

Omurga kapanma eksikliklerinde cerrahi girişimler: 16 yıllık deneyim*

Gülay A. TİRELİ, Cem BONEVAL, Semih MİRİPOĞLU, Hüseyin ÖZBEY, Tansu SALMAN,
Alaaddin ÇELİK

İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul

Özet

Omurga kapanma eksikliği olgularının tanı, tedavi ve izlenmesinde karşılaşılan sorunları irdelemek amacı ile 1982-1998 arasında kliniğimizde tedavi ettiğimiz 692 olgu geriye dönük olarak incelendi. Hastaların % 45'i erkek, % 55'i kız olup, yaşları 1 gün-13 ay arasında değişmekte idi. Gebelikteki olası risk faktörleri olarak; akraba evliliği (% 8.5), ilaç kullanımı (% 7.6) ve ailede aynı hastalığın varlığı (% 5.7) belirlendi. 53 gebede doğum öncesi izleme yapıldığı, yalnız 13'ünde tanı konduğu ancak gebeliğin sonlandırılmadığı öğrenildi.

Hastaların tümünde aileye gerekli bilgi verildikten sonra açıklık anarıldı, 172 olguya da daha sonra gelişen hidrocefaliye yönelik ventriküloperitoneal şant takıldı. İzlem sürecinde şanlı olguların % 23'ünde şant işlev bozukluğu saptandı. Bu olgularda düzeltici girişim olarak ventrikülostomi, şant kapakçığı değişimi, ventriküloatriyal şanta çevirme, distal uç düzeltilmesi ve şant yenileme ameliyatları yapıldı.

Hasta grubumuzda ameliyat sonrası erken dönemdeki mortalite 1982-1989 arasında % 7.8 iken, 1990-1998 arasında % 1.4'e geriledi. Uzun süreli izlemleri Nöroloji, Nefroloji ve Ortopedi klinikleri ile ortak yapılan hastaların yalnız 86'sının izlemlerinin düzenli olarak sürdüğü saptandı.

İlgili dalların işbirliğine karşın bu hasta grubunda tıbbi sorunlar dışında belirgin sosyal, psikolojik ve ekonomik sorunların da bulunması, özellikle izlemi güçleştirerek tatminkar sonuç alınmasını önlemektedir.

Anahtar kelimeler: Spinal disrafizm, meningomyelosele, hidrocefali, omurga, doğum öncesi tanı

Summary

Surgical procedures in spinal dysraphism: 16 years' experience

The aim of this study was to evaluate the pitfalls in diagnosis, surgical therapy and follow-up of spinal dysraphism in children. Records of 692 pediatric patients with spinal dysraphism treated between 1983 and 1998 at our department were analyzed retrospectively. While 45 % were male and 55 % female, the age range was 1 days to 13 months. Marriage between relatives (8.5 %), drug administration during pregnancy (7.6 %) and presence of dysraphism in the family (5.7 %) were recorded as probable predisposing prenatal factors. While prenatal screening was performed in 53 pregnancies, only in 13 pregnancies diagnosis was made in the third trimester and none were aborted.

Defect repair was performed in all patients after informing the parents for probable outcome of the disease. In 172 patients ventriculoperitoneal shunt was carried out due to hydrocephalus. Shunt dysfunction occurred in 23 % of patients and required a revision procedure; ventriculostomy, valve replacement, ventriculoatrial diversion, revision of the distal end or total shunt replacement being the most common. Mortality was 7.8 % between 1983-1989 and 1.4 % between 1990-1998. The follow-up program was accomplished by a dedicated group consisting of members of pediatric neurology, nephrology and orthopedics departments. Only 86 of all treated patients attended this program regularly.

Despite a multidisciplinary approach and great team effort not only the medical consequences but also common social, psychological and economical problems are factors resulting in an unfavourable outcome in this patient group.

Key words: Spinal dysraphism, myelomeningocele, hydrocephalus, vertebra, prenatal diagnosis

Giriş

Omurga kapanma eksiklikleri 0.4-1/1000 doğum sıklıkta gözlenen doğumsal bozukluklar olup, te-

* XVII. Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresi'nde poster olarak sunulmuştur (26-29 Eylül 1999, Antalya).
Adres: Dr. Gülay A. Tireli, Zuhuratbaba Sarıılmaz Sok. Uğur Apt. No:6/1 Bakırköy-İstanbul
Yayın Kabul Tarihi: 18.7.2000

davide klinikler arası işbirliği, yaşam boyu tıbbi ve sosyal destek gerektirmesi nedenleriyle özellikli bir hasta grubu oluştururlar. Çalışmamızda bir Çocuk Cerrahisi Kliniği olarak bu hastalarda yapılan cerrahi girişimler ve komplikasyonlara yaklaşım konusundaki deneyimimiz aktarılmaya çalışılmış; tedavi ve izlemede karşılaşılan sorunlar irdelenerek doğum öncesi tanı ve ekip çalışmasının önemi vurgulanmıştır.

