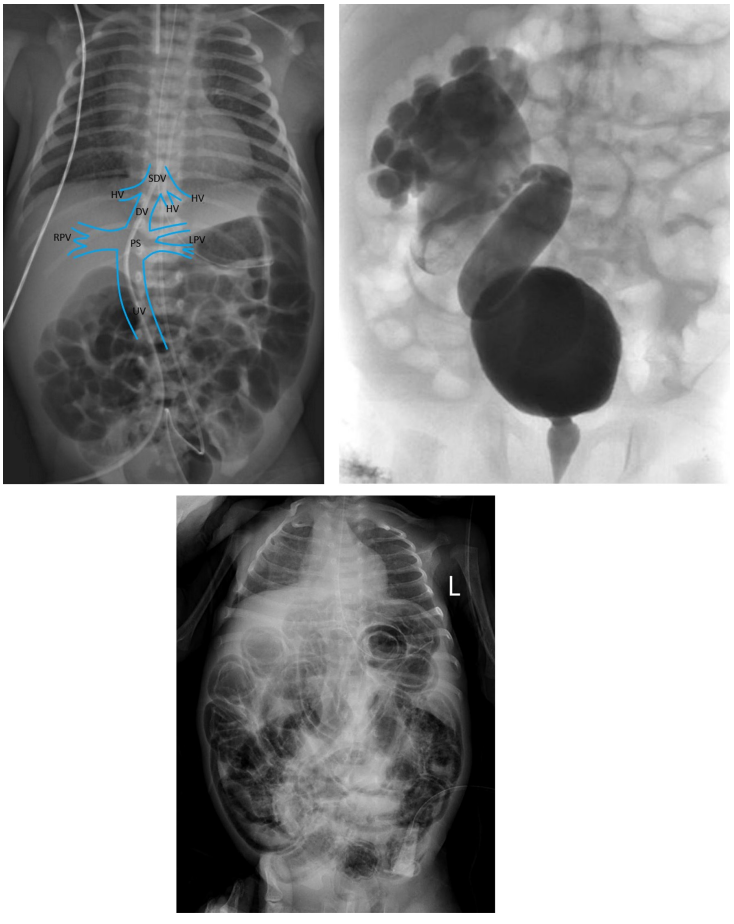
EISSN 2148-1210

Neonatal Görüntüleme

Konuk Editör: Doç. Dr. Betül Emine Derinkuyu

TÜRK RADYOLOJİ SEMİNERLERİ



Cilt 9 • Sayı 3 • Aralık 2021

turkradyolojiseminerleri.org

turkradyolojiseminerleri.org

TÜRK RADYOLOJİ SEMİNERLERİ

Konuk Editör: Doç. Dr. Betül Emine Derinkuyu

Neonatal Görüntüleme

Cilt 9 • Sayı 3 • Aralık 2021

TRD 1924
TÜRK RADYOLOJİ DERNEĞİ

AVES

Baş Editör

Mecit Kantarcı
Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Erzurum

Editörler

Hatice Tuba Sanal
Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Ankara

Mustafa Koplay
Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Konya, Türkiye

Yayıncı
İbrahim KARA

Operasyon Direktörü
Ali ŞAHİN

Editöryel Geliştirme
Gizem KAYAN TEKAÜT

Yayın Yönetmeni Yardımcısı
Gökhan ÇİMEN

Yayın Koordinatörleri
İrem SOYSAL
Arzu YILDIRIM
Deniz KAYA
Bahar ALBAYRAK
Gamze BİLGEN
Irmak BERBEROĞLU
Ebru BOZ

Mali ve İdari İşler
Zeynep YAKIŞIRER ÜREN

Proje Koordinatörleri
Sinem KOZ
Doğan ORUÇ
Emre KARA

Grafik Departmanı
Ünal ÖZER
Deniz DURAN

İletişim
Adres: Büyükdere Cad.
No: 105/9 Şişli, İstanbul
Telefon: +90 212 217 17 00
E-posta: info@avesyayincilik.com

DERGİ YÖNERGESİ

1. Tanım ve Amaç

Bu yönerge, Türk Radyoloji Derneği'nin yayın organı olan Türk Radyoloji Seminerleri'nin bilimsel açıdan yüksek nitelikli olması amacıyla, yayın politikasını ve işleyişini tanımlamaktadır. İçerikte yer alan maddeler Türk Radyoloji Derneği'nin bilimsel politikaları ve tüzüğünde yer alan prensiplere uygun hazırlanmıştır.

Türk Radyoloji Derneği'nin bilimsel yayını olan Diagnostic and Interventional Radiology dışında, yılda 3 kez Türkçe olarak yayınlayacağı Türk Radyoloji Seminerleri, radyoloji ve ilgili diğer branşlarda görev yapan hekimlerin, seçilmiş konularda güncel bilgi ve deneyimlere ulaşmasını ve asistan eğitimine katkı sağlamayı amaçlamaktadır.

2. İşleyiş

- Editörler Kurulu Türk Radyoloji Derneği tarafından atanan bir Editör ve iki Editör Yardımcısı'dan oluşur.
- Editörler Kurulu derginin Yazım Kuralları'nı belirler.
- Her sayı için, Editörler Kurulu tarafından ana konu başlığı ve Konuk Editör belirlenir.
- Konuk Editör, Editörler Kurulu tarafından belirlenen çerçeve ve verilen süre içinde yayınlanacak olan yazı başlıklarını ve bu yazıları hazırlayacak olan kişileri belirleyerek Editörler Kurulu'na sunar.
- Editörler Kurulu'nun onayını takiben yazarlara davet mektupları gönderilir.
- Yazılar Konuk Editör tarafından kontrol edilir ve düzeltmeler yapıldıktan sonra Editörler Kurulu'na gönderilir.
- Editörler Kurulu tarafından kontrol edilen yazılar baskı planına aktarılır. Editörler Kurulu bu aşamada yazıların içeriği ve yazarlarıyla ilgili düzenleme yapma yetkisine sahiptir.

