



Geliş Tarihi: 07.01.2016 / Kabul Tarihi: 18.02.2016

Olgu Sunumu

Atipik Yerleşimli Dev Ensefalosel: Olgu Sunumu ve Literatürün Gözden Geçirilmesi

Giant Encephalocele with Atypical Location: Case Report and Review of the Literature

İdris ALTUN, Kasım Zafer YÜKSEL

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

ÖZ

Kraniyal meningocele ve ensefalosellere yol açan anterior nöropor kapanma defektinin, para-aksiyel mezodermal gelişme yetersizliğinden kaynaklandığı ve nöroektoderm ve kutanöz ektoderm arasındaki yapışıklıklarla ilişkili olduğu düşünülmektedir. Üzeri normal deri ile örtülü keselerin post-nörülasyon dönemde geliştiği görüşü yaygındır. Kranial meningoseller ve ensefaloseller başta ciddi morfolojik bozukluğa sebep olurlar, bakımları problemlidir, tedavi olarak cerrahi girişim gerektirmektedirler. Verteks veya ortahat ensefaloselinin atretik formu daha fazla görülürken geniş büyük tiplerinden daha az görülür. Anterior ensefaloseller ve dev oksipital ensefalosellerle ilgili olgu serileri literatürde çok bildirilmesine rağmen dev orta hat interparietal ensefalosel olgu bildirimleri ise çok nadirdir. Literatürde interparietal posterior fontanel yerleşimli dev ensefaloseli olan bir olgu sunumu mevcuttur. Bizim bilgilerimize göre interparietal anterior fontanel yerleşimli dev ensefalosel ile ilgili olgu bildiri bulunmamaktadır. Bu olgu sunumunda nadir görülen atipik yerleşimli dev ensefalosele sahip olan bir hastamızı sunduk.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Dev ensefalosel, Diseksiyon, Tedavi, Hemodinami

ABSTRACT

Cranial meningoceles and encephaloceles, 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 adhesions 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 post-neurulation period. Cranial meningoceles and encephaloceles cause serious morphological deformities of the head and care difficulties, necessitating surgical intervention as treatment. Encephalocele usually occur at occipital and anterior region while mid interparietal location is very rare. Among vertex or midline parietal encephalocels, the atretic form is more commonly seen than large size encephalocele. Large case series on anterior encephalocele and occipital encephaloceles are present in literature. However, large encephaloceles located in midline interparietal region are limited. In the literature, interparietal posterior fontanel seated giant encephalocele case report is already available. This is a rare case report of atypical location and we present a patient with giant encephalocele with atypical location.

KEYWORDS: Giant encephalocele, Dissection, Treatment, Hemodynamics



Yazışma adresi: İdris ALTUN

E-posta: idrisaltun46@hotmail.com

■ GİRİŞ

Ensefalosel, intrakranial yapıların, kalvaryl ve dural bir defekten kranium dışına doğru kese şeklinde çıktığı konjenital bir anomalidir ve sefalosel olarak da adlandırılır. Kese sadece beyin-omurilik sıvısı (BOS) ve meninklerle doluysa meningeselden, kesede meninkler ve BOS'dan başka beyin dokusu da varsa ensefaloselden, bunlardan başka başka ventrikülün bir kısmı da varsa hidromeningoensefaloselden bahsedilir (2).

Ensefalosele yol açan anterior nöropor kapanma defektinin, para-aksiyel mezodermal gelişme yetersizliğinden kaynaklandığı ve nöroektoderm ve kutanöz ektoderm arasındaki yapışıklıklarla ilişkili olduğu düşünülmektedir. Üzeri normal deri ile örtülü keselerin post-nörülasyon dönemde geliştiği görüşü yaygındır. Ensefaloseller 5.000 canlı doğumda 1 görülür. Tüm kraniospinal disrafizmlerin %10-20'sini oluştururlar. Kraniumun birçok yerinde bulunabilir ve en fazla % 70 oranında oksipital alanda görülürken interparietal alanda % 10 civarında görülür (6). Anterior ensefalosel koronal sütün önünde, interparietal ensefalosel lambdoid ve koronal sütün arasında, oksipital ensefalosel ise lambdoid sütte lokalizedir (5,7). Ensefaloseller ciddi morfolojik bozukluğa sebep olurlar, bakımları problemlidir, tedavi olarak cerrahi girişim gerektirmektedirler.

