



Kraniyal Meningosel, Ensefalosel

Cranial Meningocele, Encephalocele

Kaya KILIÇ^{1,2}

¹Bahçeşehir Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²Medical Park Fatih Hastanesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Bölümü, İstanbul, Türkiye

Yazışma Adresi: Kaya KILIÇ / E-posta: kayakilic@yahoo.com

ÖZ

Kraniyal meningocele ve ensefalosellere yol açan anterior nöropor kapanma defektinin, para-aksiyel mesodermal gelişme yetersizliğinden kaynaklandığı ve nöroektoderm ve kutanöz ektoderm arasındaki yapışıklıklarla ilişkili olduğu düşünülmektedir. Üzeri normal deri ile örtülü keselerin postnörülasyon döneminde geliştiği görüşü yaygındır. Kranial meningocele ve ensefaloseller başta ciddi morfolojik bozukluğa sebep olurlar, bakımları problemlidir, tedavi olarak cerrahi girişim gerektirmektedirler. Bu çalışmamızda kraniyal meningocelelerin, ensefalosellerin özellikleri literatür eşliğinde incelenmekte, cerrahilerindeki özellikler sunulmaktadır.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Nöral tüp defekti, Ensefalosel, Pediatrik nöroşirürji

ABSTRACT

Cranial meningocele and encephalocele, the end results of anterior neuropore closure defect, are thought to be due to a developmental failure of para-axial mesoderm and are considered to be related to adherences between neuro-ectoderm and cutaneous ectoderm. These malformations are covered by normal skin and therefore it is widely believed that the sacs are developed in the postneurulation period. Cranial meningocele and encephalocele cause serious morphological deformities of the head and care difficulties, necessitating surgical intervention as treatment. Here the characteristics of cranial meningocele and encephalocele are discussed in the view of literature and the key points of their surgery are enhanced.

KEYWORDS: Neural tube closure defect, Encephalocele, Pediatric neurosurgery

GİRİŞ

Cranium bifidum kraniyal kemiklerin kaynama defektidir, orta hatta görülür ve oksipital bölgede daha sıktır. "Ensefalosel", intrakranial yapıların kalvaryal ve dural bir defektden kranium dışına "kese" şeklinde çıktığı konjenital bir anomalidir, "sefalosel" olarak da anılır. Kesede sadece Beyin-Omurilik Sıvısı (BOS) ile dolu meninksler varsa meningocele (Şekil 1, 2), kesede meninksler ve BOS dan başka beyin dokusu da varsa ensefalosel (veya meningoensefalosel) (Şekil 3), kesede meninksler, BOS ve beyin dokusundan başka ventrikülün bir kısmı da varsa hidromeningoensefalosel bahsedilir (Şekil 4).

"Atretik Sefalosel" ise belirgin kese yapısı olmaksızın düz veya ufak nodüler lezyonlardan oluşmuş non kistik sefaloseldir. Orta hatta olurlar, vertekse yakın olanlara parietal tip, iniona yakın olanlara oksipital tip denir (Şekil 5, 6). Kranyumdaki küçük bir defekt ile intrakranial kompartmana bağlıdır, Fibröz bir sap ile tektuma kadar uzanabilir. Sinüs ile yakın temasta olduklarından cerrahi sırasında ciddi sinüs kanamalarına neden olabilir.

ÖZELLİKLER

Ensefaloseller 5.000 canlı doğumda 1 görülür. Tüm kraniospinal disrafizmlerin %10-20'sini oluştururlar (spinal disrafizmler kraniyal yerleşimli olgulardan 6-16 kat daha sık görülürler).

Posterior lezyonların %70'i erkektir. Ensefaloseller en sık spontan abortus nedenidir, fetal kayıpların %70 inden sorumludurlar.

Batı yarımkürede olguların %85'i oksipital yerleşimli iken, güneydoğu Asya'da anterior yerleşim 9 kat daha sıktır. Avustralya'da aborjinlerde ensefalosellerin %50'si sinsipitaldir.

Yenidoğandaki nazal polipoid bir kitle, aksi ispat edilinceye kadar ensefalosel olarak kabul edilmelidir.

"İniensefali"de foramen magnum civarında defekt, raşışizis ve retrokolli vardır, çoğunda ölü doğum olur, bazıları 17 yaşına kadar yaşarlar.

