TÜRK NÖROŞİRÜRJİ DERNEĞİ
35. BİLİMSEL KONGRESİ
16. Nöroşirürji Hemşireliği Kongresi | 16. Nöroşirürji Asistanlık Oturumu

AKRANİA: BİLİNMEYEN NADİR KONJENİTAL MALFORMASYON

Ali İmran ÖZMARASALI[1], Cansu REHBER[2], Elif İzlem BABACAN[2], Mevlüt Özgür TAŞKAPILIOĞLU[1]
[1]Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, Bursa, Türkiye
[2]Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Bursa, Türkiye

Giriş ve Amaç

Akalvaria olarak da bilinen akrania, kafa tabanı ve fasyal kemik yapısı normal olmasına rağmen kalvaryal kemik yapılarının gelişimsel olarak yokluğu ve ilişkili kas, bazen dural yapılarda defektlerle tanımlanan henüz etiyolojisi aydınlatılamamış fakat bir postnörülasyon kusuru olarak kabul edilen oldukça nadir görülen konjenital malformasyondur. Amacımız yaşayan 9. akrania olgusunu raporlamak ve bu patolojinin daha detaylı anlaşılmasına katkıda bulunmaktır.

Gereç ve Yöntem

Bu çalışmaya Mayıs 2017-Ağustos 2022 tarihleri arasında Bursa Uludag Üniversitesi Tıp Fakültesi Beyin ve Sinir Cerrahisi polikliniğinde takip edilen tek hasta dahil edildi. Hasta karakteristik özellikleri, nörolojik muayene bulguları ile radyolojik görüntülemeleri değerlendirildi.

Bulgular

UY, 31 yaş anneden 38 hafta gebelikten G5P4A1Y3 olarak APGAR 9-10 olarak normal vajinal yol, makat gelişi ile doğdu. Anne baba arasında akrabalık yoktu. Annede hipotiroidi mevcuttu, levotiroksin kullanıyordu. Antenatal taramalarda akrania saptandı, terminasyon önerildi. Aile terminasyonu reddetti. Hastamız 2730 gr (30-50 p), 48 cm (10-50 p) uzunluğundaydı, baş çevresi ölçülemedi. Beyin dokusu dışardaydı, üzerinde skalp dokusu izlenmedi. Yaygın maksilofasyal orta hat anomalisi mevcuttu. Ameliyathanede steril olarak başı korundu. Optimal şartlar sağlanarak yenidoğan yoğun bakım ünitesine transport edildi. Yarık damak deformitesi ve ellerde 5. parmaklarda klinodaktili mevcuttu. Postnatal 9. günde anestezi hazırlıkları tamamlandıktan sonra operasyona alındı. Cilt dışında kalmış immatür beyin dokusu eksize edildi. Cilt defekti cilt altı dekole edilerek birbirine yaklaştırıldı ve primer kapatıldı. Postnatal 19. gün 3040 gr olarak taburcu edildi. İki kez yara yerinden BOS akıntısı sebebi ile yara yeri tamiri yapıldı. 2 ay sonra beslenme problemi devam etmesi üzerine gastrostomi açıldı. BOS akıntısının devam etmesi ve radyolojik incelemelerinde hidrosefali saptanması üzerine 5 aylıkken sağ oksipital 40 mmH20 sabit basınçlı VP şant takıldı. Ağır nöromotor gelişim geriliği devam eden hasta düzenli kontrollerine geldi, şu an 5 yaşında ve herhangi bir komplikasyon gözlenmedi.



Şekil: Hastanın A-B; preoperatif, C; postoperatif, D-E; takip görüntüleri ve F; preoperatif, G; postoperatif kranial BT görüntülemeleri

Çıkarımlar

Akalvarya olarak da bilinen akrania literatürde yaşayan çok az sayıda vakanın rapor edildiği, önceleri yaşamla bağdaşmayan bir patoloji olarak bilinse de modern tıbbi müdahalelerin geliştiği son zamanlarda ilk olarak 1996 yılında Kurata ve arkadaşları tarafından raporlanan yaşayan ilk akrania olgusundan sonra toplam sekiz vakanın raporlandığı nadir konjenital bir malformasyondur. Etyopatogenezi henüz aydınlatılamamıştır. Yayınlanmış ve en çok kabul gören teoriler akranianın skalpi oluşturan ektodermin derinliklerindeki başarısız mezoderm göçünden kaynaklandığı yönündedir.