

# Pediatric Hastada Endoskopik Endonazal Yöntemle Nazal Ensefalosel Eksizyonu: Olgu Sunumu

## Endoscopic Endonasal Nasal Encephalocele Excision in a Pediatric Patient: A Case Report

\*Dr. Ali ÖZDEK, \*\*Dr. Levent RENDA, \*\*\*Dr. Emel ÇADALLI TATAR, \*\*\*\*Dr. Hakan KORKMAZ

\* Karabük Üniversitesi Tıp Fakültesi, KBB AD, Karabük

\*\* Polatlı Duatepe Devlet Hastanesi, KBB Kliniği,

\*\*\* Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, KBB Kliniği,

\*\*\*\* Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Tıp Fakültesi, KBB AD, Ankara

### ÖZET

Ensefaloseller subaraknoid bölge ile bağlantılı ekstrakraniyal herniasyonlardır. Ensefalosellerin tedavisi cerrahi olarak kitlenin eksizyonu ve defektin kapatılmasını içerir. Bu çalışmada 3 yıldır burnundan seröz akıntı şikayeti olan 3 yaş 5 aylık kız hasta sunuldu. Fizik muayenede sol nazal pasajda kitle mevcuttu. Manyetik rezonans incelemesinde kribriform laminada defekt ve ensefalosel izlendi. Hastaya endoskopik endonazal cerrahi uygulandı. 3 aylık takipte herhangi bir rekürrens izlenmedi.

#### *Anahtar Sözcükler*

*Ensefalosel; endoskopi*

### ABSTRACT

Encephaloceles are extracranial herniations of brain with subarachnoid connections. The treatment of the encephaloceles is performed via surgical excision and successful closure of the cranial defect. A 3y5m old female patient with 3 year history of watery nasal discharge was presented in this paper. Physical examination was performed and a mass was determined in the left nasal cavity. Magnetic resonance imaging showed an encephalocele with a defect in the cribriform plate. Endoscopic endonasal surgery was then performed. During three month follow-up, no recurrence was observed at the surgical site.

#### *Keywords*

*Encephalocele; endoscopy*

Çalışmanın Dergiye Ulaştığı Tarih: **03.11.2011**

Çalışmanın Basıma Kabul Edildiği Tarih: **27.06.2012**

≈

Yazışma Adresi

**Dr. Levent RENDA**

Polatlı Duatepe Devlet Hastanesi,

KBB Kliniği, B Blok,

Şentepe Mah. Hasan Polatkan Cad. Ankara

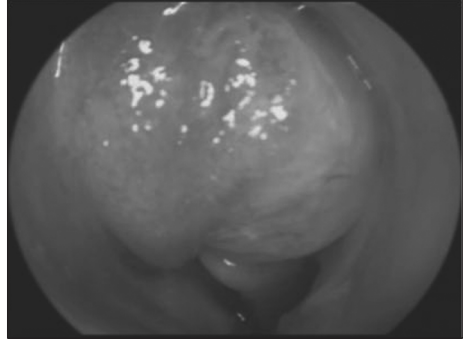
rendalevent@yahoo.com

## GİRİŞ

**N**azal ensefalosel; meninks ve beyin parankiminin burun içine herniasyonudur. Ensefaloseller 1-4/10000 oranında görülür.<sup>1</sup> Semptomlar ensefalosellerin lokalizasyon ve boyutlarına göre farklılıklar gösterir. En sık eşlik eden semptomlar burun tıkanıklığı ile birlikte rinoredir. Ayrıca baş ağrısı, koku bozuklukları görülebilir. Geç semptomlar olarak hipotalamo-hipofizer bozukluklar ve görme bozuklukları izlenebilir.<sup>2</sup> Ensefalosellerde tedavi, transkraniyal yolla veya endoskopik endonazal yaklaşımlar ile kitlenin çıkarılması ve defektin onarılmasıdır. Bu olgu sunumumuzda endoskopik yaklaşım uygulayarak morbiditeyi ve operasyon sırasında oluşabilecek komplikasyonları en aza indirmeyi amaçladık.