3. Editörler Kurulu'nun Özellikleri

- Editörler Kurulu Türk Radyoloji Derneği Yönetim Kurulu tarafından üç sene için atanır. Editörler Kurulu'nda en fazla iki dönem görev alınabilinir.
- Editörler Kurulu'na atanacak kişilerin Web of Science'ta indekslenen tıp dergilerinde yayınlanmış en az 30 adet yayını olmalıdır.
- Bu yayınların en az 10 tanesi araştırma yazısı olmalıdır.
- Bu yayınların en az 5'inde birinci isim ya da sorumlu (Corresponding) yazar olarak yer almalıdır.

4. Editörler Kurulu'nun Sorumlulukları

- Derginin amaçlarını ve yayın politikasını TRD Yönetim Kurulu ile birlikte belirlemek
- Baskının zamanında yapılmasını ve devamlılığını sağlamak
- Yazıların içeriğini denetlemek ve düzenlemek
- Konuk Editör'ü ve ana konu başlığını belirlemek ve yazarları onaylamak
- Gerek görüldüğünde konuk editöre alt konu başlıkları ve yazar önerisinde bulunmak

5. Konuk Editör'ün Özellikleri

- Konusunda, uluslararası derneklerin yönetiminde veya kongre aktivitelerinde aktif görev almış olmalı ya da aşağıdaki kuralları karşılamalıdır.
- Web of Science'ta indekslenen dergilerde yayınlanmış en az 30 yayını olmalıdır.
- Yayınların en az 8 tanesi araştırma makalesi olmalıdır.
- Yayınların en az 5 tanesinde ilk isim ya da sorumlu (Corresponding) yazar olarak yer almalıdır.

6. Konuk Editör'ün Görevleri

- Güncel konulu yazı başlıklarını Editörler Kurulu ile birlikte belirlemek
- Yazarları Editörler Kurulu ile birlikte belirlemek
- Yazıları süresi içinde yazarlardan toplamak
- Yazı içeriklerini, görselleri, tabloları ve kaynakları kontrol etmek ve düzeltmeleri yapmak
- Her yazı için bilimsel içerik yönünden hakemlik yapmak

AMAÇLAR VE KAPSAM

Türk Radyoloji Seminerleri, Türk Radyoloji Derneği'nin sürekli tıp eğitimi faaliyetleri kapsamında sadece elektronik olarak yayınlanmaktadır. Yayın dili Türkçe olan dergi Nisan, Ağustos ve Aralık aylarında olmak üzere yılda 3 sayı yayınlanmaktadır.

Derginin öncelikli hedefi, kanıta dayalı tıp literatürüne yansımış olan en güncel bilgileri ve deneyimleri, radyoloji alanında çalışan hekimlere ve ilgili diğer branşlarda görev yapan hekimler ve sağlık profesyonellerine pratik bir şekilde aktarmaktır.

Derginin yayın politikası ve Editöryel işleyişi, Türk Radyoloji Derneği tarafından atanan bir Editör ve iki Editör Yardımcısı'dan oluşan Editörler Kurulu tarafından, uluslararası biyomedikal yayıncılık standartları ve etik prensiplere bağlı kalınarak belirlenir ve denetlenir.

Editörler Kurulu her sayı için radyolojinin alt konularından bir ana başlık belirler ve içerik planlaması ve koordinasyonu için Konuk Editör atanır. Konuk Editör yazıların başlıkları ve yazarlarını planlayarak Editörler Kurulu'nun onayına sunar. Yazıların basım öncesi denetimi ve içerik düzenlemeleri Konuk Editör ve Editörler Kurulu tarafından yapılır. Yazıların bilimsel ve hukuki sorumluluğu yazarlarına aittir.

Dergide yayınlanan yazılar www.turkradyolojiseminerleri.org adresinde tam metin olarak yayınlanmaktadır.

Derginin mali kaynakları, reklam gelirleri ve Türk Radyoloji Derneği fonlarından oluşmaktadır. Reklam vermek isteyen kuruluşlar Türk Radyoloji Derneği'ne başvurmalıdır.

Türk Radyoloji Seminerleri'nin isim hakkı ve yayınlanan içeriklerin telif hakları yazarların yazılı izinleriyle Türk Radyoloji Derneği'ne aittir. Yazılar, tablolar, görseller ve diğer tüm içeriklerin kullanımı ve tıpkı basımları için Türk Radyoloji Derneği'ne müracaat edilmelidir.

Editörler Kurulu
Adres : Hoşdere Cad., Güzelkent Sok, Çankaya Evleri, F Blok, No:2 06540 Çankaya, Ankara
Telefon : +90 312 442 36 53
Faks : +90 312 442 36 54
E-posta : info@turkradyolojiseminerleri.org
Web : www.turkradyolojiseminerleri.org

Yayıncı - AVES
Adres : Büyükdere Cad. No: 105/9 34394 Mecidiyeköy, Şişli, İstanbul
Telefon : +90 212 217 17 00
Faks : +90 212 217 22 92
E-posta : info@avesyayincilik.com
Web : www.avesyayincilik.com

YAZIM KURALLARI

Türk Radyoloji Seminerleri'nde sadece Editörler Kurulu ve Konuk Editör tarafından belirlenen ve davet edilen yazılar yayınlanır. Bu sistem dışında dergiye gönderilen yazılar değerlendirmeye alınmaz.

Davet edilen kişiler yazılarını aşağıda belirtilen formatlarda hazırlayarak www.turkradyolojiseminerleri.net web sayfası üzerinden dergiye göndermelidir. Yazıların hazırlanması aşamasında bu kurallara riayet edilmesi derginin yayın süreçlerinin hızlı ve sağlıklı bir şekilde yürütülmesi açısından önemli olduğundan tüm yazarların bu kılavuza uygun hareket etmeleri Editörler Kurulu tarafından beklenmektedir.

