

Fetal İntrakraniyal Kistik Görünümlü Kitle Saptanan İki Olgu: Tanı, Takip ve Prognoz

Fetal Intracranial Cystic Lesions Detected in Two Cases: Diagnosis, Follow-Up and Prognosis

Dr. Nesin AKDEMİR,^a
Dr. Sabahattin ALTUNYURT,^a
Dr. Didem UYSAL,^a
Dr. Nurullah YÜCEER^b

^aKadın Hastalıkları ve Doğum AD,
^bNöroşirurji AD,
Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi,
İzmir

Geliş Tarihi/Received: 06.01.2009
Kabul Tarihi/Accepted: 23.01.2009

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Nesin AKDEMİR
Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Kadın Hastalıkları ve Doğum AD,
İzmir,
TÜRKİYE/TURKEY
nesinapaydin@yahoo.com

ÖZET Prenatal dönemde saptanan fetal intrakraniyal hipoeoik lezyonların nedenleri arasında, araknoid kistler ve vasküler lezyonlar bulunmaktadır. Ayırıcı tanının yapılmasında, Doppler ultrasonografi önemlidir. İlk olguda, 28. gebelik haftasında, rutin fetal ultrasonografide, 15 x 20 mm boyutlarında araknoid kist saptandı. Takibinde kist boyutlarında artış ve ventrikülomegali izlendi. Termde doğurtulan hastaya postnatal 41. günde, ventriküloperitoneal şant uygulandı. Yedinci ayda, hastanın semptomsuz ve nörolojik gelişiminin normal olduğu izlendi. İkinci olgu, 34. gebelik haftasında, rutin fetal ultrasonografide, intrakraniyal hipoeoik lezyon izlenmesi nedeni ile kliniğimize refere edildi. Renkli Doppler ultrasonografide, fetal kranyumda galen ven dilatasyonu saptandı. Termde doğurtulan hastanın izleminde medikal tedaviye dirençli kardiyak yetmezlik gelişti ve infant 4. günde kaybedildi.

Anahtar Kelimeler: Araknoid kist; galen veni anevrizmal malformasyonu; prenatal tanı

ABSTRACT Fetal intracranial hypoechoic lesions are caused by arachnoid cysts or vascular malformations. Doppler ultrasound is important for differential diagnosis. In first case, a routine obstetric ultrasound examination in 28 weeks gestation revealed a 15 x 20 mm arachnoid cyst. There was an increase in the size of the cyst and ventriculomegaly was developed during the course of the pregnancy. The baby was delivered at term and a ventriculoperitoneal shunt inserted on day 41 of life. At the age of 7 months, the patient had no symptoms and neurological development was normal. The other case was referred to our hospital because of the hypoechoic intracranial lesion on routine obstetric ultrasound examination at 34 weeks gestation. Color Doppler investigation demonstrated dilatation of the vein of Galen. The baby was delivered at term. Congestive heart failure resistant to medical treatment developed during the clinical course and the infant died 4 days after delivery.

Key Words: Arachnoid cyst; vein of galen malformations; prenatal diagnosis

Türkiye Klinikleri J Gynecol Obst 2009;19(4):231-5

Prenatal dönemde saptanan fetal intrakraniyal hipoeoik lezyonların nedenleri arasında, araknoid kistler ve vasküler lezyonlar bulunmaktadır. Ultrasonografi (USG)'de benzer görünüm özelliklerine sahip olabilen bu lezyonların oldukça farklı prognoza sahip olmaları nedeni ile, prenatal dönemde tanının kesinleştirilmesi önemlidir.¹ Ayırıcı tanının yapılmasında Doppler USG önemlidir.² USG'ye ek olarak, fetal manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile lezyonların ve beyin parankiminin ayrıntılı görüntülenmesi ve birlikte olabilecek diğer anormalliklerin saptanması, tanıya ve prognozun belirlenmesine yardımcı olmaktadır.³

