

Fetal Posterior Fossanın MR Değerlendirmesi

Ümit Aksoy Özcan², Uğur Işık³, Mert Koçak¹, Canan Erzen²

¹Acıbadem Üniversitesi, Tıp Fakültesi, İstanbul, Türkiye

²Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

³Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Pediatrik Nöroloji Bölümü, İstanbul, Türkiye

ÖZET

Amaç: Fetal manyetik rezonans görüntülemenin (MRG) posterior fossa (PF) anomalilerinde kullanımı konusunda farklı yayınlar mevcuttur. Bu çalışmada merkezimizde fetal PF anomalilerinin MRG ile değerlendirme sonuçları incelenmiştir.

Purpose: Various studies have been published on the use of fetal magnetic resonance imaging (MRI) in the assessment of posterior fossa (PF) abnormalities. In this study, MRI results of fetal PF analysis in our center have been evaluated.

Gereç ve Yöntem: Bölümümüze refere edilen fetal MRG olguları retrospektif olarak veri tabanı incelemesi ile çıkarıldı. İkinci ya da 3. trimesterde fetal MRG yapılmış toplam 308 olgu arasında fetal PF anomalisi tanısı olan hastalar tespit edildi.

Bulgular: Toplam 308 olgunun 47'sinde (ortalama gestasyonel yaş 25.2 hafta) PF anomalisi tespit edildi. En sık görülen anomaliler sırasıyla, mega sisterna magna (18), Arnold-Chiari II malformasyonu (12), oksipital ensefalosel (6), Dandy-Walker malformasyonu (5), araknoid kist (3) ve diğer (3) olarak izlendi. Postnatal takip edilen 23, termine edilen 17, takipten çıkan 7 fetus oldu.

Sonuç:Fetal MRG kullanımının PF değerlendirmesinde yaygınlaşması eşlik eden bulguların saptanması ve nadir görülen anomalilerin tespiti nedeniyle klinisyene yol göstermesi ve ailelerin bilgilendirilmesi açısından önemlidir.

Anahtar sözcükler: fetal, posterior fossa, manyetik rezonans görüntüleme, serebellum

MRI ASSESSMENT OF FETAL POSTERIOR FOSSA

ABSTRACT

Purpose: Various studies have been published on the use of fetal magnetic resonance imaging (MRI) in the assessment of posterior fossa (PF) abnormalities. In this study, MRI results of fetal PF analysis in our center have been evaluated.

Methods and Material: The fetal MRG cases that were referred to our department have been retrieved by database search retrospectively. Among 308 fetal MRI cases that were examined at second or third the fetuses with PF anomalies were recruited.

Results: Of the 308 fetuses, 47 (mean gestational age 25.2 weeks) had PF abnormalities. The most common abnormalities were, mega cisterna magna (18), Arnold-Chiari II malformation (12), occipital encephalocele (6), Dandy-Walker malformation (5), arachnoid cyst (3) and others (3) respectively. Twenty-three fetuses were followed-up, 17 terminated, 7 fetuses were lost to follow-up.

Conclusion: The increased use of fetal MRI in the assessment of PF is important in consulting the clinician and the families by demonstrating the associated anomalies and detecting the rarely observed findings.

Keywords: fetal, posterior fossa, magnetic resonance imaging, cerebellum

Antenatal incelemelerde saptanan temel posterior fossa (PF) anomalileri nöral tüp defekti ile birlikte görülen küçük posterior fossa (Chiari II malformasyonu), PF kistik anomalileri, azalmış fetal serebellar biometri ve nadir görülen anomaliler gibi ana gruplarda

incelenmektedir (1–4). Fetal manyetik rezonans görüntülemenin (MRG) ultrasonografinin (US) şüpheli ya da yetersiz olduğu durumlarda ek bilgi sağladığı bildirilmiştir(5). Fetal MRG sadece posterior fossayı değil, aynı incelemede, beyin, kafa tabanı, beyin sapı, tentorium, ventriküler sistem ve spinal kanal gibi US değerlendirmede inceleminin sınırlı olduğu birçok alanda da multiplanar detaylı

inceleme olanağı sunmaktadır. Buna karşın, fetal posterior fossa incelemesinde MRG'nin beklenen derecede ayırıcı tanı yapamadığı ve birçok olguda yetersiz kaldığını ve US'nin halen üstünlüğünü koruduğunu bildiren yayınlar da bulunmaktadır (6, 7). Konjenital ve edinilmiş serebellar anomalilerin ayırıcı tanısı ve vermiş hipoplazi tanıları günlük pratikte hala karışabilmektedir (6, 7) Bu çalışmada amcımız fetal MRG'nin posterior fossa incelemesinde ileri görüntüleme yöntemi olarak kullanımına odaklanarak sağladığı katkıyı değerlendirmektedir.

