

T.C.
SAĞLIK BAKANLIĞI
TÜRKİYE KAMU HASTANELERİ KURUMU
Bakırköy Bölgesi İstanbul İli Kamu Hastaneleri Birliği Genel Sekreterliği
Bakırköy Prof. Dr. Mazhar Osman Ruh Sağlığı ve Sinir Hastalıkları
Eğitim ve Araştırma Hastanesi
Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği

**MİYELOMENİNGOSEL NEDENİYLE PRİMER
ONARIM UYGULANAN 0-18 AY ARASI
ÇOCUKLARDA OMURGA ANOMALİLERİ VE
DEFORMİTELERİNİN SIKLIĞININ
ARAŞTIRILMASI**

Dr. Akın ÖZTÜRK

BEYİN VE SİNİR CERRAHİSİ UZMANLIK TEZİ

Tez Danışmanları: Doç. Dr. Erhan EMEL
Op. Dr. İbrahim ALATAŞ

İSTANBUL 2014

T.C.
SAĞLIK BAKANLIĞI
TÜRKİYE KAMU HASTANELERİ KURUMU
Bakırköy Bölgesi İstanbul İli Kamu Hastaneleri Birliği Genel Sekreterliği
Bakırköy Prof. Dr. Mazhar Osman Ruh Sağlığı ve Sinir Hastalıkları
Eğitim ve Araştırma Hastanesi
Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği

**MİYELOMENİNGOSEL NEDENİYLE PRİMER
ONARIM UYGULANAN 0-18 AY ARASI
ÇOCUKLARDA OMURGA ANOMALİLERİ VE
DEFORMİTELERİNİN SIKLIĞININ
ARAŞTIRILMASI**

Dr. Akın ÖZTÜRK

BEYİN VE SİNİR CERRAHİSİ UZMANLIK TEZİ

Tez Danışmanları: Doç. Dr. Erhan EMEL
Op. Dr. İbrahim ALATAŞ

İSTANBUL 2014

T.C.
SAĞLIK BAKANLIĞI
TÜRKİYE KAMU HASTANELERİ KURUMU
Bakırköy Bölgesi İstanbul İli Kamu Hastaneleri Birliği Genel Sekreterliği
Bakırköy Prof. Dr. Mazhar Osman Ruh Sağlığı ve Sinir Hastalıkları
Eğitim ve Araştırma Hastanesi

TEZ DEĞERLENDİRME FORMU

ADI SOYADI: DR. AKIN ÖZTÜRK

UZMANLIK DALI: BEYİN VE SİNİR CERRAHİSİ

TEZİN ADI: MİYELOMENİNGOSEL NEDENİYLE PRİMER ONARIM UYGULANAN 0-18 AY ARASI ÇOCUKLARDA OMURGA DEFORMİTELERİ VE SIKLIĞININ ARAŞTIRILMASI

1-Sayfa Sayısı:	: 102
2-Tablo Sayısı	: 16
3-Şekil Sayısı:	: 26
4-İstatistik Sayısı:	: 1
5-Literatür Sayısı ve Faydalanma Durumu	: 85, BAŞARILI
6-Yazı Tertibi	: BAŞARILI
7-Konuyu Anlatma ve Konuya Hakimiyet	: BAŞARILI
8-İncelemenin Bilimsel Bakımdan Tutumu	: BAŞARILI
9-Orijinal Olup Olmadığı	: ORJİNAL

SONUÇ: BAŞARILI

TEZ DEĞERLENDİRME JÜRİSİ

Üye

Doç. Dr. Erhan EMEL
B.Köy Prof. Dr. Mazhar Osman
Ruh Sağlığı ve Sinir Hast. Eğt ve Arş Hast.
Beyin Cerrahisi Kliniği Koordinatörü
Eğitim ve İdari Sorumlusu
Sicil No: 23305

Üye

Doç. Dr. Bekir TUĞCU
Prof. Dr. Mazhar Osman
Ruh Sağlığı ve Sinir Hast. Eğt. ve Arş Hast.
Beyin Cerrahisi Kliniği
Başasistanı
Sicil No: 66443

Üye

Doç. Dr. H.Dilek ATAĞLI
B.Köy Prof. Dr. Mazhar Osman
Ruh Sağlığı ve Sinir Hast. Eğt ve Arş Hast.
Nöroloji Kliniği Koordinatörü
Eğitim Görevlisi
Sicil No: 31930

ONAY

23/04/2014

Doç. Dr. Murat ERKİRAN
Başhekim



I. ÖNSÖZ

Asistanlığım boyunca benden desteklerini esirgemeyen ve eğitimimi yürüten değerli hocalarım Doç. Dr. Murat Taşkın'a ve Doç. Dr. Erhan Emel'e teşekkürlerimi sunarım.

Asistanlık eğitimim sırasında yardımlarını gördüğüm ve beraber çalışmaktan mutluluk duyduğum değerli tüm uzman abilerime bana aktardıkları tecrübelerinden ve sabırlarından dolayı minnettarım.

Nöroloji rotasyonum sırasında birlikte çalıştığım hocam Doç. Dr. Baki Arpacı'ya teşekkürlerimi sunarım.

Tezimin istatistik çalışmalarında bana yardımcı olan Doç. Dr. Bekir Tuğcu'ya teşekkür ederim.

Tezimi hazırladığım Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi'nin tüm bilimsel olanaklarını kullanmamda benden yardımını esirgemeyen Op. Dr. İbrahim Alataş'a teşekkür ederim.

Ameliyathanede, serviste, acilde ve yoğun bakımda birlikte ter döktüğümüz hemşire, yardımcı personel ve anestezi ekibinden bütün emekçilere teşekkürlerimi sunuyorum.

Başta Dr. Kaan Yağmurlu olmak üzere asistanlık dönemi boyunca birlikte yetiştiğimiz, her işe birlikte koşturduğumuz değerli tüm asistan arkadaşlarıma teşekkür borçluyum.

Tezimi hazırladığım dönemde neyi araştırdığımı merak eden ve beni yaptığım çalışmayla ilgili sorulara boğan oğlum Tayfun'u ve başımda meraklı gözleriyle beni izleyen ve başarmam için yüreklendiren küçük oğlum Burak'ı kucaklıyor, öpüyorum.

Dr. Akın Öztürk

II. İÇİNDEKİLER

I. ÖNSÖZ.....	I
II. İÇİNDEKİLER.....	II
III. ÖZET.....	V
IV. ABSTRACT.....	VI
V. KISALTMALAR DİZİNİ.....	VII
VI. ŞEKİLLER DİZİNİ.....	VIII
VII. TABLOLAR DİZİNİ.....	X
1. GENEL BİLGİLER.....	1
1.1 TARİHÇE.....	1
1.1.1 Eski Uygarlıklarda Spina Bifida.....	1
1.1.2 Cerrahi Tedavinin Tarihsel Gelişimi.....	4
1.2 EPİDEMİYOLOJİ VE NEDENLER.....	8
1.2.1 Miyelomeningosel Epidemiyolojisi.....	8
1.2.2 Kalıtsal Etmenler.....	9
1.2.3 Folat Eksikliği.....	10
1.2.4 Diğer Risk Etmenleri.....	10
1.2.5 Nöral Tüp Kusurlarının Önlenmesinde Folat.....	11
1.3 NÖRAL TÜP DEFİKTLERİNİN EMBRİYOLOJİSİ.....	13
1.3.1 Embriyonik Yaşamda Hücrelerin Farklılaşması.....	13
1.3.2 Gastrulasyon Sırasında Hücrenin Akıbeti.....	14
1.3.3 Primitif Çizginin Oluşumu.....	14
1.3.4 Gastrülasyon Hareketleri.....	15
1.3.5 Nörülasyonun iki modu.....	16
1.3.6 Birincil Nörülasyon.....	16
1.3.7 İkincil Nörülasyon.....	19
1.3.8 Birincil ve İkincil Nörülasyon Arasındaki Kesintisiz Süreklilik.....	20
1.3.9 Açık NTD'lerde Embriyolojik Süreç.....	20
1.3.10 Sinir Tüpü Ventrodorsal Eksene Göre Kutuplanır.....	21
1.3.11 Sinir Tüpünün Dorsalizasyonu TGF- β (Transforming Growth Factor - Beta) Salgı Molekülleri Ailesi İle Bağlantılıdır.....	21
1.3.12 Periferik Sinir Sisteminin Nöral Krestten Gelişimi.....	22
1.3.13 Sinir İbiği Hücrelerinin Göçü.....	22
1.3.14 Hücre Dışı Matriks ve Göç.....	22
1.3.15 Köklerin ve Pleksusların Oluşumu.....	22
1.3.16 Omurganın Somitlerden Gelişimi.....	23
1.3.17 Sinir Tüpü ve Notokord Omurga Kıkırdağının Oluşumunu İndüklerler.....	24
1.4 MİYELOMENİNGOSELDE OMURGA ANOMALİLERİ VE PATOFİZYOLOJİ.....	26
1.4.1 Miyelomeningoselde Doğumsal Omur Anomalileri.....	26
1.4.2 Doğumsal Omurga Anomalilerinin Sınıflandırılması.....	30
1.4.3 Raşışsız ve Diğer Arka Kuşak Anomalileri.....	34
1.4.4 Hasta Değerlendirme.....	35
1.4.5 Klinik Seyir.....	36
1.4.6 Ek Omurga Malformasyonları.....	37
1.4.7 Gergin ve/veya Yağlı Filum Terminale.....	37
1.4.8 Ayrık Omurilik Malformasyonu.....	37
1.4.9 Hemimiyelomeningosel.....	38

1.4.10	Dermoid ve Epidermoid Tümörler	40
1.4.11	Teratom	40
1.5	MİYELOMENİNGOSELDE OMURGA DEFORMİTELERİ	41
1.5.1	Skolyoz ve Lordoz	42
1.5.2	Tedavi	45
1.5.3	Doğumsal Skolyoz.....	50
1.5.4	Hiperlordoz.....	51
1.5.5	Kifoz.....	51
1.5.6	Tedavi	53
1.5.7	Çöken Kifoz.....	53
1.5.8	Sert S Biçimli Kifoz	54
2.	GEREÇ ve YÖNTEM.....	56
3.	BULGULAR	58
3.1	Demografik Veriler	58
3.2	Omur Gövdesi Anomalileri	58
3.3	Omur arka kuşağı anomalileri	62
3.4	Omurga kanalında kemik çıkıntı (Bony spur)	64
3.5	Omurga Deformiteleri.....	65
3.5.1	Koronal Eğriliklerle İlgili Sonuçlar	66
3.5.2	Sagittal Eğriliklerle İlgili Sonuçlar	67
3.6	OMUR GÖVDE ANOMALİLERİ İLE OMURGA DEFORMİTELERİ ARASINDAKİ BİRLİKTELİK İLİŞKİLERİ	71
3.6.1	Gövde anomalisi olan ve olmayan olgulardaki genel deformite sıklığı.....	71
3.6.2	Deformite olan ve olmayan olgulardaki gövde anomalisi sıklığı.....	71
3.6.3	Gövde anomalisi olan ve olmayan olgulardaki koronal deformite sıklığı	72
3.6.4	Koronal deformitesi olan ve olmayan olgulardaki gövde anomalisi sıklığı	72
3.6.5	Sagittal deformitesi olan ve olmayan olgulardaki gövde anomalisi sıklığı.....	72
3.6.6	Yarım omur anomalisi ile omurga deformiteleri arasındaki bağıntı	73
3.6.7	Yarım omur anomalisi olan ve olmayan olgulardaki genel deformite sıklığı	73
3.6.8	Deformitesi olan ve olmayan olgulardaki yarım omur sıklığı.....	73
3.6.9	Yarım omur anomalisi olan ve olmayan olgulardaki koronal deformite sıklığı ...	73
3.6.10	Koronal deformitesi olan ve olmayan olgulardaki yarım omur sıklığı.....	74
3.6.11	Yarım omur anomalisi olan ve olmayan olgulardaki sagittal deformite sıklığı ...	74
3.6.12	Sagittal deformitesi olan ve olmayan olgulardaki yarım omur sıklığı	74
3.6.13	Kelebek omur anomalisi ile omurga deformiteleri arasındaki bağıntı.....	75
3.6.14	Tek tarafta kemik köprü (unilateral unsegmented bar) anomalisi ile omurga deformiteleri arasındaki bağıntı.....	76
3.6.15	Hörgüç deformitesi (gibbus deformity) ile omurga deformiteleri arasındaki bağıntı	76
3.7	KAPANMA KUSURU OLAN OMUR ARKA KEMERİ SAYISI İLE OMURGA DEFORMİTELERİ ARASINDAKİ BİRLİKTELİK İLİŞKİLERİ.....	77
3.7.1	Omurga Kanalında Kemik Çıkıntı Anomalisi Olan Olgulardaki Deformite Oranları	78
3.8	İŞLEVSEL NÖROLOJİK LEZYON SEVİYESİ İLE İLGİLİ SONUÇLAR VE RADYOLOJİK LEZYON SEVİYESİ İLE BAĞLANTISI	78
3.8.1	İşlevsel Nörolojik Seviyenin Belirlenmesi ve Sonuçlar	78

3.8.2	İşlevsel Nörolojik Lezyon Seviyesinin Lamina Kusuru Yukarı Başlangıç Seviyesiyle İlişkisi	80
3.8.3	İşlevsel Nörolojik Lezyon Seviyesine Göre Deformite Oranlarının Karşılaştırılması	80
3.8.4	İşlevsel Nörolojik Seviye ile Lamina Kapanma Kusuru Başlangıç Seviyesi Uyumunun İncelenmesi	81
4.	TARTIŞMA	87
4.1	Omur gövdesi anomalileri	88
4.2	Omur Gövde Anomalisi Varlığının Deformite Oluşumuna Katkısı	88
4.3	Bağlı Deformite	90
4.4	Lamina Kapanma Kusuru Uzunluğunun Deformite Oluşumuna Katkısı	90
4.5	Dıştan muayene ile cilt defekti yukarı ucu ile seviye tayini	92
5.	SONUÇ	94
6.	KAYNAKLAR	95
7.	EKLER	102
7.1	EK 1 – ETİK KURUL ONAYI	102

III. ÖZET

MİYELOMENİNGOSEL NEDENİYLE PRİMER ONARIM UYGULANAN 0-18 AY ARASI ÇOCUKLARDA OMURGA ANOMALİLERİ VE DEFORMİTELERİNİN SIKLIĞININ ARAŞTIRILMASI

Dr. Akın ÖZTÜRK

AMAÇ: Miyelomeningoselli olarak doğan çocuklarda omurga anomalilerinin sıklığını belirlemek ve omurga deformiteleri ile aralarındaki bağıntıyı araştırmak.

GEREÇ VE YÖNTEMLER: Yaşları 3 ile 18 ay arasında değişen toplam 22 hasta yaş, cinsiyet, klinik nörolojik işlevsellik durumu, doğumsal omur anomalilerinin türleri ve sıklıkları ve eşlik eden omurga deformiteleri yönünden incelendi. Radyolojik olarak iki yönlü omurga grafileri ya da mevcutsa omurga bilgisayarlı tomografisi ve omurga manyetik rezonans görüntülemeleri kullanılarak saptanan omur anomalileri sıklıkları, radyolojik özellikleri ve yerleşim seviyeleri açısından incelendi. Saptanan değişik tipteki omur anomalileri ile omurga deformiteleri arasında istatistiksel olarak anlamlı ilişki olup olmadığı araştırıldı. Nörolojik işlevsel seviye, torakal, 5 adet lomber ve sakral seviyeyi içeren 7 dereceli bir klinik ölçek kullanılarak değerlendirildi.

BULGULAR: İnceleme grubu 10 erkek ve 12 kızdan oluşuyordu. Ortalama yaş 264 gündü (\pm SD 136,441). Omurların laminalarında ardışık kapanma kusuru değişen seviyelerde olmakla birlikte bütün olgularda mevcuttu. Hastaların %45'inde omur gövde anomalilerine rastlandı. En sık görülen omur gövde anomalisi türü yarım omurdu. Omurga deformitesi sıklığı %73 olarak saptandı. Kusurlu olmayan son lamina seviyesi ile koronal ve sagittal omurga deformitesi görülme sıklığı arasında istatistiksel olarak anlamlı ilişki saptanırken, omur gövde anomalisi varlığı ile deformite insidansı arasında anlamlı bir ilişki gözlenmedi. Ayrıca, torakal lordoz yönelimi ile lomber kifoz yönelimi grubundaki deformitelerin birlikte görülme sıklığı anlamlıydı.

SONUÇ: Miyelomeningoselli hastalarda, omur gövde anomalisi bulunsun ya da bulunmasın, omurga deformitelerine rastlanma oranı yüksektir. Miyelomeningoselli olgularda omurga deformitesi gelişiminde rol oynayan en önemli iki etmen ardışık lamina kusurlarının seviye sayısı ve nörolojik işlevsel seviye olup, bu iki etmen birbiriyle bağlantılıdır. Belirli tür omur anomalilerinin omurga deformitesi yaratmadaki etkisini daha ayrıntılı değerlendirmek için ileri çalışmalara gerek vardır.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Miyelomeningosel, Doğumsal Omur Anomalileri, Nörolojik İşlevsel Seviye, Torakal Lordoz Yönelimi, Lomber Kifoz Yönelimi.

E-POSTA: akinoztr@yahoo.com

IV. ABSTRACT

ANALYSIS OF FREQUENCY OF VERTEBRAL ANOMALIES AND SPINAL DEFORMITIES IN CHILDREN AGED BETWEEN 0 AND 18 MONTHS WHO HAD UNDERGONE PRIMARY REPAIR FOR MYELOMENINGOCELE

Dr. Akın ÖZTÜRK

OBJECT: To investigate the frequency of vertebral anomalies in patients born with myelomeningocele and their role in the occurrence of spinal deformities.

MATERIALS AND METHODS: A total of 22 cases born with myelomeningocele who were aged between 3 to 18 months were analyzed in terms of age, gender, neurological functions, types and frequencies of congenital vertebral anomalies, and accompanying spinal deformities. The vertebral anomalies and deformities detected in plain two-sided roentgenograms as well as spinal computed tomography and spinal magnetic resonance images where available were classified according to their radiologic characteristics. The relationship between different types of vertebral anomalies and spinal deformities was statistically evaluated. Neurological functional level was assessed using a 7-grade scale including thoracic, 5 lumbar, and sacral levels.

RESULTS: The study consisted of 10 males and 12 females. Mean age was 264 days (\pm SD 136,441). Vertebral laminar multisegmental closure defect was present in all patients with varying levels of involvement. Vertebral body anomalies were present in 45% of the patients. The most common type of the vertebral body anomalies was hemivertebra. Spinal deformities were present in 73% of the patients. A statistically significant relationship was detected between the level of last intact laminar arch and the incidence of coronal and sagittal spinal deformities whereas no statistically significant relationship appeared to exist between the presence of vertebral body anomalies and spinal deformity incidence. Another statistically significant relationship was revealed by the association between the lordotic thoracic drift and the kyphotic lumbar drift patterns.

CONCLUSION: Spinal deformities are detected to show a high rate of occurrence in patients with myelomeningocele regardless of the presence of any accompanying vertebral body anomaly. Key factors in the development of spinal deformities in patients with myelomeningocele appear to be the number of consecutive levels of defective laminae and neurologic functional level, both being interrelated. Further studies are needed to determine the effect of specific vertebral anomalies on the incidence of spinal deformities.

KEYWORDS: Myelomeningocele, Congenital Vertebral Anomaly, Neurologic Functional Level, Lordotic Thoracic Drift, Kyphotic Lumbar Drift.

E-mail: akinoztr@yahoo.com

V. KISALTMALAR DİZİNİ

BMP : Kemik morfojenik proteini

BOS : Beyin-omurilik sıvısı

BT : Bilgisayarlı tomografi

DNA : Deoksiribonükleik asit

HMM : Hemimiyelomeningosel

IGF : İnsulin benzeri büyüme faktörü

MRG : Manyetik rezonans görüntüleme

MTHFR: Metiltetrahidrofolat redüktaz

NTD : Nöral tüp defekti

SCM : Ayrık omurilik malformasyonu (split cord malformation)

SD : Standart sapma

Shh : Sonik kirpi (sonic hedgehog) geni ve proteini

Wnt : Wnt/ β katenin sinyalleme yolağındaki Wnt (wingless integrated 1) ligandı

TGF- β : Dönüştürücü büyüme faktörü beta (transforming growth factor – beta)

VI. ŞEKİLLER DİZİNİ

Şekil 1. Miyelomeningoseli ve hidrosefalisi olan bir çocuğa ait bir tasvir. Sağdaki küçük resimlerde omurgada spina bifida örnekleri görülüyor (2).	3
Şekil 2. Spina bifida etyopatogenezi (Shh: sonik kirpi, Wnt: Wnt ligand in Wnt/β catenin signaling pathway, BMP: kemik morfojenik proteini, IGF: insulin-benzeri büyüme hormonu. 11	
Şekil 3. Omurga disrafizmlerinin farklı türlerinin çizimle gösterilişi [32].	26
Şekil 4. Embriyonun gelişiminin 17. gününde notokord plağı kendi üzerine katlanarak notokordu oluşturur. Çevresindeki mezoderm dokusu paraksiyel, ara ve lateral mezoderme farklılaşır. Bu mezoderm dokuları akabinde somitlere farklılaşırlar [34].	28
Şekil 5. Embriyogenezin a 22. ve b 28. günlerinde embriyo [34].	28
Şekil 6. Omurda kemikleşme merkezleri [34].	28
Şekil 7. Omur anormalliklerinin çizimle gösterilişi [34].	31
Şekil 8 a-d. SCM ve sinir plakodu arasındaki ilişkinin çizimle gösterilişi: a SCM plakodun yukarısında, b plakodun aşağısında, c plakodun içinde olabilir ve d hemimiyelomeningosel. Kemik çıkıntılar siyah oklarla gösterilmiştir [34].	38
Şekil 9. Ağır skolyozu nedeniyle omurga füzyonu uygulanan bir hastada ortaya çıkan cilt yıkımı.	49
Şekil 10. Skolyoz açısının Cobb yöntemi ile ölçümü.	57
Şekil 11. Yarım omur anomalisi bulunan bir hastamıza (Olgu 21) ait ön-arka omurga grafisinde T6 omurunun sol yarısının oluşmadığı ve hizasındaki kaburganın eksik olduğu görülüyor. Sağda bir yarım omur var ve komşu T5 ve T7 omurlarından belirgin disk aralıkları ile tam olarak ayrılmış görünümde. T5 ve T7 gövdeleri birbirlerine soldan kemik bir köprüyle bağlı durumdadır.	59
Şekil 12. Lumbosakral bölgede hörgüç deformitesi. Deformite hizasında cilt silüetinin arkaya doğru kabarık olduğu görülüyor (Olgu 15).	60
Şekil 13. Hörgüç deformitesinin dıştan görünümü. Aşağı lomber bölgede cilt konturunun kifoz nedeniyle dışbükey hale geldiği dikkati çekiyor (Olgu 8).	60
Şekil 14. Omur gövde anomalisi paternlerinin yüzdesel dağılımını gösteren grafik. Bu grafikte omur gövde anomalileri birleşik paternler halinde olgularda görüldüğü şekliyle yüzdelik oranlarına göre gösterilmiştir.	61
Şekil 15. Omur gövde anomalisi türlerinin tüm olgular ve gövde anomalili olgular içindeki bağımsız yüzdesel dağılımı. Grafikte gövde anomalisi türlerinin toplam olgular (22 olgu) ve gövde anomalili olgular (10 olgu) içindeki sıklık oranları gösterilmiştir.	61
Şekil 16. Hastaların lamina kapanma kusuru yukarı başlangıç sınırı seviyelerinin yüzdesel dağılımını gösteren grafik	63
Şekil 17. Olgularımızdan birine (Olgu 22) ait omurga bilgisayarlı tomografisinin iki adet enine kesitinde belirgin olarak görülen, birinci sakral omur hizasında yerleşik ve kanal içini tama yakın kateden kemik çıkıntı anomalisi.	64
Şekil 18. Deformitelerin toplam 16 deformiteli olgu içinde koronal ve sagittal plandaki yüzdelik dağılımı	65
Şekil 19. Koronal deformitelerin yerleşim bölgelerinin yüzdelik dağılımı.	66
Şekil 20. Sagittal deformitelerin yerleşim yerine göre oransal dağılımı	68

Şekil 21. Sakral bölgede anterolistezis saptanan miyelomeningoselli olgularımızdan birinin (Olgu 17) yan omurga grafisi. Okla işaretli omurlar sırasıyla S1 ve S2 olup, iki omurun da komşu alt omurun üzerinden öne doğru kaydığı dikkati çekiyor.....	68
Şekil 22. Miyelomeningosel tanısıyla izlenen olgularımızdan birine (Olgu 22) ait yan omurga röntgenogramı. Lomber omurgadaki belirgin kifotik dizilim bozukluğuna torakal bölgedeki lordoz eşlik ediyor.....	71
Şekil 23. Lamina açıklığı başlangıç bölgesine göre deforme oranları.....	78
Şekil 24. Olguların işlevsel nörolojik seviye tayini sonuçlarının yüzdesel dağılımı	79
Şekil 25. Hastaların işlevsel ve radyolojik seviyeleri arasındaki farkların yüzdesel dağılımı	84
Şekil 26. Ardışık lamina açıklığı yukarı başlangıç noktası ile cilt defekti üst hizasının seviye olarak uzaklık ilişkisine dair verileri gösteren grafik.....	86

VII. TABLOLAR DİZİNİ

Tablo 1. Omur gövde anomalisi bulunan 10 olguya ait radyolojik inceleme sonuçları.....	59
Tablo 2. . Hörgüç deformitesi (gibbus deformity) saptanan olguların genel radyolojik özellikleri.	62
Tablo 3. Arka kemer kapanma kusurlarının seviye ve sıklık özellikleri.....	63
Tablo 4. Omurga kanalında kemik çıkıntı saptanan olguların radyolojik özellikleri.....	64
Tablo 5. Koronal ve sagittal deformiteli olguların toplam miyelomeningoselli olgular içindeki oransal büyüklüğünü özetleyen tablo.....	65
Tablo 6. Koronal planda saptanan eğriliklerin omurga bölgelerine göre sıklık dağılımı. Samuelsson ve ark. [47] tarafından önerilen biçimiyle, tepesi T12-T11 seviyeleri arasında olan eğrilikler torakal, tepesi T12-L1 arasında olanlar torakolomber, L1-L4 arasında olanlar lomber eğrilik olarak adlandırılmıştır.....	66
Tablo 7. Olgularda saptanan sagittal eğrilik türlerinin sıklık dağılımı.....	67
Tablo 8. Lomber kifoz yönelimi (lomber hipolordoz + aşık lomber kifozlu olgular) ile torakal lordoz yönelimi (torakal hipokifoz + aşık torakal lordozlu olgular) arasındaki birliktelik oranlarını gösteren tablo.....	70
Tablo 9. Torakal ve lomber sagittal eğrilik paternlerinin eşleşme diyagramı. Parantez içindeki rakamlar ilgili eğrilik türüne sahip olgu sayısını, kutuların içindeki rakamlar ise yatay ve dikey hizadaki eğrilik türlerinin bir arada görüldüğü olguların sayısını, kutuların içindeki rakamlar ise yatay ve dikey hizadaki eğrilik türlerinin bir arada görüldüğü olguların sayısını göstermektedir. Lomber kifoz yönelimi ve torakal lordoz yöneliminin birlikte görülme sıklığının (9/13 & 10/13) anlamlı derecede yüksek olduğu saptanmıştır ($p < 0,05$).	70
Tablo 10. Yarım omur anomalisi saptanan olgulara ait deformite verileri.	75
Tablo 11. Kelebek omur anomalisi olan olgulara ait deformite verileri.	76
Tablo 12. Lamina açıklığı başlangıç bölgesine göre deformite gelişim oranı.	77
Tablo 13. Olguların işlevsel nörolojik seviye tayini sonuçlarını gösteren tablo.	79
Tablo 14. İşlevsel nörolojik lezyon seviyesine göre deformite oranlarını gösteren tablo. Lomber seviyeli olgulara ait veriler hem tüm lomber grubu, hem de lomber seviyeleri tek tek gösterir şekilde sunulmuştur.....	81
Tablo 15. İşlevsel nörolojik lezyon seviyesi (İNLS) ile radyolojik olarak laminanın kapanma kusurunun başladığı en yukarı seviyenin (LK) örtüşme derecesinin nicel olarak değerlendirme sonuçlarını belirten tablo.....	83
Tablo 16. Ardışık lamina açıklığı yukarı başlangıç noktası ile cilt defekti üst hizasının seviye olarak uzaklık ilişkisine dair verileri gösteren tablo. Eksili sonuçlar lamina kusuru yukarı başlangıç seviyesinin cilt defekti yukarı ucunun altında kaldığı durumu belirtmektedir.....	85

1. GENEL BİLGİLER

1.1 TARİHÇE

1.1.1 Eski Uygarlıklarda Spina Bifida

Spina bifida veya spinal disrafizmler insanođlu yeryüzünü adımlamaya başladıđından beri olagelmişlerdir. Yapılan bir dizi antropolojik kazıda miyelomeningoselli olarak doğmuş bebeklere özgü belirtiler sergileyen omurgalar ortaya çıkarılmıştır. Bu çocuklar tedavinin pek kısıtlı olduđu ya da hiç bulunmadıđı bir çağda dünyaya geldiklerinden dolayı bunların çoğunun sağ kalamadıđını söylemek mümkündür.

Spinal disrafizmi anlatan tanımlamalar Hipokrat'ın yazılarında, Galen'de ve başkalarında bulunabilir. Grekoromen çağın ilk evrelerinde hastalıđa yönelik herhangi cerrahi bir tedavi yoktur. Bizim bildiđimiz spina bifidanın ilk açık tanımı Hollandalı klinisyen Peter van Forest'e aittir. Van Forest, 1610 yılında yayınladıđı bir otopsi incelemesinde, 2 yaşında bir çocukta saptadıđı ve spina bifidanın bir formu gibi gözüken bir boyun malfomasyonu tarif etmiştir. Bilinen ilk miyelomeningosel rezeksiyon ameliyatını gerçekleştiren Van Forest kitleyi ameliyatla dibinden bağlamış, ne var ki çocuk ölüme sürüklenmekten kurtulamamıştır [1].

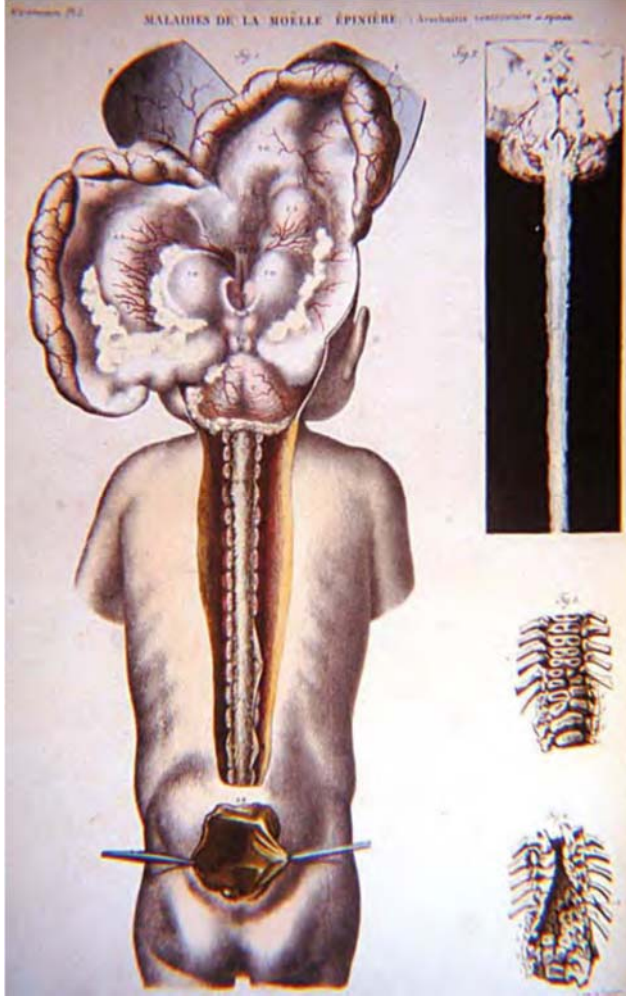
Spinal disrafizmin ilk resimli örneđi 1641'de yayınlanan Nicolaes Tulp'un *Observationes Medicae* adlı kitabında bulunmaktadır. Tulp spina bifida terimini ilk kullanan kişidir [2]. Kitabında altı olguya yer vermiştir, bunlardan biri küçük bir saptan çıkan büyük bir lomber miyelomeningoseli olan bir çocuktur. Tulp bu lezyonu *nervorum propagines tam varie per tumorem dispersas* (tümörün içinde farklı yönlere dağılmış sinirlerin uzantıları) olarak tarif etmiştir. Tedavisini miyelomeningosel kesesinin ayrılması ve sapının bağlanması olarak açıklamış; hasta ise çok geçmeden enfeksiyon nedeniyle ölmüştür. Bu deneyim sonrasında Tulp, bu lezyonlara ihtiyatla yaklaşılmamasını salık vermiştir.

Hollandalı bir başka önemli cerrah ve anatomist olan Frederik Ruysch 1691’de spina bifidaya dair on vakadan oluşan ilk geniş olgu dizisini yayımlamıştır. Ruysch hastalığı açık ve anlaşılır bir biçimde tarif etmiş, ancak tedavi edilmesini olanaksız gördüğünden, bu konuda bir öneri sunmamıştır.

Hidrocefali ve spina bifidanın birlikteliğine dair ilk sağlam klinik tanımlamayı yapan Giovanni Baptiste Morgagni’dır (1682-1771). Hastalıkların Yerleri ve Nedenleri adlı kitabında hidrocefali ve spina bifida hastası olarak doğan bir çocuğun ölüm sonrası dönemdeki haliyle açık bir tasvirini yapmış, hidrocefali ve spina bifidanın birlikte görüldüğü bir kaç olguyu ele almıştır. Bir anatomist olarak, sadece klinik bulguları tanımlamış ve bu düzensizliğin tedavisine yönelik bir öneride bulunmamıştır.

Spina bifidanın ilk resimli örneklerinden birini sunan kişi Jean Cruveilhier’dır. Bu çizimler 1824 ve 1842 arasında ve fasiküller halinde toplam 14 yılda yayımlanmıştır. Özet olguların yanı sıra, ayrıntılı olgu sunumları ve klinik bulgular da eklenmişti. İki adet miyelomeningoseal olgusu klinik seyirle birlikte işlenmiştir.

Cruveilhier’in yaptığı önemli diğer bir klinik gözlem de kesesi kapalı ve oradan sızıntısı olmayan miyelomeningoselli çocukların en iyi durumda olduklarıydı. Kese bir açılırsa sonuç olumsuz oluyor, enfeksiyon, sepsis, parapleji, nöbetler ve ölüm görülüyordu. Sir Astley Cooper’ın keseden arka arkaya yaptığı ponksiyonlarla bu sorundan mustarip bir çocuğu iyileştirdiğini iddia ettiği olgusuna yaptığı yorumda, bunun şans ürünü bireysel bir olay olduğunu ve kural olmadığını belirtmiştir (Şekil 1).



Şekil 1. Miyelomeningoseli ve hidrosefalisi olan bir çocuğa ait bir tasvir. Sağdaki küçük resimlerde omurgada spina bifida örnekleri görülüyor [2].

Cerrah olan M. Baxter, Morgagni ve Cruveilhier'in daha önce ulaştığı bulgulardan haberi olmaksızın 1882'de meningesel ve hidrosefalinin birlikteliğini vurgulayan bir yazı yayımlamıştır.

