

Skizensefali ve Kitle Etkisi: Olgu Sunumu

Schizencephaly and Mass Effect: Case Report

ÖZ

Skizensefali, embriyonik dönemin altıncı haftası öncesinde, beynin nöronal migrasyon ve kortikal lamelleşme bozukluğu ile karakterize bir gelişimsel anomalidir. Hidrosefali ve sağ paryetal geniş kistik yapıyla lateral ventriküle uzanan skizensefaliye bağlı spastik hemiparezili üç yaşındaki çocuk hasta sunuldu. Hastaya kistoventriküler ağzlaştırma ve ventrikülökistoperitoneal şant girişimi yapıldı. Postoperatif dönemde hastanın spastik hemiparezisinin belirgin derecede düzeldiği görüldü. Ventriküle açılan skizensefalik kavitelelerin beyin omurilik sıvısı dolaşımını bozarak kistik genişleme ve hidrosefali yaratarak kitle etkisine neden olabileceği vurgulandı.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Gelişim bozukluğu, hidrosefali, skizensefali, spastisite

ABSTRACT

Schizencephaly is a developmental anomaly characterized by a defect of neuronal migration and cortical lamellation of the brain before the sixth week of the embryonic period. A 3-year-old patient with spastic hemiparesis due to a large right parietal schizencephaly extending to the lateral ventricle, and associated hydrocephalus is reported. The patient underwent cystoventricular anastomosis and ventriculocystoperitoneal shunt procedures. Significant improvement in spastic hemiparesis was observed in the postoperative period. Schizencephalic cavities open to the ventricles may lead to cystic dilatation, hydrocephalus, and subsequent mass effect, compromising cerebrospinal fluid circulation.

KEY WORDS : Developmental disorder, hydrocephalus, schizencephaly, spasticity

Tufan HIÇDÖNMEZ
M. Kemal HAMAMCIOĞLU
Barış BIRGILI
Osman ŞİMŞEK
Sebahattin ÇOBANOĞLU

Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi
Nöroşirürji Anabilim Dalı, Edirne

Geliş Tarihi: 04.04.2003

Kabul Tarihi: 12.08.2003

Yazışma adresi:

Barış BIRGILI

Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi

Nöroşirürji Anabilim Dalı

22030 EDİRNE

Tel : 284 - 235 5263

E-posta : bbirgili@hotmail.com

GİRİŞ

Skizensefali (yarık beyin anomalisi), embriyonik dönemin altıncı haftasından önce gelişen, nöronal migrasyon ve kortikal lamelleşme bozukluğu ile karakterize gelişimsel bir anomalidir (1). Pia - araknoid düzeyinden başlayıp, periventriküler germinal alan veya ventriküle uzanarak beyin dokusunu radyal planda kateden, korteks ile örtülü yarıklar söz konusudur (1, 2, 6). Skizensefalik kavite displastik kortikal gri madde ile döşelidir. Nadir görülen bu anomali, ventrikül ile ilişkisine göre, açık tip (open lipped) veya kapalı tip (closed lipped) olarak iki gruba ayrılır (1, 2, 4). Skizensefali; yerleşimi, sayısı, boyutu ve eşlik edebilecek diğer gelişim anomalileri (heterotopi, vb) ile epilepsi, hemiparezi ve değişik derecelerde mental bozukluk nedeni olmaktadır (2, 4, 5, 6). Bu yazıda hidrosefali ile birlikte olan, paryetal yerleşimli ve ventrikül ile ilişkili (açık tip) skizensefalinin neden olduğu kitle etkisi vurgulanmıştır.

OLGU SUNUMU

Üç yaşında erkek çocuk, sol tarafında kuvvetsizlik sonucu sol elini kullanamama ve yürüme bozukluğu nedeniyle kliniğimize getirildi. Öyküsünden, 6 aylık iken sol tarafında kuvvetsizlik belirlendiği öğrenildi. Bu kuvvetsizliğin giderek artması üzerine kliniğimize refere edilen çocuğun nörolojik muayenesinde, sol tarafında spastik hemiparezi (sol üst ekstremitte proksimali 4/5, distali 3/5; sol alt ekstremitte 4/5 kas kuvvetinde) bulundu. Mental gelişimi normal olup nöbet öyküsü yoktu. Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) incelemesinde, orta derecede ventriküler genişleme ve sağ paryetal orta konveksitede geniş bir tabanla başlayan kortikal gri madde ile döşeli geniş bir kistik kavite oluşturan skizensefali (yarık beyin) oluşumunun sağ lateral ventriküle uzandığı görüldü (Şekil 1A ve 1B).