Gereç ve yöntem

Bölümümüze farklı endikasyonlarla refere edilen fetal MRG olguları retrospektif olarak veri tabanı incelemesi ile çıkartıldı. İkinci ya da 3. trimester'da fetal MRG yapılmış toplam 308 olgu arasından fetal PF anomalisi tanısı olan hastalar tespit edildi.

Bütün hastalar 1.5T MR (Magnetom Espree ve Symphony; Siemens, Erlangen, Germany) cihazı ile görüntülenmiştir. Annelere sedasyon verilmemiş ve inceleme supin ya da lateral decubitus pozisyonunda yapılmıştır. MR incelemelerde receive-only vücut sarmalı kullanılmıştır. Rutin fetal MR protokolü T2 ağırlıklı Half Fourier Single Shot Turbo Spin Echo (HASTE), fast low angle shot (FLASH) 2D T1 ağırlıklı ve diffüzyon ağırlıklı görüntüleme yapılmaktadır. HASTE: TE: 78 msec, TR:1000 msec, kesit kalınlığı: 4mm, sapma açısı:150, ETL:179, Matriks: 256x256, FOV: 26-30 cm Bandwidth: 230 Hz/pixel 20sec. interslice gap (%20) 0.2mm.

Antenatal obstetrik US sonrası bölümümüze refere edilen fetuslarda PF MR incelemeleri retrospektif olarak

değerlendirildi. Farklı merkezlerde yapılmış olan US incelemeleri farklı kullanıcılar tarafından yapıldığı, retrospektif değerlendirmeye imkan verecek standardize projeksiyonlarda görüntü olmaması nedeniyle değerlendirilmeye alınmadı. Fetal MRG değerlendirmesinde PF'da; tentorium pozisyonu, serebellum biyometrisi, vermiş ve sisterna magna genişliği değerlendirildi. Supratentorial yapılar, kemik kranium, spinal kanal ve vertebral kolon incelendi. Posterior fossa değerlendirmesinde; sisterna magna derinliği > 10mm ise, serebellum normal pozisyonda ve intakt; mega sisterna magna (MSM), serebellumda kitle etkisi oluşturmuş bir kist varsa; araknoid kist, vermişin yukarı rotasyonu (normal ya da hipoplastik) ve torkulada elevasyon varsa; Dandy Walker malformasyonu (DWM) olarak değerlendirildi (8).

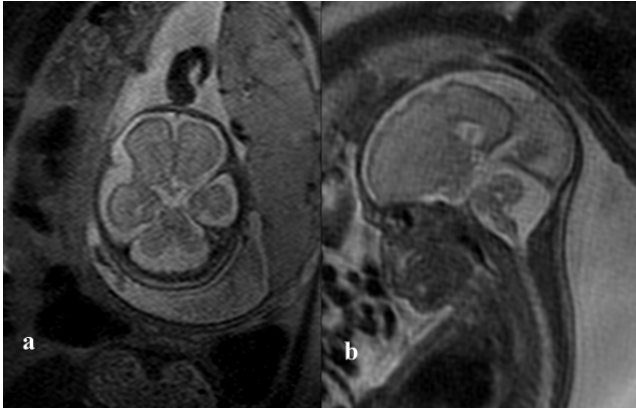
Eşlik eden santral sinir sistemi anomalileri tespit edildi ve takip sonuçları ile birlikte değerlendirildi. Fetal MR bulguları ve klinik değerlendirme sonrası termine edilen 21 fetus vardı. Termine edilen fetuslarda ve postnatal ex olan yenidoğanlarda ailelerin izin vermemesi ve başka kurumda terminasyon yapılması gibi nedenlerle beyin patoloji incelemesi yapılamadı ancak bu olgular radyolojik olarak tipik bulguları olan (Arnold Chiari II, iniensefali vb.) ya da genetik anomali/ek organ anomalileri gibi bulgular üzerine terminasyon yapılan fetuslardan oluşmaktaydı. Doğum sonrası çoğunluğu mega sisterna magna tanısı almış 12 yenidoğan pediatrik nöroloji tarafından takibe alındı, 2 yıl ve üzeri takiplerinde nörolojik bulgu saptanmadı. Fetal MR incelemesi yapılan 7 olgu takipten çıktı, 1 olgunun bulguları postnatal MR bulguları ile takip edilerek verifiye edildi. 4 olgu postnatal opere oldu ve tanıları antenatal MR bulguları ile uyumluydu.

