



# Çocukluk Çağında Hidrosefaliye Yaklaşım ve Şant Cerrahisi: Erişkin Olgulardan Farklılıklar

## Approach to Hydrocephalus and Shunt Surgery in Childhood: Differences from Adult Cases

Ali Kıvanç TOPUZ<sup>1</sup>, Vaner KÖKSAL<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Nişantaşı Üniversitesi, Baypark Hospital, Beyin Cerrahisi Bölümü, İstanbul, Türkiye

<sup>2</sup>Samsun Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Samsun Eğitim Araştırma Hastanesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, Samsun, Türkiye

**Yazışma adresi:** Vaner KÖKSAL ✉ vaner.koksal@samsun.edu.tr, vanerkoksal@hotmail.com

### ÖZ

Hidrosefali birçok nedeni, prezantasyonu ve aynı zamanda çeşitli tedavi seçenekleri olan bir durumdur. Sıklıkla karmaşık konjenital anomalilerin bir sonucu olarak veya prematüritenin bir komplikasyonu olarak ortaya çıkar. Bu durum yaşam boyu süren bir rahatsızlıktır ve bu hastaların yaşamları boyunca bakıma ihtiyaçları olma olasılığı yüksektir. Beynin ventriküler sistemi içinde BOS birikmesinden kaynaklanır ve koroid pleksustan kaynaklanan çok nadir bir tümöre bağlı BOS'un aşırı üretimi olasılığı dışında, her zaman BOS akışının tıkanmasıyla ilişkilidir. "Çocukların sadece küçük yetişkinler olmadığı" kavramı Çocuk doktorları ve pediatrik beyin cerrahları tarafından iyi bilinmelidir. Bu nedenle çocuklardaki hidrosefaliye yaklaşım yetişkinlerden farklı olmak zorundadır. Bu konudaki detaylı değerlendirmemizi ve güncel yaklaşımı sunmaktayız.

**ANAHTAR SÖZCÜKLER:** Çocukluk çağı, Hidrosefali, Şant cerrahisi

### ABSTRACT

Hydrocephalus is a condition with many causes, presentations, and also treatment options. It often occurs as a result of complex congenital anomalies or as a complication of prematurity. It is a lifelong condition and these patients are likely to need care throughout their lives. It results from the accumulation of CSF within the ventricular system of the brain and is always associated with obstruction of CSF flow, except for the possibility of overproduction of CSF due to a very rare tumor originating from the choroid plexus. The concept that "children are not just little adults" should be well known to pediatricians and pediatric neurosurgeons. Therefore, the approach to hydrocephalus in children must be different from adults. We present our detailed assessment and up-to-date approach to this issue.

**KEYWORDS:** Childhood, Hydrocephalus, Shunt surgery

### ■ GİRİŞ

**M**akrosefalili çocukların beyнинin etrafındaki "su" ile ilgili bilinen ilk raporlar Hipokrat'tan gelmektedir, ancak "hidrosefali" terimi MÖ 25 ile MS 50 yılları arasında Celsus'un yazılarına kadar daha icat edilmemiştir (20). Hidrosefali, kafa içi basıncıdaki değişikliklerle birlikte veya

bu değişiklikler olmadan da ortaya çıkabilecek anormal beyin omurilik sıvısı (BOS) birikimi ile karakterize klinik ve nöroradyografik bir tanıdır (20). Hidrosefali basit olarak beyin omurilik sıvısının üretimi ve emilimindeki bozukluk sonucu oluşan patofizyolojik bir durumdur. Bu basit tanımlamanın aksine altta yatan BOS dolanımına ait bozukluk karmaşıktır. BOS dolanım yollarında tıkanma ya da BOS yapımı ve emilimi arasındaki

denge bozulmasına bağlı ventriküllerde genişleme ve kafa içi basıncın da (KİB) artma kliniği ile seyredir (3).

Hidrosefali birçok nedeni, prezantasyonu ve aynı zamanda çeşitli tedavi seçenekleri olan bir durumdur (49). Sıklıkla karmaşık konjenital anomalilerin bir sonucu olarak veya prematüritenin bir komplikasyonu olarak ortaya çıkar. Bu durum yaşam boyu süren bir rahatsızlıktır ve bu hastaların yaşamları boyunca bakıma ihtiyaçları olma olasılığı yüksektir. Beynin ventriküller sistemi içinde BOS birikmesinden kaynaklanır ve koroid pleksustan kaynaklanan çok nadir bir tümöre bağlı BOS'un aşırı üretimi olasılığı dışında, her zaman BOS akışının tıkanmasıyla ilişkilidir. **Hidrosefali ya hep ya hiç olgusu değildir** (49). Birçok hastada, kafa travması kaynaklı subaraknoid kanamadan, anevrizma kaynaklı kanamadan veya yenidoğan interventriküler kanamasından sonra görüntüleme çalışmalarıyla teşhis edilen ancak daha sonra müdahale olmaksızın kendiliğinden düzeldiği veya stabilize olduğu görülen hafif derecede hiposefali gelişebilir.

Hidrosefali tartışmasız bir şekilde gelişimsel gecikme, serebral palsy, nörolojik defisitler ve bilişsel bozukluklarla ilişkilidir. Bununla birlikte, hidrosefaliden kaynaklanan beyin mekanik distorsiyonunun bu eksikliklere neden olmadaki rolü tartışmalıdır ve çoğunlukla belirsizdir. **Hidrosefali bir nedenin sonucu değildir** (49). Hidrosefali ile beyin fonksiyon bozukluğu arasındaki neden-sonuç ilişkisinin tam olarak anlaşılması, nispeten bu yaygın durum için tedavi kararlarının verilmesinde esastır. Seçenek olarak şant kullanımı ve nöroendoskopi kullanımı da dahil olmak üzere tüm spesifik tedavi modaliteleri genel karar verme sürecini etkilediği için bir dereceye kadar tartışılır. Bu bakımdan hidrosefali tedavisi çeşitli şekillerde kişiselleştirilmelidir. Beyin fonksiyonu ve gelişimine yönelik spesifik risk, hidrosefalinin ciddiyetine, her bir hastanın beyinin duyarlılığına ve durumu yaratan patofizyolojik mekanizmaların bir fonksiyonu olarak değerlendirilmelidir. Ayrıca, sürekli gözlem dahil olmak üzere mevcut tedavilerin beklenen sonucunu hastaya veya ailesine iletme de gereklidir. Bu kronik hastalığın tedavisinde cerrahin başarılı tedavi tanımı ile hasta ve ailesinin başarılı tedavi tanımı yakından ilişkili olmalıdır (49).

Bu bölümde, hidrosefalinin tedavisi ile ilgili olarak BOS yollarının patogenezi ve biyofiziği anlatılacak, hidrosefalinin patofizyolojik mekanizmalarında yaşla birlikte meydana gelen değişiklikler, hidrosefalinin ilk tedavisi için karar verme süreci tanımlanacak ve şant cerrahisi anlatılacaktır.

### Epidemiyoloji

Hidrosefali; tümör, enfeksiyon, prematürite ve travma komplikasyonları ile ilgili çok sayıda başka ciddi hastalığın belirtisidir. Sonuç olarak, epidemiyolojik insidans, prevalans ve komplikasyon oranlarına ulaşmak zordur. Durumu anlamamız, tanı kriterleri ve yeni popüler hâle gelen tedavi alternatifleri konusunda fikir birliğinin olmaması epidemiyolojik çalışmaların ikilemine katkıda bulunmaktadır (49). Uzun yıllar boyunca hidrosefali, pediatrik pratisyenlerin özel alanı olarak kabul edildi. Bu bakış açısı, normal basınçlı hidrosefali olan yaşlı hastaların tedavisine yönelik artan istek; bebeklik ya da çocukluk döneminde şant uygulanan bebek ve çocuk popülasyonunun yaşlanması nedeniyle değişmektedir. Hidrosefalili hastaların

merkezi bir kaydı olmadan, prevalansı hakkında sadece eğitilmiş tahminlerde bulunabiliriz ve bu çalışmaların dayandığı varsayımların çoğu, ventriküloperitoneal şant uygulanan hastalarda hidrosefaliyi tanımlar.

Tanımlanmış popülasyonlarda şantlı hidrosefali prevalansı üzerine birkaç nüfus temelli çalışma vardır. Utah'ta yapılan popülasyona dayalı uzun süreli bir çalışma, 1940'tan 1979'a kadar popülasyonda hidrosefali prevalansında büyük bir artış olduğunu göstermiştir (4). Dikkatli bir analiz, bu 39 yıl boyunca birçok değişiklik olduğunu göstermiştir. Bu periodun başlarında tanının duyarlılığı çok düşüktür, bu da bilgisayarlı tomografi (BT) ve ultrasonografinin ortaya çıkmasından önce sorunu kolayca test edemediklerini yansıtıyordu. Ayrıca, yeterli tedavi biçimleri bulunmadan önce hidrosefali teşhisine muhtemelen çok az ilgi vardı. Çalışmanın son yıllarında, doğumsal hidrosefali, 1000 canlı ve ölü doğan bebekte 0,7 oranında meydana gelmiş ve bu sonuç çalışmanın ilk yıllarına kıyasla durumun tanınmasında neredeyse %85'lik bir artışı göstermektedir. Birkaç on yıl boyunca, Fernell İsveç'in batısındaki prematüre yenidoğan popülasyonunu kapsamlı bir şekilde incelemiştir (16). Bu kırılğan bebeklerde hidrosefali insidansının, 1973 ile 1978 arasında doğan ilk kohorttan ve 1979 ile 1982 arasında doğan ikinci bir kohorttan önemli ölçüde arttığı saptanmıştır. Bu değişiklikler, bu bebeklerde hayatta kalma olasılığında belirgin bir iyileşmeyi yansıtmaktadır. Ne yazık ki bu çocuklarda hidrosefalinin zararları oldukça yüksek saptanmıştır: Hayatta kalanların %72'sinde serebralpalsy, %52'sinde epilepsi, %22'sinde ciddi görme bozukluğu ve %55'inde zihinsel engel olduğu rapor edilmiştir (16).

Bireysel kurumlardan yapılan epidemiyolojik çalışmalar, ne kadar aktif olurlarsa olsunlar, denklemin paydasını belirlemek imkânsız olduğu için her zaman kusurlu olacaktır. Toronto'daki Hasta Çocuklar Hastanesi'nin çok büyük tek kurumlu çalışmasında, çalışmanın 10 yılı boyunca 839 hastaya 1183 prosedür uygulamışlar (56). Araştırmacılar, 40 haftadan daha küçük olan bebeklerde en kötü sonuçları görmüşler ve hastanın ameliyattaki yaşının şantın çalıştığı süre ile ters orantılı olduğu sonucuna varmışlardır.

