

Chiari tip II olgusunda obstetrik ultrasonografi bulguları

Obstetric ultrasonographic findings of Chiari type II: Case report

Alptekin Tosun¹, Bekir Sıtkı Bozan²

¹Avukat Cengiz Gökçek Devlet Hastanesi, Radyoloji Bölümü, Gaziantep

²Primer Hospital İpekyolu, Radyoloji Bölümü, Gaziantep

ÖZET

Chiari malformasyonları 3 tipe ayrılmaktadır. Chiari tip I malformasyonunda serebellar tonsillerin kaudale protrüzyonu mevcuttur. Tip II malformasyonu en sık görülen ve meningomyelosele eşlik ettiği tiptir. Tip III malformasyonu üst servikal bölgede meningoensefalosele görülmesi nadir tiptir.

Spina bifida, spinal lezyonun cilt ile çevrili olup, olmamasına göre açık ve kapalı olarak sınıflandırılır. Kapalı tip spina bifidaya kranium bulguları eşlik etmez. Açık tip prenatal dönemde daha sık tanı almaktadır. Tipik kranium bulguları ventrikülomegali, limon işareti (bifrontal indentasyon), muz işareti (Chiari II malformasyonu), sisterna magna obliterasyonu ve gestasyonel yaşa göre küçük biparietal çap (BPD) ve vücut ölçümleridir. Ventrikülomegalide oksipital hornlar 10 mm nin üzerindedir. Koroid pleksus küçük görünümde olup, gözyaşı damlası şeklinde asılı gözükür. Limon işaretinde fetal kraniumda bifrontal indentasyon olarak beliren frontal kemiklerin bikonkav görünümü limona benzetilir. Muz işareti ve posterior fossanın silinmesi posterior fossa hipoplazisi sonucudur. Sisterna magna oblitere edilir. Serebellum kompresyon sonucu anormal lokalizasyonda olup, tonsiller ve vermis kaudalde foramen magnuma herniyedir. Hemisferler beyin sapını sarar ve "C" şeklini alır (muz belirtisi). Spinal longitudinal sonografide açık spinal ve cilt defekti izlenebileceği gibi spinal kanal çapında genişleme ve interpedinküler mesafede artış saptanır.

Anahtar Kelimeler: Nöral tüp defekti, spina bifida, limon belirtisi, muz belirtisi, obstetrik sonografi.

GİRİŞ

Nöral tüp defektinde tanı koyma deneyim ve dikkatli incelemeye gereksinim duymaktadır. Küçük açık nöral tüp defektleri dikkatli incelemeye rağmen gözden kaçabilmektedir. Bundan dolayı kranial anomaliler artık spina bifida varlığının belirteci olarak kullanılmaktadır. Kraniumun ventral kesimindeki simetrik yassılaşıma limon belirtisi; serebellar bulgularsa muz belirtisi adını alarak

ABSTRACT

Chiari malformations divided into 3 groups. Chiari type I malformation is caudal protrusion of cerebellar tonsils. Type II malformation is the most common and associate with meningomyelocele. Type III is a high cervical meningoencephalocele and uncommon.

Spina bifida, has classified into open and closed forms as skin covered spine lesions. Cranial signs are not accompaniment on closed type. Open type usually diagnosed on prenatal period. Typical findings are ventriculomegaly, lemon sign (bifrontal indentation), banana sign (Chiari II malformation), obliteration of cisterna magna and small BPD and body measurements according to gestation age. Occipital horns are higher than 10 mm in ventriculomegaly. Choroid plexus are small and looking like tear. Lemon sign defines biconcave frontal bones as looking like a lemon. Banana sign and obliteration of cisterna magna resulted cause of hypoplasia of posterior fossa. Compression of cerebellum causing abnormal localization, although cerebellar tonsils and vermis herniated to foramen magnum. Hemispheres are wrapping brain stem and looking like "C" (banana sign). Spinal longitudinal sonogram reveals open spine and skin defect, although dilatation on spine canal and increased interpedicular distance.