Gereç ve Yöntem

Kliniğimizde 1982-1998 arasında omurga kapanma eksikliği bulunan 692 olgu tedavi edilmiştir. Olguların yaş ve cinsiyetleri, olası etiyolojik faktörler, doğum öncesi tanı alıp almadığı, omurga açıklığının tipi ve yerleşimi, ek anomaliler, uygulanan cerrahi girişimler, karşılaşılan komplikasyonlar, mortalite oranları ve ameliyat sonrası izlemedeki özellikleri geriyeye dönük olarak incelenmiştir.

Bulgular

% 55'i kız, % 45'i erkek olan hastaların yaşları 1 gün-13 ay arasında değişmekte olup; % 42'si 1 haftadan küçük, % 24'ü 1 hafta-1 ay, % 28'i 1 ay-1 yıl arasında ve % 6'sı da 1 yaşımdan büyük idi.

Olguların % 9'unda akraba evliliği, % 8'inde gebelikte ilaç kullanımını, % 6'sında aynı bozukluk bulunan kardeş öyküsü gibi olası etiyolojik faktörler olarak dikkat çekerken, % 77'sinde herhangi bir faktör belirlenemedi. 53 gebede doğum öncesi izleme yapıldığı, bunların yalnız 13'ünde (% 24.5) tanı konduğu ancak gebeliğin sonlandırılmadığı öğrenildi. Omurgadaki açıklık % 10 baş-boyun, % 31 göğüs ve % 59 bel-kuyruk sokumu bölgesi yerleşimli idi. Olguların % 24'ünde meningesel, % 72'sinde meningomyelosele, % 3'ünde lipomlu lezyonlar ve % 1'inde ensefalosele saptandı.

Belirlenen ek anomalilerin başlıcaları; ayak (% 36), omurga (% 6) ve göğüs (% 3) şekil bozuklukları, anorektal anomaliler (% 2) ve inguinal bölge bozuklukları (% 3) idi.

İlk başvuruda ailelere hastalığın seyir ve sonucu hakkında ayrıntılı bilgi verildi. Açıklık onarımı yapılan hastalarda karşılaşılan komplikasyonlar Tablo

Tablo I. Açıklık onarımının ardından gelişen komplikasyonlar.

Komplikasyon	%
Yara sorunları	20.7
Ventrikülit, sepsis	19.4
Akut hidrosefali	13
Uygunsuz ADH salımı	5
BOS fistülü	1.6

ADH: Antidiüretik hormon, BOS: Beyin-omurilik sıvısı

I'de gösterildi. Hastaların 172'sine çeşitli zamanlarda gelişen hidrosefaliye yönelik ventriküloperitoneal (VP) şant takıldı. VP şant takılanların % 36'sı bir aylıktan küçük, % 61'i 1 ay-1 yaş arası, % 3'ü ise 1 yaşın üzerinde idi.

VP şant takılmasının ardından gelişen erken ve geç komplikasyonlar Tablo II'de gösterildi. Hastalara uygulanan düzeltici ameliyatların başlıcaları ventrikülostomi, şant kapakçığı değişimi, ventriküloatriyal (VA) şanta çevirme, distal uç düzeltilmesi ve şantın yenilenmesidir.

Tablo II. Ventriküloperitoneal şant komplikasyonları.

Erken	%	Geç	%
Cilt altında BOS birikimi	8	Şant işlev bozukluğu	23
Yara ayrılması	4	Ventrikülit	17
Saçlı deride BOS fistülü	2	Karın içi yabancı kist	3

BOS: Beyin-omurilik sıvısı

Hastaların ameliyat sonrası izlemleri Çocuk Nörolojisi, Nefrolojisi ve Ortopedi Klinikleri ile birlikte yapıldı. 692 hastanın yalnız 86'sının (% 13) izlemlerinin düzenli olarak sürdüğü saptandı. Hasta grubumuzda ameliyat sonrası erken dönemdeki mortalite, 1982-1989 arasında % 7.8 iken 1991-1998 arasında % 1.4'e geriledi.