Cochrane ve arkadaşları, "İngiliz Kanada'da tümör dışı hidrosefali nedeniyle şant uygulanan tüm hastaların sonuçlarını incelemişlerdir (13). Bu çalışmada toplanan büyük miktarda veriden, Kanada'daki çoğu beyin cerrahinin birkaç şant yerleştirdiği sonucuna varmışlardır. Bu geniş seride ortalama sayı yılda iki şant prosedürüymüş, hekimlerin %75'i beş ya da daha az sayıda şant yerleştirmiştir ve genel enfeksiyon oranı %8,6 bulunmuştur. En az deneyimli cerrahlar tarafından (pratikte 4 yıl veya daha az deneyimi olanlar) yapılan şant prosedürlerinde ise enfeksiyon oranı çok değişken ve genellikle %20 kadar yüksek saptanmıştır. Yazılar sonuçları iyileştirmek için şant cerrahisinin ilk yıllarında deneyimin gerekli olduğu sonucuna varmışlar ve şant cerrahisinin bölgeselleştirilmesinin bazı sonuçları iyileştireceğini ileri sürmüşlerdir. Başka birkaç büyük çalışmada ise, şanta bağımlı çocukların yılda ~%1'nin öldüğünü ve bebeklik döneminde şant uygulanan hastaların ise sadece %80'nin yetişkinliğe kadar hayatta kaldığını göstermiştir (21,57).

## Patofizyoloji

BOS fizyolojisi ve hidrosefali ile ilgili çalışmalar ve deneysel araştırmalar yaklaşık 100 yılı bulmaktadır (17) (Tablo I). Bu süreç içinde birçok çalışma yapılmış olup, bu büyüleyici sorunun anatomisi ve fizyolojisi hakkında başlangıçta çok az şey bilinmesine rağmen, Galen ve Antyllus gibi anatomistler, beklenen kötü sonuçlarla erken cerrahiye denemişlerdir (30). Beyin içindeki ventriküler boşlukların ve geçitlerin yapısını çözmeye başlayan Willis, Monroe, Magendie ve Luschka gibi on yedinci yüzyılın erken dönem modern anatomistleri sayesinde bu durum daha yakın zamanda aydınlatılmıştır (30).

Asırlardır bilinen bir hastalık olmasına rağmen günümüze yansıyan ilk çalışmalar 1800'lerde ve 1900'lerin başında malzeme bilimi eklenmiş hayvan deneyleridir. Walter Dandy fenol sülfon ftalein enjeksiyonu kullanarak yaptığı obstrüktif hidrosefali köpek modeliyle BOS'un koroid pleksuslarda üretildiğini öne sürmüştür (7,49). Dandy "komünike" ve "komünike olmayan" şeklinde yaptığı sınıflama ile modern hidrosefali anlayışımıza yol açmıştır (5). Komünike hidrosefali, BOS'nun toplu akışı engellenmediğinde oluşur ve normal drenaj yoluyla BOS'un absorbe edilememesinden veya aşırı üretim nedeniyle BOS birikiminden kaynaklanır. Adından da anlaşılacağı gibi komü-

nike olmayan hidrosefali ise, santral sinir sistemi boyunca normal BOS akışında bir tıkanıklık olduğunda ortaya çıkar ve bu bir dizi hızlandırıcı nedene bağlı olabilir. Diğer sınıflandırmaların yanı sıra "komünike" ve "non-komünike" sınıflaması görünüşte basit tanı kriterlerine rağmen, gerçek şu ki hidrosefali hastalarında klinik açıdan heterojenite devam etmektedir (20). Hiçbir radyolojik yöntemin olmadığı o çağda yapılan bu sınıflamanın günümüzün teknolojik imkânları ile yetersiz bir sınıflama olduğu ortaya konulmuştur (7,39).

1949 yılında Russel tarafından yapılan sınıflamada ise "obstrüktif (tıkayıcı)" ve "non-obstrüktif (tıkayıcı olmayan)" olarak sınıflandırılmıştır. Sistem ile araknoid boşlukların da dahil edildiği majör BOS yollarında tıkanıklık obstrüktif hidrosefali olarak tanımlanmıştır (8,49). Nonobstrüktif hidrosefali terimi ise BOS'nun aşırı üretimine bağlı (Sinüs trombozu veya araknoid villusların gelişim bozukluğu) ya da BOS'nun sistemik dolaşım katılmasındaki sorunlar için kullanılmıştır (49). "Doğuştan" veya "edinilmiş" gibi popüler kategoriler dikkate alındığında anlamlı bir örtüşme olduğu için, hidrosefaliyi ayrı kategoriler hâlinde tanımlama ve sınıflandırma girişimleri genellikle kafa karışıklığına neden olmuştur.

**Tablo I:** BOS Fizyolojisi ve Hidrosefali İle İlgili Çalışmalar ve Deneysel Araştırmalar

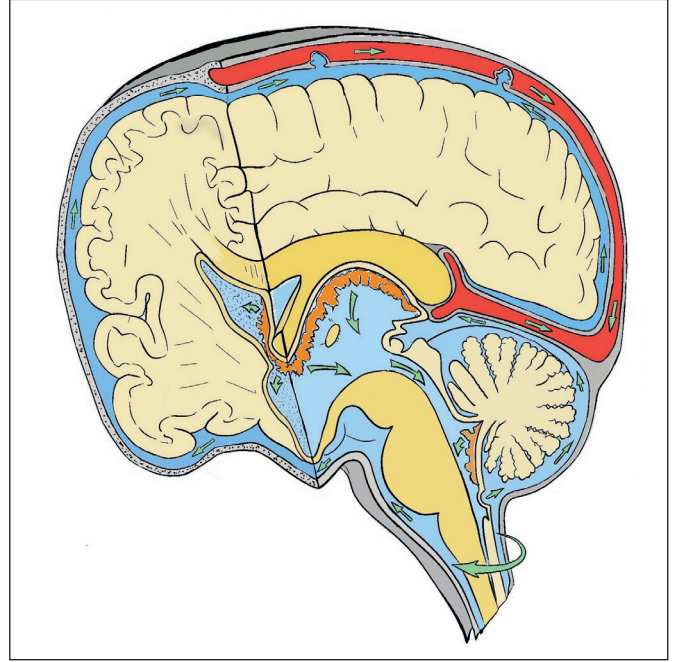
Yazar ve Yıl	Konseptler
1854 Faivre	BOS koroid pleksus tarafından üretilir
1875 Key ve Retzius	BOS pacchionian granülasyonundan emilir
1914 Dandy ve Blackfan	Hidrosefali sınıflaması (Komünike / Nonkomünike)
1915 Dandy	Deneysel hidrosefali
1925 Cushing	Üçüncü dolaşım
1935 Weed	BO emilimi ile ilgili kuvvetler
1943 O'Connell	Ventrikülde basınç artışı komünike hidrosefaliye neden olur
1949 Russell	Hidrosefali sınıflaması (Obstrüktif / Nonobstrüktif)
1962 Bering	Koroid pleksus ventrikül genişlemesi için sıvı akışında kuvvet oluşturur
1963 Bering ve Sato	Serebral ventriküllerde BOS emiliminde ve üretilmesindeki değişiklikleri gösterdiler
1965 Hakim ve Adams	Normal basınçlı hidrosefali
1966 DiChiro	BOS dolaşımını radyonükleid sisternografi ile göstermiş, spinal kanalda 2 yönlü akış olduğunu önerdi
1975 Sato ve Bering	BOS sisteminde toplu akış
1979 Di Rocco ve ark	Hiperdinamik ventriküler pulsasyonu gösterdi
1991 Oi ve ark	Hidromiyelik hidrosefali
1991 Greitz	BOS'un karışması ve pulsatil akımı için beyin piston benzeri hareketinin önemini vurguladı
1994 Raimondi	"Birleştirici Teori" Ekstraparankimal ve intraparankimal sıvı dolaşımı
1996 Oi ve ark	Konjenital hidrosefalinin deneysel modeli
1998 Oi ve ark	Konjenital hidrosefalinin perspektif sınıflaması (Evre I-IV)
2000 Oi ve ark	Yetişkinlerin uzun süredir belirgin ventrikülomegalisi (Long Standing Overt Ventriculomegaly in Adults (LOVA))
2004 Oi ve ark	"Hidrosefali-parkinson kompleksi"
2006 Oi ve Di Rocco	"BOS dinamiğinde Evrim Teorisi" ve immatür beyinde minör yolak hidrosefalisi
2008 ReKate ve ark	Kortikal subaraknoid boşluğun önemini gösterdiler
2009 ReKate	BOS dinamikleri için "Hidrolik Devre Teorisi"
2010 Oi	"Multi-kategorili Hidrosefali Sınıflaması"

1960 yılında Ransohoff ve arkadaşları tarafından yapılan sınıflamada tüm hidrosefaliler obstrüktif (tıkayıcı) tip olarak tanımlanmıştır. Yazarlar komünike olmayan tipler için intraventriküler obstrüktif ve komünike tipler için ektraventriküler obstrüktif terimlerini kullanmışlardır (43).

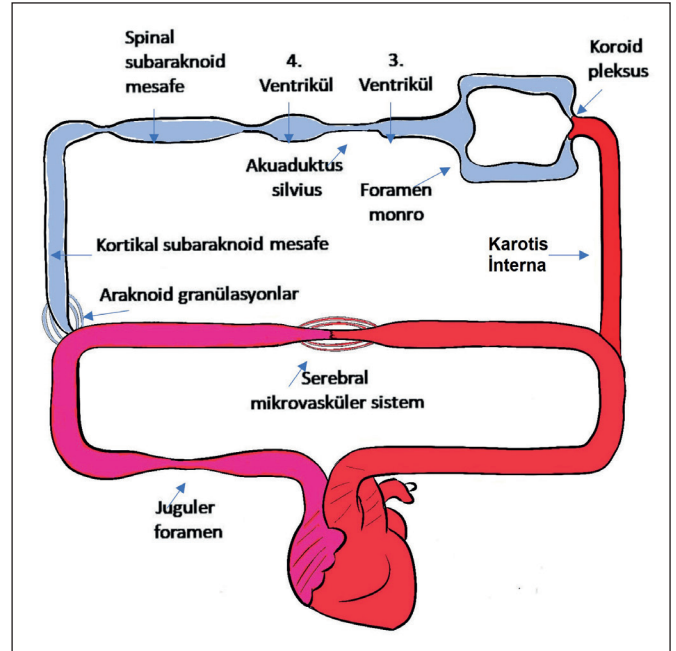
1994 yılında Raimondi hidrosefali tanımı ve sınıflaması için **"birleştirici teori"**yi tanımlamıştır. Buna göre intrakranial boşlukta hacmi artan her sıvı hidrosefali tanımı altına alınmıştır. Yine bu teoriye göre serebral ödem ya da atrofiye sekonder genişlemiş subaraknoid mesafelerde hidrosefali olarak kabul edilmiştir (42).

