

# Nazofrontal Ensefalosel: Bir Vaka Sunumu

## Nasofrontal Encephalocele: A Case Report

### ÖZ

Ensefaloseller, konjenital bir malformasyon olup glial doku içeren nadir lezyonlardır. Nazal ensefaloseller %60 burun sırtında (sinsipital), %30 içeride burun çatısının üzerinde, %10 oranda ise kombine şekilde görülür. Doğumundan itibaren burun sırtında bulunan ve giderek büyüyen 3x3x2cm'lik şişlik nedeni ile başvuran 1,5 aylık erkek hastada nazofrontal ensefalosel saptandı. Bifrontal girişim ile intrakraniyal bağlantı kesildi. Ekstrakraniyal girişim ile ensefalosel kesesi eksize edildi. Kemik defekt, frontal ve etmoid kemikler arasında çoğunlukla da glabelladadır. Tedavisinde multidisipliner yaklaşım gerekir. Kranial magnetik rezonans görüntüleme (MRG) ve kranial bilgisayarlı tomografide (BT) kemik defekt saptanan olgularda dura tamiri yapabilmek için transkranial girişim gerekmektedir. Aynı seansta bununla beraber ekstrakraniyal tamir de yapılabilir.

**ANAHTAR SÖZCÜKLER:** BOS fistülü, Bifrontal yaklaşım, Ensefalosel

### ABSTRACT

Encephaloceles are congenital malformations and consist of glial components. Nasal encephaloceles are %60 sincipital, %30 internal and %10 combined. Nasofrontal encephalocele was diagnosed in a 1,5 month old male patient who was referred to our clinic due to an enlarging 3x3x2cm swelling that was observed on the nasal dorsum since his birth. Intracranial connection was cut via a bifrontal approach. Encephalocele sac have been excised by extracranial approach. The bone defect is usually between the frontal and ethmoid bones and usually on the glabella. Multidisciplined approach is required for treatment. Transcranial approach is required to administer dura mending of situations where bone defect was observed on the cranial MRI and cranial CT. In the same session as the above mentioned, extracranial mending can also be done.

**KEY WORDS:** Bifrontal approach, CSF fistule, Encephalocele

Ali Özcan BINATLI<sup>1</sup>

Fikret BAŞKAN<sup>2</sup>

Murat BAŞARIR<sup>3</sup>

Mehmet Feryat DEMİRHAN<sup>4</sup>

Nurcan ÖZDAMAR<sup>5</sup>

1,2,3,4 S.B. İzmir Tepecik Eğitim ve  
Araştırma Hastanesi, Beyin ve  
Sinir Cerrahisi Kliniği, İzmir

5 Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim  
Dalı, İzmir

Geliş Tarihi : 10.05.2007

Kabul Tarihi: 23.05.2007

Yazışma adresi:

**Ali Özcan BINATLI**

E-Posta: aobinatli@hotmail.com

## GİRİŞ

Ensefaloseller, konjenital bir malformasyon olup glial doku içeren nadir lezyonlardır (6). Tarif olarak ensefalosel; intrakraniyal ventriküler yapıların ya da subaraknoid boşluktan serbest bağlantılı meninks ile örtülü beyin dokusunun dışarı doğru protrüzyonudur (1). Gliomlar; merkezi sinir sistemi ve subaraknoid boşluk bağlantılarını kaybetmişlerdir. İlk tanımı Reid tarafından yapılan gliomların yaklaşık %15'i subaraknoid boşluk ile BOS teması olmaksızın fibröz bir bant ile bağlantısını sürdürmektedir (5). Nazal ensefalosel oldukça nadirdir. Matson'un 1157 vakalık spinal lezyon serisinde 187 tanesi ensefaloselken, bunların sadece 21'inin nazofrontal olduğu bildirilmiştir (2). Fiziksel etki ve belli bir cinsiyet bağımlılığı yoktur. Ensefaloselli infantların yaklaşık %30 - 40'ında eşlik eden bazı anomaliler vardır (Kardiyak anomaliler, Ehler - Danlos Sendromu, Nörofibromatozis ve MSS anomalileri, v.b.) Nazal ensefaloseller %60 burun sırtında (sinsipital), %30 içeride burun çatısının üzerinde, %10 kombine şekilde görülür. Sinsipital ensefaloseller; nazofrontal, nazoetmoidal, nazoorbital olabilirler (1).

