

Dandy-Walker Malformasyonunun Prenatal Sonografik Bulguları

Prenatal Sonography Of Dandy-Walker Malformation

¹Uzm.Dr. Alptekin TOSUN

²Uzm.Dr. B. Sitki BOZAN

¹Avukat Cengiz Gökçek Devlet Hastanesi Radyoloji Kliniği

²Primer Hastanesi Radyoloji Kliniği

Gaziantep Tıp Dergisi 2009;15(2):41-43.

Özet

Dandy-Walker malformasyonu Dandy-Walker kompleksinin bir parçası olup posterior fossanın gelişim bozukluğu ile karakterizedir. Etiyolojisi kesin olarak bilinmemektedir. Luschka ve Magendie foramenlerinin ilk trimesterde agenezisi, dördüncü ventrikül kökünün malformasyonu ve foramen Magendienin açılmasındaki gecikmenin rol aldığını belirten teoriler mevcuttur. Prenatal ultrasonografinin tanıda önemli yeri vardır. Posterior fossanın kistik dilatasyonu, serebellar vermisin değişik derecelerde hipoplazisi veya agenezisi ile tanı konmaktadır. Olgulara hidrosefali eşlik edebilir. Bu çalışmada polihidroamnios saptanan, hidrosefali olmayan ancak kranium ölçümleri diğer ölçümlere göre yüksek ölçülen olguda Dandy-Walker malformasyonuna eşlik eden serebellar hemisferlerde belirgin hipoplazi ve meningesel birlikteliği irdelenmiştir.

Anahtar Kelimeler: Dandy-Walker malformasyonu, Dandy-Walker kompleksi, Polihidroamnios, Ultrasonografi

Abstract

Dandy-Walker malformation is a part of Dandy-Walker complex and characterized as development anomaly of posterior fossa. Etiology is not definitely known. Many theories suggested as agenesis of Luschka and Magendie foramens, malformation of fourth ventricle root and delayed opening of foramen Magendie. Prenatal ultrasonography is important on diagnosis. Cystic dilatation of posterior fossa, hypo- or agenesis of cerebellar vermis is the main sonographic findings. Hydrocephaly may exist. This study reveals Dandy-Walker malformation with existence of hypoplasia of cerebellar hemispheres, meningocele and polyhydramnios.

Key Words: Dandy-Walker malformation, Dandy-Walker complex, Polyhydramnios, Ultrasonography

Giriş

Dandy-Walker malformasyonu (DWM), Dandy-Walker varyantı (DWW) ve mega sisterna magna, Dandy-Walker kompleksi (DWK) olarak sınıflandırılan posterior fossanın gelişim bozukluğudur. DWM embriyolojik dönemde serebellum ve vermisin gelişim defekti sonucu ortaya çıkan konjenital malformasyondur (1). Prenatal sonografik değerlendirmede dördüncü ventrikülün kistik dilatasyonu, serebellar vermisin tam veya parsiyel yokluğu ile çevre yapılarında distorsiyona neden olan genişlemiş posterior fossanın vizualize edilmesiyle tanı konmaktadır. Kliniği DWV'a oranla daha şiddetlidir. DWV serebellar disgenezi, serebellar vermisin hipoplazisi görülmektedir. Posterior fossada genişleme olmamasıyla DWM ile ayrılır. DWM'ndan daha sık görülür ve tüm posterior fossa malformasyonlarının 1/3'ünü oluşturur. Mega sisterna magna ise serebellar vermis ve dördüncü ventrikülün normal görünmesine karşın genişlemiş sisterna magna saptanmaktadır. Tanı inferior vermis formasyonunun tamamlandığı 17. gestasyon haftasından itibaren konabilir (1-3).

Olgu Sunumu

24 yaşında ilk gebeliği olan hasta bölümümüze başvurdu. Olgu herhangi bir şikayeti olmadığından dolayı daha önce hastaneye başvurmamış, obstetrik muayene veya ultrasonografi tetkiki yapılmamıştı. Obstetrik ultrasonografide uterus gestasyon kese içerisinde kardiyak aktivitesi gözlenen tek canlı fetüs görüldü. Plasenta normal görünümdeydi. Son menstruasyon tarihine göre 29 haftalık olguda polihidroamnios mevcuttu. Femur uzunluğu 28 hafta, karın çevresi 29 hafta, biparietal çap ve baş çevresi 34 hafta ile uyumluydu.

Fetal posterior fossa normalden geniş ve dördüncü ventrikülü kapsayan geniş aneikoik alan (dilata sisterna magna) gözlemlendi. Bu aşamada sınırlandırılabilen kistik oluşum seçilemedi. Ancak oksipitalde kalvarial defekt ile defektten posteriora doğru protrüde oksipital meningesel mevcuttu.

