

# Konjenital Kafatası ve Meninks Anomalileri

## Congenital Anomalies of Skull and Meninges

Dr. Bora GÜRER,<sup>a</sup>  
Dr. B. Rüçhan ERGÜN<sup>a</sup>

<sup>a</sup>1. Nöroşirürji Kliniği,  
Ankara Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim  
ve Araştırma Hastanesi,  
Ankara

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Dr. B. Rüçhan ERGÜN  
Ankara Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim  
ve Araştırma Hastanesi,  
1. Nöroşirürji Kliniği,  
Ankara, TÜRKİYE  
ruchanergun@hotmail.com

**ÖZET** Kafatası ve meninkslerin konjenital anomalileri 10.000 canlı doğumda bir görülür. Meningoensefalosel ve kraniyosinotiz doğumda tanı alabilirken, dermal sinüslerin tanısı ileri yaşlara kadar gecikebilmektedir. Araknoid kistleri ise, farklı nedenlerle yapılan görüntülemelerde tesadüfen tanı almaktadırlar. Bu yazıda, konjenital kafatası ve meninks anomalilerinin en sıklarından olan kraniyosinotiz, meningoensefalosel, dermal sinüs ve araknoid kistlerinin embriyolojik, klinik ve cerrahi bir derlemesinin yapılması amaçlanmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Araknoid kistler; kraniyosinotiz; sinir sistemi malformasyonları

**ABSTRACT** Congenital malformations of the skull and meninges occur as often as 1 in 10,000 births. Although meningoencephaloceles and craniosynostosis are apparent at birth, dermal sinus tracts may be diagnosed at much older ages. Arachnoid cysts are common incidental findings of neuroimaging for other purpose. This article reviews the embryology, clinical presentation and surgical management of these malformations.

**Key Words:** Arachnoid cysts; craniosynostoses; nervous system malformations

Türkiye Klinikleri J E.N.T.-Special Topics 2011;4(3):1-6

**K**afatası ve meninkslerin konjenital anomalileri 10.000 canlı doğumda bir görülür.<sup>1</sup> Kafatası kemikleri embriyonel beyin gelişimi sırasında birçok ossifikasyon noktasından oluşmaya başlar. Kemik büyümesi, beyin hacminin ve boyutunun artmasıyla uyarılır. Sütürlerin oluşumu ise kraniyal kemiklerin birbirlerine yaklaşmasıyla başlar. Sütürler, komşu kemiklerin dinamik, mekanik bir birleşme noktasıdır ve kemik yıkım-yapımının merkezleridir. Sütürlerin prematür kapanması kafa tabanı anomalileri ile birliktelik gösterebilir. Meninkslerin gelişimi XIV. Evrede başlar ve XVI. Evrede gelişen beynin etrafında membranöz bir çatı oluşturur. Fetal gelişim esnasında, araknoid en son oluşan beyin zarıdır. Rhombik çatının rüptüre olmasıyla beyin omurilik sıvısı (BOS) perimedullar gözeneklerin arasına sızar; böylelikle subaraknoid ve subdural aralıklar farklılaşmış olur. Perimedullar gözeneklerin tam ayrılmaması sonucu subaraknoid aralıkta septasyonlar meydana gelir. Pia, bu gözeneklerden köken alırken, dura sklerotomun mezodermal hücrelerinden köken alır ve beyni çepeçevre sarar.<sup>2</sup>

### KRANIYOSİNOSİTOZ

Kraniyosinotiz, kafatası kemiklerinin anormal gelişimi nedeniyle bir veya daha fazla kraniyal sütürün erken kapanması olarak tanımlanır. Yaklaşık olarak 2.500

canlı doğumda bir görülür.<sup>3</sup> Çoğu kraniosinotiz sporadiktir. Aile öyküsü, koronal sinotizda yaklaşık %8; sagittal sinotizda ise %2 olarak tespit edilmiştir.<sup>1</sup> EFNB1, EFNA4, MSX2, FGFR1-3 veya TWIST1 gibi intramembranöz ossifikasyonu kontrol eden ve sütürlerde erken kapanmaya yol açan genlerdeki mutasyonlar kraniosinotizda neden olabilmektedir.<sup>4</sup> Primer ve sekonder birçok faktör kraniosinotizda sebep olabilmektedir. Aminopterin, dilantin, retinoik asid ve valproik asid gibi teratojenler etiyojide yer alabilir. Ayrıca hidrosefali nedeniyle şantlanmış hastalarda, hipertroidi hastalarında, rikets ve mukopolisakkaridozlarda da kraniosinotiz ortaya çıkabilir.<sup>5,6</sup>

