

İdiyopatik Spontan Beyin Omurilik Sıvısı Fistülü

Idiopathic Spontaneous Cerebrospinal Fluid Fistula: Case Report

Zeynep KAPTAN^a, Cemile Hilal YAĞMUR^a, Akif Sinan BİLGEN^a, Rahmi KILIÇ^a,
Songül DURSUN^a

^aSağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kulak-Burun-Boğaz Hastalıkları Kliniği, Ankara, TÜRKİYE

Bu çalışma, 41. Türk Ulusal Kulak Burun Boğaz ve Baş Boyun Cerrahisi Kongresi (13-17 Kasım 2019, Antalya)'nde, poster olarak sunulmuştur.

ÖZET Beyin-omurilik sıvısı (BOS) rinore, genellikle frontobazal kafa travması, intrakraniyal cerrahi sonrası veya destrüktif lezyonlar sonucu oluşur. Herhangi bir etiyolojik neden bulunamayan BOS kaçağı durumu ise idiyopatik spontan BOS rinore olarak adlandırılır. Nadiren olan, spontan gelişen BOS rinore tedavisi, en zor ve başarı şansı en düşük rinore grubudur. Spontan BOS rinorenin en sık geliştiği yerler, kafa tabanının ön ve lateralinde, dura ile kafa tabanı arasındaki defektlerdir. İntrakraniyal alandan nazal pasaja olan bu BOS akışı, asendan enfeksiyon nedeni ile fulminan menenjit açısından oldukça riskli bir durumdur. Yedi günden fazla persiste olan vakalarda, menenjit gelişme riski artmıştır. Spontan BOS rinore, genelde kendiliğinden düzelmez ve cerrahi onarım gerektirir. Bu çalışmada, 49 yaşındaki bir kadın hastada, idiyopatik spontan BOS rinore olgusu sunulmaktadır.

ABSTRACT Cerebrospinal fluid (CSF) rhinorrhea usually occurs after frontobazal head trauma, intracranial surgery or as is a result of destructive lesions. CSF leakage with unknown etiology is called idiopathic spontaneous CSF rhinorrhea. Spontaneous CSF rhinorrhea is the most difficult group to treat and has the lowest chance of success. Spontaneous CSF rhinorrhea frequently develops around the lateral and anterior aspect of the skull base, from the dural defects. CSF flow from intracranial area to the nasal passage develops a high risk for fulminant meningitis due to ascending infection. The risk of developing meningitis is increased in cases with persistence more than 7 days. Spontaneous CSF rhinorrhea usually requires surgical repair. We report a case of idiopathic spontaneous CSF rhinorrhea in a 49-year-old female patient.

Anahtar Kelimeler: Spontan beyin-omurilik sıvısı fistülü rinore; beta-2 transferrin

Keywords: Spontaneous cerebrospinal fluid fistula rhinorrhea; beta-2 transferrin

Beyin-omurilik sıvısı (BOS) rinore, subaraknoid boşluğu, nazal kavite ve paranazal sinüs mukozasından, kafa tabanından, dura materden, araknoid materden ayıran bariyerlerin defekti sonucu oluşur. Normal BOS basıncı pulsatildir, respiratuar ve kardiyak sistem aktivitesine bağlı olarak 15-45 mmH₂O arasındadır. Lamina cribrosa kaynaklı devamlı pulsasyon olması hâlinde subaraknoid alandaki poşlarda gerilme ve en nihayetinde kemik erozyonu ile fistül oluşur.¹

BOS rinorenin nedenleri Tablo 1'de görülmektedir.² BOS fistülü, genelde travmatik nedenlerle

oluşmakla birlikte %3-4 vakada kendiliğinden gelişebilir. Herhangi bir etiyolojik neden bulunamayan BOS kaçağı durumu, idiyopatik spontan BOS rinore olarak adlandırılır. Tedavisi en zor ve başarı şansı en düşük olan rinore grubudur.³ Spontan BOS rinorenin en sık geliştiği yerler, kafa tabanının ön ve lateralinde, dura ile kafa tabanı arasındaki defektlerdir. Önde kribriiform plate üzerinden paranazal sinüslere, lateralde ise temporal kemikten kaçak olur. Ön kaynaklı BOS kaçağı, sıklıkla rinore ve baş ağrısı ile prezente olurken, lateral kaynaklı kaçaklar, seröz otitis media ve kulakta dolgunluk ile prezente olur.⁴