Galen ven anevrizması, tüm neonatal intrakraniyal vasküler malformasyonların %1'ini oluşturur.⁴ Neonatal dönemde %50 mortalite ve yüksek oranda nörolojik sekel riskine sahiptir.⁵ Araknoid kistler ise, yenidoğanlardaki tüm intrakraniyal kitlerin %1'ini oluşturur.⁶

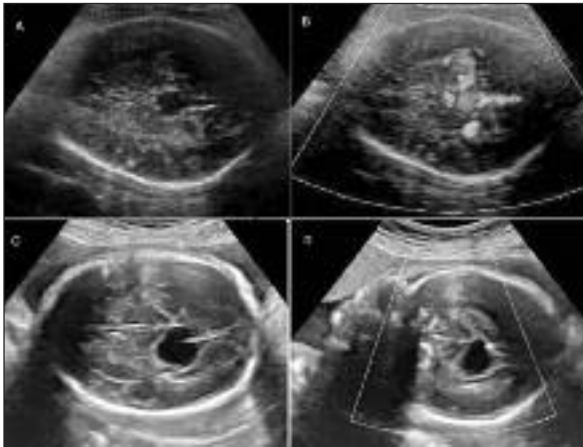
Yapısal anormalliklerin eşlik etmediği araknoid kist olgularında genel olarak prognoz iyidir ve nörolojik prognoz cerrahi tedaviye bağlıdır.^{7,8}

Bu çalışmada, fetal intrakraniyal lezyonlu iki olgunun prenatal ve postnatal dönemdeki takipleri sunularak, iki klinik durumun ayırıcı tanısının yapılmasında Doppler USG'nin önemini vurgulamak amaçlanmıştır.

OLGU SUNUMLARI

OLGU 1

Yirmi altı yaşında, gravida 2 parite 1 olan hastada, 28. gebelik haftasında yapılan rutin fetal USG'de, kraniyumda, aksiyal kesitte, orta hattın solunda ve talamusun posteriorunda yerleşim gösteren, renkli Doppler USG'de kan akımı izlenmeyen, antero-posterior ve transvers genişliği 15 x 20 mm olan araknoid kist saptandı (Resim 1). Bu haftaya kadar gebelik takibinde özellik bulunmayan hastanın, "single-shot-fast-spin echo (SSFTE)" ve "half-fourier



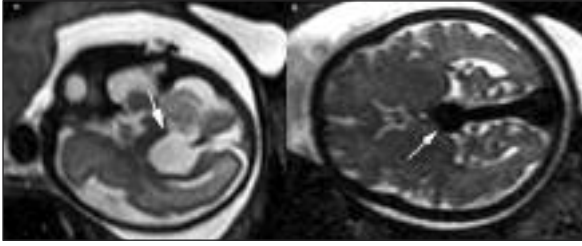
RESİM 1: İki olgunun transabdominal ultrasonografide aksiyal kesitte izlenen ve Doppler inceleme ile elde edilen görüntüleri: (A) Galen ven anevrizmalı olguda intrakraniyal hipokoik lezyonun (B) Doppler incelemede türbülant kan akımına sahip olduğu görülmektedir; (C) Araknoid kistli olguda intrakraniyal hipokoik lezyonda (D) Doppler incelemede kan akımının olmadığı izlenmektedir.

er acquisition turbo spin echo (HASTE)" sekansı ile fetal beyine yönelik T2A aksiyal, sagittal ve koronal planda MRG kesitlerinde, yaklaşık 17 x 21 x 21 mm boyutlarında, quadrigeminal sistern ve sol lateral perimezensefalik uzanımlı, beyin omurilik sıvısı (BOS) ile eş intensitede, tektum ve talamusta basıya ve sol temporal lob medial kesim ve lateral ventrikülde itilmeye neden olan, araknoid kist ile uyumlu lezyon saptandı (Resim 2). Serebral parankim ve orta hatta korpus kallosum normal olarak izlendi. Otuz birinci gebelik haftasında, fetal kraniyal USG'de, aksiyal kesitte, kistin antero-posterior ve transvers genişliğinin 21.9 x 22.8 mm ve lateral ventrikül atriyum genişliğinin 18 mm olarak izlenmesi üzerine yapılan fetal MRG'de, aksiyal, sagittal ve koronal plan kesitlerinde, kist boyutlarının 30 x 26 x 25 mm'ye ulaştığı, lateral ventrikül genişliğinin arttığı izlendi.