Genel Kurallar

1. Yazılar bilimsel açıdan üst düzeyde olmalı ve en güncel kaynaklarla desteklenmelidir.
2. Daha önce başka bir dergi veya kitapta yayınlanmamış ya da yayın için değerlendirme aşamasında olmamalıdır.
3. Metinler özgün hazırlanmalı, başka bir yerli kaynaktan kopyalanmamalı veya yabancı kaynaklardan çeviri yapılmamalıdır. Tüm yazılar baskı öncesi iThenticate programı üzerinden aşırma ve kopya yayın yönlerinden incelenecek ve literatürdeki diğer yayınlarla benzeşme oranları yüksek bulunan yazılar yazarlarına iade edilecektir.
4. Yazılarda yer verilen tablolar, şekiller, resimler ve diğer görseller özgün olmalı, başka bir kaynaktan alındıysa Türk Radyoloji Seminerleri'nde tekrar yayınlanabilmesi için gerekli izinler yazarlar tarafından alınmalı ve izin belgeleri dergiye gönderilmelidir.
5. Kaynak listesinde yalnızca yayınlanmış ya da yayınlanmak üzere kabul edilmiş ve mümkün oldukça yeni çalışmalar kullanılmalıdır. Ulaşılması mümkün olmayan ve veri tabanlarında indekslenmeyen kaynaklar kullanılmamalıdır.
6. Özellikle tablolar, metni açıklayıcı ve kolay anlaşılır hale getirecek biçimde hazırlanmalı ve metnin tekrarı niteliğinde olmamalıdır.
7. Her yazıda en fazla iki isim olmalı ve yazarlardan en az bir tanesinin akademik ünvanı ya da eğitim hastanelerinde 10 yılın üzerinde uzmanlığı bulunmalıdır. Her sayıda, bir yazarın en fazla bir adet yazısı yayınlanabilir.
8. Yazarlardan en az birinin, Web of Science'da indekslenen dergilerde çıkmış en az 15 yazısı olmalı, bu yayınlardan en az 8 tanesi araştırma makalesi olmalı, en az 5 tanesinde ilk isim olmalıdır.
9. Yazılar derginin yayınlanma tarihinden en geç 5 ay öncesinde konuk editöre iletilmiş olmalıdır.

Teknik Kurallar

1. Yazılar Microsoft Office Word programında, Times New Roman yazı karakterinde, 12 punto, çift satır aralıklı ve sayfa kenarı boşlukları 2.5 cm olarak hazırlanmalıdır.
2. Derginin yayın dili Türkçe olduğundan yazı dosyalarında yer alan tüm içerikler sadece Türkçe dilinde verilmelidir.
3. İlk sayfada yazının başlığı, 500 boşluksuz karakter sayısını geçmeyecek şekilde özeti, yazarların isimleri, kurum bilgileri, posta adresleri, E-posta adresleri ve telefon numaraları yazılmalıdır.
4. İkinci sayfadan itibaren yazının tam metni verilmelidir. Tam metin, yazının konusuna uygun bir şekilde yazarlar tarafından belirlenen alt başlıklara bölünmelidir. Tam metin kelime sayısının alt ve üst sınırı, yazının konusuna uygun olacak şekilde Konuk Editör tarafından yazarlara bildirilecektir.
5. Tam metin yazıldıktan sonra Kaynaklar verilmelidir. Kaynakların alt ve üst sınırı yazının konusuna uygun olacak şekilde Konuk Editör tarafından yazarlara bildirilecektir. Tüm Kaynaklar cümle sonlarında köşeli parantez içinde yazılmalı ve metin içinde geçiş sırasına göre listelenmelidir. Kaynak yazım stilleri aşağıda verilen formata uygun olmalıdır.
    - Altı ya da daha az yazarlı kaynaklarda tüm isimler yazılmalı, yazar sayısı altıyı aştığında ise, ilk altı yazarın ismi yazılarak arkasından tam metni Türkçe olan kaynaklarda "ve ark.", İngilizce olan kaynaklarda ise "et al." ifadesi eklenmelidir.
    - Dergi: Muller C, Buttner HJ, Peterson J, Roskomun H. A randomized comparison of clopidogrel and aspirin versus ticlopidine and aspirin after placement of coronary artery stents. Circulation 2000; 101: 590-3.
    - Kitap bölümü: Sherry S. Detection of thrombi. In: Strauss HE, Pitt B, James AE, editors. Cardiovascular Medicine.St Louis: Mosby; 1974.p.273-85.
    - Tek yazarlı kitap: Cohn PF. Silent myocardial ischemia and infarction. 3rd ed. New York: Marcel Dekker; 1993.

- Yazar olarak editör(ler): Norman IJ, Redfern SJ, editors. Mental health care for elderly people. New York: Churchill Livingstone; 1996.
- Toplantıda sunulan makale: Bengisson S. Sothemin BG. Enforcement of data protection, privacy and security in medical informatics. In: Lun KC, Degoulet P, Piemme TE, Rienhoff O, editors. MEDINFO 92.Proceedings of the 7th World Congress on Medical Informatics; 1992 Sept 6-10; Geneva, Switzerland. Amsterdam: North-Holland; 1992.p.1561-5.
- Bilimsel veya teknik rapor: Smith P. Golladay K. Payment for durable medical equipment billed during skilled nursing facility stays. Final report. Dallas (TX) Dept. of Health and Human Services (US). Office of Evaluation and Inspections: 1994 Oct. Report No: HHSIGOE 169200860.
- Tez: Kaplan SI. Post-hospital home health care: the elderly access and utilization (dissertation). St. Louis (MO): Washington Univ. 1995.
- Yayına kabul edilmiş ancak henüz basılmamış yazılar: Leshner AI. Molecular mechanisms of cocaine addiction. N Engl J Med In press 1997.
- Erken Çevrimici Yayın: Aksu HU, Ertürk M, Gül M, Uslu N.Successful treatment of a patient with pulmonary embolism and biatrial thrombus. Anadolu Kardiyol Derg 2012 Dec 26. doi: 10.5152/akd.2013.062. [Epub ahead of print]
- Elektronik formatta yayınlanan yazı: Morse SS. Factors in the emergence of infectious diseases. Emerg Infect Dis (serial online) l995 Jan-Mar (cited 1996 June 5): 1(1): (24 screens). Available from: URL: http:/ www.cdc.gov/ncidodlElD/cid.htm.

