

Bölüm 15

FETAL NÖROSONOGRAFİDE KAVUM SEPTUM PELLİSİDUMUN ÖNEMİ

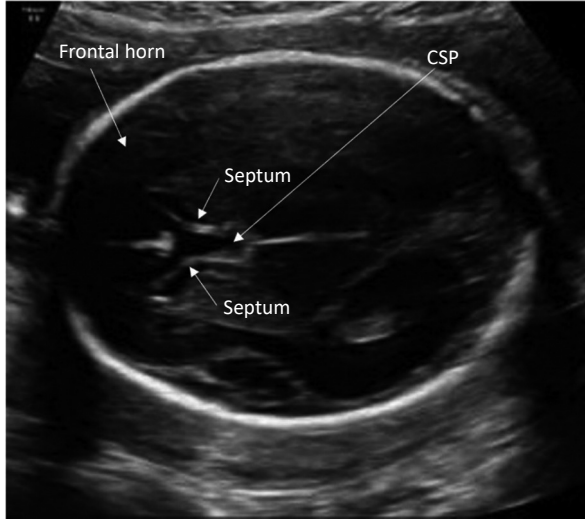
Murat KAYA¹

Embriyoloji ve normal anatomi:

Kavum septum pellisidum (CSP), septum pellisidum yaprakları arasında sıvı dolu kutucuğa denir. CSP ve korpus kallosum (CC) embriyolojik olarak aynı plateden derive olur (1,2). Gebeliğin 12. haftasından itibaren CC her iki serebral hemisfer arasında beyaz cevher traktı olarak gelişmeye başlar. İnférieur medial kommissürün kavitasyonu CC'in oluşumu sürecinde iki adet septum pellisidum (SP) yaprakçığı oluşumuna neden olur. SP lateral ventriküllerin frontal hornlarını ayıran paralel yerleşimli ince zarlar olup üstte CC, altta forniks ile sınırlanır. SP arasında fetal beyin gelişim sürecinde beyin omurilik sıvısı (BOS) ile dolarak CSP oluşur. Foramen monro arkasındaki boşluk kavum vergae olarak adlandırılır. SP yaprakçıkları gebeliğin 24.haftasından itibaren kaynaşmaya başlar (3,4).

CSP; gebeliğin 18-37. haftaları arasında izlenen, bazen doğum sonrası postnatal hayatta da kapanmayıp görülmeye devam eden bir yapıdır. Bununla birlikte içerisinde BOS bulunmasına rağmen lateral ventriküllerle ilişkilmez ve koroid pleksus bulundurmaz (Şekil 1).

¹ Uzm. Dr., Dr Ersin Arslan Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği,
drmuratkaya85@gmail.com



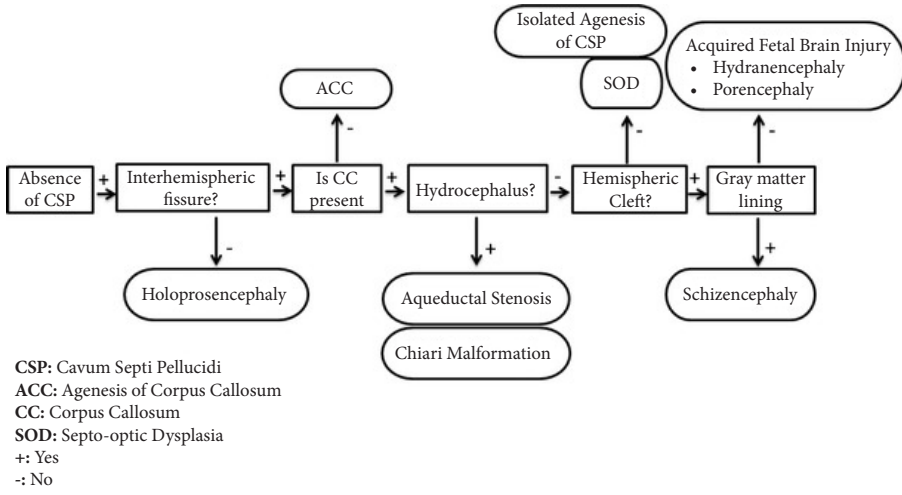
Şekil 1: Normal transtamamik aksiyel kesit; anterior kompleks, CSP, iki adet septum arasında görülmektedir (5).

