

Genişlemiş parietal foramen: Olgu sunumu

Enlarged parietal foramen: Case report

Dr. Serhat Şevki Baydın / Bakırköy Ruh Ve Sinir Hastalıkları Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Nöroşirurji Kliniği, İstanbul
Dr. Nida Çelik / Kanuni Sultan Süleyman Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Pediatri Kliniği, İstanbul
Dr. Osman Akdemir / Taksim Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Nöroşirurji Kliniği, İstanbul
Dr. İbrahim Alataş / Kanuni Sultan Süleyman Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Nöroşirurji Kliniği, İstanbul

İletişim adresi Dr. Osman Akdemir / Taksim Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Nöroşirurji Kliniği Sıraselviler, İstanbul.
osakdemir@yahoo.com

ÖZET

Genişlemiş parietal foramen benign, ailevi geçiş gösterebilen, simetrik, parietal kemik üzerinde, sagittal sutürün her iki yanında, intramembranöz kemik gelişim defektidir. 5mm'nin altında patolojik sayılmaz. Genişlemiş parietal foramen sıklıkla asemptomatiktir ve cerrahi müdahaleyi gerektirmez. Baş ağrısı nedeniyle polikliniğimize başvuran olgumuzun tetkiklerinde Genişlemiş parietal foramen tespit edildi. Ailevi geçiş yönünden tarandığında ise kardeşinde de asemptomatik Genişlemiş parietal foramen tespit edildi.

Anahtar sözcükler: kranium, parietal foramen.

ABSTRACT

Enlarged parietal foramen is a benign disease with familial transition and a symmetrical defect of the parietal bone on each side of the sagittal suture due to intramembranous bone growth defect. It is not considered to be pathological under 5 mm. It is frequently asymptomatic and does not require surgical intervention. A patient was admitted to our clinic with headache and diagnosed with an enlarged parietal foramen. When the patient was investigated for familial transition, it was found out to be an enlarged parietal foramen in his sibling.

Key words: cranium, parietal foramen.

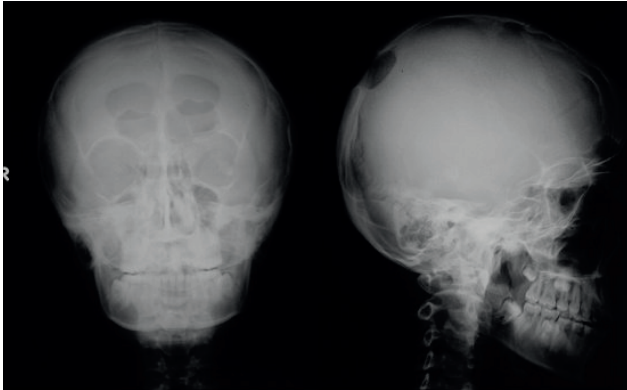
GİRİŞ

Genişlemiş Parietal Foramen (GPF) veya Parietal Foramen Sendromu oldukça nadir görülen intramembranöz kemik gelişim defektidir. Kranium Bifidumun bir alt gurubu olarak karşımıza çıkar. Parietal foramen normal embriyonel gelişimin beşinci ayında kapanır. İçinden superior sagittal sinüslerle anastomoz yapan emisier venler çıkar. Yapılan genetik çalışmalarda otozomal dominant kalıtım gösterdiği tespit edilmiştir. GPF olgularında %80 e yakın oranda MSX2 ve ALX4 genlerinde mutasyon tespit edilmiştir (1,2). Olgumuzun başındaki simetrik kemik defekti ileri yaşa kadar ailesi tarafından dikkate alınmamış, ancak gittikçe artan baş ağrısı sonrası kliniğimizde yapılan tetkikler neticesinde GPF tanısı kondu. Aile taraması yapılan hastanın kardeşinde de GPF tespit edildi.

OLGU

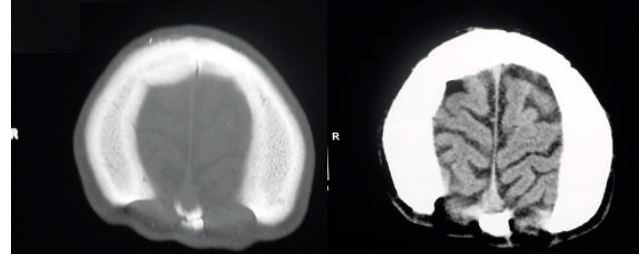
16 yaşında erkek hasta, baş ağrısı şikayetiyle hastanemiz beyin cerrahisi polikliniğine başvurdu. Ara ara olan baş ağrısı şikayeti son dönemde şiddetlenmiş. Özellikle başının arka kısmının ağrdığını tarifliye hastanın özgeçmişinde travma veya sistemik bir hastalık öyküsü yoktu. Fizik muayenesinde posterior-parietal bölgede palpe edilebilen, iki yanlı, simetrik, düzgün sınırlı, oval kemik defekti izlendi. Nörolojik muayenesi doğaldı.

