

# Prenatal Dönemde Tanısı Koyulan İki İntrakraniyal Tümör Olgusunda Hipertelorizm

PRENATALLY DIAGNOSED INTRACRANIAL TUMORS ASSOCIATED WITH HYPERTELORISM

Hayri ERMİŞ\*, Atıl YÜKSEL\*, Rıdvan İLHAN", Hülya KAYSERİLİ\*\*\*, Ergin BENGİSU\*

\* İstanbul Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum ABD

\*\* İstanbul Tıp Fakültesi, Genel Patoloji ABD

\*\*\* İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Enstitüsü, Tıbbi Genetik BD

## ÖZET

**Amaç:** Hipertelorizmin eşlik ettiği iki intrakraniyal tümör olgusunu sunmak.

**Materyal ve Metod:** Prenatal tanı konulan iki intrakraniyal tümör olgusu.

**Bulgular:** Ultrasonografik olarak prenatal tanı konulan iki intrakraniyal tümör olgusunda hipertelorizm saptandı. Bir olguda da hidrosefali vardı.

**Sonuç:** Hipertelorizm saptanan olgularda intrakraniyal tümör olabileceği hatırlanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Prenatal tanı, İntrakraniyal tümör, Hipertelorizm

T Klin Jinekolo Obst 1994, 4:260-263

Prenatal dönemde tanısı koyulabilen konjenital intrakraniyal tümörler oldukça nadirdir (1-5). En sık rastlanan konjenital intrakraniyal tümör ise teratomdur (2). Fetal seyirli olan bu tümörde prenatal ultrasonografik incelemede; normal intrakraniyal yapıların tümüyle kaybolması tipiktir. Multipl kistik alanlar içeren, solid, irregüler ve yer yer hiperekojenite gösteren bir intrakraniyal tümör izlenir (3,5). İntrakraniyal tümörlerde yukarıdaki ultrason bulgularına sıklıkla hidrosefali de eşlik eder (5). Ayrıca teratomlarda ekstrakraniyal yayılım (4) ve Non-İmmun Hidrops fetalis gelişimi (3) bildirilmiştir.

Hipertelorizm, prenatal dönemde tanısı koyulabilen ve pek çok malformasyon ve sendromla birlikte olabilen nadir bir bulgudur (6). Hipertelorizmin birlikte en sık görüldüğü sendromlar Medyan Kleft Sendromu ve Kraniosinostozistir (7). Hipertelorizmin intrakraniyal tümörlerle birlikte görüldüğü bildirilmemiştir. Bu nedenle prenatal dönemde ultrasonografik inceleme ile tanısını koyduğumuz ve her ikisinde de hipertelorizm saptadığımız intrakraniyal tümör olgularımızı sunuyoruz.

Geliş Tarihi: 10.12.1994

Kabul Tarihi: 15.12.1994

Yazışma Adresi: Hayri ERMİŞ  
Soyak Sitesi Blok 12D 236K. Çamlıca  
Üsküdar / İSTANBUL