Tablo 1. Olguların fetal MR görüntüleme sonrası tanıları

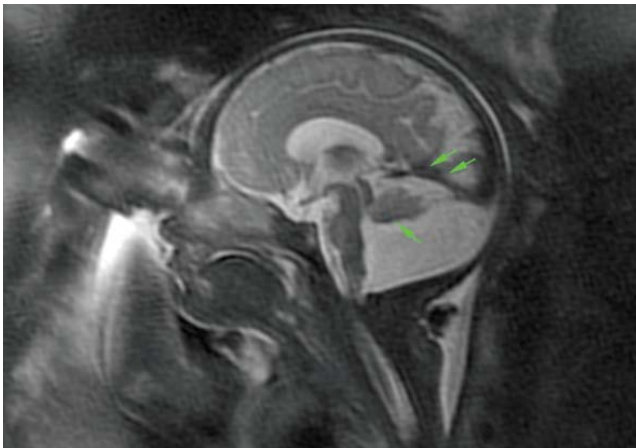
MRG Tanı	Sayı	Eşlik eden anomali	Terminasyon	Postnatal takip
Dandy – Walker malformasyonu	5	Ventrikülomegali ve subependimal kistler(1)	2	2 olgu takipten çıktı, 1 olgu postnatal MRI var
Arnold-Chiari II	12	Diafragma hernisi (1), pes equinovarus (1), oligohidramniyoz (1)	6	3 olgu postnatal operasyon 3 olgu takipten çıktı
Mega sisterna magna	18	multikistik displastik böbrek (1), dakriyosistol (3), aquadukt stenozu (1), ventrikülomegali (2), genetik anomali (2)	4	Postnatal eksitus(2) Postnatal takipte (12)
Araknoid kist	3	-	-	1 olgu postnatal operasyon 2 olgu takipten çıktı
Ensefalosel	6	Bilateral ventrikülomegali (2), mikrosefali (1), nöral plakod (1), korpus kallozum agenezisi (1)	6	
Diğer	3	2 iniensefali olgusu, 1 torkular herofilili tromboze dural sinüs anomalisi	3	
Toplam	47			

Bulgular

Toplam 308 olgunun incelenmesinde 47 fetusta (%15) PF'da anomali tespit edildi. Ortalama gestasyonel yaş 25.2 hafta (20-33 hafta) saptanmıştır. Olguların fetal MR görüntüleme sonrası tanıları sırasıyla Tablo 1'de verilmiştir (Tablo 1). Olguların %38'inde (n:18) mega sisterna magna izlendi ve PF incelemesi için en fazla refere edilen grubun MSM olduğu dikkati çekti (Şekil 1). Bu olguların 9 tanesinde ek anomali tespit edildi ve multikistik displazik böbrek ve aquadukt stenozuna bağlı hidrosefalisi olan 2 olgu ile birlikte genetik anomali tespit edilen 2 olgu termine edildi. Fetal PF anomali izlenen olguların %26'da (n:12) Arnold-Chiari II malformasyonu (ACM), %13'de (n:6) oksipital ensefalosel, %11'de (n:5) Dandy – Walker malformasyonu, %6'da (n:3) araknoid kist ve %6'da (n:3) diğer PF anomalileri izlendi. Serideki ACM'ları değerlendirildiğinde nöral tüp defektine ek olarak tüm olgularda tentoryumun