1998 Oi ve arkadaşları hidrosefalinin altında yatan nedenlerin fetal veya perinatal dönemde, çocukluk çağı döneminde ve erişkin döneminde farklı olduğunu belirtmişlerdir. Konjenital hidrosefali için **"Konjenital Hidrosefalinin Perspektif Sınıflaması"** şeklinde yeni bir sınıflama geliştirmişlerdir (36). 2006 yılında Oi ve DiRocco yaptıkları bir başka sınıflamada ise hidrosefaliyi ortaya çıktığı andaki gelişimsel basamakla (nöronal mutasyon, hücre migrasyonu) ilişkilendirmişlerdir (35). Bu sınıflama yenidoğan BOS dinamikleri ile yetişkin BOS dinamiklerinin aynı olmadığını ve farklı patofizyolojik süreçlerin rol oynadığını belirtmektedir. BOS'un normal akışı, lateral ventriküllerden Monroe foramenleri yoluyla, ortak üçüncü ventriküle, serebral akuaduk yoluyla dördüncü ventriküle ve Luschka ve Magendie foramenlerinden subaraknoid boşluğa doğru ilerler (Şekil 1) (20). BOS dolaşımı Majör (büyük) ve Minör (küçük) olmak üzere başlıca iki mekanik yolaktan sağlanmaktadır. Majör yolak her iki lateral ventrikülde koroid pleksuslarda başlar. Buradan BOS sistemlere ve subaraknoid boşluğa geçerek araknoid granülasyonlar (Pacchionian cisimciği) veya özellikle superior sagittal sinüsdeki villiler aracılığı ile emilir. Minör yolak (trans ependimal intraparankimal BOS yolu) ise bunun yerine beyin ve spinal kord parankimi, ventriküler ependim, intersitisiyel ve perivasküler boşluklar ile perinöral lenfatik sistemi içeren BOS dolanım yoludur (Şekil 2). Minör yolakta BOS emilimi pia-araknoidkapiller / leptomeniksler ve koroid pleksusdan olmaktadır (7,9).

2006 yılında Oi ve DiRocco çalışmalarında yenidoğan döneminde minör yolağın daha etkin olduğunu öne sürmüşler ve yenidoğan döneminde yapılan endoskopik üçüncü ventrikülostominin başarısız olma sebebinin de bu nedenle olduğunu vurgulamışlardır (35). 2011 yılında Oi ve arkadaşları bu **"BOS dinamiğinde Evrim Teorisi"** ile bize hidrosefali gelişiminde patofizyolojinin hastanın yaşına göre değişkenlik gösterebileceğini bildirmişlerdir (17,37). Yine bu çalışmada hidrosefali gelişim basamaklarına göre primer ve sekonder olarak ayrılmıştır. Primer hidrosefali, fetal gelişim sırasında çok sayıda genetik faktörden kaynaklanabilir. Genomik keşif temelli testler, primer hidrosefalinin nedenlerini %50'ye varan oranda genetik olarak anlamamıza katkıda bulunmuştur (51,52,60). En önemlisi, bu genetik mutasyonlar, merkezi sinir sistemi içinde bozulmuş hücresel sinyalleşme, gelişme ve çoğalma ile ilişkilendirilmiştir. Primer hidrosefali, merkezi sinir sistemindeki doğum kusurlarıyla ilişkili gelişimsel bozukluklardan da kaynaklanabilir. Bunlar nöral tüp defektlerini, araknoid kistleri, Dandy Walker sendromunu ve Chiari malformasyonunu içerebilir ancak bunlarla sınırlı değildir. Klinikte idiyopatik gibi görünen bir primer



**Şekil 1:** BOS'un normal akışı, lateral ventriküllerden Monroe foramenleri yoluyla, ortak üçüncü ventriküle, serebral akuaduk yoluyla dördüncü ventriküle ve Luschka ve Magendie foramenlerinden subaraknoid boşluğa doğru ilerler (50).



**Şekil 2:** BOS dolaşımı Majör (büyük) ve Minör (küçük) olmak üzere başlıca iki mekanik yolaktan sağlanmaktadır. Majör yolak her iki lateral ventrikülde koroid pleksuslarda başlar. Buradan BOS sistemlere ve subaraknoid boşluğa geçerek araknoid granülasyonlar (Pacchionian cisimciği) aracılığı ile superior sagittal sinüse boşalır. Minör yolak (transependimal intraparankimal BOS yolu) ise bunun yerine beyin ve spinal kord parankimi, ventriküler ependim, intersitisiyel ve perivasküler boşluklar ile perinöral lenfatik sistemi içeren BOS dolanım yoludur.

hidrosefali sorununun hâlâ mevcut olduğunu belirtmekte fayda vardır. Yaşlanan yetişkin popülasyonda, ventrikülomegalinin görme, uyku, bilişsel, yürüme ve kontinans bozuklukları gibi yaşlanmayla ilişkili fenotiplere neden olduğu kötü karakterize edilmiş bir durum olan idiyopatik normal basınçlı hidrosefali (iNBH) konusunda artan bir farkındalık vardır. Halen tanınan olarak yetersiz teşhis edilmiş olsa da, iNBH'nin 80 yaş üstü hastaların yaklaşık %6'sında meydana geldiği belirtilmektedir (23). Sekonder hidrosefaliye; enfeksiyon, kanama ve travmatik nedenler dahildir ancak bunlarla sınırlı olmayan farklı birçok nedenden de kaynaklanabilir. Gelişmiş ülkelerde post-hemorajik hidrosefali (PHH), pediatrik hastalarda sekonder hidrosefalinin en yaygın nedenidir. PHH'ye en sık olarak, 37. gebelik haftasından küçük prematüre yenidoğanların %40 kadarını etkilediği tahmin edilen prematüre intraventriküler kanamaları (IVH) neden olur (50). Bunun, beynin gelişmekte olan germinal matriksi boyunca küçük, hassas damarların yırtılmasından kaynaklandığına inanılmaktadır. Bu kanamalar ventrikülleri tıkayabilir veya yaralayabilir ya da meningeal damarlar boyunca drenaj yollarını tıkayabilir. Gelişmekte olan ülkelere, menenjit gibi merkezi sinir sistemi enfeksiyonları, pediatrik hidrosefalinin daha yaygın nedenidir. Ependimal tabaka ve subventriküler bölge hücrelerinin inflamasyonu yanı sıra meninkslerdeki BOS drenaj yerlerinin skarlaşması ve BOS drenajı veya akışının engellenmesi enfeksiyon sonrası post-enfeksiyöz hidrosefali (PIH) ile sonuçlanır. (20). Ayrıca yaralanmaya bağlı travma sonrası hidrosefali (PTH) geliştirme riski yüksek olan yeni yetişkin bir popülasyon da vardır. Kafa travması nöronların, glial hücrelerin ve kan damarlarının BOS üretimini, akışını ve/veya drenajını etkileyebilecek kısımlarına zarar verebilir (20,32). Travmatik beyin hasarı (TBH), travma sonrası hidrosefali ile yaşayan yetişkin sayısını artırmıştır (18,31).

2009 yılında Rekate ve ark. kortikal subaraknoid boşluğun önemini belirterek BOS'un aşırı üretilmesine neden olan koroidepleksus tümörü dışındaki tüm hidrosefalileri obstrüktif olarak kabul etmişlerdir (7,44,47). Hidrosefaliyi BOS'un yapıldığı ventriküler düzeyden, sisternalar, araknoidvililer, majör drenaj venleri veya sinüslerde olabilecek obstrüksiyona bağlı gelişen aktif ventriküler distansiyon olarak tanımlamışlardır (44,47). Bu sınıflama benign intrakraniyal hipertansiyonu ve atrofiye bağlı genişlemiş ventriküler hidrosefalileri dışlamaktadır (Tablo II). Rekate sınıflamasında majör BOS yolağını temel almış ve BOS dinamiğini kalbin pompa gücüyle çalışan "**Hidrolik Devre**"

olarak belirtmiştir (Şekil 2). Fakat bu sınıflamada; majör BOS yolağının tam gelişmediği fetal, neonatal ve erken infantil dönemdeki BOS dolanımı bozukluklarını açıklamamaktadır. Geç infant dönemde Pacchionian cisimciğinin gelişmesiyle BOS emilimi majör BOS yolağında artar (17).

2010 yılında Oi "**Multi Kategorili Hidrosefali Sınıflaması**" tanımlamıştır (38). Bu en yeni sınıflamada ise hidrosefali 3 önemli ana başlıkta (hasta, BOS, tedavi parametreleri) ve 10 kategoride 54 alt tipde toplanmıştır (Tablo III). Herhangi bir hidrosefali olgusunun bu sınıflama ile kolaylıkla tanımlanabileceğini savunmuşlardır.

Hidrosefali ile ilgili yapılan çalışmalarda; oluşan patofizyolojik değişikliklerin KİB artışına bağlı gelişen mekanik distorsiyon, iskemi ve ekstraselüler metabolik değişiklikler sonucunda olduğu gösterilmiştir (17). Özellikle ependimal hücrelerde ve periventriküler alanda progresif bir hasar olduğunu göstermektedir (15,17). Akut hidrosefalide KİB artışı sonucu serebral kan akımında azalma ve buna bağlı iskemik hasar gelişir. Subakut ve kronik hidrosefalilerde ise daha tedrici ama belirgin şekilde fibrozis, aksonal dejenerasyon ve fokal doku kaybı şeklinde patolojik değişiklikler gözlenir (17). Eğer hidrosefali her ne sebeple olursa olsun tedavi edilmez ise; mikrodamarların sayı ve çaplarında azalma, periventriküler beyaz maddede kan akımı azalması ve tahribat, ependimal hücre kaybı, subependimal gliosis ve korpus kallozum hipoplazisi meydana gelir.