### GÖRÜNTÜLEME

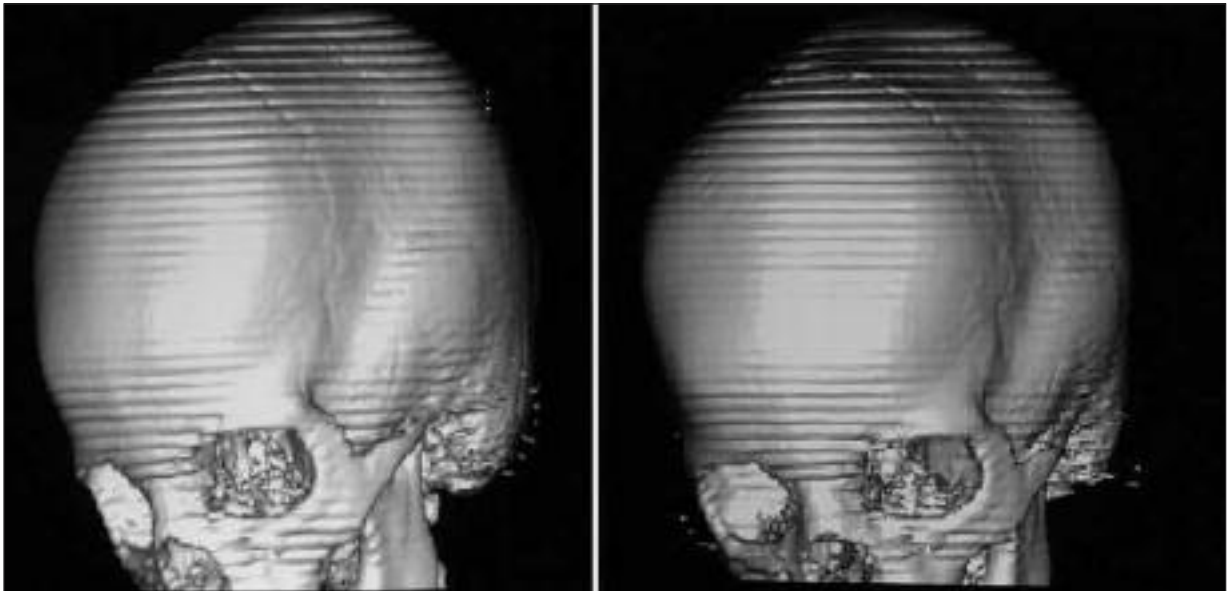
Kraniosinotizda görüntülemenin amacı, kraniosinotizun yerini ve uzanımını tespit etmek, varsa eşlik eden beyin anomalisinin varlığını ortaya koymak ve kraniosinotizun preoperatif ve postoperatif komplikasyonlarını tespit etmektir.<sup>7</sup> Azalmış kranial hacme bağlı olarak serebellar tonsillerin foramen magnumdan aşağıya doğru yer değiştirmesi (Chiari Tip I malformasyonu) kraniosinotizun preoperatif bir komplikasyonudur. Foramen magnumun kemik stenozuna bağlı darlığı ya da Chiari malformasyonuna sekonder BOS akımının engellenmesine ikincil siringohidromiyeli ortaya çıkabilir.<sup>8</sup> Kraniosinotizda bağlı juguler foramen darlığı kafaiçi basıncı artışına neden olabilmektedir. Juguler foraminal darlığı olan hastalarda, kranioservikal bileşkede artmış venöz kollateraller, cerrahi işlemi komplike hale getire-

bileceğinden, bu kollaterallerin varlığı ameliyat öncesi ortaya konmalıdır.<sup>9</sup> Hidrosefali, ameliyat öncesi ya da sonrasında kraniosinotizda eşlik edebilir ve komplike veya sendromik vakalarda daha sık görülmektedir.<sup>10</sup> Postoperatif komplikasyonlar nadirdir; ancak kanama, BOS fistülü, venöz sinüs hasarlanmaları, tromboz veya kranial sütürlerin yeniden kapanması görülebilir.<sup>7</sup>