Otuz sekizinci gebelik haftasında, sezaryen ile 3.128 g kız bebek doğurtuldu. Birinci ve 5. dakika Apgar sonuçları sırasıyla 9 ve 10 idi. Baş çevresi 36 cm (< 95 persentil), ön fontanel genişliği 4 x 2 cm ölçüldü. Transfontanel USG'de, 30 x 30 x 25 mm boyutlarında, sol tektum ve talamusta basıya neden olan araknoid kist ve nonkomünike hidrosefali izlendi. Postnatal 41. günde, baş çevresinin giderek artış göstermesi ve hidrosefali gelişmesi nedeni ile ventriküloperitoneal şant uygulandı (Resim 3). On üçüncü haftada, şant disfonksiyonu nedeni ile ventriküloperitoneal şant revizyonu yapıldı. Yedinci ayda, hastanın semptomsuz ve nörolojik gelişiminin normal olduğu izlendi.

OLGU 2

Otuz yaşında, gravida 3 parite 1 olan hasta, 34. gebelik haftasında, rutin fetal USG'de, intrakraniyal hipokoik lezyon izlenmesi nedeni ile kliniğimize refere edildi. Bu haftaya kadar gebelik takibinde özellik bulunmayan hastada, fetal USG'de, kraniyumda, aksiyal kesitte, orta hatta, talamusun superior ve posteriorunda, antero-posterior ve transvers genişliği 15 x 18 mm olan, renkli Doppler USG'de türbülant kan akımı izlenen kistik lezyonun galen ven dilatasyonu olduğu düşünüldü (Resim 1). Fetal ekokardiyografi (EKO)'de, hafif triküspit yetmezliği ve kardiyomegali izlendi. HASTE ve SSFTE sekansı ile fetal beyine yönelik T2A aksiyal, sagittal



RESİM 2: T2A aksiyal planda fetal MRG kesitlerinde (A) Araknoid kist (B) Galen ven anevrizmasına ait görüntüler izlenmektedir.



RESİM 3: T1 ağırlıklı sagittal kraniyal MRG incelemesinde hidrosefali (H), araknoid kist (K) ve uygulanan şant kateteri (ok) görülmektedir.

ve koronal planda MRG kesitlerinde, serebral arterler, galen veni ve sinüsler normalden geniş ve tortiyöz, koroidal arter ve serebral artere ait arteriyovenöz fistül ile uyumlu görünüm saptandı (Resim 2). Serebral ve serebellar parankimin ve ventriküler sistemin normal olduğu izlendi.

Otuz sekizinci gebelik haftasında, sezaryen ile 3.579 g kız bebek doğurtuldu. Birinci ve 5. dakika Apgar sonuçları sırasıyla 9 ve 10 idi. Baş çevresi 35 cm (< 95 persentil) olarak ölçülen hastanın transfontanel USG'sinde, orta hatta, 15 x 12 x 16 mm anekoik, Doppler USG'de türbülant akıma sahip, Galen ven anevrizması ile uyumlu lezyon saptandı. Serebral parankim ve ventriküler sistemin normal olduğu izlendi. Fizik muayenede 3/6 sistolik üfürüm olan hastada yapılan EKO'da, apikal, musküler tipte ventriküler septal defekt, pulmoner hipertan-

siyon, sekundum tipte atriyal septal defekt, patent duktus arteriyozus ve sağdan sola şant saptandı. İzleminde medikal tedaviye dirençli kardiyak yetmezlik gelişen infant 4. günde kaybedildi.