İstenilen 2 yönlü kranio-grafisinde posterior-parietal bölgede simetrik, oval, radyolüsen alanlar görüldü (Şekil 1).



Resim 1: A-P ve lateral kranio-grafide posterior-parietal bölgede, sagittal sinüs komşuluğunda, simetrik, oval radyolüsen alanlar görülmektedir.

Sonrasında Kranial Bilgisayarlı Tomografi (BT) ve Kranial 3D BT istenilen hastanın tetkikleri neticesinde GPF (Şekil 2-3). Kranial BT'sinde parankimal patolojiye rastlanılmadı. Rutin kan tetkikleri doğaldı. Tüm ailesine de 2 yönlü kranio-grafi taraması yapılan hastanın kardeşinde de GPF tespit edildi. Geri kalan aile bireylerinde ve yakın akrabalarında kranial osseoz patolojiye rastlanılmadı. Genetik inceleme istenen hastanın tetkikleri normal olarak sonuçlandı. Özellikle MSX2 ve ALX4 genleri tarandı ancak mutasyona rastlanılmadı. Olgumuz için birinci planda cerrahi düşünülmüdü ve poliklinik takibine alındı. Baş ağrıları nedeniyle de nöroloji polikliniğine yönlendirildi.



Resim 2: Kranial Bilgisayarlı Tomografide posterior-parietal bölgede simetrik kemik defekti görülmekte. Parankimal patolojiye rastlanılmadı.

TARTIŞMA

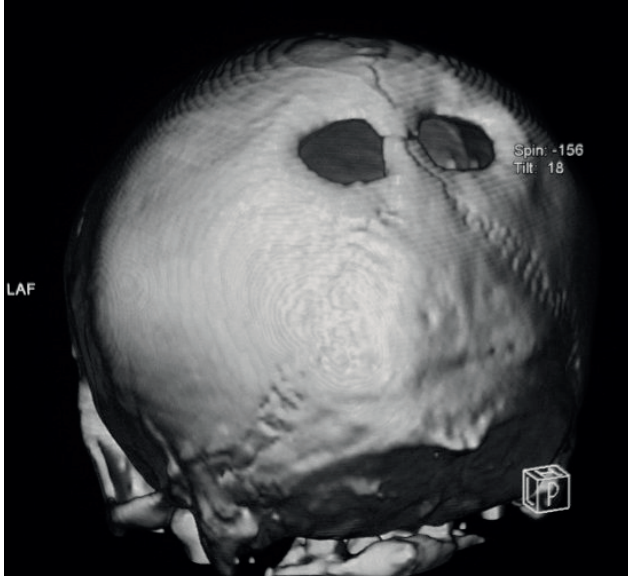
Parietal foramen normal fetal gelişimin beşinci haftasında ossifiye olan yapıdır. Beş mm'ye kadar normal sınırlarda kabul edilir (3, 4). İçinden superior sagittal sinüs ile anastomoz yapan emisier venler geçer. GPF intramembranöz kemikleşme defektidir.

Kemik, iki yolla şekillenir. Osteoblastlar tarafından salgılanan matriksin mineralizasyonu ile olan intramembranöz kemikleşmedir. Önceden var olan kıkırdak matriksi üzerine kemik matriksinin depolanmasına ise endokondral kemikleşmedir. Kalvaryumun kemikleşmesi ise intramembranöz yolla olmaktadır. Kalvaryal kemiklerin gelişim defekti oldukça nadirdir. GPF'nin prevalansı 15.000-50.000 yeni doğanda bir olarak rapor edilmiştir (5, 6). Doğu toplumlarında %3 den daha az görülmesine karşın , Avrupa ve Afrika da % 1 den az görülür (7).

GPF posterior parietal kemikte, sagittal sutur komşuluğunda kemik ossifikasyon defektidir. Kranio-grafide tipik olarak posterior-parietal kemikte, sagittal sutur komşuluğunda, simetrik, oval, radyolüsen alanlar olarak gözlenir. Yenidoğanda çoğunlukla scalp defektleri eşlik eder (8). GPF bening bir patolojidir ve çoğunlukla asemptomatiktir. Bazı olgularda baş ağrısı, kusma, lokalize hassasiyet ve kortikal irritasyona bağlı epilepsi ile karşımıza çıkar (3,5). İlk kez 1892 de Greig genişlemiş parietal foramen tespit ettiği 2 kardeşi sunarak bu patolojiyi tanımlamıştır (9). GPF; kranio-sinositozlar, mikrosefali, göz ve kulak defektleri, vertebral anomaliler, sindaktili ve polidaktili gibi patolojilere eşlik edebilir (10,11). GPF'nin ayırıcı tanısı; lokal konjenital kemik gelişiminde devamsızlık , post travmatik , inflamatuvar ve neoplastik patolojileri kapsamaktadır. Osteomyelit, travma sonucu direk penetrasyon ile veya kranium dışı (sepsis, tuberküloz) patolojilere sekonder olarak gelişmektedir.

