



Akrani'nin İntrauterin Ultrasonografi Bulguları: Olgu Sunumu

Kutsi Köseoğlu*, Yelda Dayanır*, Merter Keçeli*, Alırza Odabaşı**

* Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji AD, Aydın

** Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın-Doğum AD, Aydın

Akrani (eksensefali) beyin dokusunun hemen hemen tama yakın gelişmesine rağmen kraniyumun bir kısmının ya da tamamının gelişmemesi ile karakterize nadir bir gelişimsel anomalidir. Akrani anensefaliden sonografik olarak beyin dokusunun varlığı ile ayırt edilir. Bu yazımızda transabdominal ultrason ile 14.-15. haftalarda saptanan 2 akrani olgusu sunduk ve akrani ile anensefalinin ultrason bulgularını tartıştık.

Anahtar Kelimeler: Akrani, Eksensefali, Anensefali, Ultrasonografi.

Case Report : Intrauterin Sonographic Findings Of Acrania.

Acrania (exencephaly) is a rare developmental abnormality characterized by partial or complete absence of the cranium with nearly complete development of brain tissue. Acrania can be differentiated sonographically from anencephaly by the presence of cortical brain tissue. We report two cases of acrania which are detected by transabdominal sonography in the 14th-15th weeks of gestation and sonographic findings of acrania and anencephaly are discussed.

Key Words: Acrania, Exencephaly, Anencephaly, Ultrasonography.

Akrani beyin dokusunun tama yakın gelişmesine rağmen kraniyum kemiklerinin kısmi ya da bütün olarak gelişmemesiyle oluşan ve nadir görülen bir gelişimsel anomalidir.¹ Postnatal yaşam ile bağdaşmayan anomali gebeliğin sonlandırılması için mümkün olduğunca erken saptanmalıdır. Günümüzde transabdominal ve transvajinal ultrason ile 10-14. haftada saptanabilmektedir.^{2,3}

Bu yazımızda, transabdominal ultrason (US) ile 14-15 haftada saptanan iki akrani olgusunun US bulgularını tartıştık.

OLGU 1

33 yaşında gravite 2, parite 1 ve son adet tarihine göre 15 haftalık olan gebeye yapılan transabdominal ultrasonografi incelemesinde abdominal çevre (AÇ): 101mm (15+5 hft.), femur uzunluğu (FL): 21mm (15+5 hft.) olan tek canlı fetus saptandı.

Kraniyum incelemesinde başın gövdeye oranla küçük olduğu izlendi (Resim I). Kafa tabanı, orbitalar ve yüz kemikleri ekojenik şekilde izlenebilmesine rağmen serebral hemisferi çevreleyen kraniyuma ait kemik yapı ayırt edilemedi (Resim II,III). Bunun dışında serebral hemisferlerde anomali saptanmadı. Sistemik taramada ek malformasyon izlenmedi. Vertebralar ve tubuler kemiklerin ekojenitesi doğaldı.

Medikal abortus yapılan fetusun incelenmesinde serebral hemisferlerin ince bir zar ile çevrili olduğu izlendi. Serebral hemisferler gelişmiş olmasına rağmen korteksin orta derecede atrofik olduğu görüldü.

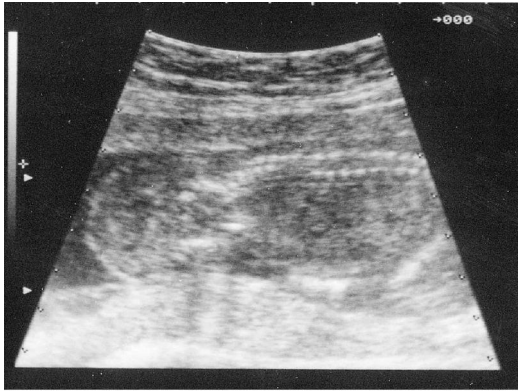
OLGU 2

38 yaşında gravite 3, parite 3 ve son adet tarihine göre 14. haftasındaki gebenin yapılan transabdominal ultrasonografi incelemesinde AÇ: 95mm (14+5 hft.), FL: 18mm (14+3 hft.) olan tek canlı fetus izlendi.

Resim I. Kafa tabanı ve vertebralar ekojenik olarak izlenmesine rağmen kalvaryal kemiklerde eko kaybı mevcut. Başın gövdeye göre küçük olduğu izleniyor.



Resim II. Longitudinal kesitte beyin parankimi izlenmesine rağmen kalvaryumda eko kaybı izleniyor.



Olgu 1'e benzer şekilde baş gövdeye göre küçüktü, orbitalar ve yüz kemikleri izlenebilmesine rağmen kalvaryum kemikleri izlenemedi (Resim IV). Serebral hemisferler normal görünümdeydi. Sistemik incelemede ultrasonografi ile ek anomali saptanmadı.

Medikal abortus sonrası yapılan incelemede serebral parankimin normal olarak geliştiği ve ince bir zar ile çevrili olduğu izlendi. Servikal vertebralarda ultrasonografide saptanamayan spina bifida saptandı.

Resim III. Yüz kemikleri ve orbitalar ekojenik olarak izleniyor.



