

Kıvırcık Irkı Bir Kuzuda Meningosel ve Unilateral Serebellar Hipoplazi

İsmail Altuğ ŞEN¹

Volkan İPEK²

Aylin Alasonyalılar DEMİRER²

Hakan SALCI¹

Özet: Bu olgu bir kuzuda meningoşel ile birlikte şekillenmiş unilateral serebellar hipoplazi patolojisine ait ilk rapordur. İki günlük Kıvırcık ırkı, erkek bir kuzu doğuştan başın arka kısmında şişkinlik, ayağa kalkamama ve kafasını toparlayamama şikayetleriyle getirildi. Klinik olarak anamnezde belirtilen bulguların yanında, oksipital bölgede 6 cm çaplı, ağrısız ve fluktuasyon gösteren derisiz şişkinlik belirlendi. Genel anestezi altında şişkinliğin ekstirpasyonu yapıldı. Postoperatif yakın dönem iyileşme gözlenmediği için olgu ötenazi edildi. Nekropsi ve histopatolojik incelemeler neticesinde meningoşel ve unilateral serebellar hipoplazi tanısı konuldu.

Anahtar Kelimeler: Meningoşel, unilateral serebellar hipoplazi, kuzu.

Meningoşel and Unilateral Cerebellar Hypoplasia in a Kıvırcık Breed Lamb

Abstract: This is the first report pertain to unilateral cerebellar hypoplasia pathology together with meningoşel in a lamb. Two-day-old, Kıvırcık breed, male a lamb was brought with the complaint of congenital swelling back to head, disability of standing and positioning the head. Together with the findings in anamnesis, unskinned, painless and fluctuated 6 cm diameter swelling on the occipital region was determined clinically, the swelling was extirpated under general anesthesia.

Because postoperative early time healing was not resulted, euthanasia of the case was performed. Meningoşel and unilateral cerebral hypoplasia was diagnosed following the necropsy and histopathological investigations.

Key Words: Meningoşel, unilateral cerebellar hypoplasia, lamb.

Giriş

Koyunlarda farklı sistemlere ait pek çok doğmasal anomali görülmektedir^{4,1,17}. Kuzularda sinir sistemine ait genellikle mikroensefali, hidroensefali, hidroşefalus, hipomiyelinogenezis, serebellar hipoplazi veya aplazi, kranioşizis ve kranium bifidum, ataksia, meningoşel, meningoensefalosel ve spina bifida patolojileri ile karşılaşılmaktadır^{4,7}.

Meningoşel, kraniumun kemik yapısında ya da vertebraların laminasında kongenital şe-

killenmiş bir defektten meninkslerin içi sıvı dolu bir kese şeklinde dışarıya fitiklaşmasıdır^{7,16,18}. Kraniumdaki fitiklaşma meninkslerle birlikte beyin dokusunu da içeriyorsa meningoensefalosel^{1,4,18}, eğer columna vertebraliste medulla spinalisi içeriyorsa meningomiyolosel (spina bifida) adını almaktadır^{4,18}.

Nöroradyolojik görüntüleme yöntemlerinin gelişmesi, serebellar malformasyonların tanınma sıklığını arttırmıştır. İnsan hekimliğinde ender karşılaşılan unilateral serebellar hipoplazi (USH), serebellar hemisferlerin bir bölü-

¹ Uludağ Üniversitesi Veteriner Fakültesi Cerrahi Anabilim Dalı, 16059, Bursa, TÜRKİYE. hsalci@uludag.edu.tr

² Uludağ Üniversitesi, Veteriner Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı 16059, Bursa, TÜRKİYE

münün yokluğudur². Bu malformasyonun serebellar dokunun edinsel destrüksiyonu⁹ veya genetik predispozisyonlar sonucu¹⁴ şekillendiği bildirilse de, etiopatolojik açıklamalar yetersiz kalmıştır⁹.

Veteriner literatüründe USH tanısı bugüne kadar hiç rapor edilmemiştir. Sunulan bu olgu ile 2 günlük Kıvırcık ırkı, erkek bir kuzuda meningesel ve USH'nin klinik, radyolojik, cerrahi ve histopatolojik bulgularının rapor edilmesi amaçlanmıştır.