Sınıflamalar:

Matson kalvaryal defektin anatomik lokalizasyonuna göre bir sınıflama yapmıştır (4):

A) Primer

1) Üst kraniyal ensefaloseller:

- Oksipital
- Servikooksipital
- İnterparietal
- Temporal
- İnterfrontal

Anteriyor fontanel
Posteriyor fontanel

2) Frontoetmoidal (sinsipital) ensefaloseller:

Nazofrontal
Nazoetmoidal
Nazoorbital



Şekil 1: Meningoselde transillüminasyon kesenin içinde doku olmadığını gösteriyor.



Şekil 2: Meningoselde MR görüntüsü.

3) Bazal ensefaloseller:

Transetmoidal
Transfenoidal
Sfenoetmoidal
Sfenomaksiller
Sfenoorbital
Sfenolarengal
Temporal



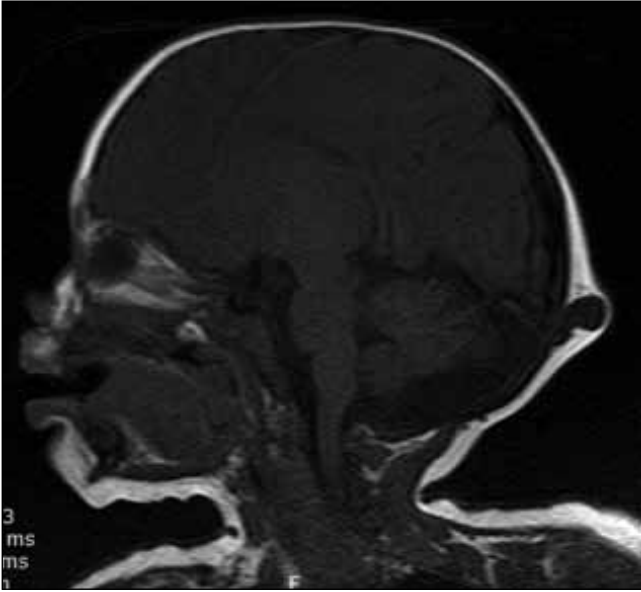
Şekil 3: Ensefaloselde MR görüntüsü.



Şekil 4: Hidromeningoensefaloselde MR görüntüsü.



Şekil 5 : Atretik sefalosel görünümü.



Şekil 6: Atretik sefaloselde MR görünümü.

B) Sekonder (Akkiz)

- Travmatik
- Cerrahi sonrası
- İnflamatuvar
- Neoplastik

Posterior ensefaloseller:

- A) Parietal
- B) Oksipital
 - Supratorkular
 - İnfratorkular
- C) Oksipito-servikal olarak sınıflandırılırlar.

Suwanwela ve Suwanwela'nın sınıflaması da birçok açıdan buna benzemektedir (10):

1. Oksipital: Sıklıkla damarsal yapıları da kapsar.
2. Kranial kubbe: Batı yarıkürede ensefalosellerin kabaca %80-85'ini kapsar
 - A. interfrontal
 - B. anterior fontanel
 - C. interpariyetal: sıklıkla damar yapılarını da içerir
 - D. temporal
 - E. posterior fontanel.
3. Fronto-etmoidal (sincipital); Ensefalosellerin % 15 idir, yüze aşağıdaki 3 yoldan biri ile açılır:
 - A. Naso-frontal: nasionda dış defekt vardır.
 - B. Naso-etmoidal: nasal kemik ile nasal kırık arasında defekt vardır.
 - C. Naso-orbital: medial arbutal duvarın antero-inferior parçasında defekt vardır.
4. Basal: Ensefalosellerin %1.5 oluştururlar, görünür bir kesenin olmadığı tek gruptur. BOS kaçağı veya tekrarlayan menenjit ataklarına neden olur. Yarı damak, bifid burun, optik sinir displazisi, koloboma ve mikroftalmi, hipotalamo-hipofizer disfonksiyon gibi diğer kranyo-fasyal deformiteler ile beraber olabilir.
 - A. Transetmoidal: burun boşluğuna lamina cribrozadaki defekten girer.
 - B. Spheno-etmoidal: posterior burun boşluğuna girer.
 - C. Transsfenoidal: sfenoid sinüs veya nazofarinkse patent kranyofaringeal kanaldan (foramen cecum) girer.
 - D. Fronto-sfenoidal veya spheno-orbital: orbitaya superior orbital fissürden girer.
5. Posterior fossa: Genellikle serebellar doku ve ventriküler yapılar içerir.

Küçük ensefaloseller çoğunlukla subtorkular yerleşimlidir ve sadece BOS ve non fonksiyonel gliotik doku içerir, büyük keselerde ise oksiputtan üst servikal seviyeye kadar uzanabilen geniş bir kemik defektinden, infra ve supratentoryal beyin herniasyonu görülür,

Kese Boyutu: Olguların %16'sı 20 cm'den büyük, %56'sı 5-20 cm arası, %28'i 5 cm'den küçük bulunmuştur.