## SUMMARY

**Objective:** To present two cases of intracranial tumor accompanied hipertelorizm.

**Materials and Methods:** Two cases of intracranial tumor diagnosed prenatally.

**Findings:** We found hipertelorizm in prenataly diagnosed two intracranial tumor cases and in ones hidrocephali.

**Conclusions:** It should keep in mind that hipertelorizm may accompany intracranial tumors.

Key Words: Prenatal diagnosis, Intracranial tumor, Hipertelorizm

Anatolian J Gynecol Obst 1994, 4:260-263

## OLGULAR

Olgu 1: Bn. H.Ş., 22 yaşında, Gravida: 1, Para: 0, İstanbul Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı Prenatal Tanı ve Tedavi ünitesine, hidrosefali ön tanısı ile 27. gebelik haftasında refere edildi. Anne adayının tıbbi ve obstetrik öyküsünde belirgin bir özellik yoktu. Hastaya ilk fetal ultrasonografik inceleme kliniğimize başvurusundan bir gün önce yapılmış olup, bu incelemenin endikasyonu fundus pubis ölçümünün beklenene göre büyük olması idi. Anne adayının fizik muayenesinde fundus pubis ölçümünün 27. gebelik haftasında 33 cm. olması dışında dikkati çeken bir bulgu saptanmadı. Yapılan ultrasonografik incelemede, amniyos sıvı miktarı normaldi ve baş prezentasyonunda tek, canlı fetus saptandı. Fetal biyometrik ölçümlerde; Bipariyetal Diyameter 87 mm (27. gebelik haftası için 5.-95. persantil değerleri: 230 ve 277 mm) idi. Fetal abdomen çevresi ve femur boyu 27. gebelik haftası için 5-95. persantiller arasında kalmaktaydı. II. düzey ultrasonografik incelemede; kraniumda orta hatta lokalize, yer yer hiperekojen odaklar içeren, solid tümöral kitle saptandı (Şekil 1). Posterior fossa, hipokampus ve beyin sapı normal olarak izlenebildi. Lateral ventriküller simetrik olarak irak ileri derecede genişlemiş olarak (arka boyunuz: 34 n) saptandı. Oksipital lop hizasında korteks kalınlığı 4 mm idi. Tümör kitlesinin içinde yer yer kistik alanlar mevcuttu, iç orbital diyameter 21 mm ve dış orbital diyameter 56 mm değerleriyle 27. gebelik haftası için 95. per-



Şekil 1. Birinci olguda saptadığımız intrakraniyal tümörün ultrason görüntüsü.  
Figure 1. Ultrasonographic image of the intracranial tumor detected in case 1,

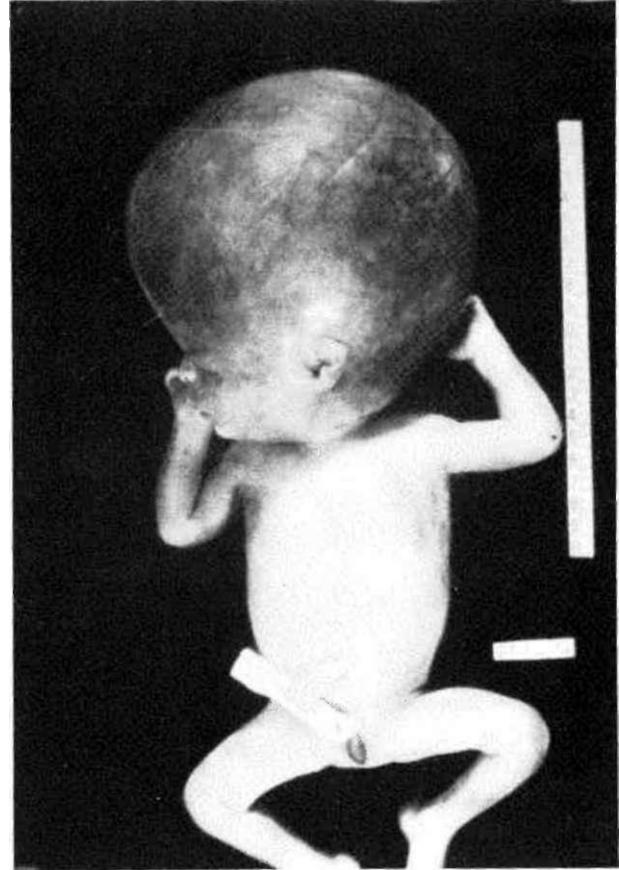


Şekil 2. İkinci olguda saptadığımız intrakraniyal tümörün ultrason görüntüsü.  
Figure 2. Ultrasonographic image of the intracranial tumor detected in case 2.

santilin üzerinde bulundu (27. hafta için 95. persantil değerleri sırasıyla 20 ve 53 mm). Bunların dışında başka bir anomali saptanmadı.

Yukardaki bulgularla fetal intrakraniyal tümör tanısı koyulan gebelikte gebelik haftası 24'ün üzerinde olduğundan, izleme kararı verildi, ancak hasta sonraki kontrollerine gelmedi.