Vaka Geçmişi

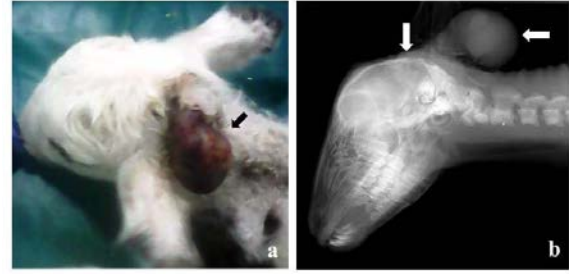
Kıvırcık ırkı, 2 günlük, erkek bir kuzu, kafasının arkasında derisiz kese şeklinde bir şişkinlik ve ayağa kalkamama şikayetiyle Uludağ Üniversitesi Veteriner Fakültesi Cerrahi Anabilim Dalı Klinikleri'ne getirildi. Hasta sahibi, kuzunun annenin bugüne kadarki ilk ve tek yavrusu olduğu, annede gebelik süresi esnasında herhangi bir hastalık şekillenmediği, babanın da sağlıklı olduğu ve ağıldaki diğer koyunlardan doğan kuzularında herhangi benzer ve farklı bir sorunla karşılaşmadığını bildirdi. Kuzunun annesini emdiği ancak kafasını normal pozisyonda tutamadığı belirtildi.

Genel muayenede, kuzunun vital parametreleri normaldi. Ancak ayakta destekle dahi uaramamakta ve başını yan tutup, normal konuma getirememekteydi. Emme refleksi ve görme ve işitme duyusu vardı. İncelemede cranium'un oksipital bölgesinde yaklaşık 6cm çaplı, derisi olmayan bir şişkinlik görüldü (Şekil 1a). Kese şeklinde olduğu belirlenen şişkinlik fluktuasyon kıvamında ve ağrısız bir yapıdaydı. Kese yapısındaki şişkinlik kemik yapıda bulunan yaklaşık 0,5 cm çaplı bir defektten dışarı doğru protre olmuştu.

Radyolojik olarak lateral radyografide oksipital kemik üzerinde radyolusent bir defekt ve yumuşak doku opasitesinde homojen bir şişkinlik belirlendi (Şekil 1b). Ultrasonografik muayenede kese içerisinde yumuşak doku ekojenitesi görülmedi (beyincik dokusu) ve içerisinde sıvı ile dolu anekoik bir yapı görüldü.

Bu bulgular temelinde olgunun meningesel veya meningoensafalosel olabileceği, hidrosefalus ya da parankimal agenezisin de bulunabileceği düşünüldü. Hasta sahibinin izni alınarak olgudaki bu şişkinliğin uzaklaştırılmasına karar verildi. Kuzunun genel anestezisi xylasine HCl (0.1 mg/kg, im) ve ketamin HCl (4 mg/kg, im) enjeksiyonlarıyla sağlandı. Rutin cerrahi

hazırlık sonrasında şişkinlik deri bağlantısının bulunduğu dip kısımdan tekniğine uygun ensizyonla disseke edildi. Şişkinliğin dibine transfixasyon ligatürü uygulandı ve kemikteki defekt kısmın bulunduğu yerden eksize edilerek uzaklaştırıldı. Takiben deri kapatıldı. Postoperatif 5 gün boyunca günde iki kez flunixin meglumin (1,1 mg/kg, iv) ve penisilin G (10.000 IU/kg, im.) uygulanan hastanın 2 haftalık postoperatif bakım süreci sonunda klinik tabloda herhangi bir iyileşme şekillenmediği için hasta sahibinin izni ile dekapitasyon yapılarak ötanazisi gerçekleştirildi.



Şekil 1. a: Klinik olarak oksipital bölgedeki şişkinliğin (ok) görünümü, **b:** lateral radyografide craniumun kemik dokusundaki defekt (aşağı ok) ve şişkinliğin görünümü (sol ok).

Figure 1. a: Clinical appearance of the swelling on the occipital region (arrow), **b:** defect on the bone tissue of the cranium (dawn arrow) and appearance of the swelling (left arrow) in the lateral radiograph.