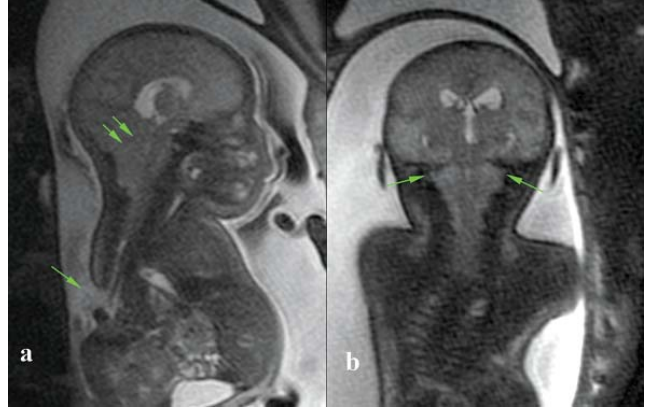


Şekil 1. 26 haftalık fetusta aksiyal kesitte (a) posterior fossada mega sisterna magna ile uyumlu minimal genişleme mevcut. Sagittal T2 ağırlıklı kesitte (b) tentoryum normal lokalizasyonunda izleniyor. Serebellar vermis gelişimi yaşla uyumludur. Fetus takipte ve postnatal dönemde sorunsuz seyretmiştir.



Şekil 3. 30 haftalık fetusta sagittal T2 ağırlıklı görüntüde tentorial elevasyon (oklar) ve serebellar vermis hipoplazi (ok) izlenmektedir. Sisterna magna genişlemiştir, bulgular Dandy Walker malformasyonu lehine değerlendirilmiştir.

aşağı yerleşimli olduğu ve posterior fossanın küçük olduğu tespit edildi (Şekil 2). İzlenen DWM olgularının tümünde tentorium yüksek yerleşimli olup posterior fossada genişleme görüldü (Şekil 3). İzlenen 2 iniensefali olgusunda posterior fossa, kafa tabanı ile birlikte tutulum göstermekteydi. Bir olguda torkular herofili yerleşimli tromboze dural sinüs anomalisi tespit edildi. Torküler herofili yerleşimli tromboze dural sinüs anomalisinin antenatal MR bulguları tipik olup literatür ile uyumluydu (9).



Şekil 2. Resim 2: 35 haftalık fetusta Arnold Chiari II malformasyonu ile uyumlu görünüm. Sagittal kesitte (a) tentoryum (çift ok) ve beyin sapı inferiora doğru yer değiştirmiş olarak izleniyor. Spinal kanalda nöral tüp defekti görülüyor (ok). Koronal kesitte (b) inferiora herniye olan infratentorial yapılar, foramen magnumda genişleme, subaraknoid mesafe ve sisternalarda obliterasyon izleniyor (oklar). Eşlik eden diafragma hernisi bulunan olguda terminasyon kararı verildi.

Tartışma

Posterior fossa anomalilerinin tanısı genelde US incelemede posterior fossanın aşırı küçük olması (ör; ACM) ya da çok geniş olması (ör; Dandy–Walker, serebellar hipogenezis) ile başlar. Geniş posterior fossa tespit edilmesi durumunda, Dandy – Walker malformasyonu, Dandy – Walker varyantı, mega sisterna magna, Blake's pouch kisti, ve retroserebellar araknoid kist ayırıcı tanı spektrumunda yer alır (10). Bu olguların ayırıcı tanısında orta hattan geçen sagittal ve parasagittal kesitler, serebellar vermis, kistik komponent ve posterior fossanın değerlendirilmesinde yardımcıdır. Bizim serimizde de olguların tümünde temel anatomik referans noktaları fetal MRG'nin multiplanar görüntüleme avantajı ile rahatlıkla değerlendirilmiştir. Fetal MRG, çalışmamızın sonuçlarına göre, PF anomalilerinin incelenmesinde anne ve bebekten kaynaklanan ve US sınırlamasından bağımsız olarak ayrıntılı analize imkan veren, ve bulguları ile klinisyene yardımcı olarak ek anomalileri tespit edebilen bir yöntemdir.

Dandy – Walker malformasyonu 4. ventrikülle ilişkili bir geniş sisterna magna ve tam ya da parsiyel serebellar vermis agenezisi ile karakterizedir (11). Posterior fossa volümü 4. ventrikül ve sisterna magnanın kombine kistik dilatasyonu ve tentorium ve torkulanın süperiora yer değiştirmesiyle artar. Vermis remnantı anterosuperiora rotasyon göstermektedir (10). Hidrosefali vardır, ya da zamanla gelişir. Bizim serimizde sadece bir olguda eşlik eden hidrosefali mevcuttu. Oksipital kemikte skalloping ya da erozyon, ek olarak serebellar hemisferlerde hipoplazi bulunabilir. Dandy–Walker malformasyonu sıklıkla diğer anomalilerle birlikte görülebileceği gibi, bazen, özellikle de bulguların şiddetli olmadığı olgularda ayırıcı tanısı Blake's pouch kisti ya da retroserebellar araknoid kist ile karışabilir.

