

Fetal Ventrikülomegalili olgularda Prognoz ve Etkileyen Faktörlerin Değerlendirilmesi

Nazan Tarhan*, Bülent Tandoğan**, Vedat Dayıcioğlu***

Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Üsküdar, İSTANBUL

*Asistan **Başasistan ***Klinik Şefi

Yazışma Adresi: Marmara cad, 34/4 Kozyatağı /İstanbul

Tel: 0216-3801070 Faks: 0216-5662376

e-mail: butando@yahoo.com

ÖZET

Amaç: Ventrikülomegali tespit edilen fetuslarda gebelik sonuçlarının ve bunları etkileyen faktörlerin değerlendirilmesi.

Materyal ve Metod: Bu prospektif çalışmada, ventrikülomegali tespit edilen 54 olguda gebelik sonuçları ve izole ventrikülomegali ile eşlik eden anomali varlığında prognozdeki farklılık ortaya konmaya çalışıldı.

Bulgular: Olguların 24'ü (%44.4) izole ventrikülomegali, 12'si (%22.2) ventrikülomegali + spina bifidalı, 18'i (%33.4) ventrikülomegali + diğer anomalili (kombine) olgulardı. 14 olgu ailenin isteğiyle elektif olarak sonlandırıldı. Olguların 1'i (%1.8) antepartum, 20'si (%37) intrapartum, 15'i (%28) neonatal dönemde kaybedildi. İzole olguların 14'ü (%26), kombine olguların 4'ü (%7.4) olmak üzere toplam 18 (%33.2) olgu çalışma bittiğinde yaşıyordu. Üç olguya (%5.5) ventriküloperitoneal şant uygulandı. Dört olguda (%7.4) nörolojik muayenede bulgu saptandı. Nörolojik bozukluk çıkan olguların hepsi kombine olgulardı.

Sonuç: Ventrikülomegaliye diğer anomalilerin eşlik etmesi prognozu kötüleştirir.

Anahtar kelimeler: Ventrikülomegali, eşlik eden anomaliler, prognoz

SUMMARY

Evaluation of Pregnancy Outcome and Affecting Factors In Cases With Ventriculomegaly

Objective: Evaluation of pregnancy outcome and affecting factors in cases with ventriculomegaly.

Materials and Methods: In this prospective study, we investigated 54 fetuses with ventriculomegaly. We evaluated the difference in prognosis between isolated ventriculomegaly and ventriculomegaly with associated anomalies.

Results: Twenty-four (44.4%) among 54 fetuses had isolated ventriculomegaly, rest of the cases (n=12 22.2%) had ventriculomegaly + spina bifida without other anomalies and 18 cases (33.4%) had ventriculomegaly with other anomalies. Termination of pregnancy was applied in 14 patients (26%) electively by the approval of family. There was only 1 (1.8%) antepartum death, and were 20 (37%) intrapartum deaths, 15 (28%) neonatal deaths. Isolated ventriculomegaly number were 14 (26%) and ventriculomegaly with associated anomalies were 4 (7.4%) among alive 18 (33.2%) cases at the end of the study. In 3 cases (5.5%) ventriculo-peritoneal shunts were inserted. Clinically significant neurological deficit were found in 4 cases (7.4%). All cases that surgically intervened had ventriculomegaly with associated anomalies.

Conclusion: Accompanying other anomalies worsen the outcome in patients with ventriculomegaly.

Key words: Ventriculomegaly, associated anomalies, prognosis

GİRİŞ

Ventrikülomegali serebral ventriküler sistemin, en sık olarak da lateral ventriküllerin genişlemesidir. Serebrospinal sıvı çoğunlukla ventriküllerdeki koroid plexuslar tarafından salgılanarak ventriküllere doğru akar ve dördüncü ventrikülden subaraknoid boşluğa geçer. Ventriküler genişleme 3 nedenden birisiyle oluşur: Azalmış resorbsiyon

(nadiren fazla üretim), beyin dokusundaki anormallikler ve beyin dokusunun atrofisi. Lateral ventrikül serebral hemisferin önemli bir bölümüdür. Gebelik ilerledikçe lateral ventrikül ve koroid büyüklüğü azalır. Günümüzde, ventrikülomegalinin tanımlanmasında kullanılan ölçüm lateral ventrikülün atrial kısmının ölçülmesidir. Bu ölçümün 10mm'nin üzerinde olması anormaldir.

