

Fetal Ventrikülomegali

Fetal Ventriculomegaly

DENİZ BELEN, H. ZAFER KARS, ALİ HABERAL, ÖMER KANDEMİR, FATMA NUR ŞENİZ

SSK Ankara Eğitim Hastanesi II. Nöroşirürji Kliniği (DB, HZK), SSK Ankara Doğum ve Kadın Hastalıkları Eğitim Hastanesi Perinatoloji Kliniği (AH,ÖK), SSK Ankara Çocuk Hastalıkları Eğitim Hastanesi Yenidoğan Kliniği (FNŞ), Ankara

Özet: Bir yıl içinde tanı konulup izlenen 24 fetal ventrikülomegali (FVm) olgusu sunulmaktadır. İlk iki trimesterde tanı konulan 5 fetus abort edildi, son trimesterde tanı alan 19 fetus ise ek sistem anomalisi açısından ileri tetkike ve/veya izleme alındı. Bu gruptan 9 fetus ağır FVm ve/veya ek sistem anomalisi saptanması üzerine tahliye edildi. Canlı doğan 10 bebekten yedisinde ventrikülomegaliye eşlik eden nöral tüp kusuru saptandı; üç bebekte ise ventrikülomegali tek anomaliydi. FVm sıklıkla diğer anomalilerle birlikte bulunduğundan ağır bir prognostik işarettir. FVm'de fetusun yaşı, ventrikülomegalinin şiddeti ve ek sistem anomalisi olup olmaması gebeliğin sürdürülmesi kararına etki eden unsurlardır. Özellikle son trimesterde saptanan FVm'de ek sistem anomalisi olup olmadığının belirlenmesi amacıyla ileri tetkik yapılmalıdır.

Anahtar Sözcükler: Fetus, prenatal tanı, ventrikülomegali

Abstract: Twentyfour cases of fetal ventriculomegaly (FVm) are presented. Five fetuses were aborted during the first two trimesters. Nineteen fetuses diagnosed in the last trimester were subjected to further investigation for the presence of associated abnormalities. Nine cases in the latter group were terminated for severe FVm and /or associated abnormalities. Isolated FVm was seen in 3, and neural tube defects were detected in 7 of ten liveborn babies. Prognosis of FVm is poor. The outcome of FVm depends on the presence of associated abnormalities, the severity of FVm and the timing of the diagnosis.

Key Words: Fetus, prenatal diagnosis, ventriculomegaly

GİRİŞ

Fetal ventrikülomegali (FVm), fetusun serebral ventriküllerinin boyutlarının gebelik yaşında beklenen normal değerlerden fazla olması durumudur. Patolojik süreç her zaman tıkanma ve artmış BOS basıncıyla birlikte olmadığı için hidrosefali yerine antenatal anomaliyi daha iyi tanımlayan ventrikülomegali terimi benimsenmiştir.

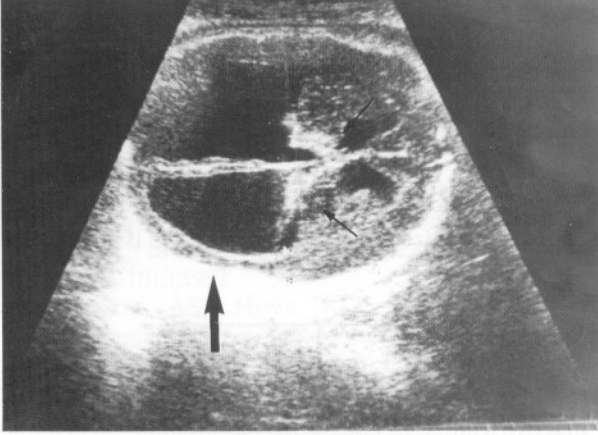
FVm ağır bir prognostik işarettir; özellikle % 60-80 oranında birlikte bulunan ek sistem anomalileri fetusun geleceğini daha da ağırlaştırmaktadır (1). Amaç erken tanı koyabilmek ve aileyi prognoz konusunda bilgilendirmektir.