TARTIŞMA

Prenatal dönemde saptanan fetal intrakraniyal kistlerin ayırıcı tanısı, kistin yerleşimi ve kontur özellikleri, eşlik eden kraniyal ve ekstrakraniyal anomalilerin varlığı temel alınarak yapılmaktadır. Araknoid kistler, vasküler malformasyonlar ve porencefalik kistler sık görülen nedenlerdir.²

Araknoid kistler, sıklıkla supratentoryal bölgede ve %50 orta hatta yer alır.⁶ Ancak nadiren bizim olgumuzda olduğu gibi quadrigeminal sistern yerleşimli olabilir. Olguların büyük kısmı, ikinci trimesterin sonu ve üçüncü trimesterin başında tanı alır.⁹ Klasik olarak, fetal USG'de, düzgün konturlu, anekoik görünümdeki kistik yapının Doppler incelemesinde kan akımı izlenmez.¹⁰ Araknoid kistlerin, histolojik olarak farklı alt tipleri tanımlanmıştır; gerçek araknoid kistler, sıklıkla periferal bölgelerde, özellikle de Sylvian fissürün lateralinde yerleşim gösterir.¹⁰ Çoğunlukla asemptomatik olmaları nedeni ile tesadüfen saptanır. Nöroepitelyal orijinli araknoid kistler ise genellikle orta hat yerleşimlidir. Ventriküllere yakın olmaları nedeni ile sıklıkla semptomatikler ve hidrosefali gelişebilir.¹¹ Araknoid kistlerin takibi ve prognozunu belirlemede üç bulgu önemlidir.¹² Birincisi, özellikle korpus kallozum agenezisi gibi, orta hat beyin yapılarında eşlik edebilecek anomaliler araştırılmalıdır. İkincisi, obstrüktif hidrosefali gelişebilmesi nedeni ile, ventriküllerin genişliği değerlendirilmelidir. Son olarak, ilerleyen gebelik haftalarında, kistin boyutları, progresyon gösterebilmesi nedeni ile takip edilmelidir.

Tüm araknoid kist olgularında cerrahi gerekemeyebilir, ancak hidrosefali gelişimi veya tekrarlayan nöbetler gibi semptomatik olgularda ve büyük kistlerin varlığında cerrahi tedavi endikedir.¹³ Kraniyotomi ile kist fenestrasyonu veya rezeksiyonu, kistoperitoneal şant uygulaması sıklıkla uygulanan cerrahi seçeneklerdir.¹³ Son zamanlarda, daha az invaziv bir yöntem olan endoskopik kist fenestrasyonu da tedavi seçenekleri arasına girmiştir.¹⁴ Bizim olgumuzda da prenatal dönemde kist boyutlarında

artış izlenmiş ve postnatal dönemde ventrikülomegali ve kist boyutlarında artış saptanması nedeni ile ventriküloperitoneal şant uygulanmıştır.

Galen ven anevrizması ise Galen ven sistemi ile serebral arterler arasında multipl anormal bağlantılara neden olan kompleks arteriyovenöz fistül olarak tanımlanır.¹⁵ Prenatal dönemde genellikle üçüncü trimesterde tanı alır.¹⁶ Fetal USG'de, posterior orta hat yerleşimli, hipokoik kistik yapının varlığı ve renkli Doppler USG'de türbülant akımın izlenmesi Galen ven anevrizmasını düşündürür.¹⁷ Ventrikülomegali, kardiyomegali ve dilate boyun venleri sıklıkla eşlik eden bulgulardır.¹⁸ Galen ven anevrizması olan olgularda, anevrizmanın kitle etkisiyle Sylvius kanalına basısı veya artmış serebral venöz basınç nedeni ile anormal serebrospinal sıvı reabsorpsiyonu sonucunda hidrosefali gelişebilir.¹⁹ Beyin kan akımının periferik serebral alanlardan anevrizmaya şanti, irreversibl iskemik hasar, lökomalazi ve miyokard iskemisi ile sonuçlanabilir.²⁰ Prenatal dönemde, düşük dirençli plasenta anevrizmaya olan şanti azaltarak, konjestif kalp yetmezliği gelişimine karşı fetusu korur, ancak bu kompanse evre, neonatal dönemde benign klinik gidişi öngörmez.¹⁶ Doğumda, plasentanın koruyucu etkisinin ortadan kalkmasıyla, sol ventrikül volümünün %70'i düşük dirençli serebral dolaşıma yönlendirilir ve erken dönemde tedaviye dirençli, konjestif kalp yetmezliği ortaya çıkar.²¹