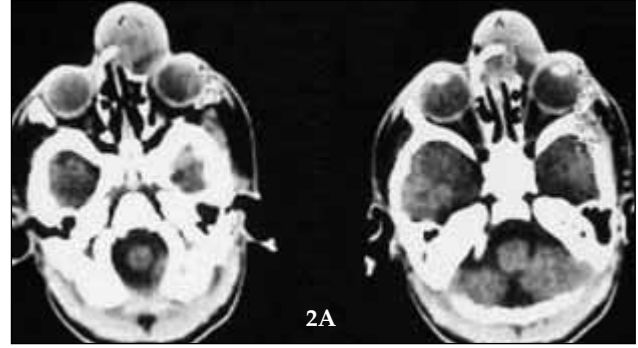
## OLGU

1,5 aylık erkek hasta burun sırtında şişlik şikayeti ile başvurdu. Anne - baba arasında akraba evliliği olmayan bebeğin 39 haftalık normal vaginal yol ile doğum öyküsü mevcuttu. Gebelik sürecinde herhangi bir ilaç kullanımı yoktu. Önceki çocuklarında da herhangi bir malformasyon öyküsü de saptanmadı. Muayenesinde; genel durum iyi, etraf ile ilgili, yenidoğan refleksleri olağan, burun kökünde sola deviyeye olup frontal bölgeye doğru uzanım gösteren yaklaşık 3x3x2cm boyutlarında üzeri deri ile kaplı, sert kıvamda nazal ensefalosel ile uyumlu kitle lezyonu saptandı (Şekil 1). Vücut ağırlığı 4200gr (50 - 75p), baş çevresi 37cm (50 - 75p), boy 53cm (50p) olarak ölçüldü. Kraniyofasiyal muayenede minimal hipertelorizm mevcuttu.

Yapılan laboratuvar incelemelerinde, tüm kan değerleri normal sınırlardaydı. Sistemik muayenesinde ve yapılan ekokardiografi, abdominal USG tetkiklerinde ek patoloji saptanmadı. Kraniyal BT'de frontal kemik defekti ve nazal ensefalosel görüntüsü saptandı. Kraniyal MRG'sinde de frontal kemik defekti ve frontalde cilt altında 3x3x2cm boyutlarında; kemik defekt aracılığı ile beyin dokusuna bağlantısı bulunan nazal ensefalosel ile uyumlu kitle görüldü (Şekil 2A,B).



Şekil 1: Preoperatif nazal ensefalosel görüntüsü.



Şekil 2A,B: preoperatif kraniyal BT ve kraniyal MRG görüntüleri; BBT'de kemik defekt, kraniyal MRG'de de ensefaloselin intrakraniyal bağlantısı dikkat çekmektedir.

## OPERASYON

Olgu bifrontal kraniyotomi ile açıldı. Ensefalosel kesesinin beyin bağlantısı kesildi. Dura ve frontal kemik defekt tamiri yapıldı. Aynı seansta nazal dorsum üzerine yapılan balık ağzı insizyon ile ensefalosel kesesi total çıkartıldı. Postoperatif dönemde çekilen kraniyal MRG'de beyin dokusunun devamlılığı ve frontal tabanın tamirinin optimal sınırlarda olduğu görüldü (Şekil 3A,B,C).