Key words: Neural tube defect, spina bifida, lemon sign, banana sign, obstetric sonography.

Tarihi / Received: 18.03.2009, Kabul Tarihi / Accepted: 09.07.2008

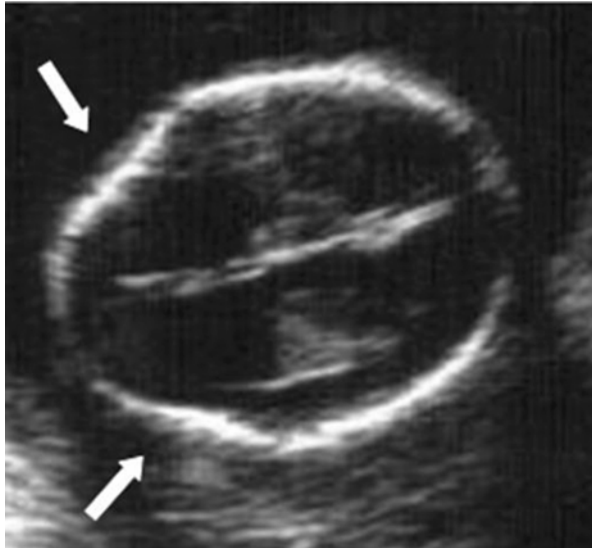
Yazışma Adresi /Correspondence: Dr. Alptekin TOSUN, Avukat Cengiz Gökçek Devlet Hastanesi, Radyoloji Bölümü, Gaziantep. Email: tosun_alptekin@yahoo.com

nöral tüp defektiyle birliktelik gösterir ve spinal açıklığın göstergesi olarak kullanılmaktadır.

Uzun dönemde hastalığın etkisi defektin boyutu, hidrosefali varlığı ve şiddeti ile diğer eşlik eden malformasyonlara göre çeşitlilik göstermektedir. 2. trimester nöral tüp defekti için yüksek risk taşımaktadır. Dolayısıyla spina bifidanın prenatal erken teşhisi (özellikle 24-26 haftadan önce) gereğinde terapötik olarak gebeliğin sonlandırılmasında önemli rol oynamaktadır. Normal fetal sakrumda artefakt sonucu oluşan disrafik görünüm yalancı pozitifliğe neden olabilir. Maternal serumda α -fetoprotein (AFP) yüksekliği akılda tutulmalıdır.

OLGU SUNUMU

22 yaşında bayan hasta, ilk gebelik ve rutin kontrol amacıyla obstetrik ultrasonografi (US) istemiyle bölümümüze başvurdu. Menstruasyon yaşı 16 hafta 6 gün ile uyumluydu. Olguda BPD, femur uzunluğu, baş ve abdomen çevrelerinin ölçümleri sonucunda 17 hafta 1 günle uyumlu gebelik saptandı. Fetal yaşta gerilik mevcut değildi. Nörokranium demonstrasyonunda ventralde bifrontal indentasyon bulgusu izlendi. (Şekil 1)



Şekil 1. Transvers kranial sonogram, ventriküler seviyede elde olunan görüntü, Fetal nörokraniumda frontal kemiklerde bikonkavite (limon belirtisi).



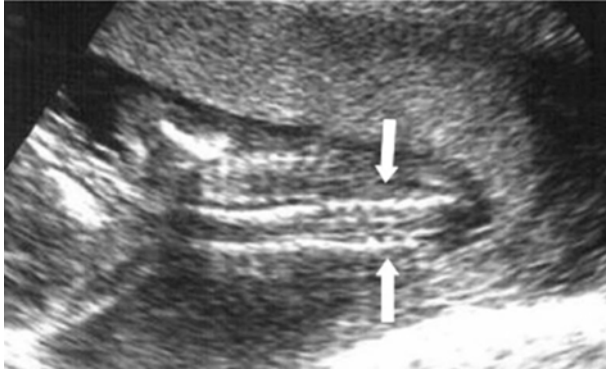
Şekil 2. Serebellumun anormal konfigürasyonu (muz belirtisi), sisterna magna obliteredir.

