

Santral sinir sistemi defektlerinin sonografik-inutero tanınması (*)

Onur KARABACAK, Cemal KORUR, Dilek AKŞİT
İzmir Kadın Hastalıkları ve Doğum Hastanesi

Summary

Sonografik diagnosis of central nervous system defects inutero

In a project, which covers 1976 ultrasonic examinations, three central nervous system (CNS) defects with intrauterin growth reterdation has been inutero diagnosed (% 0.18). These 3 cases were encephalomyelocel, anencephalus, anencephalus-meningocel respectively. The early diagnostic accuracy of the ultrasound and it's influence on maternal morbidity and foetal outcome has been dis-

cussed. None of the CNS defect has been found undetectable. In correctable foetal malformations, prepartum accurate diagnose is useful to arrange the immediate postpartum elective surgery, selection of the proper delivery methodology and neonatal care. Contrary in severe malformations maternal care favoured first.

Key words: Neural tube defects, intrauterin diagnosis

Anahtar kelimeler: Nöral tüb defektleri, intrauterin tanı

Giriş

Sonar sefalometri ile gestasyonel yaşın Türk standardizasyonu programında⁽⁶⁾ gerçekleştirilen 1676 ultrasonografik tetkik sırasında 3 santral sinir sistemi (SSS.) defekti tespit edilmiştir. Sağladığı obstetrik fayda ve hastanede ultrason tetkiki yapılan hastalardaki % 0.18 SSS. defekti insidensi göz önüne alınarak, özelliklerin çağdaş bilgiler ışığında hatırlanmasının yararlı olacağı düşünülerek bu yazı hazırlanmıştır.

Olgular

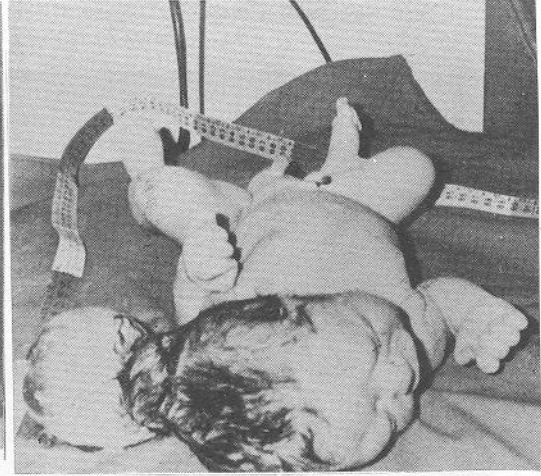
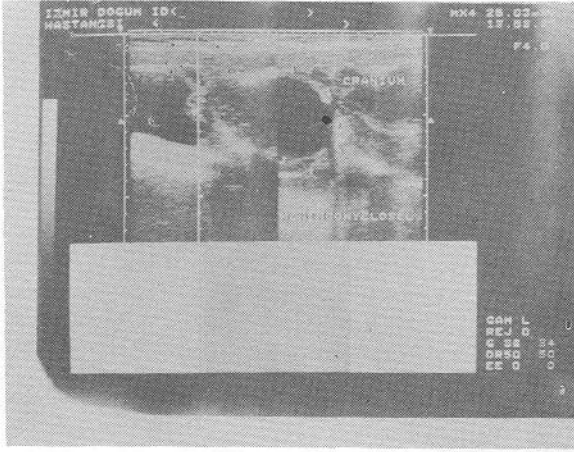
12.3.1987 ile 9.10.1987 tarihleri arasında İzmir Kadın Hastalıkları ve Doğum hastanesine müracaat eden tüm gebelerde toplam 30 adet malformasyonlu bebek dünyaya gelmiştir. Bunlarda 3'üne (% 10'u) miad tayini, vaginal amnion mayii gelmesi, preeklemsi nedenleri ile primer genetik bir defekt düşünülmeden ultrasonografik tetkik uygulanmış, SSS defekti inutero tespit edil-

miştir. Tüm tetkikler Toshiba SAL-38 A lineer scanner ile yapılmıştır.

