kapanma defektleri (nöral tüp defekti, spinal disrafizm) santral sinir sistemi ve etrafındaki koruyucu dokuların embriyolojik dönemde birleşmesi gerektiği zamanda birleşmemesi neticesinde mezenkimal dokular, kemik doku ve sinir elemanlarının gelişimsel kusurları sonucu oluşan klinik tablodur.

Embriyolojik dönemde nöral doku gelişimi, nörilasyon (28.gün), kuyruk tomurcuğunun kanalizasyonu (28-40.günler arası) ve dedifferansiasyon (41.günden intrauterin dönemin sonuna) olmak üzere 3 dönemde incelenmektedir.

Nörilasyon evresi, nöroektodermin 16. ve 26. günler arasında spinal kordu oluşturmak anlamında çeşitli evrelerden geçerek nöral tüpü oluşturması ile meydana gelir. Nöral krest (yarık), bu dönemde oluşmaktadır. Nöral tüpün son kapanma noktaları olarak adlandırılan kranial nöropor ve kaudal nöropor, sırası ile 24. ve 26. günlerde lamina terminalis ve sakral kord segmenti düzeylerindedir. Burdan da anlaşılacağı üzere bu 2 günlük farktan ötürü erken döneme ait kapanma kusurlarının kranial, kısmende olsa geç döneme ait kapan kusurlarının ise kaudal bölgede defektlere yol

açacağı öne sürülmüştür. Primer nörilasyonun bu şekilde tamamlanması sonrası henüz diferansiye olmamış kaudal hücrelerin boşluk oluşturması, arda kalan filum terminale, koksigal ligaman ve terminal ventrikülünse 11. hafta dolaylarında nöral tüp ile birleşmesine ise sekonder nörilasyon adı verilir. 40. ve 48. günlerde en distaldeki hücrelerin regresyona uğraması sonucu filum terminale şekillenmiş olur. Kısaca primer nörilasyonun S1-S2 vertebra seviyelerine kadar olan kısmı, sekonder nörilasyonun ise S2 spinal kord segmentinin altında kalan nöral doku ve filum terminalenin gelişimini belirlediği tespit edilmiştir.<sup>1</sup>

Embriyolojik dönemdeki bu evlerde meydana gelen kapanma defektlerini tetikleyecek bazı faktörler olduğu araştırmalar sonucu keşfedilmiştir. Bu faktörler arasında en bilineni folik asittir. Folik asit metabolik, hematolojik ve gastrointestinal sistemler için önem arzeden bir koenzim olmakla birlikte eksikliğinde nöral tüp defektlerinde artış olduğu saptanmış ve hamilelik öncesi ve hamileliğin 3. ayına kadar 500micg/gün oranında alınması önerilmiştir. Ayrıca nöral tüp defektli çocuk doğuran annelerde hamilelik sırasında sigara, kafein, alkol,

<sup>1</sup> Dr. Öğr. Üyesi, Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi AD., karaavci1984@hotmail.com

<sup>2</sup> Prof. Dr., Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi AD., hakanhadi@gmail.com

yon kılavuzluğunda kesilerek gerginlik ortadan kaldırılmaya çalışılır. Bu olgularda re-tethering sıklıkla karşılaşılan komplikasyondur.



**Şekil 8.** Tethered kord sendromlu bir olguya ait lomber MRG görünümü.

### BASİT OKKÜLT SPINA BİFİDA

Sıklıkla lumbosakral bölgede görülen, vertebaların lamina ve spinöz proçes gibi posterior elemanlarının gelişim ve füzyon kusuru ile karşımıza çıkan ve genellikle herhangi bir sebeple çekilmiş olan DG'de tespit edilen anomali grubudur. Hastalarda genç yaşta ısrarlı bel ağrıları ve ciltte hipertrikozis görüldüğünde şüphe edilmelidir. Tedavisi büyük oranda semptomatiktir.

Sonuç olarak spinal disrafizmler embriyolojik dönemde multifaktöriyel etmenler nedeni ile meydana gelen anomali grubudur. Hastalarda ciddi sensöri-motor kusurlar mevcut olup ek sistemik anomalilerde beraberinde eşlik edebilir. Özellikle gebelik öncesi ve gebeliğin ilk 3 ayında folik asit kullanımının önemi görülmektedir. Ayrıca gebelik sırasında çeşitli farmakolojik ajanlara maruziyet ve iyo-

nize radyasyonun rolü olduğu tespit edilen bu hastalık grubunda yaşam süresi boyunca hastaların zihinsel ve bedensel engellerinin olması ve takip ve tedavi sürecindeki ekonomik olarak yüksek maliyetlere gereksinim duyulması sebebiyle prenatal tanı ve ailelerin bu konuda bilgilendirilmesi büyük önem arz etmektedir.

### KAYNAKLAR

1. Kaplan KM, Spivak JM, Bando JA. Embryology of the spine and associated congenital abnormalities. *Spine J.* 2005; 5(5); 564-76.
2. Catala M. Embryology applied to neural tube defects (NTDs). In: Özek MM, Cinalli G, Maixner WJ, ed. *The Spina Bifida Management and Outcome.* 1.Edition. Verlag-Italia: Springer; 2008; p19-42.
3. Çolak A. Spinal anomalilerde tanım, etiyoloji ve sınıflandırma. In: Baykaner K, Erşahin Y, Mutluer S, Özek MM, ed. *Pediatrik Nöroşirürji.* 1.Baskı. Ankara: Türk Nöroşirürji Derneği; 2014; p239-252.
4. Bollo RJ, Riva-Cambrin J, Brockmeyer MM, Brockmeyer DL. Complex Chiari malformations in children: An analysis of preoperative risk factors for occipitocervical fusion. *J Neurosurg Pediatr.* 2012; 10(2); 134-141.
5. Işık N. Chiari malformasyonları ve siringomiyeli. *Türk Nöroşir Derg.* 2013; 23(2); 185-194.
6. Egemen E, Börcek AÖ, Baykaner MK. Ayrık omurilik malformasyonu. *Türk Nöroşir Derg.* 2013; 23(2);238-243.
7. Tümtürk AF, Öktem İS. Dandy-walker malformasyonu. *Türk Nöroşir Derg.* 2013; 23(2); 180-184.
8. Altun İ, Yüksel KZ. Genç yaşta görülen lomber yerleşimli intramedüller nörenterik kist: olgu sunumu ve literatürün gözden geçirilmesi. *Türk Nöroşir Derg.* 2016; 26(2); 145-148.
9. Ülkü G, Börcek AÖ. Spinal dermal sinüsler. *Türkiye Klinikleri J Neurosurg - Special Topics.* 2016; 6(2); 68-71.
10. Yaltrık K, El Tecle NE, Pierson MJ, Puryear A, Atalay B, Elbabaa SK. Management of concomitant scoliosis and tethered cord syndrome in non-spina bifida pediatric population. *Childs Nerv Syst.* 2017; 33(11); 1899-1903.