Klinik değerlendirmeyi takiben, kraniosinotiz düşünülen hastalarda öncelikle yapılması gereken görüntüleme tetkikleri olarak yüksek-frekanslı ultrason (YFUS), direkt grafiler veya düşük doz (21 mA) üç boyutlu bilgisayarlı tomografi (BT) kullanılmalıdır (Resim-1).<sup>7</sup> Postnatal YFUS ile etkilenen sütürlerin genişliği, kemik kalınlığı, kemiklerin üst üste binip binmediği ve sinotizun parsiyel ya da tam olup olmadığı tespit edilebilir.<sup>11</sup> Gestasyonun 15-16. haftalarında fetal ultrason ile kranial sütürler değerlendirilebilir; bu dönemde hem iki boyutlu, hem de üç boyutlu ultrason kullanılabilir; ancak özellikle sagittal sütürleri değerlendirmede üç boyutlu ultrason daha başarılıdır.<sup>12</sup> İkinci trimester ve devamında, fetal ultrason ve fetal magnetik rezonans görüntüleme (MRG) ile intrauterin olarak kraniosinotiz tanısı koymak mümkündür.<sup>13</sup>

### LAMBDOİD SİNOSİTOZ

Gerçek izole tek taraflı lambdoid sinotiz, sinotizlar arasında en nadir görülenlerinden biridir ve izole sendromik olmayan kraniosinotiz vakalarının %5'ten azını teşkil eder; oksipital düzleşme, aynı tarafta oksipitomastoid, karşı tarafta ise frontal ve pariyetal çıkıntı-



RESİM 1: Koronal, sagittal ve lambdoid sütürlerin kapalı olarak izlendiği bir kraniosinotiz olgusunun 3-boyutlu bilgisayarlı tomografisi.

lanma ile karakterize trapezoid bir kafatası şekli ortaya çıkar.<sup>14</sup> Bilateral lambdoid sinositoz ise çok nadir olup genellikle rhomboensefalosinapsis ile bereber görülür.

### SAGİTAL SİNOSİTOZ

Sagital sinositoz, kraniyosinosisozların en sık görüleni olup, vakaların yaklaşık %40-60'ını teşkil eder. Genetik ve sendromal vakalar olmasına rağmen, sagital sinositoza bağlı skafosfali vakalarının %80'den fazlası izole ve sendromik olmayan tiptedir.<sup>15</sup> Dominant kalıtım gösteren ailesel olgular sagital sinosisozların %6'sı kadardır. Erkeklerde, kızlara oranla 3.5 kat fazla görülür.<sup>16</sup> Metopik ve sagital sinosisozun erkeklerde daha sık görülmesinin nedeni androjenlerin sutural osteogenezi uyarmasına bağlanmaktadır.<sup>17</sup> Koronal ve metopik sütürlerdeki kompensatuar büyüme, alında eğrilik, frontal kabarıklık ve geniş intraorbital mesafe ile kendini gösterir; lambdoid sütürlerin kompensatuar büyümesi ile oksipital kabarıklık oluşur. Sagital sinosisoz nedeniyle kraniyumun eni daralır, uzunluğu artar ve düz bir verteks oluşur ki buna skafosfali adı verilir.<sup>18</sup>

### METOPİK SİNOSİTOZ

Metopik sinosisoz, tüm kraniyosinosisozların %10'dan azını oluşturur. Postnatal tanı konulmuş vakaların çoğu (%64-75) izoledir ve sendromik değildir. Hastaların yaklaşık üçte biri sendromiktir ve eşlik eden malformasyonları vardır, bu nedenle metopik sinosisozda genetik testler önem kazanır. Jacobsen/11q23 delesyonu, kromozom 9p delesyonu, Opitz C sendromu ve değişik anöploidiler metopik sinosisozla eşlik ettiği gösterilmiş sendromlardır.<sup>19</sup> Vakaların %6'sı aileseldir. Sagital sinosisozla benzer şekilde, erkeklerde ve çoklu doğumlarda daha sık izlenir.<sup>20</sup> Görüntüleme yöntemlerinde metopik sinosisozun göstergesi "trigonosefali"dir. Birleşme glabella düzeyinde başlar, kafa tabanı daralması meydana gelir.