Hidrocefali ile Birliktelik: Hidrocefali, Lorber, Chapman, Mealey ve Shokunbi'nin serilerinde sırasıyla %65, %50, %36, %16 oranında bildirilmiştir (3, 1, 5, 8).

Kafa tabanı deformitesi ve Mikrocefali ile birlikteliği olguların %9-27 sinde görülmektedir (9).

Parietal ensefalosellerin prognozları oksipitallere göre daha kötüdür. Nadirdirler, Matson'un serisinde %13 sıklıkta bildirilmişlerdir, diğer sinir sistemi anomalileri ile birlikteliği daha fazladır, atrofik ya da atretik lezyonlardır.

Embriyoloji-patogenez açısından kalvaryl ensefalosel ve spinal meningeseller ortak genetik özelliklere, farklı patoloji, klinik, ırk, coğrafi dağılım, tedavi ve prognoza sahiptir. Anterior nöropor kapanma defektinin para-aksiyel mesodermal gelişme yetersizliğine bağlı olduğu ileri sürülmüştür. Nöroektoderm ve kutanöz ektoderm arasındaki yapışıklıklarla ilişkili olduğu düşünülmektedir. Üzeri normal deri ile örtülü keselelerin postnörülasyon döneminde geliştiği görüşü yaygındır.

Etiyolojide iki ana teori vardır:

- 1) Dokuların birleşme noktalarında kapanmanın durması, defektlerden fıtıklaşmanın olmasını sağlar,
- 2) Nöral dokunun erken aşırı gelişmesi kranial yapıların normal kapanmasını engeller

Olgulardan ve deneysel çalışmalardan yola çıkarak etiyolojide etkili faktörler olarak,

- Erken hamilelikte viral enfeksiyonlar,
- Hipertermi, radyasyon, hipoksiye maruz kalma,
- Hipervitaminoz, Salisilatlar,
- Teratojenler, Tripan mavisi,
- Amniyotik band ve adezyonlar sorumlu tutulmuştur.

Eşlik edebilen anomaliler olarak, mikrosefali, beyin sapı deformasyonları, serebellar anomaliler, küçük posterior fossa, posterior fossa kisti, tentoryum ve venöz sinüs anomalileri, oksipital lobların kaudal deplasmanı, serebral hemisfer anomalileri, Dandy-Walker Malformasyonu, Chiari III, ensefaloseller ile beraber görülebilir.

Posterior ensefaloseller sendromlar genelde sporadik olgular olarak görülürler, nadirdirler. Meckel-Gruber Sendromu, en sık görülen sendromdur, olguların %5.8 inde görülür: Polidaktili, polikistik böbrek, holoprosensefali, mikroftalmi, retinaldisplazi, kardiak anomaliler, orofasial kleft, ambiguous eksternal genitali eşlik eden anomalilerdir.

Knobloch Sendromunda miyopi, retina dekolmanı vardır.

Walker-Warburg Sendromunda, konjenital müsküler distrofi, oküler malformasyonlar ve serebral malformasyonlar görülür.

Chemke Sendromu, Cryptophthalmos Sendromu, von Voss Sendromu, Warfarin Sendromunda da posterior ensefalosel görülebilir.

Kese içeriği

Simpson kesenin içinde %32 serebral korteks, %11 serebellum ve IV. Ventrikül, %2 glial nodüller bildirmiştir (9).

Oı'nın serisinde kese içine temporal lobun ve oksipital lobun herniasyonu mevcuttu (7).

Naidich %20 olguda kese içinde talamus dokusuna rastlamıştır (6).

İntrakranial içerik, posteriora, kaudale şift yapma eğilimindedir: frontal loblar orta fossayı işgal eder, temporal loblar kıs-

men posterior fossaya doğru yer değiştirir, ventriküler sistem, optik yollar, korpus kallozum ve hipotalamus distansiyona maruz kalır.

- **"Inverse Cerebellum"**: Gelişmemiş ve yarı benzeri fissürlerden oluşan serebellum, IV. Ventrikülden dorsal beyin sapına uzanır,
- **"Fourth Ventriculocele"**: Vermis agenezisi veya hipoplazisi vardır. Beyin sapı kinkli, IV ventrikül çatısının keseye açılması da görülebilir. Padget tarafından 1970'de tarif edilmiştir,

Kemik defekt basit olarak sadece oksipital kemiği veya üst servikal vertebra'nın posterior elemanlarını kapsayabilir veya inion'un superioruna uzanabilir.