Mega sisterna magna bu spektrumun en hafif formu olarak ya da bazı yazarlar tarafından normalin varyasyonu olarak kabul edilmektedir. Vermis ayrı bir 4.ventrikülle birlikte normal forme olmuştur, ancak geniş bir sisterna magna ve posterior fossa mevcuttur. Olgularımız arasında en fazla MSM bulunduğu dikkati çekti. Bu durum, normalin bir varyantı olarak da değerlendirilebilen bu olgunun sıklığını vurgulamaktadır. Mega sisterna magna eşlik eden başka anomalilerle birlikte bulunduğu postnatal sonuçlar daha kötü prognozla seyredebilmektedir (11-13). Bu nedenle bizim serimizde MRG sonrası terminasyon lehine karar verilen olgular bulunmaktadır. Ancak izole olgular takipte sorunsuz seyretmiştir. Retroserebellar araknoid kist forme bir vermis ve ayrı bir 4.ventrikülle karakterizedir. Dandy – Walker malformasyonu ile karşılaştırıldığında izole görülme olasılığı daha yüksektir (10). İnfratentorial araknoid kistler posterior fossanın kistik malformasyonları ile karıştırılmamalıdır (14). Retro ve infraserebellar kistler serebelluma bası yaparak tentoryumun yerini değiştirirler ancak tentorial insersiyon ve torcula DWM'dan farklı olarak normal yerinde kalır. Vermis, 4. ventrikül komprese ya da disloke de olsa, araknoid kistlerde primer olarak normaldir, ancak DWM'da 4. ventrikül genişlemiştir

ve vermisin yukarı rotasyonu mevcuttur. Mega sisterna magna'da ise, araknoid membran gelişimi normaldir ve tentoryum, torkula pozisyonu ve posterior fossanın anatomik konturları bozulmamıştır. Serebellar falks normal yerinde izlenir (15), oysa araknoid kistler büyürler ve sonuçta obstrüksiyon ve kompresyona neden olurlar.

Nöral tüp defektleri US ile kolaylıkla tanınabilmekte ve birçok olguda erken tanındığında terminasyona gidilmektedir. Ancak, şüpheli ya da gecikmiş tanılarda, ACM ait PF bulguları ve myelomeningosel fetal MRG ile ayrıntılı olarak değerlendirilebilmektedir. Fetal PF küçüktür ve tentorium aşağı yerleşimlidir, serebellum dismorfik bir armut-şekli göstermektedir. Periserebellar sıvı alanları obliteredir. Bu bulgulara sıklıkla hidrosefali, komissürel agenezis ve kemik/meningeal anomaliler eşlik etmektedir (16, 17).

Serimizde serebellar aplazi, izole serebellar hipoplazi, Joubert syndrome, pontocerebellar hipoplazi ve rhombensefalosinapsis gibi nadir görülmekle birlikte PF anomalileri arasında sayılan anomaliler mevcut değildir. Bu çalışmanın tüm PF anomalilerini kapsayacak bir spektrumun oluşmasını sağlayacak şekilde daha geniş serilerle desteklenmesi gerekmektedir. Çalışmanın bir limitasyonu da olguların %15'inin takipten çıkması ve bunun sonucu olarak bulguların korele edilememesidir. Fetal MRG ile tanı koyulan olguların multidisipliner bir yaklaşımla, postnatal MRG ile korelasyonu, terminasyon olgularında ayrıntılı patolojik analiz ve klinik olarak takibi gerekmektedir (18).

Sonuç olarak, ileri fetal MRG görüntüleme tekniklerinin kullanılmaya başlaması fetal PF konusunda anatomi ve patolojiyi antenatal dönemde çok daha iyi değerlendirmemize imkan vermektedir. Fetal MRG kullanımının PF değerlendirmesinde yaygınlaşması, nadir görülen anomalilerin tespiti, US ile saptanan anomalilere eşlik eden bulguların ayrıntılı tespiti sayesinde klinisyene yol göstermesi ve ailelerin bilgilendirilmesi açısından önemlidir.