Bu olguların yalnızca %20'si izole olgulardır. Kromozom anomalileri, sinir sistemi anomalileri ve diğer sistem anomalileri ile sıkça karşılaşılmaktadır(1).

Obstetrik ultrasonografinin kullanımının artması fetal serebral ventriküllerin anormal genişlemesinin kolayca ve erken tespitini sağlamıştır. Fetal ventrikülomegalinin erken tespiti perinatal yaklaşımda da değişikliklere neden olmuştur. Eskiden ancak doğum anında tespit edilen ve çoğunlukla fetusun kaybıyla sonuçlanan durum, artık ailelere ayrıntılı bilgi verildiği ve gebeliğin devamında hekimle ailenin beraber karar verdiği bir hale dönüşmüştür. Gelişmeler ailelere ventrikülomegalinin olası sonuçlarının anlatılması, gebeliğin sonlandırılması, doğum sonrası şant uygulanması, sefalosentez, sezaryen gibi olasılıkların sunulmasına imkan sağlamıştır.

Ventrikülomegalili fetusların tedavisinde çeşitli olasılıkların ortaya çıkması, hangi olguların bu tedavilerden daha iyi yararlandığının tespit edilmesini de gerekli kılmaktadır. Bu konuda çoğunlukla beyin cerrahisi veya çocuk nörolojisi klinikleri tarafından doğum sonrası yapılan çalışmalara, son yıllarda obstetrisyenlerce yapılan çalışmalar da eklenmektedir.

Son yıllarda intrauterin ventrikülomegali tespit edilen olgularda tedavi olasılıklarının artması, böylece mortalite oranlarının gittikçe azalması, bu olguların uzun dönemde karşılaştığı problemlerin neler olduğunun önceden ortaya konulmasının gerekliliğini gündeme getirmiştir. Bu çalışmanın amacı, izole veya kombine ventrikülomegali saptanan olgularda prognozun değerlendirilmesiyle, bu gebeliklerin yönetiminde alınacak kararlara yararlı olabilecek bulguların sunulmasıdır.

MATERYAL VE METOD

Bu çalışma Ocak 2001 ile Aralık 2002 tarihleri arasında Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesine başvuran, ultrasonografik değerlendirilmede ventrikülomegali saptanan toplam 54 gebede prospektif karşılaştırmalı olarak yapıldı. Ventrikülomegali tanısında kriter olarak ventrikül atriyal genişliğinin 10 mm ve üzerinde olması kabul edilerek (2) olgular izleme alındı.

Olgular ventrikülomegali ile birlikte ek anomali bulunup, bulunmamasına göre 2 gruba ayrıldı. A grubu ventrikülomegalili olgular (izole) (n=24), B grubu ventrikülomegali + eşlik eden diğer anomali

bulunan olgular(n=30) (kombine) olarak ayrıldı. Her iki grup mortalite ve morbidite açısından karşılaştırıldı.

Sonlandırılan gebelikler gebeliğin sonuna kadar, yaşayan bebekler 1 yaş sonuna kadar nörolojik muayene ile takip edildi. Olgular yaş, gravida, tanı zamanındaki gebelik haftası, beraber bulunan anomali, tekrarlayan nöral tüp defekti, doğum şekli, doğum sonrası morbidite ve mortalite açısından değerlendirildi. Halen yaşamını devam ettiren bebeklerin uzun dönem sonuçları da tarafımızdan gözlenmekte olup, bu çalışmada araştırmanın erken dönem sonuçları değerlendirildi.

BULGULAR

İki yıllık çalışma periyodu içerisinde, fetal ventrikülomegali saptanan 54 olgunun yaşları değerlendirildiğinde, yaşların 17-39 arasında (ortalama: 26).olduğu saptandı. 22 (%40) olgunun ilk gebeliği idi. 4 (%7.4) olguda tekrarlayan nöral tüp defekti öyküsü mevcuttu. En erken tanı 20 haftada kondu.