## OLGU SUNUMU

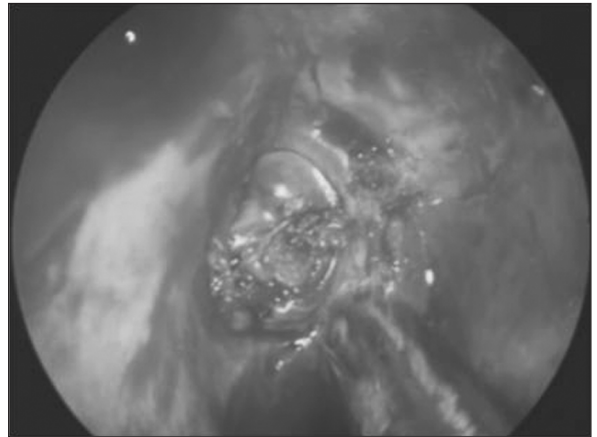
3.5 yaşındaki kız çocuk doğumdan sonraki 6. aydan itibaren süreklilik gösteren sol nazal pasajdan seröz akıntı ve burun tıkanıklığı şikayeti ile başvurdu. Hastanın, son üç sene süresince üst solunum yolu enfeksiyonu ve alerjik rinit ön tanısı ile birçok kez medikal tedavi almış olduğu öğrenildi. Yapılan muayenede sol burun pasajını dolduran düzgün yüzeyli kitle tespit edildi. Endoskopik muayenede kitlenin nazal septum ile orta konka arasında yerleşmiş olduğu ve kafa kaidesinden köken aldığı tespit edildi (Resim 1). MR görüntüleme nazal pasajdaki kitlenin intrakraniyal uzanımının olduğu ve beyin dokusu ile devamlılık gösterdiği tespit edildi (Resim 2). Bunun üzerine hastaya nazal ensefalosel tanısı ile cerrahi uygulandı. Burun içerisindeki kitle, biyopsi materyali elde edildikten sonra mikrobebrider yardımı ile eksize edildi. Kitlenin kribriform laminanın ön kısmındaki 0.5 cm'lik defektten geliştiği ve beyin dokusu ile devamlılık gösterdiği görüldü (Resim 3). Kitlenin eksizyonu sonrasında kafa kaidesindeki defektten beyin omurilik sıvısının geldiği görüldü ve defekt tamirine geçildi. Öncelikle defekt etrafındaki nazal mukozaya temizlendi. Sonrasında liyofilize hazır dura greftinden (Tutoplast®) hazırlanan hazır fasiya, defekte "inlay" olacak şekilde yerleştirildi. Bunun üzerine ikinci kat dura grefti defekte "overlay" olarak yerleştirildi. 3. kat olarak nazal septumdan elde edilen kıkırdak grefti yerleştirildi. Bunun üzerine bir kat daha dura grefti yerleştirildikten sonra "fibrin glue" ile dokular sabitlendi. Hastaya cerrahi sonrasında lomber drenaj uygulanmadı. Cerrahi



Resim 1. Olgunun endoskopik görünümü.



Resim 2. MR görüntüsü.



Resim 3. Kitle eksize edildikten sonra kafa tabanındaki defektin görünümü.

sonrası dönemde BOS sızıntısı izlenmeyen hasta postoperatif 2. günde taburcu edildi. Postoperatif 1. haftadan başlanarak 2 haftalık aralıklarla hasta kontrole çağrıldı.

Cerrahi sonrası 3 aylık dönemde yapılan endoskopik muayeneler ile defekt bölgesi kontrol edildi. Bu süreçte herhangi bir BOS sızıntısı ve menenjit gelişimi izlenmedi.

## TARTIŞMA

Kafa tabanı defektleri sonucunda ortaya çıkan ensefaloseller nadir antitelendir. Lokalizasyon açısından 3 gruba ayrılırlar: oksipital, sinsipital ve bazal. Oksipital bölge, lezyonların en sık (%75) görüldüğü bölgedir. Bunu sinsipital denilen frontonazal lezyonlar takip eder. En nadir görülenler ise bazal bölge (%10) lezyonlarıdır. Bazal lezyonlar kribriform laminadan veya daha posteriorundan kaynaklanırlar. Transetmoidal, sfenoetmoidal, transsfenoidal ve sfenoorbital olmak üzere 4 alt grup mevcuttur.<sup>1,3</sup> Bazal ensefaloseller Batı Avrupa ve A.B.D’de yaklaşık 1/35000 doğumda görülürken bu oran Uzakdoğu ve Rusya’da 1/6000 oranındadır. Sıklıkla erken çocukluk döneminde ortaya çıkarlar. Cinsiyet bakımından belirgin farklılık saptanmamıştır.

