

Ensefaloseller

Dr. Zeki ŞEKERCİ, Dr. Ömer İYİĞÜN, Dr. Cengiz ÇOKLUK,
Dr. Gökhan BOZKURT, Dr. Cemil RAKUNT, Dr. Fahrettin ÇELİK

Ondokuzmayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroşirürji Anabilim Dalı

✓ Ondokuz Mayıs üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroşirürji Anabilim dalında 1982-1992 yılları arasında, ensefalosel defektinin tamiri amacıyla cerrahi girişim uygulanan 43 hastanın kayıtları, bu tür anomalilerin klinik, patolojik ve radyolojik bulgularını incelemek, cerrahi tedavi sonuçlarını değerlendirmek ve birlikte bulunan konjenital anomalileri ortaya çıkarmak amacıyla yeniden gözden geçirildi. Toplam 43 olgunun sekizinde anterior, otuzbeşinde ise posterior lokalizasyonlu ensefalosel vardı. Sekiz anterior ensefaloselin dördü frontoethmoidal, üçü basal, biride anterior fontanel lokalizasyonlu idi. Bu grupta operasyona bağlı mortalite yoktu. Bu olguların postoperatif takiplerinde rekürrens veya nörolojik defisit gözlenmedi. Posterior ensefalosellerin ikisi interparietal, otuzüçü ise oksipital bölgede lokalize idi. Oksipital ensefaloseli olan dört hasta (%11), postoperatif dönemde eksitus oldu. Birlikte bulunan konjenital anomaliler, posterior ensefalosel olgularında oldukça yaygındı. Postoperatif komplikasyonlar; ensefalomeningoselde, iki olguda hidrosefali, birer olguda gastroenterit ve aspirasyon pnömonisi şeklinde iken, ensefalomeningomyeloselde, altı olguda hidrosefali, birer olguda intraventriküler kanama, sepsis, renal yetmezlik şeklinde sıralanıyordu. Ensefalosellerde klasifikasyonun doğru olarak yapılması ve birlikte bulunan konjenital anomalilerin ortaya çıkarılması, cerrahi girişimin planlanması ve yönlendirilmesinde oldukça yararlıdır.

Anahtar Kelimeler: Cerrahi tedavi, ensefalosel, konjenital anomaliler

Encephaloceles

✓ The medical records of patients at our Neurosurgery Clinic (Ondokuz Mayıs University, Medical Faculty, Department of Neurosurgery) treated for encephalocele repair were reviewed to determine the clinical, pathological, radiological features, the outcome of these lesions. In total, 43 children were cared for between 1982 and 1992. Meningoceles in the anterior part of the head were found in eight infant (four boys and four girls), and accounted for 20% of all encephaloceles. They consisted of four frontoethmoidal, three basal, one anterior fontanel encephaloceles. There was no operative mortality in this group. Eight children with anterior encephaloceles were without neurological deficits on follow-up review. Posterior encephaloceles were found in 35 infants (11 boys and 24 girls), and accounted for 80% of all encephaloceles. They consisted of two interparietal and thirty-three occipital encephaloceles. Four patients (11.42%) with occipital encephaloceles who underwent surgery died postoperatively. Associated malformations were common in this group. Computerized tomography may enable sharp identification of bony defect, hydrocephalus and associated brain deformity. The prognosis of patients with encephalocele depends on the amounts of cerebral tissue displaced extracranially, the association of major brain anomalies, and the presence of hydrocephalus.

Key words: Surgical management, encephalocele, congenital anomalies.