TABLO 1 : Olguların eşlik eden anomalilere göre dağılımı

	Patoloji Tipi	n	%
A Grubu	İzole ventrikülomegali	24	44.4
B Grubu	Ventrikülomegali + Spina Bifida	12	22.2
	Ventrikülomegali + Diğer anomaliler	18	33.4
Toplam		54	100

Olguların 24'ünde (%44) izole ventrikülomegali tespit edilirken, 30 (%55) olguda ek bir anomali ile kombine olduğu görüldü. Diğer bir anomaliyle kombine olan olguların 12'sinde (%22) spina bifida ve meningomyelosel mevcutken, 18 (%33) olguda diğer sistem anomalileri saptandı (Tablo 1). Bu ilave anomaliler; Fallot tetralojisi, renal agenezi,

TABLO 2 : Ventrikülomegalili olguların gebeliğin sonlandırılma şekline göre dağılımı

	Izole ventrikülomegali n=24	Kombine ventrikülomegali n=30	Toplam n=54
Vaginal doğum	14 (%26)	20(%37)	34(%63)
Sezaryen op.	10 (%18.5)	10(%18.5)	20(%37)
Toplam	24(%44.5)	30 (%55.5)	54(%100)

renal pelvikaliektazi, hipertelorizm, katarakt, mikrognatı, pes ekinovarus, ekstremitelerde fleksiyon kontraktürleri, pelvis kemiklerinde asimetri, kifoskolyoz gibi iskelet sistemi anomalileri, ağız yokluğunu içermekte idi.

İzole ventrikülomegali olgularının 14'ü (%25.9) vaginal, 10'u sezaryen (%18.5) ile sonlandırıldı. Ventrikülomegali + eşlik eden anomalili (kombine) olguların 20'si (%37) vaginal, 10'u (%18.5) sezaryenle sonlandırıldı (Tablo 2) Vaginal yoldan sonlandırılan toplam 34 (%62.9) olgunun 14'ü

TABLO 3 :Olguların Perinatal sonuçlara göre dağılımı

	İzole ventrikülomegali n=24	Kombine ventrikülomegali n=30	Toplam n=54
Antepartum kayıp	0	1(%1.8)	1(%1.8)
Intrapartum kayıp	5(%9)	15(%28)	20(%37)
Neonatal kayıp	5(%9)	10(%20)	15(%28)
Yaşayan	14(%26)	4(%7.2)	18(%33.2)

(%25.9) ailenin isteği üzerine, vaginal olarak miadından önce, 20'si (%37) miadında veya miada yakın (33-41 hafta) sonlandırıldı.

İzole ventrikülomegalili olguların 5'i (%9) intrapartum, 5'i (%9) neonatal dönemde, kombine olguların 15'i (%27) intrapartum, 10'u (%18.5) neonatal dönemde kaybedildi. Çalışmanın yapıldığı süre sonunda izole olguların 14'ü (%25.9), kombine olguların 4'ü (%7.4) yaşıyor (Tablo 3). Yaşayan 18 olgunun izole grupta olan 3'üne (%5.5) şant uygulandı; çalışma süresi boyunca yapılan nörolojik muayeneler sonucunda bu olgularda nörolojik bulgu tespit edilmedi. Kombine guruba ait 4 (%7.4) olguda nörolojik bulgu saptandı. Bunlar, mental-motor gelişimde gerilik, başını tutamama, oturamama, ekstremitelerde hipotoni, hipertelorizm, anormal yüz görünümü, bilateral bakış kısıtlılığı gibi bulguları.

TARTIŞMA

Ülkemiz koşullarında ultrasonografinin yaygın kullanımının artması ventrikülomegalinin daha erken tanınmasını sağlamış, ancak bunun neonatal yaşam süresine etkisinin ne olduğu net olarak ortaya konamamıştır. Genel kanı ailelerin sosyal ve ekonomik nedenlerle bu bebeklere gereken tedaviyi yaptıramamasından dolayı erken tanının morbidite ve mortaliteye olumlu katkıda bulunmadığıdır. Bu yüzden çok sayıda hekim ve aile gebeliğin sonlandırılmasını istemektedir. Bu gebelikler çoğunlukla sonlandırıldığı için gerçek sonuçları ortaya koymak zor görülmektedir. Ancak bu çalışmaların yapılması ülkemizde durumun ne olduğunu ortaya koymak için şarttır. Bu nedenle kliniğimize başvuran ve fetal ventrikülomegali tespit edilen 54 olgu araştırıldı ve perinatal sonuçlar ile prognoz değerlendirildi.