Primer kranial kubbe tümörleri çocuklarda oldukça nadirdir ve monostotik lezyon olarak karşımıza çıkar. Metatazlar oldukça fazladır, fakat asimetriktir ve genellikle primer lezyon bilinir. Eozinofilik granulom ve Burr deliği nedeniyle bazı zorluklar oluşabilir. Bilateral lezyon olarak karşımıza çıkabilir. Fakat defekt asimetric lokalizasyonda şekilde ve boyuttadır. Burr deliği ön yan pozisyonadadır ve bilinen klinik hikayesi mevcuttur.

GPF otozomal dominant kalıtlım gösterir ve kalıtsal olarak 2 gen sorumlu tutulmuştur. MSX2 geninde mutasyon



Resim 3: 3D kranial bilgisayarlı tomografide genişlemiş parietal foramen görülmekte.

tespit edilen hastalar Parietal Foramen Tip 1, ALX4 geninde mutasyon tespit edilen hastalar ise Parietal Foramen Tip 2 olarak sınıflandırılır. Bu genler 5. Ve 11.kromozomda lokalizedirler (7). Ailesinde de GPF tespit edilen olguların %80'inden fazlasında bu iki genden birinde mutasyona rastlanmıştır (2). MSX2 veya ALX4 genlerinde mutasyona rastlanılan izole GPF edilen vakalarda sıklıkla asemptomatiklerdir (1,2). GPF in tedavi protokolü çoğunlukla konservatiftir. Bununla beraber literatürde cerrahi yolu seçip, kemik defekti kranioplasti ile kapatmayı seçen yazarlarda mevcuttur (12). Fakat cerrahi seçenek henüz rutine girmemiştir ve tartışmalıdır.

Sonuç olarak parietal foramenin patolojik seviyede olabilmesi için defekt çapının 5 mm den fazla olması gerekmektedir. Çoğunlukla asemptomatik olarak seyreden bu patoloji benindir ve otozomal dominant geçiş gösterir. GPF tespit edilen bir olguda kesinlikle genetik inceleme istenmeli ve ailesi ile yakın akrabalarına da kranio-grafi ile tarama yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Mavrogiannis LA, Taylor IB, Davies SJ, Ramos FJ, Olivares JL, Wilkie AO. Enlarged parietal foramina caused by mutations in the homeobox genes ALX4 and MSX2: from genotype to phenotype. *Eur J Hum Genet.* 2006 Feb; 14(2): 151-158.
2. Wuyts W, Reardon W, Preis S, Homfray T, Rasore-Quartino A, Christians H, Willems PJ, Van Hul W. Identification of mutations in the MSX2 homeobox gene in families affected with foramina parietalia permagna. *Hum Mol Genet.* 2000; 1;9 (8): 1251-1255.
3. Blanco del Val A, Carrascal Arranz MI, Centeno Malfaz F, Marcos Andrés H, Alcalde Martín C. Foramina parietalia permagna, an uncommon congenital defect. *An Pediatr.* 2003; 58 (5): 506-507.
4. Chrzanowska K, Kozłowski K, Kowalska A. Syndromic foramina parietalia permagna. *Am J Med Genet.* 1998; 6; 78 (5): 401-405.
5. O'Rahilly R, Twohig MJ. Foramina parietalia permagna. *Am. J. Roetgenol.* 1952; 67: 551 -561.
6. Lodge T. Developmental defects in the cranial vault. *Br J Radiol.* 1975; (48) 570: 421-434.
7. Chen G, Zhang D, Feng G, Liu W, He L. A novel locus for parietal foramina maps to chromosome 4q21-q23. *J Hum Genet.* 2003; 48 (8): 420-424.
8. Preis S, Engelbrecht V, Lenard HG. Aplasia cutis congenita and enlarged parietal foramina (Catlin marks) in a family. *Acta Paediatr.* 1995;84(6):701-702.
9. Greig DM. Congenital and Symmetrical Perforation of both Parietal Bones. *J Anat Physiol.* 1892; 26 (Pt 2): 187-191.
10. Warkany J, Weaver TS. Heredofamilial Deviations. Enlarged parietal foramens combined with obesity, hypogenitalism, microphthalmos and mental retardation. *Am. J. Dis. Child.* 1940; 60 1147-1154.
11. Fein JM, Brinker RA. Evolution and significance of giant parietal foramina. Report of five cases in one family. *J Neurosurg.* 1972; 37 (4): 487-492.
12. Kortesis B, Richards T, David L, Glazier S, Argenta L. Surgical management of foramina parietalia permagna. *J Craniofac Surg.* 2003; 14 (4): 538-544.