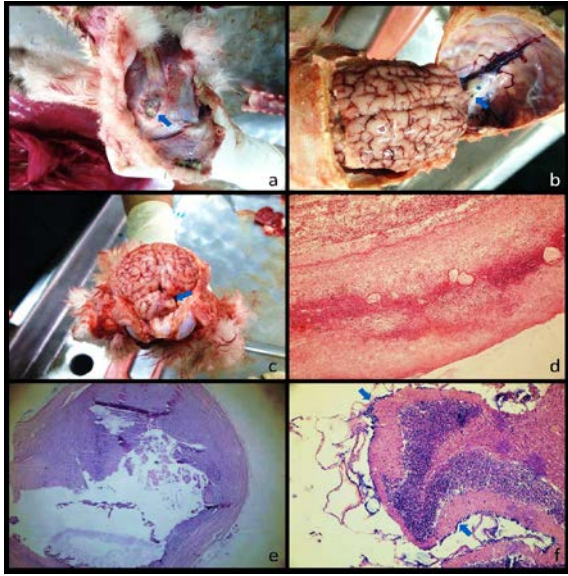
Craniumun makroskobik incelemesinde oksipital kemikte yaklaşık 0,5 cm'lik bir defekt ve bu bölgede enfektif görünüm belirlendi (Şekil-2a). Kafatası açıldığında, beyincik üzerindeki meningeal dokunun kemik dokuya yapıştığı, yaklaşık 2 cm çaplı sert kıvamlı, kesit yüzünden irin gelen bir kitlenin şekillendiği görüldü (Şekil-2b). Beyinciğin sağ yarımının bir bölümü yıkımlanmıştı (Şekil-2c). Bu görünümü itibarıyla makroskobik olarak USH tanısı konuldu.

Alınan doku örnekleri %10'luk formaldehit tespiti sonrası rutin takip işlemlerinden geçirilerek parafine gömüldü ve 5 mikron kalınlığında kesitler alındı. Hazırlanan preparatlar hematoksilin&eoizin ile boyandı ve ışık mikroskopta incelendi.

Kemik doku içerisinde şekillenmiş kitlenin mikroskobik incelemesinde, çevresi yoğun bağ doku ile sarılmış, merkezinde çoğunluğu nekrotik şiddetli nötrofil lökosit infiltrasyonları görüldü (Şekil-2e). Beyinciğin mikroskobik incelemesinde ise, ak maddede gliosis, purkinje

hücrelerinde silinme ile nonpurulent meningitis dikkati çekti (Şekil-2f).

Kistik yapının mikroskopik incelemesinde; kitle duvarının fibrin, ödem ve çok sayıda nötrofil lökosit infiltrasyonlarından oluştuğu ve yer yer bakteri kümelerinin bulunduğu gözlemlendi. Hafif derecede yer yer organizasyon şekillendiği, bol miktarda kapillar damar varlığı dikkati çekti. Merkezi kısımlarda ise eozinofilik boyanma özelliği gösteren, fibrinden zengin proteinöz içeriğe rastlandı (Şekil-2d).



Şekil 2. Kafatası, **a:** defekt bölgesinde irinleşme (ok), **b:** beyincik üzerindeki meninkslerin kafatasındaki defekt ile arasındaki bağlantı (ok) ve apse oluşumu (asteriks), **c:** sağ beyincik hemisferinde hipoplazi (ok), **d:** meningocele kesesi; şiddetli ödem, fibrin ve nötrofiller (H&E, 40x), **e:** kafatası defekt bölgesinde şekillenen apse (H&E, 40x), **f:** beyincik sağ hemisfer, nonpurulent meningitis (oklar), (H&E, 40x).

Figure 2. Skull, **a:** pus in defect area (arrow), **b:** connection between meninges and defect of the skull (arrow) and abscess formation (asterix), **c:** right hemisphere hypoplasia of cerebellum (arrow), **d:** meningocele pouch; severe edema, fibrin and neutrophils (H&E, x40), **e:** abscess on the defect area of skull (H&E, x40), **f:** right hemisphere of cerebellum; nonpurulent meningitis (arrows) (H&E, x40).

