

# Nadir yerleşimli ensefaloseller

Zeki ŞEKERCİ, Ömer İYİĞÜN, Cengiz ÇOKLUK, Cemil RAKUNT, Fahrettin ÇELİK

Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroşirürji Anabilim Dalı, Samsun

## Özet

1982-1992 yılları arasında, ensefalosel defektinin tamiri amacıyla cerrahi girişim uygulanan 43 olgunun, dokuzunda nadir yerleşimli ensefalosel defekti saptandı. Bu olguların dördü frontoetmoidal, ikisi bazal, birisi anterior fontanel, ikisi de interpariyatal bölgede yerleşimli idi. Bu grupta ameliyata bağlı mortalite yoktu. Olguların ameliyat sonrası takiplerinde rekürrens veya nörolojik defisit gözlenmedi. Eşlik eden doğmalık anomaliler; iki olguda mikrosefali, hipertelorizm, bir olguda ise mikroftalmi şeklindeydi.

Özellikle anterior yerleşimli bu tür kompleks malformasyonların cerrahi tedavisi; nöroşirürji, plastik cerrahi ve kulak burun boğaz bölümlerinin ortak çalışmaları ile mümkündür. Bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans gibi modern görüntüleme tekniklerinin kullanılması, doğmalık kemik defekti, hidrosefali ve birlikte bulunan serebral anomalilerin ortaya çıkartılmasında oldukça yararlıdır.

**Anahtar kelimeler:** Ensefalosel, doğmalık anomali, cerrahi tedavi

## Summary

### Encephaloceles with uncommon localization

Between 1982 and 1992, forty three children with encephalocele were treated in our department. In nine infants, encephaloceles were found in uncommon localizations; four frontoethmoidal, two basal, two interparietal and one anterior fontanel. All nine patients were treated surgically.

There was no operative mortality in this group. Computerized tomography and magnetic resonance imaging techniques were very useful for clear identification of the bony defects and determining associated brain malformations.

**Key words:** Encephalocele, congenital anomalies, surgical management

## Giriş

Ensefaloseller, konjenital kraniyal kemik defektinden, serebral dokuların ve/veya meningeal yapıların herniasyonu ile oluşan kompleks malformasyonlardır (1,2,4,5,13). Hastalığın etyolojisi ve etyopatogenezi halen tam olarak aydınlatılamamıştır (7). Batı ülkelerinde ensefalosellerin yaklaşık % 80-90'ı oksipital bölgede yerleşimli iken, doğu ülkelerinde anterior yerleşimli olanlara daha sık rastlanılmaktadır (5,6,7,13,14).

On yıllık bir süre içerisinde kliniğimizde cerrahi girişim uygulanan yedi anterior ve iki interpariyatal ensefalosel olgusu klinik, patolojik ve radyolojik olarak tekrar incelenmiş ve bu konudaki yayınlar gözden geçirilmiştir.

## Gereç ve Yöntem

Nadir yerleşimli ensefalosellerin toplam sayısı dokuz olarak bulundu. Hasta yakınlarına detaylı bilgiler verilerek, komplike olgularda cerrahi girişim mümkün olduğu kadar erken dönemde yapıldı. Direk radyolojik tetkiklerden ve Bilgisayarlı Tomografiden (BT); hastalığın sınıflandırılması, doğumsal kemik defektinin yerleşiminin ve kese içeriğinin özelliğinin belirlenmesi, cerrahi tedavinin planlanması ve yönlendirilmesinde geniş ölçüde yararlandı. Mak-sillofasiyal kozmetik deformiteleri olan olgular, plastik cerrahi bölümünce de değerlendirildi. Ameliyat sonrası dönemde olgulara en az bir kez BT incelemesi yapıldı.

## Bulgular

Yedi olguda ensefalosel kesesi anteriorda, iki olguda

**Tablo I. Ensefalosellerin anatomik yerleşimlerine göre sınıflandırılması**

1. Oksipital ensefaloseller
2. Kranial kubbe ensefaloselleri
  - a. İnterfrontal
  - b. Anterior fontanel
  - c. İnterpariyatal
  - d. Posterior fontanel
  - e. Temporal
3. Frontoetmoidal ensefalomeningoseller
  - a. Nazofrontal
  - b. Nazoetmoidal
  - c. Nazoorbital
4. Bazal ensefalomeningoseller
  - a. Transetmoidal
  - b. Sfenoetmoidal
  - c. Transsifenooidal
  - d. Frontosifenooidal
5. Kraniosizis
  - a. Kranial
  - b. Bazal
  - c. Oksipitoservikal
  - d. Akraniya ve anensefali

ise interpariyatal bölgede yerleşimli idi. Anterior ensefaloseli olan yedi olgunun dördünde kese frontoetmoidal, ikisinde bazal, birisinde ise anterior fontanelde yerleşimli idi (Tablo II). Bu gruptaki bebeklerin ikisinde hipertelorizm, birisinde mikroftalmi, diğerinde ise mikrosefali, ensefalose eşlik ediyordu. Olguların hiçbirisinde ameliyata bağlı mortalite yoktu.

