

Torasik ve spinal kanal komponenti olan nöroenterik kist: Bir yenidoğan olgusu

Hüseyin Selim ASKER*, Ferda ÖZLÜ*, Mehmet SATAR*, Eren Kale ÇEKİNMEZ*, Hacer YAPICIOĞLU*, Kurthan MERT*, Serdar İSKİT**, Tahsin ERMAN***, Süreyya SOYUPAK****, Cansun DEMİR*****, Cansu ABAYLI*****

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, *Neonatoloji Bilim Dalı, **Çocuk Cerrahi Anabilim Dalı, ***Beyin Cerrahi Anabilim Dalı, ****Radyoloji Anabilim Dalı, *****Adana Acıbadem Hastanesi Doğum Kliniği, *****Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Adana

Özet

Nöroenterik kistler nadir doğumsal lezyonlardır ve embriyolojik olarak notokordun ön barsaktan ayrılamama sonucu olarak ortaya çıkar. Kesin tanı histopatolojik inceleme ile konulur. Burada hem torasik hem de spinal kanal komponenti olan bir nöroenterik kistli yenidoğan olgusu sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Nöroenterik kist, Mediasten, Antenatal, Ultrason

Summary

Neuroenteric cyst with thoracic and spinal canal involvement: A neonatal case report

Neuroenteric cysts are rare congenital lesions originating from the incomplete partitioning of the embryonic notochordal palate and foregut. Histopathological examination is the gold standart for diagnosis. Here we present a neuroenteric cyst in a newborn baby with both thoracic and spinal canal involvement.

Key words: Neuroenteric cyst, Antenatal, Mediastinum, Ultrasonography

Giriş

Nöroenterik kistler nadir doğumsal lezyonlardır ve embriyolojik olarak notokordun ön barsaktan ayrılamaması sonucu olarak ortaya çıkar. Spinal kanal ve bazen de dura ile ilişkili olabilen ön barsak duplikasyonlarıdır. En sık olarak intratorasik kitle şeklinde, bazen de intraspinal kitle şeklinde görünürler⁽²⁾.

Kistin büyümesine bağlı olarak solunum yollarına bası nedeniyle solunum sıkıntısı, spinal kanalda bası, kitle etkisiyle deformasyon, dorsal ve radiküler ağrı, duyu ve motor kusuru tipik bulgularıdır⁽¹⁾. Kesin tanı histopatolojik inceleme ile konulur⁽⁵⁾.

Burada hem torasik hem de spinal kanal komponenti olan bir nöroenterik kistli yenidoğan olgusu sunulmuştur.

Adres: Uzm. Dr. Hüseyin Selim Asker, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Balcalı Hastanesi, 01330, Adana
Alındığı tarih: 04.04.2012
Kabul tarihi: 05.02.2014

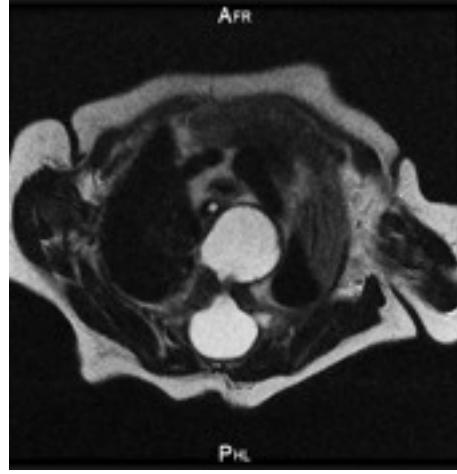
Olgu Sunumu

38 yaşındaki sağlıklı baba ile 32 yaşındaki sağlıklı annenin 3. gebeliğinden 3. yaşayan bebek olarak miyadında vajinal yol ile doğurtulan kız bebek, 24. gebelik haftasında antenatal ultrasonografik incelemesinde sağ akciğerde kistik adenomatoid malformasyon öntanısı olması (Resim 1) ve postnatal dönemde ortaya çıkan solunum sıkıntısı nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Olgunun antenatal dönemde yapılan fetal ekokardiyografik incelemesi, kromozom analizi ve fetal anatomik taramasının normal olduğu öğrenildi.