Bu olgu sunumunda nadir görülen atipik yerleşimli dev ensefalosele sahip olan bir hastayı sunduk.

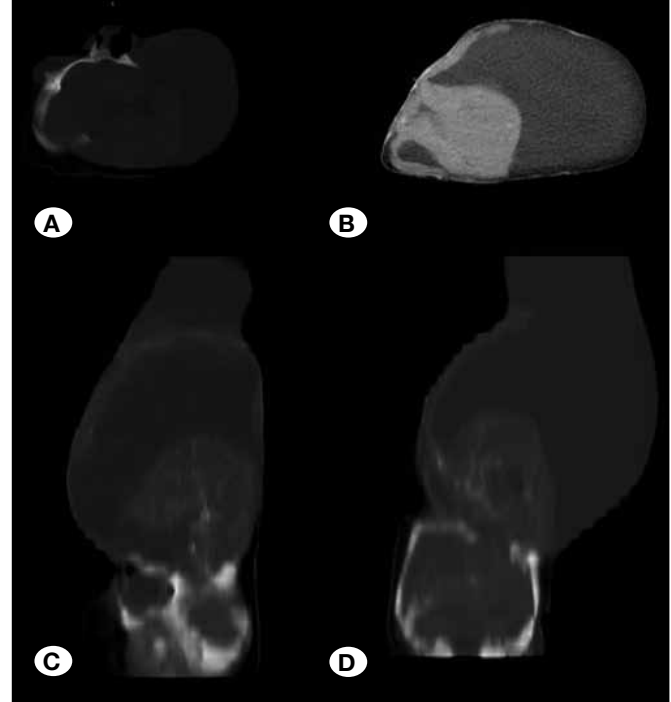
■ OLGU SUNUMU

Ondokuz yaşında annenin ikinci gebeliğinden 1.canlı doğum olarak sezaryen ile dış merkezde doğan hastada dev ensefalosel olması üzerine hastanemize yönlendirilmişti. Annenin gebeliğinde düzenli takibi yapılmamış ve herhangi bir ilaç kullanma öyküsü yoktu. Hastanın yapılan ilk muayenesinde 20x15 cm'lik interparietal anterior fontanel yerleşimli ensefalosel kesesi, sol nazal açıklık ensefalosel kesesiyle birleşmiş ve bütünleşmiş



Şekil 1: Hastanın ameliyat öncesi görüntüsü; 20x15 cm'lik interparietal anterior fontanel yerleşimli ensefalosel kesesi, sol nazal açıklık ensefalosel kesesiyle birleşmiş ve bütünleşmiş ve sol orbita ise kesenin baskısı altındadır.

ve bütünleşmiş ve sol orbita kesenin baskısı altındaydı (Şekil 1). Hastanın dört ekstremitesinde hareket mevcuttu ve ek nörolojik defisiti yoktu. Hastanın preoperatif kranial bilgisayarlı tomografi (BT)'sinde geniş kalvaryl kemik defektleri ve parankimal yapılarla birlikteliği olan BOS ile dolu ensefalosel kese tespit edildi (Şekil 2A-D). Cerrahi hazırlıklar yapıldıktan sonra ailenin de onayı alınarak hasta ameliyata alındı. Supin pozisyonda verteks düzeyinde küçük insizyonla ameliyata başlandı (Şekil 3). Cilt dura sınırını kaybetmemek için kese içindeki BOS boşaltılmadan cilt duradan sıyrıldı (Şekil 4). Dura küçük



Şekil 2: Ameliyat öncesi kontrastlı bilgisayarlı tomografi aksiyal (A,B), sagittal (C), koronal (D) kesitlerde geniş kemik defekt alanları, kese içerisinde beyin parankim alanlarıyla birlikte damar yapıları ve BOS ile uyumlu görüntü izlenmektedir.