Tartışma

Yeni doğan kuzularda meningoensefalosel, meningoensefalosel, meningomiyelosel, hidrosefalus gibi birçok anomalilerle karşılaşılmış olup; en yaygın olarak hidrosefalus internusun görüldüğü literatürlerde bildirilmektedir^{4,7,11,16,18}. Sunulan olgumuzun yapılan muayeneleri sonrasında meningoensefalosel veya meningoensefalosel ile birlikte hidrosefalus ya da parankimal agenezisin olabileceği düşünülmüştür. Meningosel ve meningomiyelosel olguları intrauterin dönemde şekillenen serebrospinal sıvı basıncındaki artış nedeni olabilmektedir. Meningosel, meningoensefalosel ve meningomiyelosel olgularına ilişkin raporlar bulunmasına rağmen^{1,3,4,7,12,16}, meningoensefalosel ile birlikte USH patolojisini tanıdığımız olgumuz bugüne kadar kuzularda hiç rapor edilmemiştir¹³.

İnsanlarda serebellar hipoplazi, farklı hastalık tablolarıyla gözlenmekte ve primer (malformatif, genetik) ve sekonder (distruptif, edinisel) lezyonlar olarak sınıflandırılmaktadır¹³. USH ender gözlenen bir malformasyondur¹⁵ ve edinisel olarak bildirilse de bu tip patolojiler genetik predispozisyonlar sonucunda oluşmaktadır¹³. Anamnezde hasta sahibinin, anne ve babanın sağlıklı ve ağılındaki diğer hayvanlarda benzer bir problemin olmadığını bildirmesi, bizde anneye ait resesif bir genin meningoensefalosel yol açmış olabileceği ihtimalini düşündürmüştür. USH'nin ise meningoensefalosel sonucunda edinisel olarak şekillendiği tespit edilmiştir. Koyunlarda serebellar hipoplazilerin nedeni olarak intrafötal viral enfeksiyonlar düşünülmektedir^{8,10}. Unilateral serebellar malformasyonlar bazen klinik bulgu göstermeksizin de şekillenebilmektedir⁵. Sunulan olgumuzun klinik muayenesinde görme, duyma ve koklama duyularının olduğu, emme refleksinin de varlığı belirlenmiştir. Nörolojik olarak, kuzunun denge problemi olduğu ve ayağa kalkamadığı, başını kaldırıp sabit tutmakta zorlandığı görülmüştür.

İnsanlarda serebellar hipoplazi ileri görüntü tanı yöntemleri kullanılarak (magnetik rezonans inceleme ya da bilgisayarlı tomografi) tespit edilmektedir⁵. Ülkemizde veteriner fakültelerine bağlı hastanelerde ileri tanısal tetkiklerin kullanımı halen yaygın değildir. Bu nedenle olgumuzun tanısal yaklaşımında bu tetkiklerden yararlanılamamıştır.

Meningosel ve meningoensefalosel olgularında karşılaşılan kese hacmi ve kemikteki defekt küçük ise punksiyon ve aspirasyon sonrasında kesenin cerrahi olarak total rezeke edil-

mesinin yeterli olduğu^{1,3,7,11}, kemik dokuda karşılaşılan defektin geniş olduğu durumlarda ise metal implant kullanarak defekt onarımının yapıldığı ve prognozun iyi olduğu bildirilmiştir^{1,7}. Olgumuzda oksipital bölgedeki şişkinliğin genel anestezi total rezeksiyonu gerçekleştirilmiş ancak klinik bir iyileşmeyle karşılaşılma- mıştır. Bu durumun nedeni olarak nekropside tanınan serebellumun unilateral hipoplastik oluşudur diyebiliriz.

Sonuç olarak meningocele sahip kuzular- da operatif müdahaleler ile tam iyileşme sağla- nabilmesi için edinsel olarak beyin ve diğer dokulara ait sekonder bir anomalinin olmaması gerektiği görülmüştür. Craniumun içerisindeki yumuşak dokular net olarak algılanmasa dahi, meningesel ve USH'nin ayırıcı tanısında klinik, radyolojik, ultrasonografik muayene ile cerrahi bulguların diagnostik ve prognostik açıdan önemli katkılar sağlayacağı söylenebilir.