### KORONAL SİNOSİTOZ

Ciddi, komplike kraniyofasiyal deformiteye neden olması, ciddi kafa tabanı tutulumu olması ve kızlarda daha fazla görünmesiyle koronal sinosisoz, sagital ve metopik sinosisozdan farklılık gösterir. İki tipi vardır. Unilateral koronal sinosisoz infant sinosisozlarının %20-30'unu oluşturur. Sıklıkla izole ve sendromik değildir ancak TWIST1 ve pro250arg FGFR3 gen mutasyonları eşlik edebilir. Kızlarda daha sık görülür.<sup>21</sup> Unilateral koronal sinosisozda komşu sagital ve koronal sütürler kompanzuar olarak genişler ve brakisefalinin eşlik ettiği alın asimetrisi ortaya çıkar. Orbital asimetri hem unilateral hem de bilateral koronal sinosisozda siktir. Bilateral ko-

ronal sinosisoz sıklıkla sendromaldır; bu nedenle tam hem genetik hem de radyolojik değerlendirmeyi içerir. Apert (FGFR2), Crouzon (FGFR2), akantozisin eşlik ettiği Crouzon (FGFR3), Pfeiffer (FGFR2>FGFR3), Beare-Stevenson cutis gyrata ve Jackson-Weiss sendromları eşlik edebilir. Sendromik kraniyosinosisozlarda, ekstremit malformasyonları siktir; bu malformasyonların varlığına göre klinik ve radyolojik klasifikasyon yapılır. Örnek olarak, Apert sendromu (spesifik FGFR2 mutasyonu) değişik derecelerde ellerde sindaktili ile ayak ve dirsek ankilozu ile beraberlik gösterir. Pfeiffer hastalarında yayvan el ve ayak başparmakları görülür.<sup>22</sup> Koronal sinosisozun en önemli görüntüleme bulgusu, sfenoid kemiğin kısa kanadının superior elevasyonu sonucu oluşan, orbitada "harlequin" deformitesidir. Özellikle frontosfenoidal sütürlerin de etkilendiği koronal sinosisoz vakalarında, aynı taraflı supraorbital ve lateral orbital rimin geriye doğru çekildiği izlenir. Nazomaksillar sütürün tutulumuna bağlı, burun kökü stenoz olmuş kemiğe doğru yer değiştirir. Orbita tavanı, duvarları ve tabanının kısa kalması nedeniyle göz çukuru sığdır. Sonuç olarak propitoz ve ekzoftalmus ciddi olabilir.<sup>7</sup>

### TEDAVİ

Sagital sinosisoz cerrahisinde lineer kraniyektomi ile etkilenen sütürün eksizyonu yaşamın ilk ayı içinde yapılırsa başarılı sonuçlar vermektedir. İleri yaşlarda ise kafatasına yönelik daha kompleks girişimler ve tekrar biçimlendirme metodları uygulanmalıdır. Sagital sinosisozda kafatası uzun ve incedir; cerrahi amaç kafatasını daha kısa ve geniş bir hale getirmektir. Frontal çıkıntıya hakim olabilmek ve düzelterebilmek için bikoronal cilt insizyonu kullanılmalıdır. Eğer oksipital çıkıntı da eşlik ediyorsa, oksipital kraniyotomi de prosedüre eklenmelidir. Metopik sinosisozda alın çıkıntılıdır, hastada hipotelorizm ve propitoz olabilir. Bu nedenle etkilenen sütürün çıkarımına alın rekonstrüksiyonu eklenmelidir. Ayrıca orbital rimlere hakimiyet ve rekonstrüksiyon önemlidir. Unilateral ve bilateral koronal sinosisozda ise benzer şekilde alın rekonstrüksiyonu ve ileri frontoorbital yaklaşımlara ihtiyaç olabilir. Bifrontal insizyon bu tip cerrahiler için tercih edilen yaklaşımdır. Kraniofasiyal cerrahi sonrası komplikasyon gelişimi nadirdir. Kan kaybına bağlı hipovolemik şok görülebilir. İntraoperatif dura yırtılması, postoperatif BOS fistülüne ve enfeksiyonlara yol açabilir. Cerrahi travma nedeniyle epidural veya subdural hematoma ortaya çıkabilir. Hemen tüm hastalarda yüzde yaygın şişlik nadiren problem oluşturur ve kendiliğinden kaybolur. Tüm bu komplikasyonlar %10'dan az hastada ortaya çıkar.<sup>23</sup>