Correspondence: Cemile Hilal YAĞMUR

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kulak-Burun-Boğaz Hastalıkları Kliniği, Ankara, TÜRKİYE/TURKEY

E-mail: h.yagmur05@gmail.com



Peer review under responsibility of Türkiye Klinikleri Journal of Internal Medicine.

Received: 17 Feb 2020

Received in revised form: 26 Apr 2020

Accepted: 08 May 2020

Available online: 25 Nov 2020

2458-8733 / Copyright © 2020 by Türkiye Klinikleri. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

TABLO 1: BOS rinorenin nedenleri.

TABLO 1: BOS rinorenin nedenleri.
İdiyopatik
Travma-cerrahi
Açık sinüs cerrahisi
Endoskopik sinüs cerrahisi
Kafa tabanı cerrahisi
Transkraniyal yaklaşımlar
Transtemporal yaklaşımlar
Travma-cerrahi dışı
Künt kafa travması
Penetran kafa travması
Posttravmatik hidrosefali
İnflamasyon
Eroziv lezyonlar: mukosel, polipoid hastalıklar, kistik fibrozis, fungal sinüzit
Kafa tabanı osteomyeliti
Postenfeksiyöz hidrosefali
Konjenital
Meningoel-meningoensefalosel
Konjenital kafa tabanı defektleri
Konjenital hidrosefali
Neoplazm
Kafa tabanı neoplazmları
Hidrosefali

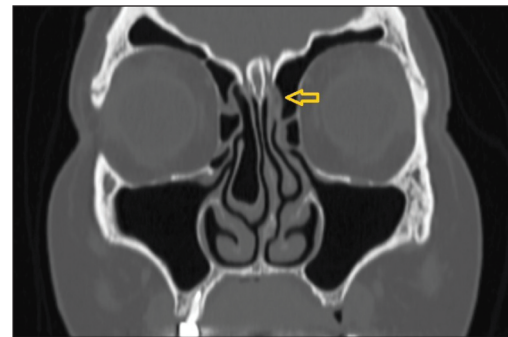
Travmatik veya iyatrojenik BOS rinorenin aksine spontan gerçekleşen vakalar, obezite ve idiyo-patik intrakraniyal hipertansiyon ile yüksek ilişkili bulunmuştur.⁵ Spontan BOS rinore, genelde kendiliğinden geçmez ve cerrahi onarım gerektirir. Cerrahi onarım tekniği, son 30 yılda endoskopik tekniklerin gelişimiyle yüksek morbidite ilişkili açık teknikten, minimal invaziv endoskopik tekniğe kaymıştır. Bununla birlikte hâlâ açık kraniotomi, transmastoid veya kombine yaklaşımlar mevcuttur.⁵

Bu çalışmada, transnazal endoskopik teknik ile cerrahi onarım yapılan 49 yaşındaki kadın hasta sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

Kırk dokuz yaşındaki kadın olgu, 3 ay önce başlayan sol burun pasajından berrak, suya benzer sıvı gelmesi şikâyeti ile kliniğimize başvurdu. Olgu, bize başvurmadan önce birçok dış merkeze aynı şikâyetler ile başvurarak, çeşitli nazal spreyler kullanmış ve şikâyetlerinde zaman zaman azalma olsa da tam olarak

