

Frontonazal Ensefalosel: Bir Vaka Takdimi*

Mustafa AYDIN^a, Erdal TASKIN, Mehmet KILIÇ, Sabahattin ERTUĞRUL, Denizmen AYGÜN

Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, ELAZIĞ

ÖZET

Alın üzerinde şişlik şikayeti ile başvuran ve frontonazal ensefalosel tanısı alan 6 aylık kız hasta sunuldu. Muayenesinde, glabella üzerinde beyin omurilik sıvısı (BOS) sızıntısı olmayan, 2x3 cm ebadında bir şişlik vardı. Manyetik rezonans görüntüleme ve üç boyutlu bilgisayarlı tomografi, frontal kemik defekti ve bu defekten beyin herniyasyonunu gösterdi (anterior ensefalosel). Özellikle BOS sızıntısı eşlik eden ensefaloseller menenjit gelişimi açısından yakından izlenmeli; gerekirse cerrahi tedavi ile onarım operasyonu yapılmalıdır. ©2005, Fırat Üniversitesi, Tıp Fakültesi

Anahtar kelimeler: Frontonazal ensefalosel, menenjit, görüntüleme yöntemleri, çocuk

ABSTRACT

Frontonasal Encephalocele: A Case Report

A 6-month-old girl who diagnosed frontonasal encephalocele is presented. She was referred to our hospital with a swelling on the glabella. She had a swelling over the glabella, 2x3 cm in diameter not associated with cerebrospinal fluid (CSF) leakage. A magnetic resonance imaging and three-dimensional computed tomography scan showed frontal bony defect and brain herniation from this defect (anterior encephalocele). Especially, the encephaloceles with CSF leakage must be followed up closely for the occurrence of meningitis; and if required the surgical treatment must be done for reconstruction ©2005, Fırat Üniversitesi, Tıp Fakültesi

Key words: Frontonasal encephalocele, meningitis, imaging methods, child.

Konjenital orta hat nazal anomalileri enderdir. Ayırıcı tanıda sıklıkla; dermoid veya epidermoid kist, ensefalosel ve gliomlar düşünülmelidir (1). Kalvaryumdaki defekten beyin, beyin omurilik sıvısı (BOS) ve meninkslerin herniyasyonu ensefalosel olarak tanımlanır. Nöral tüp defektlerinin en az görülen şeklidir. En sık %75 oranında oksipital orta hatta oluşur, ikinci sıklıkta frontonazal ya da nazoetmoidal bölgede görülür. Frontal ensefalosel kozmetik açıdan sorun oluşturur, herniye olan frontal lobun çıkarılması nörolojik bir defisit oluşturmaz (2, 3). Ensefalosel kitlesinin üzeri genellikle sağlam deri dokusu ile kaplıdır. Doğumda BOS sızıntısı yoktur. Beyin omurilik sıvısı sızıntısı bakteri kolonizasyonuna ve menenjite yol açabileceğinden dolayı bu hastalarda defektin büyüklüğüne bağlı olarak uygun bir cerrahi girişim düşünülmelidir (4, 5). Az sıklıkla, travma sonrasında da ensefalosel görülebilir. Anterior ensefalosellerde tanı sıklıkla nazal endoskopi ve görüntüleme çalışmaları ile yapılmaktadır (6).

Kliniğimize alında şişlik yakınması ile getirilen ve frontonazal ensefalosel tanısı konulan altı aylık kız hastanın sunumu yapıldı.

OLGU

Altı aylık kız hasta alın bölgesindeki şişlik yakınması ile getirildi. Anne-babası arasında akrabalık olmayan hastanın ailenin üçüncü çocuğu olarak, sorunsuz 38 haftalık bir gebelikten sonra, vajinal yolla komplikasyonsuz olarak doğduğu öğrenildi. Annenin gebeliği süresince herhangi bir ilaç kullanmadığı ve kimyasal madde ile karşılaşmadığı, ailede

benzer bir malformasyon ile daha önce karşılaşmadığı belirlendi. Fizik incelemede genel durum iyi, vücut ağırlığı 7500 g (50-75 p), boy 65 cm (50-75 p), baş çevresi 43 cm (50 p) idi. Kraniofasyal muayenede minimal hipertelörizm ile birlikte iç kantusun laterale doğru hafif genişlemiş olduğu ve frontal bölgede 2x3 cm boyutlarında üzeri sağlam deri dokusu ile kaplı bir şişliğin olduğu görüldü. Şişlik, alın ve burun köprüsünü içine alıyordu (Şekil 1).