## TARTIŞMA

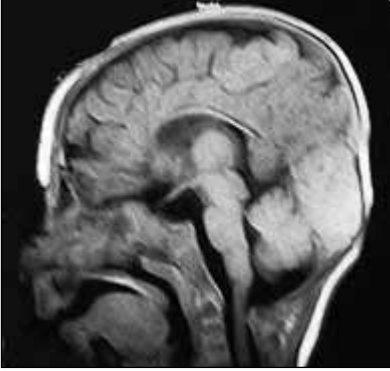
Nazal ensefalosel olguları oldukça nadir görülen doğumsal anomalilerdir. Yaklaşık %30 - 40'ında eşlik eden sistematik anomaliler olmasına rağmen tek başına da bulunabilirler. Frontoetmoidal ensefalosel içinde en sık nazoetmoidal tip görülür. Başvuru şikayeti burun sırtında şişlik olmakla birlikte burun



3A



3B



3C

**Şekil 3A, B, C:**  
Peroperatif bifrontal açılım, hastanın postoperatif görünümü, postoperatif kraniyal MRG.

tıkanıklığı ve rinore de olabilir (3). Kesin tanı eksize edilen materyalin mikroskopisi ile konulmaktadır. Tanıda ayrıca kraniyal MRG ve BT hem kemik defekti göstermek, hem de beyin dokusu ile olan bağlantısını ortaya koymak için istenmesi gereken tetkiklerdir. Kemik defekt frontal ve etmoid kemikler arasında çoğunlukla da glabelladadır. Tedavisinde multidisipliner yaklaşım gerekir. Kraniyumda kemik defekt görülüyorsa ekstrakraniyal yaklaşım yeterli olmaktadır. Nazal dorsum üzerine yapılan eliptik veya Y insizyonu ile total eksizyon yapılabilir. Eğer BOS kaçağı varsa ya da beyin dokusu ile bağlantı bulunuyorsa önce

bifrontal yaklaşım ile bağlantı kesilmeli ardından kemik ve dura tamiri yapılmalıdır (4). İntra ve ekstra kraniyal yaklaşım aynı seansta yapılabilir. Erken cerrahi hem yüz kemiklerine basıya bağlı deformite oluşma riski, hem de menenjit gelişme riskini önlemek açısından yapılmalıdır. Rezeksiyona bağlı kozmetik defektlere yaklaşım her vaka için ayrı ayrı değerlendirilmelidir. Gerekirse yüz gelişiminin tamamlandığı ileri yaşlara bırakılabilir.

Sonuç olarak, nadir görülen bu vakalarda BOS fistülü varsa acil cerrahi girişim gerektirir. Yüz kemiklerinde basıya bağlı deformite oluşmaması için BOS fistülü olmayan olgularda da erken cerrahi düşünülmelidir. Kemik defekti olan ve beyin ile bağlantısı bulunan olgularda hem ekstra kraniyal, hem de intra kraniyal yaklaşım aynı seansta düşünülebilir.

#### KAYNAKLAR

1. Babin E, Moreaus, Rugy MG, Delmas P, Valdazo A, Beguignon A: Anatomic Variation of the Arteries of the Nasal Fossa. *Otolaryngeal Head Neck Surg.* 128 (2): 236 – 239, 2003
2. Lang J: *Clinical Anatomy of the nasal cavity and the paranasal sinuses.* Stuttgart: George Thieme Verlag; 1989: 7 – 40
3. Mahapatra AK. Anterior encephaloceles. *Indian J Pediatr* 64: 699-704, 1997
4. Mahapatra AK, Suri A: Anterior encephaloceles: a study of 92 cases. *Pediatr Neurosurg* 36: 113-138, 2002
5. Mc Caffrey TU: *Nasal Function and Evaluation in: Head and Neck Surgery – Otolaryngology*, 3rd Edition Eds. Bailey BY, Calhoun KH, Healy GB et al. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins 2001: 261 – 271
6. Schlosser RJ, Faust RA, Phillips CD, Gross CW: Threedimensionalcomputed tomography of congenital nasalanomalies. *Int J of Otorhinolaryngoy* 65: 125-131, 2002