

Transsellar transsfenoidal ensefalosel: MRG Bulguları

Transsellar transsfenoidal encephalocele: MRI Features

Furkan Ufuk, Duygu Herek, Cihan Kaya, Tuğberk Baştürk, Furkan Kaya, Burak Tanrıverdi,
Ergin Karaman

Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji AD, Denizli

Özet

Transsfenoidal ensefalosel, en nadir görülen ensefalosel şekli olup sfenoid kemik defektinden ependimal doku ile kaplı bir kese içerisinde beyin omurilik sıvısı ve nörovasküler dokunun fıtıklaşmasıdır. Bu makalede transsellar transsfenoidal ensefaloselli bir olgu sunularak hastalığın önemli klinik özellikleri ve tanısal görüntüleme bulguları gözden geçirilmiştir.

Pam Tıp Derg 2014;7(3):250-252

Anahtar sözcükler: Bazal ensefalosel, manyetik rezonans görüntüleme, transsellar transsfenoidal ensefalosel, büyüme geriliği.

Abstract

Transsfenoidal encephalocele, the rarest variety of encephaloceles, is a congenital anomaly that consists of herniation through a sphenoidal bony defect of a sac filled with cerebrospinal fluid and containing neural vascular tissue. We report a rare case of transsellar transsfenoidal encephalocele and highlight important clinical aspects and diagnostic imaging findings.

Pam Med J 2014;7(3):250-252

Key words: Basal encephalocele, magnetic resonance imaging, transsellar transsfenoidal encephalocele, growth retardation.

Giriş

Ensefalosel merkezi sinir sistemi yapılarının, beyin omurilik sıvısı (BOS) ile dolu bir kese içerisinde kafatasındaki bir defekten fıtıklaşması olarak tanımlanan konjenital bir anomalidir. Transsfenoidal ensefalosel, transsfenoidal ensefaloselin en nadir varyantı olup sfenoid kemik defektinden ependimal doku ile kaplı bir kese içerisinde BOS ve nörovasküler dokunun fıtıklaşmasıdır. Bu anomali yaklaşık 700.000 canlı doğumda bir görülmektedir [1]. Bu makalede transsellar transsfenoidal ensefaloseli (TTE) bulunan bir olgunun klinik ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) bulgularını sunarak klinik ayırıcı tanıda tanısal çalışmaların önemini değerlendirdik.

Olgu Sunumu

Boy kısalığı ve gelişme geriliği yakınmasıyla başvuran onüç yaşında erkek hastanın fizik muayenesinde boyu 134 cm (normal aralık 141-175 cm), kilosu 44.1 kg (normal aralık 30-67.5 kg) ölçülmüş olup hastada mikropenis

(3.5 cm) saptandı. Hastada aksiler ve pubik kıllanma saptanmadı. Hastanın anamnezinde doğumda boy ve kilosunun normal sınırlarda olduğu, 2 kardeş oldukları ve kız kardeşinde boy kısalığının olmadığı öğrenildi. Laboratuvar tetkiklerinde anormal bulgu olarak; düşük büyüme hormonu (BH) serum düzeyi (Büyüme Hormonu, <0.05 ng/mL, normal aralık: 0.5-3 ng/mL), düşük LH (Lüteinleştirilen Hormon, 0.292 mIU/mL, normal aralık: 1.7-8.6 mIU/mL), düşük total testosteron serum düzeyi (0.025 ng/mL, normal aralık: 0.28-11.1 ng/mL) saptandı. Serum ACTH (Adrenokortikotropik hormon, 50 pg/ml, normal aralık: 0-100 pg/ml) düzeyi normal sınırlarda saptandı. Hastaya düşük serum BH seviyesi nedeniyle, L-Dopa ve klonidin stimülasyon testleri yapıldı. Bu testlere BH yanıtı yetersizdi. Bulgular hipofizer yetmezlik lehine değerlendirildi.

Hastaya yapılan hipofiz MR tetkikinde, sella tursikada boş sella görünümü ve sella tursika lokalizasyonunda sfenoid kemikte bulunan defektten herniye olan ve nazofarengeal çıkımda

Furkan Ufuk

Yazışma Adresi: Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji AD, Denizli
e-mail: furkan.ufuk@hotmail.com