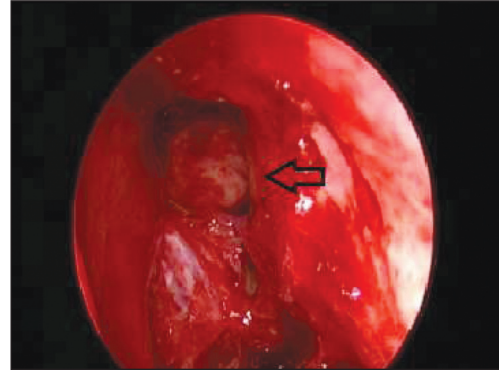
geçmediğini ifade etmiştir. Olgunun,hipotiroidi nedeni ile takipli olduğu, hipotiroididen kaynaklandığı düşünülen kronik konstipasyonu ve ara ara baş ağrısı şikâyetleri olduğu öğrenildi. Kafa travması, geçirilmiş endonazal cerrahi öyküsü yoktu. Olgumuz, 92 kg ağırlığında, 157 cm boyunda ve beden kitle indeksi 37,3 kg/m² idi. Olguda, öncelikli olarak BOS rinore düşünülüp, sol nazal pasajdan gelen berrak sıvı steril petri kabında, dış laboratuvarında beta-2 transferrin çalılışmak üzere biriktirildi. Dış merkezde çekilen paranazal sinüs bilgisayarlı tomografisi (BT)nde, kribriiform plate düzeyinde şüpheli defekt alanı görüldü (Resim 1). Manyetik rezonans sisternografi [magnetic resonance cisternography (MRC)] planlandı. Dış laboratuvar tarafından bakılan sıvıda, beta-2 transferrin düzeyinin yüksek olmasıyla sıvının BOS rinore olduğu teyit edildi. Çekilen yüz MRC'de, kribriiform plate düzeyinde anteriorda solda 2 mm'den küçük çapta, ekstraaksiyel BOS mesafesi ile nazal kavite arasında sıvı intensitesinde devamlılık görüldü (Resim 2). Rinore ön tanısı olan olguda, tanımlı bulgular BOS kaçağı lehine yorumlandı. Ayrıca bilateral Meckel cave geniş görüntülenmiş olup, her 2 optik sinir çevresindeki BOS mesafesinde artış, her 2 glob sferisitesinde posteriora düzleşme ve parsiyel empty sella kaydedilmiş olup, tanımlı bulgular intrakraniyal hipertansiyon lehine izlendi. Ardından olgu, göz hastalıklarına psödotümör serebri ön tanısına yönelik papil ödem açısından danışıldı, papil ödem görülmedi. Olguya, endoskopik transnazal onarım planlandı. Genel anestezi altında etmoidektomi yapıldıktan sonra 30 derece endoskopla frontal resecte frontal ostiyum bulundu. Kafa tabanı, sfenoid bölgeden itibaren ortaya konuldu. İntraoperatif anes-



RESİM 1: Paranazal sinüs bilgisayarlı tomografide koronal planda görülen defekt alanı.



RESİM 2: Yüz manyetik rezonans sisternografide kribriform plate düzeyinde defekt alanı.



RESİM 3: Sol kribriform plate düzeyindeki defekt alanı.

tezi yardımıyla intrakraniyal basınç artırılarak, sol kribriform plate düzeyindeki defekt alanından BOS gelişi görüldü (Resim 3). Öncelikle sentetik dura (TUTOGEN Medical GmbH, Germany) serildi. Ardından fibrin yapıştırıcı ve septumdan alınan kartilaj greft ile desteklendi. Üzerlerine yine septumdan alınan mukozal greft serildi. En son fibrin yapıştırıcı serilip kapatıldı. Olguya, postoperatif dönemde mutlak yatak istirahati önerildi, laksatif ve menenjit profilaksisi intravenöz seftriakson 2 g/gün tedavisi başlandı. Postoperatif 1. günde, beyin cerrahisi bölümüne danışılarak, BOS basıncını azaltmak için lomber kateter yoluyla drenaj planlandı, her gün 200 cc'den az olacak şekilde drenaj yapıldı. BOS kültürleri günlük gönderilmiş olup, üreme olmadı. Postoperatif 7. günde, nazal tamponlar çekildi. Olguda rinore görülmedi. Postoperatif 11. günde, lomber drenaj kapatıldı. Takibinde BOS rinore devam etmedi, komplikasyon görülmedi. Olgu, önerilerle 1. ay kontrolü koşuluyla taburcu edildi. Kliniğimizce ve beyin cerrahisi bölümünde postoperatif takipleri devam eden, 1, 3, ve 6. ay kontrolü yapılan olgunun, fleksibl fiber optik ile yapılan endoskopik nazal muayenesi doğal olup, nüks lehine bir bulgu görülmedi. Şu an postoperatif 8. ayda olan, tüm şikâyetleri kaybolan olgunun takiplerine devam ediliyor.