Ensefaloseller, konjenital kranial kemik defektinden, serebral dokuların ve/veya meningeal yapıların herniasyonu ile oluşan konjenital malformasyonlar şeklinde tanımlanmakta ve değişik şekillerde sınıflandırılmaktadır (1,2,3,4,5,6). Bu tür ano-

malilerin büyük çoğunluğunda etken olan mekanizmayı ortaya çıkarmak ve hastalığı önlemek mümkün değildir (7). Her 3000-5000 canlı doğan bebekten yaklaşık 1-2'si ensefaloselli olarak dünyaya gelmektedir (7,8,9,10). Batı Yarımkürede, ensefalosellerin

yaklaşık %80-90'ı oksipital bölgede lokalize iken, Doğu Yarımkürede anterior lokalizasyonlu ensefalosellere daha sık rastlanılmaktadır (4,5,7,6,11). Bu tür kompleks malformasyonların en iyi tedavisi, nöroşirurji, plastik cerrahi ve pediatrik cerrahi uzmanlarının ortak çalışmaları ve uğraşları sonucunda elde edilebilir (12).

MATERYAL VE METODLAR

1982-1992 yılları arasında, ensefalosel defektinin tamiri amacıyla, kliniğimizde cerrahi girişim uygulanan 43 olgunun kayıtları yeniden gözden geçirildi. Olguların fizik ve nörolojik muayeneleri nöroşirurji ve pediatri bölümlerince detaylı olarak yapıldı. Ensefaloselle birlikte bulunan konjenital anomalileri olan olgular ilgili bölümlerce preoperatif ve postoperatif olarak değerlendirildi. Perfore olmuş olgularda acil cerrahi girişim uygulanırken diğer komplike olgularda cerrahi girişim mümkün olduğu kadar erken dönemde yapıldı. Nonkomplike olgularda cerrahi girişim doğumdan sonra yaklaşık 2-5 haftalık bir periyot geçtikten sonra yapıldı. Ebeveynlere çocuklarının hastalığı hakkında detaylı bilgi verilerek ameliyat öncesi rızaları alındı.

Hastaneden taburcu olan hastaların bakıcılarına başçevresi ölçümü öğretilerek, düzenli aralıklarla kontrollere gelmeleri önerildi. Kontrole gelen hastaların fizik ve nörolojik muayeneleri yapılarak kaydedildi. Hastalara hidrosefali tanısı, klinik semptomlar, nörolojik muayene, bilgisayarlı tomografi (BT) ve transfontanel ultrasonografi yardımıyla kondu. Hastalara postoperatif dönemde, en az bir adet kontrol BT çekildi.

SONUÇLAR

1982-1992 yılları arasında, ensefalosel nedeniyle cerrahi tedavi uygulanan toplam hasta sayısı 43 olarak bulundu. Bu sayı aynı yıllar içerisinde santral sinir sisteminin (SSS) konjenital anomalisi tanısı konan tüm hastaların %46'sını oluşturuyordu. Sekiz (%20) olguda ensefalosel kesesi anterior lokalizasyonlu iken, otuzbeş (%80) olguda posteriorde lokalize idi. Posterior

ensefaloselli otuzbeş olgunun ikisinde (%6) kese interparietalde, diğerlerinde oksipital bölgede lokalize idi. Anterior lokalizasyonlu ensefalosellerde kız-erkek oranı birbirine eşit iken, posterior lokalizasyonlu ensefalosellerin kız çocuklarında daha yüksek insidanda bulunduğu ve kız/erkek oranının 2/1 olduğu görüldü. Toplam 43 ensefalosel olgusunda hastalığın yıllara göre görülüş sıklığı Tablo 1'de özetlenmiştir.

Anterior ensefaloseli olan sekiz olgunun dördünde kese frontoethmoidal, üçünde bazal, birisinde ise anterior fontanelde lokalize idi. Bu gruptaki infantların hiçbirisinde hidrosefali ve operasyona bağlı mortalite yoktu. Bu sekiz olgunun patoloji spesmenlerinin incelenmesinde; ensefalosel kesesinin serebral dokularla meningeal yapıların her ikisinde birlikte içerdiği görüldü. Frontoethmoidal ensefaloseli olan iki olgu dört yıl sonra kozmetik deformitelerinin düzeltilmesi için, plastik cerrahi bölümünde operasyona alındı.

İnterparietal ensefaloseli olan iki olgunun birisinde mikrosefali saptanırken diğer olgu tamamen normaldi. Bu olguların hiç birisinde kese serebral doku içermiyordu.