Hidrosefali bir nedenin sonucu değildir. Yaşam boyu süren dinamik bir süreçtir. Bu nedenle tanıyı ve tedaviyi belirlemede doğru bir sınıflama önemlidir. Altta yatan patofizyolojinin bilinmesi ve buna göre nasıl tedavi edileceğinin belirlenmesi prognozu belirleyen en önemli etkidir. Ancak tüm dünyada kullanılabilecek, etiyolojik faktörleri içeren ve uygun tedaviye yönlendirecek bir sınıflama sistemi hâlen mevcut değildir.

#### A. Pediatrik hidrosefali ve yetişkin hidrosefali karşılaştırması

Hidrosefali, çeşitli diğer pediatrik durumlar için geçerli olduğu gibi, çocuklukla sınırlı değildir. Büyüyen hidrosefalili çocukların hâlâ hidrosefalisi vardır ve çoğu ömür boyu şanta bağımlı kalır. Bu çocuklar büyüdükçe sık sık birden çok hastanede ve birden çok beyin cerrahına başvurarak şantın basınç ayarlarını veya şantlarını tamamen değiştirmek zorunda kalırlar. Birmingham, İngiltere'den bir raporda bu değişikliklerin hastalar için artan riskler getirdiği etkili bir şekilde belirtilmiştir. Raporda, hastala-

**Tablo II:** Rekate ve Arkadaşları., BOS Akım Devresi ve Bu Potansiyel Tıkanıklık Bölgeleri Üzerine Yapılan Çalışmanın Matematiksel Modellemesinden Elde Edilen Analizlere Dayanarak Bir Sınıflandırma Önerdi

	Obstrüksiyon Yeri	Patoloji
	Hiçbiri	Kroid Pleksus Papilloması
1	Foramen Monro	Tümör, Konjenital Anomali, Şant sonrası Ventrikül Asimetrisi
2	Akuaduktus Silvius	Konjenital Lezyon, Tümöre sekonder Ekstraventriküler Obstrüksiyon
3	4. Ventrikül Çıkışı	Kronik Menenjit, Chiari Tip 2 Malformasyonu
4	Bazal Sisternler	Menenjit, Subaraknoid Hemoraji
5	Araknoid granülasyonlar	İnfanlarda, Kanama veya Enfeksiyon
6	Venöz Akış	Kafa Tabanı Anomalileri, Konjenital Kalp Hastalığı

**Tablo III:**“Multi Kategorili Hidrosefali Sınıflandırması”, Tüm Önemli Sınıflandırma Ögeleri ve Kategorileri İle Hidrosefalinin Tüm Yönlerini Kapsayacak Şekilde Bulunmuş ve Geliştirilmiştir

Tema	Kategoriler	Alt Tipleri	Kaynak
	I. Başlangıç Pre-Post-Natal Yaş Diğer	1. Konjenital / 2. Edinsel 1. Fetal / 2. Neonatal / 3. İnfant / 4. Çocuk / 5. Erişkin	Oi, S
	II. Neden	1. Primer / 2. Sekonder / 3. İdiopatik	
<b>Hasta</b>	III. Altta yatan Neden	1. Disgenetik / 2. Posthemorajik / 3. Postmenenjitik / 4. Posttravmatik / 5. Tümör-Kist-Kitle lezyonları / Diğer	
	IV: Semptomatoloji Baş Semptom Bilinç – Mentalite Sendrom	1. Makrosefali / 2. Normosefali / 3. Mikrosefali 1. Gizli / 2. Semptomatik / 3. Aşık 1. Koma / 2. Stupor / 3. Demans / 4. Retarde / Diğer 1. Hidrosefali-Parkinsonizm kompleksi	Hakim, S Oi, S
<b>BOS</b>	V. Patofizyoloji (BOS dolanımı). Tıkanma Birikme  İzole Kompartman	1. Komünike / 2. Nonkomünike 3. Nonobstrüktif / 4. Obstrüktif 1. Eksternal / 2. İnternal / 3. İnterstisyel / 4. Lokalize / 5. Minör yol  1. Unilateral Hidrosefali / 2. İzole dördüncü ventrikül / 3. İzole Rhombensefali ventrikül / 4. İzole Santral Kanal Dilatasyonu / 5. Çift Kompartman Hidrosefali / 6. Oransız Geniş Dördüncü Ventrikül / 7. Hidromyelik Hidrosefali / Diğer	Dandy, WE  Russel, DS Raimondi, AJ Sato, O Oi, S ve Di Rocco, C  Rekate, H, Oi, S
	VI: Patofizyoloji (BOS Dinamiği)	1. Yüksek basınçlı / 2. Normal basınçlı	Hakim, S Di Rocco, C
	VII. Kronoloji Faz Progresyon	1. Akut / 2. Kronik / 3. Uzun süren 1. İlerleyici / 2. Spontan duran	Oi, S
	VIII. Şant sonrası	1. Şant bağımlı / 2. Şant bağımsız 1. Slit ventrikül sendrom / 2. Postop Subdural Hematom	
<b>Tedavi</b>	IX. Nöroendoskopik Ventrikülostomi sonrası (NEV)	1. NEV bağımlı / 2. NEV bağımsız	
	X. Diğerleri		

rın çok yakın bir mesafe olan çocuk hastanesinden caddenin karşısındaki Queen Elizabeth Hastanesine görünüşte sorunsuz geçirilmiş olmasına rağmen kısa süre sonra bu hastaların önemli bir kısmının öldüğü veya kör olduğu anlatılmıştır (54). Amerikan Pediatri Akademisi tarafından, pediatrik ve yetişkin uzmanların karşı karşıya olduğu en önemli zorluklardan birinin pediatrik sağlık bakımı olduğu tanımlanmıştır (2).

Bu zorluklar çocuklarda ve yetişkinlerde hidrosefali patofizyolojisi arasındaki önemli farklılıklardan kaynaklanmaktadır. Yetişkinlerde hidrosefali nedenleri sınırlıdır; çoğu durumda bir tümör, kanama veya enfeksiyonla ilgilidir. Çağdaş beyin görün-

tüleme teknikleri genellikle tıkanıklık noktasını belirleyebilir. Şanttan ve hastanın klinik durumundaki iyileşmeden sonra ventriküllerin boyutu hastanın yaşına ve durumun kronikliğine bağlı olarak azalabilir veya azalmayabilir. Bir yetişkinde şant varsa ventriküllerin boyutu küçülebilir veya aynı kalabilir. Bir şant yerleştirildikten sonra ventriküller küçülerek yanıt veriyorsa, tersine şantin başarısız olduğu durumda ise ventrikül boyutları kesinlikle artacaktır. Bu nedenle temelde ventrikül boyuttaki değişiklik ile şant yetmezliğini teşhis etmek mümkündür. Ancak bu bebeklik döneminde tedavi edilen hidrosefali için geçerli değildir (49).

Bununla birlikte çocuklarda farklı birçok neden daha vardır. Yetişkinlerde görülen nedenler listesine ek olarak bebeklerde karmaşık doğum kusurları, şant yetmezliği sırasında olağandışı tıkanıklık modellerine ve olağandışı semptomlara yol açar. Örneğin spinabifida'da dört potansiyel tıkanıklık bölgesi vardır. Her tıkanıklık bölgesi, başlangıçta ve şant yetmezliği sırasında farklı prezantasyonlara yol açabilir. Yetersiz bir tentoryum yoluyla serebellumun yukarı doğru herniasyonundan silvius akuaduktun kapanması, doğumda aşikâr hidrosefaliye ve şant yetmezliği sırasında semptomların ve ventrikülomegalinin hızlı ilerlemesine yol açar. Dördüncü ventrikülün çıkış foramenlerinin tıkanması, el disfonksiyonuna ve siringomiyeli ile ilişkili skolyoza neden olabilir. Bu durumdaki bozulma çok sinsi olabilir, ancak bazen bu çocuklarda şant yetmezliği ile aynı anda hızlı motor bozulma olabilir. Spinalden kortikal subaraknoid boşluğa BOS akışının tıkanması, ventrikülomegali ile sinsi şant yetmezliğine ve az sayıda artmış KİB belirtisine yol açabilir. Bu durumdaki hastaların belirgin semptomları olmasa da beyin görüntüleme çalışmalarında beklenmedik ciddi ventriküller dilatasyona sahip oldukları saptanabilir. Bu hastaların geçmişlerine bakıldığında ise genellikle düşük okul performansı, ciddi davranış bozuklukları ve gözlerde takılı kalma (gözle takip sorunu) gibi semptomlar gösterdikleri saptanacaktır. Son olarak, Chiari 2 malformasyonu olan bebekler, foramen magnum seviyesinde torcula varlığı nedeniyle venöz hipertansiyona sahip olabilir. Bu hastalarda bebeklik döneminde hidrosefali olur; bununla birlikte, daha sonraki yaşamlarında, ventrikülomegali olmaksızın ciddi şekilde artmış kafa içi basıncı olan bir psödötümör formu gelişir (19). Birden fazla şekil de engellenebilir bu senaryo genellikle şant disfonksiyonunun (sorununun) teşhisini zorlaştırır (45,48).

Venöz obstrüksiyon, akondroplazi (55) dahil olmak üzere çeşitli koşullarda hidrosefaliye neden olur. Venöz obstrüksiyonda BOS'un emilebilmesi için KİB'nin artması gerekir. Erişkinlerde bu durum psödötümörserebri olarak da adlandırılan benign intrakraniyal hipertansiyona yol açar. Yetişkinlerde, durumun patofizyolojisindeki mekanizmanın bu olması muhtemeldir. Buna karşılık çocuklarda fontaneller açıktır ve sütürler kolayca ayrılarak kafa hızla büyür. Venöz basınç yükselirse, BOS emilimi bozulur. Ventriküller genişler ve baş hızla büyür. Ventrikülomegalisi venöz obstrüksiyondan kaynaklanan çocuklarda şant takıldıktan sonra ventriküller oldukça hızlı bir şekilde dekompresyona uğrar. Yaşamın ilerleyen dönemlerinde bu hastalar, Engel ve ark. tarafından "normal hacimli hidrosefali" (NVH) olarak adlandırılan slitventrikül sendromunun (SVS) ciddi bir formuna maruz kalırlar. Çünkü yetişkinlerde venöz obstrüksiyon hidrosefaliye değil psödötümör serebriye yol açar. Fontaneller ve sütürler kapandıktan sonra hidrosefali gelişen erişkinlerde NVH oluşmaz. Ne yazık ki bu durum, acil servislerde veya genel beyin cerrahisi uygulamalarında sıklıkla fark edilmemektedir (45,46).