## DERMAL SİNÜS

Dermal sinüs, fetal hayatın 4. haftasında kütanöz ektoderm ile nöral ektoderm arasında meydana gelmesi gereken ayrılmanın tam olarak gerçekleşmemesi sonucu oluşur. Bu ayrılma defekti nedeniyle deri ile intramedullar ya da subaraknoid mesafe arasında sinüs kanalı oluşabilir. Dermal sinüs, en sık lumbosakral bölgede oluşurken, tüm merkezi sinir sistemi boyunca ortaya çıkabilir. Dermal sinüs enfeksiyöz ajanlar için açık bir yoldur; vakaların %50'sinde menenjit ortaya çıkar. İzole edilme sıklığına göre; Staphylococcus aureus, Escherichia coli, Proteuslar ve anaerob bakteriler görülür. Cilt defekti onarılan dek tekrarlayan menenjit atakları tipiktir. Nadiren epidural ve subdural aralıklara yayılan abse oluşumu ortaya çıkabilir.<sup>24</sup>

### GÖRÜNTÜLEME

Intratekal kontrast madde verilmesini takiben çekilen sagittal ve koronal BT ile kemik defekti ve sinus kanalı tespit edilebilir. MRG'nin kullanıma girmesiyle bu invaziv görüntüleme yöntemlerinden vazgeçilmiştir.

### TEDAVİ

Kraniyal ve spinal dermal sinüs, hasta ayrımı yapılmaksızın tanıyı takiben cerrahi olarak çıkarılmalıdır. Eğer tanı menenjit esnasında konulduysa, cerrahi girişim BOS'un enfeksiyondan temizlenmesini takiben gerçekleştirilebilir. Enfeksiyon esnasında nörolojik bozulma olursa, antibiyoterapiye yanıtız ve tekrarlayan enfeksiyonlar söz konusu olduğunda cerrahi tedavi gecikmeden yapılmalıdır. Eliptik bir cilt insizyonu ile dermal sinüs tamamen çıkartılmalıdır. Operasyon sırasında elde edilen pürülan materyal aerobik ve anaerobik kültürler için alınmalıdır. Kapama sırasında aseptik menenjit riskini azaltmak için subaraknoid mesafe 1 g/L metilprednisolon içeren salin solüsyonuyla yıkanmalıdır.<sup>25</sup>

## MENİNGOENSEFALOSEL

Meningoensefalosel yaklaşık olarak her 100.000 doğumda 0.8-4 oranında görülür.<sup>26</sup> Nazofrontal ve etmoid ensefaloseller genellikle büyüktür, hipertelorizme eşlik eden orbital ve nazal deformiteler görülebilir. Subtorcular ensefalosel sıklıkla servikal nöroenterik kistler ve diastomatomiyele ile birliktelik gösterir. Oksipito-servikal ensefaloseller Chiari tip III malformasyonunun bir komponenti olarak karşımıza çıkabilir.<sup>27</sup> Birçok vakada tanı intrauterin ultrason ya da fetal MRG ile konulur. Maternal serumda, alfa-fetoprotein ve asetilkolinesteraz

düzeyleri yüksek olabilir.<sup>28</sup> MRG preoperatif değerlendirmede tek seçenek yöntemdir.

### TEDAVİ

Ensefalosel cerrahisinde amaç, BOS kaçağının önlenmesi, nöral dokuların yerine konması, deri ve duranın onarımının yapılmasıdır. Eğer eşlik eden hidrosefali varsa, ensefalosel onarımını takiben ventrikuloperitoneal şant takılması gerekir. Eğer BOS kaçağı varsa cerrahi tedavi vakit kaybetmeden yapılmaz, BOS kaçağı olmayan olgularda cerrahi yaşamın ilk günlerinde yapılabilir. Cerrahi sonrasında olgular uzun süreli takibe alınmalıdır. Görüntüleme tetkikleri ile hidrosefali gelişimi izlenmelidir. Mental gelişim ve epilepsi takibi pediatrik nörologlar tarafından yapılmalıdır. Korpus kallosum agenezisi, mikrocefali, hidrosefali ve ensefalosel içindeki nöral dokunun fazla olması kötü nörolojik sonuçlarla korelasyon gösterir.<sup>29</sup>

