

## Çoklu Patolojili Meningoensefalosel Olgusu

### *A Case of Multiple Pathology with Meningoencephalocele*

Ozan TURAMANLAR<sup>1</sup>, Oğuz KIRPIKO<sup>2</sup>, Oğuz Aslan ÖZEN<sup>3</sup>, Murat SANCAKTAR<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Sinanpaşa Merkez Aile Sağlığı Merkezi, Afyonkarahisar

<sup>2</sup>Özel Mediza Hastanesi, Radyoloji Kliniği, Ağrı

<sup>3</sup>Namık Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anatomi AD, Tekirdağ

<sup>4</sup>Sivas Anadolu Hastanesi, Pediatri Kliniği, Sivas

Geliş Tarihi / Received: 20.02.2012

Kabul Tarihi / Accepted: 11.04.2012

#### ÖZET

Meningoensefalosel, kalvaryumdaki bir defektten, kraniyal içeriklerin, kafatasının normal sınırlarının ötesine geçip çıkması olarak tanımlanabilir. Sağ maksiller bölgede şişlik şikayeti olan altı günlük bir erkek bebeğin çekilen kraniyal BT incelemesinde sağ temporal meningoensefalosele ait görünüm vardı. Ayrıca korpus kallosum disgenezisini düşündüren görünüm de bulunmaktaydı. Olgumuzdaki gibi bir anomali literatürde oldukça az rastlanan bir durumdur. Meningoensefalosel ile diğer konjenital beyin lezyonlarının birbirinden ayrımı, tedavi ve prognozlarının tamamen farklı olması nedeniyle büyük önem taşımaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Meningoensefalosel; temporal lop; BT.

#### ABSTRACT

Meningoencephalocele is described as a protrusion of the cranial contents beyond the normal confines of the skull because of a defect in the calvarium. A 6-days male newborn is presented with the complaint of swelling of the right maxillary region. Computed tomography imaging of the cranium revealed the meningoencephalocele in the right temporal region. Also there is a pathology which suggestive of dysgenesis of corpus callosum. The abnormality of our case is quite rare in the literature. The distinction of meningoencephalocele and other congenital brain lesions has great importance due to all differences in their treatment and prognosis.

**Keywords:** Meningoencephalocele; temporal lobe; CT.

#### GİRİŞ

Meningoensefalosel, kalvaryumdaki bir defektten, kraniyal içeriklerin, kafatasının normal sınırlarının ötesine geçip çıkması olarak tanımlanabilir. Meningoensefalosel gelişiminde başlıca anormallik, mezodermal bir defekt sonucu beyin dokuları, meningeal yapılar ve BOS'un kalvaryum ve duradaki bir defektten herniye olmasıdır (1). Ensefalosel, sefalosel, kraniyosel ve ensefalomeningosel, meningoensefalosel ile aynı anlamda kullanılmaktadır(2).

Ensefaloseller nadir görülür ve konjenital, travmatik ya da spontan olarak gelişebilir. Konjenital ensefalosel olgularının büyük kısmı, yenidoğan ve erken infantil dönemde semptom verir (3). Konjenital ensefaloselin insidansı 3000 – 10000 canlı doğumda bir ve kız popülasyonunda daha sık görülür. En çok orta hatta görülmekte ve olguların %30'unda spina bifida'nın eşlik etmektedir. Kafanın en çok arka, oksipital ve paryetal bölgelerinde görülürken, geri kalanı temporal kemik ve fossa cranii media'da görülür (4).

**Yazışma ve tıpkı basım için iletişim:** Dr. Ozan TURAMANLAR  
**Adres:** Aile Sağlığı Merkezi Ali Çetinkaya mah. Hamam sok. 03850  
Sinanpaşa / Afyonkarahisar  
**Telefon:** 272 311 71 95  
**e-posta:** ozanturamanlar@hotmail.com

Bu çalışma 21 - 25 Ekim 2009 tarihleri arasında Marmaris'te yapılan 53. Türkiye Milli Pediatri Kongresi'nde poster olarak sunulmuştur.

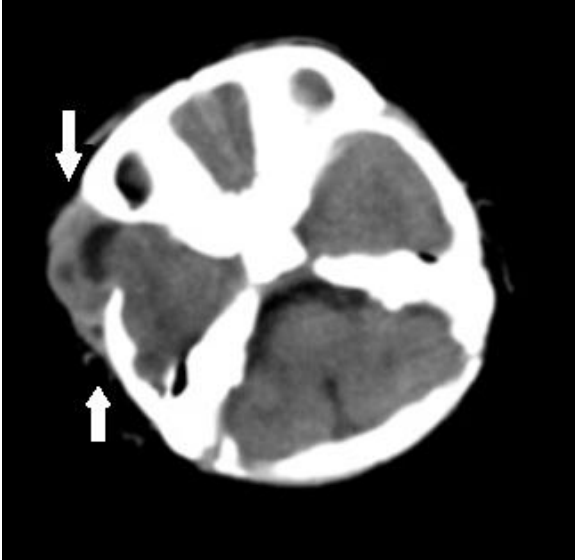
Meningoensefalosel'in sınıflandırması, kafatası kemiklerinin defektif yerlerinden kaynaklanır. Anterior (frontal, sincipital ve bazal) ve posterior (infra- ve supratentorial) olarak sınıflandırılırlar (5).