Hastadan, olgu sunumu için bilgilendirilmiş onam alınmıştır.

TARTIŞMA

İdiyopatik spontan BOS rinorenin etiyopatogenezi kesin belirlenememiştir. Ancak olgularda intrakrani-

yal basınç, genellikle yüksek olmakla birlikte nadiren de olsa normaldir. Basınç artışı, pulsatil hidrostatik etkiyle kafa tabanında kemik defekte ve sonrasında BOS kaçağı ve meningoensefalosele neden olur. En sık kribriform platede görülürken, sfenoid sinüsün lateral reses bölgesi de alana dâhildir.³ Konjenital kafa tabanı dehisansları, normal basınçlı BOS rinore ve tekrarlayan menenjit olgularına neden olur. İdiyopatik spontan BOS rinore, sıklıkla (%70-94) orta yaşlı ve kilolu kadınlarda görülmektedir.^{4,6} Kardiyak ve respiratuar sistem varyasyonları ile BOS basıncı, 15-45 arasında değişiklik gösterebilir. Artmış sağ atriyal basınç, serebral venöz basıncı artırır ki bu da BOS basıncını artırarak dalgalanmaya neden olur. Bu varyasyonlar, obez hastalarda daha sık görülür. Pulsatil basınç değişiklikleri sonunda kemik erozyonuna ve araknoid materde destrüksiyona yol açarak fistüle neden olur.¹ Hastamız da obez idi. İdiyopatik spontan BOS rinore ile empty sella sendromu birbirleriyle ilişkilidir. BOS emilimindeki bozukluk sonucunda intrakraniyal basınç artmakta, meninks herniasyonu ve BOS basıncı ile hipofiz bezine bası uygulanmakta ve bunun sonucunda empty sella sendromu oluşmaktadır.^{1,3,6} Hastamızda da parsiyel empty sella sendromu vardı.

BOS'de, beta2 transferrin tespit edilmesi tanı koymada yardımcıdır, ancak kronik karaciğer hastalığı, glikoprotein metabolizma bozuklukları, transferrinin genetik varyasyonları gibi durumlarda yanlış pozitiflik verebilir.^{1,3,6} Geniş bir retrospektif çalışmada, beta-2 transferrinin %98 sensitivitesi ve %95 spesifitesi saptanmıştır.⁷ Hastamızda da kesin tanı, ri-

nore sıvısında beta-2 transferrin tespit edilerek kondu. Laboratuvar testleri ile BOS rinore tanısı kesinleştikten sonra fistülün yeri tespit edilmelidir. Endoskopi rutin olarak uygulansa da defektin yerini ancak %50 oranında gösterebilir. BT ve MR görüntüleme (MRG)de, özellikle koronal kesitte hastaların %66'sında tespit edebilmektedir.¹ MRG'de BOS, hipersinyal verdiği için kaçığın yerinin tespit edilmesi kolay olur. Ayrıca MRG, intrakraniyal kitle varlığını preoperatif olarak değerlendirmeye olanak sağlar.⁴ MRC, yeni bir tetkik olup, BOS rinore defekt yerini yüksek sensitiviteyle gösterir.³

