

HİDRANENSEFALİ: Bir vaka takdimi Hydranencephaly: A case report

Hüseyin Çaksen¹, Selim Kurtoğlu², Vedat Çıkrıkçı¹, Çelebi Kocaoğlu¹

Özet: Hidranensefali, poreensefalinin en ağır formu olup, serebral hemisferlerin yerini, duvarı ince, içi beyin omurilik sıvısı ile dolu bir kese almıştır. Bu makalede, hidranensefalili yenidoğan bir vaka sunulmuş olup ilgili literatür gözden geçirilmiştir.

Summary: Hydranencephaly is the most severes from of porencephaly and the cerebral hemispheres are replaced by thin, cerebrospinal fluid containing sacs. In this paper, a newborn case with hydranencephaly was presented and the related literature was presented and the related literature was reviewed

Anahtar Kelimeler: Hidranensefali

Key Words: Hydranencephaly

Hidranensefali, gerçek bir malformasyon olmayıp, ensefaloklastik bir lezyondur ve poreensefalinin en ağır formu olarak kabul edilmektedir (1,3). Bu makalede, hidranensefalisi intrauterin dönemde tespit edilen ve sezaryenle doğurtulan bir vaka, nadir görülmesi nedeniyle sunulmuştur.

10x8 cm boyutlarında ve sagittal sutur açık idi. Akciğer, kalp ve batin muayene bulguları normal, yeni doğan refleksleri alınamıyordu.

VAKA TAKDİMİ

On dakikalık erkek hasta, 21 yaşındaki annenin ikinci gebeliğinden hastanemizde, miadından dört hafta önce, hidranensefali nedeniyle sezaryenle doğduğu, birinci dakika Apgar puanının 3, beşinci dakika Apgar puanının 4 olduğu, doğduktan hemen sonra ağladığı, anne ve baba arasında akrabalığın olmadığı, ilk hamileliğin altı haftalıkken düşükle sonuçlandığı öğrenildi.

Laboratuvar incelenmesinde, idrar tetkiki normal, hemoglobin 17.7 gr/dl, beyaz küre 14.000/mm³, periferik kan yaymasında trombositleri bol kümeli, parçalı hakimiyeti mevcut, eritrosit yapısı hiperkrom makrositer idi. Kan şekeri 70 mg/dl, TORCH serolojisinde Anti toksoplazma IgG>300 IU/ml, Anti toksoplazma IgM menfi idi. Bilgisayarlı beyin tomografisinde, infratentoryal yapılar ve bazal ganglionlar atrofik görünümde, falks serebri normal konum ve yapıda, vertekste minimal beyin dokusu mevcut, ventriküler yapılar ileri derecede dilate ve serebral hemisferler izlenemiyordu. Bu tomografi bulguları hidranensefali ile uyumlu bulundu (Resim 1, 2).

Fizik muayenesinde, vital bulguları stabil idi. Ağırlığı 2350 gr (25-50 persentil), boyu 49cm (50-75 persentil), baş çevresi 35 cm (50-75 persentil), göğüs çevresi 27 cm, karın çevresi 25.5 cm idi. Genel durumu orta, hipoaktif görünümde, cildi mekonyumlu idi. Ön fontanel 4x4 cm, arka fontanel