İlişkili anomaliler:

Korpus Kallosum Agenezisi/Disgenезisi

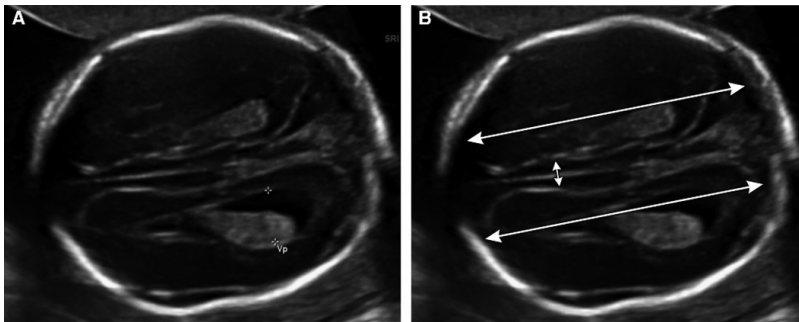
CSP'in yokluğu izole olabileceği gibi CC agenezisi, septooptik displazisi, holoprosensefali gibi anomalilerle de ilişkili olabilir. Yokluğu nadir olup yaklaşık prevalansı 100.000 canlı doğumda 2-3'tür (6).

CSP yokluğunda algoritma olarak yaklaşım öncelikle interhemisferik fissür bakılır: İnterhemisferik fissür yoksa holoprosensefali düşünülmelidir. İnterhemisferik fissür var ise CC yokluğu ile ilişkili olabilir. CC'de sorun yoksa, bu durumda hidrosefali açısından değerlendirilmelidir. Hidrosefali izlenmiyorsa, hemisferik kleft varlığı araştırılır; kleft yoksa septooptik displazi(SOD) ya da izole CSP yokluğu düşünülmelidir. Hemisferik kleft varsa ve gri cevher ile çevrili ise şizensefali olarak değerlendirilmelidir. Kleft gri cevher ile çevrili değilse hidranensefali ya da porensfali gibi ciddi beyin hasarı durumları göz önünde bulundurulmalıdır (Şekil 2) (7).



Şekil 2: CSP yokluğu ile ilişkili algoritma (7)

CSP yokluğunda ilk olarak CC agenezisi yada parsiyel agenezisi açısından inceleme yapılmalıdır. Sagittal planda CC gösterilmeye çalışılmalıdır. Perikallosal arter varlığı değerlendirilmelidir. CC agenezisinde lateral ventriküller paralel seyirli olup, gözyaşı damlası bulgusu meydana gelir ve kolposefalik görünüm olarak adlandırılır. Bu bulguda lateral ventriküllerin frontal kesimleri ince ve posterior kesimi genişlemiş olur (Şekil 3).



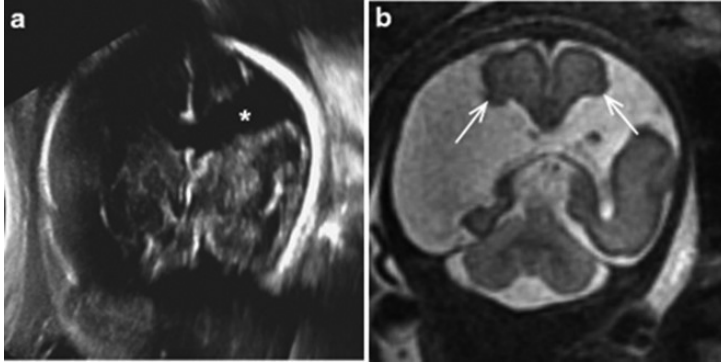
Şekil 3: CC agenezisi; lateral ventriküllerde paralel görünüm ve gözyaşı damlası bulgusu, CSP izlenmemektedir (8).

CC disgenезisinde ise CSP izlenmekle birlikte normal görüntü oluşmaz. Normalde; CSP dikdörtgen şeklinde olup ön arka çapı latero-medial çapından geniş olur ancak CC disgenезisinde bu şekil bozulur. CC agenezisi ve disgenезisi olguların yaklaşık yüzde 70'inde eşlik eden fetal yapısal anomaliler ve kromozomal

anomaliler nedeniyle nörolojik ve bilişsel gecikme oluşmaktadır. İzole CC agenezisinde, yaklaşık yüzde 36 oranında doğum sonrası gelişim gecikmesi izlenmektedir. Bu nedenle CC agenezisi ve disgenезisi düşünülen olgularda fetal MRG ve kromozomal analiz planlanması yapılmalıdır (9).