Daha yakın zamanlarda yapılan anatomik incelemelerle spina bifidanın yapısal özellikleri daha da aydınlatılmıştır. Kermauner, Keiller ve Bohnstedt tarafından yapılmış klasik çalışmalar bu türden çalışmalardır. Spina bifida kavramını genişletmek üzere, 1910'da Fuchs spina bifida, enürez ve eşlik eden ayak deformitelerini belirtmek için miyelodisplazi terimini kullanmıştır. Vries'in 1928'de yayımlanan ve bugün klasikler arasında sayılan makalesinde bu sendromik tablo daha düzgün bir tanıma kavuşturulmuştur. Lichtenstein, deri, mezoderm veya sinirdoku kökenli rahatsızlıklardan oluşan pleomorfik bir hastalık grubunu anlatmak için omurga kapanma

bozukluğu terimini kullanmıştır. Lichtenstein spina bifidanın merkezi sinir sisteminin uzak bölgelerine olan nöroanatomik etkilerini ilk ele alan araştırmacılardandır.

1.1.2 Cerrahi Tedavinin Tarihsel Gelişimi

Eskiden bu yana spina bifidaya yönelik üretilen cerrahi yöntemler arasında en yaygın olanı kesenin bağlanması veya kesilmesidir. Beyin-omurilik sıvısı (BOS) sızıntısı ve enfeksiyondan veya hidrosefaliden dolayı hastalar hemen her zaman ölmekteydi. Londra'nın seçkin cerrahlarından biri olan Benjamin Bell miyelomeningoselli bir olgusunda keseyi tabanına sıkı bir bağ koyarak tuzaklamış ve sonra kendi kendine düşmesini beklemiştir. Sonuç tüm olgularda ölümcül olmuştur.

Önde gelen bir İngiliz cerrahı olan Samuel Cooper spina bifidaya dair on dokuzuncu yüzyıl için mükemmel bir klinik kavrayış sağlamıştır. Cerrahi kısmını ele alırken Cooper şunu belirtir: Tecrübeyle kanıtlanmıştır ki, tümörü lansetle delmek ve sıvıyı bir kerede ya da kademe kademe boşaltmak hastayı çok kısa bir zaman diliminde ölümcül sonuçlar doğurabilecek surette büyük bir tehlike altına sokmadan gerçekleştirilemez. Cerrahlar yaratıcı davranmayı sürdürmüşler ve spina bifidayı tedavi etmeye yönelik olarak kesenin içine sklerozan çözeltiler vermek gibi uygulamaları da içeren teknikler denemişlerdir. Bu tür olgularda bildirilen ölüm oranları daha düşükse de, nörolojik kusurların sıklığında belirgin artış olmuştur.

Francesco Rizzoli 1869'da Rizzoli enterotomu adı verilen bir aleti tasarlamış ve disrafik keseye uygulamış, yavaşça kapattıktan sonra kesenin nekroza uğrayarak düşmesini sağlama yoluna gitmiştir.

On dokuzuncu yüzyılda spina bifida üzerine yayımlanmış en önemli monograflardan biri Friedrich von Recklinghausen'a aittir. Bugün standart terminolojimizin bir parçası olan spina bifida occulta terimini Virchow bulmuştur. Günümüzde von Recklinghausen hastalığı olarak adlandırılan nörofibromatozis üzerine yaptığı inceleme ile daha çok tanınır. Spina bifida ile ilgili monografında, spina bifida ve hipertrikozu olan dikkate değer bir erişkin olguyu tarif etti. Çarpık ayağı da olan ve buradan enfeksiyon kaparak sepsise yakalanan hastaya yaptığı otopside Von Recklinghausen L5'ten sakruma kadar uzanan gizli spina bifida saptamıştır. Patolojiye

dair ilginç birtakım esaslar ortaya koymuş, lipomun oluşmasını embriyolojik gelişimin ilk aşamalarında mezodermin ayrılmasındaki anormalliğe bağlamıştır. Von Recklinghausen, spina bifidada sıvının subaraknoid boşluktan geldiğini, yani BOS olduğunu kavramıştır. Hidrosefalinin spina bifidaya her zaman eşlik etmediğini belirtmiştir.

Miyelomeningoseli sklerozla tedavi etme görüşü eski olmakla birlikte, cerrahi literatüre yerleşmesi 1877'de Morton sayesinde. Morton, miyelomeningosele yönelik yapılan bağlama, kesme ve onlarla bağlantılı uygulamaların kabul edilemez sonuçlara yol açtığını düşünüyordu. Bu nedenle, iyot ve gliserin içeren bir çözelti icat etti. Bu teknik oldukça tutulur hale geldi ve Avrupa genelinde kullanıldı.

On dokuzuncu yüzyılın sonlarında miyelomeningoselin ameliyatla kapatılmasını savunanlardan biri de Henry O. Marcy'dir. Mart 1895'te Annals of Surgery'de yayımlanan bir makalede cerrahi onarımın şiddetli taraftarı olmuştur.

İngiltere'de J. Cooper Forster adlı bir cerrah lumbosakral miyelomeningoselli bir çocuk olgu sundu. Savunduğu tedavi omurilik sıvısını yumuşakça keseye bastırarak boşaltmaktı.

Cerrahi üzerine yazdığı kitabıyla popüler olan Roswell Park spina bifida başlıklı konuda hastalığın değişik çeşitlerini anatomik tasvirler ve olgu sunumlarıyla birlikte açıkça tarif etmiştir. Roswell Park'ın cerrahi tekniği sinir yapılarını serbestleştirmek ve onları kanala geri bırakmaktan oluşuyordu. Cildin alt tarafından genişçe serbestleştirilmesi açıklığın birebir kapatılmasını mümkün hale getiriyordu.

Miyelomeningosel açıklığının değişik cilt ve kas yamaları çevrilerek tedavisi C. Bayer'in 1892'de açık miyelomeningoselin yama çevirme işlemiyle onarımına ilişkin bildiriyle başlamıştır. Bu cerrahi teknik sinir ögelerinin omurga kanalına yerleştirilmesinden ve omurga kısımlarının çevredeki doku tabakalarıyla örtülmesinden oluşmaktaydı.

Parisli Antoine Chipault cerrahi üzerine bir dizi önemli monograf kaleme almıştır. Chipault Bayer'in uygulamalarını benimseyerek miyelomeningoselin çok

tabakalı olarak kapatılmasını savunan ilk Avrupalı cerrahlardan biriydi. Aseptik tekniklere uyarak iyi sonuçlar elde etmiştir.

Miyelomeningoselde sıkça görülen Chiari malformasyonunun anatomik olarak isabetli tarifini Hans Chiari (1851-1916) yapmıştır. Chiari'nin hidrosefaliyle birliktelik gösteren doğuştan beyin sapı anomalileri üzerine çalışmaları birer klasiktir. Prag'taki Kaiser Franz Joseph Çocuk Hastanesi'ndeki çalışmalarının ardından hidrosefalili 63 hastada yaptığı gözlemlerle üç ayrı malformasyon tanımlamıştır.

Chiari yaşları 3 ay ile 68 yıl arasında değişen 14 kişilik otopside tip I malformasyonu, yaşları bir günden 6 aya kadar değişen yedi hastada tip II malformasyonu tanımlamıştır. Yedi hastanın hepsinde de hidrosefali ve spina bifida vardı. Anatomik bulgular beyincik vermisinin ve tonsillerin uzaması ve beraberinde dördüncü ventrikülün aşağıya, servikal omurga kanalı içine doğru uzamasıydı. Buna sıklıkla medulla oblongatada aşağıya kayma ve katlanma eşlik ediyordu. Tip III'de beyin sapında aşağıya kayma, beyincik herniasyonu ve miyelomeningosel vardı. Dördüncü ventrikül genişti. Tip IV beyincik hipoplazisi olarak tanımlanıyordu. Chiari'nin tip III olgusu yalnızca bir taneydi. Tip IV'ü daha sonra, 1896'da yazdığı bir monografda tanımladı.

Chiari tip II malformasyonunun ilk tarif edenin Chiari olmadığını da kaydetmek gerekir. Bilakis, bu tanımlama ilk kez John Cleland tarafından Chiari'den aşağı yukarı 8 yıl önce, 1883'te, yayımlanmıştır. Chiari ilk monografında Cleland'ın yaptığı tanımlamayı beğeni ile anmıştır.

Julius Arnold 1894'te büyük bir torakolomber spina bifida da dahil olmak üzere çoklu doğumsal anomalileri olan bir bebeğin beyin sapı anomalileri hakkındaki bulgularını yayımladı. Arnold'un öğrencileri olan E. Schwalbe ve M. Gredig 1907'de spina bifida ile artbeyin anomalilerinin birlikteliğini ele alan bir yazı yayımladılar ve Arnold'sche und Chiari'sche Missbildung terimini ortaya attılar, bu da daha sonra Arnold-Chiari malformasyonu halini aldı.

Yirminci yüzyılın ilk yıllarında, cerrahlar miyelomeningosel onarımı için dura, fasya, kaslar ve cildi içine alan çok tabakalı kapatma usulünü geliştirdiler. Bu

yaklaşımların iyi bir örneği Charles H. Frazier'in omurga üzerine yazılmış kitabında bulunmaktadır. Frazier'in miyelomeningosel başta olmak üzere, çocuk beyin cerrahisine katkıları olmuştur. Miyelomeningoseli kapatmak için birkaç farklı yöntem geliştirmiştir: küçük keseler kesilip alındıktan sonra üzerine spinal erekör kaslar örtüldükten sonra boyun primer kapatılıyordu. Daha büyük defektlerde açıklığın üzerini örtmek için aponevrozu ve paraspinal kasları serbestleştiriyordu. Bazı olgularda omurların lamina kemerlerini kırıyor ve onları orta hatta birbirine dikiyordu. Bu teknikler yirminci yüzyılın ilk yarısındaki cerrahların kullandığı onarım teknikleri haline gelmiştir. Mevcut çok tabakalı kapatma tekniği Ingraham ve Hamlin'in 1943'te yayımladıkları ve artık bir klasik sayılan makale ile standartlaşmıştır.

İkinci Dünya Savaşı sonrası döneme spina bifida ameliyatının zamanlamasına ilişkin tartışmalar damga vurmuştur. Eğer nörolojik bozukluk çok ağır değilse ve zeka normalse, cerrahi kapatma öneriliyordu. Altmışlı yıllarda, Lorber, Matson, Sharrard ve başkaları tarafından daha erken, yani perinatal dönemde ameliyat fikri savunulmaya başlandı.

Yakın geçmişte, çocuk bekleyen annelerin beslenmesine folik asit eklenmeye başlanması ve erken tanı koydurucu ultrasonografinin kullanıma girişi ile bu hastalığın görülme sıklığı gelişmiş ülkelerde önemli ölçüde düşmüştür.

1.2 EPİDEMİYOLOJİ VE NEDENLER

1.2.1 Miyelomeningosel Epidemiyolojisi

Miyelomeningosel dünya genelinde en sık görülen merkezi sinir sistemi anomalisidir ve insidansı 1000 canlı doğumda 0,4-1'dir [3]. İnsidansın bölgesel ve ırksal değişkenler altında 1000 doğumda 0,2-2 arasında çeşitlilik gösterdiğini bildiren kaynaklar da vardır [4]. Günümüzde, Amerika Birleşik Devletleri'nde (ABD) 3000 canlı doğumdan birinde miyelomeningoselli bebek doğmaktadır. Bu, yılda 1500 bebeğe karşılık gelmektedir. Dörtte bir ila yarısı düşükle sonlandırılan miyelomeningosel gebelikleri bu rakamlara dahil değildir [5, 6]. İngiltere ve İrlanda'da insidans daha da yüksektir.

Türkiye'de sinir tüpü kusurlarının sıklığına yönelik yapılmış üç adet çalışmadan birinde [5] canlı doğumlar dikkate alınarak bulunan insidans 1000 canlı doğumda 0,9'dur. Diğer iki çalışmada [6, 7] sinir tüpü kusurlarının (anensefali, miyelomeningosel) genel insidansı belirlenmiş olup, verilen rakamlar sırasıyla 1000 canlı doğumda 3,0 ve 0,7'dir.

Açık omurga disrafizmlerinin %98,8'i miyelomeningoseldir [8]. Kızlarda hafifçe daha yüksektir (%0,57 - %0,71) [1]. Dünya genelinde spina bifida prevalansı Afrika yerlilerindeki 1000 canlı doğumda 0,1 gibi düşük oranlarla Keltlerdeki 1000 canlı doğumda 12,5 gibi yüksek oranlar arasında değişmektedir. Etnik topluluklar ve ırklar arasında hastalığın şiddet profilinde değişkenlik söz konusudur. Cinsiyetler arasındaki farklılığa bakıldığında, dişi cinsiyetin hafif (%0,57 ile %0,71) bir ağırlığı vardır.

Spina bifida embriyogenezin erken aşamalarında oluşan bir doğumsal malformasyondur ve etkilenen fötüslerin bir kısmı kendiliğinden düşükle kaybedilirler. Ayrıca, doğum öncesi tanı imkanları terapötik düşüklüklerin sayıca artmasını beraberinde getirmiştir [3, 4]. Gerçek insidansı belirlemek bu nedenle çok zordur. Doğumdaki yaygınlık spina bifidanın bir nüfus içindeki sıklığını kestirmek için daha kullanışlı bir yoldur.

Son otuz-kırk yıl içinde, sanayileşmiş ülkelerde spina bifida insidansında genel bir düşüş olmuştur. İngiltere, İrlanda [9] ve ABD'de [10] nöral tüp defekti (NTD) prevalans ve insidansında yirminci yüzyılın ilk yarısının başlarında sıçramalar kaydedilmiş olup, doğumda NTD oranları 1970'lerden beri düşmektedir. Bu düşme eğilimlerinin başlangıcı doğum öncesi test ve folat takviyesinin yaygın ölçekte kullanılmaya başlanmasından önce olduğu için, bu eğilimler ancak bir yanıyla elektif düşüklere ve beslenme değişikliklerine bağlanabilir.

1.2.2 Kalıtsal Etmenler

Spina bifida hem kalıtsal, hem de çevresel etmenlerin pay sahibi olduğu karmaşık bir nedenler örgüsüne dayanır. Miyelomeningoselli kişilerin ancak küçük bir azınlığında bilinen bir kromozomal, teratojenik ya da Mendelyen malformasyon sendromu saptanabilir. Trizomi 13 ve trizomi 18'lilerde spina bifida daha sık görülür. Akrokalozal sendrom, doğumsal hemidisplazi-eritrodermi sendromu, Fraser sendromu, Waardenburg sendromu and Meckel-Gruber sendromu ve diğer bazı sendromlarla beraberliği fazladır.

Aile içi birikim, etnik farklılıklar ve folat metabolizmasında görev yapan genlerin değişmesinin riski yükseltmesi kalıtsal etmenlerin omurga disrafizminde pay sahibi olduğunu gösterir. Aile öyküsünde spina bifida ya da anensefali bulunması bu düzensizliklerde en güçlü risk etmenlerinden biridir. Bir çok çalışmada spina bifidanın insidansının aileler içinde açık biçimde artış gösterdiği belirlenmiştir. Riskteki bu artış etkilenen bireylerin üreme yeteneklerinin düşük olmasına ve kendiliğinden ve terapötik düşük oranlarının yüksek olmasına rağmen vardır. Kardeşlerde görülme riski %3-4 olup, bu durumun yeni gebeliklerde tekrarlanması halinde, risk her defasında neredeyse üçe katlanır [9].

Folat ve metabolitleri pürin ve pirimidin sentezi ve kimi amino asitlerin yapımı sırasındaki metil gruplarının aktarımı için önemlidir. Metiltetrahidrofolat redüktaz (MTHFR) veya metionin sentaz gibi folat-homosistein yolağı enzimlerinin yapımıyla ilgili genlerde oluşan mutasyonlar nöral tüp kusurlarından sorumlu tutulmaktadır [10]. Bu mutasyonların görece bir işlev kaybına yol açtığı ve terapötik yüksek düzeyde folatla bunun üstesinden gelinebileceği kabul edilmektedir. NTD'lerde keşfedilen ilk risk

etmeni hafif işlev bozukluğu gösteren bir enzimin oluşmasına, plazmada homosistein düzeylerinin yükselmesine ve bu duruma yakalananlarda NTD riskinin artmasına yol açtığı belirlenen MTHFR genindeki tek nükleotid polimorfizmidir [11].

Kıvrık kuyruklu (ct) fare ct gen ürünü dışında diğer gen ürünlerinin, aynı zamanda çevresel etmenlerin de NTD oluşumunu etkilediği, üzerinde epey çalışılmış bir NTD modelidir. İlginç olanı, bu farelerdeki NTD'ler folik aside dirençli olup, insan olgularının %30'unda da durumun bu olduğu düşünülmektedir [12]. Bu da, insanlardaki NTD'lerin kalıtsal ve çevresel nedenlerin ortak bir sonucu olduğunu ortaya koymaktadır.

1.2.3 Folat Eksikliği

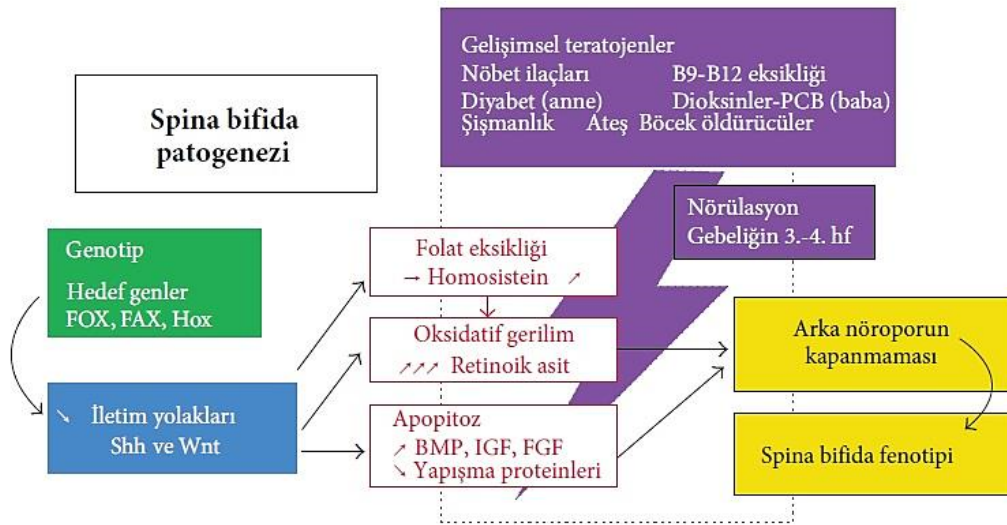
Gebelikten önce ve gebeliğin başlarında folat alımının yetersiz olması artık iyice kesinlik kazanmış bir risk etmenidir. Folat ve folik asit suda çözünebilen B9 vitamininin formları olup, hücrelerdeki DNA replikasyonu için ona gereksinim vardır. İngiltere'de 1970'lerde düşük sosyoekonomik durumdaki kadınlarda alyuvar folat düzeylerinin düşük olmasının NTD prevalansında yükselmeye bağlantılı olduğuna dair yapılan gözlemler ve seksenli yılların başlarında İngiltere'de yapılan ilk rastgele denetimli çalışmalar folat takviyesinin NTD'leri önlemede etkili olduğu düşüncesini kuvvetlendirmiştir [13]. Derken, 1988 ile 1995 arasında yapılan bir dizi olgu denetimi incelemesinde folik asit takviyesi alanlarda NTD riskinin %30 ile 75 arasında azaldığı görülmüştür [14]. Perikonsepsiyonel folik asit takviyesiyle (önceden NTD öyküsü olan annelerde 4 mg/gün) riskte %72'lik bir azalma kaydedilmiştir. Bu nedenle, daha önce hastalığın görüldüğü bir gebelik geçirdiği için yüksek riskli sayılan annelere 4 mg/gün folik asit takviyesi önerilmiştir.

1.2.4 Diğer Risk Etmenleri

Nöral tüp kusurları için risk etmeni olmakla suçlanan anneye ait diğer düzensizlikler şişmanlık ve şeker hastalığı olup, muhtemelen burada altta yatan metabolik etmen insülin yüksekliğidir. Beden kitle indeksinin 29 olmasının NTD'li bir çocuğa gebe kalma riskini ikiye katladığı belirtilmektedir. Gebeliğin başlarında annenin

ateşli hastalık geçirmesinin de NTD'lerin oluşma riskini artırdığı ortaya koyulmuştur [15].

Annenin perikonsepsiyonel dönemde antikonvülzan, özellikle de sodyum valproat ve karbamazepin kullanmasının NTD'ler için bir risk etmeni olduğu bilinmektedir. Valproat maruziyeti ile spina bifida prevalansı %1-2, karbamazepinle ise %0,5'tir [16].



Şekil 2. Spina bifida etyopatogenezi (Shh: sonik kirpi, Wnt: Wnt ligand in Wnt/ β catenin signaling pathway, BMP: kemik morfojenik proteini, IGF: insulin-benzeri büyüme hormonu).

1.2.5 Nöral Tüp Kusurlarının Önlenmesinde Folat

Folik asit takviyesinin NTD riskini azalttığı kesin olarak kanıtlandığından beri, temel önlem kadınların folik asit alımının artırılması olmuştur. Artık sağlık otoriteleri tarafından evrensel olarak kabul edilmiş olan öneri, gebe kalmayı düşünen yahut gebe kalma yeteneğine sahip bütün kadınların günlük ek 400 μ g folik asit almasıdır. Buna gebe kalmaya bir ay kala başlanmalı ve gebeliğin ilk 3 ayı boyunca sürdürülmelidir. Daha önce hastalıklı çocuğu doğmuş olanlar günde 4 mg kullanmalıdırlar.

NTD'lerin insidansı dünyanın birçok bölgesinde düşüş göstermekle beraber, özellikle folik asit ilavesi ve besinlerin zenginleştirilmesi konusunda olmak üzere halen zorluklar yaşanmaktadır. Çocuk doğurma çağındaki kadınların folattan zengin beslenmesi ve yanısıra 400 μ g/gün folat almasının gerekliliğine dair öneri genel kabul

görmüştür. ABD ve Kanada'da 1998'den bu yana süren gıda zenginleştirmeleri NTD'lerin insidansında bariz bir düşüş yaratmış ve bu örneğin izlenmesi diğer ülkelerin de gündemindedir [17].

1.3 NÖRAL TÜP DEFEKTLERİNİN EMBRİYOLOJİSİ

Günümüzde spina bifida anensefali, ekzensefali, ensefaloseller ve meningeselleri kapsayan ve nöral tüp defektleri adı verilen bir malformasyonlar üst grubunun parçasıdır.

Çağdaş gelişimsel biyoloji, hücre farklılaşması ve göçü, organların oluşumu ve büyümenin kontrolünden sorumlu düzeneklerle ilgilenir. Bu temel düzenekleri etkileyen kusurlar doğumsal malformasyonların da muhtemel nedenlerini oluşturur. Bir oluşum bozukluğunun nedenini anlamaya çalışırken, embriyonik yapıların birbiriyle olan etkileşimini içeren karmaşık bir kavramlar örgüsünü akılda tutmak gerekir. Yani, omurga (paraksiyel mezodermden türer) ve omurilik (nöral tüpten köken alır) etkileşirler. Bu da, yapılardan birinin anormal gelişmesinin neden bir diğersinininki ile iç içe cereyan ettiğini açıklamaktadır.

1.3.1 Embriyonik Yaşamda Hücrelerin Farklılaşması

Farklılaşma aşağıdaki gibi özetlenebilir:

1. Tek bir hücreden (dölleniş yumurtadan) 250 hücre çeşidi ortaya çıkmalıdır.
2. İlk hücre farklılaşmamıştır.
3. Yumurtayı değıştiren biricik hücreyel olay mitozdur.
4. Tek hücrenin genetik materyal açısından birbirinin aynı iki yavru hücreye çiftlenmesini mümkün kılan mitozdur.

Embriyonun ilk hücreleri özdeş ve totipotenttirler (her hücreden tam bir embriyo meydana gelebilir). Embriyo preimplantasyon aşamasında 8 ila 16 hücreli olduğunda farklılaşmanın ilk evresi cereyan eder. Bu farklılaşma iki farklı yavru hücre oluşturan mitoz sayesinde. Bu, sitoplazmik bileşenlerin iki yavru hücre arasında yeniden bölüşürülmesiyle sağlanır.

Bu tür hücre bölünmesi asimetrik mitoz olarak adlandırılmakta olup, ana hücrenin polarizasyonu ile (yani, sitoplazma bileşenlerinin asimetrik kalıtımına olanak

veren bir sitoplazmik gradientin varlığıyla) açıklanabilir.

Hücreler arasında ilk ayrışmanın gerçekleşmesinden sonra, ikinci bir etkileşimler dizisi cereyan eder. Bir hücre topluluğu salgılanan faktörler üreterek ikinci bir topluluğun akıbetini değiştirebilir. Bu türden etkileşim doku indüksiyonu olarak adlandırılır. Sinir dokusu, insanlarda gebeliğin üçüncü haftası sırasında bir indüksiyonun ardından ortaya çıkar. Gebeliğin ikinci haftasının sonunda insan embriyosu iki hücre tabakası içeren bir disk olarak belirir: yüzeyel tabaka (veya amnion boşluğuna bakan epiblast yüzü), derin tabaka (yolk kesesine bakan viseral endoderm). Nihai embriyo tümüyle epiblasttan türer.

1.3.2 Gastrulasyon Sırasında Hücrenin Akıbeti

Gastrulasyon üç germinal tabakanın epiblasttan (yani söz konusu aşamada embriyonun en yüzeyel ya da dorsal dokusu) oluşumunu kapsayan süreçtir. Bu süreç gelişimin sonraki aşamaları için temel önemde-dir. Eğer gastrulasyon aksarsa , embriyo ölür.

Üç germinal tabaka ektoderm (en dorsaldeki doku), mezoderm (ara katmandaki doku) ve endodermdir (en ventraldeki).

1.3.3 Primitif Çizginin Oluşumu

Amnionlularda gastrulasyon, primitif çizgi denen, ilerde ortaya çıkacak ön-arka eksenini belirleyen, hücreler yoğunlaşmasından ibaret bir yapının oluşmasıyla başlar. Primitif çizgi aynı zamanda ilerde mezodermal ingresyonun (mezodermal hücrelerin yüzeyel tabakayı terkedip nihai mezodermi oluşturmasını sağlayan morfogenetik hareket) gerçekleşeceği bölgedir.

Primitif çizginin oluşumundan sorumlu hücreler ve moleküler olaylar özellikle kuşlarda kapsamlı bir şekilde incelenmiştir. Gastrulasyondan önceki kuş embriyosunda yolk kesesinin üst tarafına yerleşik bir disk oluşur. Bu embriyonik disk area pellusida adını alırken, embriyo dışı bölge ise area opaka'yı oluşturur. Marjinal bölge area opaka ve pellusida arasında bulunur. Arka marjinal bölge primitif çizginin oluşumunu

uyarabilir ve embriyonik türevlerin oluşumunda yer almaz.

Bu tür bir sonuç mezoderm indüksiyonunun ilk tarif edildiği amfibilerle olan homolojilerinin araştırılmasında büyük önem taşır. Amfibilerde, vejetatif blastomerler (yani embriyonun daha ventraldeki hücreleri) marjinal bölgede (vejetatif blastomerler ile hayvanın tepesi arasındaki bölge) mezoderm oluşumunu uyarırlar. Bu hücreler amfibi düzenleyicinin amnionludaki homolog karşılığı olan boğumu oluşturmaya yazgılıdır. Göçleri sırasında, bu hücreler, primitif çizginin oluşmasını sağlayacak şekilde orta hatta doğru birleşen hareketler yaparlar.

Bu moleküler sistemlerin memelilerde primitif çizginin oluşumunda da yer almaktadırlar.

1.3.4 Gastrülasyon Hareketleri

Boğum ve primitif çizgi hücreleri mezodermal türevlerine kaynaklık edecektir. Boğum hücreleri rostrale doğru kılıf yaparak sinir plağı ile örtülü aksiyel mezodermi oluştururlar. Notokordun bu biçimde oluşması telensefalondan artbeyne kadar uzanan aksiyel organların gelişimini açıklar [18]. Bu noktadan sonra, notokordun oluşmasına kaynaklık eden morfogenetik olaylar tersi yönde, yani rostralden kaudale doğru işler.

Lateral mezoderm hücreleri primitif çizgi boyunca kılıflaşırlar, laterale doğru birbirlerinden uzaklaşarak açılırlar ve henüz oluşmuş mezoderme eklenirler. Bu büyüme biçimi mezodermin paraksiyel, ara ve lateral bölgelerinin gelişiminden sorumludur. İşin ilginç, şunu belirtmek gerekir ki, primitif çizginin rostrokaudal düzenlenişi gelecekteki mediolateral mezoderm örüntüsünü önceden belirtir: bir hücre primitif çizgide ne kadar rostraldeyse, ondan türeyen hücreler o kadar medialde yer alacaklardır.

Mezodermin oluşumuna ilişkin şu noktaların altını çizmek gerekir:

- Mezoderm gastrülasyon sırasında oluşur
- Primitif çizgi embriyonun gelecekteki arka kutbunda indüklenir
- Gastrülasyon embriyonik bölgenin deformasyonuna izin veren karmaşık hücre hareketlerine sahne olur.

1.3.5 Nörülasyonun iki modu

Nörülasyon düz sinir plağının nöral tüp halini aldığı embriyo aşamasıdır. Bu bir dizi morfogenetik hareketin ürünüdür. Doğrusu, nörülasyon basit bir süreç olmayıp, sinir taslağının farklı ön-arka seviyelerinde farklı farklı düzenekler işler. Nörülasyonun iki ana türü tarif edilmiştir: birincil ve ikincil.

1.3.6 Birincil Nörülasyon

Gary Schoenwolf ve grubu civciv embriyosundaki birincil nörülasyon sırasında oluşan morfogenetik hareketleri esas alan klasik tanımlamayı yapmışlardır. Sinir indüksiyonu Hensen düğümünün önünde beliren ve oval yapıya sahip yassı bir hücre katmanı olarak görünen sinir ektoderminin oluşumuna yol açar. İki aşamalı olan morfogenetik yer değiştirmelerle, yani biçimlenme ve kıvrılma ile sinir plağı nöral tüpe dönüşür.

1.3.6.1 Sinir Plağının Biçimlenmesi

Biçimlenme oval sinir plağının dar omurga plağı ve geniş beyin plağına dönüşümünden sorumlu morfogenetik hareketleri içerir. Bu hareketleri göstermek, sinir plağını flöresan boyaları ile boyamak ve bunu izleyen biçim değişikliğini gözlemek mümkündür. Bu deneyin sonucunda, lateral hücrelerin orta hatta doğru birbirlerine kavuşur şekilde yöneldikleri ve medial dokunun ön-arka ekseninde uzadığı görülmüştür. Bu biçim değişikliği üç olay sayesinde gerçekleşir: apikobazal kalınlaşma, enine daralma ve boyuna uzama.

Apikobazal kalınlaşma esas olarak hücrelerin biçimindeki değişimden dolayıdır. Sinir plağı hücreleri küp biçimliden prizma biçimliye dönüşürler. Bu biçim değiştirme sonucunda sinir hücrelerinin yüksekliği artar. Bu özellik hem amfibilerde, hem kuşlarda, hem de memelilerde vardır. Mikrotübülleri kutupsuzlaştıran işlemler hücrenin apikobazal kalınlaşmasını engeller.

Apikobazal kalınlaşma enine daralmaya yol açar. Hücre yeniden morfogenetik harekette paya sahiptir. Yeniden düzenlenme sırasında hücreler orta hatta buluşurlar ve bu bölgede önceden yerleşik hücrelerin aralarına girerek dizilirler. Bu hücresel olay hem enine daralmayı, hem de boyuna uzamayı sağlar. Bu eşgüdümlü hareketler

omurgalıların gelişimi sırasında gözlenen genel bir özelliktir. Bunlar kavuşma-genişleme hareketleri olarak tanımlanır. Amfibilerde gastrülasyon ve nörolasyonu yürüten başlıca kuvveti temsil ederler. Kavuşmalı büyüme hareketlerinden sorumlu genlerdeki mutasyonlar omurgalılarda nöral tüp kusurlarına yol açar [19].

Boyuna uzama araya girerek diziye eklenen hücrelerden ötürüdür. Üstelik, mitoz iği ön-arka eksene uyacak şekilde konumlandığından, hücresel mitozlar rastgele yönlerde gerçekleşmez.

1.3.6.2 Sinir Plağının Kıvrılması

Kıvrılma biçimlenmeden sonra gerçekleşir. Sinir taslağının sinir oluşuna, sonra da nöral tüpe dönüşmesini sağlayan morfojenetik hareketleri kapsar. Kıvrılmayı iki olay sağlar: kırışma ve katlanma

Kırışmada, sinir plağının orta hattında medialde bir kırışıklık ortaya çıkar. Bu, orta hat hücrelerinin biçim değiştirerek prizmatikten kama şekline dönüşmesinden kaynaklanır. Yassı olan sinir plağı biçim değiştirerek V şekline gelir, artık yapının adı sinir oluşudur. Sinir plağının medial bölgesine medial menteşe bölgesi adı verilir.

Medial hücrelerin biçimce geçirdikleri bu değişime hücre döngüsü süresinde bir uzama eşlik ederken, sinir plağının lateral hücrelerinin döngüsünde bu değişiklik görülmez. Kırışma boğumun çıkarılmasıyla önlenmektedir.

Boğumun omurga seviyesinde hem taban plağına hem de notokorda kaynaklık ettiği bilinmekle birlikte, farklı bir açıklama öne sürmek de mümkündür. Boğumu çıkarmak hem taban plağının, hem de notokrodun oluşmasını önleyecektir. İşte bu nedenle, notokrodun orta hattaki sinir plağı hücrelerinin kamalaşmasından sorumlu olduğundan emin olmak mümkün değildir. Dile getirilmesi gereken ilginç bir nokta, Schoenwolf grubunun sonraki yazılarında kırışmayı sinir taslağının kendi bünyesinde cereyan eden bir süreç olarak nitelediğidir. Mikrofilamanların kırışmanın denetimindeki rolleri Schoenwolf'un ekibi tarafından da incelenmiştir. Kuş embriyolarını sitokalazin D ile muamele etmek kırışmayı engellemez. Yani, medial hücrelerin kamalaşması mikrofilamanlardan bağımsızdır.

Katlanma sinir plağının lateral kenarlarının kendi üzerine katlanması tarzındaki morfogenetik yer değiştirmeye ayırt edilir. Bu lateral menteşe noktalarındaki hücreler şekil bakımından medialde olanlara çok benzerdirler. Bu hareketler sinir plağının lateral kenarlarının (yani sinir katlantılarının) dorsal orta hatta buluşup birbirleriyle kaynaşmalarını sağlar. Bu morfogenetik yer değiştirmeler yüzey ektoderminden kaynaklanan dış kuvvetler marifetiyle olur.

Nörülasyon düzenekleri sinir plağının ön-arka eksenindeki konumuna göre değişir. Fare nöral tüpünde, omurga seviyesinde tekdüze bir nöral tüp oluşumu tarzı gözlenmez. Rostral servikal seviyelerde benzersiz bir medial menteşe noktası oluşur. Bu bölgede lateral menteşe noktaları yoktur. Tanımladığımız klasik model ara seviyeler için geçerlidir. Kıvrılma kaudal nöral tüpün bütün hücrelerini etkileyerek iç boşluğu yuvarlak olan nöral tüp ortaya çıkmasını sağlar. Sinir tüp oluşumu düzeneklerinin bu çeşitliliği, omurganın farklı seviyelerinde rostral ya da kaudal seviyelerin yer almadığı nöral tüp kusurlarının oluşmasını açıklayabilir. Örneğin, kranioraşıssizis hariç, anensefali genellikle kafa bölgesiyle sınırlıdır. Bazı olgularda oluşum bozukluğu bir bölüme aittir, torakal ve üst lomber bölgeler etkilenir, servikal ve lumbosakral bölgeler korunur.