Prenatal tanıda ultrason lezyonu 18. haftadan itibaren gösterebilir, maternal alfa fetoprotein ve asetilkolinesterazın %3 hassasiyeti vardır, patoloji fetal MRG da rahatlıkla görülebilir ve tanı konulabilir.

Prenatal tanı konan küçük keseler için normal doğuma izin verilebilir, büyük keseler için mutlaka sezeryan yapılmalıdır.

Ensefalosel keseleri genellikle deri ile örtülüdür, boyut ve içeriğine göre bulgular değişir. Küçük keselerde nöral doku yok veya çok küçük ise nörolojik bulgu olmayabilir ve yeterli solunumu vardır. Büyük keseler ise lokalizasyona bağlı olarak ortaya çıkan defisitlerle birlikte, birliktedir,

Büyük keselere %9-27 mikrokranial de eşlik edebilir, Olguların %15-20'sine diğer nöral tüp defektleri de eşlik edebilir,

Nazal gliom burunda yerleşmiş, neoplastik olmayan glial dokudur, subaraknoid mesafe ile ilişkisi yoktur, "nazal glial heterotopi" tercih edilmesi gereken tanılamadır, nazal ensefalosel ile karışır, ayırıcı tanısının yapılması gerekir. Nazal gliom pulsatil değildir, Valsalva manevrası ile değişmez, hipertelorizm yoktur, prob yanından intrakranial mesafeye geçemez. Ensefalosel ise küçük olanlar dışında pulsatildir, Valsalva manevrası ile değişir (Furstenberg işareti), hipertelorizm vardır, prob yanından intrakranial mesafeye geçebilir (2).

Cerrahi planlama, amaç ve strateji

Cerrahide amaç kitlenin rezeksiyonudur. Bunu yaparken fonksiyonel beyin dokusunun korunmasına, duranın ve kemik defektin tamirine dikkat edilir, tabakalı kapama yapılır.

Cerrahi öncesi görüntüleme olarak kranial kemik defekti için BT (aksiyal, kronal, sagittal rekonstrüksiyonla), kese içeriği için MRG, (gliotik/fonksiyonel doku var mı?), vasküler yapılar, sinüsler için MR-Anjiyografi, MR-Venografi istenmelidir.

Riskler lezyonun "lokalizasyonu" ve "içeriği" ile ilişkilidir: kese içinde vital nöral ve vasküler yapıların varlığı önemlidir, lezyonun tentoryumun üstünde veya altında olması da önemlidir.

Cerrahiden önce aile ile görüşülmeli, ciddi bir anomali varlığında bulguların ameliyattan sonra kaybolmayabileceği anlatılmalı, hayatla bağdaşmayan olgularda cerrahi kontrendikasyon olduğu izah edilmelidir.

Cerrahi

Genel anestezi altında, hasta prone pozisyonda, basılardan koruyarak pozisyonlandırılır. İnsizyon, primer olarak kapatılmayacak düzeyde cilt defekti oluşturmamalıdır, horizontal veya vertikal insizyon yapılır, foramen magna veya servikal vertebralara uzanan kemik defektlerinde vertikal insizyon kullanılır. Kemik defekt ve kese pedikülü ekspozisyonu esnasında dural venöz sinüsler ile olan ilişkiye dikkat edilmelidir. Hipotermi olmaması ve hemostaz, her aşamada çok önemlidir.

Önemli Noktalar

- İnsizyon cildin tüm kalınlığı boyunca olmalıdır. Perikranium intakt bırakılır, kesenin insizyonu ile BOS boşalır ve kese söner,
- Venöz sinüslerin proksimalinden dolayı kese boynunda dikkatli olunmalıdır.
- Kesenin parlak beyaz örtüsü duranın iç yüzünü ifade eder, dura kese duvarından diseke edilir. epidural alan tanınır, durayı yırtmamaya dikkat edilir, Kese içeriği incelendiğinde nöral doku eğer kranium içine yerleşebiliyorsa nöral doku yavaşça defekten kraniuma itilir ve üzeri diseke edilen dura ile primer kapanır. Sağlam nöral yapının korunması için, kemik defektten dura sıyrılır ve kemik defekt genişletilir.
- Çoğu olguda nöral doku kafatası içine yerleştirilemez. Doku normal görünüyor veya beyin sapı içeriyorsa, kemik açıklık sapın strangülasyonunu önleyecek şekilde genişletilmelidir.
- Kese içeriği işlevsel olmayan serebral doku niteliğinde ise, eksizye edilebilir.
- Kemik defektinin tentoryumun altında olduğu lezyonlarda beyin sapının bir kısmı kese içinde olabilir, mutlaka bu doku korunmalıdır, çıkarılması respiratuar arrest ve ölüme neden olabilir, Beyin sapı kese içinde zorlukla tanınabilir ve sadece kırmızı bir tomurcuk şeklinde görülebilir.
- Postop BOS kaçağı erken hidrosefali bulgusu olabilir.
- Bazal ensefalosellerde transnazal girişim, sadece biyopsi amaçlı bile olsa, intrakranial kanama, menenjit veya BOS fistülü gibi komplikasyonlara neden olabilir. Genellikle intrakranial yoldan kesenin beyinle irtibatı kesildikten ve dura tamiri yapıldıktan sonra herniye olmuş kitle transnazal yoldan boşaltılır.