ŞİZENSEFALI

Şizensefali insidans yaklaşık olarak 100.000 canlı doğumda 1,5'dir. Lateral ventrikülden başlayıp kortektste pial yüzeye kadar uzanan gri cevher ile çevrili bir yarık olarak izlenir. Şizensefali vakaların yaklaşık üçte ikisinde CSP izlenmez. Özellikle frontoparietal yerleşimli şizensefali vakalarında CSP saptanmamaktadır. İki tip bulunmaktadır. Tip 1 kapalı şizensefalide; yarık dudakları kapanır. Tip 2 açık tip şizensefalide; yarık dudakları kapanmaz, yarık beyin yüzeyine kadar açık devam eder. Tek taraflı yarıklarda hemiparezi , bilateral yarıklarda quadriparezi beklenir, ayrıca hipotoni, mental reterdasyon ve epilepsi eşlik edebilir (Şekil 4) (10-13).



Şekil 4: Tip 2 açık tip şizensefali gözükmekte, şizensefalide yarık dudakları gri cevher(ok ile gösterileen alan) ile kaplı olur (13).

Holoprosensefali:

İntrauterin hayatta prosensefalonun gebeliğin beşinci haftasından iki serebral hemisfere dönüşmesinin engellenmesi sonucu oluşan anomali spektrumudur. İnsidansı 100.000 canlı ve ölü doğumda yüzde 1'den düşüktür (14). Alobar, semilobar, lobar ve interhemisferik(sintelensefali) holoprosensefali(HPE) olmak üzere dört tipi vardır. Anomalinin ciddiyeti ile yüz anomalilerin şiddeti orantılıdır.

Alobar en ağır formu olup; talamuslar füzyone görünümde ve monoventriküler görünüm olur. Total CC agenezisi ve CSP yokluğu ile birlikte falks serebri ve interhemisferik fissür bulunmaz (Şekil 5) (15).



Şekil 5: Monoventriküler görünüm (ok ile gösterilen alan), talamuslar füzyone, falks serebri yokluğu izlenmektedir (15).

Semilobar tipte; CSP yokluğu nedeniyle ön beyin ayrışamaz. Falks serebri ve interhemisferik fissürün posterior kesimi oluşmuştur. Talamus kısmen yada tamamen füzyonedir(Şekil 5).(16)

Lobar tip en hafif form olup CSP yokluğu bazen tek bulgu olabilir. Fetal MRG ile tanıya gidilmesi gerekebilir. Fornikslerin füzyonu SOD'den ayırımı sağlar(17,18).

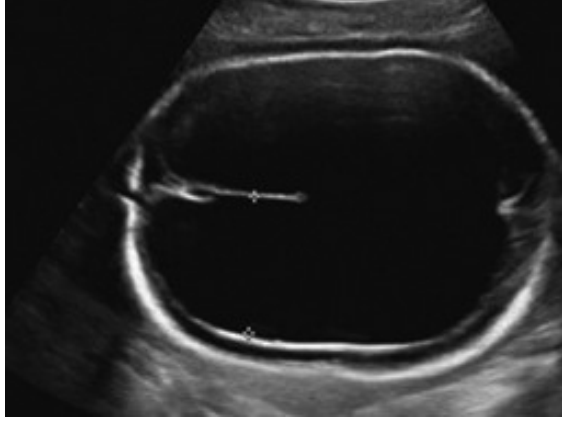


Şekil 6: Semilobar HPE koroid pleksus füzyonu,ön beyin ayrışmamış (16).

HPE şiddetli formları; yaşamla bağdaşmamaktadır bu nedenle, aileye genetik danışmanlık önerilir.

Şiddetli Hidrosefali

Hidrosefali; Beyin omurilik sıvısı(BOS)'nın sirkülasyonundaki bozulma sonucu; BOS'un üretim fazlalığı, emilim bozukluğu ya da obstrüksiyonuna bağlı meydana gelir. Kronik intraventriküler basınç artışı mekanik nekroza ve CSP'nin bozulmasına neden olur (1). Fetal hayatta akuaduktus stenozu, chiari malformasyonları hidrosefaliye neden olabilir. Aquaduktus stenozu birincil ve edinsel nedenlere bağlı gelişebilir. Hidrosefalinin yüzde 10'u nedeni aquaduktusun birincil darlığına bağlı gelişir (19). Şiddetli hidrosefalide serebral korteks ve CC belirgin incelenebilir (Şekil 7) (7). Hidranensefalide ise serebral korkeks bulunmaz.



