

Nöroenterik Kist : Bir Olgu Sunumu Eşliğinde Klinik, Histopatoloji Ve Tedavi

Nilda ASLANTEKİN¹, Yahya ÇELİK¹, Süleyman ÖZEN², Naci KARAĞAÇ³

ÖZET:

Nöroenterik kistler gastrointestinal kanalın yanlış yerleşimi sonucu gelişen nadir konjenital lezyonlardır. Nöroaksta her lokalizasyonda bulunabilmekle beraber en sık alt servikal üst torakal segmentlerde yerleşim gösterirler. Bilgisayarlı beyin tomografisi ve kranial MRI nin kullanıma girmesinden sonra tanı konma şansı artış göstermiştir. Tedavi eksizyondur. Bu yazıda şiddetli baş-boyun ağrısı ve kusma şikayeti ile başvuran kranial MRI de foramen magnumdan üst servikal spinal korda uzanım gösteren, pons, bulbus ve üst servikal spinal korda bası yapan ekstraaksiyel kistik lezyonu olan 16 yaşında bir kadın hasta sunulmuştur. Kraniotomi ile kistin eksizyonundan sonra tam bir klinik düzelme sağlanmıştır. Ayrıca kist duvarı histopatolojik olarak da değerlendirilmiştir.

Anahtar Sözcükler : Nöroenterik kist, MRI, menenjiyom.

SUMMARY:

NEUROENTERIC CYST : CASE REPORT. CLINIC, HISTOPATHOLOGY AND TREATMENT

Neuroenteric cysts are uncommon congenital lesions that result from displaced elements of the alimentary canal. Neuroenteric cysts may occur at any level of the neuraxis but are most commonly found in the lower cervical and upper thoracic segments. The clinical diagnosis of intracranial cysts has improved markedly since the advent of CT and MRI-scanning. The treatment of the neuroenteric cysts are excision. In this article the extraaxial cystic lesion who is extending from foramen magnum to uppercervical spinal cord and pressure to pons, bulbus and upper cervical spinal cord was diagnosed on MRI examination in a 16-year-old woman with a history of excessive head and servical pain and vomiting. Craniotomy and excision of the cyst led to remarkable clinical recovery. Histopathologic examination of the wall of the cyst was revealed.

Key words : Neuroenteric cyst, MRI, meningism.

GİRİŞ

Nöroaksın epitelyal kistleri santral sinir sisteminin herhangi bir yerini herhangi bir yaşta tutabilen nadir görülen benign lezyonlardır (1). Bu lezyonlar farklı ekstrakranial ve intrakranial kaynaklardan çıktığı ileri sürülen morfolojik ve histolojik karakterleriyle epitel boyunca uzanan heterojen bir malformasyon grubu ile kendilerini gösterirler. Bu kistlerin sınıflandırılması kaynaklandıkları epitelin orjinine göre yapılır. Natürüne göre ependimal, gliopendimal, nöroepitelyal, enterojen, nöroenterojen, bronkojenik, respiratuar epitel kistleri gibi gruplara ayrılmaktadır (2). Bu lezyonlar santral sinir sisteminin parankim, ventrikül veya

meninkslerine yerleşmiş olabilir. Beyin sapı veya serebellumu tutan intraparankimal kistler oldukça nadirdir (3).

Bu yazıda pons, medulla oblongata ve üst servikal bölgeye bası yapan meningial irritasyon bulgularıyla klinik tablonun şekillendiği bir nöroenterik kist vakasını sunmayı planladık.

VAKA SUNUMU

Sağ elini kullanan, 16 yaşında kadın hasta Acil polikliniğimize baş ve boyunda şiddetli ağrı, bulantı şikayetleri ile başvurdu. Bir yıldan beri ayda bir sıklıkta gelen iki-üç saatte geçen başağrıları olan hastanın öz-soygeçmişinde başka bir özellik yoktu.

¹ Araş.Gör.Dr. İstanbul Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Nöroloji A.D.

² Uzm. Dr. İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji A.D.