6. Tablolar Microsof Office Word programında "Tablo Ekle" özelliği kullanılarak hazırlanmalı ve Kaynaklar'dan sonra metin içinde geçiş sırasına uygun olarak yerleştirilmelidir. Her yazı için belirlenen tablo sayısı, yazının konusuna uygun olacak şekilde Konuk Editör tarafından yazarlara bildirilecektir.
7. Görseller (Şekil ve Resim) tam metinde geçen konuları açıklamaya yetecek sayıda olmalı, yüksek çözünürlüklü ve en az 300 dpi jpeg dosyası formatında online sisteme ayrıca yüklenmelidir. Görselerin numaralandırmaları metin içinde işaretlenmeli ve alt yazıları tam metin dosyasının sonuna eklenmelidir. Her yazı için belirlenen tablo sayısı, yazının konusuna uygun olacak şekilde Konuk Editör tarafından yazarlara bildirilecektir.
8. Video ve hareketli görüntülerle desteklenen yazılar derginin sürekli tıp eğitimi amacına hizmet etmesi açısından değerli ve önemlidir. Bu dosyalar en fazla 3 MB boyutunda ve "mpeg" formatında hazırlanmalı ve ayrı bir dosya olarak sisteme yüklenmelidir.
9. Tablo ve görsellerin başlıklarında ve yazı içinde anılmasında Arabik rakam yazılmalı, Roma rakamları kullanılmamalıdır.
10. Görseller, videolar ve hareketli görüntülerde hasta ve kurum isimleri yer almamalıdır.
11. Metin, tablo ve görsellerde kullanılan ondalık sayılar virgül ile ayrılmalıdır.
12. Paragrafların ilk cümleleri kısaltma ile başlamamalıdır.
13. Farmasötik ürünler jenerik isimleriyle yazılmalı, ticari marka adı kullanılmamalı; tıbbi malzeme ve aygıt isimlerinde ise marka ve firma ismi ile, şehir ve ülke bilgisi yer almalıdır.
14. Hazırlanan konu ile ilgili metnin sonunda 5 adet çoktan seçmeli soru hazırlanmalı ve doğru yanıtı işaretlenmelidir.
15. Yayın Hakkı Devir Formu doldurularak imzalanmalı ve dergiye gönderilmelidir. Yazarlar imzaladıkları formu tarayıcıdan geçirerek sisteme PDF veya JPEG formatında yükleyebilecekleri gibi, E-posta, faks veya kargo ile de aşağıda yazılı Yayıncı adreslerine gönderebilirler. Yayın Hakkı Devir Formu gönderilmeyen yazılar basılmayacaktır.

Her türlü konuda bilgi ve destek almak için aşağıda yazılı adresler aracılığıyla Editörler Kurulu ve Yayıncı ile iletişim kurulabilir.

Editörler Kurulu
Adres : Hoşdere Cad., Güzelkent Sok, Çankaya Evleri, F Blok, No:2 06540 Çankaya, Ankara
Telefon : +90 312 442 36 53
Faks : +90 312 442 36 54
E-posta : info@turkradyolojiseminerleri.org
Web : www.turkradyolojiseminerleri.org

Yayıncı - AVES
Adres : Büyükdere Cad. No: 105/9 34394 Mecidiyeköy, Şişli, İstanbul
Telefon : +90 212 217 17 00
Faks : +90 212 217 22 92
E-posta : info@avesyayincilik.com
Web : www.avesyayincilik.com

Neonatal Görüntüleme

KONUK EDİTÖRDEN

Değerli meslektaşlarım,

Yenidoğan, küçük erişkin değildir! Yenidoğanların kendilerine özgü karmaşık anatomisi, konjenital/kazanılmış hastalıkları ve fetal hayattan postnatal döneme geçerken ki adaptasyonu sırasında ortaya çıkabilecek çok çeşitli problemleri vardır. Bu nedenle Türk Radyoloji Seminerleri'nin Aralık 2021 sayısında pediatrik radyolojinin önemli ve zorlayıcı alt başlıklarından neonatal görüntülemeyi ele aldık. Pediatrik radyoloji ile ilgilenen meslektaşlarımız için güncel Türkçe bir kaynak oluşturmayı hedefledik.

Yıllar içerisinde teknolojik, bilimsel ve tıbbi gelişmeler ile birlikte tüm dünyada ve ülkemizde preterm doğumlar artmaktadır. Yenidoğan yoğun bakım ünitelerinin giderek yaygınlaşması ile mortalite azalmakta, ancak morbidite artmaktadır. Bu nedenle radyolojik açıdan yenidoğana ait sorunlar ve yenidoğan takipleri büyük önem kazanmaktadır.

Bu bağlamda, yenidoğanın her bir sistemi çeşitli radyolojik görüntüleme yöntemleri ışığında kapsamlı bir şekilde ele alınmıştır. Pediatrik Radyolojiye gönül vermiş, bilgisini ve deneyimini bizlerle paylaşan değerli hocalarıma ve meslektaşlarıma ve Türk Radyoloji Seminerleri'nin hazırlanmasında emeği geçen herkese ayrı ayrı teşekkür ediyorum.

Gerek Radyoloji/Pediatrik Radyoloji uzmanlık eğitiminde, gerekse uzmanlık sonrasında yararlı ve yol gösterici bir kaynak olması dileğiyle, saygılarımı sunuyorum.