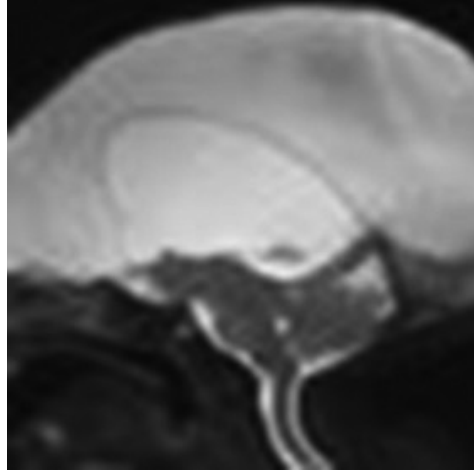
Şekil 7: Şiddetli hidrosefaliye bağlı olarak serebral kortekste belirgin incelmeye gözükme (7).

SONRADAN GELİŞEN BEYİN HASARI

Daha önce oluşmuş dokunun tahribi ve yıkımı sonucu meydana gelir. Çok sayıda risk faktörü vardır: maternal hastalık, fetal-fetal transüzyon sendromu, ilaçlar, toksik ajanlar. Fetal MRG akut ve kronik bulguları göstermede fetal ultrasonografiden üstündür (20).

Hidranensefali bu sürecin en şiddetli formu olup serebral korteksin tamamen ya da tama yakın yokluğu ile sonuçlanır. 10.000 doğumda 1'den daha az görülür. Talamusların ayrı olarak seçilmesi, füzyone olmaması HPE'den ayırımı sağlar(21). Hidranensefalinin patofizyolojisi bilateral internal karotid arterlerin intrakranial segmentlerinin erken oklüzyonu sonucu geliştiği kabul edilir ve buna bağlı olarak anterior ve middle serebral arter tarafından beslenen beyin parankimal alanlarının yokluğu ile karakterizedir(Şekil 8)(22). Vertebrobasiller sistem ve dalı olan posterior serebral arter tarafından beslenen serebellum, talamuslar, temporal

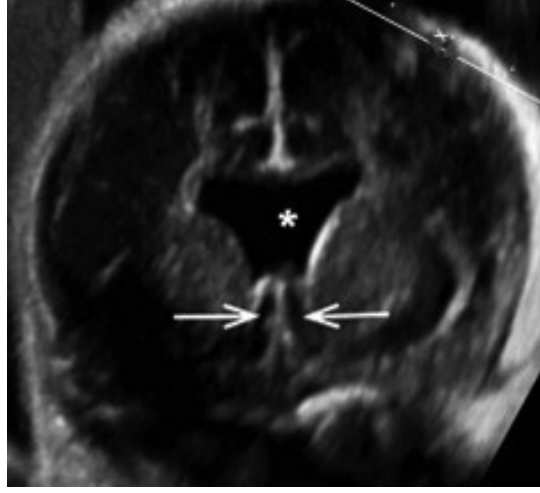
lobların anterior kesimi ise korunur(23). Fetal MRG ile şiddetli hidrosefaliden ayırt edilmesi kolaydır. Prognozu kötü olup çoğunlukla postnatal hayatta erken dönemde ölümle sonuçlanır.



Şekil 8: Hidranensefalide vertebrobaziller sistemin beslediği alanlar korunmuş, diğer alanlarda beyin parankimi gözükmemektedir (22).

SEPTO OPTİK DİSPLAZİ (DE MORSIER SENDROMU)

CSP yokluğu, optik sinir/kiazma hipoplazisi ve hipotalamik-hipofiz disfonksiyonu ile karakterize nadir bir konjenital anomalidir. İnsidansı 50.000 canlı doğumda 1'den azdır (6). Değişen derecede görme bozukluğu, hiperprolaktinemi, diabetes insipidus, hipotiroidizm, cücelik gibi bulgular ile sonuçlanabilir (24). CSP'nin yokluğu sonucu lateral ventriküllerin anterior hornlarında kareleşme bulgusu meydana gelir (şekil 9) (7).



Şekil 9: SOD tanılı olguda; CSP yokluğu ve bununla birlikte lateral ventriküllerin anterior hornunda füzyone ve kareleşme bulgusu(asterisk), forniksler(oklar) görülmektedir (7).

SOD ile şizensefali birlikteliği; SOD-plus sendromu ile anılmaktadır. SOD-plus'ın izole SOD'dan klinik olarak farkı motor defisit de göstermesidir (6,25).