Ensefaloseller, oluşum mekanizması açısından 3 gruba ayrılabilirler. Travmatik, spontan veya konjenital olabilirler. Travma veya cerrahiye sekonder oluşan anterior fistüller sıklıkla fovea etmoidalis, frontal sinüs arka duvarı ve orbita tavanında gelişir. Farklı olarak, sert yapısından dolayı kribriform lamina bölgesinde sıklıkla atravmatik fistüller oluşur. İntrakraniyal ve ekstrakraniyal cerrahiler %16 oranında BOS kaçağına yol açarken<sup>4</sup> bu oran kapalı kafa travmalarında %3, penetre travmalarda %9, baziler kafatası kırıklarında %10-30’dur.<sup>5</sup> Spontan veya nontravmatik ensefaloseller, tüm BOS kaçağlarının sadece %3-5’inde görülürler. Spontan ensefalosellerin oluş mekanizması açık değildir. Bu konuda çeşitli teoriler mevcuttur. Kribriform laminanın ve sella tursikanın fokal atrofisi sonucu oluşan potansiyel boşlukların araknoid ile dolmasının ensefalosellere neden olabileceği düşünülmektedir.<sup>6</sup> Konjenital ensefalosellerin oluşum mekanizması ile ilgili teori ise; defektin, nörokranial bölgedeki embriyolojik gelişimin aksamasiyla oluştuğu yönündedir. Gestasyonun 6. haftasında kraniyofasiyal yapıların orta hatta füzyonu başlar. Maksiller ve frontal çıkıntılar orta hat boyunca hareket ederler ve her iki tarafta buluşurlar. Bu mezenkimal yarıkların kapanmalarındaki bozukluğun kafa tabanı defektlerine yol açtığı düşünülmektedir.<sup>7</sup> Diğer bir görüş; sinüs duvarlarının pnömatizasyonu sırasında kafa tabanında yapısal olarak zayıf alanların oluştuğu, BOS aracılığıyla hidrostatik güçlerin devreye girerek kemik

dokudan küçük girintiler oluşturduğu ve zamanla bu zayıf alanlardaki yüksek basıncın beyin dokusunu herniasyona uğrattığıdır.

Endoskopik muayenede burun içinde polipoid görünümli kitle lezyonu izlenir. Ağlamakla veya juguler vene basmakla (Furstenberg testi) bu kitlenin genişlediği görülür. Hastalarda rinore izlenebilir ve çeşitli yöntemlerle tanımlanabilir. Şüpheli sıvıdaki albumin/prealbumin oranı periferik kan değerleri ile karşılaştırılabilir.  $\beta 2$  transferrin, spesifik BOS proteindir. İmmunofiksasyon veya kalitatif yöntemlerle belirlenebilir. Görüntüleme yöntemleri tanı koydurucudur. Sisternografi anatomik görüntüler sağlamasa da fistülü lokalize eder. Yine intratekal florosein uygulaması cerrahi öncesi lokalizasyonu belirlemede yardımcıdır.<sup>8,9</sup> En sık kullanılan görüntüleme yöntemleri BT ve MR’dır. Çünkü sıklıkla bu hastalarda burun içindeki lezyonlar nazal poliple karıştırılabilir. BT, nazal kavite ve paranasal sinüslerin kronik inflamatuvar hastalıklarını değerlendirmede sıklıkla kullanılır. Fakat BT kesitleri, nazal kavitedeki beyin parankimi ile neoplazmi veya inflame mukozayı birbirinden ayıramaz. Bu ayırmada MR ön plana çıkar. T1 ağırlıklı MR’da koronal ve/veya sagittal düzlemde kribriform plaka boyunca alınan kesitler, etmoid sinüslere veya nazal kaviteye beyin dokusunun herniasyonunu en iyi şekilde gösterir. Ayrıca izole intranasal kitle veya intrakraniyal kitlenin intranasal uzanımı gibi farklı durumlardan ayırt edebilmemizi sağlar. T2 ağırlıklı MR kullanımı ise, bakteriyel ve fungal sinüzit ayırımında ve daha sıklıkla inflamatuvar ve neoplastik doku ayırımında ön plana çıkmaktadır.