Sonuç olarak, önemle belirtmek gerekir ki, nörülasyonun farklı ön-arka seviyelerdeki denetimini yürüten genler farklı farklıdır. Örneğin, farede, *AP-2*, *Cart1*, *Hes1* ve *Twist* kranial nöral tüp kusurlarında rol sahibiyken, *Axd* ve *vl* omurga kusurlarıyla bağlantılıdır.

NTD'lerin belli bir bölümle sınırlı olanlarını açıklamak için, bazı yazarlar nöral tüp kaynaşmasının farklı bölgelerden ilerlediğini öne sürmüşlerdir [20]. Bu görüş ilk kez farelerde ortaya atılmıştır. Farklı bölgelerin kendilerine ait yerleri fare soyları arasında ve türler arasında değişiklik gösterir.

Birincil nörülasyonun özellikleri şöyle özetlenebilir:

- Biçimlenme süreci apikobazal kalınlaşma, enine daralma ve boyuna uzamadan oluşur.
- Kıvrılma, hem kırışmayı, hem de katlanmayı kapsar.
- Nörülasyonu sağlayan düzenekler ön-arka eksen boyunca aynı değildir.
- Çok yerden kapanma kuramı nöral tüp kusurlarını aydınlatmada dikkatli uygulanmalıdır.

1.3.7 İkincil Nörülasyon

Birincil nörülasyon, amnionlularda görülen genel bir özellik olarak sefalokaudal düşümde ilerler. Nörülasyonun embriyo ekseninin uzamasından daha hızlı geliştiğini belirtmek yerinde olacaktır. Sonuçta, nöral tüp ekseninin uzaması tamamlanmadan kapanacaktır. Arka nöropor kapanan birincil sinir plağının son kısmına karşılık gelir.

Arka nöroporun kapanmasından sonra, Hensen düğümünün ve primitif çizginin artıkları olan kaudal dokular sözde kuyruk tomurcuğunu ya da kaudal kabarıklığı yaparlar. Arka nöroporun kapandığı aşama türe bağlıdır. İnsanlarda 21 ila 29 somitli aşamada kapanır (yumurtlamayı izleyen 26. güne tekabül eder).

Omuriliğin kaudal kısmı kuyruk tomurcuğunun gelişiminden kaynak alır. Bu bölgede, nörülasyon, ikincil nörülasyon denen farklı bir yapısal süreç uyarınca cereyan eder. Kuyruk tomurcuğu hücreleri orta hatta kümeleşirler ve medüler kordon oluşumuna katılırlar. Bu kordon birincil nörülasyonla oluşan iç boşlukla bağlantılı olacak ve çok sayıda iç boşluk oluşturacak şekilde kovuklanır. İç boşlukların tümü daha sonra tek bir iç boşluğu olan bir nöral tüp oluşturmak üzere birleşirler. İkincil nörülasyonun bazılarında kovuklanmalı nörülasyon diye adlandırılmasının nedeni budur.

Kuyruk tomurcuğu bir sürgün gibi işlev gören, vücudun kaudal kısmının büyümesinden sorumlu bir blastemdir. Dahası, kaudal bölge, yapılanmasını klasik üç germinal tabaka oluşmaksızın gerçekleştirir. Bu da gastrülasyonun genel özellikleri içinde önemli bir istisnadır.

1.3.8 Birincil ve İkincil Nörülasyon Arasındaki Kesintisiz Süreklilik

Sinir taslağının 6 somitli aşamadaki haritalaması şunları göstermektedir: Hensen boğumu notokorda ve hem birincil hem de ikincil nöral tüplerinin taban plağına farklılaşır, ikincil nöral tüpün taslağı başta sinir plağının kaudal kenarında yer alır ve primitif çizgide yer alan hücreler mezodermden türeyen bütün öğeleri meydana getirirler. Böylelikle, sinirdoku öncüllerinin temel örgütlenişi ister birincil, ister ikincil bir nöral tüp oluşturmaya yazgılı olsunlar, değişmez. Ayrıca, boğum bir kordo-nöral menteşeye kaynaklık eder ki bu iki nörülasyon türü arasında yakın benzerlikler olduğuna bir işarettir.

İkincil nörülasyona dair şunların vurgulanması gerekir:

- İkincil nöral tüp kovuklanma ile oluşur – Bu tüpün taslağı sinir plağının kaudal kenarında yerleşiktir
- Birincil ve ikincil nörülasyonun kesintisiz birer morfogenetik süreç olarak yürüdüğünü gösteren kanıtlar giderek çoğalmaktadır [22].

1.3.9 Açık NTD’lerde Embriyolojik Süreç

Açık NTD’lerin nörülasyon sırasındaki morfogenetik yer değiştirmelerde başgösteren bozulmanın sonucu olduğu görüşü artık yaygın kabul görmektedir. Böyle bir oluşum bozukluğunun sonucunda sinir dokusu amnion sıvısı ile temastadır. Bu sıvıyla uzun süreli bir temas çok zararlı olup, sinirdokunun tahrip olmasına yol açar. Bazı gruplar, buna bakarak, ikincil hasar tehlikesini sınırlamak için malformasyonun üzerini anne karnındayken kapatmayı önerirler. Diğer malformasyonlar, yani Chiari II miyelomeningoselle birlikte görülebilir: beyinciğin bir kısmı geniş bir servikal omurga kanalının içindedir. Ayrıca, dördüncü ventrikül servikal kanal içinde uzanır. Arka çukur küçüktür ve tentoryum alçak yerleşimlidir. Bu oluşum bozukluğu embriyolarda gözlenmez, ama fötal yaşamda ortaya çıkmaya başlar, ki bu bunun birincil bir anormallik olmayıp ikincil bir olay olduğunu gösterir.

Hidrocefali spina bifidanın sık görülen bir komplikasyonudur. Embriyonik yaşamda hiç görülmezken, fötüslerde ortaya çıkar [22]. Hidromiyeli için de aynı şey geçerlidir.

Miyelomeningoselde kraniolakünler gözlenebilir [23]. Oluşma düzenekleri bilinmemekte olup, hidrosefaliyle beraberlikleri yoktur.

1.3.10 Sinir Tüpü Ventrodorsal Eksene Göre Kutuplanır

Sinir tüp nörolasyonla oluştuktan sonra, tavan (en dorsaldeki bölge), alar plak, bazal plak ve tabandan oluşan bir yapıya bürünür.

Aslında bu kutuplanma nörolasyondan önce başlar. Notokord medial sinir plağının altında uzanır ventralize eden faktörler salgılayarak iş görür. Sinir plağının lateral bölgeleri plağın kenarında yer alan yüzey ektoderminin dorsalize edici etkisiyle karşılaşırlar. Sinir tüp hücreleri tarafından eksprese edilen genler ventro-dorsal eksenindeki konumlarına göre değişir.

Notokord ya da taban plağı aşılayarak ek bir taban plağı indüklemek mümkündür. Cıvciv embriyosunun nöral tüpün yan duvarlarına bildircin notokordu aşılınca cıvciv bünyesinde ek bir taban plağı gelişir ve aşılınmış bildircin notokorduyla yüzyüze temas halindedir. Notokord yerine taban plağı aşılayarak da benzer bir sonuç yaratmak mümkündür [24].

Notokord ve taban plağı arasındaki ilişkiler şöyle özetlenebilir:

- Bir notokord bir taban plağını indükleyebilir.
- Bir taban plağı bir taban plağını indükleyebilir.
- İndüksiyonun kesin zamansal boyutları embriyo gelişimi sırasında belirlenmeyi beklemektedir [25].

1.3.11 Sinir Tüpünün Dorsalizasyonu TGF- β (Transforming Growth Factor - Beta) Salgı Molekülleri Ailesi İle Bağlantılıdır

TGF- β ailesinin değişik üyeleri nöral tüpün dorsalizasyonuna katkıda bulunurlar ve nöral tüpün hücrelerini dorsalize etme yetisine sahiptirler.

Aksiyel organlar antiBMP'leri (bone morphogenic protein) yapabildikleri için, nöral tüpün ventral bölgesi onun dorsal yarısının gelişimini de denetler yönde çalışır.

Sinir t p n n bazal plađı iin olduđu gibi, BMP yolađı omurilikteki dorsal ara bađlantı sinir h crelerinin atalarınca oluřturulmuř farklı alt b lgelerin geliřimini sađlar [26].

1.3.12 Periferik Sinir Sisteminin N ral Krestten Geliřimi

Omurga seviyesindeki n ral t pten bir h cre topluluđu ayrılıp, sinir ibiđi h crelerini oluřturmak  zere ortaya ıkar. Bu topluluk in situ olarak melanositlere, dorsal k k ganglionu h crelerine, vejetatif ganglion h crelerine, Schwann h crelerine ve b brek st  bezi medulla h crelerine farklılařmak  zere kapsamlı g  etme yetisine sahiptirler.

1.3.13 Sinir İbiđi H crelerinin G  

Sinir t p nde yerleřik taslak h creleri epitelsi  zelliklerini yitirirler. Daha sonra h cre dıřı matriks boyunca g  ederler. Sinir t p nden dođan   g  kolu vardır. Dorsal kol dermatom ve y zey ektodermi arasındadır. Bu kol sonunda melanositlere   verecektir. Ventro-lateral kol somitin rostral yarısına n fuz eder (bu yapının kaudal yarısı sinir ibiđi h crelerine geirgen deđildir ve motor sinir aksonlarının b y mesine izin vermez). Bu b lgedeki g en h creler dorsal k k ganglionuna farklılařırlar. Son kol n ral t p ile somitin medial kenarı arasında uzanır. Bu h creler periferik sinir sisteminin vejetatif  ğelerinin oluřumuna katkıda bulunur.

1.3.14 H cre Dıřı Matriks ve G 

H cre dıřı matriks bileřenleri aısından, somitin rostral kısmı kaudal kısmından farklıdır. Ek olarak, h crelerce eksprese edilen resept rler de farklıdır [27]. Bu da, neden somitin rostral yarısının geirgen olup da kaudal yarısının geirgen olmadıđını aıklar.

1.3.15 K klerin ve Pleksusların Oluřumu

Sinir ibiđi h creleri, kendilerine  zg  molek ler ekspresyonları ve matrikste biriken molek llerin de etkisiyle, yalnızca somitin rostral yarısına g  edebilirler. Bunun sonucu, n ral t p n tavanından k ken alan sinir ibiđi h crelerinin kesintisiz akıřının ayrı odaklara dađıldıđıdır. Her bir odak dorsal k k ganglionuna kaynaklık

edecek olup, bu durum neden bu periferik sinir sistemi yapılarının sinir ibiği hücrelerinin tersine neden bölümlenerek yapılandığını açıklamaktadır. Deneysel olarak, bu düzenlenişi yalnızca rostral somitler aşılıyarak bozmak mümkündür. Bu işlemin sonucunda, kocaman, bölümlenmeye gitmemiş bir ganglion oluşur.

Memelilerde omuriliğin en kaudal kısmının ayırt edici özelliği filum terminale adlı yapının bulunuyor olmasıdır. Bu bölge kökenini nöral tüpün kaudalinden alır, ama motor veya duyuşal sinirler içermez. Biz, bu anatomik özelliklerin neden geliştiğini anlamak için, bu bölgenin homoloğu olarak civciv kaudal nöral tüpünü kullanıyoruz. Bu bölgenin dikkat çekici özelliklerinden biri buradaki nöral tüp hücrelerinin sinir hücresi oluşturma yeteneğine sahip olmayışlarıdır (bu da, dorsal kök ganglionlarının yokluğunu açıklar) [28]. Ayrıca, bu bölge motor sinirler de yapamaz. Bu gerçeğin altında yatan moleküler yollar üzerine olan çalışmamız halen devam etmektedir.

1.3.16 Omurganın Somitlerden Gelişimi

Gastrülasyon öncesindeki somit öncesi hücrelerin kaynağı primitif çizginin rostral bölgesidir. Bu hücreler epitelyomezankimatöz dönüşüme girip ara taslak tabakayı, yani mezodermi oluştururlar. Sonra laterale göç eder ve paraksiyel bir fenotipe bürünürler. Bu hücrelerin akıbeti ön-arka eksenindeki konumlarına bağlı olarak değişir. En öndeki hücreler, nihayetinde, baş bölgesinin oluşumunda pay sahibi olan baş mezodermini oluşturacaklardır.

Başta gövdenin paraksiyel mezodermi bölümlenmiş değildir ve gelişim ilerledikçe somit denilen epitelli küreler baş-kuyruk yönünde oluşmaya başlarlar. Epitelli somit, bir epitel duvarı ve içinde yer alan mezankim çekirdeğinden oluşur. Bu iki bölge gerçek birer kompartman değildirler, zira hücreler yoğun bir şekilde somitin bir parçasından diğerine göç edip karışırlar. Epitelli somit gelişim sırasında olgunlaşır ve bu olgunlaşma baş-kuyruk yönünde ilerler. Bu olgunlaşma epitelli somitin dermatom (dorsal), miyotom (ara) ve sklerotoma (ventral) ayrışmasına neden olur. Dermatom yüzey ektoderminin altındadır. Vücudun dorsal yarısının cilt hücrelerinin kaynağıdır (ventral cilt hücreleri somatoplevradan köken alırlar). Miyotom vücuttaki bütün çizgili kas liflerine kaynaklık eder. Sklerotom hücreleri omurların kıkırdaksı hücrelerine, omurlararası disk ve ligaman hücrelerine ve omurga meninkslerini oluşturan hücrelere

farklılaşırlar. Sklerotom ayrıca endotel hücrelerine kaynaklık eder. Belirtilmesi gereken önemli bir nokta da sklerotom başta ventralde yerleşirken, daha sonra yayılarak bütün bir nöral tüpünü sarar ve dorsal yüzüyle dorsal mezoderm deneni yapıyı oluşturur. Bu dorsal mezoderm geç ortaya çıkan bir yapıdır, çünkü nöral tüp ve yüzey ektodermi nörolasyondan hemen sonra sıkıca yanyana gelirler ve interepitelyal aralık nörolasyonun gerçekleşmesinden epey sonra geçirgen hale gelir [29].

Somitin ventral parçasından sklerotom, dorsal parçasından ise dermatom ve miyotom türeyecektir. Somit bölümleşmeye gittiğinde, oluşan yarısomitlerin akıbetleri arasındaki fark sabit ve değişmez nitelikte değildir. Aslında, eğer somit ventro-dorsal ekseninde döndürülürse yeni ventral yarı-somit (daha önce dorsal olan) sklerotom oluşturur. Yeni dorsal yarı-somit (daha önce ventral olan) dermatom ve miyotoma farklılaşır. Bu da göstermektedir ki, yarı-somitlerin akıbeti sabit olmayıp, çevre tarafından değiştirilebilir.

Notokord ve taban plağı, sinir plağının ventralizasyonuna olduğu gibi, somitin ventralizasyonuna da önayak olurlar. Somitin dorsalizasyonuna ise yüzey ektodermi ve dorsal nöral tüp önayak olur.

Sklerotom oluşumu, notokord ve taban plağının Sonik kirpi salgılaması sayesinde ortaya çıkar. Eğer farenin *Shh* geni (sonik kirpi adlı gen) susturulursa, sklerotomları oluşamayacağından, omurga yapıları ortaya çıkmaz. Somitin dorsal yarısı (yani dermatom ve miyotom) BMP'ler tarafından indüklenir. SHH (hem taban plağı, hem de notokord tarafından salgılanır) *Gli1*'in ekspresyonunu sağlarken, *Gli2* ve *Gli3* Wnts aracılığıyla dorsal bölge tarafından indüklenirler [30].

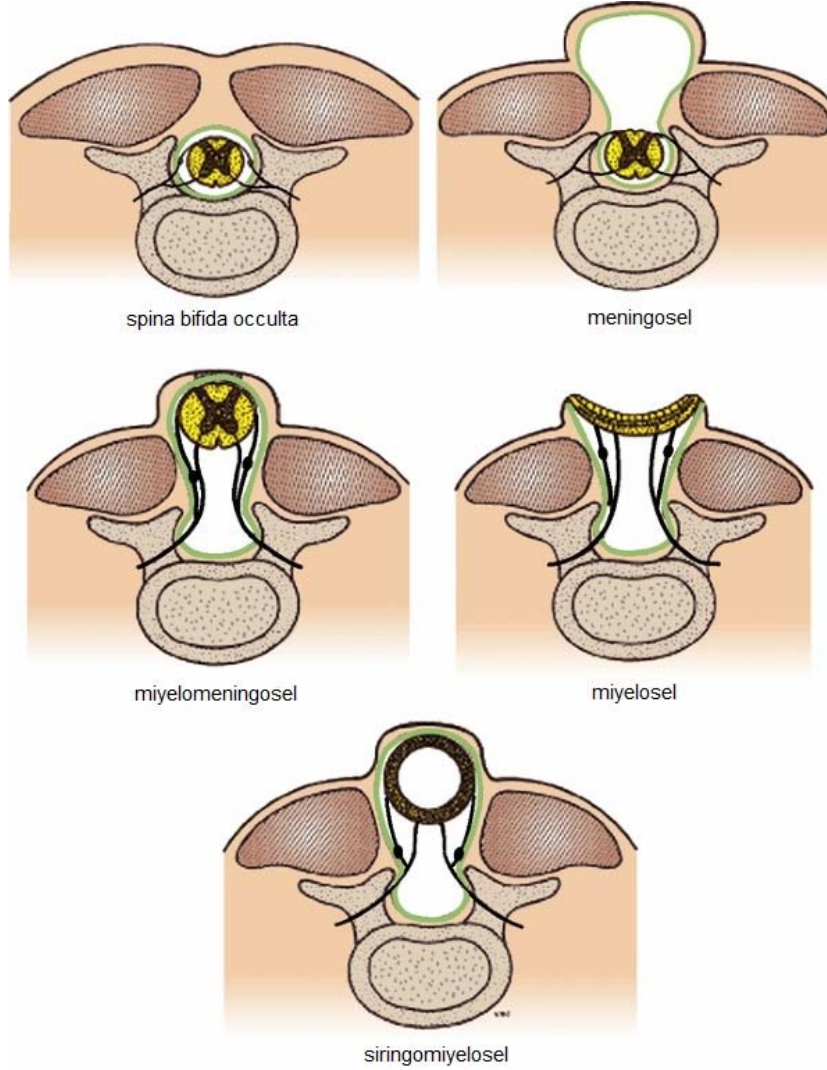
1.3.17 Sinir Tüpü ve Notokord Omurga Kıkırdağının Oluşumunu İndüklerler

Sinir tüpü ve notokordun (birlikte ya da tek başlarına) somitten kıkırdaksı hücrelerin oluşumunu uyarabildikleri klasik doku birleştirme çalışmalarından beri zaten bilinmektedir. Notokord ve nöral tüp kıkırdak indüksiyonu konusunda farklı davranırlar. İndüklenen kıkırdak notokorda bitişiktir, buna karşılık sinir dokusuyla arasında her zaman bir uzaklık vardır. Sinir tüpünün meninks dokusunu yakın temasla, kıkırdağı ise biraz uzaktan indüklediği varsayılabilir.

Omurga oluşumu hakkında ortaya çıkan çarpıcı sonuçlardan biri omurlarda üç bölgenin tanınabileceğidir. Ventral bölge omur gövdesinin oluşumundan sorumlu olup, *Gli2* tarafından denetlenir. Omurun sinir arkı ikinci bölgeyi oluşturur ve *Gli3*'ün denetimi altındadır. Son olarak, dorsal bölge (dorsal mezoderm adı verilen yapıdan köken alır) spinöz çıkıntılara farklılaşır. Bu dorsal bölge dorsal nöral tüpe, yüzey ektodermine ve BMP4'e tabidir. Omurların gelişimi esnasındaki bu farklı alt bölgeler, sözgelimi lipomlu spina bifidada olduğu gibi, bazı insan omurga malformasyonlarında dorsal bölgenin seçici olarak etkilenmesini, ventrolateral bölgenin etkilenmeden kalmasını açıklayabilir [31].

1.4 MİYELOMENİNGOSELDE OMURGA ANOMALİLERİ VE PATOFİZYOLOJİ

Omurga disrafizmleri nöral tüpün kapanma süreci esnasında farklı anatomik kapanma bozukluklarıyla karşımıza çıkarlar. Şekil 3'te omurga disrafizmlerinin farklı türleri çizimle gösterilmiştir.



Şekil 3. Omurga disrafizmlerinin farklı türlerinin çizimle gösterilişi [32].

1.4.1 Miyelomeningoselde Doğumsal Omur Anomalileri

Eşlik eden omurilik ve omur anomalilerinin miyelomeningoselli çocukların prognozuna önemli etkileri vardır. Omur anomalileri klinik tablonun karmaşıklığını artıracak şekilde iskelet deformitelerine yol açarlar. Var olan omurilik malformasyonları

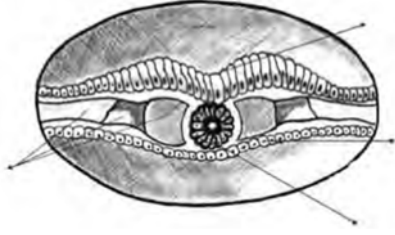
karşımıza ya ilk ameliyatın ardından başgösteren sorunlarla ya da uzun vadede omurilik gerginliğiyle çıkar. Dolayısıyla, hastaları bu açıdan değerlendirmek ve eşlik eden bu anomalileri tanımak önem taşır.

Miyelomeningoselde iskelet deformiteleri üç nedenle oluşurlar: (1) omurganın doğumsal malformasyonlarının iskeletin büyümesinde kısımlar arasında eşitsizlik yaratması; (2) arka omurga elemanlarının yokluğu ya da yetersizliği veya felç nedeniyle oluşan instabilite ve (3) hidromiyeli ve omurilik gerilmesi sonucu ortaya çıkan nörolojik anormallikler.

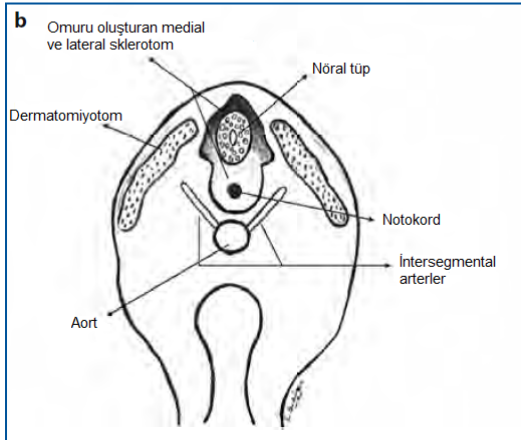
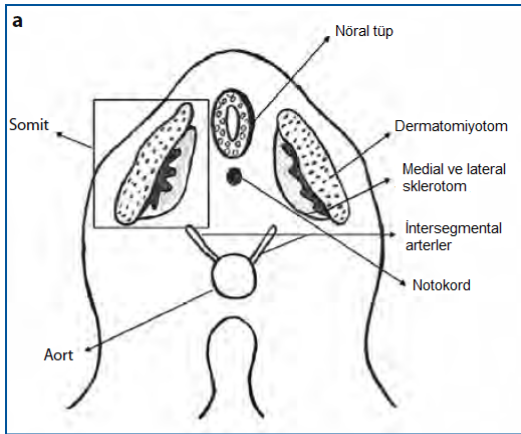
Omur ve omurganın gelişimi üçüncü embriyonik haftada başlar ve 20 yaşında tamamlanır. Gelişim membran oluşumu, kırıldaklaşma ve kemikleşme süreçleri halinde işler. İlerleme baş-kuyruk yönünde işlediğinden dolayı, teratojenik etmenlere erken dönemde maruz kalmak yukarı (baş tarafı) omurlarda doğumsal malformasyonların önünü açarken, geç dönemde maruziyet aşağı kısımları etkiler.

Etkili bir teratojenik etmene maruziyet, dönemine özgü olarak türü öngörülebilir omur anomalilerine yol açar: (1) notokord düzensizlikleri, (2) bölümlenmeye uğramamış mezodermin düzensizlikleri, (3) bölümlenme bozuklukları ve (4) sklerotomun farklılaşma bozuklukları [33].

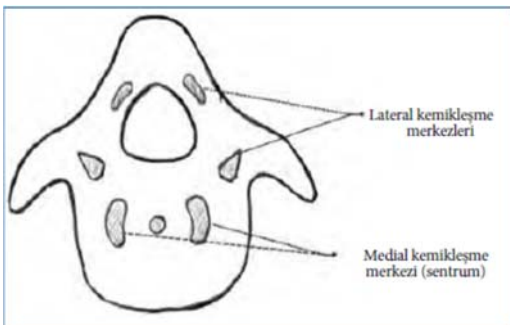
Sırt tarafında nörolasyon süreci cereyan ederken, notokord omurganın yapısal yahut mezankimal öğelerinin oluşumuna yardımcı olur. Mezoderm, notokordun her iki tarafında üç ana alana farklılaşır: paraksiyel, ara ve lateral mezoderm (Şekil 4). Notokord, aynı sıralarda, somitlerin ortaya çıkışını sağlayan boyuna bölümlenme için mezodermin farklılaşmasını indükler. Somitlerin gelişimi baştan kuyruğa doğru bir sıra içinde ilerler ve neticede kafa kemiklerinin, omur ve göğsün kemik ve ilişkili kas yapılarının oluşumunda yardımcı rol oynar. Her somit iki kısım halinde gelişir: medial bir sklerotom ve lateral bir dermatomiyotom (Şekil 5). Sklerotom hücreleri omurganın oluşumundan sorumludur, dermatomiyotomlar ise kas hücrelerini ve deriyi kaplayan dermisi oluştururlar. Sklerotomlar da medial ve lateral alt bölümlere ayrılırlar.



Şekil 4. Embriyonun gelişiminin 17. gününde notokord plağı kendi üzerine katlanarak notokordu oluşturur. Çevresindeki mezoderm dokusu paraksiyel, ara ve lateral mezoderme farklılaşır. Bu mezoderm dokuları akabinde somitlere farklılaşırlar [34].



Şekil 5. Embriyogenezin a 22. ve b 28. günlerinde embriyo [34].



Şekil 6. Omurda kemikleşme merkezleri [34].

Medial sklerotomlar omur gövdesini (kemik, kıkırdak, intervertebral disk ve meninksler) oluştururken, lateral sklerotomlar omurga kanalının arka ögelerini meydana getirmek üzere cilt ektodermi ve kaynaşmış nöral tüpün arasından arka tarafa göç eder. Birleşik haldeki dermatomiyotomlar göç ederek omurga çevresi kaslarını ve dermisi oluştururlar. Bu boyuna bölümlenmenin başarısız olması durumunda bölümlenme başarısızlığı anomalileri gibi füzyon anomalileri ortaya çıkar.

Fötüsün yaşamının altıncı haftasında omur gövdeleri birbirinden notokord kılıfı ile ayrılmış iki lateral merkezden kıkırdaklaşmaya başlarlar [35]. Kıkırdaklaşan merkezlerin kaynaşmasından sonra, aradaki notokord parçası omurlararası diskin içine girer. Birleşen omur gövdesi kıkırdaklaşma merkezleri orta hatta kaynaşmış lateral kıkırdaklaşma merkezleriyle buluşur. Yenidoğan omurgasında üç farklı kemikleşme merkezi gözlenir: sentrum ve iki lateral merkez (Şekil 6). Omur gövdesinin çoğu sentrumdan oluşurken, arka-yan kısmı lateral kemikleşme merkezlerinden ürer. Kemikleşme merkezleri birleşirler ve araya giren notokord ögesi omurlararası diske ekstrüde olur. Sentrum 9. haftada katılaşmaya başlar. Kemikleşme merkezlerinin kaynaşması sırasındaki düzensizlikler yarım omur, kelebek omur, sagittal ya da koronal yarık ve omur gövdesinin yokluğu gibi sorunlara neden olur. Kemikleşmenin ilk aşamalarında sentrum geçici bir plak sayesinde ön ve arka bölümlere ayrılır. Ki bu koronal yarıkların belli bir sıklıkla oluşmasını bariz surette açıklar. Bu yarıklar notokordun sebat edişinin değil, sentrumun ön ve arka bölümlerinin kaynaşmasının eksik kalışının ürünüdür. Koronal yarıklar yaşamın ilk bir kaç ayından sonra genellikle görülmez olurlar. Sagittal yarıklar her bir kıkırdaklaşma merkezinden gelişen kemikleşme merkezlerinin bir sonucudur. Sagittal yarıklar, koronal yarıklarla benzer şekilde yaşamın ilk bir kaç ayından sonra bulunmaz. Sagittal yarıkların sebat edişi kelebek omurla sonuçlanır.

Miyelomeningoselde, nöral tüpün kapanmamasından ötürü, sinir dokusu cilt ektoderminden ayrılmaz (ayrılmazlık); plakodun lateral yüzeyi boyunca uzanan cilde yapışık kalır. Plakodun cilt ektoderminden ayrılmaması mezankimin sinir ektodermine arkasına gitmesini engeller, dolayısıyla sinir dokusunun ön-yan kısmında kalmaya zorlanır. Bundan meydana gelen pediküller ve laminalar dışa dönüktür, arka ve içe bakacağına arkaya ve dışa bakar. Lamina ve pediküllerin rotasyonu sonucunda, omurga kanalı spina bifida boyunca iç biçimli bir genişlemeye uğrar. Kanal en çok laminalar

sagittal plandayken genişler. Laminanın daha fazla dönmesi kanalın büyüklüğünü azaltır [36]. Omur gövdeleri ya hemen tümüyle normal işlev görürler yahut tek yarım omurdan yanlış bölümlenmeye uğramış omur bileşenlerine dek değişen bölümlenme anormallikleri sergilerler. Omur ve sinir aksının gelişimi paralel olduğundan, omur anomalilerinin varlığı etkilenen çocukların büyük bir yüzdesinde sinir doku anormalliklerinin de göstergesidir. Ardı sıra gelen birincil nörolasyona ait sorunlar segmental nörolasyondaki aksamaya bağlı olarak ilgili miyelomeningosellere yol açar, ki bu derinin örtülü olduğu varyantları ve meningosel, lipomlar, lipomiyelomeningoseller ve dermal sinüs traktlarını içeren deri ektoderminin ayrılmasındaki anormalliği kapsar.

İnsanlardaki embriyolojik zararlı bilinmemektedir. Hayvan modellerinde, annenin gebeliğin kritik döneminde hipoksiye maruz kalmasının doğumsal omurga deformitelerine davetiye çıkardığı bilinmektedir [37].

1.4.2 Doğumsal Omurga Anomalilerinin Sınıflandırılması

Omurga anomalileri bölümlenme, oluşum yahut karma sorunlar olarak sınıflandırılır, bunlar omur halkasının herhangi bir kısmında başgösterebilirler (ön, ön-yan, yan, arka-yan veya arka). Diğer doğuştan omurga deformitesi türlerinde olduğu gibi, deformite bu embriyolojik nedenlerden herhangi birine bağlı olabilir.

Omurganın doğumsal kemik anomalileri şu biçimde sınıflanabilir.

1. Oluşum yetersizliği

- a) Kama omur (wedge vertebrae)
- b) Yarım omur (hemivertebrae)
- c) Kelebek omur (butterfly vertebrae)
- d) Yitik omur (missing vertebrae)

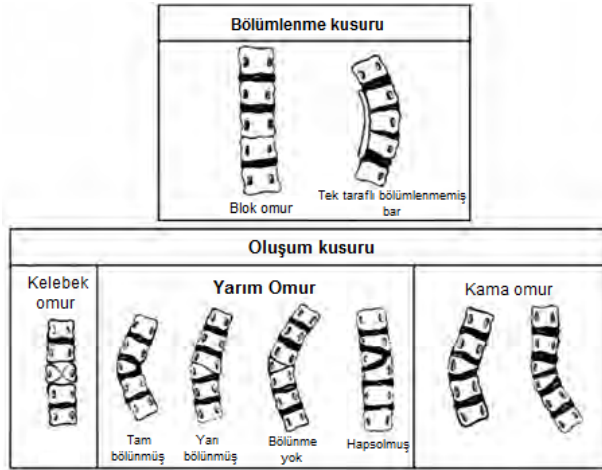
2. Bölümlenmenin aksaması

- a) Kütük omur (block vertebrae)
- b) Bölümlenmemiş çita (tek taraflı kemik köprü) (unsegmented bar)

3. Karma türde (oluşum ve bölünme yetersizliği birlikte)

4. Diğer anomaliler:

- Spinöz çıkıntı veya laminaların yokluğu (raşişizis) ya da güdük omur (rudimentary vertebrae)
- Omur gövdesinin ön-arka boyutunda azalma
- Pediküllerarası mesafede artış
- Pedikül yüksekliğinde azalma
- Yanlara genişlemiş transvers çıkıntılar
- Orta hatta kemik ya da bağ-kıkırdak yapısında çıkıntılar (ayrık omurilik malformasyonları)



Şekil 7. Omur anormalliklerinin çizimle gösterilişi [34].

1.4.2.1 Oluşum Yetersizliği (Failure of Formation)

Oluşum yetersizliği omurun yapısal öğelerinin yokluğuna bağlı ortaya çıkar. Bu, omur halkasının herhangi bir bölgesi olabilir: ön, ön-yan, yan, arka-yan veya arka. Oluşum yetersizliği kısmi ya da tam olabilir, sözgelimi kama omur kısmi biçimin örneği, yarım omur, kelebek omur ve omur aplazisi yetersiz oluşumun tam biçiminin örnekleridir.

Yarım Omur

Yarım omur en sık görülen omur anomalilerindedir. Omurun bir taraftaki gövde, pedikül ve lamina yarısının oluşmamasından kaynaklanır. Omurun bir tarafta tümüyle oluşmaması olayıdır. Yarım bir omur fazladan bir omur değil, oluşamayan omurun kalanıdır.

Yarım omur tam bölümlenmiş (%65), yarı bölümlenmiş (%22) veya hapsolmuştur (%12). Tam bölümlenmiş yarım omurun üstündeki ve altındaki disk normaldir. Yarı bölümlenmiş yarım omur ise bir yüzdeki komşu omura kaynaşık iken, diğer taraftaki omurla arasındaki disk aralığı açıktır. Bölümlenmeye uğramamış aralıklar da söz konusu olabilir ve yarım omur üstteki ve alttaki omurlarla hiçbir disk aralığı olmadan kaynaşık halde gözlenir. Hem kranial hem de kaudal omurlar aralarında yarım omurun şekline uygun bir biçimde dizildiklerinde, anomalili omur hapsolmuş olarak nitelendirilir. Hapsolmuş yarım omurlar omurganın şeklini etkilemez. Hapsolmuş bir yarım omurun pedikülleri kranialindeki ve kaudalindeki pedikülle aynı doğrultudadır.

Yarım omurlar en çok göğüs omurgasında oluşurlar. Tsou ve ark. [38] bu anomalinin sklerotomik hücrelerin çiftlenme kusuru ile hemimetamerik çiftin eşzamansız gelişimi sonucunda ortaya çıktığını ileri sürmüşlerdir. Omurun yarım oluşmasının en sık görülen mekanizmasının orta hat füzyonu gerçekleştiği sırada çiftli somit türevlerinin aynı gelişim evresinde olmayışları olduğuna inanılmaktadır. Geciken taraf kaudal yönde bir segment kayabilir (tek yarım omur). Eğer iki eşzamansız çift farklı taraflarda gecikmeli hemimetamerler husule getirmişse, çifte dengelenmiş yarım omurdan bahsedilir.