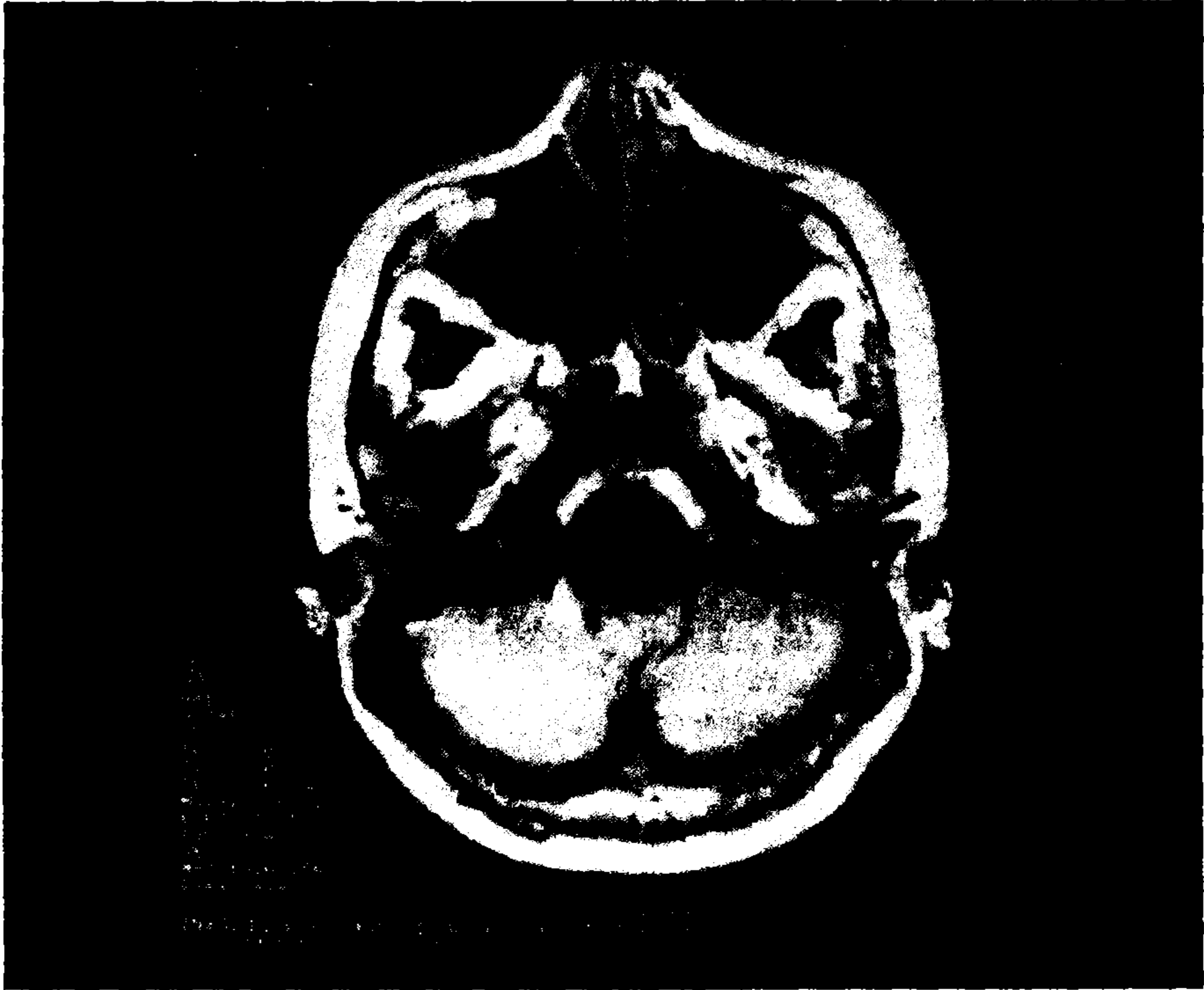
³ Prof.Dr. İstanbul Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Nöroloji A.D.

Yapılan nörolojik muayenesinde belirgin ense sertliği dışında motor, duyu, kranial sinir, serebellar sistem, konuşma-yüksek kortikal fonksiyonları tamamıyla normaldi. Sistemik muayenede tonsilla hipertrofisi ve 37.5 C ateş tespit edildi. Laboratuvar tetkiklerinde hemogram, elektrolitler, metabolik değerler ve BOS incelemelerinde herhangi bir patolojiye rastlanmadı.