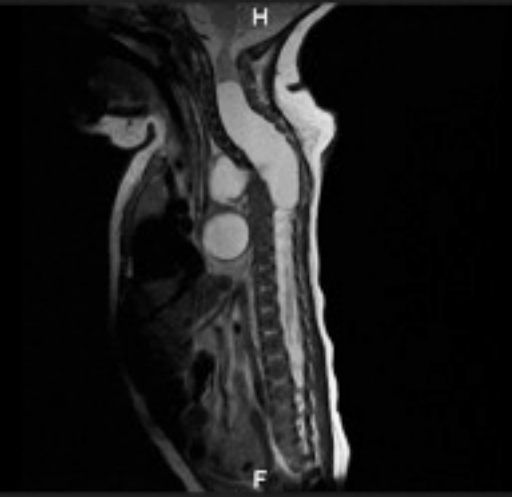
Olgunun doğum ağırlığı 2900 gr (%25-50 persentil), boyu 47cm (%10-25 persentil), baş çevresi 36 cm (%90 persentil) idi. Takipnesi, retraksiyonu ve burun kanadı solunumu olan hastanın fizik muayenesinde sol akciğer bazalinde solunum seslerinin azalması dışında özellik yoktu. Kan hücre sayımı ve kan gazı değerleri normaldi. Olgunun PA akciğer grafisinde sol akciğer posterobazalde atelektazi ve torakal ver-



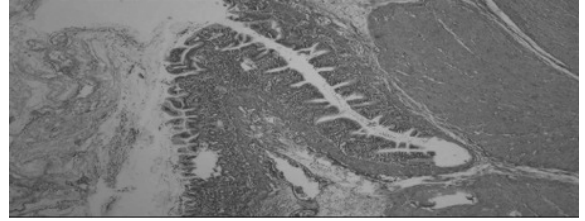
Resim 1. Prenatal ultrason incelemede kistik lezyon.



Resim 3. T2 ağırlıklı MR görüntülemesinde, anteriordaki vertebral defektten “dumbbell” şeklinde arka mediastene uzanan kistik yapı.



Resim 2. T2 ağırlıklı MR görüntülemesinde, servikal ve torakal spinal kanalda ekspansiyona yol açmış kistik yapı



Resim 4. Kist eksizyonunun histopatolojik incelemesinde iyi diferansiye kolumnar epitelyum ile döşeli submukoza ve kas tabakası içeren barsak duvarı görüldü (H.Ex 100).

tebralarda korpus defekti saptandı. Ekokardiyografik incelemesinde küçük sekundum atriyal septal defekt gösterildi. Olgunun sagittal, aksiyel ve koronal T2 ağırlıklı MR görüntülemesinde, servikal ve torakal spinal kanalda ekspansiyona yol açmış, kordu komprese eden (Resim 2) anteriordaki vertebral defektten “dumbbell” şeklinde arka mediastene (Resim 3) ve sağ hemitoraksa uzanan, tübüler, kıvrımlı ve lobular yapıda, 2,5 cm çaplı kistik lezyon saptandı. Tanımlanan lezyon sağda diafragma seviyesine kadar uzanmaktaydı.

Olgu postnatal 2. günde hipoksemi ve hiperkarbi nedeniyle entübe edilerek mekanik ventilasyon desteğine alındı. Postnatal 7. günde pediatrik cerrah tarafından torakstaki kistin eksizyonu amacıyla opere edildi.

Servikal kanalda genişlemeye yol açan kist kalıntısı ise postnatal 14. gününde beyin cerrahi tarafından çıkarıldı. Olgunun postoperatif takiplerinde solunum sıkıntısı devam etti. Bu nedenle mekanik ventilasyon desteği 21. güne kadar devam etti. Ekstübasyon sonrası takipnesi ve retraksiyonları devam ettiği için 10 gün hood ile oksijen verildi. Postnatal 44. günde solunum sıkıntısı olmayan ve oral beslenen hasta taburcu edildi. Torakstan ve servikal kanaldan eksize edilen materyalin histopatolojik incelemesi nöroenterik kist olarak tanımlandı. Histopatolojik incelemede nöral ve mide mukozasına ait enterik doku görüldü (Resim 4).