Doç. Dr. Betül Emine DERİNKUYU

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Pediatrik Radyoloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

Neonatal Görüntüleme

HAZIRLAYANLAR

Aydan AHMADOVA, Era Radyoloji ve Görüntüleme Merkezi, İzmir, Türkiye

Betül Emine DERİNKUYU, Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

Evrim ÖZMEN, Koç Üniversitesi Hastanesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Fatma Ceren SARIOĞLU, İzmir Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Radyoloji Bölümü, Radyoloji Kliniği, İzmir, Türkiye

Figen PALABIYIK, Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Gizem TİMOÇİN YIĞMAN, Koç Üniversitesi Hastanesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Gonca KOÇ, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Çocuk Radyoloji Bilim Dalı, İzmir, Türkiye

Halil ÖZER, Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Konya, Türkiye

Mecit KANTARCI, Erzincan Binali Yıldırım Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı; Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı; Erzincan, Erzurum, Türkiye

Mehmet ÖZTÜRK, Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı, Konya, Türkiye

Merve YAZOL, Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

Nursun ÖZCAN, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Radyoloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

Öznur BOYUNAĞA, Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

Seda KAYNAK ŞAHAP, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı, Anakara, Türkiye

Selahattin DURMAZ, İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Sonay AYDIN, Erzincan Binali Yıldırım Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Erzincan, Türkiye

Suat FİTOZ, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı, Anakara, Türkiye

Şeyda Ülkü VAROL, Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

Volkan GÜRLER, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

Yeliz PEKÇEVİK, İzmir Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği, İzmir, Türkiye

Zuhal BAYRAMOĞLU, İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Neonatal Görüntüleme

Cilt 9 • Sayı 3 • Aralık 2021

İçindekiler

Neonatal Dönemde Saptanan Kardiyovasküler Sistem Patolojileri 315

Seda Kaynak Şahap, Suat Fitoz

Yenidoğan döneminde konjenital kalp hastalıklarının değerlendirilmesinde, tanı ve tedavi planını belirlemede, ekokardiyografi çoğu zaman ilk ve tek tercih edilen modalitedir. Ancak endike olgularda özellikle ekstrakardiyak vasküler anatomi detayı için veya postoperatif dönemde tedavi etkinliği veya komplikasyonların değerlendirilmesinde BT ve MR incelemelere ihtiyaç duyulabilmektedir. Görüntüleme tekniklerinde yenidoğan dönemine özgün gerekli düzenlemelerin yapılması tetkikin tanısal yeterliliği açısından önemlidir.

Konjenital Akciğer ve Diyafram Lezyonları 333

Volkan Gürler, Nursun Özcan

Konjenital akciğer lezyonları, değişik yaşlarda farklı klinik ve radyolojik bulgularla ortaya çıkan bir hastalık grubudur. Konjenital akciğer lezyonları, anormal parankim-normal vasküler gelişim ile normal parankim-anormal vasküler gelişim arasındaki spektrumda dağılmaktadır. Radyolojik görüntülemelerdeki gelişmelerle birlikte, antenatal ve postnatal tanı koyulma sıklığı artmıştır. Erken tanı sayesinde, doğum sırasında ve sonrasında yaşanabilecek sorunların yönetimi kolaylaşmaktadır.

Neonatal Kazanılmış Akciğer Hastalıklarında Görüntüleme 348

Figen Palabıyık

Yenidoğanda kazanılmış akciğer hastalıkları, yenidoğan yoğun bakım ünitelerinde en sık karşılaşılan patolojilerdir. Akciğer grafisi, ilk ve en sık tercih edilen radyolojik görüntüleme yöntemidir. Yatak başı kullanımı, tekrarlanabilmesi ve yenidoğan uzmanlarının değerlendirmede tecrübeli olması nedeniyle tercih edilir. Ancak günümüzde tanı ve tedavide patofizyolojiye yönelik yeni gelişmelerin olması ile birlikte yenidoğan kazanılmış akciğer hastalıklarında, ‘’steteskopun modern versiyonu’’ olarak adlandırılan akciğer ultrasonu (US) kullanımı artmıştır.

Neonatal Dönemde Tüp ve Kateterler 363

Merve Yazol, Öznur Boyunağa

Yenidoğan yoğun bakım ünitelerinde (YYBÜ), prematüre ve düşük doğum ağırlıklı yenidoğanlarda sıvı -elektrolit yönetimi, hemodinamik takip, tedavi ve kan örneklenmesi, total parenteral beslenme, solunum desteği amacıyla tüp ve kateterler uzun süredir kullanılmaktadır. Bu yazıda yenidoğan görüntüleme rutininde kullanılan tüp ve kateterlerin olması gereken pozisyonlarının ve malpozisyona sekonder olası komplikasyonların radyolojik değerlendirmesi gözden geçirilecektir.

Neonatal Hepatopankreatobiliyer Sistem Patolojileri 375

Selahattin Durmaz, Zuhal Bayramoğlu

Neonatal hepatopankreatobiliyer sistem(HPBS) patolojileri çocuk yaş grubunun önemli morbidite nedenlerindendir. Tanıda radyolojik görüntüleme anahtar role sahiptir ve ultrasonografi her zaman ilk tercih edilen görüntüleme yöntemidir. Radyoloğun neonatal hepatobiliyer ve pankreas patolojilerinin klinik özellikleri ve görüntüleme bulgularına aşina olması doğru tanı, tedavi ve prognoz açısından hayati önem taşımaktadır. Bu derlemede, neonatal HPBS patolojileri, klinik ve görüntüleme bulguları ile birlikte ele alınmıştır.

Yenidoğanın Gastrointestinal Sistem Hastalıkları 392

Evrim Özmen, Gizem Timoçin Yığman

Yenidoğan dönemine özgü gastrointestinal sistem hastalıkları genellikle konjenital olup prenatal dönemde saptanır. Ancak doğumdan sonra hem tanının kesinleştirilmesi, hem de tedavi yönteminin belirlenmesi nedenleriyle radyolojik inceleme yöntemlerine sıklıkla başvurulur. Bunlardan en sık ve ilk kullanılan yöntem direkt grafi olmakla birlikte ultrasonografi de x-ışını içermemesi nedeniyle tercih nedeniyken tanısal başarısı pilor stenozu gibi bazı hastalıklarla sınırlıdır. Yenidoğan döneminde gastrointestinal sistem pasajını ve peristaltizmini değerlendirmede sıklıkla kontrastlı floroskopik yöntemler tercih edilmektedir. Kontrast tipinin seçimi ve tetkikin yapılma şekli araştırılan hastalığa ve hastaya göre değişmektedir. Yazımızda yenidoğan dönemine özgü gastrointestinal sistem hastalıkları; tercih edilmesi gereken yöntemler, tetkikin uygulama şekli ve görüntüleme bulgularıya birlikte ele alınmıştır.

