

Oksipital Dev Meningosel: Bir Olgu Sunumu

Giant Occipital Meningocele: A Case Report

Bülent BAKAR¹, Mustafa Ömür KASIMCAN¹, Emine Arzu KÖSE², Çağrı ŞENYÜCEL³

¹Kırıkkale Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Nöroşirürji Anabilim Dalı, Kırıkkale, Türkiye

²Kırıkkale Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Kırıkkale, Türkiye

³Kırıkkale Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Kırıkkale, Türkiye

Yazışma Adresi: Bülent BAKAR / E-posta: bulentbanrs@yahoo.com

ÖZ

Sekiz günlük erkek hasta, kafasının arkasında kese nedeni ile konsülte edildi. Muayene bulguları normal olan hastanın çekilen beyin BT ve beyin MR tetkiklerinde oksipital kemiğin orta hattında yaklaşık 4.2 mm çapında kapanma defekti olduğu ancak kese içerisinde nöral dokunun barınmadığı saptandı. Hastanın ameliyatında kese duvarının tamamen araknoid zardan oluştuğu ve dural bileşeninin olmadığı görüldü. Kese boynu oksipital kemik defekti sınırından bağlanarak kese total çıkarıldı ve sağlam cilt primer olarak kapatıldı. İki ay sonraki kontrol muayenesinde nörolojik bozulma tespit edilmedi ve kontrol beyin BT görüntülerinde hidrosefali ya da nüks saptanmadı. Kafa çapından daha büyük çapa sahip ensefalosel çok nadir görülen bir antitedir. Bizim olgumuzun kese çapının kafa çapından büyük olmasına rağmen içinde nöral doku barındırmaması, oksipital defektin beklenenden küçük olması ve ameliyatta keseyi oluşturan araknoid membranın güdükleştirilmesine ve kemik ya da dural defektinin onarılmasına rağmen BOS fistülünün oluşmaması ameliyat sonrası dönemde hasta için avantaj sağlamıştır.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Meningosel, Oksipital, Prognoz

ABSTRACT

An 8 day-old male with a cephalocele located at the occipitocervical region was examined. There was no neurological deficit. The brain CT and MR scans disclosed a midline closure defect of the occipital bone 4.2 mm in diameter, and a giant meningocele which originated from this defect without neural tissue. During surgery, the meningocele wall had developed from the arachnoidal membrane but did not contain a dura mater component. The neck of the meningocele was truncated near the occipital defect and the pouch was totally removed. The healthy skin was then primarily closed with prolene suture. Two months later, there was no neurological deficit on his examination and there was no recurrence of the hydrocephalus or meningocele on brain BT images. Cephaloceles larger than the head are rare. Although our case's pouch was larger than his head, it did not contain any neural tissue. The bone defect and dura mater was not repaired during surgery but no cerebrospinal fluid leak was observed postoperatively. All these factors mentioned above may have been advantageous for our patient in the postoperative recovery period.