Tanı ultrasonografi (US) ile konulmaktadır. Yayınlarda US ile tanıda % 20-40 oranında yanlış negatiflik bildirilmiştir; diğer görüntüleme yöntemlerinin kullanıma sunulması, US aygıtlarının gelişmesi ve konuyla ilgili kişilerin deneyimlerinin artması nedeniyle bu oran giderek azalmaktadır (8,15,17). Gerekliğinde bilgisayarlı tomografi (BT) veya manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ileri tanı yöntemleri olarak kullanılabilir.

Görüntüleme yöntemlerinin kullanımında artmaya koşut olarak son yıllarda FVm tanısı ile nöroşirürji değerlendirilmesi isteğinde de artış gözlenmektedir. Bu yazıda kendi deneyimlerimiz ışığında olgulara nöroşirürji yönünden yaklaşımın ve hastalığın prognozunun tartışılması amaçlanmıştır.

BULGULAR

Bir yıl içinde (1995-1996) 24 olgu FVm tanısı konularak izleme alındı. Yirmidördüncü gebelik haftasından önce tanı alan 5 olgu, ek anomali yönünden ayrıntılı inceleme yapılmaksızın abort edildi. Bu olgulardan ikisinde geniş nöral tüp birleşim kusuru vardı.

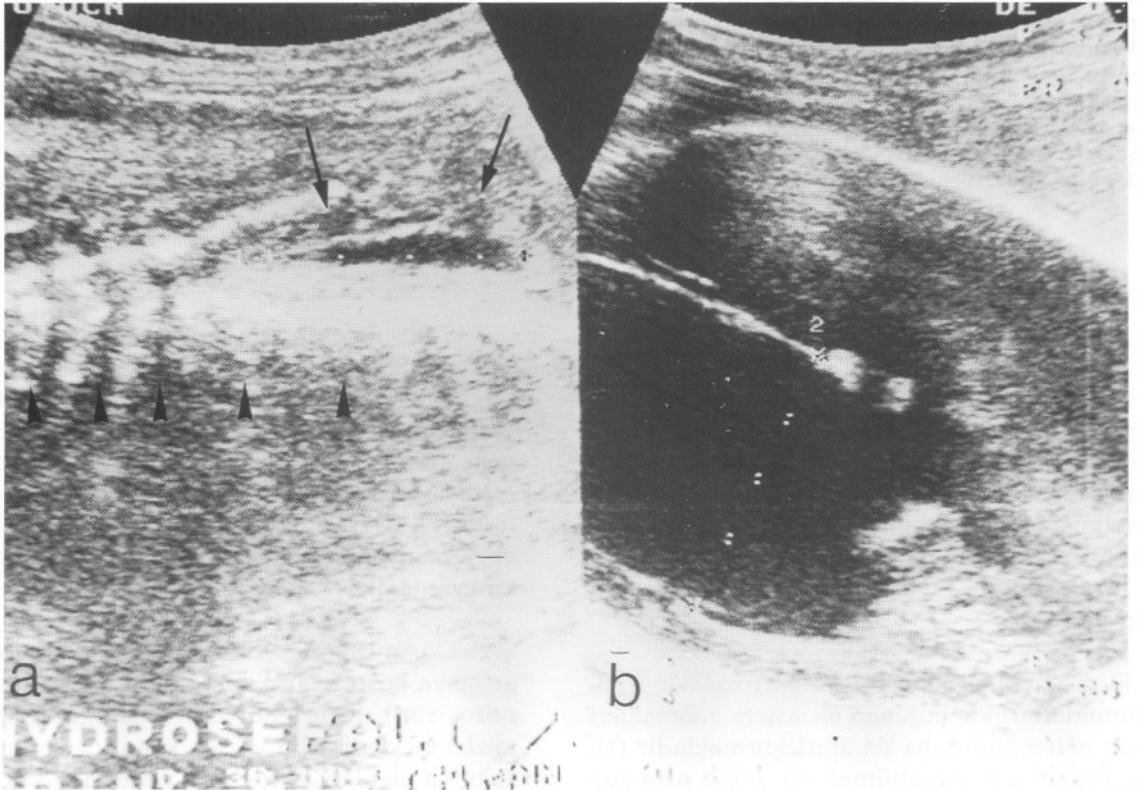


Şekil 1: US'de FVm; özellikle lateral ventrikül oksipital boynuzlarında belirgin genişleme (büyük ok) ve koroid pleksuslarda öne itilme (küçük oklar) görülmektedir.