Neonatal Üriner Sistem Patolojileri 408

Aydan Ahmadova, Gonca Koç

Doğumsal üriner sistem anomalilerinin, ciddi hastalık hali ve ilerleyen yaşlarda son dönem böbrek yetmezliği ile yakından ilişkili olmaları dolayısıyla erken tanıları önemlidir. Tanıda ve takipte önemli yeri olan, ultrasonografi başta olmak üzere, radyolojik yöntemlerle saptanabilecek tanısal ip uçlarına radyolog olarak aşina olmak gerekmektedir. Derlemede yenidoğan döneminde karşılaşılabilecek üriner anomalilerin başta radyolojik bulguları olmak üzere embriyolojik temelleri, klinik bulguları ve tedavi seçenekleriyle birlikte tartışılması amaçlanmıştır.

Transfontanel US ve Hipoksik İskemik Ensefalopati 421

Fatma Ceren Sarıoğlu, Yeliz Pekçevik

Perinatal asfiksi ve neonatal hipoksik iskemik ensefalopati yenidoğanda önemli mortalite ve morbidite nedenidir. Hasar paterni gestasyonel yaş, perinatal asfiksiye sebep olan olayın şiddeti ve maruziyetin süresine göre değişkenlik gösterir. Ultrasonografi tanıda ilk basamak görüntüleme yöntemidir. Transfontanel ultrasonografi hasarın erken dönemde tanınmasında, takip görüntülemelerde kolaylıkla kullanılabilir. Bu derlemede hipoksik iskemik beyin hasarında tranfontanel ultrasonografi bulguları örnek olgularla özetlenmiştir.

Konjenital Beyin Malformasyonları 431

Şeyda Ülkü Varol, Betül Emine Derinkuyu

Konjenital beyin malformasyonları posterior fossa, orta hat ve kortikal malformasyonlar olmak üzere üç grupta incelenebilir. Posterior fossa malformasyonları görüntüleme, genetik ve gelişimsel biyolojik kriterlere göre sınıflandırılır. Orta hat malformasyonlarının sınıflaması embriyolojik ve genetik köken ortaya çıktıkça değişmektedir. Kortikal malformasyon sınıflaması ise anormal nöronal gelişimin aşamasına göre belirlenir. MRG, malformasyonların yanı sıra ilişkili anomalilerin morfolojisini, dağılımını ve kapsamını göstermede faydalıdır.

Neonatal Spinal Görüntüleme ve Patolojileri 449

Halil Özer, Mehmet Öztürk

Neonatal spinal malformasyonlar; cilt, kas, vertebra, meninksler ve spinal kord ile ilgili konjenital anomalileri içerir. Neonatal dönemde okült spinal anomalilerin taramasında ultrasonografi (US) oldukça faydalıdır. Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ise altın standart görüntüleme yöntemidir. Özellikle cerrahi planlanan hastalarda oldukça yararlıdır. Bu yazı da spinal kordun embriyolojisi, görüntüleme yöntemleri, sınıflama ve neonatal spinal malformasyonların görüntüleme bulguları gözden geçirilecektir.

Neonatal Tümörler 464

Sonay Aydın, Mecit Kantarcı

Neonatal tümörler, doğum öncesi veya yaşamın ilk 30 günü içinde tanı alan bir grup neolaziyi kapsar, bu yönüyle heterojen bir sınıflamadır. Neonatal tümörler, anatomik yerleşimleri, davranış paternleri, histolojik özellikleri ve tedaviye yanıtları bakımından, diğer çocukluk çağı tümörlerinden ayrılırlar. Başlıca neonatal tümörleri ve bu tümörlerin radyolojik özelliklerini bilmek doğru tanı şansını arttıracak vee hasta yönetimini daha etkin hale getirecektir. Bu bölümde neonatal tümörler, yerleştikleri anatomik bölgelere göre gruplanarak sunulmuştur.

TÜRK RADYOLOJİ DERNEĞİ

TÜRK RADYOLOJİ SEMİNERLERİ

Trd Sem 2021; 9: 315-332

Neonatal Dönemde Saptanan Kardiyovasküler Sistem Patolojileri

Seda Kaynak Şahap, Suat Fitoz

ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Segmental yaklaşım ile kardiyovasküler anatominin belirlenmesi
- Neonatal dönemde radyolojik çekim tekniklerindeki farklılıklar
- Neonatal dönemde konjenital kalp hastalıklarında radyolojik görüntüleme endikasyonları

Şahap SK, Fitoz S. Neonatal dönemde saptanan kardiyovasküler sistem patolojileri. Trd Sem 2021; 9: 315-332.

GİRİŞ

Konjenital kalp hastalıkları (KKH), canlı doğumların yaklaşık %1'inde görülür. Başlıca siyanotik ve asiyanotik olarak sınıflandırılır ancak çok sayıda alt grubu da barındıran oldukça heterojen bir hastalık grubudur. Bir kısmı erişkin döneme kadar bulgu vermeyebilirken birçoğunda ise hemen doğum sonrasında başlayan semptomlar izlenebilir. Ağır yapısal anomalilerde tanı fetal dönemde konulurken yenidoğan döneminde semptomatik olanlarda da tablo ağırdır ve siyanoz başta olmak üzere, solunum güçlüğü ve ciddi hemodinamik bozukluk gözlenebilir. Ancak yenidoğanda yalnızca üfürüm varlığı ile prezante olan KKH da mevcuttur [1, 2]. Ekokardiyografinin (EKO) yeterli akustik pencerenin sağlanabildiği yenidoğan dönemindeki üstünlüğü tartışılmazdır ve çoğu zaman tanı ve tedavi planını belirlemede yeterli bir yöntemdir. Ancak en tecrübeli ellerde bile, EKO ile çözümü zor olgular söz konusu olmaktadır. Kardiyak kateterizasyon son derece değerli bir yöntem olmakla birlikte invaziv özelliği, genel anestezi gerekliliği ve yenidoğanların radyasyon ve iyotlu kontrast maddelere karşı duyarlılığının daha yüksek olması gibi bilindik dezavantajlara sahiptir. Bu nedenle BT ve MR görüntüleme, tanısal kateterizasyon ihtiyacını büyük ölçüde azaltarak KKH olgularının değerlendirilmesinde artan sıklıkla kullanım alanı bulmuştur ve tek başına EKO ile cevaplandırılamayan olgularda anlamlı tanısal katkı sağlamaktadır [3].