Tartışma

Omurga kapanma eksiklikleri tedavileri etik ve pratik açıdan halen tartışmalı olan doğumsal bozukluklardır. Etiyolojisinde çeşitli çevresel ve genetik faktörlerin rol oynayabileceği düşünülmekle birlikte, son yıllarda gebelik süresince ortaya çıkan folik asit yetersizliğinin rolü üzerinde durulmaktadır (1,5). Serimizde olası bir etiyolojik faktör büyük öl-

çüde belirlenememiş ancak, bir grup hastada gebelikte ilaç kullanımı, ailede aynı hastalığın varlığı ve akraba evliliği dikkati çekmiştir. Bozukluğun hasta ile ailesine yaşam boyu maddi ve sosyal yük getirdiği ve tüm tedavi yaklaşımlarının düzenli olarak uygulandığı hastalarda bile ulaşılabilen tıbbi başarı ile sosyal yaşam kalitesi gözönünde tutulduğunda erken gebelik döneminde doğum öncesi tanının çok önemli olduğu söylenebilir. Hasta grubumuzda 53 gebenin doğum öncesi izlemi yapılmış olmasına karşın, bunların yalnız % 24.5'ine yasal sonlandırma süresini aştıktan sonra tanı konabildiği gözlenmiştir.

Yine çeşitli sosyal ve ekonomik nedenlerle hastaların yalnız % 42'si doğumdan sonraki ilk hafta içinde başvurmuş, bu durum özellikle üzeri açık olgularda enfeksiyona bağlı komplikasyon riskini arttırmıştır. Olgular 1982-1989 ve 1990-1998 olarak iki döneme ayrıldığında; başvuru yaşı bir haftadan küçük olgu sayısının ilk dönemde % 29 iken, ikinci dönemde % 55'e yükselmiş ve ikinci sekiz yıldaki mortalite azalmasının buna bağlı olabileceği düşünülmüş; bu nedenlerden dolayı ilk başvuruda ailenin tedavi, izlem planı ve olası sonuç hakkında ayrıntılı olarak bilgilendirilmesine özen gösterilmiştir.

Hastalarda açıklığın onarımının ardından gelişebilen hidrosefali kraniyal ultrasonografi ile yapılan düzenli izlem sonucu belirlenerek VP şant takıldı. Şant takıldıktan sonra herhangi bir dönemde ventrikülit saptanan olgularda ventrikülostomi ile kapalı sistem ile drenaj sağlanarak sistemik ve ventrikül içi antibiyotik tedavisi uygulandı. VA şant, yüksek komplikasyon riski (akciğer embolisi, kor pulmonale, şant nefriti, kardiyak trombus, septisemi) nedeniyle (2,3) yalnız dirençli karın içi yalancı kist ve peritonit bulguları olan 12 olguda uygulandı. Karında yalancı kist gelişen VP şantlı hastalarda, şantın distal ucunun

dışarı drenaja alınması ve antibiyotik tedavisi ile kistin kendiliğinden gerilemesinden sonra VA şant takıldı (4).

Tedavisini yaptığımız hastaların yalnız 86'sı (% 13) izlemlerini düzenli olarak sürdürdü. İzlem oranının düşük olmasının başlıca nedeni ailelerin yapılan inceleme ve girişimlerin ekonomik yükünü karşılayamamaları olup, sosyal güvencesi olan hastalarda tedavi planları daha düzenli ve sürekli olarak yapılabilmektedir.

Sonuç olarak omurga kapanma eksikliklerinde iyi bir teknik ve ameliyat sonrası düzenli izlem ile olası morbidite ve mortalite kabul edilebilir düzeylere indirilebilmektedir. Ancak ülkemiz koşullarında tüm yaşamları boyu izlenmesi gereken bu özellikli hasta grubunda hekim yönünden tatminkar bir sonuç alma olasılığı çok azdır. Bunu sağlamak için disiplinler ve merkezler arası işbirliğinin daha da iyileştirilmesi, doğum öncesi tanı olanaklarının artırılarak gebeliğin erken sonlandırılması ya da hasta bebeğin ilgili merkeze daha erken getirilme şansının artırılması ve hastaların yaşama uyumu için sosyal destek gruplarının oluşturulması gereklidir.

Kaynaklar

1. Eskes TK: Neural tube defects, vitamins and homocysteine. Eur J Pediatr 157(2):139, 1998
2. Haffner D, Schindera F, Aschoff A, et al: The clinical spectrum of shunt nephritis. Nephrol Dial Transplant 12 (6):1143, 1997
3. Lam CH, Villemure JG: Comparison between ventriculoatrial and ventriculoperitoneal shunting in the adult population. Br J Neurosurg 11(1):43, 1997
4. Roitberg BZ, Tomita T, Mc Lone DG: Abdominal cerebrospinal fluid pseudocyst: A complication of ventriculoperitoneal shunt in children. Pediatr Neurosurg 29 (5):267, 1998
5. Sorwark JF: Spina Bifida. Pediatr Clin North Am 43 (5):1151, 1996