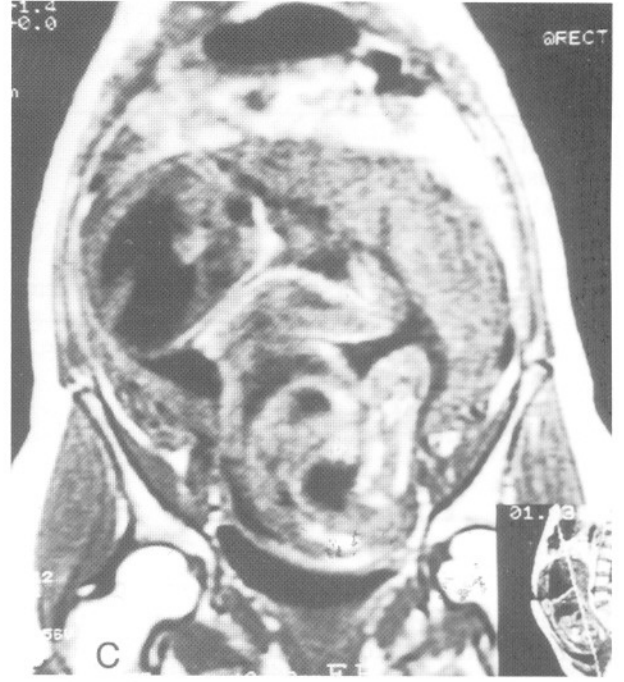
Yirmidördüncü gebelik haftasından sonra tanı alan 19 fetus, ek anomali yönünden ileri tetkik ve/veya izleme alındı. Bu grupta bulunan fetüslardan birinde çoklu sistem anomalisi (kısa ekstremite, büyük böbrek, batında asit), altısında nöral tüp birleşim kusuru (Şekil 1), ikisinde ilerleyici FVm saptandı (Şekil 2) ve hepsi tahliye edildi. Diğer 10 olgu, ultrasonografiyle ek anomali teşhis edilemediğinden izleme alındı. Bu son grubun yinelenen US incelemelerinde beş fetusta nöral tüp birleşim kusuru, bir fetusta ek sistem anomalisi (büyük böbrek), bir fetusta ise US'de ve MRG'de gösterilememesine rağmen postnatal olarak nöral tüp birleşim kusuru saptandı (Şekil 3). Üç bebekte yalnızca FVm vardı; bu bebeklerden birinde toksoplazma enfeksiyonu saptandı ve bebek doğumdan 45 gün sonra öldü, diğer iki bebek ise kafaiçi basıncını artıran ve tedavi gerektiren hidrosefali olmaması nedeniyle izleme alındı.

Nöral tüp birleşim kusurlu doğan altı bebeğin birinde oksipital ensefalosel, diğerlerinde ise torakolomber meningomyelosel vardı. Bu gruptan bir bebekte de toksoplazma enfeksiyonu saptandı ve bebek yenidoğan döneminde öldü.

