

## İNİENSEFALİ USG VE MRG BULGULARI

### INIENCEPHALY US AND MRI RESULTS

İsmet Miraç ÇAKIR<sup>1</sup>, Hatice Ayça ATA KORKMAZ<sup>1</sup>, Eser BULUT<sup>1</sup>, Dođukan ATABAY<sup>1</sup>, Nahide Gökçe ÇAKIR<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Araştırma ve Eğitim Hastanesi, Radyoloji Bölümü Trabzon, Türkiye.

<sup>2</sup> Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Farabi Hastanesi, Aile Hekimliği Ana Bilim Dalı, Trabzon, Türkiye.

**Cite this article as:** Çakır İM, Ata Korkmaz HA, Bulut E, Atabay D, Çakır NG. INIENCEPHALY US and MRI RESULTS. Med J SDU 2019; 26(2): 201-203.

#### Öz

##### Giriş

İniensefali, başın fikse ve belirgin retrofleksiyonu, ayrıca kısa ve hareketsiz ense ile karakterize nadir bir kranio-servikal deformitedir. Oksipito-pariyetal kemikte defekt ve foramen magnumda genişleme, serviko-torakal vertebral kolonda kısalık ve füzyon defekti tanı koymaya yardımcı ana bulgulardır.

##### Olgu Sunumu

38 yaşında ve 19. gebelik haftasındaki takipsiz olgumuzda, prenatal ultrasonografi ve manyetik rezonans görüntüleme kraniumda oksipito-pariyetal bölgede geniş ensefalosel, servikal ve torasik vertebra posterior elemanlarında füzyon defekti ve kısa vertebral kolon izlendi. Fetus boynunda hiperekstansiyon mevcuttu. Terminasyon yapılan olguda bulgular postnatal olarak iniensefali olarak doğrulandı.

##### Sonuç

İniensefalide erken tanı ve terminasyon ile maternal riskler azaltılabilmektedir.

**Anahtar kelimeler:** İniensefali; ultrasonografi; manyetik rezonans görüntüleme

#### Abstract

##### Introduction

Iniencephaly is a rare craniocervical deformity characterized by cranial fixation and pronounced retroflexion, as well as short and immobile neck. Occipito-parietal bone defects and foramen magnum enlargement, cervico-thoracic vertebral shortening and fusion defects are the main findings that help to make a diagnosis.

##### Case Report

In our case who was 38 years old unfollowed 19 week pregnant women, prenatal ultrasonography and magnetic resonance imaging showed a large encephalocele in the occipito-parietal region in cranium, a fusion defect in the cervical-thoracic vertebra posterior elements and a short vertebral column. There was hyperextension in the fetus neck. The case which were applied the termination, findings were confirmed as postnatal iniencephaly.

##### Results

In iniencephaly maternal risks can be reduced with early diagnosis and termination,

**Keywords:** Iniencephaly; ultrasound; magnetic resonance imaging

#### Giriş

Embriyogenez döneminde nadir görülen santral sinir sistemi füzyon defektlerinden iniensefali, kafa kaide-

sini oluşturan posterior yapılarda, servikal- torakal vertebra posterior elemanlarında füzyon defekti ile karakterize, başın hiperekstansiyonda postürü ile karakterize bir antitedir [1]. Saint-Hilaire tarafından 1836'da iniensefali ilk kez tanımlanmıştır. Lewis ve ark.'ları

**İletişim kurulacak yazar/Corresponding author:** ismetcakir\_55@hotmail.com

**Müracaat tarihi/Application Date:** 30.06.2018 • **Kabul tarihi/Accepted Date:** 09.08.2018

©Copyright 2018 by Med J SDU - Available online at <http://dergipark.gov.tr/sdutfd>

©Telif Hakkı 2018 SDÜ Tıp Fak Derg - Makaleye <http://dergipark.gov.tr/sdutfd> web sayfasından ulaşılabilir.