Serebellar hemisferler anormal lokalizasyonda ve anteriora doğru dizilim göstermekteydi. Serebellumun arkasında sisterna magna oblitereydi. (Şekil 2) Ventriküler sistem normalden genişti (posterior horn çapı 22 mm). (Şekil 3)



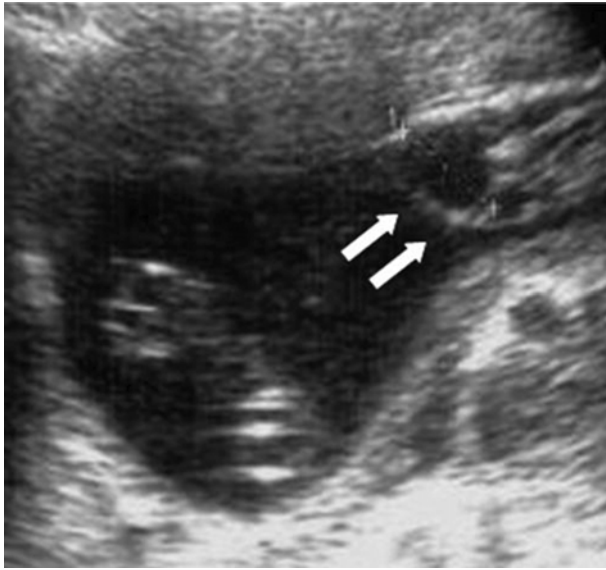
Şekil 3. Ventriküler dilatasyon (ventrikülo-megali) net olarak görülmektedir.

Vertebral kolon incelemesinde spinal longitudinal sonogramda interpedinküler mesafede artış mevcuttu. (Şekil 4)



Şekil 4. Fetal spinal kanalın longitudinal sonogramı: genişleşmiş kanal ve interpedinküler mesafelerde artış

Alt lomber seviyede defekt gözlemlendi, dorsale doğru ince membran ile çevrili 17 mm uzun aksında spinal defekt demonstre edildi. (Şekil 5)



Şekil 5. Detaylı incelemede görülen membran ile örtülü spinal defekt

Renkli Doppler US incelemede umbilikal arter ve orta serebral arter (MCA) sistol/diastol (S/D) oranları normal sınırlardaydı. Uterin arter değerlendirilmesinde bilateral yüksek dirençli akımlar mevcuttu. S/D oranları yüksekti (sağda 2.88, solda 4.45) ve bilateral erken diastolik çentik (diastolik notch) saptandı. Bulgular ışığında olguya nöral tüp defekti (açık tip spina bifida) tanısı konuldu.

TARTIŞMA

US ile serebellar görünüm bulguları ve nörokranium kontur anomalileri spina bifida için önemli belirteçlerdir. Limon belirtisi 24 haftalık gestasyon öncesinde yüksek riskli popülasyonda spina bifida tanısında oldukça yardımcıdır; ancak gestasyon yaşı ilerledikçe fetüs gelişimi sonucunda limon işareti belirsizleşebilir; dolayısıyla güvenilirliği azalır^{1,2}. Limon işareti spina bifidaya özel değildir. Ensefalosel, ensefaloselin eşlik ettiği Dandy-Walker malformasyonu, kistik higroma, diyafragma hernisi, korpus kallosum agenezisi, fetal hidrops, umbilikal ven varisleri ve çift-damar kord anomalilerine de eşlik edebilir. Limon belirtisi varlığında ventrikülomegali, mikrosefali, sisterna magna obliterasyonu, serebellar hemisferlerin kompresyonu ve ventral yönde oryantasyonu (muz işareti) gibi kranial bulgulara bakılmalı ve vertebral kolonun dikkatle değerlendirilmesi gerekmektedir^{3,4}.