Olgu 1: N.Ö., (prot. No: 1740/3080) 22 yaşında, 3 günden beri başlayan ve giderek artan ritmik rahim kasılmaları nedeni ile müracaat etti. Anamnezi özellik arz etmiyor. Muayenesinde collum 1 (SAT) belirsiz olan hastada ultrasonografik tetkik istendi. Şu bulgular elde edildi; Tek fetus, baş gelişti, plasenta sol lateralde, BPD ölçümü için uygun planum seçimi sırasında falx serebri deforme olarak görüldü, lateral ventriküllerde asimetri mevcuttu. Sol ventrikülde genişleme izlenirken aynı oranda sağda bası izlendi. Temporal kemikler düzensiz occipital kemiğin ekojenitesi bazı planumlarda kesinti gösteriyordu. Onun gerisinde 62x52x58 mm. çapında içi oldukça homojen bir ekolusens gösteren ve etrafı 3 mm. kalınlığında, iç kısmına nazaran daha ekojen bir yapı ile çevrili muntazam konturlu kistik kitle tespit edildi. Bu kistik kitle ince ekolusen bir kanalla beyin omurilik sıvısı ile birleşiyordu ve kanalın etrafı belirgin ekojenik yapılarla çevrilmişti. Mevcut bulgularla ensefalomeningosel tanısı konuldu. Hasta, gebeliği süresince ritodrin tb., isoptin hidroklorür drj., demir ve vitamin hapları kullanmıştı. Annesinde guatr bulunan hasta gebeliğinde gripal infeksiyon geçirmişti. Tanıyı takiben gebe spontan takibe alındı, 18 saat sonra spontan doğumla 2900 gm. canlı erkek doğurtuldu, ultrason ile belirlenen ensefalomeningosel verifiye edildi (Şekil 1).

Olgu 2: C.K. (Prot No. 1588/3845), 21 yaşında giderek artan bel kasık ağrısı ve vaginal berrak

* Bu çalışma 1.Ultrasonografi Kongresinde tebliğ edilmiştir (1.12.1987-İzmir).
Adres: Dr. Onur KARABACAK, Kadın Hastalıkları ve Doğum Hastanesi, Konak-İzmir.



Şekil 1. Hasta N.Ö.; Ultrasonda (Sol Resim) transvers kesitte, sağda kranium ve buna bir kanalla bağlı --> işaretleri ile belirlenen ensefalomyelosel ve doğum sonrası (Sağdaki Resim) görünüm.

akıntı şikayeti ile baş vuran hastada anemnez özellik arz etmiyor. Muayenesinde collum 1 cm. açık, effasman % 40, poş hissedilmiyor, DAT'a göre 37 haftalık gebelik düşünülen hastada ultrasonografik tetkik istendi. Şu bulgular elde edildi: tek fetus, baş gelişi, plasenta anterior fundal, BPD ölçümü için uygun planum seçimi sırasında kalvarium görülemedi, kafa tabanında artmış ekojenite mevcut, beyine ait herhangi yapı seçilemedi, medulla spinalis düzensiz bir gidış göstermekte, fetal gövde ve kolların konfigürasyonu düzensizdi. Tam anensefali ve multipil fatal anomalidir. Hasta, gebeliği boyunca hiç bir ilaç almamış, önemli bir hastalık geçirmemişti. Spontan takibe alınan hasta 36 saat sonra spontan doğumla 100 gm. anensefal kız çocuk doğurdu ve bebek postpartum 10. dakikada ex oldu. Ultrason ile belirlenen anensefali verifiye edildi (Şekil 2).