NVH beyin dışındaki obstrüksiyondan kaynaklandığından, hidrosefalili bebeklerde ve çocuklarda sıklıkla görülen nörolojik ve bilişsel bozukluklar bu hastalarda görülmez. Bu durumlar belirli bir sendromla ilişkilidir. Doğumda normal görülen çocuklarda görülür. Seri baş çevresi ölçümlerinde hızla genişleyen bir baş çevresine sahip oldukları bulunur. Büyük kafalarına bağlı hafif kaba motor gerilikler dışında gelişimsel

olarak normaldirler. Şant uygulandıktan sonra çok iyi performans gösterirler ve bunun dışında mental olarak normaldirler. Şant yetmezliği sırasında, KİB çok yüksek NVH'ye sahiptirler ve ventrikül boyutunda bir artışa dair kanıt yoktur. Tekrarlayan proksimal şant tıkanıklığı yaygındır ve monitörizasyon aşırı yüksek KİB'ni ortaya çıkarır. Bu durumdaki sisternogram yapılan hastalarda, akuaduktal stenoz ile uyumlu erken taramalara rağmen ventriküller ve kortikal subaraknoid boşluklar arasında serbest iletişim olduğu bulunmuştur (30). Bu hastaların kortikal subaraknoid boşluğun yanı sıra ventriküllerin drenajını içeren bir tedaviye ihtiyacı vardır. Anatomisi normal olan hastalarda bu drenaj en iyi şekilde bir lumboperitoneal şant yerleştirilerek sağlanır. Bu sorunun en yaygın olduğu ancak lomber teka kullanımının pratik olmadığı hastalarda (spina bifida veya akondroplazili hastalar), drenaj en iyi sisterna mangaya şant kullanılarak gerçekleştirilir (34).

"Çocukların sadece küçük yetişkinler olmadığı" kavramı çocuk doktorları ve pediatrik beyin cerrahları tarafından iyi bilinmelidir. Yetişkin ile çocuk arasındaki farklılıklar konusunda çocuk doktorları, aile hekimleri, acil hekimleri ve genel beyin cerrahlarını eğitmek gibi bir sorumluluğumuz da vardır. Bu önemli hastalık hidrosefali, hastaları yaşamları boyunca etkileyen diğer birçok pediatrik hastalıkla paralellik göstermektedir. Hidrosefali yaşam boyu süren bir rahatsızlıktır ve bu hastaların yaşamları boyunca bakıma ihtiyaçları olması muhtemeldir. Pediatrik sağlık bakımının pediatrik ve yetişkin uzmanların karşı karşıya olduğu en önemli zorluklardan biri olduğu unutulmamalıdır.

## B. Şant Cerrahisi: Erişkin Olgulardan Farklılıklar

### a. Çocuklar ile erişkinler arasındaki Anatomik farklılıklar:

Şant cerrahisi dünya üzerinde en yaygın yapılan beyin cerrahisi ameliyatları arasındadır. Özellikle her yaş grubunda yapılmakla birlikte çocuklarda yapılması erişkin bir insandan bazı ufakta olsa farklılıklar barındırmaktadır. İnsan anatomisinin büyüme ve gelişmeye paralel olarak son hâlini alması 17-20 yaşlarını bulduğu için, çocukluk evresinde karşımıza gelen dokular ile erişkin bir insanda bulduğumuz anatomik katmanlar ve belirleyiciler farklı olabilmektedir. Şant cerrahisini planlarken ilk önemli olan kraniuma giriş noktasının belirlenmesinde en çok tercih edilen koche'ın tarif ettiği koche noktası bir erişkin insan kraniumunda tamamen kemikten ibaret olabilirken 1 yaşında bir bebekte henüz kemikleşmemiş ön fontanel'in bir köşesine denk gelebilir. Bu nedenle kraniuma bir burr-hole açılması ihtiyacı oluşmayabilmektedir. Bebelede ventriküler kateter kolayca takılabilir. Ayrıca bebeklerde ve küçük yaşta çocuklarda bazı cerrahlar batına daha yakın olması, cerrahi pozisyon kolaylığı ile batin-kranium mesafesinin kısılması nedeniyle ve daha geniş serebral ventriküllere posteriodan daha kolay ulaşılması sayesinde daha çok bu yolu tercih etmektedirler. Aynı alışkanlık erişkin hastalarda da devam etmekte ve bir kısım cerrah tarafından posterior ventrikülostomi noktası (dandy noktası) daha çok tercih edildiği bildirilmektedir (64). Bununla birlikte geniş serilerde anterior ve posterior ventriküler kateter girişleri açısından şant başa-rısızlıkları ve komplikasyonları açısından fark bulunmadığı da bildirilmektedir (62). Ancak bazı kaynaklarda başlangıçta ağır hidrosefalisi olan hareketsiz sürekli yatmakta olan bir bebekte,

ciltte bası nedeniyle oluşabilecek yara problemleri, oksipital girişimin ve aynı yere bırakılacak şant elemanlarının cilt yarasının gerginliğini artırarak iyileşmeyi geciktirebileceği ya da yaranın açılmasına neden olabileceği de bildirilmiştir (14,61). Kendi tespit ettiğimiz bir olgunun görüntüleri Şekil 1’de gösterilmiştir.

Bu nedenle anterior ventrikülostomi noktası aynı şekilde yoğun bakımda yatan erişkin hastalar içinde cilt yarası problemlerini azaltmak için daha çok tercih edilebilir (42). Aynı şekilde çok küçük yaşta bebeklere ventrikülo-peritoneal şant takılması birlikte ek sorunları da varsa şant enfeksiyonları gibi komplikasyonların artabileceği de bildirilmektedir (28,41). Erişkinde kranyum üzerini örten galea aponevrotika tabakası çok sert ve sağlam iken, çocuklarda zayıf ve çok ince olmaktadır. Bu nedenle bir bebekte şant valfini ve eklemelerinin kemik yüzeyinde bir tabakaya suture ile tespitini zorlaşabilir. Eğer bu tespitler iyi yapılmaz ise de şant kateterinin ventrikül içine veya ters yöne migrasyon problemlerinin artabileceği bildirilmektedir (40).

Bir çocukta cilt ve cilt altı dokuları çok daha ince olduğundan şant sisteminin valf ve diğer elemanlarının üzerinin yeterince sağlam kalın bir doku ile örtülememesinden dolayı yara yeri problemlerinin kolaylaştırılmaktadır. Bu nedenle daha küçük ve yassı olan şant sistemleri tercih edilmektedir (28). Ayrıca şant sistemlerinin parçalarının cilt altına saklanacağı alanların insizyonlardan uzak şekilde konumlandırılması çocuklarda cilt sorunları oluşup şant parçalarının üzerlerinin açılmasına ve enfekte olmasına engel olabilmektedir (Şekil 3) (29).

## b. Çocuklarda uygulanan şant cerrahisi teknikleri:

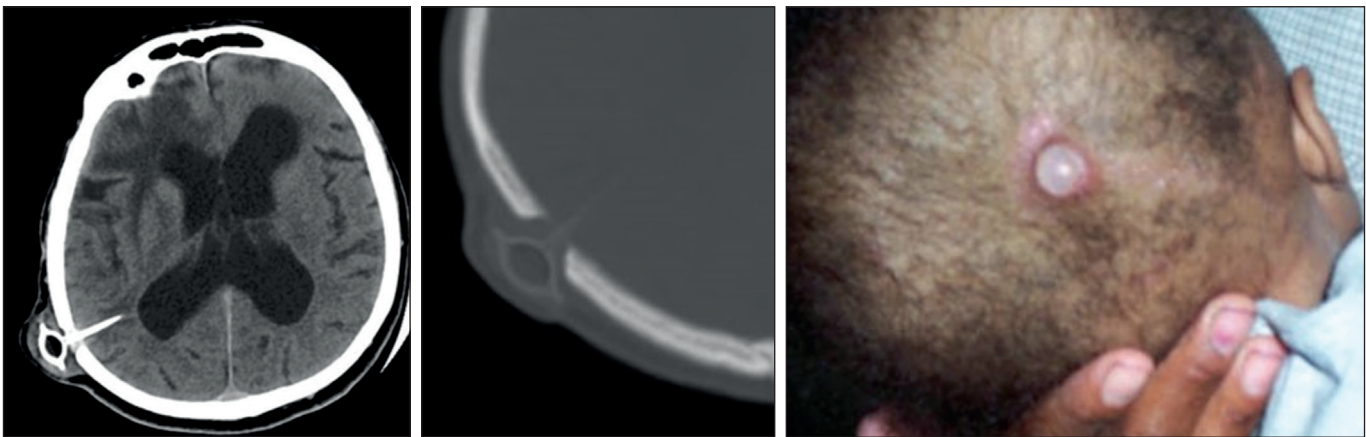
### 1. Ventrikülo-Sub Galeal Şant (VSGŞ)

VSGŞ özellikle hidrosefali gelişen prematür veya matür düşük doğum ağırlıklı, cilt kalınlığı çok ince olan yenidoğanlarda, serebral parankimi korumak adına BOS akışına geçici bir destek sağladığı için uygulanmaktadır. Özellikle ventrikülo-peritonealşant (VPŞ) takılması uygun olmayan düşük doğum ağırlıklı prematür yeni doğanlarda BOS tahliyesi sağlayabilmek için tercih edilirler. Bebek uygun kilo ve cilt matüritesine ulaştınca VPŞ’e dönüştürülürler (28). Olgulara ön fontanel sağ lateral köşesinin hemen kenarına kranyum üzerinde kalacak şekilde cilt üzerine yaklaşık 1,5cm’lik lineer cilt insizyonu yapılır. Peri-

ost kenarı bulunup Temporal ve parietal kemik üzerine doğru, en az yaklaşık 5x5 cm boyutlarda olacak şekilde galeadisektör yardımıyla periost üzerinden diseke edilerek geniş bir subgaleal cep oluşturulur (Şekil 4). İnsizyon yerinde cilt kenarı bir alet yardımıyla dura görülene kadar fontanel üzerine çekilip ventriküler kateterin gireceği noktadaki vasküler yapılar bipolar koterile yakılır. Küçük bir insizyonla dura delinip sağ lateral ventrikül içerisine yaklaşık 3-4 cm uzunluğunda ventriküler kateter yerleştirilir. Kateterin gövdesi ya da duradan dışarı çıkış yeri duraya veya periosta tespit edilip dışarda 5-6 cm kalacak şekilde kesilir. Kateterin dışarda kalan ucu subgaleal cebin içerisine yerleştirilir. Kateter gövdesinde herhangi bir valf kullanılmaz. Bazı olgularda ventriküler kateterin dura dışarisına çıkış yerine kateterin kırılmasına engel olmak ve kolay tespitini sağlamak için bir dirsek konulur (27).