KEYWORDS: Meningocele, Occipital Bone, Prognosis

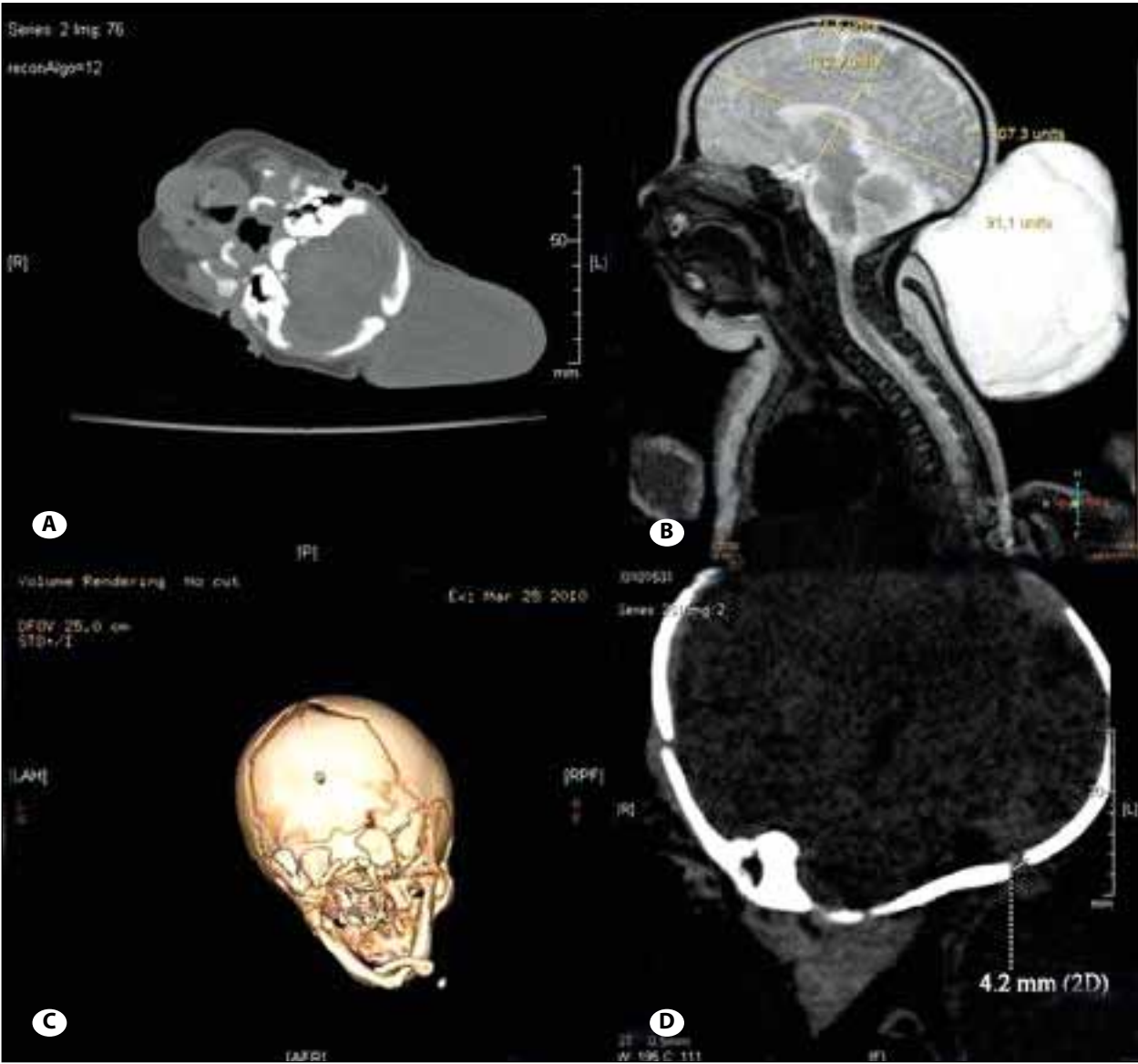
GİRİŞ

Nadir görülen ve "sefalosel" adı verilen konjenital anomaliler embriyolojik yaşamın erken dönemlerinde ektodermal yaprağın nöroektoderme dönüşmemesinden kaynaklanır. Bu dönüşmemeye bağlı kemik yapıda defekt oluşur ve bu oluşum bu aralıktan meninkslerin (meningosel) ya da meninkslerle beraber nöral dokuların (ensefalosel) fıtıklaşması ve keseleşmesi ile sonuçlanır (1). Bu olgu sunumunda oksipital dev meningosel tartışılmıştır.

OLGU SUNUMU

Yenidoğan yoğun bakım ünitesinde kafasının arkasında kese nedeni ile yatan sekiz günlük erkek hasta konsülte edildi. Muayenesinde dört ekstremitenin spontan hareketli olduğu, ön fontanelin yumuşak ve pulsatil olduğu, oksipitoservikal alanda dev meningoselin yer işgal ettiği, ek patolojik bulgusunun olmadığı saptandı. Çekilen beyin BT ve beyin MR tetkiklerinde oksipital kemiğin orta hattında yaklaşık 4.2 mm çapında kapanma defekti olduğu ancak kese içerisinde nöral dokunun barınmadığı saptandı (Şekil 1A-