Gönderilme tarihi: 04.03.2014

Kabul tarihi: 02.04.2014

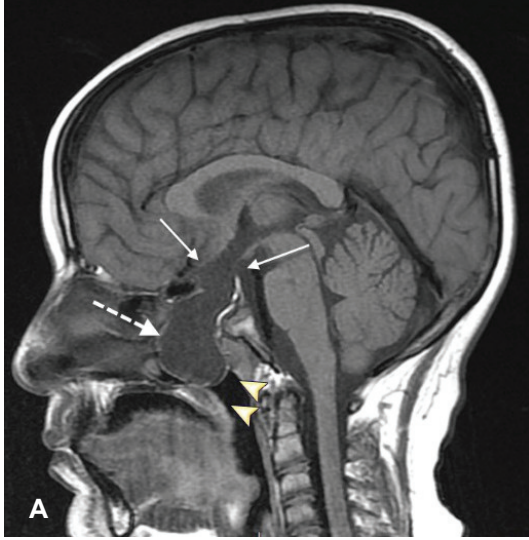
belirgin darlık oluşturan TTE kesesi izlendi. Hipofiz bezi ve infundibulum görüntülenemedi. Optik kiyazma kistik ensefalosel nedeniyle posterolaterale itilmişti (Resim 1).

Tüm bulgular birlikte değerlendirildiğinde olgu, transsellar transsfenoidal ensefalosele bağlı hipofizer yetmezlik ve boy kısalığı olarak değerlendirildi ve büyüme hormon analogu

somatotropin ile tedaviye başlandı.

Tartışma

Ensefalosel her 3.000 ila 5.000 canlı doğumda 1 görülen bir konjenital anomalidir. Kafa tabanından kaynaklanan bazal ensefaloseller ise çok daha nadir olup yaklaşık 35.000 canlı doğumda 1 görülür. Bazal ensefaloseller



Resim 1. A Sagittal T1 ağırlıklı MRG kesitinde, sfenoid kemikte defekt (*oklar*) ve bu defektten nazal boşluğa herniye olan düzgün sınırlı BOS ile aynı intensitede transsellar transsfenoidal ensefalosel kesesi (*kesikli ok*) izleniyor. Ensefalosel kesesi nazofarengeal boşlukta belirgin darlık oluşturmaktadır (*ok başları*). **B** Aksiyal T2 ağırlıklı MRG kesitinde BOS ile aynı intensitede düzgün sınırlı transsellar transsfenoidal ensefalosel kesesi (*kesikli oklar*) görülüyor.

transetmoidal, sfenoorbital, sfenomaksillar ve transsfenoidal olarak 4'e ayrılır. Transsfenoidal ensefalosel tüm bazal ensefalosellerin yaklaşık %5'lik kısmını oluşturmaktadır olup, bizim olgumuzda da bulunan transsfenoidal ensefaloselin transsellar varyantı en nadir görülen ensefalosel şeklidir. Transsfenoidal ensefaloselin görülme sıklığı yaklaşık 700.000 canlı doğumda 1'dir [2]. Gebeliğin yaklaşık 25.günü kapanması gereken ön nöral plağın kapanmaması sonucu ensefalosel oluştuğu düşünülmektedir [3]. Nöral dokunun hızlı büyümesi, viral enfeksiyonlar, radyasyon, hipertermi, hipervitaminozlar, salisilatlar, tripan mavisi, hipoksi gibi sebepler nöral tüp kapanma defektlerinin sorumlusu olarak öne sürülmüştür. Transsfenoidal ensefaloselin, normalde fetal hayatta kapanması gereken kraniofaringeal veya transsfenoidal kanalın kapanmamasına bağlı oluştuğu düşünülmektedir [4].

Ensefaloseli bulunan hastaların yaklaşık yarısında hipertelorizm, yarık damak, yarık dudak, anoftalmi, mikroftalmi, burun kökü basıklığı gibi anomaliler görülür ve sıklıkla yaşamın ilk yılında tanı alırlar. Bizim olgumuzda

olduğu gibi, karakteristik yüz görünümü bulunmayan olgularda tanı adölesan veya genç erişkinlik dönemine kadar gecikebilir. Hastalarda beslenme zorluğu, BOS rinosisi, solunum yetmezliği, tekrarlayan menenjit atakları ve bizim olgumuzdaki gibi endokrin anomaliler bulunabilir. Transsellar transsfenoidal ensefaloselde, sella tursica tabanında defekt mevcut olup hipofiz bezinin ensefalosel kesesi tarafından basılanmasına bağlı bizim olgumuzdaki gibi hipotalamo-hipofizer fonksiyonlarda bozulma ve endokrin anomaliler yaklaşık %50-60 oranında görülür [5]. Endokrin anomaliler arasında hipotiroidi, hipogonadotropik hipogonadizm, diabetes insipidus ve bizim olgumuzdaki gibi BH eksikliği görülmektedir.