Bu derlemede öncelikle kardiyak anatomiyi doğru tanımlayabilmek adına kısaca segmental yaklaşımdan bahsedilecek ve sonrasında BT ve MR çekim teknikleri ile yenidoğan dönemindeki farklılıklara değinilecektir. Ayrıca yenidoğan döneminde başlıca radyolojik görüntüleme endikasyonları örnekler üzerinden aktarılacaktır.

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı, Anakara, Türkiye

✉ Seda Kaynak Şahap • dr.seda@gmail.com

© 2021 Türk Radyoloji Derneği.
Tüm hakları saklıdır.

doi: 10.5152/trs.2021.2021-26-34
turkradyolojiseminerleri.org

SEGMENTAL YAKLAŞIM İLE KARDİYAK ANATOMİNİN TANIMLANMASI

KKH'larının radyolojik değerlendirmesinde ilk adım öncelikle kardiyak anatomiyi en doğru şekilde ortaya koyabilmektir. İlk olarak 1972 yılında Richard Van Praagh tarafından geliştirilen ve zamanla modifiye formları sunulan segmental yaklaşım, KKH değerlendirilmesinde en sık kullanılan yöntemdir [4-6]. Böylece standart bir yaklaşım ile kardiyologlar, kalp-damar cerrahları ve radyologlar arasında ortak bir dil kullanımı sağlanmakta, kalp morfolojisi ve fonksiyonu en doğru şekilde değerlendirilerek tedavi planı belirlenmektedir.

Segmental yaklaşımı anlayabilmek için temel embriyolojik gelişim basamakları bilinmelidir. İki adet epitelyal tüpün füzyonu sonucunda sinüs venosus, primitif atrium (ortak atriumu oluşturur), primitif ventrikül (ortak ventrikülü oluşturur), atrioventriküler sulkus (ortak atrium ve ventrikülü ayırır), interventriküler sulkus (sağ ve sol ventrikülü ayırır) ve bulbus kordis komponentlerinden oluşan tek tüp şeklinde kalp gelişmeye başlar. Bulbus kordis proksimal 1/3 parçasından sağ ventrikül gövdesi gelişirken distal 1/3 kısmından aorta kökü ve ana pulmoner arterin geliştiği trunkus arteriozus oluşur. Orta 1/3 kesimi konus kordis olarak adlandırılır, sağ ve sol ventrikül outflow traktlarını oluşturur. Kalbi oluşturan bu tüpün distal uçları görece daha yavaş büyürken, orta kesiminin daha hızlı büyümesi bulboventriküler loop olarak adlandırılan S-şeklinde bir kavis oluşturur. Tüp büyümeye devam ettikçe genellikle sağ tarafa doğru bükülmeye başlar ve Van Praagh tarafından D-loop olarak adlandırılan morfolojiye sahip olur. Böylece sağ ventrikül, sol ventrikülün önünde ve sağında yer almış olur. Tersine sol tarafa eğilme gerçekleşirse, L-loop olarak adlandırılan, sağ ventrikülün, sol ventriküle göre önde ve solda yerleştiği morfoloji gelişir. Primitif sol ventrikül ve proksimal bulbus kordis (primitif sağ ventrikül), konus ile trunkus arteriozustan ayrılır. Konus, subpulmoner ve subaortik konustan oluşur. Normalde, daha hızlı büyümesi nedeniyle, subpulmoner konus sola ve öne doğru uzanır, böylece pulmoner kapak, aorta kapağına göre önde, üstte ve solda yer almış olur [7].

Segmental yaklaşım üç majör kardiyak segment (atrium, ventrikül ve büyük damarlar) ile iki bağlayıcı segmentin (atrioventriküler kanal ve ventriküloarteryel bağlantı) değerlendirilmesine dayanır [3, 7, 8].

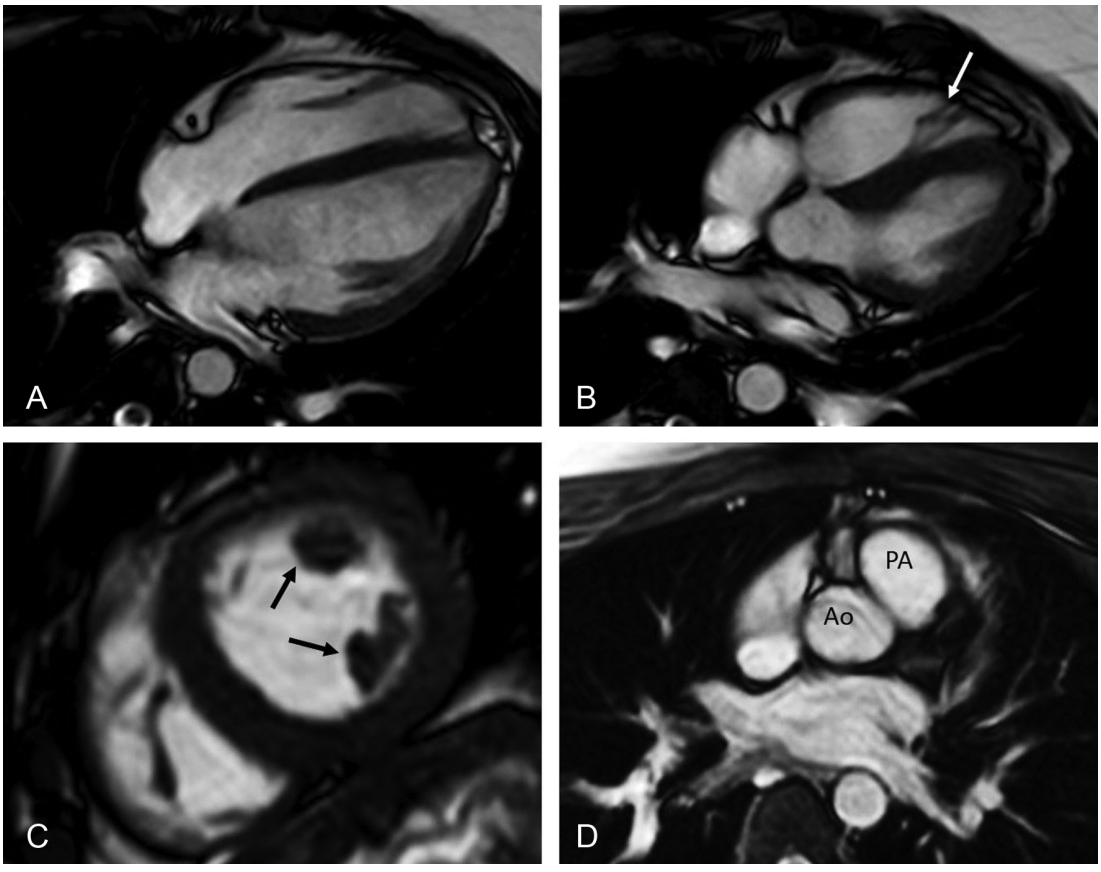
İlk adım viseroatrial situsun belirlenmesidir. Viseroatrial situs, atrium ile komşuluğundaki organların (mide, karaciğer, dalak ve bronşlar) ilişkisini gösterir. Buna göre situs solitus normal anatomiyi tanımlar iken (sağ atrium ve karaciğer sağ yerleşimli, sol atrium, mide ve dalak ise sol yerleşimli, sağda üç loblu, solda ise iki loblu akciğer), situs inversusta ise bu tam tersidir [8]. Situs değişken olduğunda ise situs ambigus veya heterotaksi olarak adlandırılır. Situs ambigusta farklı anormal viseroatrial konfigürasyonlar ile ilişkili ekstrakardiyak anomaliler de görülür. İki tip situs ambigus vardır; sağ izomerizm (aspleni sendromu, bilateral 3 loblu akciğer, büyük orta hat yerleşimli karaciğer, dalak yokluğu) ve sol izomerizm (polispleni sendromu, bilateral 2 loblu akciğer, vena kava inferiorda kesinti, multipl dalak) [8, 9].