Kaynaklar

1. Alkan, İ., Bakır, B., Dilek, F.H., Belge, A., 1995. İki Akkaraman kuzuda meningoensefalosel olgu- su. *Y.Y.Ü. Sağlık Bil. Derg.*, 1, 71-75.
2. Benbir, G., Kara, S., Yalcinkaya, B.C., Karhkaya, G., Tuysuz, B., Kocer, N., Yalcinkaya, C., 2011. Unilateral cerebellar hypoplasia with different clinical features. *Cerebellum*, 10, 49-60.
3. Blood, D.C., Rados Tits, O.M., 1990. *Veterinary Medicine: A Textbook of the Diseases of Cattle, Sheep, Pigs, Goats, Horses.* 7th ed, Bailliere-Tindall, London.
4. Dennis, S.M., 1993. Congenital defects of sheep. *Vet. Clin. North Am. Food Anim. Pract.*, 9, 203-217.
5. Emlik, D., Kıreşi, D., Karabacakoglu, A., Kara- köse, S., 2002. Semptomsuz tek taraflı serebellar agenezi. *Genel Tıp Derg.*, 12, 109-112.
6. Erdogan, N., Kocakoc, E., Bekar, D., Ozturk, O., 2002. Unilateral absence of cerebellar hemisphe- re: a case report. *Neuroradiology*, 44, 49-51.
7. Ertürk, E., Samsar, E., 1978. Bir kuzuda doğma- lık spina bifida ve meningocele. *Ank. Üniv. Vet. Fak. Derg.*, 25, 261-266.
8. Herder, V., Wohlsein, P., Peters, M., Hansmann, F., Baumgärtner, W., 2012. Salient lesions in domestic ruminants infected with the emerging so-called Schmallerberg virus in Germany. *Vet. Pathol.*, 49, 588-591.
9. Johnsen, S.D., Tarby, T.J., Lewis, K.S., Bird, R., Prenger, E. 2002. Cerebellar infarction: an unre- cognised complication of very low birthweight. *J. Child. Neurol.*, 17, 320-324.
10. Nettleton, P.F., Willoughby, K., 2007. Border disease. In: Aitken, I.D. (Ed) *Diseases of Sheep.* 4th edition. Blackwell, UK, pp.119-126.
11. Özaydın, İ., Kılıç, E., Okumuş, Z., Cihan, M., 1995. 1992-1995 yılları arasında Kafkas Üniver- sitesi Veteriner Fakültesi Cerrahi Kliniği'ne geti- rilen buzağılardaki doğumsal anomali olguları. *Vet. Cer. Derg.*, 1, 22-25.
12. Özaydın, İ., Okumuş, Z., Baran, V., Kılıç, E., 1996. Meningoselli bir morkaraman kuzuda kra- nioplasti. *Kafkas Üniv. Vet. Fak. Derg.*, 2, 103-109.
13. Poretti, A., Boltshauser, E., Doherty, D., 2014. Cerebellar hypoplasia: differential diagnosis and diagnostic approach. *Am. J. Med. Genet. C. Sem- in. Med. Genet.*, 166, 211-226.
14. Poretti, A., Leventer, R.J., Cowan, F.M., Ruther- ford, M.A., Steinlin, M., Klein, A., Scheer, I., Huisman, T.A., Boltshauser, E., 2008. Cerebellar cleft: a form of prenatal cerebellar disruption. *Neuropediatrics*, 39, 106-112.
15. Poretti, A., Limperopoulos, C., Roulet-Perez, E., Wolf, N.I., Rauscher, C., Prayer, D., Muller, A., Weissert, M., Kotzaeridou, U., Du Plessis, A.J., Huisman, T.A., Boltshauser, E. 2010. Outcome of severe unilateral cerebellar hypoplasia. *Dev. Med. Child. Neurol.*, 52, 718-724.
16. Sarma, B., Deka, K.N., Lahon, D.K., Pathak, S.C., 1993. Congenital meningocele in a bovine calf. A case report. *Indian. Vet. J.*, 70: 67.
17. Schunk, K.L., 1992. Disorders of the Spinal Cord. In: Morgan, R.V. (Ed) *Handbook of Small Animal Practice*, 2nd Ed. Churchill Livingstone, New York, pp. 278.
18. Urman, H.K. 1983. *Evcil Hayvanların Özel Pato- lojik Anatomisi.* Ankara Üniversitesi Basımevi, Ankara.