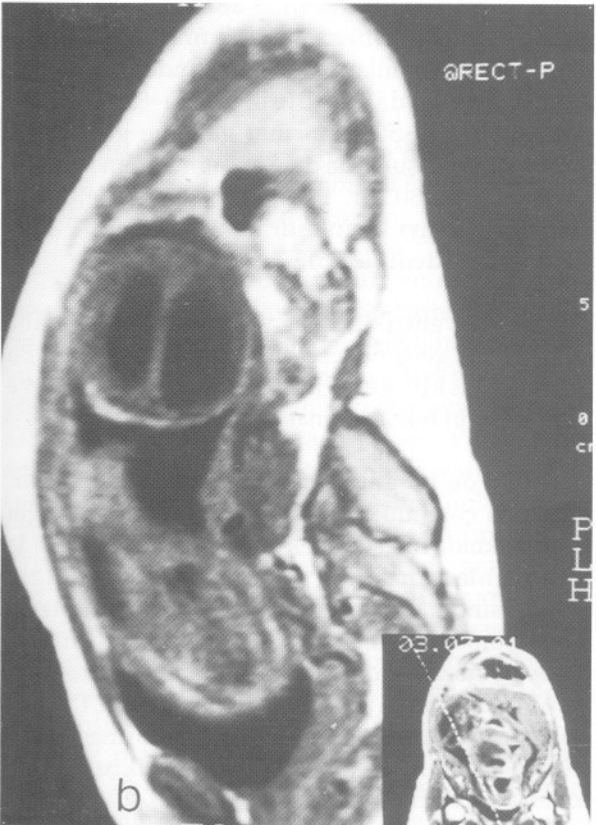
Nöral tüp birleşim kusurlu iki bebeğin myeloselleri tamir edildi ve ventriküloperitoneal



Şekil 2: US'de a) nöral tüp birleşim kusuru; omurga sütunu (ok başları) ile spina bifida (oklar) ve b) FVm.



Şekil 3: Fetal MRG a) sagittal ve b ve c) koronal kesitlerde ek anomali görüntülenemediği halde bu olgu nöral tüp birleşim kusurlu doğmuştur.



(VP) şant takıldı, bir bebeğe yalnızca myelosele tamiri yapıldı, diğer bebeklerin aileleri herhangi bir tedaviyi kabul etmedi. İzlenebilen bebeklerden ameliyatsız üç bebekte ileri derecede paraparezi ve mental gelişimde gecikme vardı.

Yalnızca ventrikülomegalisi olan iki bebeğin gelişmeleri normal bulundu.

Bu çalışmada ölüm oranı % 70 (16/24), ek anomali oranı % 66.6 (15/24), yaşayan nörolojik hasarlı çocuk oranı % 16.6 (4/24) ve yaşayan normal çocuk oranı % 8.3 (2/24) olarak bulundu (Tablo I ve II).

Tablo I: Olguların Dağılımı

Fetal yaş	Toplam sayı	Abort	Canlı doğum
<24 hafta	5	5*	-
>24 hafta	19	9**	10
Toplam	24	14	10

* 2 fetüste nöral tüp birleşim kusuru

** 6 fetüste nöral tüp birleşim kusuru, 2 fetüste ilerleyici ağır FVm, 1 fetüste çoklu sistem anomalisi (kısa ekstremite, büyük böbrek, karında asit)

Tablo II: Canlı Doğan Bebeklerde Tanı ve Tedavi

	Sayı	Tedaviyi red	Myeloselel tamiri	Myeloselel tamiri ve VP şant	Ölüm	İzlenen
Nöral tüp kusuru	6*	3	1	2	?	3
Çoklu sistem anomalisi	1**	-	-	-	1	-
Yalnızca FVm	3	-	-	-	1***	2
Toplam	10	3	1	2	2+?	5

* 5 fetüste US ile prenatal tanı konuldu, 1 fetüste US ve MRG normal olmasına rağmen postnatal nöral tüp birleşim kusuru saptandı

** US ile büyük böbrek tanısı aldı

*** İntrauterin toksoplazma enfeksiyonu sonucu ölüm

TARTIŞMA

FVm' nin BOS üretimi ve emilimi arasındaki dengesizlik nedeniyle ortaya çıktığı düşünülmektedir. Koroid pleksus papillomunda olduğu gibi BOS üretiminin artması nadir bir nedendir; olguların çoğunda tıkayıcı bir neden saptanmıştır. Tıkanma geçici olabilir veya ventriküler sistemdeki basınç belli bir değere çıkınca dengeye ulaşabilir; bu durum geçici veya ilerleyici olmayan ventrikülomegalidir. Eğer süreç böyle bir dengeye ulaşmazsa ilerleyici olur ve ortaya çıkan nörolojik hasar bu ilerlemeyle doğru orantılıdır. Genişleyen ventriküller gelişen beyine baskı yapar ve erken hasar beyaz cevherde olur. Artan basınçla periventriküler ödem ve ependimal tabakada yırtılma ortaya çıkar. Daha ileri aşamada ise subependimal beyaz cevher ile korpus kallozumda sinir lifleri harabiyeti ve sonunda periventriküler gliosis oluşur (1,6,10).

