

## Olgu Sunumu

# Genç Yaşta Görülen Lomber Yerleşimli İntramedüller Nöroenterik Kist: Olgu Sunumu ve Literatürün Gözden Geçirilmesi

## Lumbar Intramedullary Neurenteric Cyst in Teenage: Case Report and Literature Review

İdris ALTUN, Kasım Zafer YÜKSEL

Sütçü İmam Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, Kahramanmaraş, Türkiye

Bu olgu 29. Türk Nöroşirürji Derneği Bilimsel Kongresi, Antalya, 2015'de poster bildiri olarak sunulmuştur.

### ÖZ

Nöroenterik kistler nöroektodermin endodermden ayrılma hatası sonucu oluşurlar. Nöroenterik kistler tek başına veya kompleks bir malformasyon bozukluğu kapsamında görülebilen nadir konjenital bozukluklardır. Sıklıkla spinal kanalda servikal ve torakal bölgelerde yerleşimli olup çok nadiren lomber bölge yerleşimi bildirilmiştir. Nöroenterik kistler genellikle intradural-ekstramedüller lezyonlardır. İntramedüller yerleşimli nöroenterik kistler nadirdirler ve genelde orta ve ileri yaşlarda görülmektedirler.

Bu yazıda bacaklarında ilerleyici güçsüzlük ile başvuran 16 yaşındaki bir erkek hasta olgumuzu sunduk. Manyetik rezonans görüntülemeye lomber bölgede intramedüller yerleşimli kistik lezyon ve konus medullarisin alt seviyelerde sonlandığı görüldü. Hasta ameliyat edilerek kist total çıkarıldı ve hastanın şikayetleri düzeldi. Patoloji sonucu nöroenterik kist olarak geldi.

**ANAHTAR SÖZCÜKLER:** Nöroenterik kist, İntramedüller, Lomber omurga

### ABSTRACT

Neurenteric cysts occur due to failure of separation of neurectoderm from endoderm. Neurenteric cysts are rare congenital anomalies that may occur either alone or in the context of complex malformations. Neurenteric cysts mostly present in the cervical and thoracic region of the spinal canal and have only rarely been observed in the lumbar region. They are usually intradural-extramedullary lesions. Intramedullary neurenteric cysts of the spinal cord are rare lesions and usually occur in middle age and older.

We reported a case of a 16-year-old male that presented with progressive weakness in his legs. Magnetic resonance imaging showed an intramedullary cystic lesion in the lumbar region and a low-lying conus medullaris. The cyst was totally removed by surgery and the patient recovered well. Pathological examination revealed that the lesion was a typical neurenteric cyst.

**KEYWORDS:** Neurenteric cyst, Intramedullary, Lumbar spine



Yazışma adresi: İdris ALTUN

E-posta: idrisaltun46@hotmail.com

## ■ GİRİŞ

Nöroenterik kistler (NEK) santral sinir sisteminin nadir görülen epiteliomla kaplı konjenital malformasyonlardır ve enterogenez kist olarak da bilinirler (18). Spinal tümörlerin % 0,3-0,5'ini oluştururlar. Bunlar okült spinal disrafizmin integral komponenti olarak kabul edilirler ve lipomeningomyelosel, split kord malformasyonları, spina bifida termina myelosistosel ve terminal siringomyeloselle ilişkilidirler (8). Embriyogenezin 3 haftasında nöroektodermin ayrışması esnasında olan sorunlar sonucu gelişirler (13). Erkeklerde daha sık görülmektedir (% 60,4).

NEK'in patogenesisi hala bilinmemektedir. Bununla ilgili birçok teori vardır. Birincil notokordun ayrılması, sefalokoksigeal tip nöroenterik kanalın anormal ektojik yerleşmesi ve primer çizgide endoderm ve ektodermin fokal adezyonu sonucu gelişebileceği hipotezleri öne sürülmüştür (3-5). Bu hipotezler içerisinde en çok kabul görenlerden biri; nöral plakta gelişim esnasında defekt sonucu ayrıntokord gelişir ve bu ayrıntokord alanında ektodermlle ilişkili endodermal bir divertikül oluşur (4). Öne sürülen hipotezler NEK oluş mekanizmasını tam açıklayamamaktadır ve NEK patogeneziinde birçok mekanizma etken olabilmektedir (15-17).