Otuzüç (%80) olguda kese oksipital bölgede lokalize idi. Bu olguların dördü (%11) operasyondan sonraki 7-30 gün içerisinde sırasıyla aspirasyon pnömonisi, sepsis, bronkopnömoni ve renal yetmezlik nedeniyle eksitus oldu. Bu dört olgunun hepsinde hidrosefali mevcuttu. Bu otuzüç olgunun patoloji spesmenlerinin incelenmesinde; sekiz (%24) olguda ensefalosel kesesinin meningeal yapıları, yirmibeş (%76) olguda ise buna ek olarak serebral dokularıda içerdiği görüldü. Oksipital ensefalosel keselerinin çapı 2 cm ile 27 cm arasında değişiyordu. Oniki olguda ensefalosel kesesi pedinküllü bir tabana sahipken, yirmibir olguda geniş tabanlıydı. Anterior ensefalosel olgularının sadece birisinde mikrosefali saptanırken, posterior ensefaloselli otuzbeş olgunun dördünde (%9) mikrosefali, üçünde (%8) diffüz serebral atrofi, birer (%3) olguda ise ürogenital sistem anomalileri, mikrosefali, kraniosinostoz, mikroftalmi, mikrognossi,

VSD, epilepsi, yarık damak, yarık dudak santral fasial paralizi, anal stenoz rektovaginal fistül ve ekstremitte paralizileri saptandı (Tablo 1).

Postoperatif komplikasyonlar; ensefalomeningoselde, iki (%4) olguda hidrosefali, iki (%4) olguda yüzeysel yara enfeksiyonu, birer (%2) olguda gastroenterit, aspirasyon pnömonisi ve üriner enfeksiyon şeklinde iken, ensefalomeningomyeloselde, altı (%13) olguda hidrosefali, iki (%4) olguda yüzeysel yara enfeksiyonu, birer (%2) olguda intraventriküler kanama, sepsis, renal yetmezlik ve menenjit şeklinde sıralanıyordu (Tablo 2).

