

SOLUNUM SIKINTISINA NEDEN OLAN NAZAL ENSEFALOSEL TEDAVİSİNDE TRANSNAZAL ENDOSKOPIK YAKLAŞIM

Dr. İbrahim Çukurova,¹ Dr. Murat Gümüşsoy,¹ Dr. Bengü Günay Yardım,² Dr. Tuna İmamoğlu,³ Prof. Dr. O. Gazi Yiğitbaşı¹

¹ S.B. İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi KBB ve BBC Kliniği, İzmir

² S.B. İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Bölümü, İzmir

³ S.B. İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyoloji Bölümü, İzmir

ÖZET

Burun tıkanıklığı ile prezente olan 7 ve 6 yaşında iki olguya, radyolojik olarak nazal ensefalosel ön tanısıyla, transnazal endoskopik rezeksiyon ve transnazal endoskopik girişimle dural defekt onarımı yapıldı. Olgular; transnazal endoskopik metod ile transkraniyal

yaklaşımın olası komplikasyonlarını ortaya koymak ve endonazal endoskopik yaklaşımın önemini vurgulamak amacı ile sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Nazal ensefalosel, transnazal cerrahi, intranasal tümör *Nobel Med 2011; 7(2): 117-120*

TRANSNASAL ENDOSCOPIC APPROACH FOR THE TREATMENT OF THE NASAL ENCEPHALOCELE CAUSING RESPIRATORY DISTRESS

ABSTRACT

Endoscopic resection and repair of dural defect by transnasal endoscopic surgery has been done for radiologically diagnosed

nasal encephalocele of two cases presented with nasal congestion aged seven and six years. The cases projected to introduce potential complications of transnasal endoscopic method with transcranial approach and highlighting the consequence of endonasal endoscopic evaluation.

Key Words: Nasal encephalocele, transnasal surgery, intranasal tumour. *Nobel Med 2011; 7(2): 117-120*

GİRİŞ

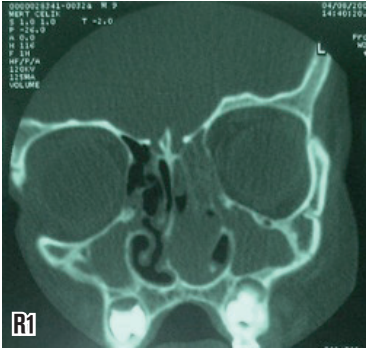
Kafa tabanındaki gelişimsel bir defektten meningeal dokunun fıtıklaşması meningesel, meninks ve beyin dokusunun fıtıklaşması ensefalosel olarak tanımlanır ve oksipital, pariyetal ve anterior subtipleri vardır.¹ Nazal ensefalosel ve heterotopiler (nazal gliomlar) yenidoğan ve infantları etkileyen tümör benzeri malformasyonlardır.² Fontikulus frontalisin embriyolojik dönemde kapanması sırasında oluşan defekt, intrakraniyal oluşumların subaraknoid alan ile devamlılık göstererek herniasyonuna sebep olur.^{2,3}

Ekstraoksipital lezyonlar anterior veya posterior fontanelden fıtıklaşabildiği gibi daha sıklıkla sinsipital ve bazal tiptedir. Sinsipital olanlar alın, nazal köprü veya

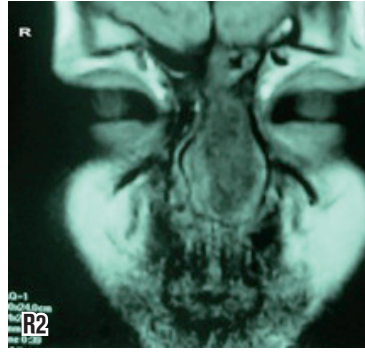
orbitada dışarıdan fark edilen şişliklere neden olurken, bazaller nazal kavite, sfenoid sinüs, nazofarinks veya pterigopalatin fossada yerleşir.⁴ Konjenital frontonazal (anterior) ensefalosellerde tanı sıklıkla nazal endoskopi ve görüntüleme yöntemleri ile konulur. Tedavileri transnazal endoskopik girişim ya da transkraniyal (frontal kraniyotomi) yaklaşım ile cerrahi ek-sizyondur.^{5,6}