Hidrosefali ve ventrikülomegali sıklıkla birbirinin yerine kullanılmaktadır. En uygun olan ventrikülomegali, ventrikül genişlemesinin bütün

formlarında kullanılmaktadır. Hidrosefali çoğunlukla beyin omurilik sıvısının emilmesindeki azalma nedeniyle olmaktadır. Oysa ventrikülomegali emilimin azalması yanında artmış üretimi de kapsamaktadır (koroid plexus papillomu veya galen veni anevrizması).

Intrauterin tanı konan olguların yalnızca %20'sini izole olgular oluşturmaktadır (3). Kromozomal anomaliler %8-10, santral sinir sistemi anomalileri %47, sinir sistemi dışı anomaliler %36 oranındadır. Olguların %25'inde spina bifida görülmektedir. İzole ventrikülomegali tespit edilen olgularda bile mortalite %30 dur ve yaşayanların yaklaşık %60'ı normaldir. In utero izole ventrikülomegali tespit edilen olgularda normal bir çocuk doğurma şansı %40 dır.

Ventrikülomegali ve beraberinde anomali olan olgularda ise oldukça kötü bir prognoz vardır(4). Bizim çalışmamızda incelenen toplam 54 olgunun %55'i kombine, %45'i izole ventrikülomegaliydi. Daha önce yapılan çalışmalarda ventrikülomegalinin diğer anomalilerle birlikte varlığı %45-83 arasında tespit edilmiştir (5,6,7). Bizim çalışmamızda her iki grupta yaklaşık olarak eşit olgunun bulunması izole hastaların tersiyer bir merkezden daha yarar göreceğinin düşünülerek merkezimize refere edilmesi olabilir. Toplam 54 olgunun doğumdan itibaren 18'i (%33.3) şu anda hayatta. Yaşayanların 14'ü (%26) izole ventrikülomegali olgularıydı.

Daha önce yapılan yayınlarda, izole ventrikülomegalili olgularda prognozun daha iyi olduğu olduğu belirtilmektedir (9). Bildirilen çalışmalarda 1980'lerde %70 olan mortalite gittikçe azalmış, bu olgulara yaklaşımdaki gelişmelere paralel olarak %25'e kadar inmiştir. Bunda, doğum sonrası şant uygulamalarının artması ve spina bifida, meningomyelosel cerrahisinin gelişmesi rol oynamaktadır (9,10,11,12).

Ancak bizim çalışmamızda elde edilen sonuçlara göre mortalitenin yüksekliği, ailelerin istemelerine rağmen ekonomik durumlarındaki yetersizlik nedeniyle gerekli tedavileri yaptıramamaları ve aynı nedenle gebeliklerinin sonlandırılmasını istemelerine bağlanabilir.

Olguların yine ekonomik yetersizlik nedeniyle yalnızca 3'ünde kordosentez ve amniosentez yapılabilmektedir. Bu olgularda normal karyotip tespit edilmiştir. Özellikle daha önceki çalışmalarda izole olgularda %10 oranında kromozom anomalisi tespit

edilirken kombine olgularda %25 oranında kromozomal anomali tespit edilmektedir (3,13). Bu sonuçlara göre eğer olgularımızın tamamına kromozom analizi yapabileseydik, yaklaşık 10 olguda kromozom anomalisi tespit edebilecektik.

Son yıllarda artık araştırmalar ventrikülomegalili olgularda mortalite oranlarını tespit etmek yerine şant uygulamalarının yaygınlaşması nedeniyle artan sayıdaki yaşayan bebeklerde ortaya çıkan nörolojik bozukluklar üzerine yoğunlaşmıştır. Bu bebeklerin mental-motor gelişmeleri, görme-ışitme bozuklukları, zeka ve öğrenme düzeyleri ve okul başarıları ile ilgili önlenebilir etkenler ortaya konulmaya çalışılmaktadır. Şant uygulama zamanı için, artan intrakranial basıncın beyin üzerine zararına engel olmak amacıyla terminasyon için en uygun zaman tespit edilmeye çalışılmaktadır (9,10,11,12).