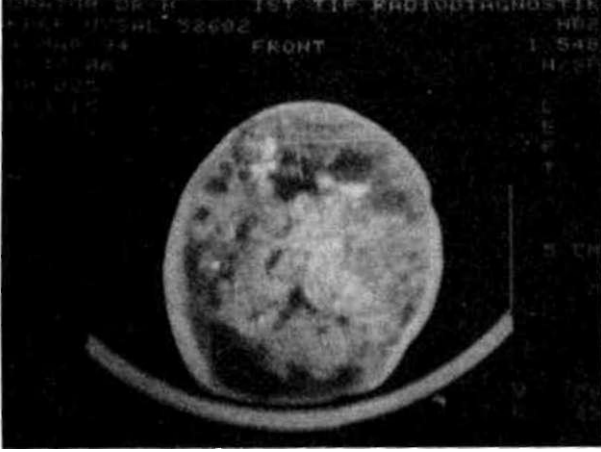
Olgu 2: Bn. Z.U., 28 yaşında, Gravida: 3, Para: 1, İstanbul Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı Prenatal Tanı ve Tedavi ünitesine, ayırıcı tanısı yapılmamış intrakraniyal fetal anomali ön tanısı ile gebeliğin 27. haftasında refere edildi. Anne adayının tıbbi ve obstetrik öyküsünde belirgin bir özellik yoktu. Hastaya ilk antenatal muayene ve fetal ultrasonogram inceleme kliniğimize başvurusundan üç gün önce yapılmıştı. Anne adayının fizik muayenesinde fundus pubis ölçümünün 27. gebelik haftasında 37 cm. olması dışında dikkati çeken bir bulgu saptanmadı. Ultrasonografik incelemede, makat prezentasyonunda, tek, canlı fetus



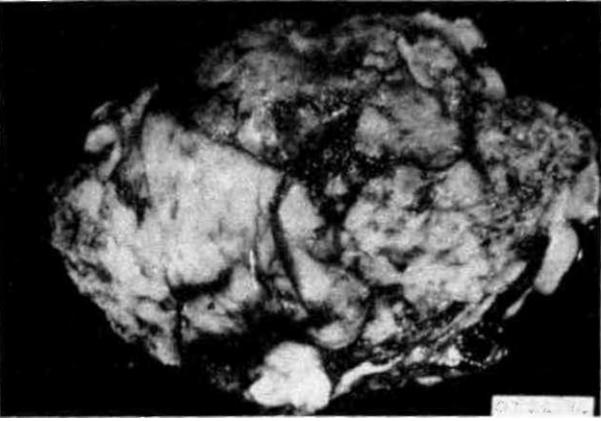
Şekil 3. İkinci olgumuzun postpartum görüntüsü.  
Figure 3. Postpartum image of case 2.

saptandı. Amniyos sıvısı miktarı normal sınırlarda idi. Fetal biyometrik ölçümlerde; Bipariyetal Diyameter 153 mm (27. gebelik haftası için 5.-95. persantil değerleri: 65 ve 74 mm), Baş Çevresi 390 mm (27. gebelik haftası için 5.-95. persantil değerleri: 230 ve 277 mm) idi. Fetal abdomen çevresi ve femur boyu 27. gebelik haftası için 5.-95. persantiller arasında kalmaktaydı. Fetal kraniyum içinde ileri derecede büyük, kısmen ekojenik, solid tümör saptandı. Tümör iç kısımlarında ufak, periferinde daha büyük olan çok sayıda kistik alanlar içermekteydi (Şekil 2). İntrakraniyal anatomik özelliklerini koruyabilen tek bölge olarak serebellum belirlenebildi. İç orbital diyameter 27 mm ve dış orbital diyameter 61 mm değerleriyle 27. gebelik haftası için 95. persantilin üzerinde bulundu (27. hafta için 95. persantil değerleri sırasıyla 20 ve 53 mm). Detaylı fetal ultrasonografik incelemede başka bir anomali tespit edilmedi.

Beyin cerrahisi Anabilim Dalı ile konsültasyon sonrası, prognozun ileri derecede olumsuz olduğuna karar verildi. Aileyle durum etraflıca tartışıldı ve Prostaglandin intraservikal jel ve ardından oksitosin ile travay induklendi. Aktif travayın başında da alt segment transvers insizyonla 2080 gr ağırlığında, 1. ve 5. dakika Apgar skorları 2 ve 0 olan erkek bebek doğurtuldu (Şekil 3).