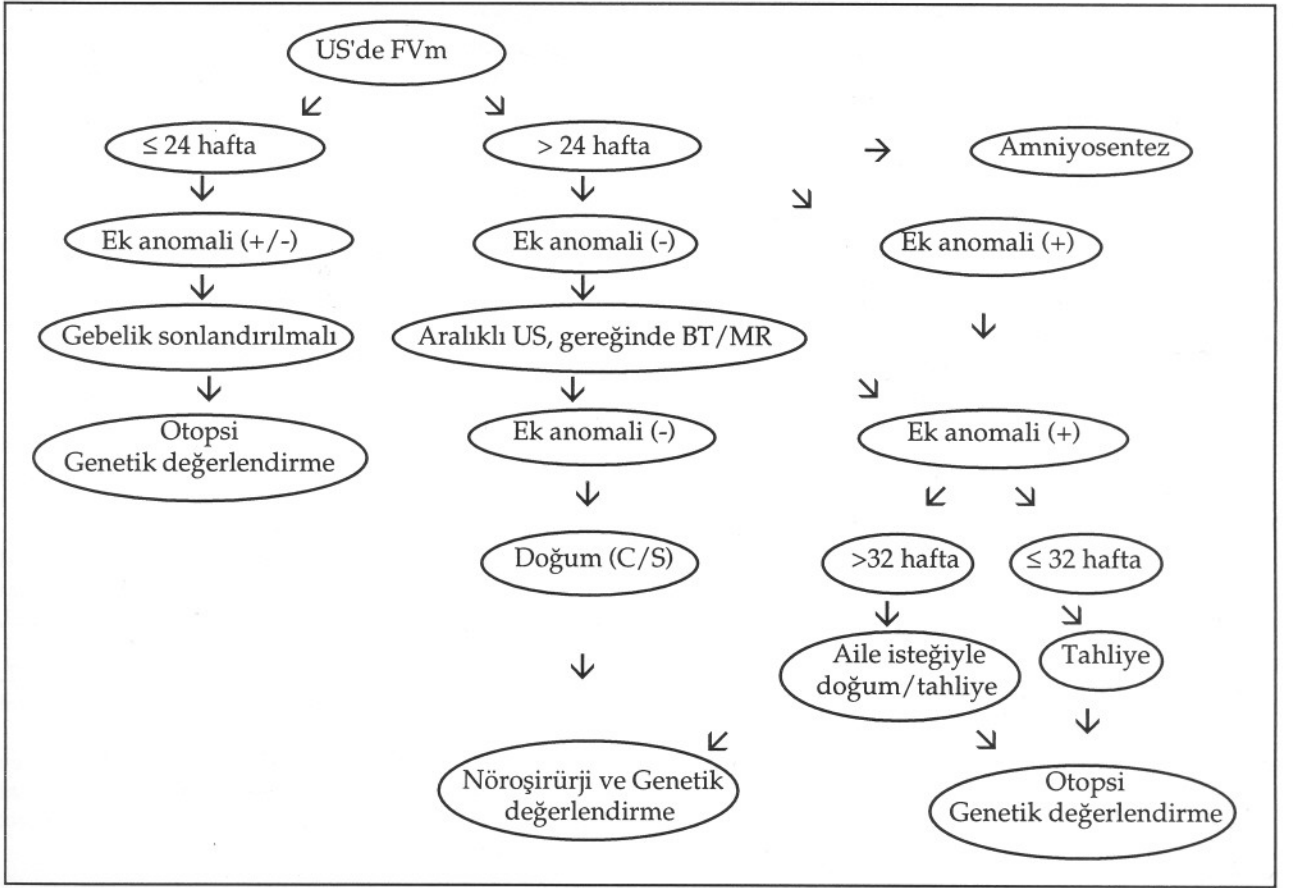
Tanı US ile konulmakta ve gerekirse MRG, BT gibi ileri radyolojik tetkikler istenebilmektedir. US'de tanıda tek belirleyici olan lateral ventriküller 13-14. haftalarda görülebilirler. Ventriküller fetal santral sinir sistemi incelemesinde en önemli yapılardır ve ventriküler genişleme beynin gelişme bozukluklarında en sık ortaya çıkan bulgudur. Tanı için en uygun zamanlama 15-18. haftalardır ve lateral ventrikül/hemisfer oranı ile ventrikül çapı değerlendirilir. Onbeş ile 40. gebelik haftaları arasında lateral ventrikül atriumunun transvers çapı 7.6 ± 0.6 mm olarak sabit kalır. Korteks geliştikçe ventriküllerin boyutları aynı kalmakla birlikte hemisfere olan oranı küçülür. Bu oran 17-20. haftalarda 0.5 iken 20. haftadan sonra 0.33'e düşer. Lateral ventrikülün çapı 10 mm'nin üzerine çıktığında FVm tanısı konulur; 10-15 mm arasında orta, 15 mm'nin üzerinde ağır ventrikülomegali