Bizim çalışmamızda olguların ancak 3'üne şant uygulanabilmiştir. Diğer bazı çalışmalarda yaşayan olguların %50-60'ına şant uygulandığı belirtilmektedir. Şant uygulanan olgularda %60 civarında motor bozukluk, %25 görme ve duyma bozukluğu, %30 epilepsi görüldüğü, %60'ının normal okula gidebildiği, %31'inin özel sınıfta okuduğu, %9'unun eğitilmez olduğunu gösteren çalışmalar mevcuttur. Bu sonuçlarla şant takıldığı andaki ventrikül genişliği ve epilepsi arasında ilişki bulunmuştur. Bu çalışmada şant uygulanan olgularda nörolojik gelişme normal olarak bulundu. Bunda, olguların daha iyi izole ventrikülomegaliye sahip olması etkin olabilir (11,12).

Son yıllarda etiyolojik nedenler ve ventrikülomegalinin ciddiyeti yanında fetal sonuçlara göre de ventrikülomegali sınıflandırılmıştır. Bu sınıflandırmada, fetal sonuçlar üzerinde etkili olduğu belirtilen epilepsi ve şant uygulama zamanı dikkate alınmaktadır (14).

Bu çalışma, fetal ventrikülomegalili olgularda, izole ve kombine olgularda prognozdeki farklılıkların değerlendirilmesiyle, bu gebeliklerin yönetiminde alınacak kararlara yardımcı olmayı amaçlamıştır.

KAYNAKLAR

1. Hertzberg BS, Lile R, Foosner DE et al: Choroid plexus -ventricular wall separation in fetuses with normal-sized cerebral ventricles et sonography. Postnatal outcome. AJR Am J Roentgenol 63:405,1994.
2. Cardoza JD, Goldstein RB, Filly RA :Exclusion of

fetal ventriculomegaly with a single measurement:The width of lateral ventricular atrium.AJR Am J Roentgenol 151:767,1988

3. Schwanitz G, Schuler H, Gembruch U ,Zerres KC:Chromosomal findings in fetuses with ultrasonographically diagnosed ventriculomegaly. Ann Genet 1993;36:150-153.
4. Bronsteen RA, Comstock HC: Central Nervous system anomalies. Clin Perinat 2000;4:791-812.
5. Chervenak FA, Duncan C, Ment LR et al: Outcome of fetal ventriculomegaly. Lancet 1984;2:179-181.
6. Hudgins RJ, Michael SBE, Goldstein R et al: Natural history of Fetal Ventriculomegaly. Pediatrics 1988;5:692-697.
7. Chervenak FA, Berkowitz RL, Tortora M, Hobbins JC: The Management of fetal hydrocephalus. Am J Obstet Gynecol 1985;151:933-942.
8. Gupta JK, Bryce FC, Lilford RJ: Management of apparently isolated fetal ventriculomegaly. Obstet Gynecol Surv 1994;49:716-721.
9. Oi S, Matsumoto S, Katayama K, Mochizuki M: Pathophysiology and postnatal outcome of fetal hydrocephalus. Childs Nerv Syst 1990 ;6:338-345.
10. Hoppe-Hirsch E, Laroussinie F, Brunet L, Sainte-Rose C, Renier D, Cinalli G,. Late outcome of the surgical treatment of hydrocephalus. Childs Nerv Syst 1998 ;14:97-99.
11. Jamjoom AB, Kahlaf NF, Mohammed AA, Jamjoom ZA: Factors affecting the outcome of foetal hydrocephaly. Acta Neurochir 1998;140:1121-1125.
12. Futagi Y, Suzuki Y, Toribe Y, Morimoto K.Neurodevelopmental outcome in children with fetal hydrocephalus.Pediatr Neurol 2002 ;27: 111-116.
13. Tomlinson MW, Treadwell MC, Bottoms SF:Isolated mild ventriculomegaly associated karyotypic abnormalities and in utero observation:J Mater Fetal Med 1997;6:241-244.
14. Mori K, Shimada J, Kurisaka M, Sato K, Watanabe K.Classification of hydrocephalus and outcome of treatment 1995;17:338-348.