OLGU I

7 yaşında erkek hasta, bebekliğinden bu yana olan burun tıkanıklığı şikayeti ile Nisan 2008'de kliniğimize başvurdu. Annenin gebeliği süresince herhangi bir ilaç kullanmadığı, 38 haftalık sorunsuz gebelikten sonra sezeryan ile komplikasyonsuz doğduğu, soygeçmişinde →



Resim 1. Olgu I preoperatif PNSBT



Resim 2. Olgu I preoperatif MRG

anne baba arasında akrabalık olmadığı ve ailede bilinen ve tanımlanan herhangi bir malformasyon olmadığı sorgulandı. Nazal muayenesinde, sol nazal pasajı tamamen kapatan, orta meatus medialinden aşağıya doğru uzanım gösteren düzgün sınırlı, hiperemik mor renkte, polipoid kitle gözlemlendi. Fürstenberg testi pozitif olarak değerlendirildi. Diğer Kulak Burun Boğaz (KBB) muayeneleri, nörolojik muayenesi ve laboratuvar incelemeleri normal olan hastanın paranasal koronal bilgisayarlı tomografisinde (PNSBT) nazal septum sol lateralinde, 20x23 mm boyutlu, lobüle ancak düzgün konturlu, nazal septumu belirgin şekilde sağa deviye eden, sol alt konkaya bası yaparak inferiora iten, sol orta konkaya anteriorunda yerleşik yumuşak doku kitlesi tespit edilmiştir (Resim 1).

Kraniyal magnetik rezonans görüntüleme (MRG) frontal komponent ve geniş beyin omurilik sıvısının bulunduğu ensefalomeningoseal kesesi gözlemlendi, buna bağlı nazal kavite sol bölümde obliterasyon ve aynı seviyede kabaca 3-4 mm'lik osseöz açıklık tespit edildi (Resim 2). Olguya radyolojik ve klinik olarak nazal ensefaloseal ön tanısı ile genel anestezi altında 0°, 30°, 45° açılı 2.7 ve 4 mm'lik rigid endoskop ile girişim planlandı. Kitle lastik kıvamında ve sol burun lateral duvarı orta konkaya başı hizasında lateral duvardan köken almaktaydı. Sol nazal kavitedeki kitle, radyofrekans enerjisi ile çalışan blade kullanılarak septumdan dekole edildi. Operasyon sırasında dekole edilen kitlenin orta konkaya medialinde ön kafa tabanındaki 0,5x1 cm boyutlarında bir defektten aşağıya doğru uzandığı gözlemlendi. Kitle bipolar radyofrekans pensi yardımıyla pedikülden eksize edildi. Defekt fascia lata'dan hazırlanan greft ile kapatıldı. Üzerine orta konkanın serbest kenarından hazırlanan pediküllü flebin stromal yüzü defekti kapatacak şekilde serildi. Operasyon sırasında çıkarılan spesmen patolojik değerlendirilme için gönderildi. Ameliyat materyali makroskopik olarak, en büyüğü 2.6x2x0.5 cm. bir yüzü mukoza ile örtülü, diğer yüzleri düzensiz ve kanamalı bir adet nodüller ve her biri 0.6x0.5x0.1 cm boyutlarda iki adet cidari nitelikte doku şeklindeydi. Seri kesitlerde nodüller materyalin dış yüzde yer yer solunum epiteli, yer yer

tek katlı kübik epitel ile örtülü olduğu görüldü. Epitel altında iyi vaskülarize bağ dokusu ve küçük odaklar tarzında birkaç minör tükürük bezi yanı sıra nodüller düzenlenim gösteren gevşek miksoid ve yer yer fibriler zeminde sinir dokusu benzeri alanlar izlendi (Resim 3A).