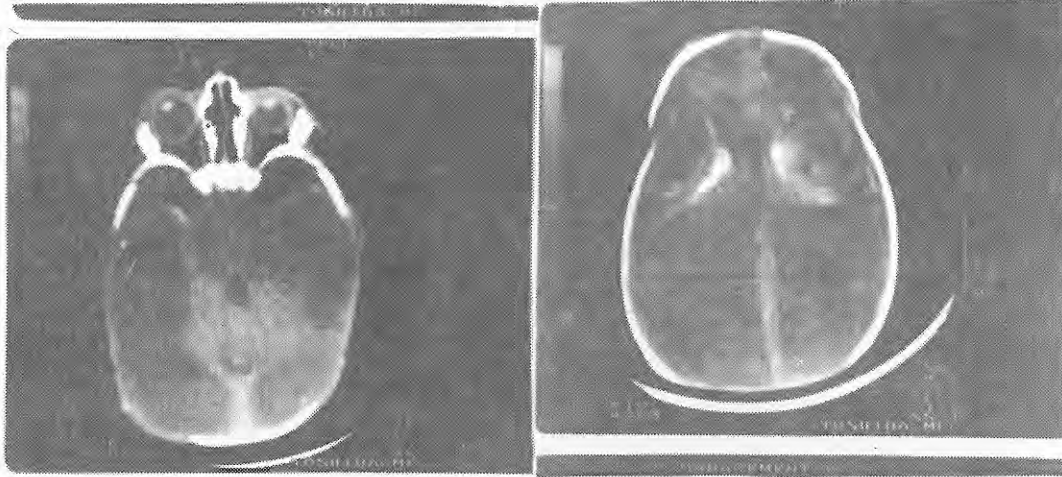
Hidranensefalisi intrauterin hayatta tespit edilen hastamıza, Apgar puanının düşük, hipoaktif ve cildinin mekonyumlu olmasından dolayı hidranensefali ve perinatal asfiksi tanıları konularak yenidoğan ünitesine yatırıldı. Anti toksoplazma IgG>300 IU/ml, ayrıca annesinde hamileliğin yedinci ayında çalışılan TORCH serolojisinde Anti toksoplazma IgM menfi, Anti toksoplazma IgG>250 IU/ml olduğundan hidranensefalinin, intrauterin enfeksiyon sonucu gelişmiş olabileceği kabul edildi.

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi 38039 KAYSERİ
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları. Araş.Gör.Dr.¹, Prof.Dr.².

Geliş tarihi: 23 Eylül 1994

Ventrikulo-peritoneal şant operasyonu planlanan, yatışının üçüncü gününde beslenmeğe başlanan, takibinde konvulziyonu olmayan ancak hipoaktivitesi devam eden hastamız, yatışının yedinci gününde aspirasyon pnömonisi nedeniyle kaybedildi.

Postmortem, kan ve beyin omirilik sıvısında üreme olmadı. Karaciğer biyopsisi normal karaciğer dokusu, akciğer biyopsisi aspirasyon pnömonisi ile uyumlu olarak değerlendirildi.



Resim1 ve 2. Bilgisayarlı Beyin Tomografisinde, infratentoryal ve bazal ganglionlar atrofik olarak izlenmekte, falks serebri normal konum ve yapıdadır. Ventriküler yapılar ileri derece dilate ve sınırları net seçilmemekte olup, serebral hemisferler izlenememektedir.

TARTIŞMA

Hidranensefali, poreensefalinin en ağır formu olup, serebral hemisferlerin yerini, duvarı ince, içi beyin omirilik sıvısı ile dolu bir kese almıştır. Hastalığın sebebi bilinmemekle birlikte oluşumunda dört farklı mekanizma ileri sürülmektedir. İlk olarak, fetal hayatta başlayan ve hızlı seyir gösteren hidrosefalinin bir formu olarak kabul edilmekte, ikinci olarak, bazı vakalarda endodermiyonun korunmasıyla birlikte, akvaduktus stenozu gözlenmiştir. Diğer bazı vakalarda, intrauterin enfeksiyonların hidranensefaliyle sonuçlandığı görülmüştür. Dördüncü olarak internal karotis arterlerin veya dallarının tıkanıklığı veya genetik olarak damar oluşumundaki defekt suçlanmıştır. Ancak fetal hayatın erken döneminde, internal karotis arterlerin tıkanıklığı, patolojik anormalliklerin büyük kısmını açıklamaktadır (2-5).

Hemisferler içi berrak, proteinden zengin, sıvı ile dolu kese halindedir. İnce kesenin dış tabakasını leptomeninksler, iç tabakasını gliotik serebral artıklar oluşturur. Bazal ganglionlar, beyin sapı ve serebellum nispeten korunmuş olup, ancak değişik morfolojik anormallikler de görülebilmektedir (1-5).