Kardiyopulmoner, abdominal, ekstremiteler ve nörolojik muayenesi normal olarak değerlendirildi. Göz dibini de içine alan oftalmolojik muayenesi normal idi. Laboratuvar incelemelerinde hemogram, kan biyokimyası ve idrar incelemesi normal bulundu. Ekokardiyografik ve abdominal ultrasonografik incelemelerinde herhangi bir patolojik bulgu saptanmadı. Kranial manyetik rezonans görüntülemesinde; frontonazal kemikte defekt, frontal bölgedeki defekten beyin dokusunun herniyasyonu ve bu bulgularında frontonazal ensefalosel ile uyumlu olduğu görüldü. Bu lezyon dışında diğer beyin yapıları normal idi (Şekil 2). Üç boyutlu spiral bilgisayarlı tomografik incelemede izole orta hat frontonazal defekt görüntülendi (Şekil 3). Periferik kandan yapılan kromozom incelemesi 46 XX olarak bulundu. Genel durumu iyi olan bebeğin ensefalosele yönelik ameliyatı sorunsuz olarak gerçekleşti ve uygun zamanda rekonstrüktif cerrahi girişim uygulanmak üzere izleme alındı.

^a Yazışma Adresi: Dr. Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, ELAZIĞ

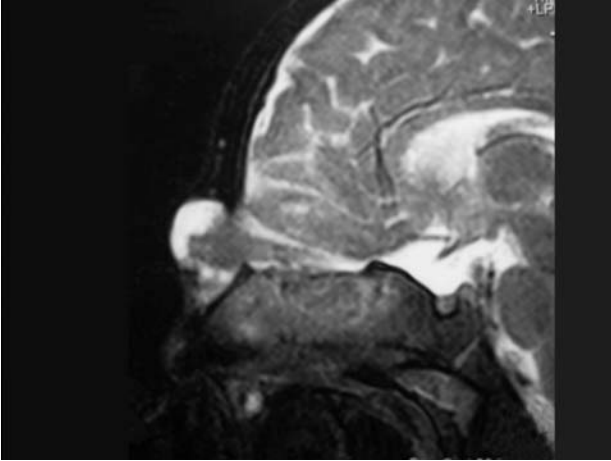
* 21-24 Eylül 2004 tarihleri arasında 48. Milli Pediatri Kongresinde bildiri olarak sunulmuştur.

Tel: 0 532 7699409

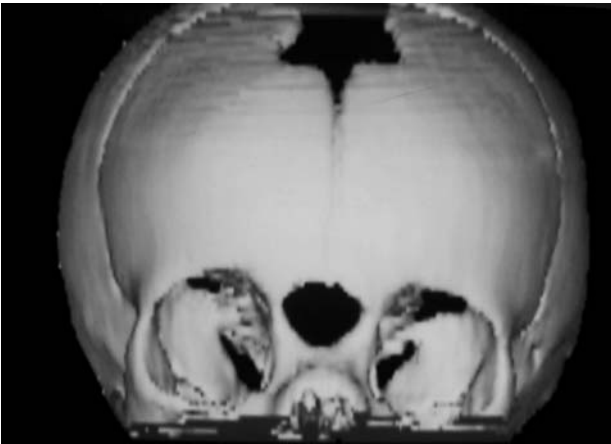
e-mail: dr1mustafa@hotmail.com



Şekil 1. Vakanın görünümü. Alın üzerindeki şişlik dikkat çekmektedir



Şekil 2. Vakanın kraniyal manyetik rezonans görüntülemesi: Frontal bölgedeki defekten beyin dokusu herniye görünümündedir



Şekil 3. Vakanın üç boyutlu bilgisayarlı tomografi ile görüntülemesi: Frontonazal bölgedeki kemik defekti belirgin olarak görülmektedir

TARTIŞMA

Anterior ensefaloseller ender bir durum olmakla birlikte, Güneydoğu Asya'da sıklığı fazladır. Dünya literatüründe yayınlanmış az sayıda geniş seriler vardır (4, 5, 7). Frontoetmoidal ensefaloseller en sık karşılaşılan tiptir, sonra sıklık sırasına göre nazofarengeal ve orbital tipler görülür. Frontoetmoidal ensefaloseller arasında nazoetmoid en sık görülen tiptir ve bu hastalarda belirgin hipertelörizim ile birlikte burun köprüsü üzerinde şişlik ve orbital deformiteler görülür. Nazofarengeal tip gizli kalabilir; nazal obstrüksiyon veya BOS rinore ile gelebilir. Ender olarak hasta menenjit kliniği ile görülür (2, 4, 7). Nazoorbital tipte ise iç kantusta şişlik vardır, tek veya iki taraflı olabilir. Dışarıdan herhangi bir şişlik görülmeyen anterior ensefaloselin intranasal tipi dışında, anterior ensefalosel olan hastalarda dışarıdan görülebilen bir şişlik vardır (8-10). Bizim olgumuzda şişlik glabella üzerinde idi ve şişliğin çok büyük olmaması nedeni ile hipertelörizim çok belirgin değildi. Bu yerleşimi ile frontoetmoid ensefaloselin nazofrontal alt tipi ile uyumlu olduğu düşünüldü. Eğer şişliğin üzerini örten deri sağlam ise, BOS sızıntısı çok ender bir bulgudur (9-11). BOS sızıntısı veya BOS rinoreye sekonder bazı hastalarda menenjit kliniği gelişebilir. Mahapatra'nın derlemesinde (9), 65 anterior ensefaloselli hastanın sadece ikisinde BOS sızıntısı, 10 hastada da BOS rinore olduğu ve bunlardan ise dört hastada menenjit geliştiği bildirilmiştir. Izquierdo ve Gilcarcedo (12), transetmoidal intranasal ensefaloselli bir hastada rekürren menenjit bildirmiştir. Ensefalosellerde BOS sızıntısı menenjitin önemli bir nedeni olduğundan, cerrahi girişimin gerekli olduğu görülmektedir. Eğer ensefaloselden BOS sızıntısı varsa, menenjit gelişimini önlemek amacıyla acil cerrahi girişim gerekmektedir. Ayrıca nazal hava yolu tıkanıklılığı olması durumunda da yenidoğan döneminde cerrahi girişim yapılabilir. Bu iki durumun dışında cerrahi girişim yenidoğan döneminde önerilmemektedir (4, 13). Anterior ensefaloselli hastalarda cerrahi olarak ensefaloselin birinci aşama onarımı ve uygun osteotomi yöntemi ile kemik anomalilerinin düzeltilmesi yapılmaktadır (7). Bizim olgumuzda lezyon küçüktü ve BOS sızıntısı yoktu. Ancak olgumuzun, altı aylık olması nedeni ile ensefalosele yönelik birinci aşama onarım ameliyatı yapıldı ve uygun zamanda rekonstrüktif cerrahi girişim uygulanmak üzere izleme alındı.

