

# Dev Oksipital Ensefalosel Chiari Tip III Olgusu

# 4

**Mehmet Edip AKYOL<sup>1</sup>**  
**Semih AKAR<sup>2</sup>**

## GİRİŞ

En yaygın ve en ağır kliniğe sahip konjenital kusurlardan biri de NTD gelişimidir. NTD, intrauterin hayatta 3. ve 4. haftaya kadar kapanması gereken nöral tüpün kapanmamasından kaynaklanan, merkezi sinir sistemini kapsayan konjenital malformasyondur(1). NTD, prenatal ve postnatal dönemde ölümlerle sonuçlanabilecek önemli tıbbi sorunlara yol açabilen aynı zamanda önemli finansal ve sosyal boyutları olan konjenital malformasyonlardır. Bu konjenital kusurların nedenlerini yapısal, fonksiyonel, metabolik, davranışsal ya da kalıtsal olarak gruplandırabiliriz(2). Bu gruplandırma altında konjenital kusurların %50-60'ının bilinmeyen faktörlerden, %20-25'inin multifaktöryel kalıttan, %7-10'u çevresel ajanlardan, %7-8'inin mutant genlerden ve %6-7'sinin de kromozomal anomalilere bağlı geliştiği bildirilmektedir(2). NTD patofizyolojisi hem genetik hem de çevresel faktörlerin karıştığı kompleks bir hastalıktır. NTD'nin dünya genelinde görülme sıklığı 0. 5-2/1000 gebelik, Avrupa genelinde 1/1000 gebelik, ABD'de 0,5-1/1000 gebelik olarak bilinmektedir(3). Türkiye' de ise çeşitli merkezlerde yapılmış çalışmaların sonuçlarına göre NTD sıklığı 3-5. 8/1000 gebelik arasında değişmektedir(4).

<sup>1</sup> Dr. Öğr. Üyesi, Van Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroşirürji ABD, nrs. meakyol@gmail. com

<sup>2</sup> Dr. Öğr. Üyesi, Amasya Üniversitesi Sabuncuoğlu Şerefeddin Eğitim ve Araştırma Hastanesi Nöroşirürji ABD, semihakarx@hotmail. com

olmaması) olması iyi prognoza işarettir. Kötü prognostik kriterler de ise; kese çapının 5 cm üstünde meningoensefalosel ve içinde işlevsel nöral doku varlığının olması, mikrocefali veya holoprozensefali gibi ek anomalileri ve hidrosefali varlığı sayılabilir(19). Bizim olgumuzda, meningoensefalosel varyantındaydı ve chiari tip III olarak adlandırılabilir. Chiari tip III, herniasyonun en ağır derecesini gösterir. Arka fossa yapılarının büyük kısmı servikal spinal kanala ve oradan da üst servikal bölgedeki bir meningomiyelosel kesesine herniye olur. Arka çukur çok küçük ve tentoryum hipoplaziktir. Nadir olarak görülen bu malformasyonun cerrahi olarak düzeltilmesi zordur ve gidişi kötüdür.

Frontal ensefaloseller parietal ve oksipital lezyonlara kıyasla daha iyi bir prognoza sahiptirler(20).

Kesenin büyüklüğü ile kapsamı arasında bir korelasyon yoktur. İnfanın kraniomu büyüklüğüne ulaşan dev lezyonlar bile sadece BOS içerebilir. Dikkat çekicidir ki; küçük lezyonlar büyük bir olasılıkla beyin dokusu içerirler ve vital intrakranial yapılardaki büyük malformasyonlar ile birlikte olma eğilimindedir. Büyük ensefalosellerde kranium normalden küçükse normal beyin morfolojisinin ve fonksiyonlarının bozuk olma ihtimali yüksektir(17).

## SONUÇ

NTD hastalarına multidisipliner yaklaşılmalıdır. Cerrahi öncesi yapılacak tetkiklerin yeterliliği ve zamanlaması ne kadar yerinde ise, cerrahi başarıda o kadar yüksek olacaktır.