Anterior ensefaloselli yedi olgunun histopatolojik incelemelerinde; kesenin serebral dokular ve meninjiyal yapıların her ikisini birlikte içerdiği, fronto-

etmoidal ensefalosel olgularının bunlara ek olarak kese duvarında nazal mukozaya artıklarının da taşındığı görüldü.

İnterpariyatal ensefaloseli olan iki olgunun birisinde mikrosefali saptandı. Bu olguların hiç birisinde kese serebral doku içermiyordu. Frontoetmoidal ensefaloseli olan iki olgu, dört yıl sonra kozmetik deformitelerinin düzeltilmesi amacıyla ameliyata alındı. Ameliyat sonrası dönemde olguların hiçbirisinde hidrosefali gözlenmezken, sadece iki olguda konservatif tedavi ile düzelen yüzeysel yara enfeksiyonu gözlemlendi.

### Tartışma

Ensefalosellerin etyolojisinde, multifaktöryel etkenler suçlanmaktadır (20,21,27). Anne adayında folik asit, çinko ve çeşitli vitaminlerin yetmezliği etyolojide suçlanan faktörlerdendir. Başta virüsler olmak üzere çeşitli enfeksiyon hastalıkları, A hipervitaminozu, hormonal ve ovulatuvar değişiklikler, deks-tromorfan, triamsinolon asetonid, valproik asit, karbamazepin gibi çeşitli ilaçlar, annenin gebeliği döneminde radyasyona maruz kalması gibi çevresel etkenler, etyolojik faktörler arasında sayılmaktadır (9,10,13,14,17,23,31,32).

Ensefalosellerin en çok kabul gören sınıflandırılması, Suwanwala'nın kesenin herniasyona uğradığı ana-

**Tablo II. Cerrahi girişim uyguladığımız nadir yerleşimli ensefalosel olgularımızın özellikleri**

Olgu	Yaş	Cins	Kese yerleşimi	Kese büyüklüğü	Ek anomali	BT	Nörolojik muayene
1	15 gün	K	Frontoetm.	2x2 cm		Normal serebral doku	Normal
2	1 ay	E	Frontoetm.	3x4 cm	--	Normal serebral doku	Normal
3	15 gün	E	Frontoetm.	4x4 cm	Hipertelorizm	Normal serebral doku	Normal
4	7 gün	E	Frontoetm.	2x2 cm	Hipertelorizm	Normal serebral doku	Normal
5	2 ay	E	Transetm.	2x2 cm	Mikroftalmi	Normal serebral doku	Orta mental retarde
6	4 ay	K	Transetm.	1x2 cm	--	Normal serebral doku	Normal
7	3 ay	K	İnterpar.	4x3 cm	Mikrosefali	Ventrikül. min. dilate	Orta mental retarde
8	3 gün	K	İnterpar.	10x8 cm	--	Normal serebral doku	Orta mental retarde
9	4 ay	K	Ön fontanel	12x8 cm	Mikrosefali	3. ve 4. ventrikül küçük paranasal sistemler oblitere	Mental retarde

Frontoetm: frontoetmoidal, Transetm: transetmoidal, İnterpar: interpariyatal

tomik yerleşime göre yapmış olduğudur (26,28,29,30) (Tablo I). Prenatal dönemde hastalığın tanısı dikkatli bir ultrasonografik incelemeyle mümkündür (22). Annenin gebeliği esnasında yapılacak bu tür incelemeler sadece ensefaloseli tanımakla kalmayacak, aynı zamanda hipertelorizm, hipotelorizm, polidaktili, hidrosefali, yarı damak ve dudak gibi ek anomaliler hakkında bilgi verecektir (3,11,12). Annenin serum alfa-fetoprotein seviyelerinin ölçülmesi % 75-80 oranında, gebeliğin fetal meningesel ile komplike olduğunu ortaya koyabilmektedir (12). Frontal, oksipital ve pariyatal bölgede yerleşimli ensefalosellerin çoğunda klinik olarak tanı koymak mümkündür (18). Olguların detaylı fizik ve nörolojik muayenelerinin yapılması, eşlik eden bir doğumsal anomalinin zamanında farkına varılmasını sağlayacaktır.