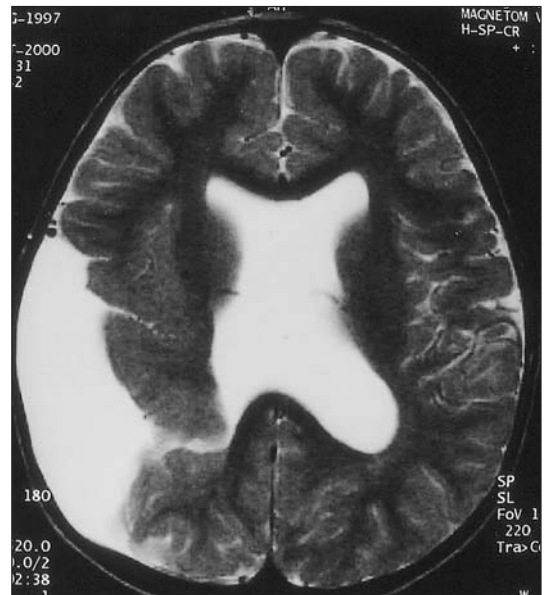
İlerleyici spastik hemiparezinin nedeni olarak nitelediğimiz açık tip paryetal skizensefalik kavite ve ilişkili olduğu hidrosefaliye yönelik cerrahi girişim uygulanmasına karar verildi.

Sağ paryetal kranyotomi sonrası, ameliyat mikroskopu altında dura ve araknoid açılıp berrak ve basınçlı beyin omurilik sıvısı boşaltıldı. Paryetal

bölgede korteks ile kaplı skizensefalik yarığın sağ lateral ventriküle açıldığı (open lipped, açık dudaklı), bu açılım alanında ventrikülden skizensefalik kaviteye doğru tek yönlü beyin omurilik sıvısı akışını sağlayan araknoid valv mekanizması olduğu görüldü. Bu araknoid yapının bütünlüğü bozularak kistoventriküler ağızlaştırma

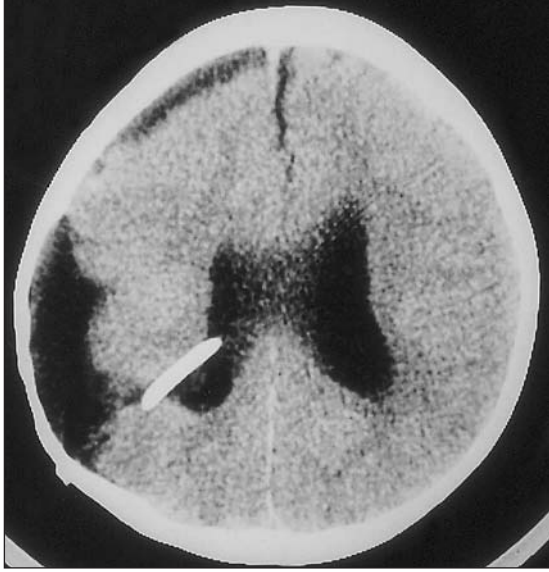


Şekil 1A: T1 ağırlıklı MRG incelemesinde kitle etkisi yapan, kortikal gri madde ile kaplı ve ventrikülle ilişkili skizensefali.



Şekil 1B: Sağ paryetal orta konveksitede kortikal gri madde ile döşeli kistik kavite (skizensefali) ve lateral ventriküle uzanımı.

gerçekleştirildi. Ek olarak, her iki boşluğu da boşaltacak şekilde, proksimal ucuna ek delikler açılan orta basınçlı bir şant düzeneği ventrikülökistoperitoneal olarak yerleştirildi (Şekil 2). Çocuğun postoperatif 6. ayda yapılan kontrol muayenesinde sol hemiparezisinde belirgin düzelme olduğu (sol üst ekstremité proksimali tam, distali +4/5, sol alt ekstremité tam kas gücünde) ve spastisitesinin gerilediği belirlendi.