Meningoensefaloselli olgular, asemptomatik oldukları sürece tanı almazlar (6). Kesin tanı eksizye edilen materyalin mikroskopisi ile konulmaktadır. Tanıda ayrıca kraniyal MRG ve BT hem kemik defekti göstermek, hem de beyin dokusu ile olan bağlantısını ortaya koymak için istenmesi gereken tetkiklerdir (7). Tedavide temel ilke, beyin herniyasyonunu önlemek ve BOS kaçağı için uygun doku kullanmaktır (4). Mortalite riski, infantlarda yaşamın ilk günlerinde çok yüksek seviyededir. Büyük bir ensefalosel ile doğan çocuklarda, fiziksel ve zihinsel özürlülük görülmektedir (1).

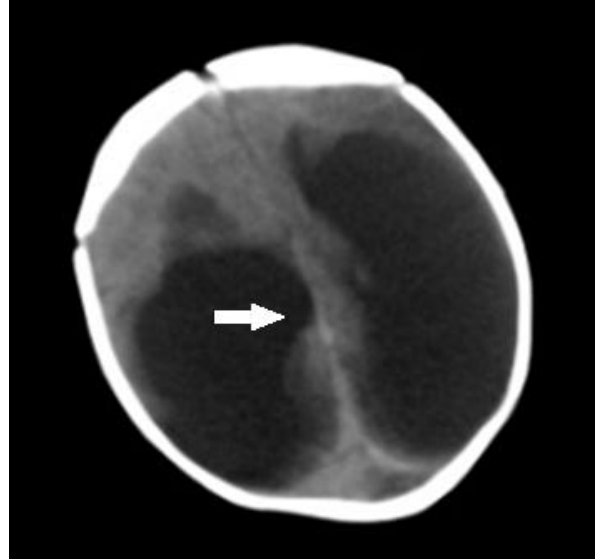
Olgumuzdaki gibi bir patoloji, literatürde oldukça az rastlanan bir durumdur. Meningoensefalosel ile diğer konjenital beyin lezyonlarının birbirinden ayrımı, tedavi ve prognozlarının tamamen farklı olması nedeniyle büyük önem taşımaktadır.

### OLGU SUNUMU

6 günlük bir erkek bebek, sağ maksiller bölgede şişlik şikayeti ile Kahramanmaraş Elbistan Devlet Hastanesi'ne getirildi. Bunun üzerine çekilen kraniyal BT incelemesinde, özellikle sağ temporal alandan başlayıp sağ maksiller alana uzanan BOS dansitesi ve meningoensefalosel ile uyumlu sağ temporal kemik defektinden minimal herniye beyin parankimine ait görünüm vardı (Şekil I). Bilateral lateral ventriküllerde korpus kallosum disgenезisini düşündüren kolposefalik görünüm vardı (Şekil II).



**Şekil I:** Meningoensefalosel ile uyumlu sağ temporal kemik defektinden herniye beyin parankimine ait görünüm (oklar).



**Şekil II:** Bilateral lateral ventriküllerde korpus kallosum disgenезisini düşündüren kolposefalik görünüm (ok).

### TARTIŞMA

Temporal kemikteki beyin herniasyonunu ilk tanımlayan kişi, 1902 yılında Caboche'dir. O zamandan beri, beyin hernisi, beyin mantarı, beyin prolapsusu, serebral herni, fungus serebri ve son olarak da meningoensefalosel ya da sefalosel adları ile tanımlanmıştır (4). Olgumuzdaki gibi temporal kemikteki meningoensefalosel görülme oranı düşüktür (8).

Konjenital ya da erken postnatal dönemde görülen meningoensefalosele spontan meningoensefalosel denir. Bu spontan lezyonlar, genellikle kraniyal sutureların olduğu yerde ve en çok nöral tüpün kapanmasında, primer veya sekonder orta hat defekti sonucu görülür (8). Ensefalosel, nöral tüp

**Çoklu Patolojili Meningoensefalosel Olgusu**  
*A Case of Multiple Pathology with Meningoencephalocele*

defektlerinin en az görülen şeklidir. Ayırıcı tanıda sıklıkla dermoid veya epidermoid kist ile gliomlar düşünülmelidir (9). Olgumuz, sağ maksiller bölgede şişlik şikayeti ile sağlık kuruluşuna başvurması, bu gibi ayırıcı tanıların düşünülmesi ve gerekli tanı yöntemlerinin kullanılması açısından oldukça önemlidir.