Nöral tüp defekti etiyojisi multifaktoriyeldir. Genetik ve çevresel faktörler rol alır. Her ne kadar spina bifida izole bulgu olsada trizomi 13 ve 18 ile kromozomal segmentlerin parsiyel duplikasyonu veya delesyonu ile birliktelik gösterebilir. Faktörler arasında az doğum, düşük sosyoekonomik düzey, kısmi infertilite, diyabet, obezite, antikonvülan gibi çeşitli medikal tedavi ilaçlarının kullanımı sayılabilir. Folik asit eksikliği nöral tüp defektine yol açtığından folik asit replasmanı tedavide kullanılmaktadır. Spina bifida sıklıkla lumbosakral seviyede gözlenmekle birlikte tüm seviyelerde görülebilir. Defekt seviyesine göre alt ekstremité anomalileri, paralizi, fetal ve üriner inkontinans ve duyu kaybı gibi çeşitli bulgulara yol açabilir. Spina bifida sıklıkla hidrocefali ve Arnold-Chiari II malformasyonu ile birliktedir^{4,5}.

Chiari tip I malformasyonu serebellar tonsillerin kaudale uzanması sonucu tonsiller ektopi şeklindedir. Medulla ve dördüncü ventrikül normal konumdadır. Posterior fossanın küçük boyutu ile normal boyutlardaki serebellum arasında uyumsuzluk sonucu düşük yerleşimli sivrileşmiş tonsiller gözlenir. Chiari tip III malformasyonu yüksek servikal bölgede spina bifida ve serebellar ensefalosel olarak tanımlanır. En nadir görülen tipidir. Serebellar tonsiller ve beyin sapı kaudal yöne dislokedir. Servikal siringohidromiyeli eşlik eder^{6,7}.

Spina bifidanın erken teşhisi annenin gebeliği sonlandırma isteği nedeniyle oldukça önemlidir. 26. haftaya kadar gebeliği sonlandırmak mümkündür. Açık tip spina bifidada maternal AFP seviyesinin yüksek olması yaklaşık %80 oranında doğru tanı koydurur. Bundan dolayı AFP yüksekliği mevcut olgularda detaylı sonografik incelemenin önemi artmaktadır.

Riskli popülasyonda 24. haftadan önce US ile spinal defektin küçük olmasından dolayı görülmesi zor olup, spina bifidanın indirekt bulgularının vizualize edilmesi önem arz etmektedir.

KAYNAKLAR

1. Thomas M. The lemon sign. Radiology 2003; 228:206-207.
2. Sebire NJ, Noble PL, Thorpe JG, Snijders RJ, Nicolaides KH. Presence of the lemon sign in fetuses with spina bifida at the 10-14 week scan. Ultrasound Obstet Gynecol 1997; 10:403-405.
3. Benacerraf BR, Stryker J, Frigoletto FD. Abnormal US appearance of the cerebellum (banana sign): indirect sign of spina bifida. Radiology 1989; 171:151-153.
4. Nicolaides KH, Campbell S, Gabbe SG, Guidetti R. Ultrasound screening for spina bifida: cranial and cerebellar signs. Lancet 1986; 12:72-74.
5. Nyberg DA, Mack LA, Hirsch J, Mahony BS. Abnormalities of fetal cranial contour in sonographic detection of spina bifida: evaluation of the lemon sign. Radiology 1988; 167:387-392.
6. Kaske TI, Rumack CM, Harlow CL. Neonatal and infant brain imaging. In: Rumack CM, Wilson SR, Charboneau JW, eds. Diagnostic ultrasound. 2nd ed. Missouri: Mosby-Year Book; 1998. p.1454-1457.
7. Blaser SI, Castillo M. Konjenital. In: Blaser SI, Illner A, Castillo M, Hedlund GL, Osborn AG, eds. Pocket Radiologist, Pediatrik Nöro, En sık 100 tanı. Nobel Tıp Kitabevleri; 2006. p.15-23.