olarak değerlendirilir. Lateral ventrikül koroid pleksusunun yassılaşması veya görülmemesi ile korteks kalınlığının azalması tanıyı destekleyen diğer bulgulardır. Özellikle korteks kalınlığının 10 mm'den az olması kötü prognoza işaret eder (7,8,11,17).

US'de dikkat edilmesi gereken bir diğer önemli nokta ise ek merkezi sinir sistemi (MSS) anomalisinin olup olmamasıdır. FVm' li olgularla birlikte en sık bulunan MSS anomalisi nöral tüp birleşme kusurlarıdır ve bazı serilerde % 80'e varan oranlarda bildirilmiştir (10,12). Ek MSS anomalisi prognozu ağırlaştırır; literatürde ek anomalisi bulunan olguların ölüm oranları % 80'in üzerindedir. Yalnızca FVm'li olgularda ise ölüm oranı % 40'tır ve yaşayanların % 50'si normal gelişme gösterirler (15,18). En iyi koşullarda dahi ek anomalinin tanınma olasılığı % 60-80'dir. Eğer riskli bir gebelik söz konusu ise tanıyı kesinleştirmek için fetal BT veya MR önerilmektedir (2,16).

US'de ventrikülomegali bulunmaması daha sonra FVm gelişmeyeceğinin kanıtı değildir. Bu nedenle riskli gebeliklerde yakın izlem ve incelemelerin tekrarlanması gereklidir (1).

FVm'de prognoz altta yatan nedene bağlıdır. Bu neden çoğunlukla bilinemediğinden hastalığın seyri hakkında bilgi vermek güçleşmekte ve tedavide de sorunlar ortaya çıkmaktadır. Hastalığın etiolojisinde sık saptanan nedenler, intrauterin enfeksiyonlar (sitomegalo virüs, kızamıkçık, frengi, toksoplazmozis), kromozomal anomaliler (trizomi13, 18 ve 21), doğumsal anomaliler (spina bifida, Dandy-Walker sendromu, Arnold-Chiari malformasyonu), kalıtsal hastalıklar (X-geçişli akueduktus Sylvii stenozu) ve kafaiçi kanamadır.



Şekil 4: Fetal ventrikülomegalide karar aşamaları

İstatistiklere göre saf FVm'de kromozomal anomali oranı % 3 iken ek anomali bulunanlarda bu oran % 36'ya çıkmaktadır (18).