Ensefaloseller intrakraniyal bölge ile intranasal ve nazofarenks bölgeleri arasında köprü fonksiyonu gördükleri için menenjit ve beyin absesi geliştirebilirler. Rinorede bu oran %5-15 arasındadır.<sup>10</sup> Bakteriyel menenjit en önemli komplikasyondur ve BOS fistüllerinin %25-50’sinde görülür.<sup>11</sup> Kırık hattı veya defekt bölgesindeki dura ile kemiğin teması lokal olarak menenjit oluşturup adezyon ve granülasyonlara yol açarak kaçağı veya herniasyonu engellese de hasta için bu bölgeler menenjit oluşturma potansiyeli açısından risk taşır. Görme bozuklukları, hipotalamo-hipofizer disfonksiyonlar da ortaya çıkabilecek diğer komplikasyonlardır.

Ensefalosellerde cerrahi tedavi, kitlenin çıkarılması ve defektin tamirini içermektedir. Kitlenin çıkarılmasının amacı, kaviteye hernie olmuş beyin dokusunun fonksiyonel olmadığı ve rezeke edilmezse intrakraniyal enfeksiyon kaynağı olabileceği düşüncesidir. Genel olarak BOS kaçağları %70-80 oranında kraniyotomi ile te-

davi edilmektedir. Transkraniyal yaklaşımın avantajı; dural defektin direkt olarak görülmesi, beyin hasarı ile ilgili bilgi edinilmesi ve potansiyel olarak perikraniyal flebin kullanılabilmesidir. Ancak birçok çalışmada %40'a varan nüksler bildirilmiştir.<sup>12,13</sup> Bu tekniğin dezavantajları; anosmi, frontal lob retraksiyonu, nöbetler, hafıza kayıpları ve intrakraniyal kanama gibi komplikasyonlardır.<sup>12</sup> Bu komplikasyonları önlemek ve fistül kapanma oranlarını artırmak için endonazal endoskopik yaklaşım uygulanmaya başlanmıştır.<sup>12,14,15</sup> Bu yaklaşım; kribriform lamina boyunca, fovea etmoidalis, sfenoid kemik veya temporal kemiği içeren patolojilerde uygulanabilir bir seçenektir. Endoskopi, iyi bir görüntü sağlamanın yanında azalmış morbidite ve artmış kapanma oranları sağlar. Bu yaklaşımla rekürrensler daha kolay kontrol altına alınabilir. Postoperatif yara bakımı daha kolaydır. Fakat birçok vaka ilk olarak beyin cerrahisi kliniğine başvurduğu için aday hastalara sıklıkla kraniyotomi uygulanmaktadır.

Endoskopik yaklaşımda ilk olarak nazal pasajdaki kitle lezyonu ve uzanımındaki kafa tabanı defektinin boyutları incelenir. Sonrasında etmoidektomi veya sfenotmoidektomi yapılarak kitle ortaya konup punch, mikrodebrider veya mono/bipolar koter yardımı ile dışarı alınır. Bu arada özellikle belirtmek gerekir ki eksizyon işlemi sırasında mikrodebrider kullanırken beyin gibi yumuşak dokuları aspire etme riskine karşı çok daha dikkatli ve özenli çalışmak gerekmektedir. Bazı vakalarda eksizyon işlemine orta konkak rezeksiyonu da eklenmiş; bu işlem defektin sınırlarının tanımlanabilmesi ve postoperatif rekürrens kontrolü için uygulanmıştır. Yapılan çalışmalar incelendiğinde; defektin kapatılmasına yönelik teknikler cerrahın tecrübesine ve defektin büyüklüğüne göre çeşitli farklılıklar içermektedir.<sup>16</sup> Küçük defektlerde genellikle "inlay" olarak Duraguard® (Biovascular Corp.) ve bunu takiben "onlay" olarak yağ dokusu ve fasiya lata kullanılıp Duraseal® (Confluent Surgical) ile sabitleme yapılmaktadır.<sup>8</sup> Defektin büyük olduğu veya işlem sırasında büyüdüğü durumlarda intrakraniyal içeriklerin defektten dışarı sarkmaması için daha rijid materyaller olan Medpor® (Porex Surgical), vomer veya titanyum plaklar kullanılabilir.<sup>8</sup> Bunların üzerine son tabaka olarak nazoseptal bölgeden veya orta konkadan alınan vaskülarize flepler yerleştirilip Duraseal ile sabitlenebilir.<sup>8,16</sup> Bazı çalışmalarda; bu aşamada serbest mukoperikondrium flepleri, konkadan alınan kartilaj greftler kullanılmış, bu greftler "fibrin glue" ile sabitlenmiş, üzerlerine antibiyotikli surgicel ve silastik konulmuştur.<sup>17</sup> Nazal pasajlara merocel destek amaçlı konulabilir. Postoperatif bakımda