Kama Omur

Kama omur, pediküller halihazırda mevcutken bir tarafta omur gövdesinin displastik oluşumunun sonucudur. Genelde, kıkırdaklaşma merkezlerinden birinin tek tarafta kısmi yetersizliğini gerektirir.

Kelebek Omur

Kelebek omur iki taraflı ayrı kemikleşme merkezlerinin birleşmesindeki yetersizlikten kaynaklanır ve ortalarında yarık bulunan iki yarım omuru andırır. Kelebek omurlar gövdeleri boyunca uzanan bir yarık barındırırlar, uçları huni gibidir. Düz grafideki kelebek görüntüsünü bu verir. Nedeni, omurga oluşumu sırasında notokordun sebat etmesidir (notokord genelde yalnızca omurlararası diskin ortası olarak kalır). Omur gövdesinin daralması merkezde olur, bu muhtemelen birleşme yerinde hipoplazik olan iki kıkırdak merkezinin eksik kaynaşması akabinde gelişir. Kelebek omur, gelişimsel bir anormallik nedeniyle kauda dorsalisin gerilemesine ve omur gövdesinde sagittal yarıklar oluşmasına bağlı ortaya çıkabilir. Huni biçimindeki kusur omuru sağ ve sol yarıllara ayırır. Genelde belirti vermez. Yüksekliği normal olan kelebek omurların ille de omurga sütununda sapma oluşturması beklenmez.

Yitik Omur

Omur gövdesi tümüyle aplazik de olabilir. Bu durum büyük olasılıkla kifoza yol açacaktır. Bu anormalliğe yol açan embriyolojik zararlı hala belli değildir, öte yandan, omur gövdesi merkezi oluşmasının geç kıkırdaklaşma ya da kemikleşme safhasında oluyor olabilir. Omurga segmenti ayrı ayrı kıkırdaklaşma merkezlerinden geliştiği için, bu kısımlar genellikle etkilenmezler. Tüm bir omur gövdesinin gelişmemesi ya da birden çok seviyede omurga gelişim bozukluğunun olmasına ender rastlanır.

1.4.2.2 Bölümlenme Yetersizliği

Bu anomaliler embriyoda normal segmentasyonun düzensizliği sonucunda oluşan omurga sütunu malformasyonlarıdır. Komşu iki somit ya da bağlantılı mezankim uygun biçimde ayrılmazlarsa, bölümlenme kusuru oluşacaktır. Bu bölümlenme yetersizliği boyun ve bel omurgasında daha sık görülür [33]. Tek tarafta bölümlenmemiş bar ve blok omur bölümlenme yetersizliğine birer örnektir.

Kütük Omur

Blok omur bölümlenmenin iki taraflı yetersiz kalması ile etkilenen omurlar arasındaki diskin kaynaması sonucunda ortaya çıkar. Omur somitlerinin bölümlenmemesi sonucunda oluşabilir. Omurganın boyun, göğüs veya bel bölümlerinde doğumsal bir anomali olarak görülebilir. Genelde yalnızca iki omur etkilenir ve hastanın

yakınması yoktur. Omurların bir parçası ya da tümü etkilenebilir (omur gövdesi, omur kemerleri, ve/veya spinöz çıkıntılar). İntervertebral diskler hiç olmayabilir yahut gelişmemiş kalsifiye yapılar halindedirler. Kaynaşık omur cisimlerinin bel gibi incelenerek daralmasından ötürü sıklıkla kum saati görünümü izlenir. Bu uç plakların tam olarak gelişemediğinin işaretidir. Blok omurlar etkilenen omurların sayısına uyan bir uzunlukta veya daha kısa olabilir ve omurgada anormal açılanmaya neden olurlar.

Tek Taraflı Bölümlenmemiş Çıta

Tek tarafta bölümlenmemiş çıta anomalisi ikinci en sık görülen doğumsal omur anomalisidir. Genellikle üçten fazla olmak üzere, iki ya da daha fazla omurun tek tarafta bölümlenmesindeki yetersizliğe bağlı gelişir. Bir tarafta hem diskleri hem de fasetleri birbirleriyle köprüleştiren kemikten bir çıtadır. Çıta ile aynı tarafta sıklıkla kaburgaların kaynaşık halde olduğu da görülür. Bölümlenmemiş çıta büyüme plakları içermez ve boyuna büyümeyiz. Normal büyümenin asimetric olarak bir tarafta bozulmasına neden olur.

1.4.2.3 Karma Anomaliler

Karma anomaliler hem bölümlenme hem de oluşum yetersizliklerinin bir arada görüldüğü durumlardır. (örneğin, tek tarafta bölümlenmemiş çıta ile birlikte doğumsal yarım omur). Oluşum ve bölümlenme kusurlarının ille de birbirlerinden ayrı görülmeleri gerekmez. Somut bir olguda durum sıklıkla oluşum ve bölümlenme kusurunun karışımından oluşur, bu da karmaşık birtakım yapısal anormalliklere yol açar.

1.4.3 Raşışşizis ve Diğer Arka Kuşak Anomalileri

Raşışşizis spinöz çıkıntının yokluğu ya da kaynaşmamasıdır, beraberinde lamina kusurları olabilir ya da olmayabilir. Omurganın herhangi bir seviyesinde oluşabilir. Tam nöral tüp disrafizmi olan olgularda bütün bir omurga tutulur, izole miyeloşiziste ise derece olarak daha hafif tutulum görülür. Birden çok omurda hem anensefali, hem de miyelomeningoselde sık görülen bir bulgudur [34]. Ayrıca, miyelomeningoselde omur kemerleri ya kaynaşmamıştır ya da tümünden yoktur. Omurlar ve omurga kanalı laterale doğru genişler ve pediküller laterale doğru yer değiştirirler.

1.4.4 Hasta Değerlendirme

Doğum öncesi dönemde tanı alan miyelomeningose hastalarının çoğunluğu doğumu takip eden ilk 36 saatte ameliyat edildiğinden dolayı, ayrıntılı bir ameliyat öncesi muayene her zaman mümkün olmamaktadır. Bu hastalarda ameliyat sonrasında ve daha sonra tanı alanlarda ameliyat öncesinde radyolojik incelemeler yapılması şarttır. Tüm omurganın ön-arka ve yan grafileri alınmalı, sırtüstü, oturur ya da dikilir haldeki görelî pozisyonlara dikkat gösterilmelidir. Kendi kendine dikilebilen alçak bel ya da sakral seviyeli hastaların dışında, grafiler genellikle oturur pozisyonda çekilir. Deformite, eşlik eden doğumsal anomaliler ve omurga disrafizminin seviyesi teyit edilerek kayıt altına alınmalıdır. Her 6 ayda bir düzenli olarak çekirilen grafilerle eğriliğın sabit kaldığı yahut ilerlediği kolayca ortaya konabilir. Dışbükey büyüme anlamlı olup, böylelikle dışbükey kısımdaki kemiğın ve disk aralıklarının niteliği açık bir biçimde görülmeli ve muayene edilmelidir. Eğer disk aralıkları mevcut ve açıkça seçilebilir durumda ve de dışbükey pediküller görülebilir ölçüde biçimlenmişse, dışbükey büyüme olasılığı var ve gidişi kötü olacak demektir. Dışbükey diskler belirgin bir biçimde oluşmadıysa ve dışbükey pediküller zar zor seçilebiliyorsa, dışbükey büyüme olasılığı daha az olup, seyri yüz güldürücü olacak demektir. Yaşamın ilk bir kaç yılında omurun hatırı sayılır bir kısmı kıkırdaktan ibarettir ve bu nedenle bu aşamada daha büyük çocuklarda olduğu kadar kesin bir gidişat tayini yapmak mümkün değildir. Deformitenin her iki plandaki durumunu anlamak için koronal ve sagittal görüntüler alınır ve mevcut olan deformiteye göre takip kontrolleri gerekir. Kafatasından sakruma kadar bütün bir omurgayı her iki planda da görmek önem taşır, çünkü omurganın zıt uçlarında birden çok anomali bulunuyor olabilir (örn., bir tane boyunda, bir tane de lumbosakral). Eğrilik ölçümünde, uç omurlar üzerindeki nirengi noktaları doğru seçilmelidir; daha sonraki grafilerde yapılan ölçümlerde aynı nirengi noktaları kullanılmak suretiyle değerlendirmelerin birbirini tutması sağlanmış olur. Doğumsal anomalilerde nirengi noktalarının dikkatle seçilmesi önem taşır, çünkü normal anatominin çarpılması eğriliğın doğru ölçülmesinin önünde engel oluşturur. Bu güçlük bu olgularda ölçüm hatasının daha fazla olmasına yol açar. Beyin ve omurga kanalının manyetik rezonans görüntülemesi (MRG) başlangıç durumunu saptamak için ilk iki yıl içinde yaptırılmalı ve klinik olarak gerek duyulduğunda tekrarlanmalıdır.

1.4.5 Klinik Seyir

Omur anomalileri skolyoza, kifoza, lordoza ya da karma iskelet anomalilerine ilerleyerek klinik belirti ve bulgulara yol açarlar. Belli anomaliler durmaksızın ilerler (tek tarafta bölümlenmemiş çita). Bu ilerleme o kadar hızlı olur ki, bu hastalara radyolojik ilerleme olmasını beklemeksizin bir an önce füzyon uygulamak gerekir. Tek tarafta bölümlenmemiş bar eğriliğin içbükey tarafında hiç büyüme olmamasına neden olurken, karşı tarafta da büyüme sürüyorsa ağır bir deformite ortaya çıkar. Bir kere oluşuktan sonra, bu deformite aşırı derecede sertleşir ve karmaşık bir ameliyat yapılmaksızın düzeltilmesi imkansız hale gelir. Bu nedenle, iyice ağırlaştıktan sonra düzeltmektense, deformitenin ilerlemesine baştan engel olmak daha uygundur.

Yarım omurlar tek, birden çok ve dengeli ya da dengesiz olabilirler. Eğer dengeliyse, karşı taraf yarım omurlar ilerlemeyebilir, dolayısıyla da tedavi gerektirmeyebilirler. Eğer bir kaç segment tarafından ayrılmışsa, çift eğrilik oluşur ve bunların ikisi de ilerleyip füzyon gereksinimi doğurabilirler. Tek bir yarım omur, ki en yaygın anomalidir, ilerleyici bir deformiteye yol açabilir de açmayabilir de. Bu belirsizlikten ötürü, bu hastalar dikkatle izlenmeli ve deformite oluşursa füzyon yapılmalıdır. Lumbosakral düzeyde tek bir yarım omur belirgin bir dekompanseasyona neden olur, bunun nedeni yarım omurun altında doğal kompanseasyonu sağlayacak bir aralığın olmayışıdır. Omur anomalilerinin dekompanseasyona neden olduğu diğer bir bölge de, boyun omurgasının buradaki eğrilikleri dengeleme yetisinin sınırlı olmasından dolayı, servikotorakal bölgedir.

Asimetrik büyüme sonucunda değişen derecelerde deformiteler oluşur ve bu da bu deformasyonların doğal gidişini öngörmeyi zorlaştıran bir etmendir. Eğer anomalilerde klinik ya da radyolojik kötüleşme olursa, bu iskelet olgunlaşmaya kadar sürer ve her ne kadar herhangi bir dönemde hızlanma görülebilirse de, bunda en riskli dönemler ilk iki yıl ve adolesan dönemdir [40]. Bundan ötürü, bu hastaları hayat boyu yakından izlem altında tutmak gerekir. Gidiş hem anomalinin türüne, hem de yerine bağlıdır. Her bir omur anomalisi türü için ilerleme riski ilgili anahtar bilgiler ve yıllık ilerleme derecelerine ilişkin söylenebilecekler: karşı tarafında yarım omur bulunan tek tarafta bölümlenmemiş bar (yılda 5-10 derece), tek tarafta bölümlenmemiş bar (yılda 3-9 derece), tek tarafta iki yarım omur (yılda 1-3 derece). Kama omur görece daha yavaş

kötüleſir. Blok omurun büyüme potansiyeli yoktur, o yüzden de stabil kalır. Hasta başına standart ilerleme yılda 5 derecedir. Anomali aſağı torakal, torakolomber ve oblik bir konumlanıſla lumbosakral bileſkede ise prognoz kötüye gider. Tanı alma yaſının prognozda kuvvetli bir yordayıcı olmamasına raėmen, yaſamın daha erken dönemlerinde teſhis edilenlerin daha ge teſhis edilenlere kıyasla daha kötü bir prognoz göstermesi seyrek rastlanır bir durum deėildir.

1.4.6 Ek Omurga Malformasyonları

Miyelomeningoselle birlikte görülen omurilik anomalileri gergin filum terminale, ayrık omurilik malformasyonu (SCM), hemimiyelomeningosel, dermoid/epidermoid tümörler, teratom ve kusurlu miyelinizasyondur. Gilbert ve ark. tarafından yapılan bir alıſmada bu ek anomaliler 25 otopsi olgusunun %88'inde saptanmıſtır [39].

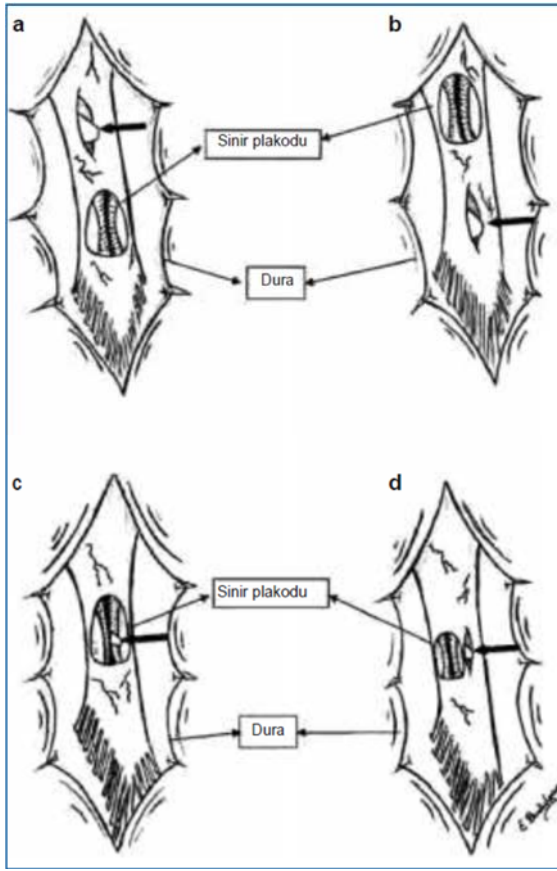
1.4.7 Gergin ve/veya Yaėlı Filum Terminale

Gergin filum terminale, omuriliėi tutarak konus medülarisin yukarı ıkmasını engelleyen kısa ve hipertrofik bir filum terminale ile karakterlidir. İkincil nörölasyona ait bir kusur olduėu düşünölmektedir. Genellikle, bu anomaliye aſağı yerleſimli bir konus medülaris eſlik eder, ancak konusun normal konumda olması da mümkündür. Olguların en az %80'inde konusun ucu L2 omurunun aſaėısındadır [41]. Yaėlı filum fibrolipomatöz bir filum terminale ile karakterlidir, o da gergin filum gibi ikincil nörölasyon anomalisidir ve omuriliėi gerebilir. Gergin ve/veya yaėlı filum ve miyelomeningoselin birlikte görölme oranı konusunda kesin bir rakam yoktur. Eėer miyelomeningosel ameliyatı sırasında gergin ve/veya yaėlı filum görölürse, kesilmelidir, ilerde gerilme ortaya ıkma oranı böylelikle azaltılmıſ olacaktır.

1.4.8 Ayrık Omurilik Malformasyonu

Miyelomeningosel hastalarında ge dönemde omuriliėin gerilmesi genelde plakodun skarlaſarak etraf dokulara yapıſmasından kaynaklanır. Ayrıca, daha az sık görülen diėer bir neden de miyelomeningosele bir SCM'nin eſlik ediyor olmasıdır.. Bu

lezyonların miyelomeningoselle birlikte görülme insidansı %6 olarak bildirilmektedir. SCM'nin sinir plakoduyla ilişkisi dört değişik biçimde olabilir: plakodun yukarısında, plakodun aşağısında, plakodla aynı seviyede ve hemimiyelomeningosel. SCM'lerin çoğu plakodun bir omur seviyesi içinde olur (çoğu kez yukarı tarafında). Bundan dolayı, kapama işlemi sırasında kolayca tanınabilirler. Geç dönemde gerilmeyi engellemek için, miyelomeningosel kesesi kapatılırken bir omur seviyesi kadar yukarı ve aşağı bakılıp SCM aranmalıdır. Konu 38'de SCM daha ayrıntılı olarak ele alınmıştır.



Şekil 8 a-d. SCM ve sinir plakodu arasındaki ilişkinin çizimle gösterilişi: a SCM plakodun yukarısında, b plakodun aşağısında, c plakodun içinde olabilir ve d hemimiyelomeningosel. Kemik çıkıntılar siyah oklarla gösterilmiştir [34].

1.4.9 Hemimiyelomeningosel

İlk kez 1965'te Duckworth ve ark. tarafından tanımlanan hemimiyelomeningosel (HMM), omurilik disrafizminin miyelosel ya da miyelomeningoselin diastematomiyeliye ait omurilik yarımından birinde bulunduğu benzersiz bir biçimini ifade eder. Yarım omurilikler genellikle kendi dural kılıfları içinde durur ve orta hatta kemik bir bölme ile ayrılırlar. Bu özel anormalliğe şöyle bir değinen az sayıda kaynak

vardır, bunun nedeni muhtemelen seyrek görülüşü ya da yanlışlıkla miyelomeningosel tanısı almasıdır.

HMM'nin tam olarak nasıl oluştuğu henüz açıklığa kavuşmamıştır. Miyelomeningosel sinir plakodu ve bitişiğindeki yapıların orta hatta kapanmaması ile sonuçlanan bir birincil nörolasyon kusuru olarak bilinir. Gebeliğin 26. ile 28. günleri arasında vuku bulur. Diğer yandan, diastematomiyeli temel olarak ikincil nörolasyon ya da postnörolasyon kusuru olarak bilinir. Pang ve ark. ayrıntılı birleştirilmiş kuramda, SCM'ler ve ilişkili anormalliklerin ektoderm ve endoderm arasında yapışıklıkların oluşmasının birer sonucu olduğunu bildirmektedirler. Bu durum etrafında notokordu ikiye bölen endomezankimal bir traktın yoğunlaştığı aksesuar bir nöroenterik kanalın oluşmasına ve bu suretle iki heminöral plağın ortaya çıkmasına neden olmaktadır. Dias ve Walker [42] SCM'lerin ve ilişkili malformasyonların embriyogenezini gastrülasyon süreci sırasında yaşanan bir orta hat aksiyel bütünleşme yetersizliği ile açıklamışlardır. Sözü edilen gastrülasyon düzensizliğine dair açıklama iki notokord plağının ve nihayetinde iki heminöral plağın oluşumu üzerinde durur.

Her iki yarım omurilikte birer santral kanalın bulunması, sinir plağı aşamasında olması muhtemel ayrılmadan sonra her iki yarım omuriliğin ayrı ayrı nörolasyona gittiği görüşünü desteklemektedir. Pang ve ark. [43], SCM'lerin açık miyelomeningosel ve hemimiyelomeningoselle olan birlikteliğini ifade ederken, bazı SCM olgularında dorsal endomezankimal traktın sebat etmesinin normal nörolasyonu olumsuz etkilemekte olduğunu ve bunun yüzünden ektoderm ve mezoderm yapılarının bunun üzerine kapanmayı başaramadıklarını ve bu nedenle aynı bölgede açık miyelomeningosel oluştuğunu belirtmektedirler. Bu nörolasyonsuzluk süreci henüz tam olarak anlayışlamamıştır.

HMM'nin asıl insidansı bu yüzden belirsizdir, ancak muhtemelen daha önce düşünülenenden çok daha yüksektir. Hemimiyelomeningosel seçilmemiş miyelomeningoselli hastaların yaklaşık %10'unda gözlenir.

HMM'li hastalarda görülen nörolojik kusurlar miyelomeningosel hastalarında görülenlere kıyasla daha hafiftir. HMM'li çocukların açıkta kalan yarım omurilikle

sınırlı nörolojik kusurlara sahip oldukları, normal yarım omuriliğin olduğu taraftaki işlevlerin normal olduğu bildirilmektedir.

Konuya nöroürolojik açıdan bakarsak, nörojenik mesaneden kaynaklanan işeme bozukluğu ve sonuçlarının HMM'li hastalarda özellikle karşı tarafta normal bir yarım omuriliğin var olması sayesinde çok daha az belirgin olduğu bildirilmektedir [42]. Sinir uyarımının sakral seviyede bir tarafta olsun normal olması sfinkter kontrolünün normal olmasına yetmektedir.

Omurga disrafizmlı hastalarda ikinci bir patolojinin (gerilme) bulunabileceği iyi bilinen bir husustur. Çocukların bazılarında klinik tanı için gerekli ipuçlarının yokluğu veya kusurun basit bir miyelomeningoseli andırır görüntü vermesi ve ameliyat öncesinde radyolojik değerlendirme yapılmaması (yenidoğan acil olarak ameliyata alınmışsa) cerrahda kafa karışıklığı yaratıp yanlış tanı koymaya yönlendirebilir.

1.4.10 Dermoid ve Epidermoid Tümörler

Miyelomeningosel kapatma ameliyatından sonra geç dönemde dermoid ve epidermoid tümörlerin oluşabileceği bilinen bir husus olup, miyelomeningoselli hastaların %16'sında ortaya çıktığı bildirilmektedir [44].

Bunun nedeni, miyelomeningosel onarımına yönelik cerrahi kapatma yapıldığı sırada deri kalıntılarının içeride kalmasıdır. Ayrıca, bir başka düzenden de şüphe etmek gerekir, zira miyelomeningoselli bir yenidoğanın filum terminalesinde cilde ait yapılar bulunmuştur [44]. Bu lezyonlara genellikle miyelomeningoselli hastalarda geç dönemde yeniden gerilme bulgu ve belirtilerinin ortaya çıkmasından sonra MRG ile tanı konmaktadır. Tedavi tümörün çıkarılması ve omuriliğin serbestleştirilmesidir.

1.4.11 Teratom

Teratom ve myelomeningoselin tek bir lezyonda birlikte bulunmalarına seyrek rastlanır ve buna ilişkin olgu bildirimleri yetersizdir. Teratom her üç germinal tabakadan türeyen farklılaşmış öğeleri içeren bir germ hücreli tümördür. Neoplastik mizaca sahip gerçek bir tümör sayılmakta olup, kötücül olma potansiyeli de taşır.

Teratomların patofizyolojisine dair üç farklı varsayım söz konusudur; ama disembriyojenik köken kuramı her halükarda bu lezyonların miyelomeningoselle birlikte var olmasını en anlamlı biçimde açıklayanıdır. Teratomla miyelomeningoselin en sık birlikte görüldüğü yer lumbosakral bölgedir. Tedavisinde, miyelomeningosel kesesinin bütünü teratomlu kitleyle birlikte çıkarılmalıdır. Miyelomeningosele eşlik eden bir teratomun prognozu iyi olup, tümör nüksü görülmez [45].

1.5 MİYELOMENİNGOSELDE OMURGA DEFORMİTELERİ

Miyelomeningoselli çocuklarda skolyoz, kifoz ve lordoz insidansı yüksektir [46]. Bu omurga bozuklukları genellikle ilerleyici ve ağır maluliyete yol açarlar, dahası rehabilitasyonu da zorlaştırır ve ayaklanıp gezmeyi sağlamaya yönelik olarak önceden başlanmış tedavileri olumsuz etkilerler. Omurga deformiteleri doğumsal ya da edinsel olarak gelişir. Bu deformitelerin çoğunluğu felce bağlı olarak ve çocuklukta ortaya çıkar, %15'i ise doğumsaldır [47]. En bariz ve ortak doğumsal anormallik lumbosakral omurgada arka kemerin oluşma eksikliğidir. Bu anormalliğin skolyoz ve kifoz tedavisine çok yönlü etkileri vardır. Yarım omur, kelebek omur, diastematomiyeli ve kemik köprü (unsegmented bar) gibi diğer doğumsal malformasyonlar da bulunabilir. Edinsel deformiteler idiyopatik benzeri skolyoz, pelvik eğrilikle bağlantılı skolyoz, omurga kas asimetrisine bağlı nöromusküler eğrilikler ve kapalı omurga disrafizmidir. Deformiteler, mevcut hareket yeteneğinden ya da o güne kadarki hareket öyküsünden bağımsız olarak herhangi bir seviyeye ait felçle oluşabilir.

Miyelomeningoselde omurga eğriliği çoğu gelişim anormalliği için alışılmış olandan daha genç yaşta ortaya çıkar. İki ya da üç yaşında mevcut olabilir, 7 yaşında ağır hale gelir [48]. Deformite erken başladığından dolayı, omurganın büyüme sürecini öngören tedavi stratejilerine ihtiyaç vardır. Gelgelelim, miyelomeningoselli çocuklarda büyüme izdüşümleri normal büyüme potansiyeline sahip çocuklardan farklıdır.

Miyelomeningoselli çocuklarda büyüme hormonu eksikliği olabilir ve kızlar 9-10, erkekler 11-12 yaşlarında olmak üzere olağandan daha önce olgunlaşırlar [48].

Miyelomeningoselli çocuklar, omurganın dengesini de etkileyen pelvis eğikliği ve kalça deformitelerinden sıklıkla etkilenirler. Örneğin, asimetrik kalça kontraktürleri belde skolyoza, pelvis eğikliğine ve ayakta dikilir ya da otururken anormal lordoza sebep olabilirler. Benzer bir şekilde, skolyozu tedavi ederken omurgaya yapılan düzeltme, bacakları işlevsel oturmayı ya da ayakta dikilmeyi olanaksızlaştıran bir pozisyona sokabilir.

Miyelomeningoselli çocuklardaki omurga eğriliklerinin tedavisinde amaç deformitenin ilerlemesinin önüne geçmek ve sağlam, dengeli bir omurga yaratmaktır. Bu çocuklarda, diğer çocuklara nazaran omurga deformitesinde daha kusursuz bir düzeltme yapmaya ihtiyaç vardır, zira kalan deformite oturmalarına, ayakta durmalarına ya da yürümelerine mani olabilir. Pelvis eğikliği devam ederse, bası yaralarının ortaya çıkması daha muhtemel hale gelir, ayrıca sagittal plandaki dizilim aralıklı olarak kendi kendine idrar boşaltımı yapmaya elvermelidir.

1.5.1 Skolyoz ve Lordoz

Trivedi ve arkadaşlarının yayınladıkları derleme [49] skolyozun miyelomeningoselli çocuklardaki insidans ve sıklığına dair önemli tanımlar ve bilgiler getirmektedir. Skolyozun bu topluluktaki tanımı Cobb açısının 20 dereceden fazla olmasıdır, zira daha küçük eğrilikler genellikle düzeltilmektedir. Ancak 5 derece ve üstünü de eğrilik kabul edenler mevcuttur [47]. Eğrilmeler çoğunlukla hayatın erken döneminde gelişir, %40'ı da 9 yaşından sonra gelişir, hatta bazıları 15 yaşından önce ortaya çıkmaz. İdiopatik skolyozdan farklı olarak bu deformiteler büyümenin durmasından sonra da ilerlemeye devam eder [50].

Miyelomeningoselli hastalarda skolyoz doğumsal, idiyopatik benzeri, ya da doğrudan ya da dolaylı olarak omurga disrafizmi ve beraberindeki felce (kalın ve sıkı filum terminale, diastematomiyeli, lipom, hidromiyeli gibi omurilik anomalileri ya da felce bağlı pelvis eğikliği, asimetrik felç) bağlı olabilir. Torakal nörolojik seviyeli ya da son sağlam lamina arka kuşağı torakal seviyede olan çocuklarda skolyoz insidansı % 90'dır. Bu eğriliklerin %85'i 45 dereceden fazladır. Felç seviyesi aşağı indikçe, skolyoz seviyesi de aşağı iner. Dördüncü lomber seviyeli paraplejide eğrilik insidansı %60'a iner, yalnızca %40'ında ameliyat gerekir. L4 seviyesinin altında tutulum olan çocuklarda insidans %10'a yakındır. Bu çocukların ayakta gezebilirlik durumu skolyoz

gelişimi ile güçlü derecede bağıntılıdır. Toplumsal ortamda ayakta gezebilir durumda olanlarda skolyoz oranı toplumsal olmayan gezebilirlerdekini yarısıdır [48].

Genç miyelomeningoselli hastalarda gelişen doğumsal olmayan skolyozun ilerleme olasılığı yüksektir. Muller ve ark tarafından yapılan bir çalışmada, doğuştan olmayan skolyozun yılda 5 derece ilerlediği görülmüştür. Eğriliğin seviyesi ve hastanın yaşı ilerleme için risk faktörleriydi: Kırk dereceden büyük eğriliklerde ilerleme eğilimi daha fazla olup, 15 yaşından sonra eğrilikte yalnızca hafif bir ilerleme söz konusuydu.

Miyelomeningoselli hastalarda skolyoz için çeşitli faktörler tanımlanmıştır. C-biçimli bir skolyoz genellikle yüksek seviyeli felce bağlı olarak gelişir. Aynı zamanda asimetrik seviyeli felçlerle ya da hidrosefaliye bağlı spastik hemiplejiyle birlikte görülebilir. Bu tip skolyozda lordozdan ziyade kifoz görülür. Bu eğrilik paterni genellikle genç yaşta, sıklıkla bebeklik döneminde oluşur ve genellikle ilerleyicidir. Eğer varsa, ağır spastisiteyi gidermek için ameliyat gerekebilir.

Bu hasta topluluğunda skolyozun diğer bir nedeni kompanse olmayan hidrosefali eşliğinde hidromiyeli ya da hidrosiringomiyelidir. Genellikle torakal ya da torakolomber omurgada S-biçimli skolyoz gözlenir. Şant işlev bozukluğu ya da ilerleyici hidromiyeli herhangi bir yaşta, çocukluğun erken döneminde bile skolyoz tablosuyla karşımıza gelebilir. Hidromiyelinin tipik klinik belirtileri olmayabilir. Eğer 50 dereceden azsa, çalışan bir şant takılmasının skolyozu azaltabildiği kanıtlanmıştır [46].

İkincil gergin omurilik sendromu omuriliğin büyürken yukarı doğru göçünü engelleyecek şekilde ilk ameliyatın olduğu bölgede takılı kalmasına bağlı gelişir. Bu sendrom dermoid kistler, lipomlar ve diastematomiyeli gibi diğer omurga hastalıklarıyla beraber görülebilir ve genellikle torakolomber ya da lomber bölgede skolyoza neden olur. Omurilikteki gerginliğin giderilmesi, bildirilen sonuçlar her ne kadar değişken de olsa, hastaların çoğunluğunda omurga deformitesinin ilerlemesini önleyebilir. Eğrilik 50 dereceden fazlaysa skolyoz düzeltilmeli ve omurga füzyonu ile stabilizasyon sağlanmalıdır [46, 48].

Miyelomeningoselli çocuklardaki skolyozun diğer bir nedeni oluşum ve segmentasyon bozukluğuna bağlı doğumsal omurga malformasyonlarıdır. Bu

malformasyonlar hidromiyeli, gergin omurilik ya da kas felci ile bir arada görülebilir, bu nedenle tedaviyi üstlenen hekim skolyozun her bir bileşeni tedavinin programlanışında hesaba katmalıdır. Skolyozun artması çocuk cerrahisi konsültasyonu istemek için bir endikasyon teşkil eder. Muhtemel bir mekanik ya da dinamik şant bozukluğunu değerlendirmek için şantogram ve bilgisayarlı tomografi (BT) çekirmek gerekir. Şant bozukluğu varsa, acilen şant replasmanı önerilir. İkinci adımda, başka omurilik malformasyonlarını veya omuriliğin tekrar gerilmesi ihtimalini araştırmak için omurga manyetik rezonans görüntüleme (MRG) istenmelidir.

Miyelomeningoselli her çocuk omurga deformitesi yönünden düzenli klinik ve radyolojik takip altında olmalıdır. Her gelişte, üst ve alt ekstremitelerin kas gücü, duyu seviyesi ve refleks etkinliğinin tam bir nörolojik muayene ile değerlendirilmesi gerekir. Eğer deformitede ilerleme varsa, nörolojik işlevlerde saptanacak bir bozulma etyolojiye yönelik olarak tanıda önem taşır. Radyolojik takip 1 yaşından itibaren yıllık olarak yapılmalıdır. Eğer mümkünse, omurga grafileri çocuk otururken çekilmelidir; bu sayede, kalça fleksiyon kontraktürü ve asimetrik abduksiyon ve adduksiyona bağlı sorunların etkisi bertaraf edilmiş olur. Spinal disrafizm ve doğumsal omurga anomalileri en iyi bebekken çekilen filmlerde değerlendirilir. are often best appreciated on infant films. Miyelomeningoselli tüm bebeklerde bütün bir omurganın grafileri bu anomalileri belirlemek için çekirilmeli ve incelenmelidir.

Hızlı ilerleyen eğrilikler ya da nörolojik seviyenin kötüleşmesi ile beraberlik gösteren eğriliklerde MR istenmelidir [51]. Baş ve omurganın bütünü taranmalıdır. Baş veya boyun omurga MR'ı ile hidrosefaliyi görmek mümkündür, ek kranial malformasyonlar ve Chiari tip II malformasyonunun derecesi ve sirinksin ortaya çıkışı ise en iyi servikal ve torakal MRG ile değerlendirilebilir. Lomber omurga görüntülemesi posterior deplasman, aşağı yerleşimli konus ve omurga malformasyonları hakkında bilgi verir. MRG incelemelerinin sonuçları skolyozun nedenini belirlemeye yönelik klinik bulgularla birlikte değerlendirilmelidir.

Miyelomeningoselli çocuklarda hafif skolyoz bile dengeyi ve yürüme ve oturma yeteneğini olumsuz etkileyebilir. Dengeyi sağlamadaki güçlükler çocuğu vücudunu elleriyle dengede tutmaya zorlayabilir, bu da ellerin başka işler için kullanılmasının önünde engel teşkil eder. Eğrilik ilerledikçe, pelviste eğiklik ve akabinde genellikle

iskium kabartıları üzerinde olmak üzere bası yaraları gelişir. Büyük eğrilikler ağrı yapabilir, sandalyede oturmayı neredeyse imkansız kılar, hatta kalp ve akciğer işlevlerini sekteye uğratabilir. Ağır vakalarda, göğüs deformitesi, cerrahi olarak düzelebilir bir durum olan restriktif akciğer yetmezliğine yol açabilmektedir.

1.5.2 Tedavi

Nörolojik sorunlar düzeltildikten sonra da skolyoz sürerse, ortopedik tedavi gündeme gelir. Cobb açısının 30 derece ve daha altında olduğu eğrilikler genelde izlenebilir, ama ilerleyen eğrilikler için tedavi gerekir.

Eğer eğrilik dengelenmemişse ya da 30 dereceden fazlaysa ağırlık merkezi pelvik destek tabanının dışına düşecek ve omurga instabil hale gelecektir, bu durumda deformitenin ilerlemesi hemen hemen kaçınılmazdır. Yedi yaşından küçük çocuklarda, eğrilik esnekse ve kolaylıkla düzeltilebiliyorsa korse denenebilir. İsveç kaynaklı bir çalışmanın sonuçları korse tedavisinin orta derecede etkili olduğuna ve komplikasyonların görece az olduğuna işaret etmektedir [52]. Ne var ki, felce bağlı eğrilikler korse ile tedaviye son derece dirençlidir ve miyelomeningoselli çocuklar eğrilikler yüzünden bası yarası gibi iyileşmesi güç cilt sorunlarına sahiptirler. Bebeklerde karına basıyı engellemeye özen göstermek gerekir, zira bu çocuğun solunumunu ve yemek yemesini zorlaştırabilir. Bundan ötürü, omurga korsesi çocuk 8 ya da 9 yaşına gelene kadar ameliyatı ertelemek için yalnızca geçici bir önlemdir.