TARTIŞMA

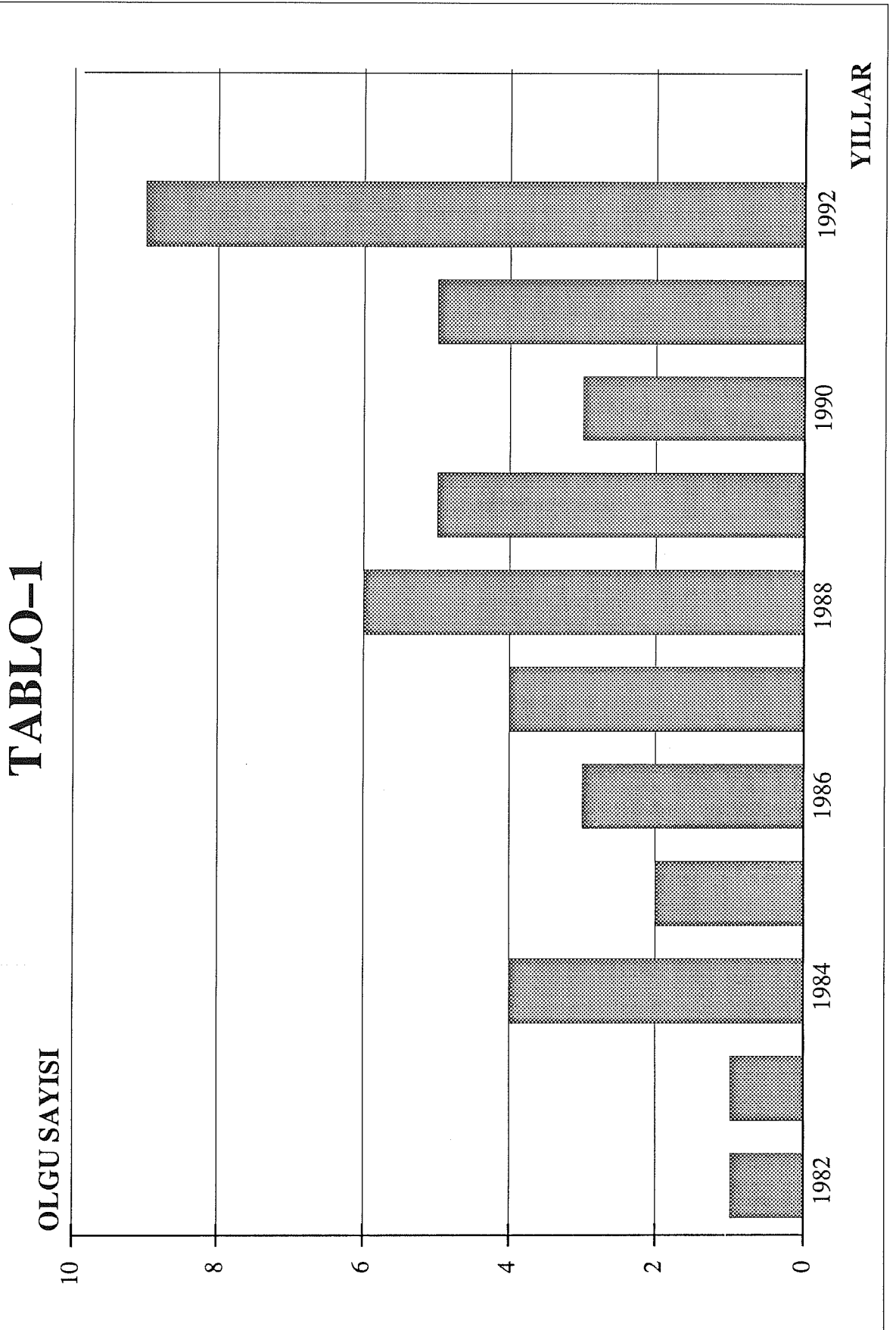
SSS'nin konjenital anomalileri arasında önemli bir yeri olan ensefalosellerin, klinik, patolojik ve radyolojik bulguları hakkında pek çok bilgiye sahip olunmasına rağmen, etyolojisi ve embriyo-patogenezi hakkında halen çok az şey bilinmektedir (13,14,5,16). Bu tür malformasyonların etyolojisinde multifaktöriyel etkenler suçlanmaktadır (14). Çeşitli genlerin ve farklı pek çok çevresel faktörlerin bir araya gelmesi, ensefalosellerin oluşmasında etken olmakta veya etken olan mekanizmayı harekete geçirmektedir (3, 13, 15).

Tablo 1: Otuzbeş Pesterior ensefalosel olgusuyla birlikte olan konjenital anomaliler