D). Oksipital bölgede yer alan meningosel kesesi nedeniyle baş ve boyuna nötral pozisyon verilemediğinden anestezi uygulaması öncesinde zor havayolu hazırlıkları yapıldı. Hastanın başı ameliyat masası dışına taşırılarak bir anestezi tarafından baş iki taraftan desteklendi ve nötral pozisyonda sabit tutuldu. Bir diğer anestezi tarafından sevofluran ile maske indüksiyonu sağlandı. IV yolla 0.5 mg/kg rokuronyum verilerek kas gevşekliği sağlanmasını takiben trakea 3.0 nolu endotrakeal tüple entübe edilerek tüp yerleşimi her iki akciğerin eşit havalandığı duyularak doğrulandı. Hasta supine pozisyondan prone pozisyona çevrilerek cerrahi girişim için uygun pozisyon verildi. Hastanın ameliyatında kese duvarının tamamen araknoid zardan oluştuğu ve dural bileşeninin olmadığı görüldü. Sağlam cilt dokusu sınırından disformik cilt eksize edildi ve kese boynu oksipital kemik defekti sınırından bağlanarak kese total çıkarıldı. Araknoid zar güdüğünden veya başka yerden beyin-omurilik sıvısının (BOS) fistülize olmadığı görülerek sağlam cilt primer olarak kapatıldı (Şekil 2). Ameliyat sonrası beşinci gün kontrol beyin BT görüntüleri normal olan hasta sorunsuz taburcu edildi.



Şekil 1: Ameliyat öncesi çekilen **A)** beyin BT ve **B)** beyin MR görüntülerinde oksipital kemik orta hat defekti ve buradan köken almış ancak içinde nöral dokular bulundurmayan dev ensefalosel kesesi görülmektedir. **C, D)** 3D BT tetkikinde ise bu kemik defektin yerleşimi ve boyutu net olarak tespit edilebilmektedir.

İki ay sonraki kontrol muayenesinde nörolojik bozulma tespit edilmedi ve kontrol beyin BT görüntülerinde hidrosefali ya da nöks saptanmadı (Şekil 3).

TARTIŞMA

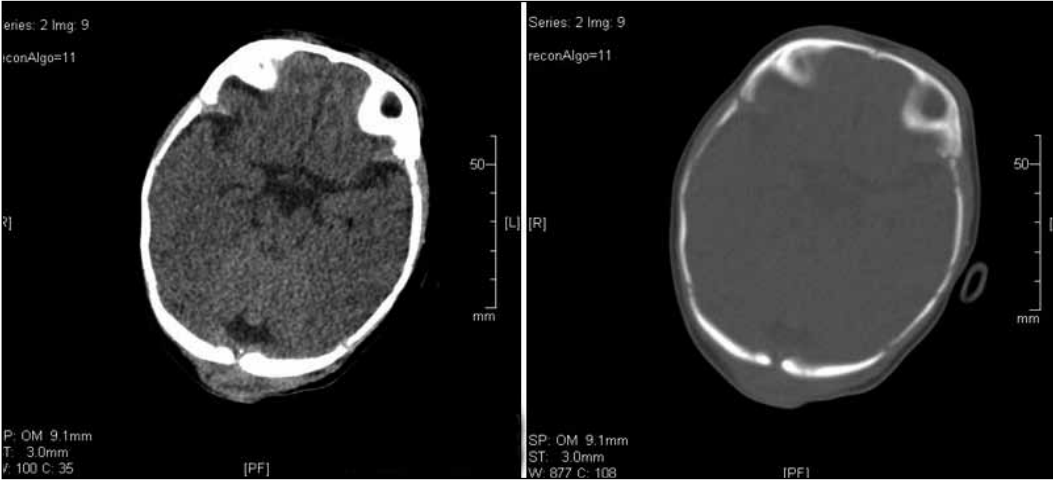
Posterior sefalosel "kranial nöral tüp kapanma bozuklukları" sonrası oluşur (1). Literatürde bu hastalarda oksipital tutulumun servikal bölge tutulumundan daha sık olduğu, ancak bazı olgularda birliktelik de gösterebildiği bildirilmiştir. Bu anomali, 3:10.000 olguda bir görülüp disrafizim olgularının %8-19 kadarlık kısmını kapsar (1, 3).

Sefalosel kesesi içine nöral dokuların da girmesi genelde Tip III Chiari malformasyon olarak adlandırılır. Chiari tip III

malformasyonların patogenezi henüz tam anlaşılamamış olup bu vakalarda displastik tentorium, beyin sapı deformasyonları, parsiyel veya tam korpus kallosum agenezisi sık görülen tablodur. Bu deformitelere sekonder olarak bu tip hastalar daha yenidoğan iken respiratuvar yetmezlik, disfaji ve buna sekonder aspirasyon, kafa çift(ler)inde disfonksiyonel bozulmalar, spastisite, mesane veya anal sfinkter bozuklukları gibi durumlarla karşı karşıya kalırlar (2). Her ne kadar bizim hastamızda oksipital alanda bir kesesi olsa da klinik izleminde yukarıda bahsedilen semptomatolojinin olmaması, MR görüntülerinde kese içine nöral dokuların girmemiş olduğunun görülmesi ve kafa içi nöral dokularda gelişim bozukluğunun olmadığına saptanmış olması bizi yukarıda bahsedilen tanıdan uzaklaştırmıştır.