Morning glory sendromu, embriyonik koroid fissürde kapanma bozukluğu sonucu oluşan, görme problemleriyle karakterize nadir bir konjenital anomali olup, bazal ensefalosel olgularında %67.7 oranında görülür. Morning glory sendromunda optik sinir baş kesimi, çevresinde koryoretinal pigment bozukluğu ve sinir santralinde beyaz noktanın bulunduğu huni şeklini almıştır [6]. Bizim olgumuzun

görme problemi mevcut olmayıp oftalmolojik muayenesi normal olarak bulundu.

Transsellar transsfenoidal ensefaloselde solunum yollarının tıkanması, tekrarlayan menenjit ataklarının varlığı ve ilerici görme problemleri bulunan hastalarda cerrahi işlem gerekebileceğinden erken tanı oldukça önemlidir [7].

Gelişmiş görüntüleme yöntemleri transsfenoidal ensefalosel tanısını doğrulamak ve herniasyon kesesi içerisinde bulunabilecek nöral veya vasküler öğeleri tanımlamak için gereklidir. BT ve MRG ensefalosel teşhisi için en yararlı yöntemlerdir. BT tetkiki kafa tabanında bulunan kemik defektin saptanmasında ve bu defektten herniye olan yumuşak dokunun gösterilmesinde oldukça yararlıdır. Bizim olgumuzda hipofizer yetmezlik tanısıyla hipofizer MRG tetkiki yapılmış olup, hastaya radyasyon vermemek için bilgisayarlı tomografi yapılmamıştır. TTE'de MRG, herniasyon kesesi içerisinde bulunabilecek nörovasküler yapıların ve eşlik eden diğer santral sinir sistemi anomalilerin değerlendirilmesinde en değerli yöntemdir. Cerrahi operasyon planlanan olgularda ise herniasyon kesesinin, çevre vasküler yapılarla ilişkisini ortaya koymada manyetik rezonans anjiyografi oldukça faydalıdır [8]. TTE'li olgularda BOS rinoresi ve solunum zorluğu bulunabilir. Bu olgularda endoskopide yumuşak doku görülerek biyopsi planlanabilir ve MRG, bu olgularda doğru tanı koyarak hastaya gereksiz biyopsi yapılmasını önleyeceğinden önemlidir. Sonuç olarak TTE çok nadir görülen konjenital bir anomali olup, boy kısalığı, gelişme geriliği, BOS rinoresi, tekrarlayan menenjit atakları ve hipotalomo-hipofizer yetmezliği bulunan olgularda ayırıcı tanıda düşünülmesi erken tanı ve tedavi açısından oldukça önemlidir. Bizim olgumuzda olduğu gibi, TTE'li hastalar sadece boy kısalığı şikayetiyle başvurabilmekte olup pediatrik yaş grubundaki hastalarda boy kısalığı nedenleri arasında TTE'ye bağlı hipotalamo-hipofizer yetmezlik mutlaka akılda bulundurulmalıdır. MRG ensefalosel tanısında,

tedavi şeklinin belirlenmesinde ve cerrahi operasyonun planlanmasında oldukça yararlı bilgiler vermektedir.

Çıkar ilişkisi: Yazarlar çıkar ilişkisi olmadığını beyan eder.

Kaynaklar

1. Pollock JA, Newton TH, Hoyt WF. Transsphenoidal and transtethmoidal encephaloceles. A review of clinical and roentgen features in 8 cases. *Radiology* 1968;90:3:442-453.
2. Suwanwela C, Suwanwela N. A morphological classification of sincipital encephalomeningoceles. *J Neurosurg* 1972;36:201-211.
3. Kindler P: Morning glory syndrome: unusual congenital optic disk anomaly. *Am J Ophthalmol* 1970;69:376-384.
4. Sasani M, Ozer AF, Aydin AL. Endoscopic treatment of trans-sellar trans-sphenoidal encephalocele associated with morning glory syndrome presenting with non-traumatic cerebrospinal fluid rhinorrhea. *J Neurosurg Sci* 2009;53:31-35.
5. Morioka M, Marubayashi T, Masumitsu T, Miura M, Ushio Y. Basal encephaloceles with morning glory syndrome and progressive hormonal and visual disturbances: case reports and review of literature. *Brain Dev* 1995;17:196-201.
6. Kindler P. Morning glory syndrome: unusual congenital optic disk anomaly. *Am J Ophthalmol* 1970; 69:376-384.
7. Kahyaoğlu O, Cavuşoğlu H, Müslüman AM. ve ark. Transsellar transsfenoidal rhinooral encephalocele. *Türk Neurosurg* 2007;17:264-268.
8. Morón FE, Morriss MC, Jones JJ et-al. Lumps and bumps on the head in children: use of CT and MR imaging in solving the clinical diagnostic dilemma. *Radiographics* 2004; 24:1655-1674.