Acil polikliniğimize menengismus tablosu ile gelen hastanın bilgisayarlı beyin tomografisinde hafif derecede hidrosefali tespit edildi. Meningeal irritasyon bulgusu, subfebril ateş, başağrısı, bulantı yakınmalarıyla beyin tomografisi değerlendirildiğinde menenjit ön tanısı ile lomber ponksiyon yapıldı. Lomber ponksiyon bulguları ile menenjit kanıtlanamamakla

beraber antibakteriel tedaviye başlandı. BOS ve hemokültürde üreme olmayan hastaya ikinci kez beyin tomografisi yapıldı ve orta derecede tetraventriküler hidrosefali, beyin sapı alt bölümünde şüpheli görünüm saptanması üzerine beyin sapını da içine alan kranial MRI planlandı. Kontrastlı kranial MRI'da klivusun ve densin posteriorunda yer alan foramen magnumdan üst servikal spinal korda ileri derecede kompresyon oluşturan, yuvarlak, kistik özellikte ekstrakranial yer kaplayan lezyon tespit edildi (Şekil 1). Bunun üzerine nöroşirurji ile konsülte edilen hastaya cerrahi operasyon önerildi. Lateral suboksipital varış sonrası kist rezeksiyonu yapılan hasta postop dönemde tamamen yakınmasızdı ve nörolojik defisiti yoktu. Hastanın 2 yıl içinde yapılan kontrollerinde herhangi bir nüks tespit edilmedi.

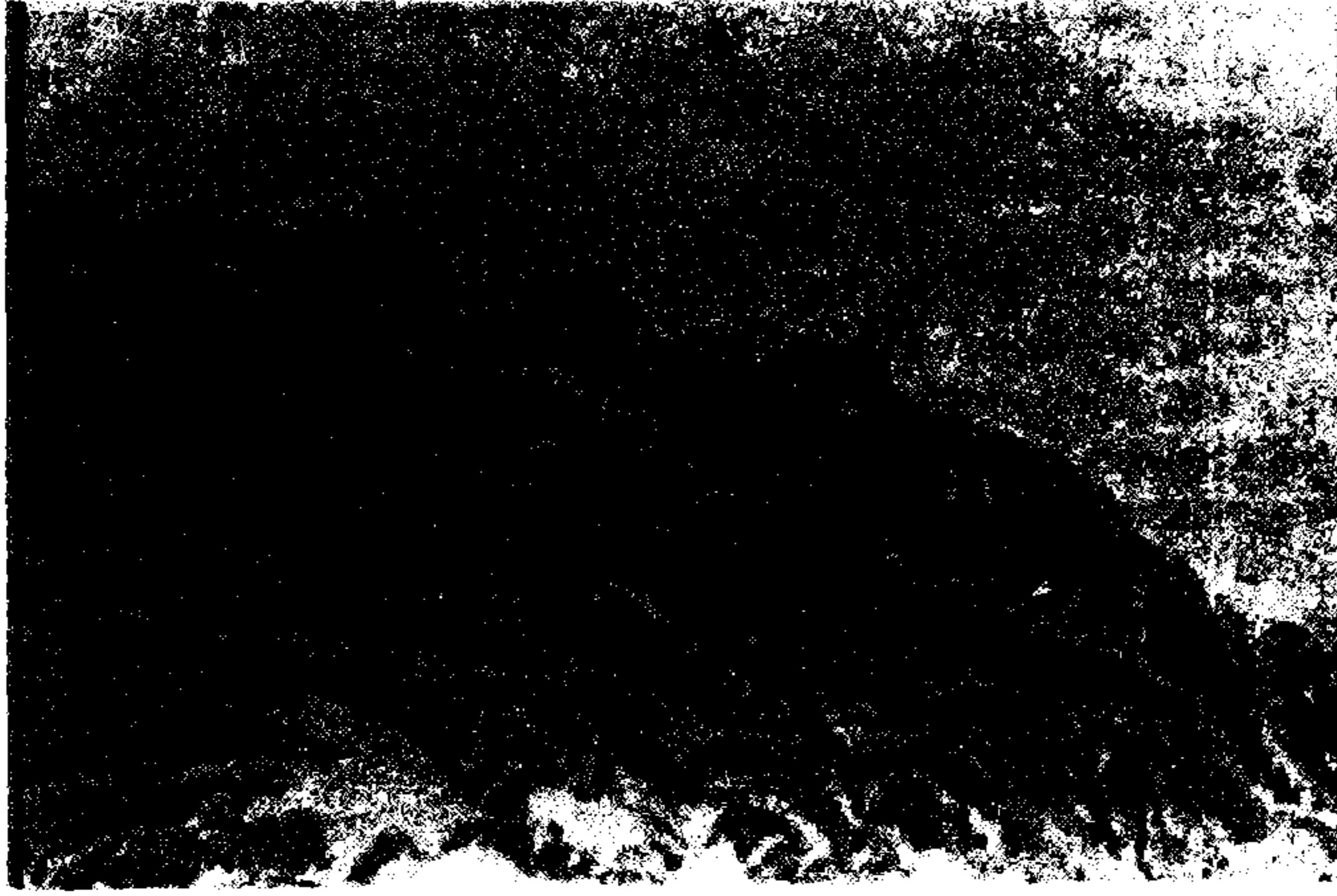
Şekil 1: Sagittal planda klivusun ve densin posteriorunda yer alan foramen magnumdan üst servikal spinal kanala uzanım gösteren, pons, bulbus ve üst servikal korda ileri derecede kompresyon oluşturan, yuvarlak, kistik özellikte ekstraaksiyel kitle.