nazal debridman önemli yer tutar. Fakat bazı rekürrens vakalarının debridman sonrası geliştiği unutulmamalıdır.<sup>8</sup>

Endoskopik cerrahide en önemli noktalar defektin sınırlarının iyi belirlenmesi ve endoskopik yaklaşımla ulaşılabilecek sınırları olmasıdır. Frontal sinüsü içeren patolojilerde lezyonlar lateralde bulunuyorsa endoskopik yaklaşımla tamir etmek tehlikeli olabilir. Ayrıca frontal reseste oluşturulabilecek obstrüksiyonlar sinüzit veya mukosele sebep olabilir. Bu bölgelerde transkraniyal yaklaşım daha ön planda olmalıdır.

Lomber drenaj uygulaması, ensefalosel tedavisinde tartışmalı bir konudur. Bazı çalışmalarda hiç kullanılmamışken, bazı riskli vakalarda (rekürren, BMI≥30, büyük defekt, empty sella sendromu) perioperatif veya postoperatif kullanılmıştır.<sup>18</sup> Lomber drenaj, artmış BOS basıncının rekonstrüksiyon alanında veya kafa tabanındaki diğer bölgelerde kaçak riskini artırdığı düşüncesi ile uygulanmaktadır. Buna karşın bazı çalışmalarda; perioperatif lomber drenajın kapanma oranlarını yükseltmediği belirtilip, ayrıca pnömosefalusa veya herniasyona yol açabileceği endişesini dile getirilmektedir.<sup>18,19</sup>

Bizim olgumuzda sol nazal pasajdaki lezyon medialde nazal septuma, lateralde orta konkaya temaslı, önde alt konkak ön sınırından başlayıp kribriform laminanın ön kısmına uzanmaktaydı. Pasaja hernie olmuş beyin dokusu mikrodebrider yardımı ile eksize edildi. Kribriform laminadaki 0.5 cm'lik defekt çevresindeki mukoza temizlenerek tutoplast, nazal kartilaj ve fibrin glue ile sabitleme yapıldı. Endoskopik uygulama ve mikrodebrider kullanımı hem endonazal müdahaleyi hızlandırdı hem de daha az kanama oluşturarak operasyon sahasının daha net görünmesini sağladı. Ayrıca endoskopi ile operasyon süresinin kısaltılması bu yaş grubu hasta için oluşabilecek genel anestezi risklerini azalttı. Hastaya kraniyotomi uygulanmadan operasyonun sonlandırılmasıyla, kraniyotominin olası komplikasyonlarının önüne geçilmiş oldu. Bunlara ek olarak hasta yatış süresi postoperatif 2 gün gibi oldukça kısa bir sürede tutularak hasta kısa sürede mobilize edildi. Defektin küçük olması nedeniyle hastaya lomber drenaj uygulanmadı. Postoperatif 3 aylık kontrolde herhangi bir kaçak izlenmedi.

## SONUÇ

Ensefaloseller kulak burun boğaz pratiğinde sık görülen vakalar olmamakla birlikte nazal poliplerle ka-

rıstırıldıklarında ciddi komplikasyonlara yol açabilirler. Tanıda en önemli yardımcılar endoskopik muayene ve radyolojik görüntülemelerdir. Tedavi kitlenin transkranial veya endoskopik olarak çıkarılması ve defektin tamirini içerir. Bu vakada hastaya uygulanan endoskopik yaklaşımla transkranial müdahalenin olası komplikasyonları önlenmiş ve hasta morbiditesi azal-

tılmıştır. Ek olarak operasyonun süresi kısalmış ve transkranial cerrahi ile kıyaslandığında operasyon alanı daraltılmıştır. Endoskopik cerahinin daha sık uygulanmasıyla fistül kapama oranlarında da yükselme gözlenmektedir. İleriki yıllarda ön kafa tabanı defektlerinde endoskopik işlemler daha ön plana geçecek görülmektedir.