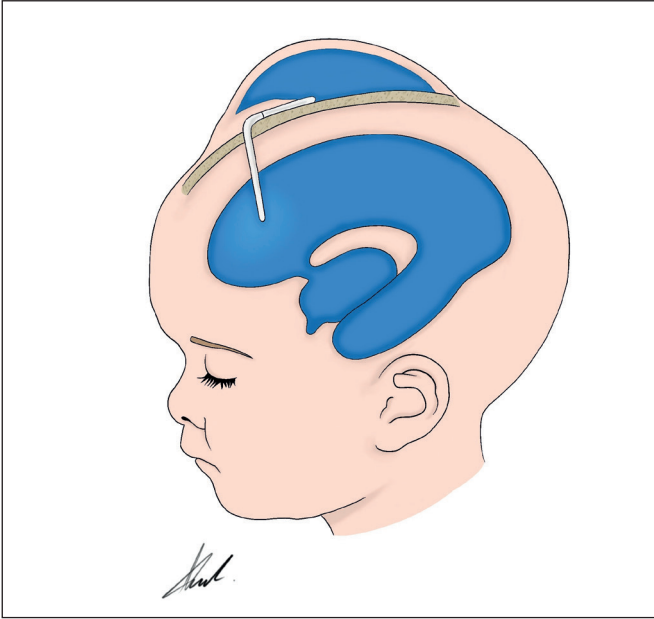
### 2. Ventrikülo-PeritonealŞant (VPŞ)

VPŞ hidrosefali tedavisinin en eski cerrahi tedavi seçeneklerinden birisi olup, tüm şant uygulamalarında en sık tercih edilen ilk yöntemdir ve çocuklarda da yetişkinler gibi sıklıkla uygulanmaktadır (29). Çocuklar için operasyondan önce rutin hazırlık ve anestezi uzmanının değerlendirmesi yanında pediatri uzmanının da değerlendirmesi uygun olur. Sabit basınç ayarlı bir şant valfi kullanılacaksa hangi basınç ayarında olan şantın seçimi önemlidir. Çocuklarda intrakranyal basınç yetişkinlere göre küçük yaşlarda daha düşüktür ancak 8 yaş üstünde erişkinler ile aynı düzeye gelmektedir (1,22). Özellikle 1 yaş altında şant valf açılış basıncını aşmayan bir basınç artışı baş çevresi artışına neden olabilmektedir. Bazen tersi de mümkün olup aşırı BOS tahliyesine bağlı baş çevresi aynı yaş çocuklara göre küçüldüğünde bildirilmiştir (6,35). Çocuklar ve küçük yaşta bebekler için operasyon alanına alındıklarında ikinci önemli konu hipotermidir. Hipotermi yetişkin bir insanda görmeyeceğimiz fizyolojik tepkilere neden olabilir (33). Bu nedenle çocuk hasta ameliyat odasına alınmadan önce masaya ısıtıcı ped serilir ve hasta üzerine yatırılır. Doğru pozisyon cerrahi işlemleri kolaylaştırmak ve komplikasyonları azaltmak için çok önemlidir. Hasta supine pozisyonda ventriküler kateter sağdan takılacaksa, boyun altına alçak bir destek konularak baş tam sola dönük olmalıdır. Retro auriküler bölge ile batın arasında mümkün olduğunca düz bir zemin oluşturulur. Çocuklarda



**Şekil 3:** Şant valfinin ciltte oluşturduğu kabarıklık üstteki bilgisayarlı tomografi kesitlerinde izlenmekte. Sağdaki fotoğrafta da sürekli yatan hareketsiz bir çocukta şant valfinin üzerinin açıldığı izleniyor.



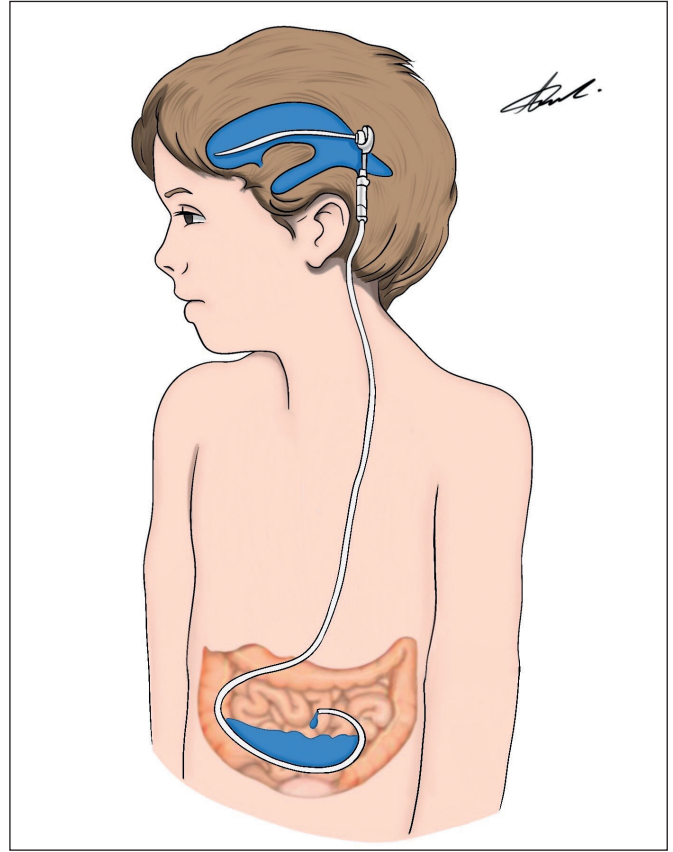


**Şekil 4:** Çizimde Ventrikülo-subgaleal şantın çalışma prensibi ve şantın çalışmasına bağlı subgaleal alanda oluşan BOS kolleksiyonu izlenmektedir.

bunu sağlamak yetişkin hastalara göre daha kolaydır (29). Saç tıraşından sonra belirlenen anterior veya posteriordan burrhole giriş noktasına göre insizyon planı yapılır. Çocuklarda dezenfeksiyon ve izolasyon konusuna daha fazla hassasiyet gösterilmelidir. Operasyon boyunca şant elemanları üzerine kontaminasyona engel olmak için metal aletlerle direkt tutulmaması önerilmektedir. Çocuklarda valf şeklinin burrhole tipi veya düz tabanlı olması genellikle cerrahın tercihinine göre olmaktadır. Burrhole tipi valfler tercih edilirse takılacağı alanda kalvariumun dış tabulası valf tabanının tam oturması için yeterince drill ile oyulması yara sorunlarını azalttığı için önerilmektedir (Şekil 3). Şant elemanları yerleştirildikten sonra çocuklarda cilt altı sıkıca 3/0 atravmatik vicryl ile kapatılmalıdır. Cilt içinde sıkı bir kapama tercih edilmektedir (19,29). Çocuklarda büyümeye paralel olarak boy uzaması ile şantın batin içinde bırakılan kateterin boyu yetersiz kalacağından genellikle 9-11 yaşlarında distal kateterin boyunun uzatılması gerekmektedir. Bu dönemde distal kateter boyu yetersizliği nedeniyle şant disfonksiyonları özellikle çocukların fark edilemeyen okul başarılarında gerilemeye neden olabildiği bildirilmektedir (19). Şantın uzun süre kalmasına bağlı cilt altında bir tünel oluşturmasının yeterli BOS tahliyesi yaptığı görüşü kesinlikle yanlıştır (65).

### 3. Ventrikülo-Atriyal Şant (VAŞ)

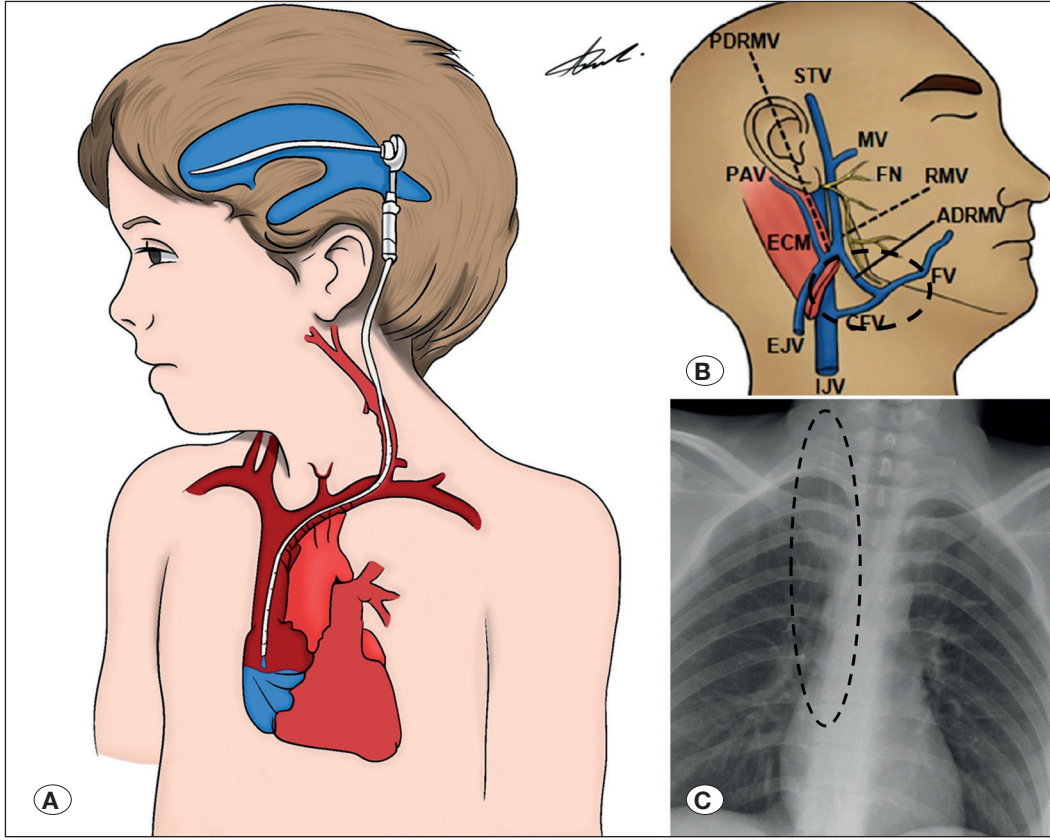
Hidrosefali tedavisinde VPŞ'lar kullanılmaya başlandıktan sonra şant malfonksiyonları ve komplikasyonları da görülmeye başlanmıştır. Özellikle VPŞ sonrası peritonda gelişen çeşitli emilim problemleri, cerrahları şant distal kateterini farklı yerlere bırakma arayışı içerisine sokmuştur. Şant distal kateterleri peritona alternatif ilk olarak sağ atriüma daha sonra sırayla plevraya, mideye, üretere, fallopian tüpe, mesaneye ve mastoid hücrelere bırakılması denenmiştir (11). Günümüzde VAŞ ve ventrikülo-pleval şantlar uygun endikasyonlarda nadir de olsa