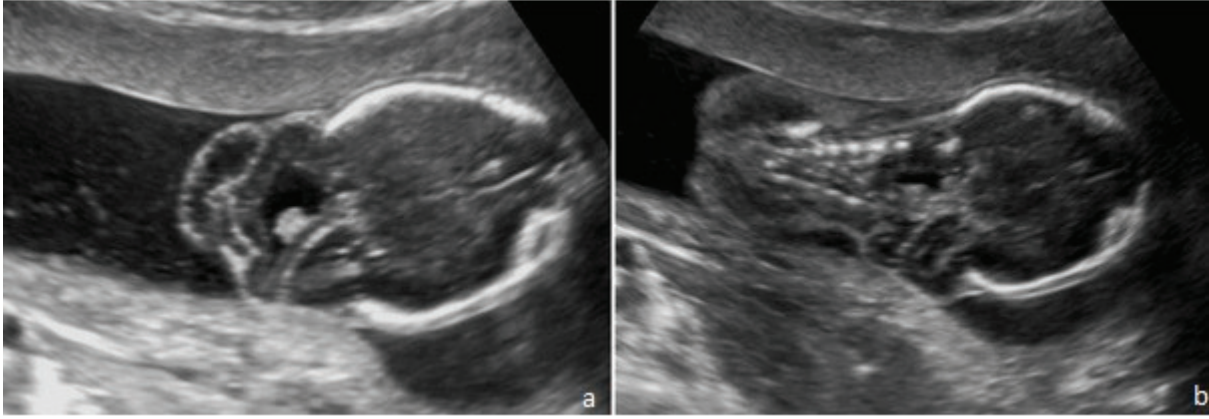
tarafından 1897 senesinde iki alt gruba ayrılmış olup iniensefali apertusta ensefalosel, iniensefali claususta spinal defekt eşlik etmektedir [2]. Kardiyak anomaliler, morgagni ya da bochdalek hernisi, akciğer hipoplazisi, serebellar hipoplazi, omfalosel ve tek umbilikal arter iniensefaliye eşlik edebilen anomalilerdir [3]. İniensefali olguları prenatal dönem ya da postnatal erken süreçte fatal seyretmektedir. Ancak literatürde birkaç vakada postnatal yaşayan olgular vardır [4].

Bu olgu sunumunda, prenatal dönemde ultrasonografi (USG) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile tanı alan iniensefali olgusunun MRG, postmortem makroskopik patoloji bulgularının sunulması amaçlanmıştır.

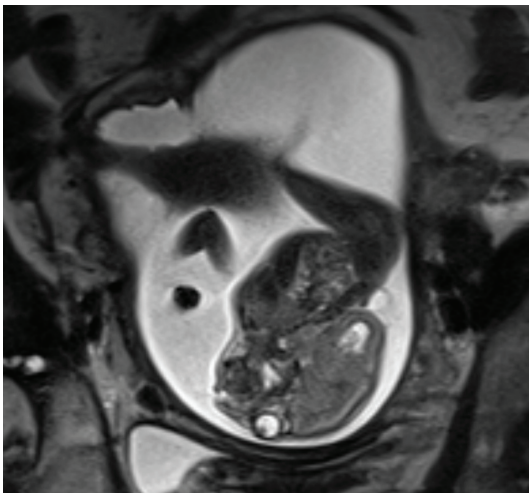
## Olgu Sunumu

38 yaşında ve 19. gebelik haftasındaki primipar takip-siz gebeye tarafımızdan yapılan 3 boyutlu obstetrik USG' de fetus boynunda hiperekstansiyon mevcuttu. Kafa kaidesi posteriorunda oksipito- pariyetal bölgede geniş ensefalosel, kısa vertebral kolon ve servikal ve torasik vertebra posterior elemanlarında füzyon defekti izlendi (Resim 1). Fetusta tek umbilikal arter mevcuttu. USG incelememiz Toshiba, Aplio 500 cihazında, 3.5 MHz konveks prob kullanılarak gerçekleştirildi.

Fetal MRG' de kraniyum hiperekstansiyonda izlendi. Vertebral kolon kısa izlenmiş olup posterior elemanla-



**Resim 1:** Ultrason görüntülerinde (a) oksipito-pariyetal bölgede geniş ensefalosel (oklar), (b) kısa vertebral kolon ve servikal ve torasik vertebra posterior elemanlarında füzyon defekti (oklar).



**Resim 2:** Fetal MRG' de, fetus başı hiperekstansiyonda enseye yapışık olarak izlenmekte olup oksipito-pariyetal bölgede ensefalosel (ok) ve kısa vertebral kolon görülmektedir.



**Resim 3:** Olgunun postmortem fotoğrafı. Lateral görüntüde hiperekstansiyonda baş, ensefalosel ve vertebral kolonda kısalık.

rında füzyon defekti mevcuttu. Kraniyum posteriorunda oksipito-pariyetal bölgede geniş ensefalosel izlendi (Resim 2). Batın içi organlarda patolojik görünüm izlenmedi. Siemens Avanto 1.5 Tesla cihazı ile MRG incelemesi yapıldı.