Travmatik BOS rinore olgularının çoğu mutlak yatak istirahati, başın elevasyonu, aktivitenin kısıtlanması, laksatif ve diüretik kullanılması, lomber drenaj gibi konservatif yöntemlerle tedavi edilebilir. Fakat idiyopatik spontan BOS rinore, aktif kaçak olmasa bile oluşabilecek ciddi komplikasyonlar nedeni ile mutlaka tedavi edilmelidir.⁸ 1926 yılında Dandy, ilk kez eksternal bir teknik olan frontal kraniotomi yoluyla BOS kaçığını onarmıştır.⁹ BOS rinorenin endoskopik teknikle onarımı, ilk kez 1981 yılında Wiggand tarafından yapılmıştır.¹⁰ Hegazy ve ark.nın, 289 olguyu içeren literatür taramasında, endonazal endoskopik yaklaşımla tedavide ilk seansta %90 başarıya ulaşıldığı, 2. seansta ise başarı oranının %97'ye çıktığı bildirilmiştir.² Menenjit, beyin apsesi, ensefalosel/meningosel, hidrosefali, pnömosefali gibi komplikasyonların oranı ise %2,5 kadar düşük bulunmuştur.² Endonazal endoskopik yaklaşımda, greft materyali olarak burun içinden veya eksternal bölgelerden greft alınabilir. Küçük defektler (<5 mm), genelde serbest flepler ile kapatılır. Kribriform plate düzeyindeki defektler, genelde iki üç katman şeklinde kapatılır. Pediküllü posterior nazoseptal flep kribriform plate ve etmoid bölgede defektlerde kullanılabilir ancak genelde daha küçük olan rotasyonel veya "trap door" flepler kullanılır. Kemik greftler de yine birçok bölgede kullanılabilir.⁴⁻¹¹ Olgumuzda, endoskopik teknikle septumdan alınan greft başarılı bir şekilde defekt bölgesine yerleştirildi. Ameliyat sonrası dönemde greftin en iyi şekilde tutması için intrakraniyal basıncı kontrol etmek amacıyla lomber drenaj önerilmektedir.^{3,12} Lomber drenaja alternatif olarak artmış BOS basıncını düşürmek için asetazolamid veya ventriküloperitoneal şant uygulanabilir.⁴ Hegazy

ve ark., özellikle idiyopatik ve rekürren BOS rinore olgularında, ameliyat sonrası yapılan lomber drenajın başarı oranını artırdığını savunmaktadırlar.² Olgumuzda da 11 gün süre ile lomber drenaj uygulandı. Ayrıca mutlak yatak istirahati yapılmalı ve karın içi basıncını artıracak konstipasyon gibi durumlardan kaçınılmalıdır.^{3,4,9}

İdiyopatik spontan BOS rinore sonrası rekürrens oranı, çeşitli yayınlarda %25-87 oranında değişmektedir.³ Mirza ve ark.nın çalışmasında, 29 spontan BOS rinore olgusunun 13'ünde, intrakraniyal basınç yüksek bulunmuş ve bunların 6'sında nüks gelişmiştir.⁶ Fistül onarımından 4-6 hafta sonra lomber ponksiyon ile basınç ölçümü yapılması önerilir. Genellikle ilk 6 ay içinde greftin yer değiştirmesi ile nüks olmaktadır.⁹ Bu nedenle idiyopatik spontan BOS rinore olgularında, postoperatif dönemde hastaların uzun süre BOS basıncı takibi yapılması ve BOS basıncında yükseklik tespit edildiğinde, yeniden fistül oluşmadan şant cerrahisi ile asıl patoloji düzeltilmelidir.

İdiyopatik spontan BOS rinore obezite, artmış intrakraniyal basınç, obstrüktif uyku apne bozuklukları ile ilişkili olup, tedavisi zor diğer BOS kaçığı nedenlerine göre rekürrens oranı yüksektir. O nedenle tedavisinde çok daha dikkatli olunmalıdır. Endonazal endoskopik yaklaşımla, rijit endoskopların çok iyi görüntü sağlaması ve greftin mükemmel yerleştirilmesine olanak sağlaması nedeni ile başarılı bir sonuç elde edilmektedir. Hem ameliyat süresi daha kısa hem de eksternal tekniklere göre morbidite ve mortalite oranı daha düşüktür. Postoperatif dönemde hastalar, BOS fistülü tekrarı riski nedeni ile ileri zamanda gelişebilecek psödötümör serebri tablosu açısından mutlaka takip edilmelidir.