İZOLE CSP YOKLUĞU:

İzole CSP tanısı prenatal kesin konamaz, postnatal nöro-oftalmik ve fonksiyonel değerlendirme ile klinik olarak konur (7).

GENETİK

CSP'in yokluğu ile ilişkili olan santral sinir sistemi anomalileri genetik sendromlarla ilişkili olabilir. CC agenezisi, holoprosensefali gibi anomaliler bazı genetik hastalıklarla birlikte olabilir. Bu nedenle CSP yokluğunda genetik inceleme yapılmalıdır (26). CSP yokluğu her zaman nörosonografiyle açıklanamayabilir. Bu durumda fetal MRG ile ileri inceleme yapılması uygun olacaktır. Bir çalışmada antenatal fetal MRG'de izole CSP yokluğu teşhisi alan sekiz fetüsün postnatal değerlendirilmesinde; fetüslerin ikisine SOD teşhisi konulmuştur. Diğer altı fetüsün nörolojik ve endokrinolojik gelişimleri normal olarak değerlendirilmiştir(27). İzole CSP yokluğu tamamen normal bir beyin gelişimi ile ilişkili olmayabilir. Doğum sonrası mutlaka beyin MRG ile incelenmelidir. Özellikle SOD açısından oftalmolojik açıdan muayene edilmelidir.

SONUÇ

Kısacası, fetal hayatta CSP'nin özellikle ikinci trimesterde ayrıntılı ultrasonografi incelemesinde varlığı mutlaka bakılmalıdır. CSP'in ikinci ve üçüncü trimesterde varlığı beynin anterior kesimin normal geliştiğini gösterir. CSP yokluğunda, ilgili anomaliler dışlanmalı, gerekiyorsa fetal MRG planlanıp genetik olarak araştırmaya gidilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Griffiths PD, Batty R, Reeves MJ, Connolly DJ. Imaging the corpus callosum, septum pellucidum and fornix in children: normal anatomy and variations of normality. *Neuroradiology*. 2009;51(5):337-45. doi: 10.1007/s00234-009-0506-y.
2. Rakic P, Yakovlev PI. Development of the corpus callosum and cavum septi in man. *J Comp Neurol*. 1968;132(1):45-72. doi: 10.1002/cne.901320103.
3. Callen PW, Callen AL, Glenn OA, Toi A. Columns of the fornix, not to be mistaken for the cavum septi pellucidum on prenatal sonography. *J Ultrasound Med*. 2008;27(1):25-31. doi: 10.7863/jum.2008.27.1.25.
4. Winter TC, Kennedy AM, Byrne J, Woodward PJ. The cavum septi pellucidum: why is it important? *J Ultrasound Med*. 2010;29(3):427-44. doi: 10.7863/jum.2010.29.3.427.
5. CSP, cavum septi pellucidum. SMFM. SMFM Anomalies Consult Series #3. *Am J Obstet Gynecol*. 2020. doi:https://doi.org/10.1016/j.ajog.2020.08.180
6. Barkovich AJ, Fram EK, Norman D. Septo-optic dysplasia: MR imaging. *Radiology*. 1989;171(1):189-92. doi: 10.1148/radiology.171.1.2928524.
7. Hosseinzadeh K, Luo J, Borhani A, Hill L. Non-visualisation of cavum septi pellucidum: implication in prenatal diagnosis? *Insights Imaging*. 2013;4(3):357-67. doi: 10.1007/s13244-013-0244-x.
8. Society for Maternal-Fetal Medicine (SMFM); Monteagudo A, Kuller JA, Craig S, Fox NS, Norton ME, Post A, Rotmensch S, Ward A, Yeaton-Massey A. SMFM Fetal Anomalies Consult Series #3: Intracranial Anomalies. *Am J Obstet Gynecol*. 2020;223(6):B2-B50. doi: 10.1016/j.ajog.2020.08.041.
9. Fratelli N, Papageorgiou AT, Prefumo F, Bakalis S, Homfray T, Thilaganathan B. Outcome of prenatally diagnosed agenesis of the corpus callosum. *Prenat Diagn*. 2007;27(6):512-7. doi: 10.1002/pd.1719.
10. Oh KY, Kennedy AM, Frias AE Jr, Byrne JL. Fetal schizencephaly: pre- and postnatal imaging with a review of the clinical manifestations. *Radiographics*. 2005;25(3):647-57. doi: 10.1148/rg.253045103.
11. Howe DT, Rankin J, Draper ES. Schizencephaly prevalence, prenatal diagnosis and clues to etiology: a register-based study. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2012;39(1):75-82. doi: 10.1002/uog.9069.
12. Fogliarini C, Chaumoitre K, Chapon F, Fernandez C, Lévrier O, Figarella-Branger D, Girard N. Assessment of cortical maturation with prenatal MRI: part II: abnormalities of cortical maturation. *Eur Radiol*. 2005;15(9):1781-9. doi: 10.1007/s00330-005-2779-9.
13. Denis D, Chateil JF, Brun M, Brissaud O, Lacombe D, Fontan D, Flurin V, Pedespan J. Schizencephaly: clinical and imaging features in 30 infantile cases. *Brain Dev*. 2000;22(8):475-83. doi: 10.1016/s0387-7604(00)00173-x.
14. Orioli IM, Castilla EE. Epidemiology of holoprosencephaly: Prevalence and risk factors. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*. 2010;154(1):13-21. doi: 10.1002/ajmg.c.30233.
15. Raman R, Mukunda Jagadesh G. Antenatal diagnosis of alobar holoprosencephaly. *Case Rep Radiol*. 2014;2014:724671. doi: 10.1155/2014/724671.