Tartışma

Yenidoğan ve erken çocuklukta mediastinal kistler nadirdir. Bir hemivertebral komşuluğunda, kordu komprese eden öndeki vertebral defektten “dumbbell” şeklinde arka mediastene uzanan kitle gözleniyorsa akla mutlaka nöroenterik kist gelmelidir. “Nöroenterik kist” vertebral veya nöral anomalilere

ikincil, notokord ile ön barsak arasındaki bağlantı kaybını tanımlamak için kullanılır⁽⁵⁾. Nöroenterik kistlerin, notokord ve ön barsak karşı karşıya iken oluştuğu düşünülür. Önbarsak endodermin dorsal ektodermin içine herniasyonu söz konusudur. Nöroenterik kistler sıklıkla hem nöral hem de mide mukozasına ait enterik doku içerir⁽⁴⁾. Olgumuzun histopatolojik incelemesinde hem nöral hem de mide mukozasına ait enterik doku içermekteydi.

Olgumuzun prenatal ön tanısında düşünülen kistik adenomatoid malformasyon terminal respiratuar bronşiolerin aşırı büyümesine bağlı oluşan akciğerin bir gelişim anomalisidir. Kistik adenomatoid malformasyon radyolojik görüntüleme yöntemlerinde akciğerlerde anormal havalanma olan (Tip-1), havası sıvı seviyeleri olan (Tip-2) ve solid görünümlü sıvı ile dolu kistlerin görülmesi (Tip-3) ile karakterize konjenital bir malformasyondur⁽¹⁶⁾. Manyetik rezonans görüntüleme omurga kistik lezyonlarını değerlendirmek için tercih edilen bir radyolojik inceleme olup hastamıza postnatal çekilen T2 ağırlıklı MR ile kistik adenomatoid malformasyon tanısı dışlanmıştır. Nöroenterik kist genellikle T1 ağırlıklı görüntülemelerde izointens veya hafif hiperintens T2 ağırlıklı görüntülemelerde ise izointens veya hiperintens görünür⁽¹⁹⁾. Prenatal dönemde tespit edilen arka mediastinal yerleşimli kistik oluşumların ayırıcı tanısında ayrıca bronkojenik kistler, intestinal duplikasyon kisti, kistik nörojenik tümörler, pulmoner sekestrasyon ve diafragma hernisi düşünülmelidir^(14,18). Prenatal dönemde tanının konması gelişebilecek nörolojik hasarın önlenmesi yanısıra akciğerlerin gelişimi için de önemlidir.

Yenidoğan ve erken çocukluk döneminde çok az sayıda arka mediastinal nöroenterik kisti bildirilmiştir^(12,17). Sindirim sistemi duplikasyon kistlerinin % 20'si toraksta ortaya çıkar⁽¹⁰⁾. Foregut kistleri tüm mediasten tümörlerinin % 10'unu oluşturur⁽⁴⁾. Arka mediasten kist sıklığı ise tüm mediasten kistleri içerisinde % 7 oranında görülür^(4,10). Olguların % 50'sine skolyoz, anterior spina bifida, hemivertebra ve kelebek vertebra gibi vertebral anomaliler eşlik eder⁽⁹⁾. Olgumuzda da anterior spina bifida saptandı.

Nöroenterik kistler, spinal kord tümörleri içinde oldukça nadirdir (% 1.3). Kist % 95 oranında intradural ekstraparankimiyal yerleşir^(3,7,11). Spinal kanal içinde

% 54 servikal bölgede, % 12-21 oranında dorsal bölgede, nadiren serebellopontin köşede yerleştiği rapor edilmiştir^(1,3,10). Olgumuzda servikal kanalda ekstraparankimiyal yerleşimli kist saptandı.

Göğüs grafisinde genellikle arka veya orta medias-tende tipik yerleşimli yuvarlak yumuşak doku kisti görülür. Teknesyum 99 ile yapılan radyoizotop çalışması enterik kistin tanısında yararlıdır, ancak bizim olgumuzda yapılmadı. Bilgisayarlı tomografi taraması ve MR kistin anatomik yerleşimini belirlemek için kullanılabilir⁽⁶⁾. Bizim olgumuzda sagittal, aksiyel ve koronal T2 ağırlıklı MR görüntülerde servikal ve torakal spinal kanalda ekspansiyona yol açmış, kordu komprese eden kistik lezyon mevcuttu. Bu görüntü klinik ve radyolojik olarak nöroenterik kist ile uyumluydu.