Olguya sinir dokusunun serebral kaynaklı olduğunu göstermek adına uygulanan GFAP ve S100 boyalarıyla nodüller fibriler odakların beyin dokusuna ait olduğu gösterildi (Resim 3B). Olguya klinik, radyolojik, histolojik ve immunohistokimyasal bulgular eşliğinde ensefaloseal tanısı verildi (patoloji no:2008/C-1765). Hastanın takiplerinde her hangi bir komplikasyon gözlenmemiştir (Resim 4).

OLGU II

6 yaşında kız hasta uzun süreli burun tıkanıklığı ve horlama şikayeti ile Eylül 2006 yılında kliniğimize başvurdu. Özgeçmişinde ve soygeçmişinde özellik yoktu. Nazal muayenesinde; sağ nazal kavitede düzgün sınırlı, hiperemik ve pasajı tamamen dolduran polipoid kitle izlendi. Fürstenberg testi pozitif olarak değerlendirildi. Diğer KBB bakıları olağan olan hastanın PNSBT'de nazal septum sağ lateralinde, 30x23 mm boyutlu, lobüle ancak düzgün konturlu, nazal septumu sola deviye eden, sağ alt konkaya bası yaparak inferiora iten, sağ orta konkaya anteriorunda yerleşmiş yumuşak doku kitlesi görüldü. Bilateral maksiller sinüs inferiorlarında minimal mukozal kalınlaşmalar izlendi. Kranial MRG'de 2 mm kalınlıkta fibröz bant ile sağ frontal lob inferioruna uzanan, nazal septumu sola deviye etmiş, lobüle konturlu, hiperintens; sağ lateralinde 14 mm. çaplı duvara yapışık, kontrast madde tutan nodüller lezyon izlenen ve ortasında ince septaları bulunan, sağ orta konkaya anteriorunda yerleşmiş sağ nazal kavite kitlesi izlenmiştir. Radyolojik bulgular eşliğinde olguya genel anestezi altında 0°, 30°, 45° açılı 2.7 ve 4 mm'lik rigid endoskop ile girişim planlandı. Kitle lastik kıvamında ve sağ burun lateral duvarı orta konkaya başı hizasında lateral duvardan köken almaktaydı. Kitlenin köken aldığı alan; sağlam mukoza sınırı bırakılarak total olarak eksize edildi ve açıkta kalan alan üzerine orta konkadan alınan pediküllü flep yine stromal yüzü defekti örtecek şekilde serildi. Herhangi bir kanama ve BOS sızıntısı olmadığından emin olunarak operasyona son verildi.

Olgudan çıkarılan dokunun patoloji bölümünde makroskopik bakısında en büyüğü 4x2x1.5 cm boyutlarda polipoid şekilde, diğerleri küçük düzensiz şekilli topluca 4x3x1.5 cm boyutlarda bir kısmı duvar kalınlığı 0.1-0.2 cm olan cidari nitelikte yumuşak dokular olarak yorumlanmıştır. Dokuların seri kesitleri →

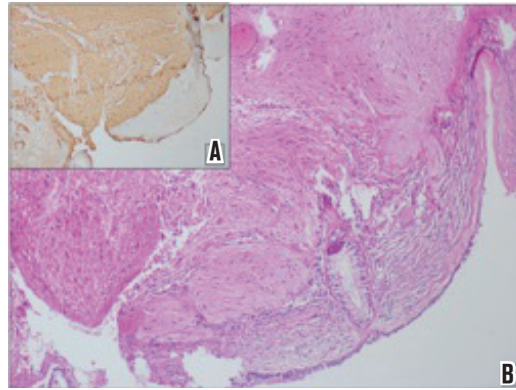
ve hematoxilen eozin (HE) boyalı preparatların incelenmesinde yer yer yalancı çok katlı silindirik ve kübik epitelle döşeli olduğu görüldü. Dokuların çoğu alanda fibrotik cidari nitelikte olduğu ve damardan zengin, yer yer özellik göstermeyen mikst yangısal infiltrasyon izlenen bağ dokusu arasında nodüler gevşek fibriler glial benzeri alanlar izlendi (Resim 5A).