Şekil 4. İkinci olgumuzun postpartum komputere aksiyel tomografik görüntüsü  
Figure 4. Postpartum computed axial tomography of case 2.



Şekil 5. İkinci olgunun biyopsi makroskopik görüntüsü.  
Figure 5. The gross view of the biopsy of case 2.

Postmortem olarak yapılan Komputere Aksiyel Tomografik incelemede, intrakraniyal normal anatomi izlenemedi. Kraniyum içerisinde heterojen yumuşak dokuda densitesi gösteren, içinde dağınık ve değişik boyutta, düzgün konturlu multiple yapılar görüldü. Sol frontalın bulunması gereken lokalizasyonda 1.5 cm çaplı kistik alanlar içerisindeki sıvı-sıvı seviyeleri hemoraji lehine değerlendirildi. Yumuşak dokuda dağınık kalsifikasyonlar mevcuttu. Subdural kompartmanda olduğu düşünülen koleksiyon tespit edildi. Yağ densitesi görülmedi (Şekil 4).

Yapılan patolojik incelemede, kafa boşluğu açıldığında duranın sağlam olduğu tespit edildi ancak araknoid görülemedi. Makroskopik olarak ansefalonun büyük kısmını kaplayan, sağ hemisferin bir kısmını, sol hemisferin tamamını tutmuş, lateral ve üçüncü ventrikül sistemini ortadan kaldırmış, multilobüle, yumuşak kıvamlı, gri, beyaz, pembe renkli heterojen görünümde

tümoral kitle görüldü (Şekil 5). Mikroskopik incelemede immatür teratom saptandı.

### TARTIŞMA

Her iki olguda da, anne adaylarında klinik olarak dikkati çeken tek bulgu, fundus-pubis yüksekliğinin beklenene göre büyük olmasıydı. Amniyos sıvısı miktarları normal olduğundan, bu bulguyu açıklayacak tek neden her iki gebelik için de fetal makrosefalidir. Sherer ve ark.(3) beklenene göre büyük gebelik nedeni ile yapılan ultrasonografik incelemede tanısını koydukları olgularında, intrakraniyal teratom'a sekonder olarak gelişen Non-İmmun Hidrops fetalisin bir bulgusu olarak polihidramniyosun varlığına işaret etmektedirler.

Birinci hastamızda, teşhis doğum sonrası dönemde teyid edilememişse de, intrakraniyal tümörlerin prenatal tanısı hakkındaki bilgiler az sayıda olgu sunumundan kaynaklandığından (1-4) bu olguyu da sunmakta yarar gördük. Birinci olguda orta hatta lokalize, yer yer hiperkojen odaklar ve kistik alanlar içeren, solid tümöral kitle mevcuttu. Posterior fossa, hipokampus ve beyin sapı normal olarak izlenebilmekteydi ve lateral ventriküller dilate idi. İkinci olgudaki ultrason bulguları ilkinde göre daha da ağırdı ve ultrasonografik incelemede normal olarak izlenebilen tek intrakraniyal organ serebellumdu. İntrakraniyal tümörlerde hidrocefaliye sık olarak rastlandığı bildirilmektedir (5). Gerçekten bizim de birinci olgumuzda hidrocefali varlığı, bu bilgiyle uyum göstermektedir. Literatürde, intrakraniyal tümörlerde epignathus şeklinde ekstrakraniyal yayılım (4) ve artmış kardiyak output nedeniyle non-İmmun hidrops fetalis (3) gelişebileceği bildirilmekte ise de, bizim iki olgumuzda da bu bulgular saptanmamıştır.

Her iki olguda da hipertelorizm saptamamızın önemli bir gözlem olduğuna inanıyoruz. Hipertelorizmin intrakraniyal tümörlerle birlikte görüldüğü bildirilmemiştir. DeMyer (6) tarafından yapılan ve hipertelorizmle birlikte olabilecek malformasyon ve sendromları kapsayan listede intrakraniyal tümörlere yer verilmemiştir.