## ARAKNOİD KİST

Araknoid kistler, BOS akımındaki değişimlere bağlı, primitif araknoid septasyonlardan köken alır ve BOS'u normal dolaşımın dışına hapsedmesi sonucu meydana gelir. Tüm intrakraniyal patolojilerin yaklaşık %1'ini oluşturur ve çoğu başka nedenlerle yapılan görüntülemeler sırasında tesadüfen tespit edilirler. Prenatal ultrasonun daha sık kullanılması, BT ve MRG'nin yaygın hale gelmesiyle araknoid kistler daha sık tanı almaya başlamıştır.<sup>1</sup> Araknoid kistler genellikle büyüme göstermezken, nadiren kist boyutunda artış ve komşu nöral yapılara baskıya neden olabilir. Daha nadir olarak da, zamanla kistler küçülebilir veya tamamen ortadan kalkabilir.<sup>30</sup> Hafif kafa travması kistlerin patlamasına, subdural higroma oluşumuna ve kafa içi basınçta artışa neden olabilir. Araknoid kistler genellikle ilk iki dekatta tanı almaktadır. Erkeklerde iki kat fazla görülmektedir. Subaraknoid aralığın bulunduğu her bölgede ortaya çıkabilirken, tüm yaş gruplarında kistlerin hemen hemen yarısı silvian fissürde yerleşir.<sup>31</sup> Supratentoriyal yerleşim, infratentoriyal yerleşime oranla çok daha fazladır. Nadiren interhemisferik ve klival bölge yerleşimli olabilir. Çocuklarda suprasellar lokalizasyonlu kistler, yetişkinlere oranla daha fazla izlenir.

Araknoid kistlere yönelik klinik yaklaşımlar tartışmalıdır. Asemptomatik kistleri olan hastalarda seri görüntülemeler ile takip önerilir. Her yaş grubunda, fokal nörolojik defisiti olan ve artmış kafa içi basınç bulguları olan hastalara cerrahi girişim önerilir. Çocuk hastalarda kafa çevresinde artış cerrahi için bir endikasyon doğu-

rabilir. Ayrıca, kist ile ilişkilendirilmiş nöbetlerin kontrolünde de cerrahi tedavi önemli bir yer tutar. Cerrahinin amacı, kistin komşu nöral dokuya yaptığı basının ortadan kaldırılmasıdır. Kist cerrahisinde; kraniyotomi ve kist duvarının eksizyonu, kist sıvısının peritona yönlendirilmesi (kistoperitoneal şant) ve kistin endoskopik teknikle subaraknoid aralığa ya da ventriküle ağızlaştırılması yöntemleri uygulanmaktadır. Araknoid kist cerrahisinde kullanılan yöntemlerden hiç biri altın standart olamamıştır; her bir yöntemin belirli avantaj ve dezavantajları vardır.<sup>1</sup> Kistoperitoneal şant yerleştirilmesi; basit ve düşük morbiditesi olan bir işlemdir. Ancak enfeksiyon, aşırı drenaj, beyin sapı herniasyonu, azalmış kafa içi basıncı sendromları ve şant disfonksiyonu gibi dezavantajları vardır. Mikrocerrahi eşliğindeki kraniyotomi ile kist duvarı komşu kortekse ve vasküler yapılara yapışık ise total çıkarım mümkün olamamaktadır. Endoskopik ekipmanların ve cerrahi tekniklerin gelişimi ile endoskopik fenestrasyon kist tedavisinde en sık tercih edilen yöntem haline gelmiştir.<sup>32</sup>

## GÖRÜNTÜLEME

Direkt radyogramlarda, kist komşuluğundaki kemikte deformite ve incelmeye görülebilir. İnfantta, açık fontanelden yapılan ultrason ile kist ve eşlik eden hidrosefali kolaylıkla tanınabilir. Gestasyonun 26. haftasından itibaren prenatal ultrason ile araknoid kist tanısı konulabilmektedir. BT'de araknoid kistler düzgün sınırlı, sıvı içerikli lezyonlar olarak görülür. Sıvının BT'deki dansitesi BOS ile hemen hemen aynıdır. Kontrast verilmesini takiben kist duvarı kontrast tutmaz. Komşu kemikteki deformite ve incelmeye kemik pencere görüntüleri ile tespit edilebilir. MRG, araknoid kist tanısında en sık tercih edilen yöntemdir. Kistin ekstraaksiyal yerleşimi, komşu nöral ve vasküler yapılarla ilişkisi T1 ağırlıklı görüntülerde ve MR-arteriyografi ile ortaya konur. MRG'de araknoid kistler BOS ile benzer sinyal özellikleri taşır ve dermoid, ependimal veya epidermoid kistlerden ayrırtan tanısı kolaylıkla yapılabilir.