Şekil 3: Supin pozisyonda verteks düzeyinde küçük insizyon yapıldı.

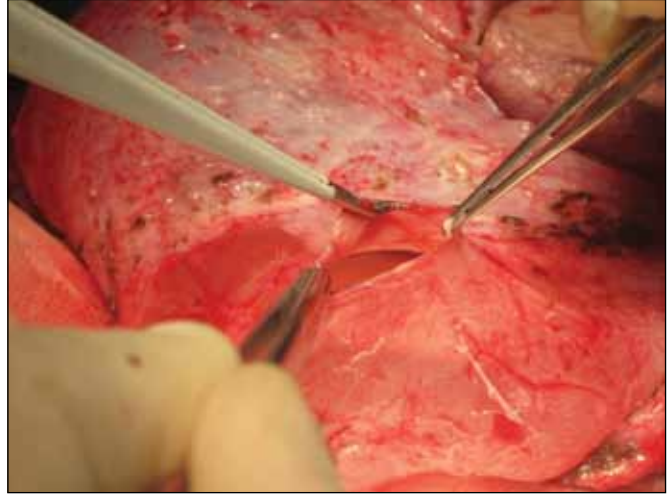
bir insizyonla açılarak kese içi BOS, hastanın hemodinamiğini bozmayacak şekilde kontrollü boşaltıldı (Şekil 5). Keseyi küçültebilmek için tam gelişmemiş dokular eksize edildi (Şekil 6). Dura su geçirmez halde dikildi. İleride uygulanabilecek kozmetik cerrahiler için yeterli bir cilt alanı bırakılarak cilt sütüre edildi. Erken postoperatif dönemlerde hastanın herhangi bir sorunu olmadı ve nörolojik defisit gelişmedi (Şekil 7). Takibinin 12. gününde baş çevresinde artma olması ve kesenin büyümesi nedeniyle tekrar ameliyata alındı. Alana düşük basınçlı ventriküloperitoneal şant yerleştirildi (Şekil 8). Bir yıllık takiple hastada herhangi bir ek patoloji gelişmedi (Şekil 9).

■ TARTIŞMA

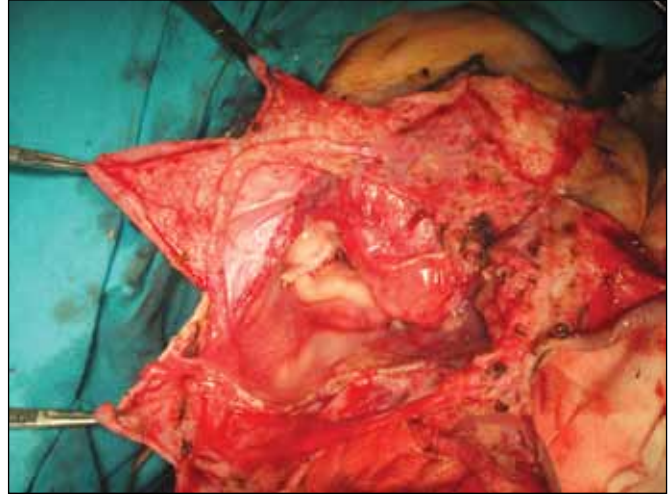
Verteks veya ortahat ensefaloselin atretik formu daha fazla görülürken geniş büyük tiplerinden daha az görülür (8). Anterior ensefaloseller ve dev oksipital ensefalosellerle ilgili olgu serileri literatürde çok bildirilmesine rağmen dev orta hat interparietal ensefalosel olgu bildirimleri ise çok nadirdir (3,4). Literatürde interparietal posterior fontanel yerleşimli dev ensefaloseli olan bir olgu sunumu mevcuttur (6). Bizim bilgilerimize göre interparietal anterior fontanel yerleşimli dev ensefalosel ile ilgili olgu bildirimini bulunmamaktadır.