Boston korsesi gibi omurga ortezlerinin miyelomeningoselli çocuğun genel tedavisine dahil edilmesi özellikle de yürüyebilen çocuklarda zor olabilir, çünkü omurga ortezi sıcak, rahatsız ve hantallaştırıcıdır. Miyelomeningoselli bir çocuk için en etkili ortez iki parçalı, poliprolen, iki kapakçıklı ve kalıplandırılmış gövde ceketidir. Bu tasarım korsenin yemek yemeyi kolaylaştırmak üzere gün içinde bollaştırılarak ya da sıkılaştırılarak kullanılmasını ve büyümeye göre ayarlanmasını mümkün kılar. Bası yarası sık görüldüğünden, titiz bir bakım gerekli olup, bu yaralar bir kez geliştiğinde eğriliği kontrol altına almak için korse kullanımına devam etmenin olanaksız hale geleceği hatırdta tutulmalıdır. Çocuğun cildi ailesi ve bakımını üstlenen kişiler tarafından, özellikle de korse tedavisinin başlarında sık sık yoklanmalıdır. Ortaya çıkan bir kızarıklık 4 saat içinde kaybolmayacak olursa, ortoz değiştirilmelidir. Korsenin takılı

olduđu süre 2 ila 3 hafta içinde kademeli olarak artırılarak çocuđun gün içi uykular ve gece haricinde tüm gün boyunca korseyi giyer hale gelmesi sağlanmalıdır.

Miyelomeningosel hastalarda skolyotik biçim bozukluđunun düzeltilmesi ile birlikte yapılan omurga füzyonu akciđer işlevleri üzerine olumlu bir etki gösterir. Hastalarda vital kapasite ve zorlu ekspirasyon hacminin düzeldiđini gösteren bazı çalışmalar vardır, bu olumlu etki omurganın stabilizasyonu sonrasında göđüs mekaniđinin düzelmesine bağlanabilir.

İlerlediđi belgelenen 30 dereceden büyük eğrilikler genellikle posterior füzyon ve enstrümantasyon adayı olarak kabul edilirler. Füzyonun seviyesi çocuđun yaşına, eğriliđin yerine, felç seviyesine, yürüyebilme becerisine bağlıdır. Miyelomeningoselli çocuklarda cerrahi tedavi ile omurga deformitesinde tam düzelme sağlanmalıdır; yoksa oturmaları, ayakta durmaları ya da yürümeleri yine düzelmez, felçli olmaları nedeniyle artakalan bir deformiteyi kaldıramazlar. Genel olarak, miyelomeningoselli omurgada, idiopatik skolyozun füzyonu ve enstrümantasyonu için geçerli yönergeler aynen uygulanabilir. Füzyon nötral omurdan nötral omura uzanmalı ve son omur stabil bölge içinde kalmalıdır. Gelgelelim, çifte eğriliklerde ve birincil lomber eğriliklerde yaklaşım idiopatik skolyozdakinden farklı hale gelir. Genel olarak, kısa füzyon yapmak hatadır, şüphe varsa, füzyon uzun tutulur.

Kompansatuar bir torakal eğrilik bütün uzunluđu boyunca füze edilmelidir ve füzyonun sagittal eğriliđin ortasında ya da birleşke kifozunda sonlanmamasına dikkat edilmelidir [48].

Miyelomeningoselin kimi özellikleri bu hastalıkta skolyoz için yapılacak cerrahiye de benzersiz yapar. Omurganın arka kısmında yetersizlik bulunmasına bağlı olarak fiksasyon ve füzyonda karşılaşılan zorluklar bunların başında gelir. Omurga arka kemerinin açık olması enstrümantasyonun uç omura takılmasını engeller. İkincisi, eğrilikler nöromüsküler kaynaklı olduđu için, pek çok eğriliđin tedavisi pelvise füzyon yapılmasını gerektirir, bu da hareketlilik durumunu ve özbakımı olumsuz etkiler. Sinir yapıları çevresinde kaçınılmaz olarak belirgin skarlaşma olacaktır ve alt ekstremitte fonksiyonları işe yarar durumda olan hastalarda nörolojik fonksiyonların olası kaybından kaçınmak için distraksiyon düzeltmesi dikkatli yapılmalıdır. Son olarak, bu

sorunlar, posterior yumuşak dokuların skarlaşması da eklendiğinde, yara yıkımı ve derin enfeksiyonların görülme sıklığı ortalamanın çok daha üzerine çıkar.

Füzyon kitesini sakruma kadar uzatmanın gerekli hale geldiği durumların iyi bir biçimde belirlendiği söylenemez. Arka omurga kemerinin yokluğu lumbosakral artrodez yapmayı myelomeningoselli çocuklarda çok zorlaştırır. Üstelik, yalancı eklemleşmeler ve entrümanların tutmaması da sık görülen durumlardır. Eğer sakruma füzyon başarılı bir biçimde yapılabilmişse, bu kez de yürüyebilir hastalar yürüme yeteneğinden yoksun kalabilirler. Lumbosakral füzyon aynı zamanda tekerlekli sandalyeye bağımlı hastalarda bası yaralarının sıklığını artırır. Diğer yandan, lumbosakral eklem kaynaştırılmamışsa, lomber skolyoz 20 derecenin, pelvis eğikliği 15 derecenin altına indirilmemişse skolyoz artmaya eğilim gösterir [48, 53]. Bundan ötürü, sakruma füzyon planlansın ya da planlanmasın, skolyozu eğrilik henüz azken tedavi etmek önem taşır. Büyümeye imkan tanımak için skolyozun cerrahi düzeltmesinin ertelenmesi düzeltmenin yetersiz kalması sonucunu doğurabilir. Cerrahi tedaviden sonra geriye kalan hatırı sayılır miktarda bir pelvis eğikliği varsa, iskiüm ülseri gelişimini önlemek için uzun taraftan kısa tarafa kama biçimli kemik aktarımı tarzında iliak osteotomi yapılabilir [54].

Genelde, torakal ya da üst lomber seviye paraplejisi olan çocuklarda sakruma kadar füzyon gerekir. Alt lomber ve sakral seviye paraplejisi olan çocuklarda ise, eğer yürüyebiliyorlarsa ve omurga tatminkar ölçüde düzeltilebildiyse lumbosakral eklem korunmalıdır.

Lomber lordoz artışı sık görülen bir bozukluktur, bu yüzden sagittal deformite de değerlendirmeye alınmalıdır. Lomber lordozu düzeltmeden önce, oturur, sırtüstü ve ayakta dikilir haldeki duruşu gözden geçirilmelidir. Bu çocuklar sıklıkla normalden daha fazla derecede bir lordoza ihtiyaç duyarlar. Lomber lordozun normale döndürülmesi bir kalça fleksiyon kontraktürünü açığa çıkarabilir ve çocuğun ayakta durmasını yahut yürümesini engelleyebilir. Füzyonu takiben omurgaya verilen lordozun derecesi hastaya göre ayarlanmalıdır. Kalça kontraktürlerini omurgayı düzeltmeden önce tedavi etmek en iyisidir. Eğer deformite önceden düzeltilmediyse, omurgaya ameliyat masasında pozisyon vermek zorlaşacak ve ameliyat sonrası dönemde omurganın burulması, bu suretle de enstrüman tutmazlığı ve yalancı eklemleşme ile karşılaşılacaktır.

Miyelomeningoselde ilerleyici ve doğuştan olmayan skolyozun tedavisinde gerekli olan uzun omurga füzyonu çocuğun genel hareketliliği üzerinde olumsuz etkiler yapar. Mazur ve arkadaşları [55] paralitik skolyoz için önden ve arkadan füzyon yapılan 27 hastanın %70'inde oturma dengesinin düzelme gösterdiğini, buna karşılık %67'sinde yürüme yeteneğinin olumsuz etkilendiğini, %33'ünün durumunun değişmediğini ve hastaların hiç birinde bu açıdan düzelme görülmediğini saptamışlardır. Muller ve arkadaşları [56] da skolyoza yönelik omurga füzyonu uyguladıkları 14 hastanın çoğunluğunda genel hareketlilik düzeyinde azalma bildirmişlerdir. Dolayısıyla, ön ve arkadan füzyon kararı verilirken, özellikle de pelvisin işin içinde olduğu durumlarda, bunun çocuğun hareketliliği ve bağımsızlığına olan muhtemel etkileri iyi tartılmalıdır. Kendi kendine kateterizasyon dahil olmak üzere günlük yaşam uğraşları uzun omurga füzyonundan olumsuz etkilenebilir. Son olarak, oturma sırasında ağırlık binen bölgelerde ortaya çıkan bası yaraları, pelvise yapılan omurga füzyonu sonrası arta kalan bir pelvis eğikliği olup olmamasından bağımsız artabilir. Muhtemelen, bel omurgasının ve lumbosakral birleşkenin esnekliğini yitirmesi ile birlikte oturur pozisyonda yük altında kalan yerlerin değişmesi bası yaralarındaki bu sıklık artışının nedenleridir.

Derin yara enfeksiyonları ayrı bir dert olup, omurga biçimsizliği olan miyelomeningosel hastalarında yara iyileştirmek çok çok zordur. Yüzde otuz üçe varan enfeksiyon oranları dile getirilmektedir, gerçi daha sonra yayınlanan çalışmalarda oran %8 civarındadır [57]. Yüzeysel enfeksiyon ve yara yıkımı gibi yara sorunlarının sık oluşu cerrahları miyelomeningoselli çocuklarda kapatma için yerel yama kaydırma ameliyatlarına yardımcı olmak üzere plastik cerrahlarla çalışmaya yöneltmiştir.

Korsenin durduramadığı ilerleyici eğriliği olup yaşı 8'den küçük olan çocuklarda tercih edilen tedavi omurga füzyonu olmadan ekstraperiosteal segmental Luque enstrümantasyonudur. Omurganın açık olduğu bir alanda rodların distal fiksasyonu zordur. İlium kullanılabilmeyle birlikte, iliumdaki rodun gevşediği, fiksasyon kaybı olduğu ve rodun cildi aşındırdığı bildirilmektedir [48]. İlk sakral foramenin dayanak noktası olarak kullanılması ya da bir 'S' rodunun ilium kanadına tutturulması diğer olası seçeneklerdir. Ameliyat sonrasında korse kullanımı hala söz konusudur ve bu yaklaşımdan kaynaklanan komplikasyonlar rodun kırılması, telin kopması ve kendiliğinden füzyondur. Çoğu kez, kesin bir çözüm sağlamak için, çocuk erişkin yaşa geldiğinde yeniden ameliyat gereklidir.

Pek çok çocukta, arka eleman eksikliği ve görelî iskelet zaafiyeti önden ya da ön ve arkadan birleşik omurga füzyonunu zorunlu kılar. Paralitîk skolyozlu miyelomenîngosel hastalarında tek başına arkadan ya da önden füzyon yapmak yetersiz görünmektedir. Eğer çocuk henüz yenidoğanlık (adolescence) çağına ulaşmamışsa, omurganın ön tarafına aynı seviyede füzyon uygulanmadıkça, yalnızca arkadan füzyonla eğriliğin ilerlemeye devam etme olasılığı neredeyse %100'dür.



Şekil 9. Ağır skolyozu nedeniyle omurga füzyonu uygulanan bir hastada ortaya çıkan cilt yıkımı.

Bazı yazarlar, önden ve arkadan füzyonun çeşitli enstrümanlar kullanılarak birlikte uygulanmasının yalancı eklemleşme oranını enstrümanlı ya da enstrümansız olarak yalnızca önden ya da arkadan yapılan füzyona kıyasla belirgin ölçüde azalttığını bildirmişlerdir [58, 59, 60]. Enstrümantasyonun işe yaradığı nokta omurga dizilimini düzeltmesi ve füzyon oranını artırması ve bunun yanında ameliyat sonrası hareketsiz kalma ihtiyacını azaltmasıdır. Deformite daha altından kalkılabilir durumdayken füzyonu erkenden yapmak önemlidir. Mümkün olan düzeltme muhtemelen 60 derece ile sınırlıdır, onun için eğrilik 60 derece iken düzeltmek 120 derecelik eğriligi düzeltip 60 dereceye indirmekten daha iyidir.

Miyelomenîngoselde görülen felce bağı skolyozda en iyi sonuçlar önden ve arkadan birlikte füzyon ve de sublaminar teller, pedikül kalıntısı telleri ve/veya pedikül vidalarıyla sağlanan güçlü segmental fiksasyonla alınmaktadır.

Miyelomenîngoselli hastalarda güncel olarak tercih edilen cerrahi uygulama kombine ve tek aşamalı olarak önden omurga serbestleştirilmesi ve füzyon ve pelvis Luque enstrümantasyonu ile posterior omurga füzyonudur [46, 48]. Laminanın sağlam olduğu durumlarda sublaminar teller kullanılırken, arka elemanlarda yetersizlik olan durumlarda pedikül telleri ya da vidaları kullanılmalıdır. Pelvisin fiksasyonu ya ilium

kenarlarına Luque-Galveston enstrümantasyonu ile ya da Luque enstrümantasyonunun sakrumu hedefleyen Dunn-McCarthy modifikasyonu ile sağlanabilir [61]. Ameliyat sonrasında immobilizasyona gerek yoktur. Öte yandan, bu teknik kancalı rodların mümkün kıldığı kadar omurgayı uzunluğuna sabitlemez ve omurga roda boylu boyunca yaslanabilir veya çökebilir, bu da yapılmış olan düzeltmede erken postoperatif dönemde kayıp ortaya çıkmasını beraberinde getirir. Lomber alandaki açık arka omurgaya pedikül çevresinden tellerle yapılacak tespit zayıftır ve enstrümantasyonun ilium'a uzatılması genelde gerekli hale gelir. Gerçi Luque rodlarıyla yapılan bu distale tutturma bile zayıftır, çünkü pelviste belirgin osteoporoz olabilir. Enstrümantasyonun gevşemesi ve lumbosakral eklemden yalancı eklemleşme sıktır. Pedikül vidalarının kullanılması ile bu sorunun lomber bölgede giderilmesi mümkündür; pedikül vidaları uç vertebraya üç düzlemde de konum ayarı yapılmasına olanak verir ve stabil segment enstrümantasyonu mümkün kılar [62, 63]. Pedikül vidalarının Luque enstrümantasyonu ile birlikte kullanımı anterior enstrüman ihtiyacını da azaltabilir. Uzun dönem çalışmaları olmamakla birlikte, ilk tecrübeler tatminkar sonuçlar alınabileceğini göstermektedir.

Arkadan hangi enstrüman kullanılacaksa kullanılsın, tasarım olarak düşük profilli olmalıdır. Miyelomeningosel kesesinin bulunduğu alandaki cilt ve yumuşak doku örtüsü zayıftır. Donanımın çıkıntı yapması her zaman donanımın üstünde ülserleşmeyle, sonra enfeksiyon ve enstrümanları çıkarma ihtiyacıyla son bulacaktır.

1.5.3 Doğumsal Skolyoz

Daha önce denildiği gibi, miyelomeningoselli çocukların yaklaşık %15'inde arka eleman kusurları haricindeki doğumsal omur anormallikleri de görülür [47]. Kusur ya oluşumsaldır, bu suretle omur gelişimi tam değildir ve sıklıkla kama biçimindedir, ya da bölümlenme kusuru vardır, burada da kemikten bir köprü iki ya da daha fazla ardışık omuru birbirine bağlar. Oluşum ve bölümlenme kusurları bir arada da görülebilirler. Bu anomalilerin belli paternleri tahmin edilebileceği gibi skolyoza neden olurlar ve düzeltme için sıklıkla cerrahi tedavi gerekir. Ameliyat dışı yöntemler doğumsal skolyozu ne düzeltebilir, ne de kötüleşmesini engelleyebilir. Miyelomeningoselli çocuklar, nörolojik anormallikleri olduğundan ötürü, dengeli hale getirilmemiş bir omurgayı tolere edemezler. Bundan ötürü, çocuğun büyüüp tatminkar bir dizilimin

sağlanması için karmaşık önlemlere ihtiyaç duyar hale gelmesini beklemektense, tedavinin deformite daha küçükken bebeklikte yapılması önem taşır [48]. Bir tedavi yolu seçilmeden önce araştırılması gereken ve bu çocuklar üzerinde birlikte etki gösteren bazı faktörler vardır. İlerleyen bir eğriliği durdurmak gerekliyse de, bu hastaların nörolojik ve işlevsel durumunun kötüleşmesinden kaçınmak amacıyla sağlam omurga seviyelerinin korunması önemlidir.

Doğumsal eğriliklerin ilerlemesini durdurmada arkadan füzyon nadiren başarılı sonuç verir. Ön ve arkadan birlikte füzyon tercih edilen uygulamadır ve ilerleyici skolyoz tanısı konmadan önce, genelde 1 yaşında uygulanmalıdır. Omurgaya aşamalı veya ayrı ön ve arka prosedürler tarzında yaklaşılabilir ya da pedikül ön omurgaya ulaşım kanalı olarak kullanılmak suretiyle ön ve arka cisimlerarası füzyon arkadan yaklaşımla kotarılabilir [48]. Lomber eğrilik zaten çok ağır ve buna bağlı olarak pelvis eğikliği 15 dereceden fazlaysa, deformiteyi düzeltmek için omurga osteotomisi yapılması düşünülmelidir.

1.5.4 Hiperlordoz

Miyelomeningoselli hastalarda, daha seyrek rastlanan ama tedavisi muhtemelen daha güç olan omurga deformitesi hiperlordozdur, beraberinde skolyoz olabilir ya da olmayabilir [33,34]. Hiperlordoz oturmada güçlük, intertriginöz cilt yıkımı ve kızlarda perinenin arkaya dönmesi nedeniyle kendi kendine kateterizasyon yapmada zorlanma sorunları yaratır. Eskiden, bu deformite lumboperitoneal şantlama ile birlikte ortaya çıkardı [34], ancak bu şantlama yöntemine artık ender olarak başvurulmaktadır. Tedavi, tabii gerek duyulursa, önden ve arkadan omurga serbestleştirilmesi ve arkadan enstrümantasyondur [46, 48].

1.5.5 Kifoz

Lomber omurga kifozu spina bifidalı hastalarda çok sık rastlanan bir deformitedir. Bu toplulukta insidansı %10'dan %46'ya kadar varan yüksek oranlarda bildirilmektedir. Carstens ve arkadaşları [64] 700 üzerinde miyelomeningoselli hastanın %20'sinin yan grafilerinde lomber kifoz saptamışlardır. Kifotik deformite özellikle torasik ve üst lomber seviyeli paraplejiklerde sıktır. Carstens'in serisinde (üst torasikten

L5'e kadar uzanan seviyeler arasında) en sık felç seviyesi alt torasik seviyesiydi. Kifoz doğumda sıklıkla 80 derece ya da daha yüksek olarak ölçülür ve büyüdükçe ilerler.

Kifoz deformitesi paralitik ve doğumsal olarak tarif edilir. Paralitik kifoz çok daha sık görülür ve iki tipe ayrılabilir: çöken kifoz ve esnemez, keskin açılı kifoz. Carstens ve arkadaşlarının yaptığı incelemede [64], çöken kifoz en sıkken (%44), sert, esnemez keskin açılı kifoz onu izliyordu gerçek doğumsal kifoz en az sıklıktaydı. Çöken kifoz çoğu kez C şeklindedir ve en azından ilk aşamalarda esnektir. Tepesi alt torakal omurgadan lumbosakral ekleme kadar herhangi bir yerde olabilir. Katı, keskin açılı kifoz genellikle S biçimindedir ve proksimalinde torakal lordoz bulunur. Kifozun merkezi genelde L2'dedir ve proksimal katı lordoz T10'dadır. Büyük çocuklarda en sık bu çeşidi görülür, çünkü C biçimli eğrilik zamanla ilerleyerek S biçimli eğriliğe dönüşür.

Felce bağlı eğriliklerin her iki çeşidi de sürekli ilerleyen bir doğal gidişe sahiptir, bu da tedavilerini zorlaştırmaktadır. Uzun, yumuşak bir kavse sahip C biçimindeki eğrilikler yılda yaklaşık 3 derece ilerleme eğilimindedirler, buna karşılık kısa ve keskin dönüşlü eğrilikler daha pervasız olup, yılda 8 derece ilerlerler. Kifozu 100 derecenin üzerinde iki ya da üç yaşında bir çocuk görmek alışılmadık bir durum değildir. Gerçek doğumsal kifozun ilerleyişi büyüme sırasında değişken bir gidişat gösterir.

Lomber kifoz doğumdan itibaren sorunlar çıkarır, cildi ve meningeal açıklıkları kapatırken zorluk yaşanır. Tedavi edilmezse, ilerleyici kifoz gövde yüksekliğinin azalmasına, oturmada zorluğa ve ilerlemiş vakalarda arkada kamburun cilt ülserleşmesine ve kaburgaların ilium kenarına dayanmasına kadar gider. Süreğen cilt kaybı sinir yapılarının ve omurganın açığa çıkmasına ve enfeksiyon tehlikesine yol açar.

Kifozun ilerlemesi solunum güçlüğüne neden olabilir, çünkü diyaframda yukarı doğru oluşan basınç nedeniyle karın içi organları göğüs boşluğuna doğru itilirler. Bu çocuklar karın küçüldüğü için yeme güçlüğü de çekerler, bu da gelişme geriliğine neden olur. Oturur pozisyona gövdelerini desteklemeleri gerektiğinden, ellerini kullanmada güçlük çekerler. Kiloları düşüktür ve boyları kısadır. Gövdenin fleksiyonundaki artış, eğer çocukğun üretrastomisi, vezikotomisi ya da ileostomisi varsa aynı zamanda idrarın drenajını da bozabilir.

1.5.6 Tedavi

Kifoz hemen her zaman ilerler ve çocuk büyüyene kadar kesin tedavi ertelenmeye kalkılırsa deformite büsbütün ağırlaşır [46, 48]. Zaman kazanmaya bile dönük olsa, tedavi için erken harekete geçilmelidir. Daha kesin bir müdahale daha sonra yapılabilir. Tedavinin hedefleri karın yüksekliğini artırmak, karın içi organlar için daha fazla yer sağlamak ve diyafram ile akciğerler üzerindeki basıncı kaldırmaktır. Ek olarak, bası yaralarının sıklığını azaltmak ve ağırlık merkezini arkaya, iskiüm üzerine ortalamak için kifoz asgariye indirilmelidir. Bu, gövdenin dengesini daha iyi duruma getirerek çocuğun ellerinin serbest kalmasını, korsenin daha iyi oturmasını ve oturmanın düzelmesini sağlamak suretiyle çocuğun çevresiyle etkileşme yeteneğini geliştirir.

Miyelomeningoselle bağlantılı kifozun tedavisi hiçbir zaman kolay değildir. Eğrilik genellikle hızlı ilerler. Çöken eğriliğin hızlı ilerlemediği ve 20-30 dereceden az olduğu seyrek rastlanır durumlarda başta hastayı izleme almak yeğlenebilir. Eğrilik esnekse ve cildin durumu mükemmelse, korse denenebilir. Ne var ki, korse kullanmak çoğunlukla deformiteyi kontrol altına almaya yetmez ve deride ülserleşme ve göğüs kafesi ve karın duvarının sıkışması türünden sorunlara neden olur. Bundan ötürü, komplikasyon oranları yüksek olsa da, cerrahi düzeltme bu çocukların büyük çoğunluğunda yeğlenen tedavidir.

Stabil olan ve halihazırda tedavi gerektirmeyen kifozun üzerinde cilt yıkımı olan hastalarda ilk olarak tekerlekli sandalye desteği devreye sokulmalı ve aktiviteleri dikkatle değerlendirilmeli ve yıkıma neden olduğu belirlenen iritanlar bertaraf edilmelidir. Bu çabalar başarılı sonuç vermezse, kifoz alanını daha kalın ve sağlam bir ciltle örtmek üzere rotasyonel ya da serbest flepler uygulanabilir. Bu amaçla, gerek yalnız başına ve gerekse omurga deformitesi düzeltme işlemi ile birlikte yumuşak doku genişleticileri kullanılmaktadır.

1.5.7 Çöken Kifoz

İskelet sistemi olgunlaşmamış çocukta çöken kifozun cerrahi tedavisi zordur. Enstrümanlı arkadan omurga füzyonu işlemi füzyon kitlesindeki gerilimden ötürü genelde başarısız olur. Enstrüman kullanıldığında ise, enstrüman yetersizliği ile sık karşılaşılır [46, 57, 65]. Stabilitayı sağlamak için payanda grefti ile yapılan ön payandalı

füzyon girişimleri genç hastalarda nafiye sonuç vermeye eğilimlidir. Yapılan füzyon ön tarafta bölümlenmemiş bar yaratır, arkada büyüme potansiyeli sürer. Çocuk büyüdükçe, kifoz artar. Eğer cerrah torakolomber omurgaya ön-arka füzyon yapmak için çocuğun yaşı ilerleyene kadar bekleyecek olursa, eğrilik yeterli düzeltme sağlamayı olanaksız değilse de zor hale getirecek kadar şiddetlenir.

Omurga füzyonu bebeklik döneminde pek tavsiye edilmez, zira omurga büyümeden karın ve göğüs içi organlar yeterli yere sahip olmayacaklar, bu da akciğer yetmezliğine yol açacaktır. Enstrümanlı füzyon çocuk nihai füzyon için yeterince büyük hale gelene kadar zaman kazandırabilir. Çok küçük çocuklarda, arka elemanların gerilim bandı tellemesi yeterli olabilir. Bir ya da iki yaşından büyük çocukların çoğunda yapılacak segmental enstrümantasyonda periost dışı Luque tellemesi gereklidir [48].

1.5.8 Sert S Biçimli Kifoz

Kifozun sert türünün tedavisi zor ve tartışmalı bir konudur. Konservatif ameliyatsız tedavi daima deformitede artışı beraberinde getirir ve daha sonra yapılacak düzeltmeleri zorlaştırır. Cerrahi tedavinin bir parçası olarak omur eksizyonu çoğu yazar tarafından önerilmektedir [66, 67, 68]. Bu bildirimlerin çoğu tepe omurunun çıkarılmasının deformitenin ilk düzeltmesini sağladığını göstermektedir. Bununla birlikte, deformite başlangıçtaki halinden bile daha kötüye gitme eğilimindedir.

Kifozun sert türünün tedavisi bambaşka bir yaklaşım gerektirir. Rezeksiyon seviyesinin altında herhangi bir fonksiyonu olmayan hastalarda sinir kökleri bağlanabilir ve kauda ekuina kalıntıları, distal omurilik kaldırılarak ve kesilerek çıkarılabilir. Omurilik bağlanmamalıdır, çünkü akut hidrosefali başgösterebilir, bu da ani ölümle sonuçlanabilir [46]. Omuriliğin çıkarılmasından sonra, bel omurgası arkadan yaklaşımla omur gövdelerinin ön taraflarına uzanmak suretiyle ekstraperiosteal olarak diseke edilebilir. Hem kifoz hem de proksimal lordoz esnemez olduğuna göre, her iki deformiteyi aynı zamanda düzeltmek gerekir.

Kifektomi ve enstrümantasyonun büyük cerrah işlemler olduğu akılda tutulmalıdır: ameliyat sırasında kan kaybı 1000 mL'nin epey üzerindedir, perioperatif ölümler gerçekleşmiştir ve deri yıkımı, enfeksiyon, fiksasyonun bozulması ve

deformitenin nüks etmesi gibi ameliyat sonrası komplikasyonlar diđer ortopedik işlemlerden sonra görülenlerden daha sıktır [48, 57].

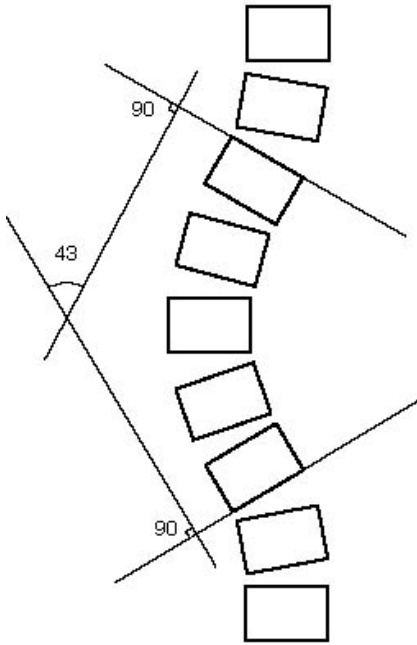
2. GEREÇ ve YÖNTEM

Bu araştırma için Bakırköy Prof. Dr. Mazhar Osman Ruh Sağlığı ve Sinir Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Etik Kurulu'ndan 13.11.2012 tarih ve 47992 sayılı ve 240 protokol ile onay alınmıştır. Miyelomeningoselli olarak doğmuş, kese kapatma ameliyatları İstanbul Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi Beyin Cerrahisi Kliniğinde gerçekleştirilmiş ve aynı klinikte izlem ve tedavileri yürütülmekte olan ve yaşları 2 ay 3 hafta (82 gün) ile 17,3 ay (520 gün) arasında değişen 10'u erkek 12'si kız olmak üzere toplam 22 hasta 11 Haziran 2012- 12 Temmuz 2012 tarihleri arasında klinik ve radyolojik olarak değerlendirildi. Hastaların yaş ortalaması 8 ay 3 hafta (264 gün), ortanca yaş 9 aydı (272 gün). Tüm hastaların demografik bilgileri, doğum ve hastalık öyküleri, özgeçmişleri alındı, sistemik ve nörolojik muayeneleri yapıldı, görüntüleme yöntemi olarak ön-arka ve yan omurga grafileri çektilirdi.

Omurga röntgeni görüntülerinde doğumsal omur anomalileri omur gövde anomalileri, omurga kanalı anomalileri ve arka kemer kapanma kusuru şeklinde gruplara ayrılarak sınıflandırıldı. Omur gövde anomalileri oluşumla ve bölümlenmeyle ilgili olmak üzere iki ana toplulukta incelendi. Sagittal planda omurgada oluşturduğu keskin açılı bir kifozla tanınan ve gövde oluşum kusurunun ön planda olduğu hörgüç deformitesi (gibbus deformity) de gövde anomalileri başlığı altında ele alındı.

Omurga deformiteli hastalar radyolojik incelemeyle tespit edildi. Omurgaya ait bu biçim bozuklukları iki yönlü çekilen omurga röntgenleri yardımıyla koronal ve sagittal planda olmak üzere iki gruba ayrılarak ele alındı. Başka nedenlerle çekilmiş omurga bilgisayarlı tomografisi (omurga BT) ve omurga manyetik rezonans görüntüleme (omurga MRG) incelemeleri olan hastalarda eğriliklerin incelenmesinde bu görüntülerden de yararlandı. Koronal plandaki deformitelere eğriliğin başladığı ve bittiği nokta belirlendi, eğrilik derecesi Cobb yöntemiyle, yani eğriliği oluşturan omurlardan proksimalde ve distalde yatay düzleme en fazla açı yapanları arasındaki açı

ölçülerek belirlendi (Resim 7). Eğriliğe ait omurlardan yatay düzleme en paralel olanı tepe omuru olarak tanımlandı. Samuelson ve ark.'nın çalışmasındaki sınıflamaya uygun olarak, tepe omuru T2-T11 arası seviyelerde olan eğrilikler torakal, T12 ya da L1 seviyesinde olanlar torakolomber, L2-L4 arasında olanlar da lomber eğrilik sayıldı [47]. Sagittal planda rastlanan omurga biçim bozuklukları ise, servikal, torakal, torakolomber ve lomber bölgelerde kifoz, lordoz, hiperkifoz, hipokifoz, hiperlordoz, hipolordoz, ve spondilolistezis olarak gruplandırıldı. Parametrelerin analizinde Ki-Kare testi uygulandı. P değeri 0,05'e eşit veya altında olan sonuçlar anlamlı kabul edildi. İstatistiksel analizler için *SPSS for Windows* yazılımı Sürüm 21.0 kullanıldı.



Şekil 10. Skolyoz açısının Cobb yöntemi ile ölçümü.

3. BULGULAR

3.1 Demografik Veriler

Çalışmada 10'u erkek, 12'si kız olmak üzere miyelomeningose tanılı toplam 22 hasta incelendi. Hastaların yaşları 2 ay 3 hafta (82 gün) ile 17,3 ay (520 gün) arasında değişiyordu (\pm SD 136,441). Yaş ortalaması 8 ay 3 hafta (264 gün), ortalama yaş 9 aydı (272 gün).

3.2 Omur Gövdesi Anomalileri

Yirmi üç hastanın onunda omur gövdesi anomalilerine rastlandı (%45,5). Diğer anomalilerle birlikte olup olmadığına bakılmaksızın en sık rastlanan omur gövdesi anomalisi 7 hastada (%31,8) saptanan yarım omurdu. Yarım omur anomalisi yedi hastanın dördünde sol yerleşimli, üçünde sağ yerleşimliydi. Yarım omur (Şekil 11) bu 7 hastanın 4'ünde mevcut tek anomali türünü oluştururken, 3'ünde diğer gövde anomalileriyle birlikteydi. Kelebek omur anomalisine 3 olguda (%13,6) rastlandı. İki olguda (%9,1) ağır torakolomber hörgüç deformitesi (Şekil 12 ve 13, Tablo 2) mevcuttu. Tek tarafta kemik köprü anomalisine 2 olguda (%9) rastlandı. Birden fazla omur gövde anomalisinin bir arada olduğu olguların sayısı üçtü (%13,6). Olgulardan birinde T6 ve T7 seviyelerinde bulunan iki adet yarım omura T10, T11 ve T12'de bulunan ardışık 3 adet kelebek omur eşlik ederken, bir başka olguda T6 seviyesinde bulunan yarım omur anomalisine T5 ve T7 omurlarını karşı taraftan köprüleştiren ayrılmazlık anomalisi eşlik ediyordu. Üçüncü bir olguda ise S2'de bulunan yarım omurun bir üstündeki kelebek omur L5 omuruna yandan kemik köprü ile bağlıydı. Kalan 7 omur gövde anomalili olguda anomali türü tekti. Kama omur, kütük omur, çeyrek omur anomalilerine olgularımızda rastlanmadı (Tablo 1, Şekil 14).

Tablo 1. Omur gövde anomalisi bulunan 10 olguya ait radyolojik inceleme sonuçları.