Yüksek perinatal ölüm hızı ve mental motor gelişimde gecikme tedaviyi güçleştirmektedir. İdeal olanı altta yatan nedeni tedavi edebilmektir ancak bu çoğunlukla olası değildir. 1980'li yıllarda gündeme gelen fetal cerrahi artık tedavi seçenekleri arasında yer almamaktadır (1,4). Ventrikulo-amniyotik şant ameliyatı sonuçlarının aşağıda belirtilen nedenlerle başarılı olmadığı anlaşılmıştır: US, şant endikasyonunu belirleyecek artmış kafa içi basınç ile beyin atrofisine ikincil genişlemiş ventrikülü ayırd edememektedir; şantın yer değiştirmesi, iyi çalışmaması ve tıkanması nedeniyle çoklu girişim gerekebilmekte ve bu da komplikasyon oranını arttırmaktadır; şant ile yardım edilebilecek tek ventrikülomegali tipi saf olanıdır ve bu da göreceli olarak nadirdir, ayrıca bu fetusların çoğunluğu doğumdan sonra şant gerektirmemektedir; şant ameliyatı uygulanmış

deney hayvanlarında dejeneratif beyaz cevher değişiklikleri ve intraventriküler yapışıklıklar saptanmıştır; bu girişimin beyin dokusunda oluşan harabiyeti düzeltmediği histopatolojik olarak gösterilmiştir; intrauterin şant ameliyatı sekelli çocuk oranını arttırmaktadır (1).

Sonuç olarak kendi deneyimiz ve literatür bilgileri ışığında FVm olgularında tutulması gereken yol aşağıda açıklanmıştır.

Yirmidördüncü gebelik haftasından önce tanı konulan tüm FVm'liler abort edilmelidirler.

Yirmidördüncü gebelik haftasından sonra saptanan FVm olgularında ek anomali varsa vajinal yolla tahliye önerilmelidir.

Yirmidördüncü gebelik haftasından sonra tanı konulan saf FVm olguları aralıklı olarak izlenmeli, fetusun haftalık biyofiziksel profili çıkarılmalıdır. Amniyosentez ile karyotip tayini, viral kültür ve alfa-fetoprotein çalışmaları yapılmalıdır. Ek anomali

şüphesi varsa fetal BT veya MR önerilmelidir. Böyle bir anomali tespit edilirse ailenin onayı alınarak fetus tahliye edilir.

Saf FVm olgularında ventrikül boyutları büyümese bile lesitin/sfingomyelin (L/S) oranı izlenerek akciğer olgunlaşınca bebek sezaryen sekiyo ile doğurtulmalı ve nöroşirürji değerlendirmesi yapılmalıdır. Çünkü FVm'nin sabit seyrettiği bazı olgularda, kafa içi basıncının artmış olduğu doğum sonrası saptanmıştır. Otuzikinci gebelik haftasından önce tanı almış ventrikülomegalisi ilerleyici olgularda ise korteks kalınlığı 10 mm'nin altına inmeden müdahale etmek gerekir; akciğerin olgunlaşması için anneye kortikosteroid başlanır ve L/S oranı 2 olunca bebek sezaryen ile doğurtularak acil nöroşirürji değerlendirmesi yapılır (Şekil 4).

Sekelli çocukların ailelere ve topluma gerek maddi gerekse manevi yönden getirdikleri yük düşünüldüğünde, FVm'de erken tanının önemi açıkça görülmektedir. FVm tanısı alan fetusun prognozu dramatik biçimde değişmektedir. İzlenecek yol bölümlerarası bir çalışmayla belirlenmelidir. Ekipte perinatolog, neonatolog, US uzmanı, nöroşirürjiyen, genetik bilimci ve psikososyal danışman bulunmalıdır. Tüm işlemler ebeveyne açıkça anlatılmalı ve gerçek dışı bir beklenti yaratılmadan fetusun geleceğine aile ile birlikte karar verilmelidir (3,5,9,13,14,19,20).