Uzm.Dr. Alptekin TOSUN, Gaziantep Avukat Cengiz Gökçek Devlet Hastanesi Radyoloji Kliniği

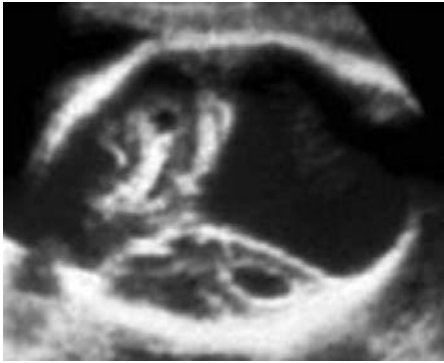
Adres: Gaziantep Avukat Cengiz Gökçek Devlet Hastanesi Şahinbey / GAZİANTEP

Tel: 0532 496 43 98 **E-mail:** tosun_alptekin@yahoo.com

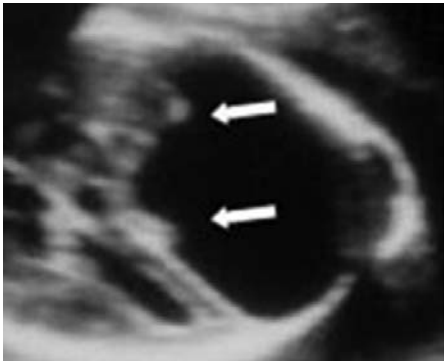




Şekil 1. Prenatal ultrasonografik inceleme. Genişlemiş posterior fossa içerisinde dördüncü ventrikülü içine alan dilate sisterna magna. Supratentorial alanda ventrikülomegali mevcut değil, ancak oksipital hornlar öne doğru yaylanmış görünümde.



Şekil 2. Prenatal sonogramda öne ve yukarıya doğru distorde olmuş serebellum. Serebellar hemisferler belirgin hipoplazik (beyaz oklar). Vermis vizualize olmamaktadır (agenezi).



Şekil 3. Prenatal sonografide oksipital bölgede kalvarium defekti (beyaz ok) ve defektten dışarıya protrüde meningesel izlenmektedir.

Serebellar hemisferler belirgin hipoplazik, distorde ve yüksek konumlu görünümdeydi. Serebellar vermis demonstre edilemedi (agenezi) (Şekil 1, Şekil 2, Şekil 3). Supratentorial alanda ventriküler sistem normal genişlikte olup, ventrikülomegali bulgusu mevcut değildi. Oksipital hornları anteriora doğru yaylanmıştı.

Korpus kallosum net olarak vizualize edilerek korpus kallosum hipo- veya agenezisi ayırt edildi. Fetal belirtilenlerden başka patolojiye rastlanmadı.

Tartışma

Gelişimsel posterior fossa anomalileri, sisterna magna'daki etkileri sonucu boyut ve görünüşüne göre sonografik olarak demonstre edilirler. Sisterna magna normalden küçükse Chiari 2 malformasyonu için risk faktörü olup, spina bifida, meningo- ve meningomyelosele yönünden dikkatle incelenmelidir. Sisterna magna AP çapı 10 mm'yi geçerse normalden geniş olarak yorumlanır. Sisterna magna normalden büyükse DWK'ine yönelmek gerekir. Bundan dolayı sisterna magna posterior fossanın değerlendirilmesinde elzemdir. Bundan dolayı tetkik esnasında sisterna magna, serebellar hemisferler ile serebellar vermis dikkatlice değerlendirilmelidir (4,5).

Serebellar vermis, hemisferlerin 9. gestasyon haftasında orta hatta füzyonu sonucunda belirak kraniokaudal gelişim gösterir. DWM tipik olarak dördüncü ventrikül ve serebellumu etkileyen, 1:30.000 sıklığında izlenen konjenital malformasyon olup infantil hidrosefalinin %4-12 nedeni arasındadır. Yaklaşık %70 civarında ek santral sinir sistemi (SSS) patolojileri gözlenir. Başlıca korpus kallosum disgenezisi, subependimal nöral heterotopi, polimikrogiri, agiri, şizensefali, korpus kallozum lipomu, ensefalosel ve lumbosakral meningesel sayılabilir. Oksipital DWM içerisinde %5'den daha az sıklıkta gözlenir. Ekstrakranial anomaliler en az %25 sıklıktadır. Bunlar arasında polikistik böbrek, kardiyovasküler defektler, polidaktili, sindaktili, Klippel-Feil sendromu, yarı damak ve fasial anjiomlar mevcuttur (5-7).