GİS duplikasyon kistlerinin prenatal tanısı nadiren yapılmaktadır. Teşhislerin çoğu neonatal dönemde kistin mediasten ve spinal kanalda oluşturduğu kompresyona sekonder ortaya çıkan klinik bulgularla konmaktadır⁽⁸⁾. Klinikte kist enfekte olabilir ve sepsis özellikleri gösterebilir, olgumuzda kist enfekte değildi. Enterik kist genellikle mediasteninin arka sağ tarafında ve kalbin arkasındadır. Sıklıkla sağ hemitoraksa doğru uzanır⁽⁹⁾. Klinik olarak kitle etkisinden dolayı solunum sıkıntısına neden olabilir. Bizim olgumuzda da arka mediastenden başlayıp sağ akciğere doğru uzanan ve sol akciğer posterobazalinde ateletaziye neden olan kist mevcuttu.

Nöroenterik kistler için esas tedavi cerrahi rezeksiyon olup hedef total rezeksiyondur^(13,15). Total rezeksiyon ile kistin nüksü önlenemez ancak, spinal kanalda yer alan nöroenterik kistlerin vertebra anomalileri veya nöronal anatomik yapışıklıklar nedeniyle tam rezeksiyonu zor ve tehlikelidir⁽¹⁹⁾. Literatürde spinal kanalda yer alan nöroenterik kistlere yönelik en uygun cerrahi yaklaşım konusunda bir fikir birliği olmayıp en sık kullanılan yöntemler ön, arka ve yan yaklaşımlardır⁽¹⁹⁾. Her tekniğin potansiyel yarar ve zararları göz önüne alınmalıdır. Posterior cerrahi yaklaşım tekniği en yaygın olarak bildirilen cerrahi yaklaşımdır. Nöroenterik kistler genellikle ventral yerleşimli olmasına rağmen, posterior cerrahi yaklaşım daha az komplikasyon ile ilişkilidir. Esas risk laminektomiye sekonder gelişen spinal kord, dura ve sinir kökü hasarıdır. Diğer önemli potansiyel riskler epidural venöz

hemoraji ve kistin aspirasyonu sırasında meydana gelen meningeal irritasyon ve menenjitir. Anterior cerrahi yaklaşım tekniği nöroenterik kist rezeksiyonu için etkili bir seçenek olarak bildirilmesine rağmen cerrahi tekniği karmaşıktır ve posterior yaklaşım ile karşılaştırıldığında aletli birleştirme ihtiyacı artmaktadır. Ancak total rezeksiyon hedefi göz önüne alındığında avantajlı bir yaklaşım olarak değerlendirilebilir. Lateral cerrahi yaklaşım tekniği ise oldukça az kullanılmaktadır. Cerrahi tedavi, özellikle total rezeksiyon, nöroenterik kistle sıklıkla ilişkili olan duyuşal ve motor nöral hasar için küratiftir⁽¹⁹⁾. Toraksta yer alan kistlerin tedavisi posterolateral torakotomi veya torakoskopi ile yapılabilir. Herhangi bir komplikasyondan kaçınmak için kist diseksiyonu çok dikkatli yapılmalıdır⁽²⁰⁾.

Bizim olgumuzda da çocuk cerrahi tarafından torakotomi yapılarak kistin toraksa uzanan kısmı eksize edildikten sonra spinal kanalda kalan bölümü beyin cerrahi tarafından posterior cerrahi yaklaşım tekniği ile eksize edilerek tedavi edilmiştir.

Sonuç

Mediastende ve spinal kanalda yerleşen nöroenterik kistler komşu olduğu organlara yaptığı kitle etkisi ile hayatı tehdit eden komplikasyonlara neden olur. Nöroenterik kistlerin spinal kanal komponenti olabileceği unutulmamalı, oluşabilecek nörolojik kötü seyirin engellenmesi için doğum öncesi ultrasonografik incelemede arka mediastinal kitlelerin ayrıntılı tanısında nöroenterik kist düşünülmeli ve bu vakalarda, spinal kanalda kist varlığı araştırılmalıdır. Olguların doğumu, yenidoğan yoğun bakım ünitesi olan ve cerrahi girişim yapılabilecek merkezlerde yapılmalıdır.