Yazışma adresi: Dr. Deniz Belen
60. Sokak 16/2
Emek 06510 Ankara
Tel: (312) 223 6975

KAYNAKLAR

1. Abromowicz J, Jaffe R: Diagnosis and intrauterine management of enlargement of the cerebral ventricles. *J Perinat Med* 16: 165-173, 1988
2. Alagappan R, Browning PD, Laorr A, McGahan JP: Distal lateral ventricular atrium: reevaluation of normal range. *Radiology* 193: 405-408, 1994
3. Chervenak FA, Duncan C, Ment LR, Hobbins JC, McClure M, Scott D, Berkowitz RL: Outcome of fetal ventriculomegaly. *Lancet* 2: 179-181, 1984
4. Clewell WH, Johnson ML, Meier PR, Newkirk JB, Zide SL, Hendee RW, Bowes WA, Hecht F, O'Keefe D, Henry GP, Shikes RH: A surgical approach to the treatment of fetal hydrocephalus. *The New Engl J Med* 306: 1320-1325, 1982
5. Cochrane DD, Myles ST, Nimrod C, Still DK, Sugarman RG, Wittmann BK: Intrauterine hydrocephalus and ventriculomegaly: associated abnormalities and fetal outcome. *Can J Neurol Sci* 12: 51-59, 1985
6. Drugan A, Krause B, Canady A, Zador IE, Sacks AJ, Ewans MI: The natural history of prenatally diagnosed cerebral ventriculomegaly. *JAMA* 261: 1785-1788, 1989
7. Farrell TA, Hertzberg BS, Kliewer MA, Harris L, Paine SS: Fetal lateral ventricles: reassessment of normal values for atrial diameter at US. *Radiology* 193: 409-411, 1994
8. Filly RA, Goldstein RB, Callen PW: Fetal ventricle: importance in routine obstetric sonography. *Radiology* 181: 1-7, 1991
9. Glick PL, Harrison MR, Nakayama DK, Edwards MSB, Filly RA, Chinn DH, Callen PW, Wilson SL, Golbus MS: Management of ventriculomegaly in the fetus. *J Pediatrics* 105: 97-105, 1984
10. Goldstein RB, La Pidus AS, Filly RA, Cardoza J: Mild cerebral ventricular dilatation in utero: clinical significance and prognosis. *Radiology* 176: 237-242, 1990
11. Hanigan WC, Gibson J, Kleopoulos NJ, Cusack T, Zwicky G, Wright RM: Medical imaging of fetal ventriculomegaly. *J Neurosurg* 64: 575-580, 1986
12. Harrod MJE, Friedman JM, Santos-Ramos R, Rutledge J, Weinberg A: Etiologic heterogeneity of fetal hydrocephalus diagnosed by ultrasound. *Am J Obstet Gynecol* 150: 38-40, 1984
13. Hudgins RJ, Edwards MSB, Goldstein R, Callen PW, Harrison MR, Filly RA, Golbus MS: Natural history of fetal ventriculomegaly. *Pediatrics* 82: 692-697, 1988
14. McCullough DC, Balzer-Martin LA: Current prognosis in overt neonatal hydrocephalus. *J Neurosurg* 57: 378-383, 1982
15. Nyberg DA, Mack LA, Hirsch J, Pagon RO, Shepard TH: Fetal hydrocephalus: sonographic detection and clinical significance of associated anomalies. *Radiology* 163: 187-191, 1987
16. Patten RM, Mack LA, Finberg HJ: Unilateral hydrocephalus: prenatal sonographic diagnosis. *Am J Radiol (AJR)* 156: 359-363, 1991
17. Thickman D, Mintz M, Mennuti M, Kressel HY: MR imaging of cerebral abnormalities in utero. *J Comp Assist Tomo* 8: 1058-1061, 1984
18. Twinning P, Jaspan T, Zuccollo J: The outcome of fetal ventriculomegaly. *Brit J Radiol* 67: 26-31, 1994
19. Varadi V, Toth Z, Török O, Papp Z: Heterogeneity and recurrence risk for congenital hydrocephalus (ventriculomegaly): a prospective study. *Am J Med Genet* 29: 305-310, 1988
20. Vintzileos AM, Campbell WA, Weimbaum PJ, Nochimson DJ: Perinatal management and outcome of fetal ventriculomegaly. *Obstet Gynecol* 69: 5-11, 1987