Konjenital nazofrontal lezyonların güvenilir cerrahi tedavisi için uygun preoperatif görüntüleme yöntemlerine gereksinim duyulmaktadır. Üç boyutlu bilgisayarlı tomografi, pediatrik hastalarda kafa tası defektleri ve ilişkili beyin anomalilerinin tanımlanması ve postoperatif dönemde de sonuçların değerlendirilmesine olanak sağlaması açısından oldukça yararlı ve tercih edilen bir görüntüleme yöntemidir (1, 7, 14). Son zamanlarda ensefalosellerin değerlendirilmesinde manyetik rezonans görüntüleme de kullanılmaktadır (5).

Sonuç olarak; anterior ensefaloseller sık görülmeyen bir durumdur, ancak özellikle BOS sızıntısı eşlik eden ensefaloseller olmak üzere menenjit gelişimi yönünden dikkatle izlenmelidir. Ayrıca bu hastalardaki lezyonların değerlendirilmesi, onarımı ve postoperatif izlemi açısından manyetik rezonans görüntüleme ve üç boyutlu spiral tomografinin yeri önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Schlosser RJ, Faust RA, Phillips CD, Gross CW. Three-dimensional computed tomography of congenital nasal anomalies. *Int J of Otorhinolaryngol* 2002; 65: 125-131.
2. Swischuk LE. *Imaging of the Newborn, Infant, and Young Child*. 4. Baskı, Baltimore: Williams and Wilkins, 1997: 935.
3. Mahatmarat C, Taecholam C, Rojvachiranonda N. Spontaneous closure of bony defect in a frontoethmoidal encephalomeningocele patients. *J Craniofac Surg* 1999; 10: 149-154.
4. Satyarthee GD, Mahapatra AK. Craniofacial surgery for giant frontonasal encephalocele in a neonate. *J Clin Neurosci* 2002; 9: 593-595.
5. Mahapatra AK, Dev EJ, Krishnan A, Sharma RR. Craniofacial surgery for leaking encephalocele in a newborn baby. *Child Nerv Syst* 2001; 17: 626-628.
6. Boseley ME, Tami TA. Endoscopic management of anterior skull base encephaloceles. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2004; 113: 30-33.
7. Mahapatra AK, Suri A. Anterior encephaloceles: a study of 92 cases. *Pediatr Neurosurg* 2002; 36: 113-138.
8. David DJ. New perspective in management of severe craniofacial deformity. *Ann R Coll Surg Engl* 1984; 66: 270-279.
9. Mahapatra AK. Anterior encephaloceles. *Indian J Pediatr* 1997; 64: 699-704.
10. Suwanwela C, Suwanwela N. A morphological classification of sincipital encephaloceles. *J Neurosurg* 1972; 36: 206-211.
11. French BN. Midline fusion defects and defect of formation. In: Youman JR (editor) *Neurological surgery*. 3. Baskı, Philadelphia: Saunders, 1990: 1081-1235.
12. Izquiere JM, Gilcarcedo LM. Recurrent meningitis and transthemoidal intranasal meningocele. *Dev Med Child Neurol* 1988; 30: 148-151.
13. Gussack GS, Schlitt M, Hurley D. Craniofacial approach for the neonatal management of frontonasal encephaloceles. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1998; 16: 225-235.
14. Oğuz B, Haliloğlu M, Vargel İ, Oto A. Pediatrik hastalarda kranyofasyal anomalilerin değerlendirilmesinde üç boyutlu spiral BT'nin rolü. *Tanısal ve Girişimsel Radyoloji* 2003; 9: 263-266.

Kabul Tarihi: 23.05.2005