Kaynaklar

1. Guibaud L Anomalies de la fosse cerebrale posterieure. In: Garel C, Del-ezoide AL, Guibaud L (eds) Imagerie du cerveau foetal pathologique. Sauramps Medical, Montpellier, 2002: 99– 118.
2. Altman NR, Naidich TP, Braffman BH Posterior fossa malformations. AJNR 1992; 13:691–724.
3. Kollias SS, Ball WS Jr, Prenger EC Cystic malformations of the posterior fossa: differential diagnosis clarified through embryologic analysis. Radiographics.1993;13:1211–1231.
4. Laurent Guibaud. Practical approach to prenatal posterior fossa abnormalities using MRI. Pediatr Radiol. 2004; 34: 700–711.
5. Poutamo J, Vanninen R, Partanen K, et al. Magnetic resonance imaging supplements ultrasonographic imaging of the posterior fossa, pharynx and neck in malformed fetuses. Ultrasound Obstet Gynecol 1999; 13:327–34.
6. Malinger G, Lev D, Lerman-Sagie T. The fetal cerebellum. Pitfalls in diagnosis and management. Prenat Diagn. 2009;29(4):372-80.
7. Limperopoulos C, Robertson RL Jr, Khwaja OS, Robson CD, Estroff JA, Barnewolt C, Levine D, Morash D, Nemes L, Zaccagnini L, du Plessis AJ. How Accurately Does Current Fetal Imaging Identify Posterior Fossa Anomalies? AJR Am J Roentgenol. 2008;190(6):1637-43.

8. Gandolfi Colleoni G, Contro E, Carletti A, Ghi T, Campobasso G, Rembouskos G, Volpe G, Pilu G, Volpe P. Prenatal diagnosis and outcome of fetal posterior fossa fluid collections. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2012 Jun;39(6):625-31.
9. Ozcan Aksoy Umit, Prenatal diagnosis of cerebral venous pathologies: Findings in DWI, TOF and gradient echo sequences. *Clin Neuroradiol.* 2013 Mar 24. [Epub ahead of print]
10. Levine D. *Atlas of Fetal MRI.* FL; 2005.
11. Dror R, Malinger G, Ben-Sira L, Lev D, Pick C, Lerman-Sagie T. Enlargement of the fetal posterior fossa--what is the significance? *Harefuah.* 2008;147(11):873-8, 941.
12. Dror R, Malinger G, Ben-Sira L, Lev D, Pick CG, Lerman-Sagie T. Developmental outcome of children with enlargement of the cisterna magna identified in utero. *J Child Neurol.* 2009;24(12):1486-92.
13. Patek KJ, Kline-Fath BM, Hopkin RJ, Pilipenko VV, Crombleholme TM, Spaeth CG. Posterior fossa anomalies diagnosed with fetal MRI: associated anomalies and neurodevelopmental outcomes. *Prenat Diagn.* 2012;32(1):75-82.
14. Hayward R. Postnatal management and outcome for fetal-diagnosed intra-cerebral cystic masses and tumours. *Prenat Diagn.* 2009 Apr;29(4):396-401
15. Utsunomiya H, Yamashita S, Takano K, Ueda Y, Fujii A. Midline cystic malformations of the brain: imaging diagnosis and classification based on embryologic analysis. *Radiat Med.* 2006 Jul;24(6):471-81
16. Adamsbaum C, Moutard ML, Andre C, Merzoug V, Ferey S, Quere MP, et al. MRI of the fetal posterior fossa. *Pediatr Radiol.* 2005;35(2):124-40.
17. Smith AB, Gupta N, Otto C, Glenn OA. Diagnosis of Chiari III malformation by second trimester fetal MRI with postnatal MRI and CT correlation. *Pediatr Radiol.* 2007;37(10):1035-8.
18. Aksoy Özcan Ü, Işık U, Damlaçık A, Lembet A, Bodur H, Erzen C, Sav A. Acıbadem Üniversitesinde ve Dünyada Fetal Nörolojiye Multidisipliner Yaklaşım. *Acıbadem Üniversitesi Sağlık Bilimleri Dergisi* 2010 (1)s5-8