Genel olarak, fetusta beyin atrofisi, kardiyak yetmezlik ve kompleks malformasyon varlığı kötü

prognozu gösterir.²² Fetal MRG ile tanının doğrulanması, serebral parankimin ve vasküler anatomisinin görüntülenmesi prognozun belirlenmesine yardımcı olmaktadır.²³ Anevrizma boyutları prognozla ilişkili bulunmamıştır.²⁰ Fetusta tek anormal bulgu olarak kardiyomegali varlığı, yüksek debili ve iyi kompanse intrauterin durumu gösterir ve doğumdan sonraki saatler içinde klinik kötüleşmenin önemli bir belirteçidir.²⁰ Bizim olgumuzda da, prenatal dönemde olumsuz prognostik faktörler olarak kardiyomegali ve hafif triküspit yetmezliği saptanmış, postnatal erken dönemde, medikal tedaviye dirençli kardiyak yetmezlik ortaya çıkmıştır. Neonatal dönemde kardiyak yetmezlik gelişmiş olgularda, erken tanı ve tedaviye rağmen prognoz kötüdür. Embolizasyon, klinik ve nörolojik olarak iyi sonuçlara sahip bir tedavi seçeneğidir.²⁴ Ancak, yalnızca subsistemik arteriyel pulmoner basınca sahip infantlar erken embolizasyondan fayda görmektedir.⁵

Sonuç olarak, fetal intrakraniyal kistik lezyonların nadir görülmesi ve bu olguların tanı, tedavi ve prognozunun öngörülmesinde olgu sunumlarının önemli olması nedeni ile, bu çalışmayla literatüre katkıda bulunulması amaçlanmıştır. Diğer taraftan, yüksek mortalite ve morbiditeye sahip olabilen lezyonların doğru tanınması ile prenatal dönemde prognoz hakkında ailelerin yeterli bilgilendirilmesi, doğumun şekli, yeri ve zamanının planlanması ve erken dönemde uygun tedavinin uygulanması mümkün olmaktadır.

KAYNAKLAR

1. Blaicher W, Prayer D, Kuhle S, Deutinger J, Bernaschek G. Combined prenatal ultrasound and magnetic resonance imaging in two fetuses with suspected arachnoid cysts. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001;18(2):166-8.
2. Pilu G, Falco P, Perolo A, Sandri F, Cocchi G, Ancora G, Bovicelli L. Differential diagnosis and outcome of fetal intracranial hypocochoic lesions: report of 21 cases. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1997;9(4):229-36.
3. Levine D, Barnes PD, Madsen JR, Li W, Edelman RR. Fetal central nervous system anomalies: MR imaging augments sonographic diagnosis. *Radiology* 1997;204(3):635-42.
4. Gerards FA, Engels MA, Barkhof F, van den Dungen FA, Vermeulen RJ, van Vugt JM. Prenatal diagnosis of aneurysms of the vein of Galen (vena magna cerebri) with conventional sonography, three-dimensional sonography, and magnetic resonance imaging: report of 2 cases. *J Ultrasound Med* 2003;22(12):1363-8.
5. Chevret L, Durand P, Alvarez H, Lambert V, Caeymax L, Rodesch G, et al. Severe cardiac failure in newborns with VGAM. Prognosis significance of hemodynamic parameters in neonates presenting with severe heart failure owing to vein of Galen arteriovenous malformation. *Intensive Care Med* 2002;28(8):1126-30.
6. Bretelle F, Senat MV, Bernard JP, Hillion Y, Ville Y. First-trimester diagnosis of fetal arachnoid cyst: prenatal implication. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002;20(4):400-2.
7. Ehrensberger J, Gysler R, Illi OE, Jordi R, Kaiser G, Kummer M, Rösslein R, et al. Congenital intracranial cysts: clinical findings, diagnosis, treatment and follow-up. A multicenter, retrospective long-term evaluation of 72 children. *Eur J Pediatr Surg* 1993;3(6):323-34.
8. Pierre-Kahn A, Hanlo P, Sonigo P, Parisot D, McConnell RS. The contribution of prenatal diagnosis to the understanding of malformative intracranial cysts: state of the art. *Childs Nerv Syst* 2000;16(10-11):619-26.