Ensefaloselli hastalarda cerrahi öncesi tetkikler ve mutlaka radyolojik görüntüleme yapılmalı, cerrahi planlama görüntülemeye göre yapılmalıdır. İyi planlanma cerrahi başarıyı yüksek tutacaktır.

## KAYNAKLAR

1. Selçuki M, Manning S, Bernfield M: The curly tail mouse model of human neural tube defects demonstrates normal spinal cord differentiation at the level of the meningocele: Implications for fetal surgery. *Child's Nervous Syst* 17:19,2001
2. Moore KL: The developing human: Clinically Oriented Embryology. Persaud TVN (ed), 8th Ed, Saunders Elsevier, 2008:380-416
3. Wallingford JB, Niswander LA, Shaw GM, Finnell RH. The continuing challenge of understanding, preventing, and treating neural tube defects. *Science*. 2013 Mar 1;339(6123):1222-2002.
4. Tunçbilek, Ergül. "Türkiye'deki yüksek nöral tüp defekti sıklığı ve önlemek için yapılabilecekler." *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi*. 2004; 47. 2 :79-84.
5. Larsen WJ: Human Embryology, 2nd Ed, New York: Churchill Livingstone, 1997:19-106.
6. Dias MS, McLone DG: Normal and Abnormal development of nervous system, McLone DG (ed), Pediatric Neurosurgery, Surgery of the Developing Nervous System, Fourth Ed. WB Saunders Company, 2001: 31-71.
7. Sapunar D, Vilović K, England M, Saraga-Babić M. Morphological diversity of dying cells during regression of the human tail. *Ann Anat*. 2001 May;183(3):217-22.

8. Persaud M:İnsan Embriyolojisi. Yıldırım M,Okar İ,Dalçık H (eds),6. Baskı,İstanbul: Nöbel Tıp Kitabevi,2002:17-47.
9. Zitka, O. , Kukacka, J. , Krizkova, S. , Huska, D. , Adam, V. , Masarik, M. , Prusa, R. And Kizek, R. (2010). Matrix metalloproteinases. *Current Medicinal Chemistry*, 17, 3751- 3768.
10. Northrup H, Volcik KA. Spina bifida and other neural tube defects. *Curr Probl Pediatr* 2000; 30: 313-332.
11. Sadler TW:Langman's Medikal Embriyoloji,Bşaklar AC(ed), 7. Baskı, Ankara: Palme Yayıncılık,1996:39-88.
12. Schoenwolf GC,Smith JL:Mechanism of neurulation. Traditional viewpoint and recent advances. *Development* 109(2):243-270,1990.
13. French BN. Midline fusion defects and defects of formation. Youmans JR (ed) *Neurological Surgery*, 3. th edition, W. B. Saunders Company, Philedelphia, 1990: 1081-1095.
14. Kadanalı. S. Uzmanlık Tezi. Türkiye'de Nöral Tüp Defekti İnsidansı. 1992.
15. Neyzi O, Ertuğrul T. Merkezi sinir sisteminin gelişimbozuklukları. *Pediatrici cilt 2. 2002 3. Baskı (Ed): Apak S. s. 1338-1341.*
16. Gökalp H. Z, Erongun U. Spinal disrafizm. Nöroşirürji ders kitabı 1988. s. 295-313.
17. Turan JM, Say L, Bulut A. Nöral tüp defektlerinin folik asit kullanımı. *Sürekli tıp eğitim dergisi 2000; Ağustos:1-6*
18. French BN: Midliine fusion defects end defects of formation. Youmans JR (ed), *Neurological Surgery*, 3. Baskı, Philadelphia: WB Saunders: 1081-1235,1990.
19. Baykaner, Erşahin, Mutluer, Özek. *Pediatric Nöroşirürji. Türk Nöroşirürji Derneği Yayınları No: 15, 2014, 368.*
20. Vander put NM, Thomas CMG, Eskes TKAB, et al. Altered folate and vitamin B12 metabolism in families with spina bifida offspring. *Q J Med* 1997; 90: 505-510.