İnsan embryosunun gelişim sürecinin erken evrelerinde gözler her iki yanda olup, 10. gebelik haftasında normal konumlarına gelmektedirler. Bu migrasyon, frontal meningoensefalosel gibi orta hat tümörlerinde engellenebilmekte ve hipertelorizm gelişebilmektedir (7). Ya da, örneğin intrakraniyal bir tümörün kraniyal kemiklerin gelişim sürecine yapabileceği olumsuz etkiler hipertelorizmle sonuçlanabilecektir. İntrakraniyal tümörün gebeliğin hangi evresinde geliştiğini bilmeden hangi mekanizmanın ön planda olabileceğini söylemek çok zordur.

İntrakraniyal tümörlerle birlikte hipertelorizm saptanabileceğini bilmek, hipertelorizmde intrakraniyal tümör aranmasını ya da intrakraniyal tümörlerde hipertelorizm varlığının kontrol edilmesini gerektirecektir. Ayrıca, farklı gebelik haftalarında, çeşitli tip ve büyüklükte intrakraniyal tümörlerin, tanı sırasında hipertelorizmle

birlikte olup olmaması hipertelorizmin etyopatogenezinin aydınlatılmasına katkı getirebilecektir.

Intrakraniyal tümörlerde obstetrik yaklaşım ne olmalıdır? 24. haftadan önce tanı konulduğunda aileye terminasyonu ciddi olarak önermek doğru olacaktır, ilk olguda gebelik haftası 27 olduğundan, aileye gebeliğin izleme alınmasını önerdik. Ancak hastanın sonraki kontrollara gelmemesi belki de fetal intrakraniyal tümör tanısı koyulan bir gebelikte, ülkemizde diğer çözümlere ulaşabilmenin kolaylığından kaynaklanmış olabilir. İkinci olguda, beyin cerrahisi ile konsültasyonu takiben fetal prognozun çok olumsuz olduğu kararına varıldı. 27. gebelik haftasında preterm travay indüklendi. Bipariyetal diyameterin 27. gebelik haftasında 153 mm olduğunu düşündüğümüzde, solid komponenti ağırlıklı olan bir intrakraniyal tümör olgusunda, konservatif yaklaşım korporal sezaryeni büyük olasılıkla kaçınılmaz hale getirecekti. Öncelikle prostoglandin ve oksitosin ile indüksiyon uygulamamız ve ardından aktif travayın başlaması ile birlikte abdominal doğuma geçmemiz alt segmentin biraz olsun oluşmasını sağlamak amacına dayanmaktaydı. Sezeryanı alt segment transvers kesi ile yapabilmemiz bu görüşü haklı çıkarmıştır.

## KAYNAKLAR

1. Lipman SH, Pretorius DH, Rumack CM, Manco-Johnson ML. Fetal intracranial teratoma, US diagnosis of three cases and a review of the literature. *Radiology* 1985; 157:491-4.
2. Roosen N, Deckert M, Nicola N, Wechsler W, Schobert R, Voss H, Mayer P, Werner C. Congenital anaplastic astrocytoma with favorable prognosis. *J Neuro-surg* 1988; 69:604-9.
3. Sherer DM, Abramowicz JS, Eggers PC, Metlay LA, Sinkin RA, Woods JR. Prenatal ultrasonographic diagnosis of intracranial teratoma and massive craniomegaly with associated high-output cardiac failure. *Am J Obstet Gynecol* 1993; 168:97-9.
4. Ng HN, Ong CL. Two case reports of intracranial teratoma diagnosed antenatally. *Ann Acad Med Singapore* 1993; 22:823-5.
5. Romero R, Pilu G, Jeanty P, Ghidini A, Hobbins JC. Prenatal Diagnosis of Congenital Abnormalities. Appleton&Lange. Norwalk, Connecticut/San Mateo, California 1988:73.
6. DeMyer W. Orbital hypertelorism. In: Vinken PJ, Bruyn GW (eds): *Handbook of Clinical Neurology* North Holland Biomedical Press Amsterdam Elsevier 1977; 30:235-55.
7. Romero R, Pilu G, Jeanty P, Ghidini A, Hobbins JC. Prenatal Diagnosis of Congenital Abnormalities. Appleton&Lange. Norwalk, Connecticut/San Mateo California 1988:89.