Bu fibriler alanları immunofenotipine yönelik yapılan GFAP ve S100 immunohistokimyasal işaretleyicileri ile glial orijin ortaya koyuldu (Resim 5B). Klinik, radyolojik, histolojik ve immunohistokimyasal bulgular eşliğinde olgu ensefalosel olarak rapor edildi (patoloji no:2006/C-5501). Hastanın takiplerinde her hangi bir komplikasyon gözlenmemiştir.

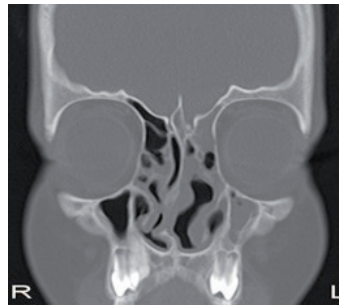
TARTIŞMA ve SONUÇ

Ensefaloseller, konjenital kraniyal kemik defektten, serebral dokuların ve/veya meningeal yapıların herniasyonuyla oluşan konjenital malformasyonlardır. Herhangi bir cinsiyet ayrımı göstermeyen ensefalosel olguları, 20.000-40.000 canlı doğumda bir görülürler, konjenital olabileceği gibi travmaya bağlı da gelişebilmektedirler.^{2,3} Ensefalosellerin dural bağlantıları kribriform plate, frontal kemiğin nazal kemikle birleşme yerleri veya foramen çekum civarındaki bir kemik defekt aracılığıyla oluşmaktadır. Lokalizasyonuna göre haricen görülebilen veya BOS tıkanıklığı ve kitle oluşumuna bağlı semptomlara neden olan lezyonlardır.⁴ Sunulan her iki olgu da kafa tabanı defekti ve nazal septuma fitiklaşan beyin dokusu nedenli burun tıkanıklığı şikayeti ile kliniğe başvurmuştur. Nazal ensefalosellerin tanısında, fitiklaşan intrakraniyal dokuyla ilişkili, menenjit veya BOS rinoresi önemli bir bulgudur.⁵⁻⁷ BOS rinoresi her iki olgumuzda ana semptom olmayıp, fizik muayenede de tespit edilmemiştir. MRG'nin nazal ensefalosellerin değerlendirilmesinde BT'ye göre daha üstün olduğu ve orta hat nazal kiteli olgularda tanı için ilk yaklaşımın MRG olması önerilmektedir. BT kemik yapının patolojilerinde, MRG ise yumuşak doku kitlesinin santral sinir sistemiyle ilişkisini ortaya koymak için altın standart yöntemlerdir.^{8,9}

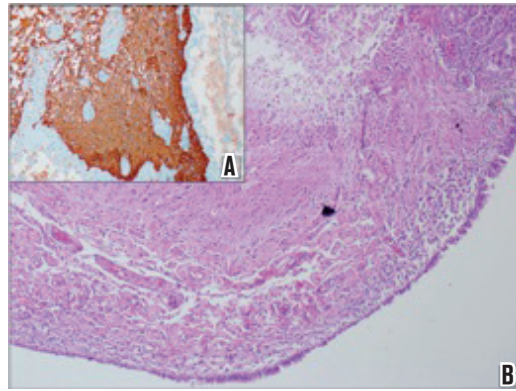
Nazal ensefaloseller, sekestre olmuş ya da intrakraniyal ilişkisini kaybetmiş şekilde de karşımıza çıkabilmektedir. Bahsedilen olgularda ensefalosel kitlesinin glial dokudan oluşmuş ince bir sap ile kraniyale uzandığı radyolojik olarak görülmektedir. Ön kafa tabanında kemik bir defektin yokluğunda, sekestre ensefalosel heterotopi olarak kabul edilir. Ameliyatla çıkarılan materyalin patolojik değerlendirilmesinde glial elemanların, nöronları andıran multinükleer glial hücrelerin varlığı ensefalosel tanısı için yardımcıdır. Ancak kesin tanı için eşlik eden kemik defektinin var-