#### KAYNAKLAR

1. Wenig BM. Nasal cavity and paranasal sinuses. In: Wenig BM, ed. Atlas of the head and neck pathology. 1<sup>st</sup> ed. Philadelphia: WB Saunders; 1993. p. 22-3.
2. Mylanus EAM, Marres HAM. Transalar sphenoidal encephalocele and respiratory distress in a neonate: A case report. *Pediatrics* 1999;103(1):e12.
3. Koral K, Geffner ME, Curran JG. Transsphenoidal and sphenoidal encephalocele: report of two cases and review of the literature. *Australas Radiol* 2000;44(2):220-4.
4. Applebaum EL, Chow JM. Cerebrospinal fluid leaks. In: Cummings CW, Frederickson JM, Krause CJ, Harker LA, Schuller DE, Richardson MA, eds. Otolaryngology head and neck surgery. Vol 2. 3<sup>rd</sup> ed. St Louis: Mosby Company; 1998. p. 1189-98.
5. Dagi FT, George ED. The management of cerebrospinal fluid leaks. In: Schmidek HH, Sweet WH, eds. Operative neurosurgical techniques: Indications, methods, and results. 2<sup>nd</sup> ed. Orlando, FL: Grune and Stratton; 1988. p. 49-69.
6. Ommaya AK, Di Chiro G, Baldwin M, Pennybacker JB. Non-traumatic cerebrospinal fluid rhinorrhea. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1968;31(3):214-25.
7. Anson BT, Donaldson JA. The temporal bone: In: Anson BJ, Donaldson JA, eds. Surgical anatomy of the temporal bone. 3<sup>rd</sup> ed. Philadelphia: Saunders; 1981. p. 13-9.
8. Nyquist GG, Anand VK, Mehra S, Kacker A, Schwartz TH. Endoscopic endonasal repair of anterior skull base non-traumatic cerebrospinal fluid leaks, meningoceles, and encephaloceles. *J Neurosurg* 2010;113(5):961-6.
9. Tabae A, Placantonakis DG, Schwatz TH, Anand VK. Intrathecal fluorescein in endoscopic skull base surgery. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2007;137(2):316-20.
10. Ahmadi J, Weiss MH, Segall HD, Schultz DH, Zee CS, Giannotta SL. Evaluation of cerebrospinal fluid rhinorrhea by metrazamide computed tomographic cisternography. *Neurosurg* 1985;16(1):54-60.
11. Colquhoun IR. CT Cisternography in the investigation of cerebrospinal fluid rhinorrhea. *Clin Radiol* 1993;47(6):403-8.
12. Park JI, Strelzow VV, Friedman WH. Current management of cerebrospinal fluid rhinorrhea. *Laryngoscope* 1983; 93(10):1294-300.
13. Aarabi B, Leibrock LG. Neurosurgical approaches to cerebrospinal fluid rhinorrhea. *Ear Nose Throat J* 1992;71(7): 300-5.
14. Carrau RL, Snyderman CH, Kassam AB. The management of cerebrospinal fluid leaks in patients at risk for high-pressure hydrocephalus. *Laryngoscope* 2005;115(2):205-12.
15. Lindstrom DR, Toohill RJ, Loerhl TA, Smith TL. Management of cerebrospinal fluid rhinorrhea: The medical college of Wisconsin experience. *Laryngoscope* 2004;114(6):969-74.
16. Weber R, Keerl R, Draf W, Schick B, Mosler P, Saha A. Management of dural lesions occurring during endonasal sinus surgery. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1996; 122(7):732-6.
17. Van Den Abbeele T, Elmaleh M, Herman P, François M, Narcy P. Transnasal endoscopic repair of congenital defects of the skull base in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1999;125(5):580-4.
18. Mirza S, Saeed SR, Ramsden RT. Extensive tension pneumocephalus complicating continuous lumbar CSF drainage for the management of CSF rhinorrhea. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 2003;65(4):215-8.
19. Kamat AA, Bhattacharyya D, Carroll TA. Brain sag as a cause of postoperative neurological deterioration following anterior cranial fossa floor repair for post traumatic cerebrospinal fluid rhinorrhea. *Br J Neurosurg* 2007;21(3):303-6.