Yetişkin araknoid kistlerinin yarısı, çocukluk çağı araknoid kistlerinin ise üçte biri silviyan fissürde yerleşmiştir. En sık semptom tek taraflı baş ağrısıdır. İkinci sıklıkta ise epileptik nöbet olup, hastaların yaklaşık dörtte birinde görülür. Propitoz, atipik fasiyal ağrı, hafif hemiparezi de görülebilir. Suprasellar araknoid kistlerin yarısından fazlası 5 yaşından küçük tanı alır. Genellikle semptomlar, hidrosefali, görme bozuklukları ve endokrinolojik problemler nedeniyle ortaya çıkar.

Araknoid kistler içinde en sık görülen silviyan fissür yerleşimli olanlar üç grupta incelenir.<sup>33</sup> Tip I kistler, temporal polde olan lentiküler kistlerdir, nadiren orta fossada şekil bozukluğuna neden olurlar. Bu kistlerle subaraknoid aralık arasında BOS serbestçe dolaşabilmektedir. Tip II kistler ise, büyük dört köşeli kistler olup, komşu nöral yapılara ve kemiğe bası oluştururlar. Tip III kistler, büyük yuvarlak kistlerdir, bu tip kistler operkulum ve insular kortekse ciddi bası ve orta hat itilmesine neden olurlar.

## TEDAVİ

Tip I ve tip II silviyan fissür kistleri asemptomatiktir ve cerrahi girişim gerektirmezler. Yıllık ya da iki yılda bir yapılan MRG ile takipleri uygundur. Cerrahi tedavi endikasyonu, sadece semptomatik tip III silviyan fissür kistleri ve ciddi kitle etkisi yapan suprasellar araknoid kistlerde bulunmaktadır.

## SONUÇ

Konjenital kafatası ve meninks anomalisi olan çocukların takip ve tedavisi bu konuda özelleşmiş deneyimli uzmanlarca multidisipliner bir çerçevede yapılmalıdır. 3 boyutlu BT ve MRG ile hastaların cerrahi planlaması ayrıntılı bir biçimde yapılabilmekte, eşlik eden malformasyonlar ortaya konabilmektedir. Günümüzde bu patolojilerin tedavisinde nöroşürüjikal girişim, gelişmiş rekonstrüktif cerrahi yaklaşımlar ile kombine edilerek son derece başarılı sonuçlar alınmaktadır.

## KAYNAKLAR

1. Kanev PM. Congenital malformations of the skull and meninges. *Otolaryngol Clin North Am* 2007;40(1):9-26.
2. Donkelaar HJ, Vliet. Overview of the Development of the Human Brain and Spinal Cord. In: Donkelaar HJ, Lammens M, Hori A eds. *Clinical Neuroembryology*. 1<sup>st</sup> ed. Heidelberg: Springer; 2006. p.1-40.
3. Cunningham ML, Heike CL. Evaluation of the infant with an abnormal skull shape. *Curr Opin Pediatr* 2007;19(6):645-51.
4. Coussens AK, Wilkinson CR, Hughes IP, Morris CP, van Daal A, Anderson PJ, et al. Unravelling the molecular control of calvarial suture fusion in children with craniosynostosis. *BMC Genomics* 2007;8:458.
5. Zhou YX, Xu X, Chen L, Li C, Brodie SG, Deng CX. A Pro250Arg substitution in mouse Fgfr1 causes increased expression of Cbfa1 and premature fusion of calvarial sutures. *Hum Mol Genet* 2000;9(13):2001-8.
6. Goodrich JT. Skull base growth in craniosynostosis. *Childs Nerv Syst* 2005;21(10):871-9.