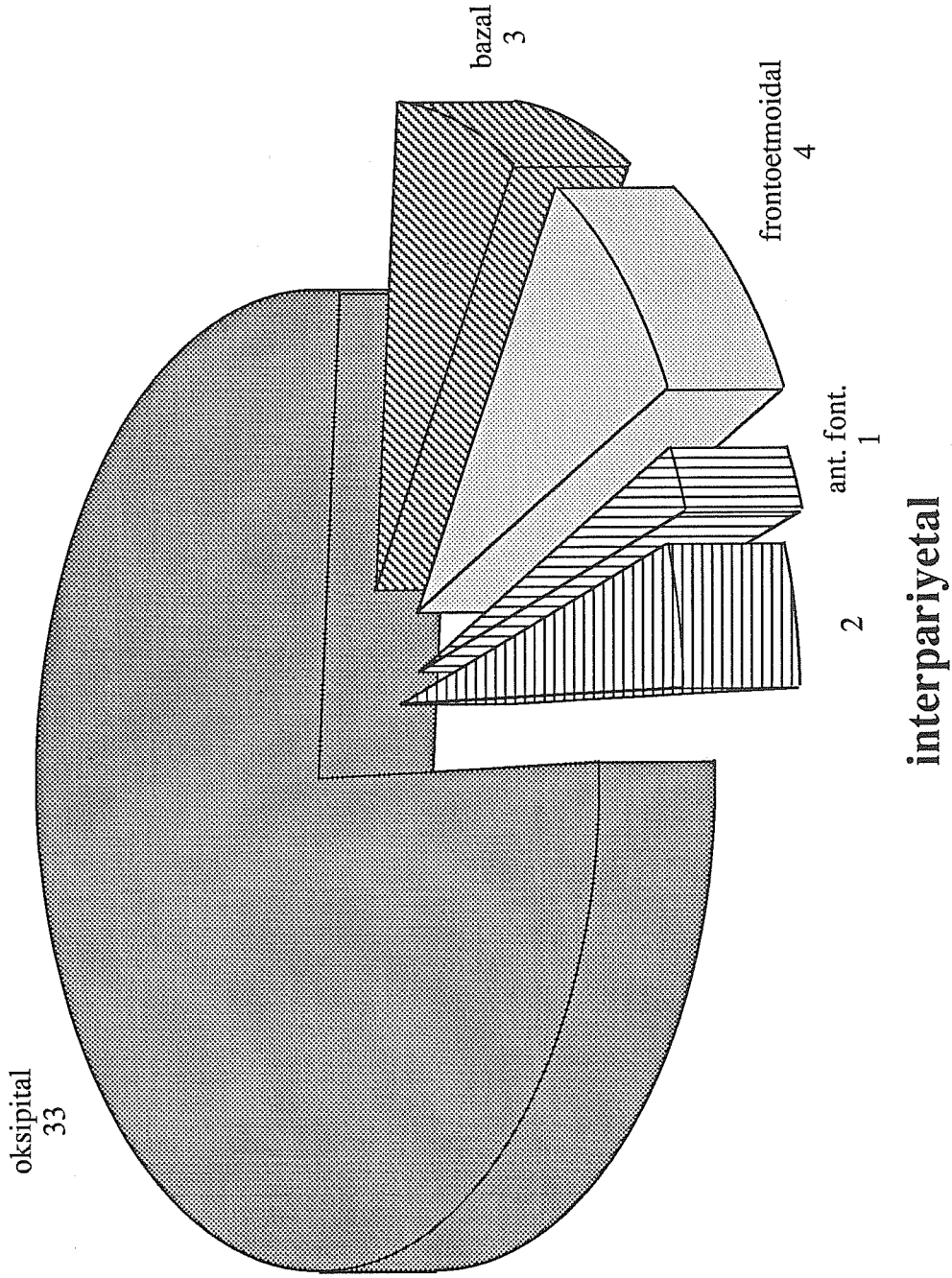
BİRLİKTE OLAN ANOMALİLER	OLGU SAYISI	YÜZDE
Genitoüriner anomaliler	1	2.4
Mikrosefali	4	9
Mikrosefali + kraniosinoztoz	1	2.4
Mikrosefali + Mikroftalmi + VSD + Mikrognossi + Epilepsi	1	2.4
Mikrosefali + VSD	1	2.4
Mikrosefali + Yarık dudak + Yarık damak + sağ santral fasial paralizi	1	2.4
Diffüz serebral atrofi	3	8.5
Ekstremitte paralizileri	1	2.4
Anal stenoz + Rektovaginal fisül	1	2.4

Tablo 2: Ensefalosel tamiri amacıyla cerrahi girişim uygulanan hastalarda postoperatif komplikasyonlar

POSTOPERATİF KOMPLİKASYONLAR	ENSEFALOMENİNGOSEL	ENSEFALOMENİNGO MYELOSEL
Hidrosefali	2 (% 4.4)	6 (% 13.3)
Yüzeysel yara enfek.	2 (% 4.4)	2 (% 4.4)
Gastroenterit	1 (% 2.2)	-
Aspirasyon pnömonisi	1 (% 2.2)	-
Üriner enfeksiyon	1 (% 2.2)	-
Sepsis	-	1 (% 2.2)
İntraventriküler kanama	-	1 (% 2.2)
Renal yetmezlik	-	1 (% 2.2)
Menenjit	-	1 (% 2.2)