Finansal Kaynak

Bu çalışma sırasında, yapılan araştırma konusu ile ilgili doğrudan bağlantısı bulunan herhangi bir ilaç firmasından, tıbbi alet, gereç ve malzeme sağlayan ve/veya üreten bir firma veya herhangi bir ticari firmadan, çalışmanın değerlendirme sürecinde, çalışma ile ilgili verilecek kararı olumsuz etkileyebilecek maddi ve/veya manevi herhangi bir destek alınmamıştır.

Çıkar Çatışması

Bu çalışma ile ilgili olarak yazarların ve/veya aile bireylerinin çıkar çatışması potansiyeli olabilecek bilimsel ve tıbbi komite üyeliği veya

üyeleri ile ilişkisi, danışmanlık, bilirkişilik, herhangi bir firmada çalışma durumu, hissedarlık ve benzer durumları yoktur.

Yazar Katkıları

Fikir/Kavram: Zeynep Kaptan; **Tasarım:** Cemile Hilal Yağmur;

Denetleme/Danışmanlık: Rahmi Kılıç; **Veri Toplama ve/veya İşleme:** Akif Sinan Bilgen; **Analiz ve/veya Yorum:** Zeynep Kaptan; **Kaynak Taraması:** Songül Dursun; **Makalenin Yazımı:** Cemile Hilal Yağmur; **Eleştirel İnceleme:** Rahmi Kılıç; **Kaynaklar ve Fon Sağlama:** Songül Dursun; **Malzemeler:** Akif Sinan Bilgen.

KAYNAKLAR

- Dunn CJ, Alaani A, Johnson AP. Study on spontaneous cerebrospinal fluid rhinorrhoea: its aetiology and management. J Laryngol Otol. 2005;119(1):12-5.[Crossref] [PubMed]
- Hegazy HM, Carrau RL, Snyderman CH, Kassam A, Zweig J. Transnasal endoscopic repair of cerebrospinal fluid rhinorrhea: a meta-analysis. Laryngoscope. 2000;110(7):1166-72.[PubMed]
- Wise SK, Schlosser RJ. Evaluation of spontaneous nasal cerebrospinal fluid leaks. Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg. 2007;15(1):28-34.[Crossref] [PubMed]
- Lobo BC, Baumanis MM, Nelson RF. Surgical repair of spontaneous cerebrospinal fluid (CSF) leaks: a systematic review. Laryngoscope Investig Otolaryngol. 2017;2(5):215-24. [PubMed]
- Sharma SD, Kumar G, Bal J, Eweiss A. Endoscopic repair of cerebrospinal fluid rhinorrhoea. Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis. 2016;133(3):187-90.[Crossref] [PubMed]
- Mirza S, Thaper A, McClelland L, Jones NS. Sinonasal cerebrospinal fluid leaks: management of 97 patients over 10 years. Laryngoscope. 2005;115(10):1774-7.[Crossref] [PubMed]
- Abuabara A. Cerebrospinal fluid rhinorrhoea: diagnosis and management. Med Oral Patol Oral Cir Bucal. 2007;12(5):E397-400. [PubMed]
- Kansu L, Akkuzu B, Avci S. [Endoscopic treatment of idiopathic spontaneous although cerebrospinal fluid rhinorrhea: a case report]. Kulak Burun Bogaz Ihtis Derg. 2009;19(1):36-40.[PubMed]
- Casiano RR, Jassir D. Endoscopic cerebrospinal fluid rhinorrhea repair: is a lumbar drain necessary? Otolaryngol Head Neck Surg. 1999;121(6):745-50.[Crossref] [PubMed]
- Wigand ME. Transnasal ethmoidectomy under endoscopic control. Rhinology. 1981;19(1):7-15. [PubMed]
- McMains KC, Gross CW, Kountakis SE. Endoscopic management of cerebrospinal fluid rhinorrhea. Laryngoscope. 2004;114(10):1833-7. [PubMed]
- Lee TJ, Huang CC, Chuang CC, Huang SF. Transnasal endoscopic repair of cerebrospinal fluid rhinorrhea and skull base defect: ten-year experience. Laryngoscope. 2004;114(8):1475-81.[Crossref] [PubMed]