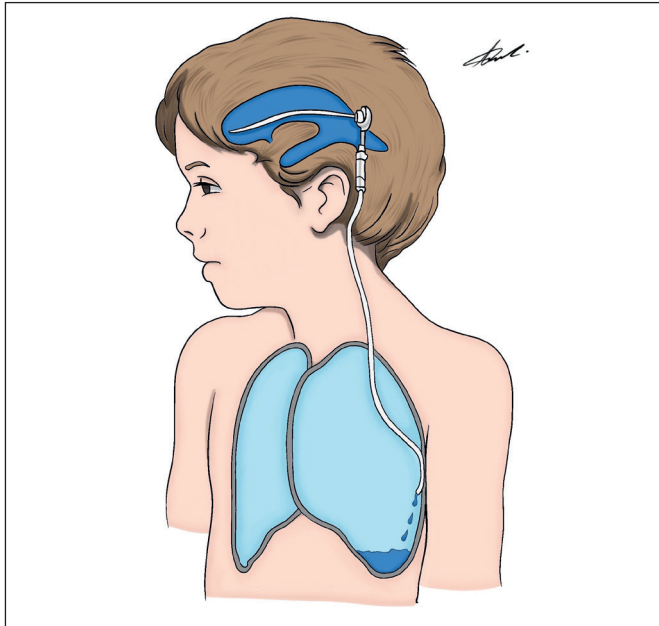
**Şekil 5:** Çizimde Ventrikülo-peritoneal şantın çalışma prensibi ve buna bağlı olarak periton içerisine doğru BOS akışı izlenmektedir.

kullanılmaktadırlar. VAŞ'lar da vasküler sistem içine uzun süreli yabancı bir cisim konulduğu için ciddi trombus ve emboli riski oluşturmaktadır. Ayrıca bu hastalarda sık sık şant tıkanıklığı ve enfeksiyonu olması ihtimali de bulunmaktadır (10,22,25).

VAŞ distal kateteri klasik yöntemle direkt jugular veni görerek veya perkütan yöntemle sağ atriüma ulaştırılabilir. Açık cerrahide, mandibula köşesi ile sternokloidomastoid kası (SKM) arasından SKM medialinden diseksiyonla derinleşilir ve internaljuguler vene drene olan common fasiyal vene ulaşılır (Şekil 6). Özellikle mandibula köşesinin iz düşümünde Common Fasiyal ven kolayca bulunabilir (Şekil 6B) (53,54). Damar teyp-leri ile ven dışarıya çekilip sert bir zemin üzerine alınır. Şantın distal kateteri bu venin gövdesine vertikal bir kesi yapılarak açılan açıklıktan ilerletilerek aşağıya sağ atriüma yönlendirilir. Çocuklarda fasiyal ven çok ince olduğundan ve juguler vene de direkt hasar verme riskinden dolayı perkütan yöntem de tercih edilebilir. Çocuklarda anatomik olarak ven çapı çok daha ince olduğundan ultrasonografi veya doppler eşliğinde cilt üzerinden damarlar bulunabilir. Bu görüntülerin kılavuzluğunda juguler ven içerisine 3 yollu venöz kateterin kılavuz teli kullanılarak atriyal kateterin en uç kısmı kesilip kılavuz üzerinden ilerletilip atrium içerisine bırakılmaya çalışılır (26,53,59). Hangi yöntem tercih edilirse edilsin mutlaka floroskopi (C kollu skopi) kullanılıp kateterin distal ucunun yeri kontrol edilmelidir (Şekil 6C).



**Figür 6:** A) Çizimde Ventrikülo-atrial şantın çalışma prensibi izlenmektedir. B) Juguler vene ulaşmak için kullanılan common fasiyal venin mandibula köşesi ile SKM adalesi arasındaki anatomik lokalizasyonu alıntı yapılan çizimde izlenmektedir (54). IJV: internal juguler ven, CFV: Komman fasiyal ven, FV: Fasiyal ven. C) VAŞ takılmış hastanın distal kateteri akciğer grafisinde yaklaşık atrium seviyesinde izlenmektedir. Zaman zaman şant silikon malzemesi yeterli opasitede olmadığı için direkt grafide zor seçilebilmektedir. Disfonksiyon varlığından şüphe ediliyorsa böyle durumlarda BT ile distal kateter yeri kontrol edilebilir.



**Şekil 7:** Çizimde Ventrikülo-plevral şantın çalışma prensibi izlenmektedir.

#### 4. Ventrikülo-Plevral şant (VPLŞ)

VPŞ malfonksiyon oranı şant takıldıktan sonraki 1 yıl içinde %11-25 gibi yüksek oranlarda olabilmektedir. Abdominal adezyonlar, enfeksiyonlar veya çok defa başarısız olan VPŞ'li

hastalarda, distal şant kateterini yerleştirmek için periton boşluğu yerine başka vücut kompartımanları araştırılmaktadır. VPLŞ ilk kez Heile tarafından 1914'te tanıtılmıştır. Bu fikrin başlangıcından bu güne kadar seçilmiş hastalarda kullanılmıştır. Bu tercih yapıldıktan sonra en sık görülen komplikasyonlar plevral efüzyon ve pnömotoraks'dır. Bu birçok olgu sunumu ve seride bildirilmiştir. Mevcut güncel literatürden çocuklarda erişkinlere göre daha az tercih edildiği anlaşılmaktadır (63).

1969'dan 1979'a kadar, ilerleyici hidrosefalisi olan 29 çocuğa VPLŞ takılmıştır. Çocukların 7'sinde şant yeterince işlev görmüş ancak 18'inde semptomatik plevral efüzyon nedeniyle değiştirilmesi gerektiği bildirilmiştir. Daha sonra yine çocuklarda oluşan 1979'dan 1982'ye kadar 52 hastadan oluşan VPLŞ uygulanmış başka bir seri daha yayınlanmıştır. Onlarda da şant disfonksiyonu ve akciğer komplikasyonlarının fazlalığı nedeniyle revizyonları gerektiği bildirilmiştir (24). VPLŞ plevranın absorpsiyon kapasitesinin sınırlı olmasından dolayı ciddi absorpsiyon sorunları ve disfonksiyonlar meydana getirdiği bildirilmektedir. 10 yaşından küçük çocuklarda VPL şantlarında semptomatik plevral efüzyon oranı önemli ölçüde daha yüksektir, bu da şant ucunun farklı bir yere revizyonunu gerektirir denilmektedir (12,58). Literatürde genellikle torakal 6-8 arası kostaların arasından mini insizyonla plevra zarı açılıp kateter distal ucu içeriye bir miktar veya diafram tabanına uzanacak kadar ilerletilir ve hava geçirmez şekilde sıkıca kapatılır (24). Erken dönemde komplikasyonlar gelişmesi nedeni çocuk büyümesi ile oluşan şant boyunun yetersizliği pek bildirilmemiştir (Şekil 7).

## ■ TEŞEKKÜR

Şant tekniklerinin çalışma prensiplerinin gösterilmesinde ve diğer figürlerde yaptığı çizimler ve renklendirmeler için Sam-sun Atakum Bahçeşehir Koleji Fen ve Teknoloji Lisesi 10. sınıf öğrencisi Damla Köksal'a teşekkür ederiz.