Şekil 2: Ameliyat sonrası kontrol BT'sinde skizensefalik kavite ve ventriküllerin küçülmüş oldukları izlenmekte.

TARTIŞMA

"Yarık beyin anomalisi" olarak adlandırabileceğimiz skizensefali, embriyonik dönemin 6. haftasından önce nöronal migrasyon ve kortikal tabakalaşma sırasında oluşan bir gelişim bozukluğudur (1). Bunun sonucunda, korteksin pia-araknoid düzeyinden başlayıp beyaz madde içinde radyal olarak uzanan ve kortikal gri madde ile örtülü doku yarılması ortaya çıkar (1, 2, 6). Bu skizensefalik yarılmanın oluşturduğu değişik boyutlarda kavite görülür. Skizensefalik yarılma tüm parenkimayı katederek ventriküle açılırsa açık tip (open lipped) skizensefaliden söz edilir (1, 6). Sunulan olgu, bu şekilde açık tip skizensefaliye örnektir. Oluşturduğu yarık, korteks ile örtülü geniş bir kavite şeklinde, lateral ventrikül ile ilişkilidir.

Skizensefalik kaviteyi döşeyen kortikal gri maddenin, lamelleşmesini tamamlayamamış dört tabakalı bir yapı olduğu bildirilmiştir (1). Bu özelliği ile skizensefali, epilepsi nedenlerinden biri olduğu kadar yerleşim yerine göre çeşitli nörolojik işlev kayıplarına neden olabilen destrüktif bir lezyondur (1, 2, 4, 5). Bizim olgumuzda skizensefalinin neden olduğu klinik tablo; ventrikül ile ilişkili paryetal skizensefalik kavitenin oluşturduğu kitle etkisinden kaynaklanan kontralateral spastik hemiparezidir. Dekompresyondan sonra olgumuzda görülen klinik düzelme, skizensefalinin neden olduğu kitle etkisini açıklamaktadır.

Inoue ve arkadaşları baş çevresi hızlı büyüyen bir yenidoğanda, skizensefali ile birlikte hidrosefali ve aynı tarafta subdural effüzyon olgusu bildirmişlerdir (3). Buna benzer şekilde, bizim olgumuzda da görüldüğü üzere, ventriküler genişleme ile skizensefali birlikte bulunabilmektedir. Ayrıca, ventrikül ile ilişkili açık tip skizensefali ve hidrosefali birlikteliğinin beyin omurilik sıvısı dolaşımında bir bozukluk oluşturduğu görülmektedir. Bu dolaşım bozukluğunun neden sonuç ilişkisini tam olarak açıklayabilmek zordur. Buna karşılık, ameliyat sırasında saptamış olduğumuz ventrikül ile skizensefalik kavite arasındaki tek yönlü araknoid valv sisteminin ventrikülden kaviteye doğru sıvı geçişiyle, skizensefalik kaviteyi kistik geniş bir kitle şekline dönüştürmüş olabileceği sonucuna varılmıştır.

KAYNAKLAR

1. Barkovich AJ: Congenital malformation of the brain and skull. Barkovic AJ (ed), Pediatric neuroimaging, Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins, 2000: 251-381 içinde
2. Denis D, Chateil JF, Brun M, Brissaud O, Lacombe D, Fontan D, Flurin V, Pedespan J: Schizencephaly: clinical and imaging features in 30 infantile cases. Brain Dev 22(8): 475-483, 2000
3. Inoue R, Isono M, Kamida T, Izumi T, Kobayashi H: A case of schizencephaly with subdural fluid collection in a neonate. Childs Nerv Syst 18(6-7): 348-350, 2002
4. Leblanc R, Tampieri D, Robitaille Y, Feindel W, Andermann F: Surgical treatment of intractable epilepsy associated with schizencephaly. Neurosurgery 29: 421-429, 1991
5. Leventer RJ, Phelan EM, Coleman LT, Kean MJ, Jackson GD, Harvey AS: Clinical and imaging features of cortical malformations in childhood. Neurology 53(4): 715-722, 1999
6. Packard AM, Miller VS, Delgado MR: Schizencephaly: correlations of clinical and radiologic features. Neurology 48(5): 1427-1434, 1997