Klinik tablo beyindeki hasarın genişliğine bağlı olarak değişkenlik göstermektedir. Çocuk doğumunda normal olabildiği gibi, doğumu takiben, hiperirritabilite veya hipoaktivite, emme zayıflığı, hipotermi, spastisite, konvulziyonlar, görme bozukluğu, optik atrofi ve nistagmus görülebilir. Hastalarda bilgi ve beceri gelişimi yoktur veya minimaldir, Ayrıca motor gelişimleri geridir. İnfantların baş çevreleri doğumda normal olabildiği gibi,

büyük de olabilmektedir (1-5).

Eskiden beri klinisyenler, bu malformasyonla şiddetli hidrosefali arasında ayırıcı tanıda zorlanmışlardır. Hidranensefalide serebral hemisferler yoktur veya frontal, temporal veya oksipital korteks kalınlıkları membran üzerinde dağınık halde bulunur. İkisi arasında ayırıcı tanı için anjiyografi gerekebilir. Anjiyografide, hidrosefalik infantlarda ön ve orta serebral arterler normal veya gerilmiş halde görülürken, hidranensefalik infantlarda bu damarlar yoktur veya daralmış bir şekilde görülürler. Hidranensefalide falks serebri korunmuş olduğundan, holoprosensefali ile ayırımı kolaydır (3,4).

Çok basit bir laboratuvar inceleme metodu olan transilluminasyonla hidranensefalide, serebral kortekslerin olmadığı görülebilir. Bu infantların elektroensefalografilerinde belirgin voltaj depresyonu, hatta düz trase kaydedilir. Kranyal tomografide bazal ganglionlar ve talamik bölgelerin etrafı ve supratentoryal alanlar beyin omurilik sıvısıyla dolu olarak görülür, infratentoryal yapılar genellikle normaldir. Ventriküler sıvı, berrak ve proteini normal olabildiği gibi, ksantokromik ve proteini artmış da olabilir (3-5).

Ventrikulo-peritoneal şant operasyonu, kranyumun genişlemesini önleyebilmekte, ancak ağır beyin hasarı olan infantların bir çoğu erken süt çocukluğu döneminde kaybedilmektedir (2-4).

Beynin bilgisayarlı tomografi ile tetkikinde, subratentoryal bölgede serebral hemisferlerin izlenememesi, infratentoryal yapılar ile bazal ganglionların atrofik olarak izlenmesi ve falks serebrinin normal konum ve yapıda olmasıyla hastamız, hidranensefali vakası olarak kabul edildi. Hem hastamızda hem de annesinde, anti-toxoplazma IgG antikor titreri aşırı derecede yüksek tespit edildiğinden etyolojide konjenital toksoplazma enfeksiyonunun sorumlu olması muhtemeldir. Hastamızın anjiyografik incelemesi ve otopsi yapılamadığından serebral damarları değerlendirilemedi.

Yenidoğan döneminde, hidrosefali tesbit edilen her hastada, klinik tablonun hidranensefali olabileceği göz önünde bulundurulmalı ve ayırıcı tanıya yönelik, bilgisayarlı beyin tomografisi, manyetik rezonans görüntüleme yöntemi ve hatta serebral anjiyografi yapılmalıdır. Ayrıca, hidranensefali tanısı konan her hastada, sebebe yönelik olarak intrauterin enfeksiyonlar araştırılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Becker LE. *The nervous system*. In: Stocker JT, Dehner LP (eds). *Pediatric Patology*. JB Lippincott, Philadelphia 1992, pp 425-464.
2. Haslam RHA. *The nervous system* In: Behrman RE, Kliegman RM, Nelson WE, Vaughan III VC (eds). *Textbook of pediatrics (14th ed)*. WB Saunders, Philadelphia 1992, pp 1473-1538.
3. Hershey BL, Zimmerman RA. *Pediatric Brain coputed tomography*. *Pediatr Radio Clin North Am* 1985; 32: 1477-1508.
4. McCullough DC. *Hydrocephalus; etiology, pathologic effects, diagnosis, and natural history*. In: McLaurin RL, Schut L, Venes JL, Epstein F (eds) *Pediatric Neurosurgery*. WB Saunders, Philadelphia 1989, pp 180-199.
5. Menkes JH. *Malformations of the central nervous system*. In: Taeusch HW, Ballard RA, Avery ME (eds). *Diseases of the Newborn (6th ed)*. WB Saunders Philadelphia 1991, pp 426-444.