## ■ KAYNAKLAR

- Alakaya M: Çocuklarda kafa içi basınç artışı sendromu ve tedavisi. Mersin Üniversitesi Sağlık Bilimleri Derg 15(Özel Sayı 1):57-62, 2022
- American Academy of Pediatrics: American Academy of Family Physicians; American collage of physicians -American Society of Internal Medicine: A consensus statement on health care transitions for young adults with special health care needs. Pediatrics 110(6 Pt 2):1304-1306, 2002
- Bilginer B, Çataltepe O: Hidrosefali: Sınıflama, patofizyoloji ve tedavisi. Korfalı E, Zileli M (ed), TND Temel Nöroşirürji, ikinci baskı, Ankara: TNDER, 2010:1899-1910
- Blackburn BL, Fineman RM: Epidemiology of congenital hydrocephalus in Utah 1940-1979: Report of an iatrogenically related "epidemic". Am J Med Genet 52:123-129, 1994
- Blitz AM, Ahmed AK, Rigamonti D: Founder of modern hydrocephalus diagnosis and therapy: Walter Dandy at the Johns Hopkins Hospital. J Neurosurg 2018 (Online ahead of print)
- Bock HC, von Philipp G, Ludwig HC: An adjustable gravitational valve for initial VP-shunt treatment in hydrocephalic preterm neonates and infants below 1 year of age. Childs Nerv Syst 37(11):3497-3507, 2021
- Börçek AÖ: Hidrosefali, etiyoijisi, patogenezi ve sınıflaması. İçinde: Baykaner MK, Erşahin Y, Mutluer MS, Özek MM (ed), TND Pediatrik Nöroşirürji, birinci baskı, Ankara: TNDER, 2014: 55-58
- Bulat M, Klarica M: Recent insights into a new hydrodynamics of the cerebrospinal fluid. Brain Res Rev 65:99-112, 2010
- Bulat M, Lupret V, Oreskovic D, Klarica M: Transventricular and transpial absorption of cerebrospinal fluid into cerebral microvessels. Coll Antropol 31:43-50, 2008
- Can SM: Şant enfeksiyonları. Türk Nöroşirürji Dergisi 31(1):34-38, 2021
- Berker C, Tun K, Gürçay AG, Polat Ö, Kaptanoğlu E: Ventriculo-atrial şant malpozisyonu: Olgu sunumu. Türk Nöroşirürji Dergisi 18(2):151-154, 2008
- Christian EA, Quezada JJ, Melamed EF, Lai C, McComb JG: Ventriculopleural shunts in a pediatric population: A review of 170 consecutive patients. J Neurosurg Pediatr 28(4):450-457, 2021
- Cochrane DD, Kestle J: Ventricular shunting for hydrocephalus in children: patients, procedures, surgeons and institutions in English Canada. Eur J Pediatr Surg 12(1):6-11, 2002
- Dakurah TK, Adams F, Iddrissu M, Wepeba GK, Akoto H, Bankah P, Ametefe M, Kasu PW: Management of hydrocephalus with ventriculoperitoneal shunts: Review of 109 cases of children. World Neurosurg 96:129-135, 2016
- Del Bigio M: Neuropathological changes caused in hydrocephalus. Acta Neuropathol 85:573-585, 1993
- Fernell E, Hagberg G: Infantile hydrocephalus: Declining prevalence in pattern infants. Acta Pediatr 87:392-396, 1998
- Göçmen S, Çolak A: Classification of pediatric hydrocephalus and pathophysiology. Türk Nöroşir Derg 23(2):174-179, 2013
- Guyot LL, Michael DB: Post-traumatic hydrocephalus. Neurol Res 22(1):25-33, 2000
- Gülşen İ, Ak H, Arslan M, Gökalp A, Sösuncu E, Kıymaz N: Çocukluk çağında ventriküloperitoneal şant disfonksiyonları. Türk Nöroşir Derg 24(3):280-283, 2014
- Hochstetler A, Raskin J, Blazer-Yost BL: Hydrocephalus: Historical analysis and considerations for treatment. Eur J Med Res 27:168, 2022
- Iskandar BJ, Tubbs S, Mapstone TB, Grabb PA, Bartolucci AA, Oakes WJ: Death in shunted hydrocephalic children in the 1990s. Pediatr Neurosurg 28:173-176, 1998
- İzci Y: Şant fizyolojisi. Türk Nöroşir Derg 23(2):195-201, 2013
- Jaraj D, Rabiei K, Marlow T, Jensen C, Skoog I, Wikkelsø C: Prevalence of idiopathic normal-pressure hydrocephalus. Neurology 82(16):1449-1454, 2014
- Jones RF, Currie BG, Kwok BC: Ventriculopleural shunts for hydrocephalus: A useful alternative. Neurosurgery 23(6):753-755, 1988
- Köksal V: Şant enfeksiyonları. Türk Nöroşir Derg 23(2):208-215, 2013
- Köksal V, Menkü A, Dönmez H, Kurtsoy A, Öktem İS: Koil sonrası granüloamatöz reaksiyon gelişimi: Olgu sunumu. Türk Nöroşir Derg 18(2):138-144, 2008
- Köksal V, Öktem İS: Simple but a reliable technique: Ventriculosubgaleal shunt. Erciyes Tıp Dergisi 32(4):305-310, 2010
- Köksal V, Öktem İS: Ventriculosubgaleal shunt procedure and its long-term outcomes in premature infants with post-hemorrhagic hydrocephalus. Childs Nerv Syst 26(11):1505-1515, 2010
- Küçük A, Köksal V, Öktem İS: Ventriküloperitoneal şant. Türkiye Klinikleri J Neurosurg-Special Topics 5(1):49-54, 2015
- Le H, Yamini B, Frim DM: Lumboperitoneal shunting as a treatment for slit ventricles syndrome. Pediatr Neurosurg 36: 178-182, 2002
- Lifshutz JI, Johnson WD: History of hydrocephalus and its treatments. Neurosurg Focus 11(2):1-5, 2001
- Mazzini L, Campini R, Angelino E, Rognone F, Pastore I, Oliveri G: Post-traumatic hydrocephalus: A clinical, neuroradiologic, and neuropsychologic assessment of long-term outcome. Arch Phys Med Rehabil 84(11):1637-1641, 2003
- Musara A, Kalangu KK: Postoperative fatal hypothermia in hydranencephaly with pre-operative hypothermia and a nerve palsy: A case report and review of the literature. Cent Afr J Med 56(5-8):44-47, 2010
- Nadkarni TD, ReKate HL: Treatment of refractory intracranial hypertension in a spina bifida patient by a concurrent ventricular and cisterna magna-to-peritoneal shunt. Childs Nerv Syst 21:579-582, 2005
- Nilsson D, Svensson J, Korkmaz BA, Nelvig H, Tisell M: Decreased head circumference in shunt-treated compared with healthy children. J Neurosurg Pediatr 12(5):483-490, 2013

36. Oi S, Di Rocco C: Proposal of "evolution theory in cerebrospinal fluid dynamics" and minor pathway hydrocephalus in developing immature brain. *Child's Nerv Syst* 22:662-669, 2006
37. Oi S, Honda Y, Hidaka M, Sato O, Matsumoto S: Intrauterine high-resolution magnetic resonance imaging in fetal hydrocephalus and prenatal estimation of postnatal outcomes with "perspective classification". *J Neurosurg* 88:685-694, 1998
38. Oi S, Inagaki T, Shinoda M, Takahashi S, Ono S, Date I, Nomura S, Miwa T, Araki T, Ito S, Uchikado H, Takemoto O, Shirane R, Nishimoto H, Tashiro Y, Matsumura A; COE-Fetal and Congenital Hydrocephalus Top 10 Japan Study Group: Guideline for management and treatment of fetal and congenital hydrocephalus: Center of excellence-fetal and congenital hydrocephalus top 10 Japan guideline 2011. *Childs Nerv Syst* 27:1563-1570, 2011
39. Oi S: Classification of hydrocephalus: Critical analysis of classification categories and advantages of "Multi-categorical Hydrocephalus Classification" (Mc HC). *Childs Nerv Syst* 27: 1523-1533, 2011
40. Oktem IS, Akdemir H, Koç K, Menkü A, Tucer B, Selçuklu A, Turan C: Migration of abdominal catheter of ventriculoperitoneal shunt into the scrotum. *Acta Neurochir (Wien)* 140(2):167-170, 1998
41. Oktem IS, Menkü A, Ozdemir A: When should ventriculoperitoneal shunt placement be performed in cases with myelomeningocele and hydrocephalus? *Turk Neurosurg* 18(4):387-391, 2008
42. Pillai SV: Techniques and nuances in ventriculoperitoneal shunt surgery. *Neurol India* 69(Supplement):S471-S475, 2021
43. Raimondi AJ: A unifying theory for the definition and classification of hydrocephalus. *Childs Nerv Syst* 10:2-12, 1994
44. Ransohoff J, Shulman K, Fishman RA: Hydrocephalus: A review of etiology and treatment. *J Pediatr* 56:399-411, 1960
45. ReKate HL: A contemporary definition and classification of hydrocephalus. *Semin Pediatr Neurol* 16:9-15, 2009
46. ReKate HL: Adults with hydrocephalus treated infancy and childhood. *Semin Neurosurg* 13:19-28, 2002
47. ReKate HL: Biophysics of cerebrospinal fluid and shunt. *Tech Neurosurg* 7:186-196, 2002
48. ReKate HL: The definition and classification of hydrocephalus: A personal recommendation to stimulate debate. *Cerebrospinal Fluid Res* 5:2, 2008
49. ReKate HL: To shunt or not to shunt: Hydrocephalus and dysraphism. *Clin Neurosurg* 32:593-607, 1985
50. ReKate HL: Treatment of hydrocephalus. In: Albright AL, Pollack IF, Adelson PD (eds), *Principles and Practise of Pediatric Neurosurgery*. New York: Thieme, 2008:94-108
51. Robinson S: Neonatal posthemorrhagic hydrocephalus from prematurity: Pathophysiology and current treatment concepts. *J Neurosurg Pediatr* 9(3):10, 2012
52. Ross ME: Unlocking the genetic complexity of congenital hydrocephalus. *Nat Med* 6:1682-1685, 2020
53. Segura-Hernández A, Hakim F, Ramón JF, Jiménez-Hakim E, Mejía-Cordovez JA, Quintero-Rueda D, Araque-Puello Y, Pedraza-Ciro C, Leal-Isaza JP, Mendoza-Mantilla J, Robles V, Gonzalez M, Jaramillo-Velásquez D, Gómez DF: Ventriculo-atrial shunt. Comparison of an ultrasound-guided peel-away technique versus conventional technique in the management of normal pressure hydrocephalus: A retrospective cohort. *Surg Neurol Int* 12:531, 2021
54. Silva MRMA, Henriques JGB, Silva JH, Camargos VR, Moreira PR: Venous arrangement of the head and neck in humans-anatomic variability and its clinical inferences. *J Morphol Sci* 33(01):022-028, 2016
55. Sqouros S, Malluci C, Walsh AR, Hockley AD: Long term complications of hydrocephalus. *Pediatr Neurosurg* 23:127-132, 1995
56. Steinbok P, Hall J, Flodmark O: Hydrocephalus in achondroplasia: The possible role of intracranial venous hypertension. *J Neurosurg* 71:42-48, 1989
57. Tuli S, Drake J, Lawless J, Wigg M, Lamberti-Pasculli M: Risk factors for repeated cerebrospinal shunt failures in pediatric patients with hydrocephalus. *J Neurosurg* 92:31-38, 2000
58. Tuli S, Tuli J, Drake J, Spears J: Predictors of death in pediatric patients requiring cerebrospinal fluid shunts. *J Neurosurg* 100(5):442-446, 2004
59. Ugwuanyi UC, Anumenechi N, Salawu MN, Okpata CI, Onobun DE, Adeoti EO: Percutaneous construction of ventriculo-atrial (VA) shunt - Case report. *Int J Surg Case Rep* 99:107651, 2022
60. Varagur K, Sanka SA, Strahle JM: Syndromic hydrocephalus. *Neurosurg Clin N Am* 33(1):67-79, 2022
61. Warf BC: Comparison of 1-year outcomes for the Chhabra and Codman-Hakim Micro Precision shunt systems in Uganda: a prospective study in 195 children. *J Neurosurg* 102(4 Suppl):358-362, 2005
62. Whitehead WE, Riva-Cambrin J, Kulkarni AV, Wellons 3rd JC, Rozzelle CJ, Tamber MS, Limbrick Jr DD, Browd SR, Naftel RP, Shannon CN, Simon TD, Holubkov R, Illner A, Cochrane DD, Drake JM, Luerssen TG, Oakes WJ, Kestle JRW; for the Hydrocephalus Clinical Research Network: Ventricular catheter entry site and not catheter tip location predicts shunt survival: A secondary analysis of 3 large pediatric hydrocephalus studies. *J Neurosurg Pediatr* 19(2):157-167, 2017
63. Wong T, Gold J, Houser R, Herschman Y, Jani R, Goldstein I: Ventriculopleural shunt: Review of literature and novel ways to improve ventriculopleural shunt tolerance. *J Neurol Sci* 428:117564, 2021
64. Yakar F, Albuz B: Ventrikül cerrahisinin anatomik temelleri. *Türk Nöroşir Derg* 30(1):147-156, 2020
65. Yılmaz A, Hacı AG, Müslüman AM: Ventriküloperitoneal şant disfonksiyonları. *Türk Nöroşir Derg* 16(3):150-155, 2006