Genelde servikotorakolomber bölge yerleşimli olup intradural ektramedüller görülürler. İntramedüller yerleşimli olgular %5'in altında bildirilmiştir (9). Bizim bilgilerimize göre, literatürde genç yaşta lomber yerleşimli gergin omuriliğe neden olan intramedüller yerleşimli olgu bildirilmemiştir. Biz 16 yaşında intramedüller yerleşimli gergin omuriliğin eşlik ettiği olgumuzu sunduk.

## ■ OLGU SUNUMU

Onaltı yaşında erkek hastanın ailesi son 3 aydır yürümesinde sorun olduğunu, zor yürüdüğünü fark etmiş. Yirmi gün önce ağır kaldırma sonrası yürümesi iyice bozulmuş ve yürüme zorluğu belirginleşmeye başlamış. Yapılan muayenesinde sırt bölgesinde kılıanma artışı, her iki alt ekstremitte proksimal ve laterallerde 3/5 motor defisit, her iki ayak babinski lakayt, bilateral alt ekstremitede hipoestezi mevcuttu. Yapılan lomber manyetik rezonans görüntülemesi (MRG)'de spinal kordun L3-L4 arasında sonlandığı, L2 seviyesinde kontrastlanmayan tüm kanalı dolduran kistle uyumlu 14,6 x 17,8 mm ebadında intramedüller lezyon görüldü (Şekil 1,2).

Cerrahi hazırlıklar sonrası hasta ameliyata alındı. L2 laminektomi sonrası dura posterior orta hat insizyonla açıldı. Posterior median sulkusa myelotomi uygulanarak kist ortaya konuldu. İnce iğne ile kist içi aspire edildi ve duvarları nöral elemanlara zarar verilmeden kitle total eksize edildi. Patolojiye gönderilen parça yüzeyinde psödostratifiyeli silialı epitel, matür kartilaj dokusu, matür yağ dokusu ve periferik sinir demetleri olan lomber bölge nöroenterik kisti olarak rapor edildi (Şekil 3). Postoperatif dönemde hastanın yürümesinin ve alt ekstremitte motor defisitlerinin düzeldiği görüldü. 52 aylık takiplerinde hastada nüks görülmedi.

## ■ TARTIŞMA

NEK endodermal kökenli nadir görülen primer spinal tümörleri

%0,7-1,3 oranında görülen spinal kord lezyonlarıdır (1). NEK pediatrik grupta ortalama 6,4 yaşında yetişkin popülasyonda ise 2. ve 3. dekada daha sık görülmektedir (12). Bugüne kadar literatürde bildirilen intramedüller NEK olgularının yaş aralıkları 21 günden 68 yaşa kadar değişmektedir ve erkek hasta baskınlığı bildirilmiştir. Bugüne kadar bildirilen intramedüller yerleşimli olguların 14 tanesi servikal, 14'ü torakal ve konus medullaris düzeyinde iken 9 tanesi servikotorakal bileşkede yer almıştır (18). Bizim olgumuz adolesan yaş grubunda ve lomber yerleşimli intramedüller yerleşime sahip erkek hastaydı.

Olguların çoğunda başlıca şikayet olarak kalıcı ve/veya ilerleyici motor defisit olmak üzere ek nörolojik defisitler eşlik edebilir (11). Bazı hastalarda ise herhangi bir ek anomali eşlik etmeyebilir (7). Bizim olgumuzda da belirgin motor defisit vardı ve herhangi bir anomali yoktu. Hastamızda yürümede zorluk olup aniden güç kaybı gelişmiştir. Bu durumun sıvı birikiminde artma sonucu mekanik kompresyona bağlı gelişebileceği öne sürülmüştür (6).

Tanıda en etkin görüntüleme yöntemi, tam bir lokasyon sağlaması, kistin boyutlarını göstermesi, spinal korda bası oranını bildirmesi, nöral elemanlarla ilişkisini göstermesi nedeniyle MRG'dir (6). Kemik anomalilerinin gösterilmesinde bilgisayarlı tomografi yardımcı olabilir (10).