Direk radyolojik inceleme, doğumsal kemik defektinin yerleşimi ve büyüklüğü hakkında bilgi vermektedir. MR ve BT incelemeleri ile kemik defekti ve ensefalosel kesesinin intrakraniyal uzantısı görüntülediği gibi, intrakraniyal eşlik eden doğumsal anomaliler ve kese içeriği hakkında da fikir elde edilebilmektedir. BT ve MR incelemeleri ile üç boyutlu görüntüler de elde edilebilir. Cerrahi tedavinin planlanması ve yönlendirilmesinde bu bilgilerden geniş ölçüde yararlanılmaktadır (19).

Ensefalosellerin % 75'i oksipital, % 15'i frontal ve bazal, % 10'u ise pariyatal bölgede yerleşirler. Kliniğimizde tedavi edilen ensefalosel olgularının insidensi literatür ile uyumludur. Nedeni henüz bilinmemekle birlikte, Hindistan, Tayland ve Burma gibi doğu ülkelerinde anterior yerleşimli ensefaloseller oldukça sık görülmektedir (15,16,18).

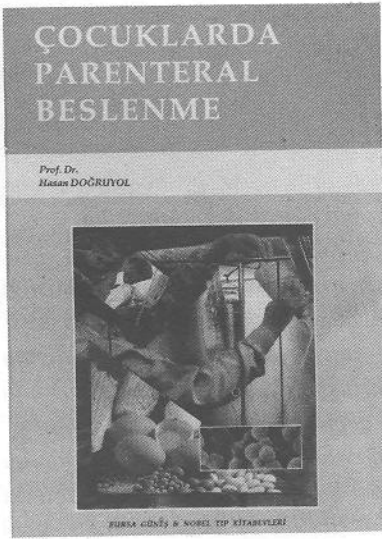
Hastalığın primer tedavisi cerrahidir. Uygun cerrahi yöntemlerle kesenin çıkarılması, anatomik defektin tamiri ve kozmetik deformitelerin düzeltilmesi, ensefalosellerde tam iyileşmeyi sağlamaktadır (18,24,25,28). Kesenin kitle etkisinin ortadan kaldırılması ve anatomik defektin uygun yöntemlerle tamiri; görme, solunum ve beslenme işlevlerinde büyük ölçüde düzelme sağlamaktadır (15,18). Kranyumun anteriorunda yerleşen ensefalosellerde, bifrontal kraniyotomi ve ekstradural kese boynunun dönülmesini takiben, kesenin çıkarılması ve dura tamiri önerilen cerrahi tedavidir (8,18).

Son yıllarda nadir yerleşim gösteren ensefalosellerin cerrahi tedavisini, kesenin anatomik yerleşimi ile ilişkili olan uzmanlık dalları, birlikte planlayarak yönlendirmektedir (5). Ameliyat öncesi BT ve MR incelemeleri yapılarak, nöroşirürji ve plastik cerrahi bölümlerince yapılacak cerrahi girişimler ideal tedaviyi sağlamanın yanında, tedavinin travmatik etkisini de en aza indirerek hastanın ve yakınlarının daha sonraki yıllarda gereksiz yere zahmet çekmelerini önlemektedir (1,2,4,5).