9. Langer B, Haddad J, Favre R, Frigue V, Schlaeder G. Fetal arachnoid cyst: report of two cases. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1994;4(1):68-72.
10. Barjot P, Theobald P, Refahi N, Delautre V, Herlicoviez M. Diagnosis of arachnoid cysts on prenatal ultrasound. *Fetal Diagn Ther* 1999;14(5):306-9.
11. Pascual-Castroviejo I, Roche MC, Martínez Bermejo A, Arcas J, García Blázquez M. Primary intracranial arachnoid cysts. A study of 67 childhood cases. *Childs Nerv Syst* 1991;7(5):257-63.
12. Fujimura J, Shima Y, Arai H, Ogawa R, Fukunaga Y. Management of a suprasellar arachnoid cyst identified using prenatal sonography. *J Clin Ultrasound* 2006;34(2):92-4.
13. Kiriollos RW, Javadpour M, May P, Mallucci C. Endoscopic treatment of suprasellar and third ventricle-related arachnoid cysts. *Childs Nerv Syst* 2001;17(12):713-8.
14. Choi JU, Kim DS, Huh R. Endoscopic approach to arachnoid cyst. *Childs Nerv Syst* 1999;15(6-7):285-91.
15. Brunelle F. Arteriovenous malformation of the vein of Galen in children. *Pediatr Radiol* 1997;27(6):501-13.
16. Has R, Günay S, Ibrahimoglu L. Prenatal diagnosis of a vein of Galen aneurysm. *Fetal Diagn Ther* 2003;18(1):36-40.
17. Ruano R, Benachi A, Aubry MC, Brunelle F, Dumez Y, Dommergues M. Perinatal three-dimensional color power Doppler ultrasonography of vein of Galen aneurysms. *J Ultrasound Med* 2003;22(12):1357-62.
18. Sepulveda W, Platt CC, Fisk NM. Prenatal diagnosis of cerebral arteriovenous malformation using color Doppler ultrasonography: case report and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1995;6(4):282-6.
19. Chisholm CA, Kuller JA, Katz VL, McCoy MC. Aneurysm of the vein of Galen: prenatal diagnosis and perinatal management. *Am J Perinatol* 1996;13(8):503-6.
20. Yuval Y, Lerner A, Lipitz S, Rotstein Z, Hedges J, Achiron R. Prenatal diagnosis of vein of Galen aneurysmal malformation: report of two cases with proposal for prognostic indices. *Prenat Diagn* 1997;17(10):972-7.
21. Frawley GP, Dargaville PA, Mitchell PJ, Tress BM, Loughnan P. Clinical course and medical management of neonates with severe cardiac failure related to vein of Galen malformation. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2002;87(2):F144-9.
22. Brunelle F. Brain vascular malformations in the fetus: diagnosis and prognosis. *Childs Nerv Syst* 2003;19(7-8):524-8.
23. Kurihara N, Tokieda K, Ikeda K, Mori K, Hokuto I, Nishimura O. Prenatal MR findings in a case of aneurysm of the vein of Galen. *Pediatr Radiol* 2001;31(3):160-2.
24. Gülcan H, Törer B, Yıldırım SV, Kızılkılıç O, Kılıçdağ H. [Severe cardiac failure secondary to vein of Galen aneurysmal malformation presenting in the neonatal period]. *Turkiye Klinikleri J Pediatr* 2008;17(3):207-10.