Gövde anomalisi türü	Olgu sayısı (n=10)	İlgili gövde anomalisinin nispi sıklığı (%)
Tekli yarım omur	4	40
Kelebek omur	1	10
İkili yarım omur + Kelebek omur	1	10
Yarım omur + Tek tarafta kemik köprü	1	10
Yarım omur + Kelebek omur +Tek tarafta kemik köprü	1	10
Hörgüç deformitesi	2	20
Toplam	10	100



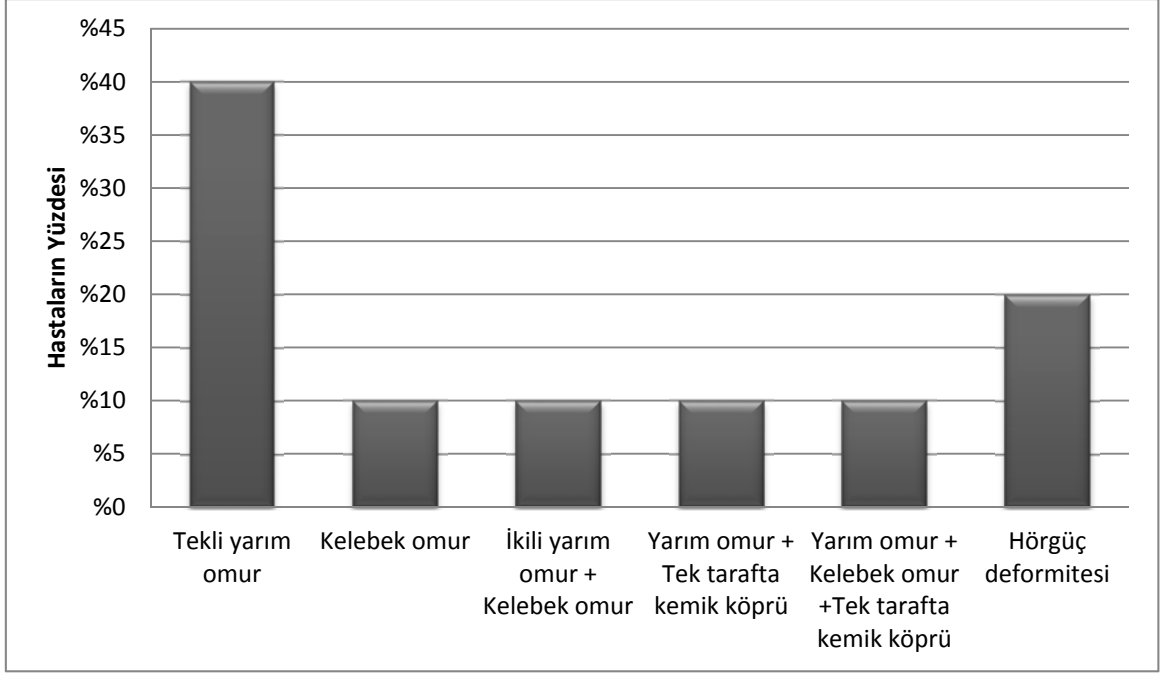
Şekil 11. Yarım omur anomalisi bulunan bir hastamıza (Olgu 21) ait ön-arka omurga grafisinde T6 omurunun sol yarısının oluşmadığı ve hizasındaki kaburganın eksik olduğu görülüyor. Sağda bir yarım omur var ve komşu T5 ve T7 omurlarından belirgin disk aralıkları ile tam olarak ayrılmış görünümde. T5 ve T7 gövdeleri birbirlerine soldan kemik bir köprüyle bağlı durumdadır.



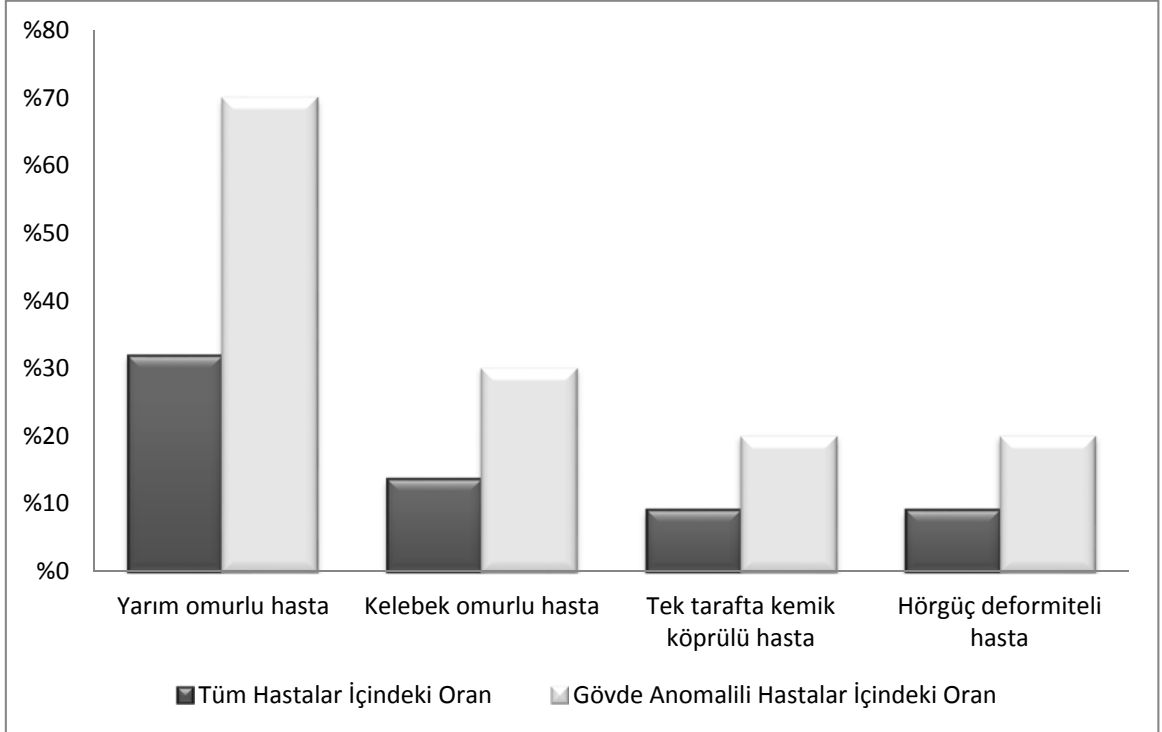
Şekil 12. Lumbosakral bölgede hörgüç deformitesi. Deformite hizasında cilt silüetinin arkaya doğru kabarık olduğu görülüyor (Olgu 15).



Şekil 13. Hörgüç deformitesinin dıştan görünümü. Aşağı lomber bölgede cilt yüzeyinin kifoz nedeniyle dışbükey hale geldiği dikkati çekiyor (Olgu 8).



Şekil 14. Omur gövde anomalisi paternlerinin yüzdesel dağılımını gösteren grafik. Bu grafikte omur gövde anomalileri birleşik paternler halinde olgularda görüldüğü şekliyle yüzdelik oranlarına göre gösterilmiştir.



Şekil 15. Omur gövde anomalisi türlerinin tüm olgular ve gövde anomalili olgular içindeki bağımsız yüzdesel dağılımı. Grafikte gövde anomalisi türlerinin toplam olgular (22 olgu) ve gövde anomalili olgular (10 olgu) içindeki sıklık oranları gösterilmiştir.

Tablo 2. Hrgc deformitesi (gibbus deformity) saptanan olguların genel radyolojik zellikleri.

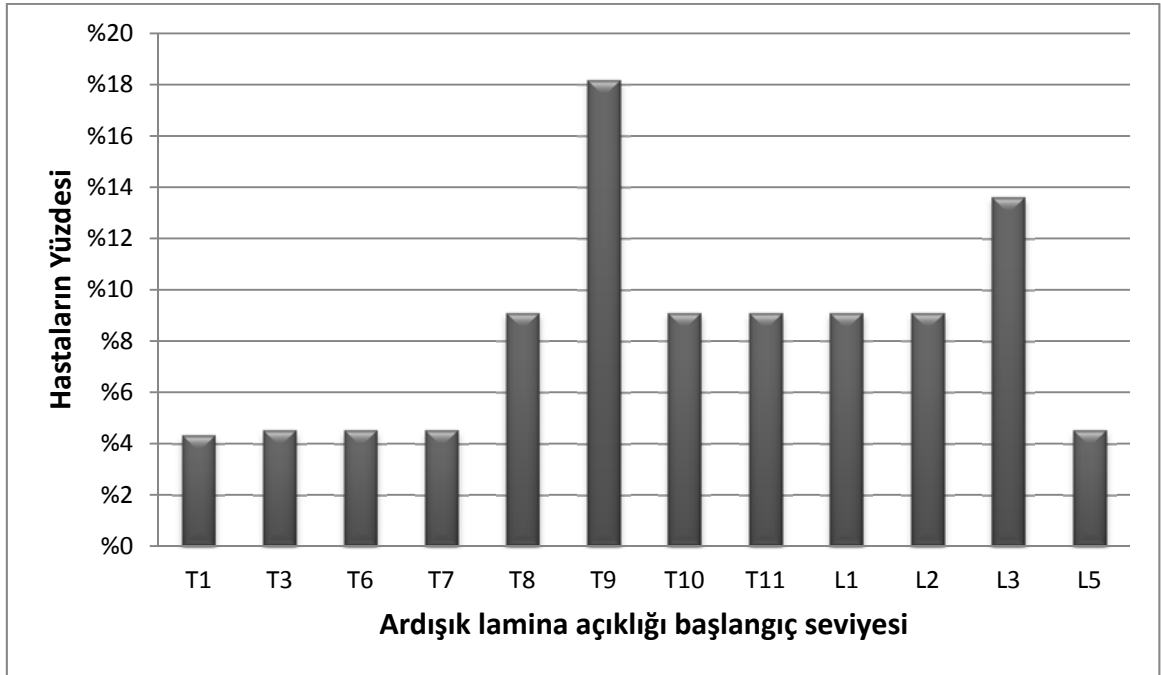
Olgu No.	Cinsiyet	Yaş	Yerleşim yeri	Koronal ölçüm	Sagittal ölçüm
Olgu 8	E	4 ay	Torakolomber	43,7 ⁰	53,7 ⁰
Olgu 15	E	9 ay	Lumbosakral	70 ⁰	120 ⁰

3.3 Omur arka kuşığı anomalileri

Yirmi iki olgudan oluşan inceleme grubunun tümünde çeşitli omurga seviyelerinde laminanın açık kalma kusuruna rastlandı. Olguların tümünde lamina kusuru başladığı seviyeden aşağıda omurganın bitimine kadar ardışık olarak uzanıyordu. Lamina kusurunun başlangıç seviyesi bölgesel olarak sıklık sırasına göre torakal (14 olgu), lomber (8 olgu) olarak sıralanıyordu. Torakal 9 seviyesi 4 olguyla arka kemer açıklığı kusurunun en sık başladığı omurga seviyesiydi (%18,18). Sıklık olarak bu seviyeyi 3 olguyla L3 ve ikişer olguyla T8, T10, T11, L1 ve L2 seviyeleri takip ediyordu. Birer olguyla T3, T6, T7 ve L5 seviyeleri de arka kemer kapanma kusurunun yukarı başlangıç sınırı olarak tespit edildi. T2, T4, T5, T12 ve L4 başlangıçlı arka kemer kapanma kusuruna rastlanmadı. İki olguda (Olgu 1 ve 13), yukarıda tanımlanan ve omurganın sonuna kadar inen ardışık arka kemer kusuruna ek olarak, torakal yerleşimli bifid lamina tespit edildi. Veriler Tablo 3 ve Şekil 16'da özetlenmiştir.

Tablo 3. Arka kemer kapanma kusurlarının seviye ve sıklık özellikleri.

Seviye	Olgu sayısı	%	Bölgesel Sıklık
T1	1	%4,3	Torakal bölge, %63,7
T3	1	%4,5	
T6	1	%4,5	
T7	1	%4,5	
T8	2	%9	
T9	4	%18	
T10	2	%9	
T11	2	%9	
L1	2	%9	Lomber bölge %36,3
L2	2	%9	
L3	3	%13,6	
L5	1	%4,5	



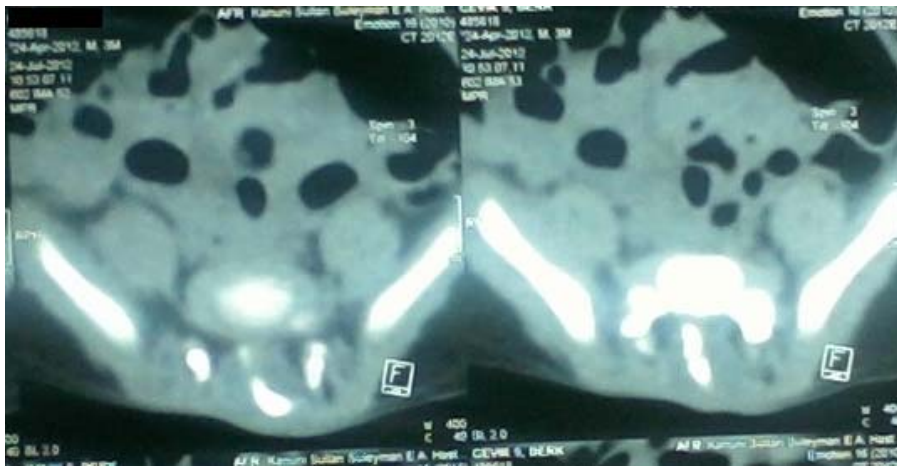
Şekil 16. Hastaların lamina kapanma kusuru yukarı başlangıç sınırı seviyelerinin yüzdesel dağılımını gösteren grafik

3.4 Omurga kanalında kemik çıkıntı (Bony spur)

Altı olguda (%27,3) omurga kanalını bölen kemik çıkıntı anomalisine rastlandı. Kemik çıkıntının rastlandığı en yukarı seviye mevcut olgularda T4 omuru hizası olup, en alt seviye ise S1 omuru hizasıydı (Şekil 17). Birer adet olguda da T8, T10, L3 omurları hizasında ve L4-5 disk aralığı hizasında kemik çıkıntı anomalisi gözlemlendi. Bu anomali olguların 4'ünde lamina kapanma kusurunun bulunduğu seviye aralığındaydı. Diğer 2 olguda ise (Olgu 10 ve 12), kemik çıkıntının bulunduğu seviye açık laminaların başlangıcının sırasıyla 5 ve 10 seviye yukarisındaydı. Kemik çıkıntı olan olgulara ait bilgiler yerleşim seviyeleriyle birlikte Tablo 4'te özetlenmiştir.

Tablo 4. Omurga kanalında kemik çıkıntı saptanan olguların radyolojik özellikleri.

Olgu No.	Kemik çıkıntının saptandığı seviye	Lamina Açıklığı Başlangıç Sınırı	Defektli laminaların seviye aralığı ile ilişkisi
1	L4-5 disk aralığı	T8	İçinde
3	L3 omuru	L1	İçinde
10	T8 omuru	L1	Dışında
12	T4 omuru	L2	Dışında
15	T10 omuru	T7	İçinde
22	S1 omuru	L2	İçinde



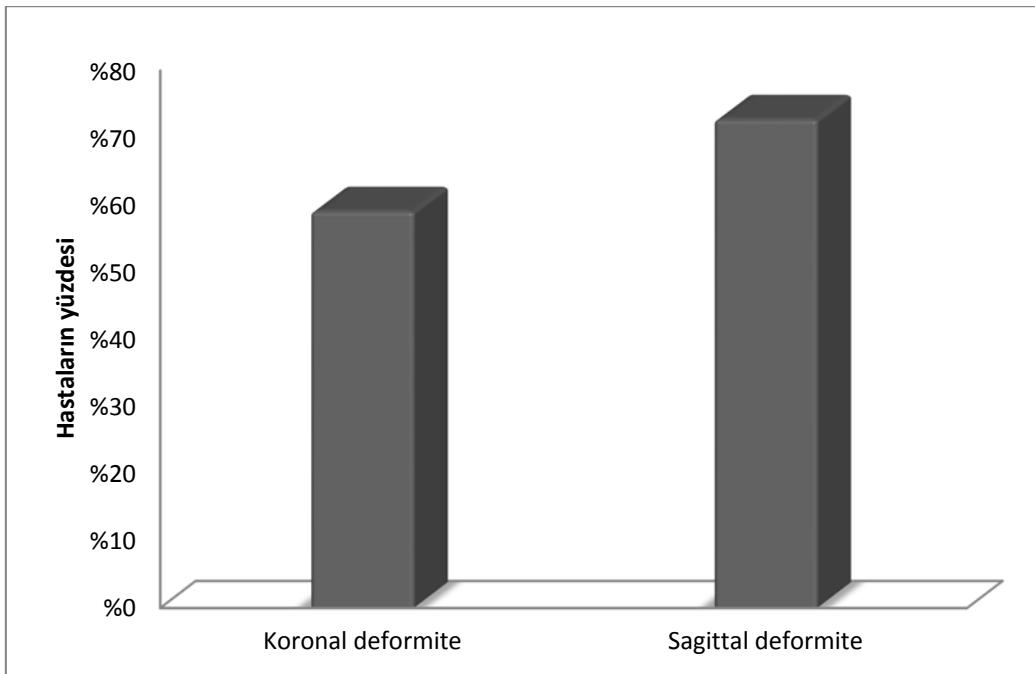
Şekil 17. Olgularımızdan birine (Olgu 22) ait omurga bilgisayarlı tomografisinin iki adet enine kesitinde belirgin olarak görülen, birinci sakral omur hizasında yerleşik ve kanal içini tama yakın kateden kemik çıkıntı anomalisi.

3.5 Omurga Deformiteleri

Olguların %72,7'sinde omurga deformitesi tespit edildi. Bunlar içinde sagittal biçim bozukluğu gösterenlerin sayısı 16, koronal biçim bozukluğu gösterenlerin sayısı 13 idi. Deformitenin yalnızca sagittal planda olduğu olguların sayısı 3'tü. Koronal dizilim bozukluğu skolyoz tarzındaydı ve sagittal dizilim bozukluğu olmaksızın yalnızca skolyozu olan olgu yoktu. Veriler Tablo 5'te ve Şekil 18'deki grafikte özetlenmiştir.

Tablo 5. Koronal ve sagittal deformiteli olguların toplam miyelomeningoselli olgular içindeki oransal büyüklüğünü özetleyen tablo.

Deformite türü	Olgu sayısı	Oran (%)
Koronal deformite	13	59
Sagittal deformite	16	72,7
Toplam deformiteli olgu	16	72,7



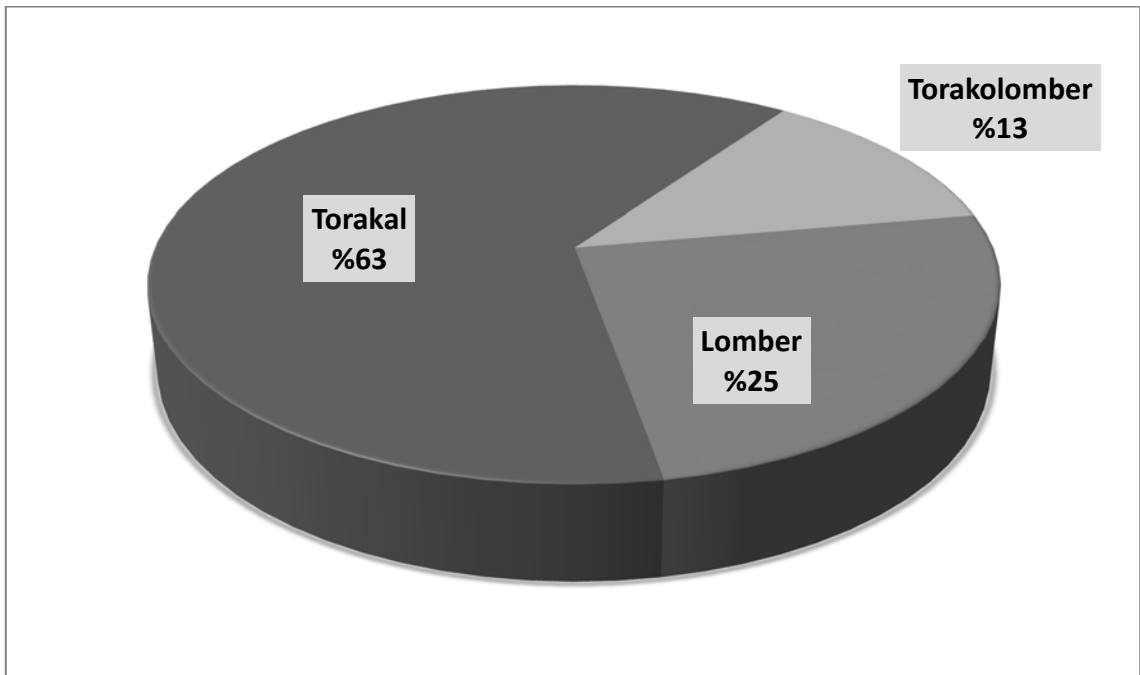
Şekil 18. Deformitelerin toplam 16 deformiteli olgu içinde koronal ve sagittal plandaki yüzdeler dağılımı

3.5.1 Koronal Eğriliklerle İlgili Sonuçlar

Skolyoz tarzında koronal biçim bozukluğuna olguların %59'unda rastlandı. Cobb yöntemiyle yapılan ölçümlerde koronal eğrilik derecesi değerlerinin ortalaması 29,77⁰, ortanca değer 25,5⁰ idi. Koronal eğrilik dereceleri en küçük değer olan 7,4⁰ ile en büyük değer olan 80⁰ arasında değişiyordu. Olguların %23'ünde çift koronal eğrilik bulunuyordu, kalan 10 olguda (%76,92) eğrilik tekti. Eğrilikler sıklık sırasıyla ve tepe noktası yerleşim bölgesi itibariyle torakal (%62,5), torakolomber (%12,5) ve lomber (%25) olarak sıralanıyordu. Skolyoz saptanan olguların dördünde (%30,7) eğrilik 20⁰'nin altında ölçüldü. Skolyozlu diğer 9 olguda (%69,2) 20⁰'nin üzerinde eğrilikler söz konusuydu. Bu dokuz olgunun üçünde (%23,07) eğrilik 20⁰ ile 30⁰, ikisinde (%15,4) 30⁰ ile 40⁰, üçünde (%23) 40⁰ ile 50⁰ arasında ve bir olguda 50⁰'nin üzerindeydi. Veriler Tablo 6'te ve Şekil 19'daki grafikte özetlenmiştir.

Tablo 6. Koronal planda saptanan eğriliklerin omurga bölgelerine göre sıklık dağılımı (Samuelsson ve ark. [47] tarafından önerilen biçimiyle, tepesi T12-T11 seviyeleri arasında olan eğrilikler torakal, tepesi T12-L1 arasında olanlar torakolomber, L1-L4 arasında olanlar lomber eğrilik olarak adlandırılmıştır).

	Torakal (T) eğrilik	Torakolomber (TL) eğrilik	Lomber (L) eğrilik	Toplam eğrilik sayısı
Koronal Eğrilik Sayısı	10	2	4	16
Koronal Eğrilik Yüzdeleri	%62,5	%12,5	%25	%100



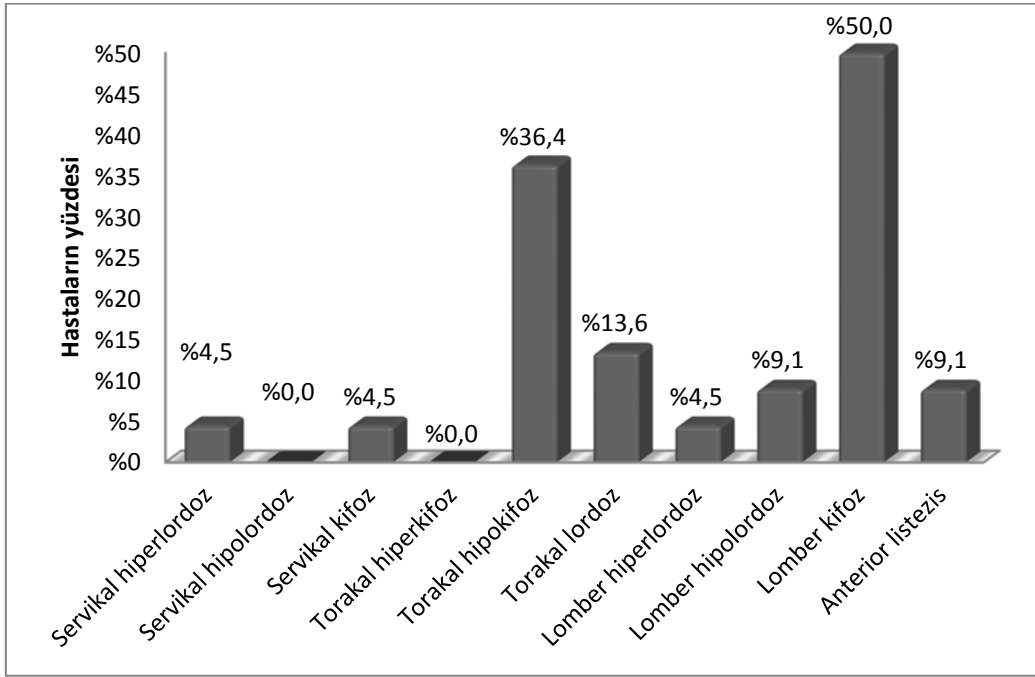
Şekil 19. Koronal deformitelerin yerleşim bölgelerinin yüzdelik dağılımı

3.5.2 Sagittal Eğriliklerle İlgili Sonuçlar

Sagittal deformiteli olguların sayısı 16 idi (Tablo 7, Şekil 20). Deformiteli olguların hepsinde sagittal deformite tablonun bir parçasıydı. Toplam 31 sagittal deformite gözlemlendi. Sagittal eğrilik türlerinin dağılımı, 1 olguda servikal hiperlordoz, 1 olguda servikal kifoz, 8 olguda torakal hipokifoz, 3 olguda torakal lordoz, 1 olguda lomber hiperlordoz, 2 olguda lomber hipolordoz, 11 olguda lomber kifoz, 2 olguda da tek seviye anterior spondilolistezis deformitesi şeklindeydi (Şekil 21). En sık rastlanan sagittal dizilim bozukluğu lomber kifoz idi (%50). Bunu torakal hipokifoz izliyordu (%36,3). Sagittal deformiteli olguların %68,7'sinde birden fazla eğrilik söz konusuydu. Birden fazla eğrilik görülen olgularda en yaygın görülen örnek lomber bölgedeki lordoz kaybına ya da aşikar lomber kifozla torakalde kifoz kaybının ya da aşikar torakal lordozun eşlik ettiği ikili eğriliklerdi. Bu birliktelik örneğinin görüldüğü olguların sayısı 9'du. Lomber lordoz kaybı veya aşikar lomber kifozun görüldüğü durumlar lomber kifoz yönelimi, torakal kifoz kaybı veya torakal lordoz görülen durumlar torakal lordoz

Tablo 7. Olgularda saptanan sagittal eğrilik türlerinin sıklık dağılımı.

Sagittal eğriliğin türü	Olgu sayısı (n)	Oran (%)
Servikal hiperlordoz	1	4,5
Servikal hipolordoz	–	–
Servikal kifoz	1	4,5
Torakal hiperkifoz	–	–
Torakal hipokifoz	8	36,3
Torakal lordoz	3	13,6
Lomber hiperlordoz	1	4,5
Lomber hipolordoz	2	9
Lomber kifoz	11	50
Anterior listezis	2	9



Şekil 20. Sagittal deformitelerin yerleşim yerine göre oransal dağılımı



Şekil 21. Sakral bölgede anterolistezis saptanan miyelomeningoselli olgularımızdan birinin (Olgu 17) yan omurga grafisi. Okla işaretli omurlar sırasıyla S1 ve S2 olup, iki omurun da komşu alt omurun üzerinden öne doğru kaydığı dikkati çekiyor.

yönelimi olarak adlandırıldı. Lomber kifoz yönelimi olan olguların sayısı 13 (11 lomber kifoz ve 2 lomber hipolordoz), torakal lordoz yönelimi olan olguların sayısı 10 olarak belirlendi (8 torakal hipokifozlu ve 3 torakal lordozlu —olguların birinin birbirinden farklı seviyelerde olmak üzere hem torakal hipokifozu hem de torakal lordozu vardı). Lomber kifoz yönelimi ile torakal lordoz yönelimi arasındaki birliktelik ilişkisi araştırıldığında, olguların 9'unda birlikte görülüyordu. Tek başına torakal hipokifozu olan bir olgu (Olgu 22) ile tek başına lomber kifozu olan 4 olgu (Olgu 1,6,8,15) bu iki yönelimin birbirine eşlik etmediği olguları (Tablo 8 ve 9). Yüzde olarak lomber kifoz yönelimli olguların 9/13'ünde (%69,23) ve torakal lordoz yönelimli olguların %90'ında kifoz ve lordoz yönelimleri birbirine eşlik ederken, lomber kifoz yönelimi olan olguların %30,7'sinde ve torakal lordoz yönelimi olan olguların %10'unda diğer yönelim eksikti. Bu iki yönelimin birlikteliği anlamlı düzeyde yüksek bulundu ($p<0,05$).

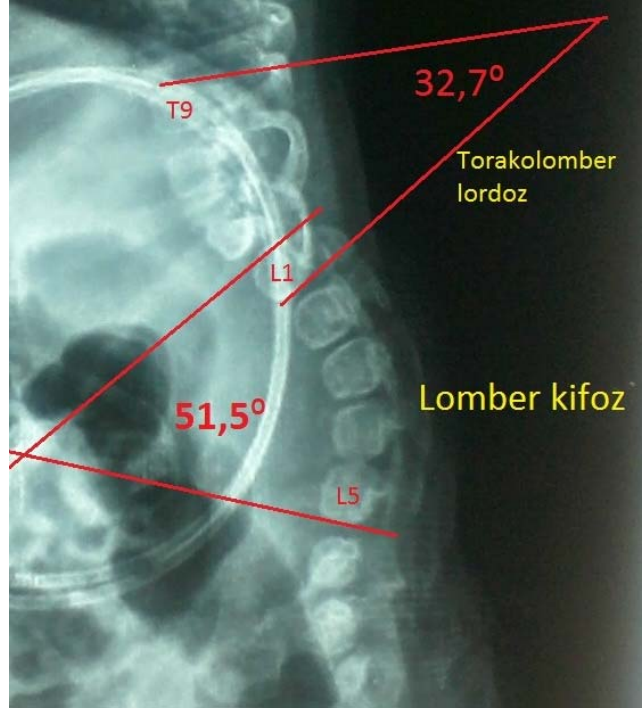
Tanımlanan bu yönelimlerin genel birlikteliği dışında, bu yönelimlerin bileşenlerinin, yani lomber kifoz yöneliminin kapsadığı lomber kifoz ve lomber hipolordoz ile torakal lordoz yöneliminin kapsadığı torakal hipokifoz ve torakal lordoz bileşenlerinin birbirleri ile olan birliktelik sıklıkları araştırıldı. On bir olguda saptanan lomber kifozla 5 olguda torakal hipokifoz, 1 olguda torakal lordoz eşlik ediyor, 1 olguda da torakal omurganın farklı yerlerinde hem torakal lordoz, hem de torakal hipokifoz eşlik ediyordu (Olgu 7). Lomber kifozla en yüksek birlikteliği gösteren torakal biçim bozukluğu %45,4 olguda rastlanan torakal hipokifozdu. Lomber hipolordozlu 2 olgu mevcut olup, olguların ikisinde de eşlik eden torakal bileşen torakal hipokifozdu. Lomber hipolordoza torakal lordozun eşlik ettiği hiçbir olgu yoktu.

Tablo 8. Lomber kifoz yönelimi (lomber hipolordoz + aşikar lomber kifozlu olgular) ile torakal lordoz yönelimi (torakal hipokifoz + aşikar torakal lordozlu olgular) arasındaki birliktelik oranlarını gösteren tablo.

		Torakal Lordoz Yönelimi		Toplam
		Var	Yok	
Lomber Kifoz Yönelimi	Var	9	4	13
	Yok	1	8	9
Toplam		10	12	22

Tablo 9. Torakal ve lomber sagittal eğrilik paternlerinin eşleşme diyagramı. Parantez içindeki rakamlar ilgili eğrilik türüne sahip olgu sayısını, kutuların içindeki rakamlar ise yatay ve dikey hizadaki eğrilik türlerinin bir arada görüldüğü olguların sayısını, kutuların içindeki rakamlar ise yatay ve dikey hizadaki eğrilik türlerinin bir arada görüldüğü olguların sayısını göstermektedir. Lomber kifoz yönelimi ve torakal lordoz yöneliminin birlikte görülme sıklığının (9/13 & 10/13) anlamlı derecede yüksek olduğu saptanmıştır ($p < 0,05$).

	Torakal hipokifoz (8)	Torakal lordoz (3)	Torakal lordoz yönelimi(10)
Lomber hipolordoz (2)	2	0	2
Lomber kifoz (11)	5	3	8
Lomber kifoz yönelimi (13)	7	3	⑨



Şekil 22. Miyelomeningosel tanısıyla izlenen olgularımızdan birine (Olgu 22) ait yan omurga röntgenogramı. Lomber omurgadaki belirgin kifotik dizilim bozukluğuna torakal bölgedeki lordoz eşlik ediyor.

3.6 OMUR GÖVDE ANOMALİLERİ İLE OMURGA DEFORMİTELERİ ARASINDAKİ BİRLİKTELİK İLİŞKİLERİ

3.6.1 Gövde anomalisi olan ve olmayan olgulardaki genel deformite sıklığı

Omur gövde anomalili olgular arasında omurga deformitesi mevcut olanların oranı %90, herhangi bir omurga deformitesi gözlenmeyenlerin oranı %10 idi. Omur gövde anomalisi mevcut olmayan olgular arasında omurga deformitesi gözlenenlerin oranı %58,3 iken, herhangi bir türde omurga deformitesi gözlenmeyenlerin oranı %41,6 idi.

3.6.2 Deformite olan ve olmayan olgulardaki gövde anomalisi sıklığı

Omurga deformitesi mevcut olan olgular arasında omur gövdesi anomalisinin tabloya eşlik ettiği olguların oranı %56,2, herhangi bir omur gövde anomalisinin eşlik etmediği olguların oranı ise %43,7 olarak belirlendi. Herhangi bir omurga deformitesi

saptanmayan olgular arasında omur gövde anomalilerinin tabloya eşlik ettiği olguların oranı %16,6 iken, herhangi bir omur gövde anomalisi gözlenmeyenlerin oranı %83,3 idi.

3.6.3 Gövde anomalisi olan ve olmayan olgulardaki koronal deformite sıklığı

Omur gövde anomalili olgular arasında koronal düzlemde omurga deformitesi olanların oranı %90, koronal düzlemde deformite gözlenmeyenlerin oranı %10 idi. Omur gövde anomalisi olmayan olgular arasında koronal omurga deformitesi gözlenenlerin oranı %33,3 iken, koronal omurga deformitesi gözlenmeyenlerin oranı %66,6 idi.

3.6.4 Koronal deformitesi olan ve olmayan olgulardaki gövde anomalisi sıklığı

Koronal omurga deformitesi olan olgular arasında omur gövdesi anomalisinin tabloya eşlik ettiği olguların oranı %69,2, herhangi bir omur gövde anomalisinin eşlik etmediği olguların oranı ise %30,7 olarak belirlendi. Koronal düzlemde omurga deformitesi saptanmayan olgular arasında omur gövde anomalilerinin tabloya eşlik ettiği olguların oranı %11,2, buna karşılık omur gövde anomalisi gözlenmeyenlerin oranı %88,8 idi.

Gövde anomalisi olan ve olmayan olgulardaki sagittal deformite sıklığı

Omur gövde anomalili olgular arasında sagittal planda omurga deformitesi mevcut olanların oranı %90, sagittal deformite gözlenmeyenlerin oranı %10 idi. Omur gövde anomalisi mevcut olmayan olgular arasında sagittal omurga deformitesi gözlenenlerin oranı %58,3 iken, sagittal omurga deformitesi gözlenmeyenlerin oranı %41,6 idi.

3.6.5 Sagittal deformitesi olan ve olmayan olgulardaki gövde anomalisi sıklığı

Sagittal omurga deformitesi mevcut olan olgular arasında omur gövdesi anomalisinin tabloya eşlik ettiği olguların oranı %56,2, herhangi bir omur gövde anomalisinin eşlik etmediği olguların oranı ise %43,7 olarak belirlendi. Sagittal omurga deformitesi saptanmayan olgular arasında omur gövde anomalilerinin tabloya eşlik

ettiği olguların oranı %16,6, buna karşılık omur gövde anomalisi gözlenmeyenlerin oranı %83,3 idi.