## Kaynaklar

1. Abiko S, Aoki H, Fubada H: Intraspinal encephalocele: Report of a case. *Neurosurg* 22:933, 1988
2. Anderson FM: Intranasal (sphenopharyngeal) encephalocele. *Arch Otolaryngol* 46:644, 1947
3. Bronshtein M, Zimmer EZ: Transvaginal sonographic follow-up on the formation of fetal cephalocele at 13-19 weeks' gestation. *Obstet Gynecol* 78:528, 1991
4. Chapman PI, Swearingen B, Caviness VS: Subtorcular occipital encephaloceles. *J Neurosurg* 71:375, 1989
5. Del Campo AF, Salazar AE, Recio NB, Dimopoulos A: Transfacial surgical treatment and antropometric consideration of frontoethmoidal meningoencephaloceles. *Ann Plast Surg* 23:377, 1989
6. Diebler C, Dulac O: Cephalocele: Clinical and neuroradiological appearance. *Neuroradiology* 25:199, 1983
7. Drapkin AJ: Rudimentary cephalocele or neural crest remnant. *Neurosurg* 26:667, 1990
8. Engel R, Buchan GC: Occipital encephaloceles with and without visual evoked potentials. *Arch Neurol* 30:314, 1974
9. French BN: Midline fusion defects and defects of formation. Youmans JR (ed) "Neurological Surgery", Philadelphia, WB Saunders, 1982, p:1236
10. Gardner WJ: Etiology and pathogenesis of the development of myelomeningocele. Mc Laurin RL (ed) "Myelomeningocele", New York, Grune & Stratton, 1977, p:3
11. Goldstein RB, LaPidus AS, Filly RA: Fetal cephalocele: Diagnosis with US. *Radiology* 180:803, 1991
12. Hobbins JC: Diagnosis and management of neural-tube defects today. *N Engl J Med* 324:690, 1991
13. Janerich DT: Influenza and neural-tube defects. *Lancet* 551: 1971
14. Leck I: Maternal hypertermia and anencephaly. *Lancet* 671, 1978
15. Matson DD: Neurosurgery of infancy and childhood. 2. baskı, Springfield, Charles C Thomas, 1969, p:61
16. Mood GF: Congenital anterior herniations of brain. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 47:391, 1938
17. Mulinare J, Cordero JF, Erickson JD, Berry RJ: Periconceptional use of multivitamins and the occurrence of neural tube defects. *JAMA* 260:3141, 1988
18. Narang BR, Pathania OP, Tomar S: An unusual sin-cipital meningoencephalocele: A case report. *J Ped Surg* 24:208, 1989
19. Paller AS, Pensler JM, Tomita T: Nasal midline masses in infants and children. *Arch Dermatol* 127:362, 1991

20. Patten BM: Embryological stages in the development of spina bifida and myeloschisis. Anat Rec 94:487, 1946
21. Patten BM: Embryological states in the establishment of myeloschisis with spina bifida. Am J Anat 93:365, 1953
22. Pollock JA, Newton TH, Hoyt WF: Trans-sphenoidal and trans-ethmoidal encephaloceles. Radiology 90:442, 1968
23. Rosa FW: Spina bifida in infants of women treated with carbamazepine during pregnancy. N Engl J Med 324:674, 1991
24. Sargent LA, Seyfer AE, Gunby EN: Nasal encephaloceles: Definitive one-stage reconstruction. J Neurosurg 68:571, 1988
25. Schlitt M, Williams JP, Bastian FO, Smith S: The small midline occipital encephalomeningocele: Definition of a syndrome. Neurosurgery 24:613, 1989
26. Suwanwela C, Hongsaprabhas C: Frontoethmoidal encephalomeningocele. J Neurosurg 25:172, 1966
27. Suwanwela C, Sukabate C, Suwanwela N: Frontoethmoidal encephalomeningocele. Surgery 69:617, 1971
28. Suwanwela C, Suwanwela N: A morfological classification of sincipital encephalomeningoceles. J Neurosurg 36:201, 1972
29. Suwanwela C: Craniomeningocele and encephalomeningocele. Sano K, Ishii S, Le Vay D (eds) "Recent Progress in Neurological Surgery", New York, American Elsevier Publishing, 1974, p:49
30. Tandon PN: Meningoencephaloceles. Acta Neurol Scand 46:369, 1970
31. Thompson MW, Rudd NL: The genetics of spinal dysraphism. Morley TP (ed) "Current Controversies in Neurosurgery", Philadelphia, WB Saunders, 1976, p:126
32. Warkany J: Morphogenesis of spina bifida. Mc Laurin R (ed) "Myelomeningocele", New York, Grune & Stratton, 1977, p:31



## ÇOCUKLARDA PARENTERAL BESLENME

Prof. Dr. Hasan Doğruyol  
Güneş & Nobel Tıp Kitabevleri  
1994, 289 sayfa, 27 şekil ve resim, 64 tablo.

Nobel Kitabevi: Millet Cad. No:111, Çapa-İstanbul  
Tel: 212-5856746 - 5856191

## YENİDOĞANIN CERRAHİ HASTALIKLARI

Doç. Dr. Can Başaklar  
Palme Yayıncılık  
1993, 492 sayfa,  
93 çizim, 80 orijinal resim ve röntgen filmi,  
25 tablo.

Palme Yayıncılık:  
A. Adnan Saygun Cad. 10/A Sıhhiye-Ankara