Ensefaloselli infantların yaklaşık %30 – 40'ında eşlik eden bazı anomaliler vardır (kardiyak anomaliler, Ehler – Danlos Sendromu, Nörofibromatozis ve MSS anomalileri v.b.) (7). Ayrıca malformasyon sendromları, yarı damak, kraniyostenoz, korpus kallozum agenezisi ve beyin sapı deformiteleri ile birlikte olabilir (10). Yapılan bir çalışmada, 101 korpus kallozum hipogenezisli olgunun yalnızca birinde ensefalosel olgusu bildirilmiştir (11). Başka bir çalışmada olgumuza benzer şekilde, orbital meningoensefalosel ve korpus kallozum parsiyel agenezisi ile birlikte şizensefali olgusu tanımlanmıştır (12). Olgumuzdaki bilateral korpus kallozum disgenezisi düşündürülen görünümün olması, temporal kemikten herniye olan beyin dokusunun beyin morfolojisi üzerine etkisinden kaynaklanabilir.

Meningoensefaloselin en sık komplikasyonları, tekrarlayan menenjit ve beyin omurilik sıvı rinosidiri (6). Olgumuzun tanısının tespit edilmesinin yanında gerekli tedavisinin yapıp takibe alınması, oluşabilecek herhangi bir komplikasyonu önlemede oldukça önemlidir.

Meningoensefalosel ile diğer konjenital beyin lezyonlarının birbirinden ayrımı, tedavi ve prognozlarının birbirinden tamamen farklı olması sebebiyle büyük önem taşımaktadır. Nadir görülen olgumuzdaki gibi bir patoloji özellikle pediatrik, nörolojik ve nöroşirürjik değerlendirmelerde göz önünde bulundurulması, bu hastalığın kliniği ve prognozu açısından oldukça önemlidir.

#### KAYNAKLAR

1. Raja RA, Qureshi AA, Memon AR, Ali H, Dev V. Pattern of encephaloceles: a case series. *J Ayub Med Coll Abbottabad* 2008;20(1):125-8.

2. Acherman DS, Bosman DK, van der Horst CM. Sphenoethmoidal encephalocele: a case report. *Cleft Palate Craniofac J* 2003;40(3):329-33.

3. Yücel A, Değirmenci B, Yılmaz MD, Altuntaş A. Nontravmatik rinoreye yol açan spontan transsfenoidal ensefalosel. *Tanışal ve Girişimsel Radyoloji* 2004;10(3):196-9.

4. Yang E, Yeo SB, Tan TY. Temporal lobe encephalocele presenting with seizures and hearing loss. *Singapore Med J* 2004;45(1):40-2.

5. Kahyaoğlu O, Cavuşoğlu H, Müslüman AM, et al. Transsellar transsfenoidal rhino-oral encephalocele. *Türk Neurosurg* 2007;17(4):264-8.

6. Işıkyay S, Yılmaz K. Transetmoidal meningoensefaloseli olan bir çocukta tekrarlayan menenjit. *J Pediatr Inf* 2011;5(3):110-4.

7. Binatlı AO, Başkan F, Başarır M, Demirhan MF, Özdamar N. Nazofrontal ensefalosel: bir vaka sunumu. *Türk Nöroşirürji Dergisi* 2007;17(2):91-3.

8. Horky JK, Chaloupka JC, Putman CM, Roth TC. Occult spontaneous lateral temporal meningoencephalocele: MR findings of a rare developmental anomaly. *AJNR Am J Neuroradiol* 1997;18(4):744-6.

9. Aydın M, Taskın E, Kılıç M, Ertuğrul S, Aygün D. Frontonazal ensefalosel: bir vaka takdimi. *Fırat Tıp Dergisi* 2005;10(4):173-5.

10. Larsen CE, Hudgins PA, Hunter SB. Skull-base meningoencephalocele presenting as a unilateral neck mass in a neonate. *AJNR Am J Neuroradiol* 1995;16(5):1161-3.

11. Alkan A, Kutlu R, Baysal T, ve ark. Korpus kallozum disgenezisine eşlik eden beyin anomalileri ve klinik bulgular. *Tanışal ve Girişimsel Radyoloji* 2003;9(4):411-7.

12. Oztoprak I, Erdogan H, Gürel M, Toker MI, Oztoprak B. A case of schizencephaly presenting with unilateral cryptophthalmos. *Br J Radiol* 2008;81(962):40-3.