İnterparietal ensefalosellerde en önemli sorunlardan biri kesenin üzerinin büyük geniş damarlarla ve süperior sagittal sinüsle ilişkili olabilmesidir (6). Bu patolojileri göstermede en etkin yöntem manyetik rezonans (MR) anjiyografi ve venografidir. Kese içerisindeki parankimal yapıların gliyotik ve fonksiyonel doku ayrımını sağlamak için MR çekilmelidir (2). Ensefalosel hastaları genelde yenidoğan hastalar olduğu için MR, MR-anjiyografi ve MR-venografi çekilmesi zordur ve genelde aileler kabul etmezler (6). Nayak ve ark. kese içi malformasyonlar için BT çekilmesini önermiştir (5). Hastamızın ek sıkıntılarında dolayı pediatri bölümünün MR ve MR-anjiyografi çekilmesini önermemesi ve ailenin de kabul etmemesi üzerine hastada kemik anomalilerini, herniye beyin parankim doku yapılarını, sinüs ve damar ilişkisini görebilmek için BT çekildi.

Dev ensefalosellerde kafa keseden daha küçüktür (4). Dev ensefalosellerde kese geniş parankim dokusu içerir ve kapatma



Şekil 5: Kese küçük bir insizyonla açılarak kese içi BOS sıvısı kontrollü şekilde boşaltıldı.



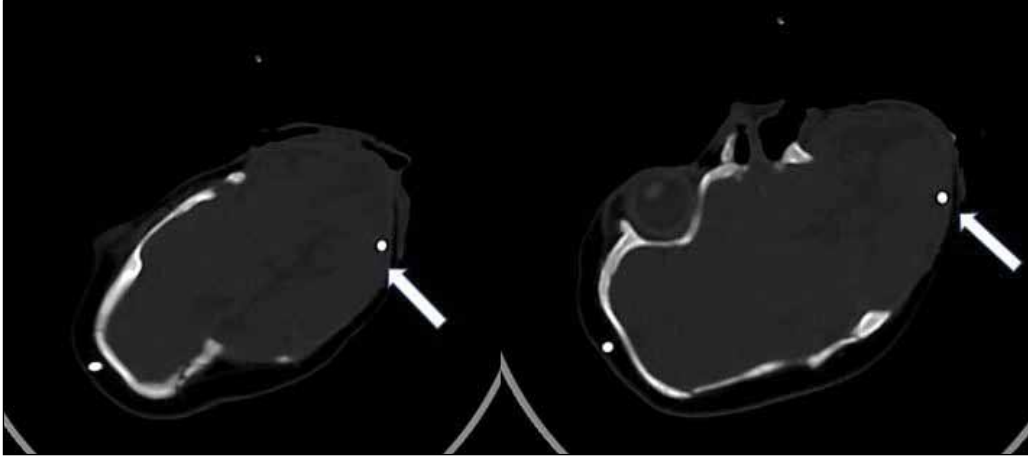
Şekil 6: Kese içinde non-fonksiyonel gliyotik yapılar izlenmektedir.



Şekil 4: Kese duvarı yırtılmadan ciltten sıyrıldı.



Şekil 7: Postoperatif erken dönem görüntü.



Şekil 8: Postoperatif dönemde bilgisayarlı tomografi aksiyal kesit görüntüleri (beyaz oklar şanti göstermekte).



Şekil 9: Bir yıllık takip sonrasında hastanın görüntüsü.

devresinde sorunlar yaşanır (3). Nath ve ark. kraniyoplastiyi genişleterek kese içine herniye olmuş beyin parankiminin korunabileceğini belirtmiştir (4). Biz de olgumuzda ek nörolojik problemlere neden olmamak için geniş kraniyoplasti uyguladık ve bunu sağlamak için kesenin verteks kısmına küçük bir insizyon uyguladık.