Olgu 3: N.K. (Prot. No. 9080/11685), 20 yaşında, normatansif ayaklarda ve karın derisinde ++ ödem, idrarda + protinüri olan hasta preklamsi tanısı ile yatırıldı. SAT belirsiz olan hastada, collum 6 cm. dilate, poş mevcut, gelen kısım erişilemiyor, kontraksiyonlar düzenli. Miad tayini ve preeklamsiden fetal etkilenim olup olmadığını anlamak üzere ultrasonografik tetkik istendi. Şu bulgular elde edildi: tek fetus, baş gelişi, plasenta fundal posterior ve sol lateral, BPD ölçümü için uygun planum seçimi sırasında kalvarium görülemedi, beyine ait düzenli yumuşak doku ekosu yok; ancak orta beyine ait düzensiz ekolar mevcut. Beyin tabanının artmış ekojenitesi tespit edildi. Medulla spinalis longitudinal kesitte düzensiz bir gidış göstermekte, lomber bölge vertebra arcuslarının ekojen yapılarının kayıp olduğu ve bu noktadan ekolusen kistik bir yapı ile bunu çevreleyen ekojen bir derinin sırtta 70x30x40 mm.'lik bir kütle oluştuğu izlendi; sonuç olarak anensefali ve meningoşel tanısı konuldu. Hasta gebeliği boyunca hiç bir ilaç almamış, önemli bir hastalık geçir-

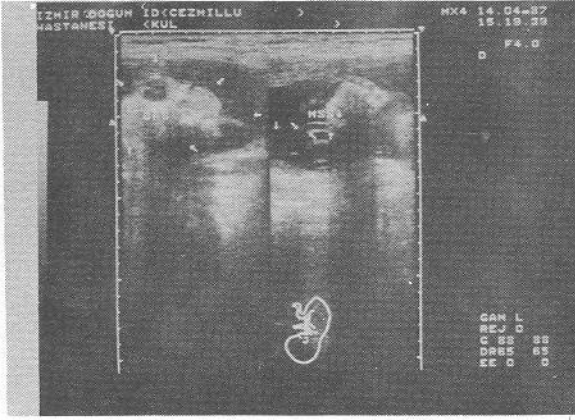
memişti. Akraba evliliği yapmış olan hasta spontan takibe alındı, 3 saat sonra spontan doğumla 1700 gm. kız çocuk doğurtuldu. Ultrason ile belirlenen anensefali ve meningoşel verifiye edildi.

Tartışma

Üç vakamızın tanısı sırası ile ensefalomeningoşel, anensefali, ve son vakada anensefali ile meningoşeldir.

Herhangi bir gebede anensefali görülme oranı % 0.1'dir. Kız/erkek oranı 4/1 iken, rekürrens riski, sonraki gebelik için % 4'tür⁽³⁾. Anensefali ile birlikte % 50 olguda spinal defektlere de rastlanılmaktadır. Bu spina bifida, meningoşel, meningomyelosel olabilir. Yarık damak, umbilikal herni, pes ekinovarus olaya eşlik edebilir⁽²⁾. Meningomyeloselin görülme oranı da % 0.1'dir. Omurganın herhangi bir yerinde olabileceği gibi en sık lomber bölgede rastlanır. Kistik tipinde yalnız içinde meninks olabileceği halde, içine sinir kökleri ve medulla spinalisi alarak meningomyelosel halini alabilir. Nörolojik defekt minor anesteziyenin paresteziye ve ölüme giden bir çizgi gösterir⁽¹⁾. Anensefal kız olan 2. vaka ve yine kız anensefal+meningoşelli akraba evliliğinden doğma 3. vaka bu temel bilgilere paraleldir.

İlk vakamızdaki ensefalomyeloselin görülme olasılığı % 0.05'tir. Embriyonun kalvariumunda kapanma defekti sözkonusudur. Bu kemik defekti %



Şekil 2. Hasta C.K.; Ultrasonda (Sol Resim) longitudinal kesitte baş, göz, SSS. ve ekojen kemik ekoları mevcut. Beyine ait eko yok. Anensefal bebek (Sağ Resim) doğum sonrasında.

75 oranında bizim vakamızda da olduğu gibi occipital kemikte gelişir⁽⁷⁾.