DWV dördüncü ventrikül geniştir ancak DWM'una göre daha az dilate ve daha formedir. Serebellar hemisferler genellikle hipoplastik olup, inferior vermiste belirgin olmak üzere daha az şiddette hipoplazi seyri göstermektedir. Görülme sıklığı bakımından DWM'undan daha çok görülür. DWV'ına eşlik eden supratentorial SSS anomalileri korpus kallozum agenezisi, serebral girus malformasyonları ve heterotopileri, holoprozensefali, diensefalik kist ve posterior fossa meningeselleridir (5).

DWM ile DWV'inin ayırıcı tanısında sisterna magna da dilatasyona yol açan sebepler araştırılmalıdır. Mega sisterna magna DWK içerisinde en sık görülendir. Sisterna dilatedir ancak serebellar veya vermiste hipo- veya agenezi mevcut değildir.

Araknoid kist daha nadir görülmeyle birlikte benign kriterdir. Belirgin kitle etkisi gözlenmez. Kist ile dördüncü ventrikül ilişkisi yoktur.

Her ikisinde sistemik anomali eşlik etmez ve kist sınırları düzgün ve ovalimsidir. DWK'inde ise düzensiz sınırlıdır. Holoprozensefalide ise supratentorial alan etkilenir ve adındanda anlaşılacağı gibi tek ventrikül gözlenir. Talamus füzyonu irdelenmelidir (6).

Meckel-Gruber sendromu kistik renal displazi, ensefalosel ve postaksial polidaktili triadı ile beliren otozomal resesif geçişli nadir bir hastalıktır. Kesin tanı için renal displazinin bulunduğu en az 2 kriter yeterlidir. Dandy-Walker ve Arnold-Chiari malformasyonları eşlik edebilir. Ensefalosel daha çok oksipital bölgede gözlenir. Mikrosefali siktir; ancak hidrosefalide saptanabilir (8,9).

Olgumuzda dilate posterior fossa, dördüncü ventrikülle ilişkili sisterna magna, serebellar vermian total agenezisi ile serebellar hemisferlerin ileri derecede hipoplazisinin eşlik ettiği DWM'u mevcuttur. Supratentorial bölgede ventrikülomegali izlenmedi. Oksipital bölgede meningesel saptandı. Bununla birlikte amnios mayi değerlendirildiğinde miktarda artış (polihidroamnios) görülmektedir. Bundan dolayı DWM polihidroamios nedenleri arasındadır.

Prenatal sonografik incelemelerde posterior fossanın dikkatle değerlendirilmesi sonucunda DWK tanısı rahatça konulabilmektedir. Bu bildirinin amacı DWM tanısının ultrasonografi bulguları ışığında konması ve klinisyene gebeliği sonlandırma konusunda diagnostik yardım gerekliliğidir.

Kaynaklar

- 1.Dahnert W, editor. Radiology review manual. 5th ed. Philadelphia:Lippincott Williams&Wilkins;2003.
- 2.Rumack CM, Wilson SR, Charboneau JW, editors. Diagnostic ultrasound. 2nd ed. Missouri:Missouri-Year Book;1998.
- 3.Osborn AG, Blaser SI, Salzman KL, editors. Pocket Radiologist, Beyin, En sık 100 tanı. Nobel tıp kitabevleri;2003.
- 4.Ceyhan T, Ergün A, Başer İ, Güngör S, Göktolga Ü, Ercan M. Postaksial polidaktili ile birlikte Dandy-Walker malformasyonu: olgu sunumu. Türkiye Klinikleri J Gynecol Obst. 2006;16:73-76.
- 5.Chang MC, Russell SA, Callen PW, Filly RA, Goldstein RB. Sonographic detection of inferior vermian agenesis in Dandy-Walker malformations: prognostic implications. Radiology. 1994;193:765-770.
- 6.Laing FC, Frates MC, Brown DL, Benson CB, Di Salvo DN, Doubilet PM. Sonography of the fetal posterior fossa: false appearance of mega cisterna magna and Dandy-Walker variant. Radiology. 1994;192:247-251.
- 7.Estroff JA, Scott MR, Benacerraf BR. Dandy-Walker variant: prenatal sonographic features and clinical outcome. Radiology. 1992;185:755-758.

8.Keogan MT, De Atkine AB, Hertzberg BS. Cerebellar vermian defects: antenatal sonographic appearance and clinical significance. J Ultrasound Med. 1994;13:607-611.

9.Köken G, Saylan F, Coşar E, Şahin FK, Arıöz DT, Tokyol Ç, Dilek H. Meckel-Gruber sendromu: iki olgunun sunumu. Türk Jinekoloji ve Obstetrik Derneği Dergisi. 2007;4:276-279.