Terminasyon yapılan olguda postmortem incelemede başın hiperekstansiyonu, oksipito-pariyetal bölgede ensefalosel, kısa vertebral kolon, vertebra posterior elemanlarında füzyon defekti ve düşük kulak görüldü. Bulgular postnatal iniensefali olarak doğrulandı (Resim 3).

## Tartışma

İniensefali, etyolojisi henüz bilinmeyen, herhangi bir kromozomal anomali ile bağlantısı tanımlanmamış nadir görülen konjenital bir malformasyondur. İnsidansının 10 bin canlı doğumda 0,1-10 olduğu tahmin edilmektedir [5]. Erkeklerle oranla kızlarda daha sık izlenmekte olup kızlarda bu oran 1/9'dur [6].

Folik asit eksikliği, sosyoekonomik düzeyin düşüklüğü, obezite, sülfanamid, tetrasiklin ve antitümör ilaçların iniensefali riskini artırdığı düşünülmektedir [4].

Radyolojik görüntülemelerde iniensefali tanısında en önemli bulgular fetal baş hiperekstansiyonu, kafa kaidesi posteriorunda defekt ve eşlik edebilen ensefalosel, hiperlordoz, serviko-torakal vertebrada kısalık ve posterior elemanlarında füzyon defektleridir. Anensefali, hidrosefali, siklopi, tek umbilikal arter, konjenital kalp hastalıkları gibi anomalilerde iniensefaliğe eşlik edebilmektedir. Bu yüzden, bu olgulara geniş kapsamlı radyolojik inceleme yapılmalıdır [1]. Literatürde tipik "stargazing fetus (yıldızlara bakan görünüm)" şeklinde tanımlanan görünüm prenatal USG ya da MRG'de fetal başın hiperekstansiyonu ve torakal bölgeye fikse olmasıdır [7]. İniensefaliğe olgulara sıklıkla polihidroamniyozda eşlik edebilmektedir [8].

Ayırıcı tanısında Klippel Feil sendromu, anensefali ve meningoşelensefali düşünülmelidir. İniensefalinin, diğer anomalilerden ayırımında en önemli bulgusu servikal bölgede hiperekstansiyon olmasıdır. Çünkü bu bulgu diğer anomalilerde yoktur. Ayırıcı tanısında en dikkatli olunması gereken anomali Klippel Feil sendromudur. Çünkü servikal vertebrada füzyon anomalisi bulunan bu sendrom letal olmayıp ve cerrahi tedavi ile yaşama şansı vardır [9].

Letal seyreden postpartum dönemde yaşam ile bağdaşmayan bu anomalinin erken tanısı terapötik abortus ile maternal mortalitede azalma sağlayıp, sonraki gebeliklerde nüks riski de taşıdığından aileye danış-

manlık verilmesi açısından oldukça önemlidir. Bu yüzden fetal USG ve MRG değerlendirmede hiperekstansiyonda fikse baş, oksipital kemik defekti ve kısa vertebral kolon gibi bulgularda öncelikle iniensefali düşünülmelidir.

## Kaynaklar

1. Habibi, H.A., Et Al., İniensefali; Prenatal Manyetik Rezonans Görüntüleme İle Değerlendirilmesi Ve Postmortem Bulguları. Türkiye Klinikleri Journal Of Case Reports, 2016. 24(2): P. 173-176.
2. Seçkin, K.D., Et Al., İlk Trimesterde Tanı Alan İniensefali Olgusu Ve Literatürün Gözden Geçirilmesi.
3. Chen, C.P., Prenatal Diagnosis Of Iniencephaly. Taiwan J Obstet Gynecol, 2007. 46(3): P. 199-208.
4. Ercan, F., Et Al., İniensefali Clausus: Olgu Sunumu. Bozok Tıp Dergisi: P. 88.
5. Kulkarni, P.R., Et Al., Iniencephaly Clausus: A Case Report With Review Of Literature. J Pediatr Neurosci, 2011. 6(2): P. 121-3.
6. Kulaylat, N.A. And H. Narchi, Iniencephaly: An Uncommon Neural Tube Defect. J Pediatr, 2000. 136(3): P. 414.
7. Gadodia, A., Et Al., Antenatal Sonography And Mri Of Iniencephaly Apertus And Clausus. Fetal Diagn Ther, 2010. 27(3): P. 178-80.
8. Dogan, M.M., Et Al., Iniencephaly: Sonographic-Pathologic Correlation Of 19 Cases. J Perinat Med, 1996. 24(5): P. 501-11.
9. Arı, S.A., Et Al., Üçüncü Trimesterde Nadir Görülen İniensefali Olgusu: Literatür Ve Yönetim. Ege Tıp Dergisi.