Güncel Radyoloji Çalışmaları III

16. Naikwadi A, Rege R, Hameed S. Antenatal sonographic diagnosis of semilobar holoprosencephaly with associated cleft lip and palate. *BJR Case Rep.* 2018;5(1):20180013. doi: 10.1259/bjrcr.20180013.
17. Stashinko EE, Clegg NJ, Kammann HA, Sweet VT, Delgado MR, Hahn JS, Levey EB. A retrospective survey of perinatal risk factors of 104 living children with holoprosencephaly. *Am J Med Genet A.* 2004;128(2):114-9. doi: 10.1002/ajmg.a.30070.
18. Hahn JS, Barnes PD. Neuroimaging advances in holoprosencephaly: Refining the spectrum of the midline malformation. *Am J Med Genet C Semin Med Genet.* 2010;154(1):120-32. doi: 10.1002/ajmg.c.30238.
19. Garne E, Loane M, Addor MC, Boyd PA, Barisic I, Dolk H. Congenital hydrocephalus-prevalence, prenatal diagnosis and outcome of pregnancy in four European regions. *Eur J Paediatr Neurol.* 2010;14(2):150-5. doi: 10.1016/j.ejpn.2009.03.005.
20. Prayer D, Brugger PC, Kasprian G, Witzani L, Helmer H, Dietrich W, Eppel W, Langer M. MRI of fetal acquired brain lesions. *Eur J Radiol.* 2006;57(2):233-49. doi: 10.1016/j.ejrad.2005.11.023.
21. Lam YH, Tang MH. Serial sonographic features of a fetus with hydranencephaly from 11 weeks to term. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2000;16(1):77-9. doi: 10.1046/j.1469-0705.2000.00165.x.
22. Rosette TH, Towbin RB, Schaefer CM, Towbin AJ, Aria DJ. Hydranencephaly. *Appl Radiol.* 2022;51(1):46-7.
23. Sepulveda W, Cortes-Yepes H, Wong AE, Dezerega V, Corral E, Malinger G. Prenatal sonography in hydranencephaly: findings during the early stages of disease. *J Ultrasound Med.* 2012;31(5):799-804. doi: 10.7863/jum.2012.31.5.799.
24. Traggiai C, Stanhope R. Endocrinopathies associated with midline cerebral and cranial malformations. *J Pediatr* 2002;140(2):252-5. doi: 10.1067/mpd.2002.121822.
25. Miller SP, Shevell MI, Patenaude Y, Poulin C, O'Gorman AM. Septo-optic dysplasia plus: a spectrum of malformations of cortical development. *Neurology.* 2000 25;54(8):1701-3. doi: 10.1212/wnl.54.8.1701.
26. Central nervous system: agenesis of the corpus callosum (ACC). in: Sanders R, Blackman L, Hogge W.A, Wulfsberg E.A, Speval P.J. *Structural fetal abnormalities: the total picture.* 2nd ed. CV Mosby Company, St Louis, MO2002: 17.
27. Vawter-Lee MM, Wasserman H, Thomas CW, Nichols B, Nagaraj UD, Schapiro M, Venkatesan C. Outcome of Isolated Absent Septum Pellucidum Diagnosed by Fetal Magnetic Resonance Imaging (MRI) Scan. *J Child Neurol.* 2018;33(11):693-9. doi: 10.1177/0883073818783460.