Şekil 2: Resimlerde ameliyat sırasında kistin boyutları ve cilt açıldığında kiste ait araknoid duvar görülmektedir.



Şekil 3: Ameliyat sonrası ikinci ayda çekilen beyin BT tetkiki görüntülerinde nüks ya da komplikasyon oluşmadığı görülmektedir.

Bu hasta grubunda önerilen tedavi yöntemi kesenin eksizyonu, gerekirse içinde bulundurduğu nöral dokuların eksizyonu (önerilen mümkün olabildiği ölçüde bu nöral dokuların eksize edilmemesidir) ve oluşan yaranın su geçirmez özellikte kapatılmasıdır (1, 3, 4). Oksipital ensefalosellerde kesenin çapının kafanın çapından daha büyük olması, içinde nöral doku bulundurması ve beraberinde hidrosefali tablosunun varlığı prognozun kötü olabileceğini telkin eder. Posterior yerleşimli ensefalosellerde hidrosefali ve epilepsi gelişme olasılığı daha fazla olabilmektedir. Büyük çapa sahip ensefaloseller çok nadir görülen bir durum olup çoğu zaman içinde nöral dokuları da barındırma olasılığı yüksektir. Bu nedenle de bu durumun doğum esnasında ve/veya doğum sonrası bakım döneminde ciddi zorluklar yaratabildiği olgu sunumları bazında rapor edilmiştir. Öte yandan bu tip ensefalosellerde mortalite olasılığı da %33' lere kadar

yükselebilmektedir (1, 3). Öte yandan bu hasta grubunda BOS fistülü oluşma olasılığı (%22) da prognozu etkileyen bir diğer faktördür (4). Bizim olgumuzda kese çapının kafa çapından büyük olmasına rağmen içinde nöral doku barındırmadığı ve oksipital kemik defektinin beklenenden çok küçük olduğu tespit edilmiştir. Öte yandan ameliyat esnasında bu delikten köken alan kesenin tamamen araknoid membrandan geliştiği ve duvarlarında dura mater komponentinin bulunmadığı görülerek deliğinin mevcut konumu da göz önünde bulundurularak komşu ana damarlara (transvers sinüs gibi) zarar vermemek amacıyla kemik defekt onarımına ya da dura mater onarımına gidilmemesi yönünde karar alınmıştır. Ayrıca hastanın ameliyat sonrası klinik izleminde kese boynunun güdükleştirilmesine, kemik ve dural defektin onarılmasına rağmen BOS fistülünün gelişmediği ve hidrosefali tablosunun oluşmadığı müşahade edilmiş; tüm bu faktörlerin ameliyat sonrası dönemde hasta için avantaj sağladığı düşünülmüştür.

Her ne kadar bu olgu respiratuvar yetmezlik, disfaji gibi ek nörolojik sorunların varlığını düşündürecek klinik ve radyolojik bulgulara sahip olmasa da oksipital yerleşimli bu dev meningoel kesesinin cerrahi için gerekli havayolunu sağlamada zorluk yaratabileceği düşünülerek, anestezi induksiyonu öncesinde zor havayolu hazırlıklarının yapılması gerekli görülmüştür.

KAYNAKLAR

1. Alexiou GA, Sfakianos G, Prodromou N: Diagnosis and management of cephaloceles. J Craniofac Surg 21:1581-1582, 2010
2. Häberle J, Hülskamp G, Harms E, Krasemann T: Cervical encephalocele in a newborn--Chiari III malformation. Case report and review of the literature. Childs Nerv Syst 17: 373-375, 2001
3. Kotil K, Kilinc B, Bilge T: Diagnosis and management of large occipitocervical cephaloceles: A 10-year experience. Pediatr Neurosurg 44:193-198, 2008
4. Mahapatra AK, Gupta PK, Dev EJ: Posterior fontanelle giant encephalocele. Pediatr Neurosurg 36: 40-43, 2002