Resim 3A. Olgu I patoloji örneği; Hafif yangısal infiltrasyon gösteren bağ dokusu arasında nodüler fibriler glial odaklar (HEx20). **Resim 3B.** Olgu I patoloji örneği II; Glial odaklarda S100 pozitifliği



Resim 4. Olgu I postoperatif PNSBT



Resim 5A. Olgu II patoloji örneği. Yalancı çok katlı epitel altında hafif minör tükrük bezleri ve yoğun damar proliferasyonu arasında fibriler glial doku (HEX20).

Resim 5B. Olgu II patoloji örneği II; Glial alanlarda kuvvetli GFAP pozitifliği.

lığının klinik ve radyolojik olarak ortaya konması esas kuraldır.^{2,6,7} Olgularımızda kraniyal defektle ilişki ve BOS kesesi varlığı MRG ile gösterilmiştir. Bu lezyonların biyopsisi intrakraniyal bağlantı sebebiyle menenjit ve BOS sızıntısına neden olabilir.^{6,7} Olgularımızda BOS rinoresi ya da menenjit atakları gözlenmemiştir.

Nazal kitle ve burun tıkanıklığı şikayeti ile değerlendirilen çocuk hastaya yaklaşım son derece önemlidir. Erişkin hastalara göre nazal polip çocuk hastalarda nispeten daha az görülmektedir. Çocuk yaşta nazal kitlelerinin ayrıntı tanısında, ektodermal orijinli →

**SOLUNUM SIKINTISINA
NEDEN OLAN NAZAL
ENSEFALOSSEL TEDAVİSİNDE
TRANSNAZAL ENDOSKOPIK
YAKLAŞIM**

tümörler; dermoid, sebace kist, epidermoid, inflammatuar nazal polip, papillom, lakrimal kanal kistleri ve karsinomlar; mezodermal orijinli tümörler; hemanjiomlar, lipomlar, fibromlar, menenjiomlar, lenfoma ve sarkoma; nörojenik tümörler düşünülmelidir.^{2,3,6,7} Ensefalosellerde kitle, ağlama veya gerilme durumlarında genişleme gösterir. Bu durum klinikte hastalarda burun tıkanıklığı sonucunu doğurmaktadır. Her iki juguler vene basıyla kitlede genişleme görülmesi Fürstenberg testi pozitif olarak yorumlanır.¹⁰

Her iki olgumuzda da Fürstenberg testi pozitif olarak değerlendirilmiştir. Bu tür kitlelerin ayırıcı tanısı için ince iğne aspirasyon biyopsisinin yeri yoktur. Bunun nedeni, elde edilen kısıtlı materyelde solid nörojenik bir tümör ile ensefalosel ayrımı yapmanın sıklıkla mümkün olmamasıdır.^{10,11}

Son yıllarda endoskopik minimal invaziv cerrahinin daha efektif uygulanmasıyla ensefalosel olgularında başarılı sonuçlar elde edilmiştir. Ensefalosellerin rutin tedavisinde beyin cerrahisi bölümüyle işbirliği yapılması ve kraniotomi yaklaşımı önerilmektedir. Bu şekilde herniye olmuş beyin dokusu çıkarılarak kemik defekt onarımı yapılmaktadır. Endoskopik yaklaşımla da ensefalosel eksizyonu ve BOS fistül onarımının ba-