Patolojik yorum : Histopatolojik incelemede kısmen tek sıralı kolumnar ve kısmen de yalancı çok katlı epitelle döşeli damardan fakir bağ dokusundan oluşan kist duvarı görüldü. Epitelin orjinine yönelik yapılan özel

histokimyasal boyalardan Mucicarmin, Alcian Blue ve PAS ile pozitif boyanma tespit edildi. Bu sonuçlara göre lezyon nöroenterik kist olarak değerlendirildi (Şekil 2).

Şekil II:Üzeri tek sıralı kolumnar ve kısmen yalancı çok katlı epitelle döşeli bağ dokusundan yapılmış kist duvarı (H.E. X 200).



TARTIŞMA

Nöroenterik kistler en sık yaşamın ilk altı ayında gözlenmekte (yaklaşık olarak bildirilen vakaların dörtte üçü) olup (4) bazen geç yaşlara kadar semptomatik olmayabilir (5). Bu kistler erkeklerde daha fazla olup erkek kadın oranı 3:2 olarak bildirilmiştir (6). Bizim vakamızda 16 yaşında kadın hastaydı. Bir yıldır baş ağrıları tanımlayan hasta acil polikliniğimize baş ve boyuna lokalize şiddetli ağrı ve bulantı ile başvurmuştu.

Nöroenterik kistler nöroaksın her düzeyinde görülebilmekle beraber en sık alt servikal ve üst torasik bölgede bulunmaktadır (7). Bizim vakamızda ise pons, medulla oblongata ve üst servikal bölgeye bası yapan nöroenterik kist tespit edilmişti.

Büyüklik ve lokalizasyona bağlı olarak geniş dağılımlı semptomlar gösterirler. Sıklıkla semptomlar spinal korda, beyin sapına ve periferik sinire bası nedeni ile ortaya çıkar. Kimi zaman iyileşme ve kötüleşmelerle seyrederek multipl

sklerozu taklit edebilir (8). Spontan rüptür sonrası beyin omurilik sıvısına kist içeriğinin dökülmesini takiben menenjizm gelişebileceği bildirilmiştir (9). Bizim hastamız da menenjizm bulguları ile başvurmuştu.

IRA Mackenzie, J J Gilbert adlı araştırmacılar 1990 yılında yaptıkları çalışmada primitif endodermal doku kaynaklı olma hipotezi ile, 5 adet üçüncü ventrikülden kaynaklanan kolloid kisti 2 adet spinal enterogenez kist ile karşılaştırmışlardır. Tüm lezyonlarda mukus içeren goblet hücreleri ve silia içeren küboidal ve kolumnar epitel gözlediklerini bildirmişlerdir. Tüm dokular Hematoksilen ve Eozin, Alcian Blue, Mucicarmin boyaları ile pozitif boyanmıştır (10). Bizim vakamızdan alınan eksizyon örneğinin histopatolojik incelemesinde tek sıralı kolumnar ve kısmen de yalancı çok katlı epitelle döşeli damardan fakir bağ dokusundan oluşan kist duvarı görülmüştür. Epitelin orjinine yönelik yapılan özel histokimyasal boyalardan Hematoksilen Eozin

Müsicarmin, Alcian Blue ve PAS ile pozitif boyanma tespit edildi.