Resim IV. 14 haftalık fetusta orbitalar ve yüz kemikleri ekojenik olarak izleniyor. Serebral hemisferler izlenmesine rağmen kraniyal kemiklerde eko kaybı mevcut



TARTIŞMA

Akrani (eksensefali) beyin dokusunun tama yakın gelişmesine rağmen kraniyumun bir kısmının ya da

Akrani'nin İntrauterin Ultrasonografi Bulguları: Olgu Sunumu

tamamının gelişmemesi ile ortaya çıkan gelişimsel bir anomalidir. Anensefali ise beynin büyük kısmının gelişmediği ve kranial kemiklerde defektin eşlik ettiği gelişimsel anomalidir. Her iki anomali yaşam ile bağdaşmadığı için anomali saptandığı zaman medikal abortus yapılmalıdır.³

Sonografik olarak saptanabilen akrani olgularının çoğunluğu en erken 10-14. haftalarda bildirilmiştir.^{4,5} Literatürde en erken 9 +3 haftada bildirilen akrani olgusuna rastladık.⁴ 10. haftada bildirilen olgular olmasına rağmen normal kranium ossifikasyonu 13. haftada görüldüğü için sonografik tanının 11-12. haftadan önce konulmaması önerilmektedir.^{4,6}

Sonografik olarak akrani tanısı başın gövdeye göre küçük olması; kortikal beyin dokusu ve yüz kemiklerinin izlenebilmesine rağmen kalvaryum kemiklerinin izlenememesi ile konulur. Akranide serebral hemisferlerin izlenmesi anensefaliden sonografik ayırımı yapılılabildiğini sağlar.⁷

Akranide etiyolojik sebep olarak mesodermal ve ektodermal dokunun defektif gelişimi düşünülür. Literatürde bazı yayınlarda akraninin (eksensefali) anterior kapanma defektine bağlı olduğu ve anensefaliye öncülük ettiği bildirilmektedir. Geç dönem saptanan olgularda amniyotik sıvı etkisinde kalan beyin dokusunun zamanla kısmen atrofiye uğradığı ve bu nedenle de akraninin anensefaliye öncülük edebileceği öne sürülmüştür.⁷ 15. haftada saptadığımız akrani olgusunda; serebral hemisferlerinde izlenen ılımlı kortikal atrofinin amniyotik sıvı ile korteksin direk teması sonucu olabileceği düşünüldü. Olgularımızda akranide tipik olarak tanımlanan başın normalden küçük olması ve eksokraniumda eko kaybı bulguları mevcuttu. Akranide bizim olgularımızda olduğu gibi kalvaryum

gelişmediği için kafa çevresi ve biparietal çapın normalden küçük olduğu bildirilmiştir.^{2,3} Akaniye orbital tavan yokluğu ve servikotorasik spina bifidanın eşlik edebileceği bildirilmiştir.⁸ 2. olgumuzda servikal spina bifida olmasına rağmen ultrasonografi incelemesi sırasında fetus hiperekstansiyonda olduğu için sonografik olarak saptayamadık.

Akrani (eksensefali) serebral korteksin gelişmesi nedeni ile anensefaliden ayırt edilmesi gereken gelişimsel anomalidir. Ancak geç saptanan olgularda izlenen beyin dokusu atrofi amniyotik sıvı ile direk temas sonucu oluşabilir ve akrani anensefali öncüsü olarak düşünülebilir.⁷ Transabdominal ve transvajinal US ile ilk trimestir sonu veya 2. trimestir başında akrani tanısı konulabilir.⁴

KAYNAKLAR

1. Chervenak FA. Ultrasound in obstetrics and gynecology. 1st. Ed. Boston: Little, Brown and Company, 1993; 837.
2. Kennedy KA, Fliet KJ, Thurmond AS. First-trimester diagnosis of exencephaly. Am J Obstet Gynecol 1990; 162: 461-3.
3. Johnson SP, Sebire NJ, Snijders RJ, Tunkel S, Nicolaides KH. Ultrasound screening for anencephaly at 10-14 weeks of gestation. Ultrasound Obstet Gynecol 1997;9:14-6.
4. Becker R, Mende B, Stierner B, Entezami M. Sonographic markers of exencephaly at 9 + 3 weeks of gestation. Ultrasound Obstet Gynecol 2000;16:582-4.
5. Nishi T, Nakano R. First trimester diagnosis of exencephaly by transvaginal ultrasonography. J Ultrasound Med 1994;13:149-51.
6. Sepulveda W, Sebire NJ, Fung TY, Pipi E, Nicolaides KH. Crown-chin length in normal and anencephalic fetuses at 10-14 weeks' gestation. Am J Obstet Gynecol. 1997; 176: 852-5.
7. Timor-Trisch IE, Greenebaum E, Moneagudo A, Baxi L. Exencephaly-anencephaly sequence: proof ultrasound imaging and amniotic fluid cytology. J Matern Fetal Med 1996; 5:182-5.
8. Dahnert W. Radiology review manual. 4th ed. Baltimore: Williams&Wilkins, 1999; 213.

Yazışma Adresi :

Yrd. Doç. Dr. Kutsi Köseoglu
Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi
Radyoloji AD, 09100 Aydın
Faks : 256 212 0146
E-Posta : kutsikoseoglu@yahoo.com