Kaynaklar

- Andrew JG, Vini GK, Alpha ET, et al. Intracranial neuroenteric cysts: A concise review including an illustrative patient. *Journal of Clinical Neuroscience* 2012; 19: 352-359
<http://dx.doi.org/10.1016/j.jocn.2011.10.005>
- Ankur G, Raju S, Nadarajah J, et al. Prenatal diagnosis of mediastinal neuroenteric cyst with an intraspinal component. *Journal of Pediatric Surgery* 2010; 45: 1377-1379
<http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2010.03.007>
- Aydin AL, Sasani M, Ucar B, et al. Prenatal diagnosis of a large, cervical, intraspinal, neuroenteric cyst and postnatal outcome. *J Pediatr Surg* 2009; 44(9): 1835-8
<http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2009.05.030>
- Azzie G, Beasley S. Diagnosis and treatment of foregut duplications. *Semin Pediatr Surg* 2003; 12: 46-54
[http://dx.doi.org/10.1016/S1055-8586\(03\)70006-7](http://dx.doi.org/10.1016/S1055-8586(03)70006-7)
- Birmole BJ, Kulkarni BK, Vaidya AS. Intrathoracic enteric foregut duplication cyst. *J Postgrad Med* 1994; 40: 228-30
- Fernandes ET, Custer MD, Burton EM, et al. Neuroenteric cyst: surgery and diagnostic imaging. *J Pediatr Surg* 1991; 26: 108-10
[http://dx.doi.org/10.1016/0022-3468\(91\)90444-X](http://dx.doi.org/10.1016/0022-3468(91)90444-X)
- Garbizu JM, Mateo-Sierra O, Iza B, et al. Supratentorial endodermal cyst. Casereport. *Neurocirugia (Astur)* 2009; 20: 367-71
- Geller A, Wang KK, Dimango EP. Diagnosis of foregut duplication cysts by endoscopic ultrasonography. *Gastroenterology* 1995; 109: 838-42
[http://dx.doi.org/10.1016/0016-5085\(95\)90392-5](http://dx.doi.org/10.1016/0016-5085(95)90392-5)
- King RM, Telander RL, Smithson WA, et al. Primary mediastinal tumors in children. *J Pediatr Surg* 1982; 17: 512-20
[http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468\(82\)80100-0](http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468(82)80100-0)
- Kumar R, Jain R, Rao KM. Intraspinal neuroenteric cysts. Report of three paediatric cases. *Childs Nerv Syst* 2001; 7: 584-8
<http://dx.doi.org/10.1007/s003810100453>
- Lippman CR, Arginteanu M, Purohit D. Intramedullary neuroenteric cysts of the spine. Case report and review of the literature. *J Neurosurg* 2001; 94(2 Suppl): 305-309
- Mam MK, Mathew S, Prabhakar BR, et al. Mediastinal enterogenic cyst presenting as paraplegia--a case report. *Indian J Med Sci* 1996; 50: 337-9
- Newnham JP, Crues JV, Vinstein AL, Medearis AL. Sonographic diagnosis of thoracic gastroenteric cyst in utero. *Prenat Diagn* 1984; 4: 467-71
<http://dx.doi.org/10.1002/pd.1970040613>
- Overhous M, Decker P, Zhou M, et al. The Congenital duplication cyst a rare differential diagnosis retrosternal pain and syphagia in young patient. *Scand J Gastroenterol* 2003; 38: 337-40
<http://dx.doi.org/10.1080/0036520310000861>
- Perek A, Perek S, Kapan M, et al. Gastric duplication cyst. *Dig Surg* 2000; 17: 634-6
<http://dx.doi.org/10.1159/000051975>
- Pilu G, Nicolaides KH. Fetal anomalilerin prenatal tanısı, 18-23. gebelik haftası ultrasonu. New York, Parthenon 1999; 53-4
- Rammurty DV, Soans B, Mohan M, et al. Enterogenic cyst in mediastinum. *Indian Pediatr* 1990; 27: 1109-11
- Romero R, Chervenak FA, Kotzen J, et al. Antenatal sonographic findings of extralobar pulmonary sequestration. *J Ultrasound Med* 1982; 1: 131-2
- Savage J J, Casey J N, McNeill I T, et al. Neuroenteric cysts of the spine. *J Craniovert Jun Spine* 2010; 1: 58-63
<http://dx.doi.org/10.4103/0974-8237.65484>
- Türkyılmaz A, Aydın Y, Çelik M, et al. Ciddi Solunum Sıkıntısına Neden Olan Dev Enterik Kist, EAJM: 39, Nisan 2007