Kemik defekti çok büyük değilse, tabakalar iyi kapatılabilecekse, perikranial flep tam örtebilecekse açık kalabilir. Yoksa duranın üstüne tantalyum mesh, kemik çipsler veya hidroksiapatit ile kemik defekt tamiri yapılır.

Prognoz ve seyir kesenin büyüklüğü, içerisindeki dokunun miktarı ve yapısı ile ilişkilidir, eşlik eden diğer serebral anomaliler de prognozu yakından etkiler. Çok büyük bir kese mutlaka kötü prognoz demek olmayacağı gibi küçük bir keseye eşlik edebilen ve prognozu önemli oranda etkileyebilecek

olan polimikrogrji gibi serebral hemisfer anomalileri tabloyu ağırlaştırabilir.

Hidrosefali var ise bunun uygun şekilde tedavi edilmesi de prognoz ve seyire etki eder. Gelişen hidrosefali için bir miktar beklenebilir. Eğer ilerleyici olursa VP şant takılmalıdır.

Ensefaloselli çocukların % 5 den azı normal gelişim gösterirler. Olguların %60'ından fazlası hem mental hem de fiziksel olarak sorunludur.

SONUÇ

Ensefalosellerde tanıyı koymak sorun yaratmazken, tedavisi cerrahi olan bu lezyonlarda ameliyattan önce kesenin içeriğinin bilinmesi büyük önem taşır.

Ensefalosel kesesinin tamamının çıkarılması, dural venöz sinüslerin yaralanmaması, fonksiyonel beyin dokusunun korunması, duranın su geçirmez şekilde kapatılması olguların büyük kısmında gerçekleştirilebilmektedir.

Tüm pediatrik ameliyatlarda olduğu gibi hipoterminin olmamasına ve hemostazın özenle yapılmasına ensefalosel cerrahisinde de dikkat edilmelidir.

TEŞEKKÜR

Olgularından yararlandığım Doç. Dr. Hakan KARABAĞLI'ya teşekkür ederim.

KAYNAKLAR

1. Chapman PH, Swearingen B, Caviness VS: Subtorcular occipital encephaloceles. Anatomical considerations relevant to operative management. J Neurosurg 71(3):375-381, 1989
2. Greenberg MS: Handbook of Neurosurgery, yedinci baskı, USA: New York, Thieme, 2010: 1230
3. Lorber J, Schofield JK: The prognosis of occipital encephalocele. Z Kinderchir Grenzgeb 28(4):347-351, 1979
4. Matson DD: Neurosurgery of Infancy and Childhood, ikinci baskı, Springfield: Charles C Thomas, 1969: 61-75
5. Mealey J Jr, Dzenitis AJ, Hockey AA: The prognosis of encephaloceles. J Neurosurg 32(2):209-218, 1970
6. Naidich TP, Altman NR, Braffman HH: Cephaloceles and related malformations. AJNR 13: 655-690, 1992
7. Oi S, Saito M, Tamaki N, Matsumoto S: Ventrikular volume reduction technique-a new surgical concept for the intracranial transposition of encephaloceles. Neurosurgery 34: 443-448, 1994
8. Shokunbi T, Adeloye A, Olumide A: Occipital encephaloceles in 57 Nigerian children: A retrospective analysis. Childs Nerv Syst 6(2):99-102, 1990
9. Simpson DA, David DJ, White J: Cephaloceles: Treatment, outcome, and antenatal diagnosis. Neurosurgery 15(1):14-21, 1984
10. Suwanweja C, Suwanwela N: A morphological classification of sincipital encephaloceles. J Neurosurg 36:201 - 211, 1972