Nöroenterik kist terimi ilk kez 1943 de gastrointestinal kanal ile spinal kord arasında divertikulum tespit eden Saunders tarafından kullanılmıştır. Nöroenterik kistlerin embriyogenezisi hakkında kesin mekanizma bilinmemekle beraber; nöroenterik kanalın persiste olması, split notokord sendromu, gelişen nöral dokunun aberan vasküler beslenmesi olarak üç adet hipotez öne sürülmüştür (7).

Nöroenterik kanal, tavuklarda umbilikal vezikül ile amniotik vezikülü primitif knot ile birleştiren notokord kanalının kalıntısıdır (11). Nöroenterik kanalın persiste olması mesodermin araya girerek endoderm ve notokordu ayırmasını önler ve kistlerin, fibröz bantların, fistüllerin, duplikasyonların eşlik ettiği gastrointestinal kanal, vertebral veya spinal kord anomalilerine neden olur (12). Normalde gestasyonun 26 ncı gününde blastopore kapanmaktadır, ancak bu kapanmanın olmaması nöroenterik kanalın persiste olmasına sebep olabilir. Bu hipotez ilk olarak 1957 de Cameron tarafından ileri sürülmüştür ve spina bifida morfogenezinde ve iskelet ve ürogenital

sistemi de içeren malformasyonların gelişmesinde önemli faktör olduğu bildirilmiştir. 1958 de Harriman tarafından, sinir sistemi ile sindirim sistemi arasında fistül geliştiği, bu fistülün kısmen ya da tamamen persiste olması sonucu malformasyonların gelişebileceği bildirilmiştir. Bu teori daha sonra Bentley ve Smith tarafından geliştirilmiştir ve Saunders ve Bremer ilk kez split notokord terimini kullanmışlardır. Nöral sistemin anensefali gibi anormalliklerinin ana sebebinin anormal vasküler beslenme olabileceği üzerinde durulmuştur. Stevenson ve arkadaşları nöral tüp defekti olan fetuslarla çalışırken etkilenen bölgelerdeki nöral dokuda anormal vasküler beslenmeyi görmüşler ve nöral tübün kapanmasının nöral kıvrımın vaskülarizasyonuna bağlı olduğu hipotezinde bulunmuşlardır (7).

Sonuç olarak biz de vakamızı nadir rastlanması, lokalizasyonunun atipikliği, kistin beyin tomografisinde gösterilememiş ve kranial MRI da gösterilebilmiş olması, klinik olarak menenjizm bulguları ile şekillenmesi, histopatolojik olarak nöroenterik kist tespit edilmesi nedeni ile yayınlamayı uygun gördük.

KAYNAKLAR

1. Leech RW, Olafson RA. Epithelialcysts of neuroaxis. Arch Pathol Lab Med 1977; 101:196-202.
2. Lach B, Russell N, Atack D. Intraparenchymal epithelial (enterogenous) cysts of the medulla oblongata. Can. J. Neurol. Sci.1989; 206-210.
3. Ho KL, Chasen JL. A glikoependymal cyst of the cerebello-pontine angle. Immunohistochemical and ultrastructural studies. Acta neuropath. (Berl) 1987; 74:382-388.
4. O'Rahilly R, Muller F: Developmentalstages in human embryos. Meriden, Meriden-Stineheu Press, 1987.
5. Koksel T, Revesz T, Crockard HA: Craniospinal neurenteric cyst. Br J Neurosurg 1990; 4:425-428.
6. Arai Y, Yamauchi Y, Tsuji T, Fukasaku S, Yokota R, Kudo T: Spinal neurenteric cyst: Report of two cases and review of forty-one cases reported in Japan.Spinee 1992 ;17:1421-1424,
7. Mendel E, Lese GB: Isolated lumbosacral neurenteric cyst with partial sacral agenesis: Case report. Neurosurgery, 1994 December Vol.35, No6.
8. Bremer JL: Diverticula and duplications of the intestinal tract. Arch Pathol 1994; 38:132-140,
9. Bollini G, Cottalorda J, Jouve J L, Labriet C: Closed spinal dysraphism. Ann Pediatr 1993; 40:197-210,
10. Mackenzie IRA, Gilbert J J: Cysts of the neuraxis of endodermal origin. Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry 1991; 94:572-575.
11. O'Rahilly, Muller F:Human embryology and teratology. New York, Wiley-Liss, 1992
12. Rivirez M, Duclos H, Piekarski JD: Intramedullary neurenteric cyst without an associated malformation. Neurochirurgie 1989;35:191-195.