TABLO-2



Anne adayında, folik asit, çinko ve çeşitli vitaminlerin yetmezliği hastalığın etyolojisinde suçlanan faktörlerdendir. Başta viruslar olmak üzere çeşitli enfeksiyon hastalıkları, hipervitaminosis A, hormonal ve ovulatuvar değişiklikler, dextromorfan, triamsinolon asetonid, valproik asit, karbamazepin gibi çeşitli ilaçlar, annenin hamileliği döneminde radyasyona maruz kalması gibi çevresel etkenler, rol oynayan etyolojik faktörler arasında sayılmaktadır (6,11,17,18,19).

Hastalığın embryo-patogenesi hakkında pek çok teori ileri sürülmüştür. Von Rechlinghausen; gestasyonun 25-28'inci günlerinde tubuler olarak kapanan, nöral plakta meydana gelebilecek yetmezlik durumunu, mezodermal ve ektodermal değişikliklerin takip edeceğini, bununda spina bifida ile sonuçlanacağını bildirmiştir (20). Gardner'e göre; beyin omurilik sıvısının aşırı miktarda yapılmasının, iç basıncı artırarak, intrauterin hayatın ikinci ve üçüncü aylarında, kaudal neural kesenin rüptürüne neden olduğu bununda spina bifida ile sonuçlandığı şeklindedir (10).

Patten, civciv ve insan embriyolarında dorsal kaudal neural plağın aşırı geliştiğini gözlemiş ve bunu neural tüp kapanma yetmezliğinin bir bulgusu olarak yorumlamıştır (21,22).

Mood ve pollock'un anterior yerleşimli ensefalosellerin patogenezi hakkında ileri sürdükleri teorileri şu şekilde özetlemek mümkündür; (a) olfaktör siniri çevreleyen ethmoid kemik tabakasının yetmezliği; (b) sfenoid kemikteki ossifikasyon merkezlerinin gelişim yetmezliği; (c) intrauterin hayatta intraventriküler basıncın artarak beyin dokusunu, henüz gelişimini tamamlamamış kemik bölgesine doğru sürüklemesi; (d) neuroektodermin yüzeyine ektodermin yayılmasında yetmezliğin oluşması, bununda mezodermal elementlerin gelişimini engellemesi; (e) kraniofaringeal kanalın sürekliliğinin devam etmesiyle sfenoid kemik ensefalosellerinin oluşmasıdır (23,24).

Ensefalosellerin en çok kabul gören sınıflandırması, suwanwelanın kesenin kö-

ken aldığı anatomik lokalizasyonu temel alarak yapmış olduğu şeklidir (15). Bu sınıflandırmaya göre kliniğimizde görülen ensefalosellerin pie grafiği şekil 2'de verilmiştir.

Ensefalosellerin primer tedavisi, uygun cerrahi yöntemlerle kesenin eksizyonu, anatomik defektin tamiri ve kozmetik deformitelerin elden geldiği kadar düzeltilmesini içermektedir (15,25,26). Son yıllarda, nadir lokalizasyonlu ensefalosellerin cerrahi tedavisini, kesenin anatomik lokalizasyonu ile ilişkili olan uzmanlık dalları birlikte planlayarak yönlendirmektedirler (4). Özellikle sinsipital ensefalosellerin tedavisinde, nöroşirurji, plastik cerrahi, kulak burun boğaz ve göz bölümlerinin cerrahi öncesi, cerrahi sonrası ve cerrahi sırasında ortak çaba göstermeleri, tedavinin travmatik etkisinin minime indirmekte ve daha sonraki yıllarda hastanın gereksiz cerrahi girişimleri önlenmektedir (1,2,3,4).