NEK'in kronik omurilik basısına ve çeşitli nörolojik problemlere neden olabilmesi nedeniyle tedavide cerrahi uygulama birinci sırada yer almaktadır (18). Cerrahide amaç nöral elemanların dekomprese edilmesi ve kistin tekrar oluşumunun

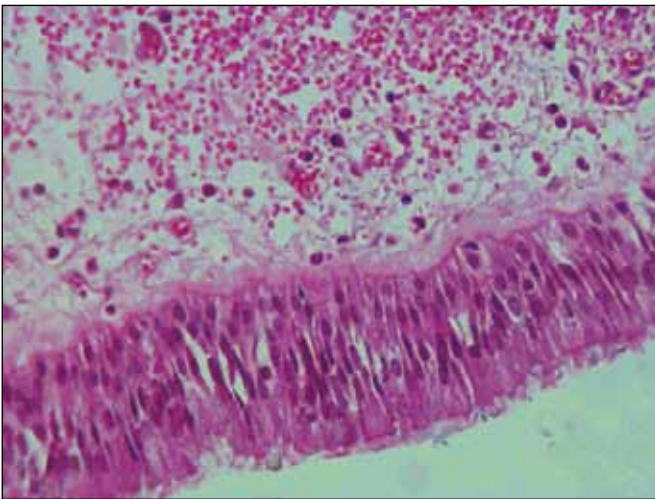


Şekil 1: Sagittal T2 ağırlıklı MRG L2 korpus seviyesinde spinal kanalı dolduran kistik lezyon. Konus medullarisin L3-4 seviyesinde sonlandığı ve gergin omuriliğin eşlik ettiği görülmüyor.

engellenmesidir (14). Bunu sağlamak için kitlenin total veya totale yakın çıkarılması gerekmektedir. Literatürde intradural ekstraparankimiyal kistlerin totale yakın çıkarılma oranını %71-75 iken intramedüllerde %61,6 olarak bildirilmiştir (14,16). Yang ve ark. intramedüller yerleşimli 13 olgunun 8'inde omuriliğe yapışıklık olmadığı için totale yakın eksizyon uygularken, 5 olguda kistin omuriliğe yapışık olması veya kist-omurilik ayrımının iyi yapılamamasından dolayı subtotal eksizyon uyguladıklarını bildirmişlerdir (18). Bugüne kadar literatürde bildirilen intramedüller yerleşimli 51 NEK olgularının 46'sına cerrahi tedavi uygulandığı, 25 hastaya gros total eksizyon yapılırken 21 hastaya subtotal eksizyon yapılmıştır. Takiplerde 11 hastada rekürrens geliştiği ve bu 11 rekürrens olgusunun subtotal rezeksiyon uygulanan hastalarda olduğu gözlenmiştir



**Şekil 2:** Aksiyal T2 ağırlıklı MRG'de spinal kanalı dolduran kistik lezyon.



**Şekil 3:** Mikroskopik kesit incelemede müsin salgılayan kolumnar epitel ile döşeli kist duvarı (Hematoxylen & Eozin, x400).

(1,6,7,9-11,18). Bizim olgumuzda omurilik-kist ayrımının iyi olması ve yapışıklık olmaması nedeniyle total çıkarıldı ve 52 aylık takiplerde hastamızda rekürrense rastlanmadı. Hastamıza total rezeksiyon uyguladığımız için rekürrens olmadığını düşünüyoruz.

Gergin omurilik sendromu ile nöroenterik kist birlikteliği olan az sayıda olgu bildirilmiştir (2, 8,18). Vachhani ve ark. torakolomber bölge yerleşimli olgularında gergin omuriliğin serbestleştirilmeyi tercih etmişlerdir. Bakarış ve ark. lomber bölge yerleşimli olgularında gergin omuriliği serbestleştirilmemişlerdir (2). Biz de olgumuzda L2 seviyesi yerleşimli olduğu için gergin omuriliği serbestleştirmemeyi tercih ettik. Hastamızın ameliyat sonrası motor defisiti düzeldi.

## ■ SONUÇ

İntramedüller yerleşimli nöroenterik kistler nadirdirler ve genelde orta ve ileri yaşlarda olgular bildirilmiştir. Biz genç yaşta lomber bölgede intramedüller yerleşimli gergin omuriliğe neden olan ilk olguyu sunduk. Nöroenterik kist hastalarında; kalıcı nörolojik defisit olmaması için en kısa sürede ameliyat edilmesi, nüks olmaması için ilk ameliyatta mümkün olduğu kadar total rezeksiyon yapılması ve rezeksiyon sırasında nöral elemanlara dikkat edilmesi gerektiğini düşünüyoruz.