3.6.6 Yarım omur anomalisi ile omurga deformiteleri arasındaki bağıntı

Bu olgular içinde koronal ve sagittal deformiteli olanların oranı sırasıyla %46,6 ve %66,6, koronal ve sagittal deformite saptanmayanların oranı aynı olup, %14,2 idi.

3.6.7 Yarım omur anomalisi olan ve olmayan olgulardaki genel deformite sıklığı

Yarım omur şeklinde gövde anomalisi olan olgular içinde deformite gözlenenlerin oranı %85,7, herhangi bir omurga deformitesi gözlenmeyenlerin oranı %14,2 idi ve deformite gözlenen yarım omur anomalisi mevcut olguların tümünde hem koronal hem de sagittal deformite bulunuyordu. Yarım omur anomalisine rastlanmayan olgular içinde deformite saptananların oranı %66,6, deformite saptanmayanların oranı ise %33,3 idi.

3.6.8 Deformitesi olan ve olmayan olgulardaki yarım omur sıklığı

Omurga deformitesi olan olgular arasında yarım omur anomalisinin tabloya eşlik ettiği olguların oranı %37,5), yarım omur anomalisinin eşlik etmediği olguların oranı ise %62,5 olarak belirlendi. Herhangi bir omurga deformitesi saptanmayan olgular arasında yarım omur anomalisinin tabloya eşlik ettiği olguların oranı %16,6 iken, yarım omur anomalisi gözlenmeyenlerin oranı %83,3 idi.

3.6.9 Yarım omur anomalisi olan ve olmayan olgulardaki koronal deformite sıklığı

Yarım omur şeklinde gövde anomalisi olan olgular içinde koronal planda omurga deformitesi olanların oranı %85,7, koronal deformite gözlenmeyenlerin oranı %14,2 idi. Yarım omur anomalisi olmayan olgular arasında koronal omurga deformitesi gözlenenlerin oranı %46,6 iken, koronal omurga deformitesi gözlenmeyenlerin oranı %53,3 idi.

3.6.10 Koronal deformitesi olan ve olmayan olgulardaki yarım omur sıklığı

Koronal omurga deformitesi olan olgular arasında yarım omur anomalisinin tabloya eşlik ettiği olguların oranı %69,2, yarım omur anomalisinin eşlik etmediği olguların oranı ise %62,5 olarak belirlendi. Koronal omurga deformitesi saptanmayan olgular arasında yarım omur anomalisinin tabloya eşlik ettiği olguların oranı %16,6 iken, yarım omur anomalisi gözlenmeyenlerin oranı %83,3 idi.

3.6.11 Yarım omur anomalisi olan ve olmayan olgulardaki sagittal deformite sıklığı

Yarım omur şeklinde gövde anomalisi olan olgular içinde sagittal planda omurga deformitesi olanların oranı %85,7, sagittal deformite gözlenmeyenlerin oranı %14,2 idi. Yarım omur anomalisi olmayan olgular arasında sagittal omurga deformitesi gözlenenlerin oranı %66,6 iken, sagittal omurga deformitesi gözlenmeyenlerin oranı %33,3 idi.

3.6.12 Sagittal deformitesi olan ve olmayan olgulardaki yarım omur sıklığı

Sagittal omurga deformitesi olan olgular arasında yarım omur anomalisinin tabloya eşlik ettiği olguların oranı %69,2, yarım omur anomalisinin eşlik etmediği olguların oranı ise %62,5 olarak belirlendi. Sagittal omurga deformitesi saptanmayan olgular arasında yarım omur anomalisinin tabloya eşlik ettiği olguların oranı %16,6 iken, yarım omur anomalisi gözlenmeyenlerin oranı %83,3 idi.

Tablo 10. Yarım omur anomalisi saptanan olgulara ait deformite verileri.

Olgu No.	Yarım omur sayısı	Yerleşim yeri	Yerleştiği taraf	Ek başka gövde anomalisi	Eşlik eden deformite	Eşlik eden deformite türü
Olgu 4	1	S2	Sağ	S1 kelebek omur, L5-S1 sağ kemik köprü	—	—
Olgu 6	2	T6 ve T7	Sol	T10, T11 ve T12 kelebek omur	+	Skolyoz
Olgu 7	1	T10	Sol	—	+	Skolyoz ve hiperlordoz
Olgu 11	1	T10	Sağ	—	+	Skolyoz
Olgu 12	1	T4	Sol	—	+	Skolyoz
Olgu 20	1	C5	Sol	—	+	Hiperlordoz
Olgu 21	1	T6	Sağ	T5-7 sol tek tarafta kemik köprü	+	Skolyoz

3.6.13 Kelebek omur anomalisi ile omurga deformiteleri arasındaki bağıntı

Kelebek omur şeklinde gövde anomalisi olan 3 olgunun 2'sinde (%66,66) omurga deformitesi gözlenirken, kelebek omur anomalisi olmayan olgular arasındaki deformite oranı %73,8 idi. Ancak kelebek omur anomalisine deformitenin eşlik ettiği 2 olgunun birinde mevcut çifte eğriliğin torakal bileşeninin tepesini yarım omur oluşturuyordu. Bu olguda, eğriliğin lomber bileşeninin tepesinin bulunduğu yer ile kelebek omur anomalisinin bulunduğu yer arasında iki omur mesafesi vardı.

Tablo 11. Kelebek omur anomalisi olan olgulara ait deformite verileri.

Olgu No.	Kelebek omur sayısı	Yerleşim yeri	Ek başka gövde anomalisi	Bağlı deformite	Bağlı deformite türü
Olgu 4	1	S1	S1 kelebek omur, L5-S1 sağ kemik köprü	—	—
Olgu 6	3	T10, T11 ve T12	T10, T11 ve T12 kelebek omur	+	Skolyoz
Olgu 9	3	T6, T8 ve T10	—	—	Skolyoz

3.6.14 Tek tarafta kemik köprü (unilateral unsegmented bar) anomalisi ile omurga deformiteleri arasındaki bağıntı

Tek tarafta kemik köprü anomalisi olan iki olgumuz mevcuttu (Olgu 4 ve Olgu 21). İlkinde her hangi bir deformiteye rastlanmadı. İkincisinde ise tabloya yarım omur deformitesi eşlik etmekte ve olgunun hem koronal, hem de sagittal omurga deformitesi bulunmaktaydı. Tek tarafta kemik köprü anomalisinin yalnızca iki olguda mevcut olması itibariyle veriler istatistiksel incelemeye yeterli olmadığından, deformite risk analizi yapılamamıştır.

3.6.15 Hörgüç deformitesi (gibbus deformity) ile omurga deformiteleri arasındaki bağıntı

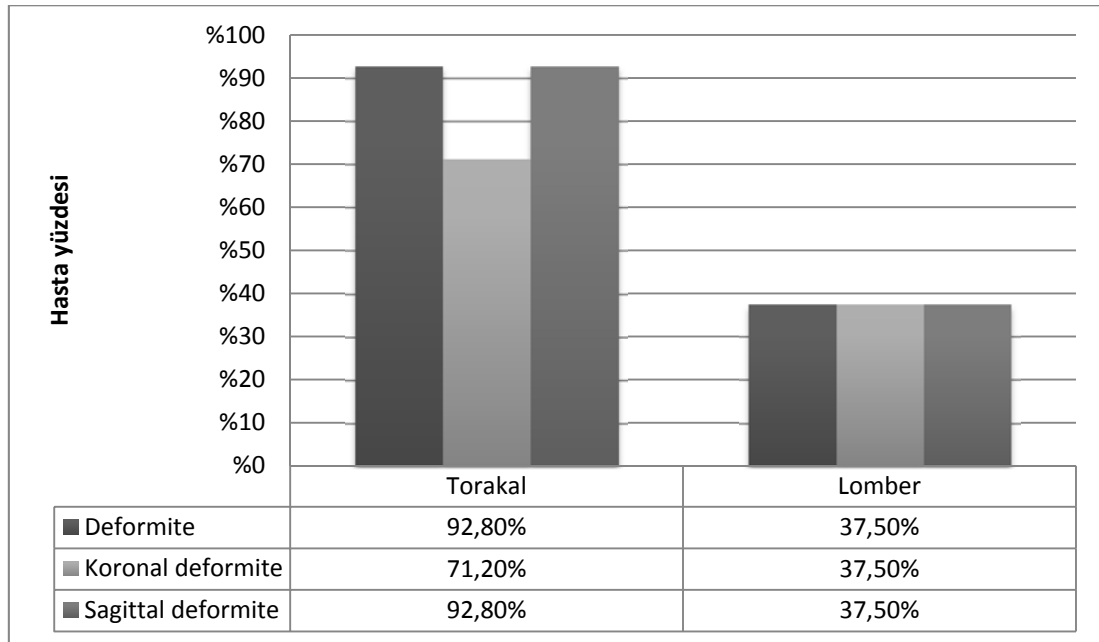
Hörgüç deformitesi saptanan iki olguda deformitenin şiddeti 40⁰'nin üzerinde olup, skolyotik bileşen sırasıyla 43,7⁰ ve 80⁰, sagittal bileşeni oluşturan lomber kifoz ise 53,7⁰ ve 120⁰ idi.

3.7 KAPANMA KUSURU OLAN OMUR ARKA KEMERİ SAYISI İLE OMURGA DEFORMİTELERİ ARASINDAKİ BİRLİKTELİK İLİŞKİLERİ

Lamina açıklığı torakal seviyeden başlayan 14 olgu mevcuttu ve bunların %92,8'inde omurga deformitesi mevcuttu (Tablo 12, Şekil 23). Koronal deformitesi olanların oranı %71,4, sagittal deformitesi olanların oranı %92,8 idi. Lamina açıklığı lomber seviyeden başlayan 8 olgu mevcuttu ve bunların 3/8'inde (%37,5) omurga deformitesi mevcuttu. Üç olgunun her birinde hem koronal, hem de sagittal omurga deformitesi saptandı. Torakal ve lomber başlangıçlı lamina kusurlu hastalar arasında deformite sıklığı yönünden torakal başlangıçlı hastalar lehine anlamlı fark bulunmuştur ($p < 0,05$).

Tablo 12. Lamina açıklığı başlangıcı bölgesine göre deformite gelişim oranı.

	Herhangi bir deformite bulunma oranı (%)	Koronal deformite bulunma oranı (%)	Sagittal deformite bulunma oranı (%)
Torakal	92,8	71,4	92,8
Lomber	37,5	37,5	37,5



Şekil 23. Lamina açıklığı başlangıç bölgesine göre deformite oranları

3.7.1 Omurga Kanalında Kemik Çıkıntı Anomalisi Olan Olgulardaki Deformite Oranları

Omurga kanalında kemik çıkıntı olan 6 olgudan 4'ünde (%66,66) hem koronal hem de sagittal bileşen içerecek tarzda omurga eğriliğine rastlandı. Bu olguların 2'sinde (Olgu 1 ve 15) arka kemer kapanma kusuru başlangıcı torakalde olup, kalan 2'sinde (Olgu 12 ve 22) lomber başlangıçlıydı. Bu olguların 2'sinde (Olgu 12 ve 15) kemik çıkıntı ve lamina kusuruna ek olarak omur gövde anomalisi de mevcut olup, diğer ikisinde (Olgu 1 ve 22) kemik çıkıntı lamina kapanma kusuruna eşlik eden tek anomaliydi. Omurga deformitesine rastlanmayan diğer iki olgunun (4,11) lamina kusuru başlangıç seviyesi lomberdi ve kemik çıkıntı anomalisi ve lamina kapanma kusuru dışında başka hiçbir omurga anomalisine sahip değildiler.

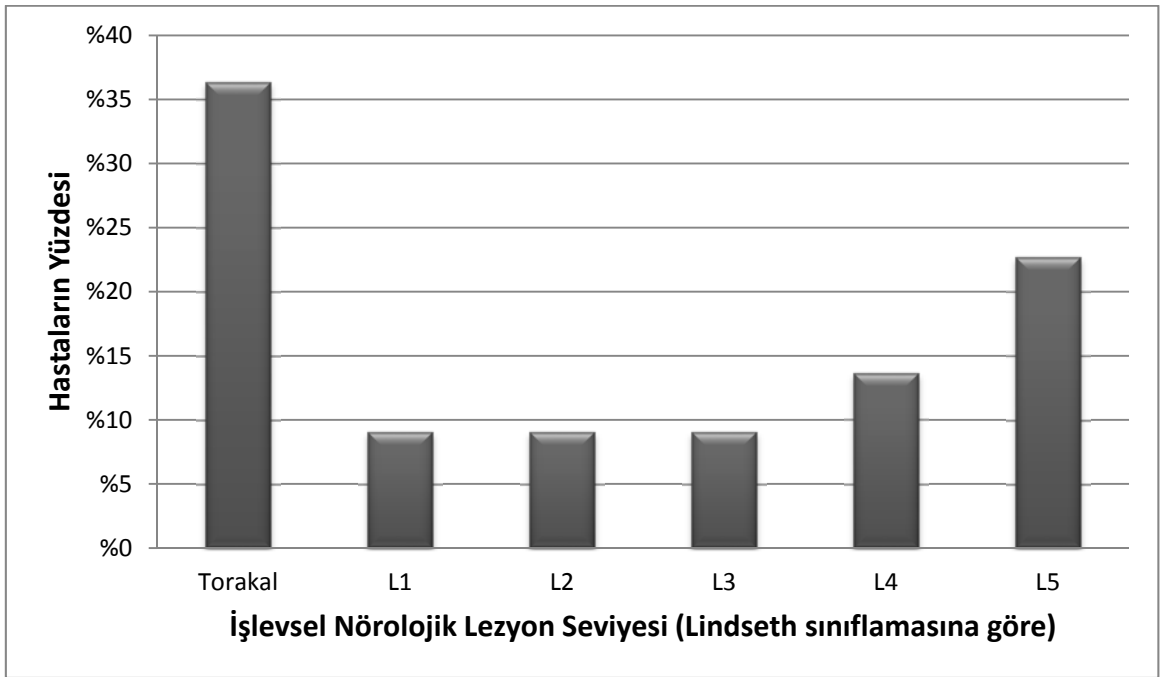
3.8 İŞLEVSEL NÖROLOJİK LEZYON SEVİYESİ İLE İLGİLİ SONUÇLAR VE RADYOLOJİK LEZYON SEVİYESİ İLE BAĞLANTISI

3.8.1 İşlevsel Nörolojik Seviyenin Belirlenmesi ve Sonuçlar

Miyelomeningosal lezyonunun nörolojik işlevsel tutulum seviyesi kas gücünün daha iyi olduğu taraftaki ekstremitenin en distaldeki sağlam miyotomu saptanıp, Lindseth ve ark.'nın [62] önerdikleri sınıflandırma yöntemi uygulanmak suretiyle tayin edildi. Buna göre, eğer her iki alt ekstremitede hiçbir hareket yoksa lezyon *torakal seviyeli*, zayıf kalça eklemi hareketleri varsa lezyon *L1 seviyeli*, kalça eklemi hareketleri güçlüyse *L2 seviyeli*, diz ekstansiyonu gözleniyorsa *L3 seviyeli*, dizde fleksiyon varsa *L4 seviyeli*, ayak bileği dorsifleksiyonu varsa *L5 seviyeli* ve ayak plantar fleksiyonu varsa *sakral seviyeli* olarak sınıflandırıldı. Toplam 22 olgunun 8'inde lezyon nörolojik olarak torakal seviyeli iken, nörolojik tutulumu L1, L2 ve L3 seviyelerinde olan ikişer olgu, L4 seviyesinde olan 3 olgu ve L5 seviyesinde olan 5 olgu bulunuyordu. Buna göre, olguların 14'ünde lezyon lomber seviyedeydi. Nörolojik lezyonu sakral seviyeyi işaret eden olgu yoktu. Veriler Tablo 13'te ve Şekil 24'te özetlenmiştir.

Tablo 13. Olguların işlevsel nörolojik seviye tayini sonuçlarını gösterir tablo.

	Olgu sayısı (n=22)	Oran (%)
Torakal	8	36,3
L1	2	9
L2	2	9
L3	2	9
L4	3	13,6
L5	5	22,7
Sakral	—	—



Şekil 24. Olguların işlevsel nörolojik seviye tayini sonuçlarının yüzdesel dağılımı

Olguların işlevsel nörolojik seviyeleri ile lamina kapanma kusuru yukarı başlangıç seviyesi arasındaki dağılım ilişkisi incelendi. Nörolojik seviyenin torakalde olduğu 8 hastaların tümünde lamina kusuru torakalden başlıyorken, lomber nörolojik seviyeli 14 hastanın %53'ünde lamina kusuru lomber seviyelerden, kalan %47'sinde ise torakal seviyelerden başlıyordu. Buna göre, torakal lamina kusurlu hastalarda daha belirgin

olmak üzere lamina kusurunun yukarı başlangıç seviyesinin işlevsel-nörolojik seviyeyi etkilemede anlamlı etkisinin olduğu saptandı ($p < 0,05$)

3.8.2 İşlevsel Nörolojik Lezyon Seviyesinin Lamina Kusuru Yukarı Başlangıç Seviyesiyle İlişkisi

Lamina kusuru başlangıç seviyesinin yukarıda olup olmamasının nörolojik lezyon seviyesine etkisi değerlendirildi. Lomber nörolojik seviyeli hastaların %57'sinde lamina kapanma kusuru lomberde, %43'ü torakaldeydi. Torakal nörolojik seviyeli hastaların ise hepsinde lamina kapanma kusuru torakalden başlıyordu. Lamina kapanma kusuru yukarı başlangıç seviyesinin nörolojik lezyon seviyesi üzerinde, özellikle torakal başlangıçlı lamina kusurlu olan hastalar olmak üzere, anlamlı etkisi saptandı ($p < 0,05$).

3.8.3 İşlevsel Nörolojik Lezyon Seviyesine Göre Deformite Oranlarının Karşılaştırılması

İşlevsel nörolojik seviye ile deformite sıklığı arasındaki ilişki nörolojik lezyon seviyeleri torakal ve lomber olarak ayrı gruplandırılarak incelendi. Nörolojik lezyon seviyesi torakalde olan olgular içinde herhangi bir deformiteye sahip olguların oranı %87,5 olup, bunların tümünde hem koronal hem de sagittal planda eğrilik gözleniyordu. Lomber nörolojik lezyon seviyeli olgular grubundaki genel deformite oranı %64,28, koronal deformite oranı %42,85 ve sagittal deformite oranı %64,28'di. Torakal nörolojik lezyonlu olgularda deformite görülme sıklığı hem koronal, hem de sagittal bileşenler açısından istatistiksel olarak anlamlı düzeyde daha yüksekti ($P < 0,05$). Bu analize ek olarak, lomber nörolojik seviyeli olgu grubu lomber seviyeler tek tek deformite sıklığına göre gruplandırılarak da incelendi. Birinci lomber seviyeye karşılık gelen lezyonu olan iki olgunun her ikisinde de deformite mevcuttu. Lomber 2, lomber 3, lomber 4 ve lomber 5 seviyeli nörolojik lezyona sahip olgular içindeki grup içi genel deformite sıklığı ise sırasıyla %100, %100, %0 ve %60 olarak saptandı. Olgu sayısı az olduğundan, lomber seviyeler arasında deformite sıklığı farkı istatistiksel olarak değerlendirilemedi. Sonuçlar Tablo 14'te özetlenmiştir.

Tablo 14. İşlevsel nörolojik lezyon seviyesine göre deformite oranlarını gösteren tablo. Lomber seviyeli olgulara ait veriler hem tüm lomber grubu, hem de lomber seviyeleri tek tek gösterir şekilde sunulmuştur.

Nörolojik Lezyon Seviyesi	Olgu sayısı (n=22)	Herhangi bir deformitesi olan olgu oranı (%)	Koronal deformite olan olgu oranı (%)	Sagittal deformitesi olan olgu oranı (%)
Torakal seviyeli	8	87,5	87,5	87,5
Lomber seviyeli	14	64,3	42,8	64,3
L1 seviyeli				
	2	100	50	100
L2 seviyeli				
	2	100	0	100
L3 seviyeli				
	2	100	100	100
L4 seviyeli				
	3	0	0	0
L5 seviyeli				
	5	60	60	60

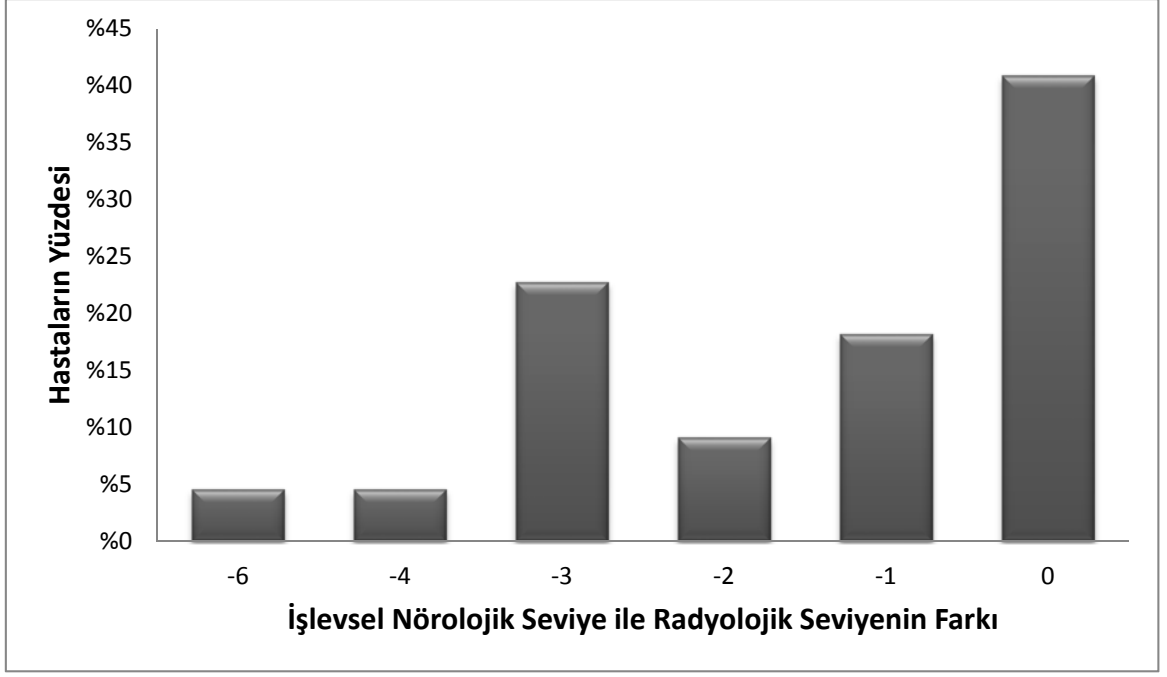
3.8.4 İşlevsel Nörolojik Seviye ile Lamina Kapanma Kusuru Başlangıç Seviyesi Uyumunun İncelenmesi

İşlevsel nörolojik lezyon seviyesi ile radyolojik lezyon seviyesi arasındaki seviye uyumu değerlendirildi. Rintoul ve ark.'nın yaptıkları karşılaştırmaya (8) benzer bir şekilde, hem işlevsel seviye tayini sonuçları, hem de radyolojik seviye tayini sonuçları 7 puanlık bir ölçeğe uyarlandı. Buna göre, torakal ve yukarıdaki seviyeler 7 puan, L1 seviyesi 6 puan, L2 seviyesi 5 puan, L3 seviyesi 4 puan, L4 seviyesi 3 puan, L5 seviyesi 2 puan, sakral seviye ise 1 puanla ifade edilmiştir. İşlevsel ve radyolojik seviye değerlendirme yöntemleri, birbiriyle, radyolojik seviye puanı işlevsel seviye puanından çıkarılarak elde edilen nicel değer temelinde karşılaştırılmıştır. Farkın eksili olduğu durumlar işlevsel seviyenin daha kötü (daha yukarıda), artılı olduğu durumlar radyolojik lezyon seviyesinin daha kötü, farkın sifıra eşit olduğu durumlar ise işlevsel ve radyolojik lezyonların eş seviyeli olduğu sonucunu ifade etmektedir. Yapılan

karşılaştırmada, toplam 22 olgunun 9'unda (%40,9) işlevsel nörolojik lezyon seviyesi ile radyolojik seviye aynıydı (8 olguda torakal, 1 olguda lomber). Nörolojik seviyenin radyolojik seviyeye göre daha yukarıda olduğu olgu yoktu. Buna karşılık, nörolojik seviye 4 olguda radyolojik seviyenin tek seviye altında, 2 olguda 2 seviye altında, 5 olguda 3 seviye altında ve birer olguda da 4 ve 6 seviye altında kalıyordu. Sonuçlar Tablo 15'te özetlenmiştir.

Tablo 15. İşlevsel nörolojik lezyon seviyesi (İNLS) ile radyolojik olarak laminanın kapanma kusurunun başladığı en yukarı seviyenin (LK) örtüşme derecesinin nicel olarak değerlendirme sonuçlarını belirten tablo.

	İNLS	Lamina kusuru	İNLS skoru	LK skoru	Fark	Olgunun yaşı (gün)
Olgu 1	L1	T8	6	7	-1	328
Olgu 2	T	T6	7	7	0	487
Olgu 3	L4	L1	3	6	-3	317
Olgu 4	L4	L3	3	4	-1	307
Olgu 5	L5	L5	1	1	0	294
Olgu 6	T	T9	7	7	0	211
Olgu 7	T	T9	7	7	0	272
Olgu 8	T	T10	7	7	0	117
Olgu 9	L3	C7	4	7	-3	89
Olgu 10	L4	L1	3	6	-3	132
Olgu 11	T	T8	7	7	0	147
Olgu 12	L3	L2	4	5	-1	478
Olgu 13	T	T9	7	7	0	309
Olgu 14	T	T9	7	7	0	256
Olgu 15	T	T7	7	7	0	279
Olgu 16	L2	T10	5	7	-2	509
Olgu 17	L1	T11	6	7	-1	158
Olgu 18	L2	T11	5	7	-2	520
Olgu 19	L5	L3	1	4	-3	163
Olgu 20	L5	T3	1	7	-6	212
Olgu 21	L5	L3	1	4	-3	144
Olgu 22	L5	L2	1	5	-4	82



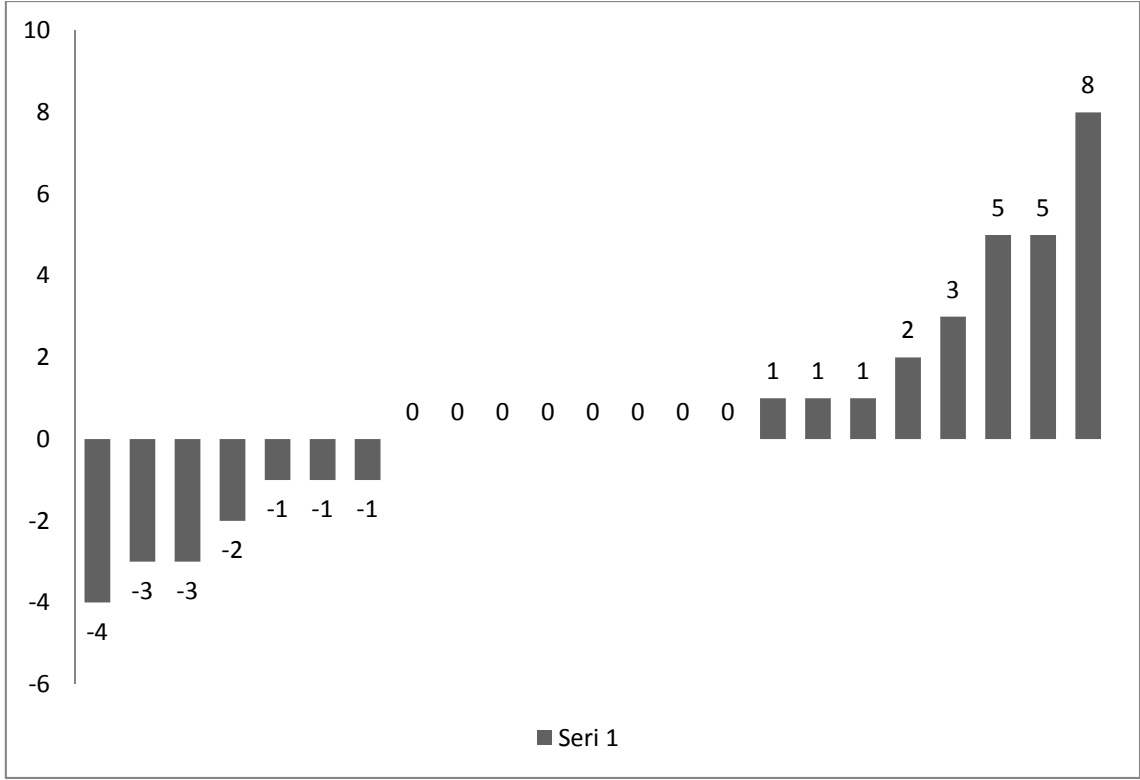
Şekil 25. Hastaların işlevsel ve radyolojik seviyeleri arasındaki farkların yüzdesel dağılımı

3.8.5 Ardışık Lamina Açıklığı Yukarı Başlangıç Noktası ile Cilt Defekti Üst Hizasının Seviye Olarak Uzaklık İlişkisi

Açık kalan laminalar cilt defektinin yukarı sınırının bir olguda 4 seviye, iki olguda 3 seviye, bir olguda 2 seviye, üç olguda 1 seviye altından başlarken, 7 olguda aynı hizadan, üç olguda 1 seviye yukarıdan, birer olguda 2 ve 3 seviye yukarıdan, iki olguda 5 seviye yukarıdan ve bir olguda da 8 seviye yukarıdan başlıyordu. Yani, yedi olguda ardışık lamina kusurunun yukarı başlangıç seviyesi cilt defektinin başlangıç seviyesinin altında, 8 olguda yukarısında, 8 olguda da aynı seviyedeydi. En büyük seviye farkı 8 idi. Aynı seviyeli başlangıç en sık görülen durumdu ve 7 olguda gözlendi. Mutlak değer temelinde seviye farkı ortalaması 1,78 seviye idi. Ortanca değer 0 idi. Sonuçlar Tablo 16 ve Şekil 26'da özetlenmiştir.

Tablo 16. Ardışık lamina açıklığı yukarı başlangıç noktası ile cilt defekti üst hizasının seviye olarak uzaklık ilişkisine dair verileri gösteren tablo. Eksili sonuçlar lamina kusuru yukarı başlangıç seviyesinin cilt defekti yukarı ucunun altında kaldığı durumu belirtmektedir.

Olgu no.	Cilt defektinin omurga hizası başlangıç ve bitiş seviyesi (Dışardan muayene ile)	Cilt defektinin omurga hizası uzanım seviye sayısı	Ardışık lamina açıklığının yukarı başlangıç seviyesi (Radyolojik görünüm)	Lamina kapanma kusuru uzunluğu (Yukarı başlangıç sınırından Sakral 5'e kadar seviye sayısı)	Cilt defektinin başlangıç seviyesi ile lamina defekti başlangıç seviyesinin birbirine uzaklığı
Olgu 1	T8-L2	7	T8	15	0
Olgu 2	T6-L3	10	T6	17	0
Olgu 3	L1-L3	3	L1	10	0
Olgu 4	L3-L4	2	L3	8	0
Olgu 5	L3-L4	2	L5	6	-2
Olgu 6	T10-L3	6	T9	14	+1
Olgu 7	T12-L5	6	T9	14	+3
Olgu 8	T10-L5	8	T10	13	0
Olgu 9	T8-L3	8	C7	23	+8
Olgu 10	L2-5	4	L1	10	+1
Olgu 11	T4-L4	13	T8	15	-4
Olgu 12	T11-L5	7	L2	9	-3
Olgu 13	T8-L3	8	T9	14	-1
Olgu 14	T8-L5	10	T9	14	-1
Olgu 15	T12-L5	6	T7	16	+5
Olgu 16	L3-L4	2	T10	13	+5
Olgu 17	L1-L5	5	T11	12	+2
Olgu 18	T11-L3	5	T11	12	0
Olgu 19	L3-L5	3	L3	8	0
Olgu 20	T4-T6	3	T3	20	+1
Olgu 21	T12-L4	5	L3	8	-3
Olgu 22	L1-L5	5	L2	9	-1



Şekil 26. Ardışık lamina açıklığı yukarı başlangıç noktası ile cilt defekti üst hizasının seviye olarak uzaklık ilişkisine dair verileri gösteren grafik

4. TARTIŞMA

Yaşamın ilk dönemleri, özellikle de ilk günleri miyelomeningoselli olarak dünyaya gelen bir bebek için en kritik dönemi oluşturur. Alışılmış uygulamada, ilk 48 saat içinde yapılan kese kapatma ameliyatı ile çocuğun yaşama tutunması yönünde en can alıcı adım atılmış olur. Aslında, bu tamir işlemi ile bu bebekler olabilecek en iyi durumlarına kavuşturulmuş olurlar [69]. İzleyen ilk aylarda ulaşılmış bu en iyi durum sonraki aylarda başgösteren komplikasyonlarla aşınmaya başlar. Hidrosefali ve beraberinde getirdiği sorunlar, Chiari malformasyonu ve ani ölüm riski de dahil olmak üzere bağlantılı olduğu çeşitli komplikasyonlar, üriner retansiyon, enfeksiyon gibi bir çok yönü ve boyutu olan sorunlar omurga dizilim bozuklukları gibi iskelet sorunlarını takip ve tedavide ikinci planda bırakır. Bu nedenle, miyelomeningoselli olgularda yaşamın ilk bir-iki yılına dönük araştırmaların çoğunluğunun omurga sorunları hakkında değil, daha çok yukarıda sayılan durumlara ve bunların beraberinde getirdiği sorunlara yönelik olageldiğini görmekteyiz. Dahası, literatüre bakıldığında, spinal disrafizmlerde görülen omurga deformitelerinin takibi ve tedavisine yönelik araştırmaların çoğunluğunun genellikle üç ve daha büyük yaştaki miyelomeningoselli olguları kapsadığı, bunların önemli bir kısmının da tek başına miyelomeningoselli olguları içermeyip omurga eğriliği ile seyreden diğer hastalıklardan etkilenen olguları da kapsadığı dikkati çekmektedir [69, 70, 71, 72]. Çalışmamız ise, 18 aylığa kadar olan miyelomeningoselli olguları kapsamaktadır. Bu dönem, ayağa kalkma ve yürümenin daha başlamadığı ya da henüz başladığı zamanı ifade ettiğinden, miyelomeningoselli olgularda gelişen eğriliklerin ana kaynağını oluşturduğu dile getirilen nöromusküler etmenlerin henüz omurganın biçim ve stabilitesinde belirleyici etkinlik kazanmadığı bir evreyi ifade etmektedir. Dolayısıyla, bu dönemdeki omurga eğriliklerinde ağırlıklı yer tutan asıl belirleyici etmen omurganın doğuştan anomalileridir. Diğer bir deyişle, miyelomeningoselli hastalarda yaşamın ilk birkaç yılında görülen omurga eğrilikleri omurganın bir ya da daha fazla seviyesini ilgilendiren doğumsal anomaliler sonucunda

geliştiğinden, nöromüsküler olmaktan ziyade doğumsal kemik anomalilere bağı eğrilikler sınıfına girerler [47].