şarıyla uygulandığı bildirilmektedir.¹⁰⁻¹³ Ayırıcı tanının tam olarak yapılamadığı olgularda, tanı amaçlı frontal kraniotomi uygulanmaktadır. Kraniotomi yönteminin, intraserebral hemoraji, epilepsi, serebral ödem, kraniyum defekti şeklinde morbiditeleri olabilmektedir.^{11,14} Fakat intranasal endoskopik yöntem minimal invaziv yaklaşımıyla morbiditeyi azaltmaktadır. Hastanın nazal açıklığından endoskoplar yardımıyla cerrahi uygulanarak kraniyum açılmamakta, fasiyal görüntü korunmakta eksternal insizyona gerek kalmamakta, hemoraji ve serebral ödem görülmemektedir. Bu yaklaşım uygun prosedürlerle BOS rinoresi olasılığını da azaltmaktadır. Her iki olguya da başarılı bir şekilde transnazal endoskopik cerrahi yöntemi uygulanmış ve nazal kitle total olarak komplikasyonsuz bir şekilde eksize edilmiştir.^{10,12,13} Takiplerde BOS rinoresi ve menenjit atakları gözlenmemiştir.

Sonuç olarak, burun tıkanıklığı şikayeti ile gelen ve nazal ensefalosel tanısı alan olgular arasında seçilmiş uygun vakalarda; nazal endoskopik yaklaşım yöntemi, klasik cerrahiye alternatif olarak uygulanabilecek minimal invaziv bir cerrahi yöntemdir. Ancak cerrahin endoskopik girişim konusunda deneyimli olması ile birlikte özel enstrümanların gerekliliği bu cerrahi yöntemin zorluklarıdır.

İ	İLETİŞİM İÇİN: Dr. Murat Gümüşsoy İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi KBB ve BBC Kliniği, Gaziler Caddesi, Yenışehir, İzmir mgumussoy@hotmail.com
✓	GÖNDERİĞİ TARİHİ: 23 / 04 / 2010 • KABUL TARİHİ: 26 / 08 / 2010

KAYNAKLAR

1. Sebire NJ, Malone M, Ashworth M, Jacques TS. Diagnostic pediatric surgical pathology. Churchill Livingstone: Elsevier 2010; 727-728.
2. Rosai J. Rosai and Ackerman's surgical pathology. In volume one, 9th ed. Edinburg: Mosby, 2004; 316-317.
3. Hughes GB, Sharpino G, Hunt W, et al. Management of the congenital midline nasal mass: A review. Head Neck Surg 1980; 2: 222-233.
4. Rosai J. Rosai and Ackerman's surgical pathology. In volume two, 9th ed. Edinburg: Mosby, 2004; 2464-2465.
5. Boseley ME, Tami TA. Endoscopic management of anterior skull base encephaloceles. Ann Otol Rhinol Laryngol 2004; 113: 30-33.
6. Satyarthee GD, Mahapatra AK. Craniofacial surgery for giant frontonasal encephalocele in a neonate. J Clin Neurosci 2002; 9: 593-595.
7. Sessions RB, Hudkins C. Congenital anomalies of the nose. In: Bailey BJ, Johnson JT, Kohut RI, Pillsbury III HC, Tardy ME, eds. Head and Neck Surgery Otolaryngology. Philadelphia: JB Lippincott Company 1993: 793-801.
8. Schlosser RJ, Faust RA, Phillips CD, et al. Three dimensional computed tomography of congenital nasal anomalies. Int J of Otorhinolaryngol 2002; 65: 125-131.
9. Barkovich AJ, Vandermarck P, Edwards MSB, Cogen PH. Congenital nasal masses: CT and MR Imaging features in 16 cases. AJNR 1991; 12:105-116.
10. Yokoyama M, Inouye N, Mizuno F. Endoscopic management of nasal glioma in infancy. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1999; 51: 51-54.
11. Sargent LA, Seyfer AE, Gunby EN. Nasal encephaloceles: definitive one-stage reconstruction. J Neurosurg 1988; 68: 571-575.
12. Schlosser RJ. Endoscopic repair of a congenital intranasal encephalocele in a 23 months old infant. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2005; 69: 1007-1009.
13. Hamlin K, Kubba H. Endoscopic excision of a nasal meningoencephalocele in an infant. Int J Pediatr Otorhinolaryngol Extra 2007; 92-94.
14. Mahapatra AK, Suri A. Anterior encephaloceles: a study of 92 cases. Pediatr Neurosurg 2002; 36: 113-138.