Serimizde ultrason çekilmesine rağmen inutero tanınmayan SSS. defekti olan vaka yoktur. Malformasyonlu vakaların % 10'una tesadüfi ultrasonografi uygulanırken, ultrason çekilen vakaların % 0.18'inde SSS malformasyonu bulunabilmiştir. 37. hafta sonrası veya doğum öncesi inutero tanının en büyük faydası doğum sonrası tedavisi mümkün olan fetal malformasyonlarda doğumdan önce elektif cerrahinin vakalarda uygun doğum yöntemi seçilebilmekte, neonatal bakım ve cerrahi planlanabilmektedir. Fetal hayatın değersiz olduğu vakalarda ise doğumun yönlendirilmesinde anne sağlığı primer olarak korunarak travmatik doğum ameliyelerinden kaçınılmaktadır. Bu anne morbiditesini düşürmekte ve tedavide maliyet azalmaktadır.

Tüm gebeliklerde % 95 hastada 12-20 hafta arasında sonar sefalometri +7gün hata ile gebelik haftasını belirleyebilmekte, aynı hata oranı 20-30

hafta arısında +10 gün düzeyinde kalmaktadır (8,10). Öyle ise her gebeye bu süreler içerisinde uygulanacak bir ultrasonografi hem fetal gelişme, hem gebelik yaşı, hem de defektli bir fetusun mevcudiyeti hakkında ön bir düşüncenin oluşmasını sağlayacaktır. Riskli gebeliklerde bu metodun değeri bilinmektedir⁽⁹⁾. Özellikle ultrasonografi beyin ventriküllerindeki genişlemeleri % 100 keskinlikle tanıyabilmektedir⁽⁵⁾. Ventrikülomegali olan vakalarda % 84 (% 24'ü spina bifida) ek bir başka fetal anomali bulunur ve tanınan vakaların % 28'i postpartum yaşayabilmekte, ancak % 12'si normal zeka seviyesi göstermektedir. Doğal olarak bu erken tanınan vakalarda izlenmesi gereken algoritma ne olmalıdır sorusunu ortaya çıkarmaktadır. Konu halen araştırılmakla birlikte ileri ventrikülomegali, ensefalosel, anensefali, büyük hidrosefali vakalarında yüksek fetal mortalite ve morbidite nedeni ile elektif abortus şimdilik tercih edilen yöntemdir⁽⁴⁾. Saf spina bifida, meningosel, hidrosefali hatta meningomyelosel vakalarında post partum cerrahi daha güvenle uygulanabilmektedir.

Kaynaklar

1. Babcock DS, Han BK: Cranial sonografik findings in meningomyelocele. Am J Roentgenol 136:563, 1981.
2. Callen PW: Ultrasonography in Obstetrics and Gynecology, First Ed, W.B. Saunders Company, Philadelphia, p.102, 1983.
3. Cunningham ME, Walls WI: Ultrasound in evaluation of anencephaly. Radiology 118:165, 1976.
4. Chervenak FA, Duncan C, Ment LR, Hobbins JC, McClure M, Scott, Bercowitz RL: outcome of fetal ventriculomegaly. Lancet 2:179, 1984.
5. Glick PL, Harrison MR, Nakayama DK, Edwards MSB, Filly A, Chinn DH, Callen PW, Wilson SL, Golbus MS: Management of ventriculomegaly in the fetus. J Pediatr 105:97, 1984.
6. Karabacak Ounr, Karaaliolu Ergun, Korur Cemal, Sevinç Erkan: Sonar sefalometri ile gestasyonel yaşın Türk standardizasyonu. Kadın Doğum Dergisi (Yayında).
7. Robinson HP, Hood VD, Adam AH: Diagnostic ultrasound: Early detection of fetal neural tube defects. Obst Gynecol, 56:705, 1980.
8. Sabbagha RE, Barton FB, Barton BA: Sonar biparietal diameter. Analysis of percentile growth differences in two normal populations using the same methodology. Am J Obstet Gynecol 126:479, 1976.
9. Sabagha RE, Sheikh Z, Tamura RK: Predictive value, sensitivity and specificity of ultrasonic targeted imaging of fetal anomalies in gravid women at high risk for birth defects. Am J Obstet Gynecol. 152:822, 1985.
10. Sabbagha RE, Turner JH, Rockett H: Sonar BPD and fetal age: Definition of relationship. Obstet Gynecol 43:7, 1973.