4.1 Omur gövdesi anomalileri

Omur gövde anomalisine miyelomeningoselli hastalardan oluşan dizimizin %45'inde rastlanmıştır. Bazı eski çalışmalarda hastaların tümünde görüldüğü söylene de [73], miyelomeningoselli hastalarda omurun gövde kısmı anomalilerinin sıklığına dair yapılan çalışmalarda bildirilen rakamlar %15 ile 60 arasındadır [47, 74]. En sık rastlanan omur gövde oluşum bozukluğu türü yarım omur anomalisidir. Sonuçlarımızda da, yarım omur anomalisi, tüm miyelomeningoselli olgular içindeki %32'lik ve gövde anomalisi olan miyelomeningoselli olgular içindeki %70'lik oranıyla en sık saptadığımız gövde oluşum bozukluğu idi. İncelenen olgularda rastlanan diğer oluşumsal gövde anomalileri ise kelebek omur ve hörgüç deformitesiydi. Hörgüç deformitesi omur oluşum anomalileri içinde en erken bulgu veren ve birden çok omurga seviyesinde ciddi biçim bozukluklarına yol açan bir anomalidir. Bu antitede oluşum anomalisi daha baştan deformite yaratarak kifotik bileşeni daha belirgin bir kifoskolyoza yol açar. Bel ve sırtta ağır cilt ülserleri yaratarak ve sırt üstü yatmayı imkansızlaştırarak önemli sorunlara yol açmaktadır [75, 76, 77, 78]. Bu nedenle, klasik anlayış olarak miyelomeningoselli çocuklarda görülen omurga deformitelerinin yaşamın ilk yıllarında düzeltilmesi alışılmış olmamakla birlikte, belirgin cilt yıkımına ve sırtüstü yatış sorunlarına yol açan hörgüç deformitesi bu konuda bir istisna oluşturmaktadır [75, 76].

4.2 Omur Gövde Anomalisi Varlığının Deformite Oluşumuna Katkısı

Omurga biçim bozukluğu olguların %73'ünde vardı. Bu biçim bozuklukları içinde skolyoz deformitesi yaklaşık %60 olguda bulunuyordu. Gövde anomalili hasta oranının %45 olduğu dikkate alındığında, miyelomeningoselli hastalarda yaşamın görece erken safhalarında başlayan omurga eğriliklerinin yalnızca doğumsal omur gövde anomalileri ile açıklanamayacağını görmek mümkündür. Bu tabloda asıl payın hastaların tümünde bulunan lamina kapanma kusuruna ait olduğunun, özellikle de kifoz ya da lordoz artışı/azalması yahut lordozun ya da kifozun tersine dönmesi şeklinde

kendini gösteren sagittal deformitelerde lamina anomalisinin asıl kritik rolü oynadığının altını çizmek gerekir. Omur gövde anomalisi olan miyelomeningoselli olgularımızda omurga deformitesi gözlenme oranının (%90) gövde anomalisi olmayan olgular arasında gözlenen orana (%58,3) görece daha yüksek olması omur gövde anomalilerinin potansiyel bir deformite nedeni olduğuna işaret etmektedir. Deformiteli olgular içinde omur gövdesi anomalisi olanların oranının %56,2, deformitesi olmayan olgular içindeki omur gövde anomalili olguların oranının %16,6 oluşu da omur gövde anomalilerinin omurgada biçim bozukluğu oluşturucu etkisinin işaretidir. Deformite ile omur anomalisi arasındaki ilişkiye skolyotik ve sagittal bileşenler açısından bakıldığında, skolyotik deformiteli olgular arasında omur gövde anomalisi oranının %69,2, sagittal deformiteli olgular arasındaki oran ise %56,2 olduğunu görmekteyiz. Omur gövde anomalisi olan olgular içinde koronal ve sagittal deformiteli olguların oranının aynı (%90) olması ile koronal deformiteli olgular arasında omur gövde anomalilerinin sagittal deformitelilere oranla yaklaşık %13 oranında daha fazla görülmesi omur gövde anomalilerinin koronal deformite oluşturucu etkisinin biraz daha fazla olduğunu göstermektedir. Nitekim, omur gövde anomalisi olmayan olgularda saptanan koronal deformite sıklığı %33,3, sagittal deformite oranı ise %58,3 olarak belirlendi. Bu iki deformite oranının omur anomalisi olan olgulardakine oranla daha düşük oluşu omur gövde anomalisi yokluğunda koronal ve sagittal deformitelerin oranının birlikte düştüğünü göstermekle kalmayıp, iki oran arasındaki düşüş farkının (%15) koronal deformitelerde daha belirgin olduğunu, yani omur gövde anomalilerinin yokluğunda başka bir etmenin sagittal deformite oluşturucu etkisinin görece olarak belirginleştiğini ortaya koymaktadır. Bu etmen de eşlik eden omur arka kemer (lamina) kapanma kusurunun seviye sayısı uzunluğu olarak ortaya çıkmaktadır. Lamina arka kemer anomalilerinin omurga deformitesi oluşumunda asıl rolü oynadığı görülmektedir. Nitekim, sonuçlar kısmında ayrıntılı olarak sunulduğu gibi, kusurlu lamina sayısının artmasıyla özellikle kifotik deformitelerin sıklık ve derece olarak şiddeti artmaktadır. Arka kemer kapanma kusuru torakalden başlayan olgular arasındaki genel deformite sıklığı %92,3 iken, lomber başlangıçlı olanlar arasındaki sıklık %37,5 olarak bulunmuştur. Sagittal deformite açısından da aynı oranlar mevcut olup, koronal deformite sıklıkları arasındaki fark da, sagittaldeki kadar olmamakla birlikte, yaklaşık yarı yarıyadır.

Bu durum omur gövde anomalilerinden daha çok omur arka kemerinin tam olarak kapanamaması ile seyreden lamina açıklığının başlı başına bir deformite nedeni

oluşunun göstergesidir. Bu sonuç literatürdeki benzer vargıya sahip çalışmalarını desteklemektedir [69, 79].

4.3 Bağlı Deformite

Yarım omurlu olguların büyük çoğunluğunda bu anomaliyle bağlantılı omurga deformitesi gözlenmiştir. Yapılan analizde omurga deformitesine yol açma sıklığı en fazla olan omur gövde anomalisi türünün yarım omur anomalisi olduğu görülmüş, ancak örneklem sayısı yeterli olmadığı için fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmamıştır. Bu anomaliye bağlı olarak en sık rastlanan deformite türü de skolyozdur.

Kelebek omurlu üç olgunun ikisinde bağlı deformite olarak skolyoz gözlenmiştir. Bu bulguya bakarak kelebek omur anomalisinin omurga deformitesi üretmeye yatkın olduğu sonucunu çıkarmak doğru bir yargı olmayacaktır, çünkü bu olgulardan birinde (Olgu 6) zaten kelebek omurlara yakın yerleşimli ve aynı eğrilikle ilişkili iki adet yarım omur anomalisi mevcut olup, eğrilik yapıcı etkinin asıl bunlardan kaynaklandığını söylemek mümkündür. Nitekim, Piggot ve ark. [69] kelebek omur anomalisinin deformite oluşturma potansiyelinin belirgin derecede düşük olduğunu kaydetmektedirler. Kaldı ki, bu omur anomalisinin deformite yapıcı potansiyelini değerlendirmek için eldeki olgu sayısı istatistiksel analiz yapmayı mümkün kılacak yeterlilikte değildir.

4.4 Lamina Kapanma Kusuru Uzunluğunun Deformite Oluşumuna Katkısı

Yarım omur, kelebek omur gibi omur gövdesi kusurlarına ek olarak, omur arka kemer kapanma kusurları da miyelomeningoselli olgularda önemli birer deformite kaynağıdır.

Çalışmamızın sonuçlarına göre, lamina kusurları en sık T9 olmak üzere aşağı torakal bölgeden başlamakta ve bir olgu hariç tüm olgularda, başladığı yer neresi olursa olsun, omurganın en distal bölümüne kadar laminalar açık kalmaktadır. Bu yukarı

başlangıç seviyesi olgulardaki cilt defektinin başlangıç seviyesinden genellikle daha yukarıdadır (Tablo 16).

Hastalardaki deformitenin türü ve şiddeti ile lamina kusurunun başlangıç seviyesi arasında anlamlı bir ilişki bulunmuştur ($p = 0,005$). Buna göre, lamina kusuru ne kadar yukarıdan başlıyorsa, sagittal plandaki lomber deformitelerin, özellikle de lomber kifozun sıklığı ve derecesi artmaktadır.

Rintoul ve ark.'nın işlevsel nörolojik seviye (işlevsel olarak en iyi durumdaki miyotom) dağılımı konusunda elde ettikleri sonuçlar %62 lomber, %23 torakal ve %15 sakral nörolojik seviyedir. Radyolojik seviye (lamina kapanma kusurunun yukarı başlangıç seviyesi) olarak %19 torakal, %60 lomber, %21 sakral olarak bildirilmektedir [80]. Lomber seviyeli tutulumun hem nörolojik hem de radyolojik tutulum seviyesi olarak çoğunluğu oluşturduğu bildirilmektedir. buna karşılık, çalışmamızda elde ettiğimiz sonuçlara göre, hem nörolojik, hem de radyolojik lezyon seviyesi olguların çoğunluğunda torakal düzeydeydi. Çalışmamızın sınırlı sayıda olguyu kapsamaması bunun nedeni olabilir. Rintoul ve ark.'nın çalışması 297 olguyu içerirken [80], incelememiz 22 olguyu kapsamaktaydı.

Ayrıca, Piggot ve ark., [69] kusurlu lamina yapraklarının kitap sayfası gibi açık kalması nedeniyle üzerlerine yapışan ve lomber lordozun stabilitesine katkıda bulunan kasların da öne doğru yer değiştirmesi ve ekstansiyon yerine fleksiyon yaptırır bir işlevselliğe bürünmesinin omurga biyomekaniğine olumsuz katkıda bulunarak kifoz eğilimini iyiden iyiye güçlendirdiğini belirtmişlerdir.

Sonuçlarımıza göre, nörolojik lezyon seviyesi ile lamina kapanma kusurunun yukarı sınırını ifade eden anatomik lezyon seviyesi arasında olguların çoğunluğu için geçerli olmak üzere, fark mevcuttur ve bu farklılık bazen her 6 seviyeye kadar çıkabilmektedir.

4.5 Dıştan muayene ile cilt defekti yukarı ucu ile seviye tayini

Miyelomeningoselde dışardan muayene ile seviye aralığı tayini yaparken, dışardan yapılan gözle ve elle muayenede iliak kenarların üst sınırları hizasını birleştiren çizginin orta hatta uzanan düşey çizgiyi kestiği nokta L4 omuru hizası sayılmıştır. Bu nirengi noktasının altındaki ve üstündeki mesafelerin tayini orta hattın hemen dışındaki lamina uçları sayılarak yapılmıştır. Gelgelelim, ne kadar dikkatli sayılsa da, bu yolla yapılan bir seviye belirlemesinin kendine has sakıncaları vardır. Birincisi, ciddi derecede omurga deformitesi olan hastalarda topografik omurga seviyeleri ile gerçek omurga seviyeleri birbirinden farklı olacağından, seviye tayini sonuçları bu itibarla güvensiz olacaktır. İkincisi, dıştan muayene ile cilt defektinin uzanımı doğru yapılmış bile olsa, lamina kusurunun radyolojik olarak uzandığı seviye aralığı ile dışardan muayene ile cilt defektinin uzanım aralığı birbirinden farklı olabilmektedir. Nitekim, Tablo 16'da sunulan verilere göre, lamina kusuru tam cilt defekti hizasından, cilt defektinin daha yukarisından ya da aşağısından başlayabilir. Zira, omur gövde anomalisi olan miyelomeningoselli olguların %90'ında hem sagittal hem de koronal deformiteye rastlanırken, omur gövde anomalisi olmayan olgularda sagittal ya da koronal herhangi bir deformitesi olan olguların oranı %53,8'e, koronosagittal deformitesi olanların oranı da %30,7'ye gerilemektedir. Geriye, %30,7 gibi açıklanmayı bekleyen bariz bir deformite oranı kalmaktadır.

Literatürde miyelomeningosel ile bağlantılı verilen omurga anomalisi ve deformitesi insidansları çok değişkenlik göstermektedir. Bu çeşitliliğin asıl sebebi deformite için seçilen sınır değerlerin çalışmadan çalışmaya farklılık göstermesidir. Çalışmamızda belirlenen omurga deformite insidansları da kimi yönlerden farklılıklar göstermektedir. Ancak, bu çalışmanın asıl amacı miyelomeningoselli olgularda omurga eğriliği gelişimi sürecinin çok erken yaşlardan başlayabildiğini ortaya koymaktı. Hemen müdahale gerektirmese de, bu eğriliklerin erken dönemlerden, hatta doğumdan itibaren düzenli aralıklarla izlenmesi ve değerlendirilmesinin gerekli olduğunu vurgulamak gerekir.

Miyelomeningoselli olgularda omurgada biçim bozukluğu oluşumunun omurgaya ait nedenleri dışında hidrosefali, pelvik eğiklik gibi dış nedenleri de mevcuttur ve bunlar deformitenin oluşumu kadar gelişiminde de rol sahibidirler.

İncelememizde olguların bu ek rahatsızlıklar yönünden değerlendirmesi yapılmamış olup, çalışmanın bir eksikliğidir.

Bu incelemenin sonuçlarını sağlıklı şekilde yorumlamayı güçleştiren bir diğer etmen de normal sağlıklı bebekler ve miyelomeningoseli olmadan doğumsal omurga anomalileri olan bebeklerden oluşan birer kontrol grubuna yer verilmemiş olmasıdır. Normal sağlıklı bebeklerden oluşan bir kontrol grubunun olmaması lamina ve omur gövde anomalilerinin birlikte omurga biçim bozukluğu oluşumuna yaptıkları etkiyi değerlendirmeyi zorlaştırmakta, miyelomeningoselli olmayan omur gövde anomalili bebeklerden oluşan bir kontrol grubunun olmaması ise lamina kusurları ile omur gövde kusurlarının omurga biçim bozukluğu yaratmada sahip olduğu birbirinden bağımsız etki konusunda sağlıklı çıkarımlar yapmayı güçleştirmektedir. Çalışmamızın verileri bu konuda önemli ipuçları sunmaktadır, ancak daha geniş sayılarla ve kontrol grupları eklenerek yapılacak çalışmalara gereksinim vardır.

Çalışmanın bir diğer eksikliği de, hastaların tümünün omurga MR ve BT görüntülemelerinin olmaması nedeniyle siringomiyeli ya da kanalda kıkırdak bölme ve miyelomeningosel onarım ameliyatına bağlı oluşabilecek gergin omurilik gibi omurga eğriliği ile ilişkili olabilecek ek nöraksis sorunlarının tanımlanamamış olmasıdır.

Hastaların incelenmesi sırasında ortaya çıkan bir diğer zorluk doğum ertesi radyolojik omurga profilini gösteren görüntülemelerinin olmamasıdır. Bu durum, eldeki grafileriyle doğduktan sonraki erken dönem omurga eğrilik profillerinin karşılaştırılmasını ve geçen zaman içerisinde ortaya çıkan olası değişiklikleri izlemeyi olanaksız kılmıştır. Bu nedenle, miyelomeningoselli tüm hastalarda, başka endikasyon olsun olmasın, doğumu izleyen birkaç gün içinde iki yönlü omurga grafisinin rutin olarak çektilmesini önermekteyiz.

5. SONUÇ

Miyelomeningoselli hastalarda, yaşamın ilk dönemlerinde, omurga anomalilerine ve omurga deformitelerine beklenenden sık rastlanır. Omurga deformiteleri omur anomalileri gibi yapısal nedenlere dayandığı gibi, nörolojik lezyon seviyesi gibi işlevsel nedenlere de dayanır. Lamina kapanma kusuru bütün miyelomeningoselli hastalarda bulunur ve deformite yaratma potansiyeli en belirgin yapısal omur anomalisidir. Bu anomalinin başlangıç seviyesi omurganın ne kadar yukarındaysa, deformite bulunma sıklığı da o kadar fazladır. Lomber kifoz ya da lordoz azalması tarzındaki sagittal deformitelere (lomber kifoz yönelimi) torakal lordoz ya da torakal kifoz düzleşmesi tarzındaki deformiteler (torakal lordoz yönelimi) sıklıkla eşlik eder. Lordoz yönelimi tarzındaki bu torakal deformiteler kanımızca çoğunlukla alttaki lomber kifoz yönelimine bağlı olup, bu iki yönelim omurganın dengesini birleşik bir etkiyle bozma potansiyeli göstermektedirler. Bildirdiğimiz sonuçların bu düzensizliklere yönelik tutucu veya cerrahi tedavilerin alışılmıştan daha erken uygulanmasının muhtemel etkilerinin değerlendirildiği genişletilmiş ve karşılaştırmalı çalışmalara olan gereksinime işaret ettiği kanısındayız. Belki de, doğumun hemen ertesinde yapılan miyelomeningosel kese kapatma ameliyatı ile eşzamanlı olarak, büyümeye izin veren yarı esnek sistemler eşliğinde lamina kusurunun tamirinin de yapılması miyelomeningoselli olgularda dramatik ilerleme eğiliminde olan omurga deformitelerinin izleyen birkaç yıllık dönemde ağır derecelere varmasını önleme potansiyeline sahip olabilecektir. Çalışmamızda elde edilen sonuçların ve bu sonuçlardan hareketle cerrahinin zamanlaması ve hedefine yönelik olarak saydığımız bu önerilerin daha anlamlı bir zeminde değerlendirilebilmesi için ileri ve kapsamlı çalışmalara gereksinim vardır.

6. KAYNAKLAR

- [1] Hankinson TC, Anderson RCE, Feldstein NA (2011) Myelomeningocele and myelocystocele. In: Youmans Neurological Surgery, 6th edn, Chap 214, pp 2199-2210.
- [2] Goodrich JT (2008) A historical review of the surgical treatment of spina bifida In: Özek MM, Cinalli G, Wirginia JM (eds) The spina bifida: Management and outcome, 1st edn, Chap 1, pp 3-17.
- [3] Raybaud C, Miller E (2008) Radiological evaluation of myelomeningocele – Chiari II malformation In: Özek MM, Cinalli G, Wirginia JM (eds) The spina bifida: Management and outcome, 1st edn, Chap 9, pp 111-142.
- [4] Sgouros S (2008) Chiari II malformation and syringomyelia In: Özek MM, Cinalli G, Wirginia JM (eds) The spina bifida: Management and outcome, 1st edn, Chap 19, pp 237-248.
- [5] Onrat ST, Seyman H, Konuk (2009) Incidence of neural tube defects in Afyonkarahisar, Western Turkey. Genet Mol Res 8 154-161.
- [6] Tunçbilek E, Boduroğlu K, Alikışifoğlu M (1999) Neural tube defects in Turkey : prevalence, distribution and risk factors. Turk J Pediatr 41 : 299-305.
- [7] Güvenc H, Uslu MA, Güvenc M, Ozekici U, Kocabay K, Bektaş S (1993) Changing trend of neural tube defects in eastern Turkey. J Epidemiol Community Health. Feb;47(1):40–41..
- [8] Özek E, Soll RF (2008) Postoperative care of the newborn with myelomeningocele In: Özek MM, Cinalli G, Wirginia JM (eds) The spina bifida: Management and outcome, 1st edn, Chap 12, pp 169-176.
- [9] Papp C, Adam Z, Toth-Pal E et al (1997) Risk of recurrence of craniospinal anomalies. J Matern Fetal Med 6:53-57.
- [10] Josan V, Morokoff A, Maixner WJ (2008) Epidemiology and aetiological factors In: Özek MM, Cinalli G, Wirginia JM (eds) The spina bifida: Management and outcome, 1st edn, Chap 4, pp 59-65.
- [11] van der Put NM, Steegers-Theunissen RP, Frosst P et al (1995) Mutated methylenetetrahydrofolate reductase as a risk factor for spina bifida. Lancet

- 346:1070-1071.
- [12] van Straaten HW, Copp AJ (2001) Curly tail: a 50-year history of the mouse spina bifida model. *Anat Embryol* 203:225-237.
- [13] Laurence KM, James N, Miller MH et al (1981) Double-blind randomised controlled trial of folate treatment before conception to prevent recurrence of neural-tube defects. *Br Med J (Clin Res Ed)* 282:1509-1511.
- [14] Pitkin RM (2007) Folate and neural tube defects. *Am J Clin Nutr* 85:285S-288S.
- [15] Chambers CD, Johnson KA, Dick LM et al (1998) Maternal fever and birth outcome: a prospective study. *Teratology* 58:251-257.
- [16] Melvin EC, George TM, Worley G et al (2000) Genetic studies in neural tube defects. NTD collaborative Group. *Pediatr Neurosurg* 32:1-9.
- [17] McNulty H, Cuskelly GJ, Ward M (2000) Response of red blood cell folate to intervention: implications for folate recommendations for the prevention of neural tube defects. *Am J Clin Nutr* 71:1308S-1311S.
- [18] Patten I, Kulesa P, Shen MM et al (2003) Distinct modes of floor plate induction in the chick embryo. *Development* 130:4809-4821.
- [19] Kibar Z, Capra V, Gros P (2007) Toward understanding the genetic basis of neural tube defects. *Clin Genet* 71:295-310.
- [20] Nakatsu T, Uwabe C, Shiota K (2000) Neural tube closure in humans initiates at multiple sites: evidence from human embryos and implication for the pathogenesis of neural tube defects. *Anat Embryol* 201 455-466.
- [21] Catala M (2008) Embryology applied to neural tube defects In: Özek MM, Cinalli G, Wirginia JM (eds) *The spina bifida: Management and outcome*, 1st edn, Chap 2, pp 19-41.
- [22] Osaka K, Tanimura T, Hirayama A, Matsumoto S (1978) Myelomeningocele before birth. *J Neurosurg* 49:711-724.
- [23] Cameron AH (1957) The Arnold-Chiari and other neuroanatomical malformations associated with spina bifida. *J Path Bact* 73:195-211.
- [24] van Straaten HW, Hekking JW (1991) Development of floor plate, neurons and axonal outgrowth pattern in the early spinal cord of the notochord-deficient chick embryo. *Anat Embryol* 184:55-63.

- [25] Helms AW, Johnson JE (2003) Specification of dorsalspinal cord interneurons. *Curr Opin Neurobiol* 13:42-49..
- [26] Martins-Green M (1988) Origin of the dorsal surface of the neural tube by progressive delamination of epidermal ectoderm and neuroepithelium: implications for neurulation and neural tube defects. *Development* 103:687-706.
- [27] Catala M, Ziller C, Lapointe F, Le Douarin NM (2000) The developmental potentials of the caudalmost part of the neural crest are restricted to melanocytes and glia. *Mech Dev* 95:77-87.
- [28] Martins-Green M (1988) Origin of the dorsal surface of the neural tube by progressive delamination of epidermal ectoderm and neuroepithelium: implications for neurulation and neural tube defects. *Development* 103:687-706.
- [29] Borycki A-G, Brown AMC, Emerson CP (2000) Shh and Wnt signalling pathways converge to control Gli gene activation in avian somites. *Development* 127:2075-2087.
- [30] Catala M (1997) Embryogenesis. Why do we need a new explanation for the emergence of spina bifida with lipoma? *Childs Nerv Syst* 13:336-340.
- [31] Seller MJ (1995). Sex, neural tube defects, and multisite closure of the human neural tube. *Am. J. Med. Genet.* 58: 332-336.
- [32] Oi S (1989) Malformations of the vertebrae. In: Raimondi ACM, Di Rocco C (eds) *Principles of pediatric neurosurgery*. Springer-Verlag, New York, pp 1-18.
- [33] Özek MM, Belirgen M (2008) Vertebral Anomalies and Spinal Malformations in Myelomeningocele In: Özek MM, Cinalli G, Wirginia JM (eds) *The spina bifida: Management and outcome*, 1st edn, Chap 14, pp 185-196.
- [34] Jinkins JR (2000) *Atlas of neuroradiologic embryology, anatomy, and variants*. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia.
- [35] Naidich TP, Harwood-Nash DC (1983) Spinal dysraphism. In: Newton TH (ed) *Modern neuroradiology*. Clavadel Press, San Anselmo, pp 299-353.
- [36] Loder RT, Hernandez MJ, Lerner AL et al (2000) The induction of congenital spinal deformities in mice by maternal carbon monoxide exposure. *J Pediatr Orthop* 20:662-666.
- [37] Tsou PM, Hodgson AR (1980) Embryogenesis and prenatal development of congenital vertebral anomalies and their classification. *Clin Orthop Relat Res* 152:211-231.

- [38] McMaster MJ, Singh H. Natural History of Congenital Kyphosis (1999) *The Journal of Bone and Joint Surgery*. VOL. 81-A, NO. 10.
- [39] Gilbert JN, Jones KL, Rorke LB et al (1986) Central nervous system anomalies associated with meningomyelocele, hydrocephalus, and the Arnold-Chiari malformation: reappraisal of theories regarding the pathogenesis of posterior neural tube closure defects..
- [40] Warder DE (2001) Tethered cord syndrome and occult spinal dysraphism. *Neurosurg Focus* 10:e1.
- [41] Dias MS, Walker ML (1992) The embryogenesis of complex dysraphic malformations: a disorder of gastrulation? *Pediatr Neurosurg* 18:229-253.
- [42] Pang D, Dias MS, Ahab-Barmada M (1992) Split cord malformation: Part I: A unified theory of embryogenesis for double spinal cord malformations. *Neurosurgery* 31:451-480.
- [43] Mazzola CA, Albright AL, Sutton LN et al (2002) Dermoid inclusion cysts and early spinal cord tethering after fetal surgery for myelomeningocele. *N Engl J Med* 347:256-259.
- [44] Habibi Z, Nejat F, Naeini PE, Mahjoub F (2007) Teratoma inside a myelomeningocele. *J Neurosurg* 106:467-471.
- [45] Herring JA (2002) Tachdjian's pediatric orthopaedics. WB Saunders, Philadelphia, pp 1249-1302.
- [46] Samuelsson L, Eklöf O (1988) Scoliosis in myelomeningocele. *Acta Orthop Scand* 59:122-127.
- [47] Lindseth RE (2001) Myelomeningocele. In: Morrissy RT, Weinstein SL (eds) Lovell and Winter's pediatric orthopaedics. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, pp 601-632.
- [48] Trivedi J, Thomson JD, Slakey JB et al (2002) Clinical and radiographic predictors of scoliosis in patients with myelomeningocele. *J Bone Joint Surg* 84A:1389-1394.
- [49] Eysel P, Hopf C, Voth D (1993) Development of scoliosis in myelomeningocele. Differences in the history caused by idiopathic pattern. *Neurosurg Rev* 16:301–306.
- [50] Brenningstall GN, Marker SM, Tubman DE et al (1992) Hydrosyringomyelia and diastematomyelia detected by MRI in myelomeningocele. *Pediatr Neurol* 8:267-271.


- [51] Muller EB, Nordwall A (1994) Brace treatment of scoliosis in children with myelomeningocele. *Spine* 19:151-155.
- [52] Widmann RF, Hresko T, Hall JE (1999) Lumbosacral fusion in children and adolescents using the modified sacral bar technique. *Clin Orthop* 364:85-91.
- [53] Lindseth RE (1978) Posterior iliac osteotomy for fixed pelvic obliquity. *J Bone Joint Surg* 60A:17-22.
- [54] Mazur J, Menelaus MB, Dickens DR et al (1986) Efficacy of surgical management for scoliosis in myelomeningocele: correction of deformity and alteration of functional status. *J Pediatr Orthop* 6:568-575.
- [55] Muller EB, Nordwall A, von Wendt L (1992) Influence of surgical treatment of scoliosis in children with spina bifida on ambulation and motoric skills. *Acta Paediatr* 81:173-176.
- [56] Todore I, Dickens D (1998) The spine. In: Broughton N, Menelaus M (eds) *Menelaus' orthopaedic management of spina bifida cystica*. WB Saunders, Philadelphia, pp 145-167.
- [57] Osebold WR, Mayfield JK, Winter RB et al (1982) Surgical treatment of paralytic scoliosis associated with myelomeningocele. *J Bone Joint Surg* 64A:841-856.
- [58] Ward WT, Wenger DR, Roach JW (1989) Surgical correction of myelomeningocele scoliosis: a critical appraisal of various spinal instrumentation systems. *J Pediatr Orthop* 9:262-268.
- [59] Odent T, Vincent A, Ouellet J et al (2004) Kyphectomy in myelomeningocele with a modified Dunn-McCarthy technique followed by an anterior inlayed strut graft. *Eur Spine* 13:206-212.
- [60] Allen Jr BL, Ferguson RL (1984) The Galveston technique of pelvic fixation with L-rod instrumentation of the spine. *Spine* 9:388-394.
- [61] Lindseth RE. (1976) Treatment of the lower extremity in children paralyzed by myelomeningocele (birth to 18 months). *American Academy of Orthopaedic Surgeons Instructional Course Lectures* 25: 76–82..
- [62] Farcy JP, Rawlins BA, Glassman SD (1992) Technique and results of fixation to the sacrum with iliosacral screws. *Spine* 17(Suppl):S190-195.
- [63] Carstens C, Koch H, Brocai DR et al (1996). Development of pathological lumbar kyphosis in myelomenin gocele. *J Bone Joint Surg* 78B:945-950.

- [64] Allen BL Jr (1979) The operative treatment of myelomeningocele spinal deformity. *Orthop Clin North Am* 10:845-862.
- [65] McCall RE (1998) Modified Luque instrumentation after myelomeningocele kyphectomy. *Spine* 23:1406-1411.
- [66] Nolden MT, Sarwark JF, Vora A et al (2002) A kyphectomy technique with reduced perioperative morbidity for myelomeningocele kyphosis. *Spine* 27:1807-1813.
- [67] Niall DM, Dowling FE, Fogarty EE et al (2004) Kyphectomy in children with myelomeningocele. A long-term outcome study. *J Pediatr Orthop* 24:37-44.
- [68] Piggot H. The natural history of scoliosis in children with myelodysplasia (1980) *J Bone Joint Surg Br.* 62:54–58.
- [69] Sibinski M, Synder M, Higgs ZC, Kujawa J, Grzegorzewski A (2003) Quality of life and functional disability in skeletally mature patients with myelomeningocele-related spinal deformity. *J Pediatr Orthop B.* 22(2):106-9.
- [70] Bartnicki B, Synder M, Kujawa J, Stańczak K, Sibiński M (2012) Sitting stability in skeletally mature patients with scoliosis and myelomeningocele. *Ortop Traumatol Rehabil.* 14(4):383-9.
- [71] Greggi T, Lolli F, Di Silvestre M, Martikos K, Vommaro F, Maredi E, Giacomini S, Baioni A, Cioni A (2012) Surgical treatment of neuromuscular scoliosis: current techniques. *Stud Health Technol Inform.* 176:315-8.
- [72] Wynne-Davies R. (1975) Congenital vertebral anomalies: aetiology and relationship to spina bifida cystica, *Journal of Medical Genetics* 12, 280.
- [73] D.R. Naik, R.G. Lendon, A.J. Barson (1978) A radiological study of vertebral and rib malformations in children with myelomeningocele, *Clinical Radiology*, Volume 29, Issue 4, January–November, Pages 427-430.
- [74] Fürderer S, Hopf C, Schwarz M, Voth D (1999) Orthopedic and neurosurgical treatment of severe kyphosis in myelomeningocele. *Neurosurg Rev* 22: 45-9..
- [75] Smith JT, Novais E. Treatment of Gibbus deformity associated with myelomeningocele in the young child with use of the vertical expandable prosthetic titanium rib (VEPTR): a case report. *J Bone Joint Surg Am.* 2010 Sep 15; 92(12):2211-5..
- [76] Özçelik D, Yıldız HK, İş M, Döşoğlu M. Soft tissue closure and plastic surgical aspects of large dorsal myelomeningocele defects (review of techniques).

- Neurosurgical Review. (2005) Volume 28, Issue 3, pp 218-225.
- [77] Guille JT, Sarwark JF, Sherk H, Kumar SJ. Congenital and developmental deformities of the spine in children with myelomeningocele. *J Am Acad Orthop Surg.* (2006);14:294–302..
- [78] Garg S, Oetgen M, Rathjen K, Richards BS. Kyphectomy Improves Sitting and Skin Problems in Patients with Myelomeningocele. *Clin Orthop Relat Res.* (2011) May; 469(5): 1279–1285.
- [79] NE Rintoul, Sutton NL, Hubbard AM, Cohen B, Melchionni J, Pasquariello PS, Adzick NS. A New Look at Myelomeningoceles: Functional Level, Vertebral Level, Shunting, and the Implications for Fetal Intervention. *Pediatrics.* (2002);109:409-413.
- [80] McMaster MJ. Anterior and posterior instrumentation and fusion of thoraco-lumbar scoliosis due to myelomeningocele. *J Bone Joint Surg* (1987);69-B:20-25..
- [81] Özek MM, Erol B, Tamai J (2008) Management of vertebral problems and deformities In: Özek MM, Cinalli G, Wirginia JM (eds) *The spina bifida: Management and outcome*, 1st edn, Chap 26, pp 305-317.
- [82] Sav A (2008) Pathological anatomy of spina bifida In: Özek MM, Cinalli G, Wirginia JM (eds) *The spina bifida: Management and outcome*, 1st edn, Chap 3, pp 43-57.
- [83] Lendon RG, Wynne-Davies R, Lendon M. Are congenital vertebral anomalies and spina bifida cystica aetiologically related? *Journal of Medical Genetics*, (1981) 18, 424-427.
- [84] Catala M, Teillet M-A, Le Douarin NM (1995) Organization and development of the tail bud analysed with the quail-chick chimaera system. *Mech Dev* 51:51-65.
- [85] Loder RT (2003) Congenital scoliosis and kyphosis. In: DeWald R (ed) *Spinal deformities*. Thieme Medical Publishers, New York, pp 684-693.

7. EKLER

7.1 EK 1 – ETİK KURUL ONAYI



T.C.
SAĞLIK BAKANLIĞI
TÜRKİYE KAMU HASTANELERİ KURUMU
İstanbul Bakırköy Bölgesi Kamu Hastaneleri Birliği Genel Sekreterliği
Bakırköy Prof. Dr. Mazhar Osman Ruh Sağlığı ve Sinir Hastalıkları
Eğitim ve Araştırma Hastanesi

SAYI : B.10.1.TKH.4.34.R.AT.0.01/47992-240
KONU: Etik Kurul Başvurusu Hakkında

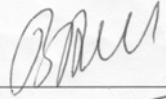




13.11.2012

KARAR

Sayın Asist. Dr. Akın ÖZTÜRK,

İlgi: 08.11.2012 tarih ve 47992 sayılı Etik Kurul başvuru dilekçeniz,

İlgi yazınızda belirttiğiniz “Miyelomeningosele Nedeniyle Primer Onarım Uygulanan 0-18 Ay Arası Çocuklarda Omurga Anomalileri ve Deformitelerinin Sıklığının Araştırılması” konulu tez protokolünüz, 13.11.2012 tarihinde hastanemiz Etik Kurul’una sunulmuş makale ve ekleri, Hasta Hakları Yönetmeliği, İyi Klinik Uygulamalar Kılavuzu, Helsinki Bildirgesi kurallarına göre incelenmiş ve tez protokolünüzün sonuçlarının yayın yapılması Etik Kurulumuz tarafından uygun görülmüştür.

Etik Kurul Üyeleri	Katılım Durumu	Onay
BAŞKAN Doç. Dr. Baki ARPACI Nöroloji Kliniği Eğitim ve İdari Sorumlusu		
Doç. Dr. Erhan EMEL Nöroşirürji Kliniği Eğitim ve İdari Sorumlusu		
Doç. Dr. M. Cem İLNEM Psikiyatri Kliniği 7. Ünite Koordinatörü		
Uz. Dr. Nihat ALPAY Psikiyatri Kliniği 1. Ünite Koordinatörü		
Uz. Dr. Şahap N. ERKOÇ Psikiyatri Kliniği 2. Ünite Koordinatörü		
Uz. Dr. Ramazan KONKAN		