Geliş Tarihi: 6.8.1993

Yayına Kabul Tarihi: 26.10.1993

KAYNAKLAR

1. Abiko S, Aoki H, Fudaba H: Intrasphenoidal encephalocele: Report of a case. *Neurosurg* 22: 933-936, 1988.
2. Anderson FM: Intranasal (sphenoharingeal) encephalocele. *arch Otolaryngol* 46: 644-654, 1947
3. Chapman PI, Swearingen B, Caviness VS: Subtorcular occipital encephaloceles. *J Neurosurg* 71: 375-381, 1989
4. Del Campo AF, Salazar AE, Recio NB, Dimopulas A: Transfacial surgical treatment and antropometric consideration of frontoethmoidal meningoencephaloceles. *Ann Plast Surg* 23: 377-389, 1989.
5. Diebler C, Dulac O: Cephaloceles: clinical and neuroradiological appearance. *Neuroradiology* 25: 199-216, 1983.
6. Janerich DT: H Influenza and neural-tube defects. *Lancet* i: 551-552, 1971.
7. Drapkin AJ: Rudimentary cephalocele or neural crest remnant. *Neurosurg* 26: 667-674, 1990.

8. Engel R, Buchan GC: Occipital encephaloceles with and without visual evoked potentials. *Arch Neurol* 30: 314-318, 1974.
9. French BN: Midline fusion defects and defects of formation, in Youmans JR (ed): *Neurological Surgery*, Philadelphia, WB Saunders Co, 1982; pp.1236-1380.
10. Gardner WJ: etiology and pathogenesis of the development of myelomeningocele, in Mc Laurin RL (ed): *Myelomeningocele*. New York, Grune&Staratton, pp. 3-30, 1977.
11. Leck I: Maternal hypertermia and anencephaly. *Lancet* i: 671, 1978.
12. Matson DD: *Neurosurgery of infancy and childhood* (ed 2): Springfield, III, Charles C Thomas, 1969, pp. 61-65.
13. Suwanwela C, Hongsaprabhas C: Frontoethmoidal encephalomeningocele. *J Neurosurg* 25: 172-182, 1966 22.
14. Suwanwela C, Sukabate C, Suwanwela N: Frontoethmoidal encephalomeningocele. *Surgery* 69 (4): 617-625, 1971.
15. Suwanwela C, Suwanwela N: A morphological classification of sincipital encephalomeningoceles. *J Neurosurg* 36: 201-211, 1972.
16. Suwanwela C, Craniomeningocele and encephalomeningocele, in Sano K, Ishii S, Le Vay D (eds): *Recent Progres in Neurological Surgery*. New York, American Elsevier Publishing Co. 1974; pp. 49-55.
17. Mulinare W, Cordera JF, Erickson JD, Berriy RJ: Periconceptional use of multivitamins and the occurrence of neural tube defects. *JAMA* 260: 3141-5, 1989.
18. Rosa FW: Spina bifida in infants of women treated with carbamazepine durin pregnancy. *N Engl J Med* 324: 674-7, 1991.
19. Thompson MW, Rudd NL: The genetics of spinal dysraphism, in Morley TP (ed): *Current Controversies in Neurosurgery*, Philadelphia, WB Saunders, 1976, 00. 126-146.
20. Warkany J: Morphogenesis of spina bifida, im mc Laurin R (ed): *Myelomeningocele*. New York, Grune&Stratton, pp. 31-35, 1977.
21. Patten BM: Embryological stages in the development of spina bifida and myeloschisis. *Anat Rec* 94: 487, 1946.
22. Patten BM: Embryological states in the establishment of myeloschisis with spina bifida. *Am J anat* 93: 365-395, 1953.
23. Mood GF: Congenital anterior herniations of brain. *Ann otol Rhinol Laryngol* 47: 391-401, 1938.
24. Pollock JA, Newton TH, Hoyt WF: Trans-sphnoidal and trans-ethmoidal encephaloceles. *Radiology* 90:H 442-453, 1968.
25. Sargent LA, Seyfer AE, Gunby EN: Nasal encephaloceles: definitive one-stage reconstruction. *J Neurosurg* 68: 571-575, 1988.
26. Schlitt M, Williams JP, Bastian FO, Smith S: The small midline occipital encephalomeningocele: Definition of a syndrome. *Neurosurgery* 24: 613-616, 1989.