7. Blaser SI. Abnormal skull shape. *Pediatr Radiol* 2008;38 Suppl 3:S488-96.
8. Cinalli G, Spennato P, Sainte-Rose C, Arnaud E, Aliberti F, Brunelle F, et al. Chiari malformation in craniosynostosis. *Childs Nerv Syst* 2005;21(10):889-901.
9. Rich PM, Cox TC, Hayward RD. The jugular foramen in complex and syndromic craniosynostosis and its relationship to raised intracranial pressure. *AJNR Am J Neuroradiol* 2003;24(1):45-51.
10. Collmann H, Sörensen N, Krauss J. Hydrocephalus in craniosynostosis: a review. *Childs Nerv Syst* 2005;21(10):902-12.
11. Regelsberger J, Delling G, Tsokos M, Helmke K, Kammler G, Kränzlein H, et al. High-frequency ultrasound confirmation of positional plagiocephaly. *J Neurosurg* 2006;105(5 Suppl): 413-7.
12. Ginath S, Debby A, Malinger G. Demonstration of cranial sutures and fontanelles at 15 to 16 weeks of gestation: a comparison between two-dimensional and three-dimensional ultrasonography. *Prenat Diagn* 2004;24(10): 812-5.
13. Miller C, Losken HW, Towbin R, Bowen A, Mooney MP, Towbin A, et al. Ultrasound diagnosis of craniosynostosis. *Cleft Palate Craniofac J* 2002;39(1):73-80.
14. Losee JE, Feldman E, Ketkar M, Singh D, Kirschner RE, Westesson PL, et al. Nonsynostotic occipital plagiocephaly: radiographic diagnosis of the "sticky suture". *Plast Reconstr Surg* 2005;116(7):1860-9.
15. Boyadjiev SA; International Craniosynostosis Consortium. Genetic analysis of non-syndromic craniosynostosis. *Orthod Craniofac Res* 2007;10(3):129-37.
16. Lajeunie E, Le Merrer M, Bonaïti-Pellie C, Marchac D, Renier D. Genetic study of scaphocephaly. *Am J Med Genet* 1996;62(3):282-5.
17. Lin IC, Slomp AE, Hwang C, Sena-Estevés M, Nah HD, Kirschner RE. Dihydrotestosterone stimulates proliferation and differentiation of fetal calvarial osteoblasts and dural cells and induces cranial suture fusion. *Plast Reconstr Surg* 2007;120(5):1137-47.
18. Guimarães-Ferreira J, Gewalli F, David L, Darvann TA, Hermann NV, Kreiborg S, et al. Sagittal synostosis: I. Preoperative morphology of the skull. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 2006;40(4):193-9.
19. Kimonis V, Gold JA, Hoffman TL, Panchal J, Boyadjiev SA. Genetics of craniosynostosis. *Semin Pediatr Neurol* 2007;14(3):150-61.
20. Lajeunie E, Le Merrer M, Arnaud E, Marchac D, Renier D. Trigenocephaly: isolated, associated and syndromic forms. Genetic study in a series of 278 patients. *Arch Pediatr* 1998;5(8):873-9.
21. Seto ML, Hing AV, Chang J, Hu M, Kapp-Simon KA, Patel PK, et al. Isolated sagittal and coronal craniosynostosis associated with TWIST box mutations. *Am J Med Genet A* 2007;143(7):678-86.
22. Cunningham ML, Seto ML, Ratisoontorn C, Heike CL, Hing AV. Syndromic craniosynostosis: from history to hydrogen bonds. *Orthod Craniofac Res* 2007;10(2):67-81.
23. Scott JR, Isom CN, Gruss JS, Salemy S, Ellenbogen RG, Avellino A, et al. Symptom outcomes following cranial vault expansion for craniosynostosis in children older than 2 years. *Plast Reconstr Surg* 2009;123(1):289-97.
24. El-Gindi S, Fairburn B. Intramedullary spinal abscess as a complication of a congenital dermal sinus. Case report. *J Neurosurg* 1969;30(4):494-7.
25. Berger MS, Wilson CB. Epidermoid cysts of the posterior fossa. *J Neurosurg* 1985;62(2): 214-9.
26. Simpson DA, David DJ, White J. Cephaloceles: treatment, outcome, and antenatal diagnosis. *Neurosurgery* 1984;15(1):14-21.
27. Castillo M, Quencer RM, Dominguez R. Chiari III malformation: imaging features. *AJNR Am J Neuroradiol* 1992;13(1):107-13.
28. Crandall BF, Chua C. Detecting neural tube defects by amniocentesis between 11 and 15 weeks' gestation. *Prenat Diagn* 1995;15(4): 339-43.
29. McComb JG. Spinal and cranial neural tube defects. *Semin Pediatr Neurol* 1997;4(3):156-66.
30. Yamanouchi Y, Someda K, Oka N. Spontaneous disappearance of middle fossa arachnoid cyst after head injury. *Childs Nerv Syst* 1986;2(1):40-3.
31. Rengachary SS, Watanabe I. Ultrastructure and pathogenesis of intracranial arachnoid cysts. *J Neuropathol Exp Neurol* 1981;40(1): 61-83.
32. Schroeder HW, Gaab MR, Niendorf WR. Neuroendoscopic approach to arachnoid cysts. *J Neurosurg* 1996;85(2):293-8.
33. Galassi E, Gaist G, Giuliani G, Pozzati E. Arachnoid cysts of the middle cranial fossa: experience with 77 cases treated surgically. *Acta Neurochir Suppl (Wien)* 1988;42:201-4.