## ■ KAYNAKLAR

1. Aghakhani N, David P, Parker F, Lacroix C, Benoudiba F, Tadie M: Intramedullary spinal ependymomas: Analysis of a consecutive series of 82 adult cases with particular attention to patients with no preoperative neurological deficit. *Neurosurgery* 62:1279-1286, 2008
2. Bakarış S, Senoglu M, Yüksel Z, Gokce M: Lumbosacral neurenteric cyst with associated tethered cord in an adult. *Clin Neuropathol* 24:51-55, 2005
3. Beardmore HE, Wiglesworth FW: Vertebral anomalies and alimentary duplications; clinical and embryological aspects. *Pediatr Clin North Am* 5:457-474, 1958
4. Bentley JF, Smith JR: Developmental posterior enteric remnants and spinal malformations: The split notochord syndrome. *Arch Dis Child* 35:76-86, 1960
5. Bremer JL: Dorsal intestinal fistula; accessory neurenteric canal; diastematomyelia. *AMA Arch Pathol* 54:132-138, 1952
6. De Oliveira RS, Cinalli G, Roujeau T, Sainte-Rose C, Pierre-Kahn A, Zerah M: Neurenteric cysts in children: 16 consecutive cases and review of the literature. *J Neurosurg* 103 Suppl 6: 512-523, 2005
7. Lippman CR, Arginteanu M, Purohit D, Naidich TP, Camins MB: Intramedullary neurenteric cysts of the spine. Case report and review of the literature. *J Neurosurg* 94 Suppl 2:305-309, 2001
8. Menezes AH, Ryken TC: Craniocervical intradural neurenteric cysts. *Pediatr Neurosurg* 22:88-95, 1995
9. Muzumdar D, Bhatt Y, Sheth J: Intramedullary cervical Neurenteric cyst mimicking an abscess. *Pediatr Neurosurg* 44: 55-61, 2008

10. Nagi S, Ghorbel D, Drissi C, Maatallah Y, Hammami N, Hamouda M: Intramedullary neurenteric cyst without concurrent malformation. *Australas Radiol* 51: B14–B17, 2007
11. Sadeghi-Hariri B, Khalatbari MR, Hassani H, Taheri B, Abbassioun K: Intramedullary neurenteric cyst of the conus medullaris without associated spinal malformation: A case report and review of the literature. *Turk Neurosurg* 22:478–482, 2012
12. Savage JJ, Casey JN, McNeill IT, Sherman JH: Neurenteric cysts of the spine. *J Craniovertebr Junction Spine* 1:58–63, 2010
13. Sharma R, Chandramouli TC, Rao RM: Ventral foramen magnum neurenteric cyst presenting as acute rapidly progressive quadriplegia and respiratory compromise: A case report and review of literature. *Neurol India* 61:187–189, 2013
14. Shukla M, Behari S, Guruprasad B, Das KK, Mehrotra A, Srivastava AK, Sahu RN, Awadhesh KJ, Jain M: Spinal neurenteric cysts: Associated developmental anomalies and rationale of surgical approaches. *Acta Neurochir* 157:1601–1610, 2015
15. Theret E, Litre CF, Lefebvre F, Eap C, Duntze J, Scherpereel B, Rousseaux P: Huge intramedullary neurenteric cyst with intrathoracic development in a 1 month-old boy: Excision through the anterior approach. A case report and review of the literature. *Acta Neurochir (Wien)* 152:481–483, 2010
16. Tubbs RS, Salter EG, Oakes WJ: Neurenteric cyst: Case report and a review of the potential dysembryology. *Clin Anat* 19:669–672, 2006
17. Vachhani JA, Fassett DR: Intramedullary neurenteric cyst associated with a tethered spinal cord: Case report and literature review. *Surg Neurol Int* 3:80, 2012
18. Yang T, Wu L, Fang J, Yang C, Deng X, Xu Y: Clinical presentation and surgical outcomes of intramedullary neurenteric cysts. *J Neurosurg Spine* 23(1):99–110, 2015