Kesenin parlak beyaz örtüsü duranın iç yüzünü ifade eder ve korunarak yırtılmamasına dikkat edilmelidir (2). Hastamızda kese içi BOS boşaltılmadan kese duvarı korunarak ciltten diseke edildi. Bazı yazarlar kese içi BOS sıvısı boşaltıldığı zaman cilt kese diseksiyonunun rahat olduğunu belirtmişlerdir (4-6). Ancak biz kese duvarını yırtmadan sağlam bir dura elde edebilmek için, kese içi BOS boşaltılması yapılmadan da, cilt kese duvarı sınırının korunduğunu ve daha rahat diseke edilebileceğini düşünüyoruz.

Bazen ameliyat sonrası ameliyattan önce görülmeyen hidrosefali görülebilir (5). Bizim olgumuzun da takiplerinde hidrosefali görüldü ve hastaya ventriküloperitoneal şant takıldı.

Parietal ensefaloseller beyin malformasyonları ile birlikte olduğunda daha kötü prognoza sahiptir (1,8). Bununla birlikte dev ensefalosel olgularında erken cerrahi yapılmasının sonuçları iyidir (5). Bizim hastamızda da erken cerrahi uygulanması,

ameliyat sonrası 1 yıllık düzenli takiplerinde herhangi bir sorun olmaması bu durumu desteklemektedir.

■ SONUÇ

Dev ensefalosel hastalarında büyük damarların ve sinüslerin yarananmamasına, fonksiyonel beyin dokusunun korunmasına, ilerleyen dönemlerde uygulanabilecek ameliyatlara için yeterli miktarda cilt dokusunun bırakılmasına özen gösterilmelidir. Keseden kaybedilen sıvının hastanın hemodinamiğini bozmasında için yavaş, kontrollü bir şekilde ve yeterli miktarda boşaltılmasına ve hastaya uygun sıvı desteği sağlanmasına dikkat edilmelidir. Etkin ve sağlam dura elde etmek ve kese duvarını ciltten kolay diseke edebilmek için kese içi BOS'un diseksiyondan önce boşaltılmaması gerektiğini düşünüyoruz.

■ KAYNAKLAR

1. Curnes JT, Oakes WJ: Parietal cephaloceles: Radiographic and magnetic resonance imaging evaluation. *Pediatr Neurosci* 14(2):71-76, 1988
2. Kılıç K: Kraniyal meningoşel, ensefalosel. *Türk Nöroşir Derg* 23(2):250-254, 2013
3. Mahapatra AK: Anterior encephalocele – AIIMS experience a series of 133 patients. *J Ped Neurosc* 6:27-30, 2011
4. Nath HD, Mahapatra AK, Borkar SA: A giant occipital encephalocele with spontaneous hemorrhage into the sac: A rare case report. *Asian Journal of Neurosurgery* 9(3):158-160, 2014
5. Nayak A, Sharma S, Vadher RK, Dixit S, Batra RS: Congenital interparietal encephalocele: A case report. *J Clin Diagnostic Res* 9(4):9-10, 2015
6. Rosildo JFC, Santos MFD, Santa Barbara RC: Huge interparietal posterior fontanel meningoencephalocele. *Autopsy Case Rep* 5(1):43-48, 2015
7. Steven RA, Rothera MP, Tang V, Bruce IA: An unusual cause of nasal airway obstruction in a neonate: Trans-sellar, transphenoidal cephalocele. *J Laryngol Otol* 125:1075-1078, 2011
8. Yokota A, Kajiwara H, Kohchi M, Fuwa I, Wada H: Parietal cephalocele: Clinical importance of its atretic form and associated malformations. *J Neurosurg* 69: 545-551, 1988