Viseroatriyal situsu belirleyebilmek için öncelikle sağ ve sol atriuma karar vermek gerekir. Tipik olarak sağ atrium appendiksi daha geniş ve triangular şekildeyken, sol atirum appendiksi daha dar ve parmak gibi tübüler şekildedir. Ancak her zaman radyolojik görüntüleme ile appendiksleri görüntülemek mümkün değildir. Dolayısıyla, kalp dışı organların lokalizasyonu da situsu belirlemek için kullanılmaktadır [8]. En önemli belirteçlerden biri, bronşiyal anatomiyi değerlendirmektedir. Ana bronşlar ile pulmoner arter ilişkilerine göre değerlendirme yapılır. Buna göre morfolojik sağ akciğer ana bronşu pulmoner arterin arkasından geçerken (epiarteryal bronş), morfolojik sol akciğer ana bronşu pulmoner arterin altından geçer (hipoarteryal bronş) [10, 11]. Yine akciğer lob

EĞİTİCİ NOKTA

sayıları situsu belirlemede yardımcı olabilir. Abdominal düzeyde ise karaciğer, mide ve dalak yerleşimini belirlemek önemlidir. Vena kava inferiorun (VKİ) supradiyafragmatik segmentinin açıldığı atrium venoatrial uyum kuralı gereği anatomik sağ atriumu belirlemede diğer bir önemli belirteçtir [4, 10].

İkinci adım ventriküler konfigürasyonun belirlenmesidir. Ventriküler situs D-loop ve L-loop şeklinde olabilir. Bu amaçla sağ ve sol ventrikül belirlenmelidir. Tipik olarak sağ ventrikül daha kaba-kalın trabekül yapısı göstermekte ve apikal moderatör bant içermektedir. Sol ventrikülde ise trabeküller daha incedir ve septal yüz düzdür. Ayrıca sağ ventrikülde papiller kaslar hem serbest duvar hem de interventriküler septuma bağlanırken sol ventriküle ait iki papiller kas yalnızca serbest duvara bağlanır [8]. Ancak bazı kompleks olgularda, morfolojik sağ ve sol ventrikülü belirlemek zor olabilir. Bu durumda, loop kuralına göre, eğer aort kapağı sağ taraf yerleşimli ise sağ ventrikül, sol ventrikülün sağında yerleşmiştir (D-loop), aort kapağı solda ise sağ ventrikül sol ventrikülün solunda yerleşmiş (L-loop) olarak değerlendirilir (Resim 1) [12]. Atrioventriküler kapaklar da benzer şekilde ventriküler konfigürasyonu belirlemek için kullanılabilir [13]. Triküspit kapak daha apikalde yerleşim gösterirken, mitral kapak daha kranial yerleşimlidir. Ayrıca mitral kapak ile aorta kapağı arasında fibröz bir devamlılık vardır. Atrioventriküler kapaklar atriumdan ziyade ventriküler morfoloji ile ilişkilidir ve triküspit kapak morfolojik sağ ventrikül ile, mitral kapak ise morfolojik sol ventrikül ile ilişkilidir [7].



Resim 1. A–D. Normal anatomi. 4-oda sine MR görüntüleri (A, B) ve kısa-aks sine MR (C) incelemede sağ ventrikülün kaba trabekül özellikleri, moderatör bant varlığı (beyaz ok) ile sol ventrikülde trabekül yapısının ve septal yüzün düzenli olduğu, iki adet papiller kas varlığı (siyah oklar) izleniyor. Aksiyal plan MR görüntüsünde (D) ise aorta ve pulmoner arterin normal ilişkisi görülüyor.

Üçüncü adım büyük damarların orjinleri ve pozisyonlarını belirlemektir. Normalde aort kapağı, pulmoner kapağa göre posterior, inferior ve sağ yerleşimli olmalıdır ve bu pozisyon solitus olarak adlandırılır [7]. Transpozisyon terimi, aortun sağ ventrikülden, pulmoner arterin ise sol ventrikülden çıktığı durumlarda kullanılır. D-transpozisyonda, atrium-ventrikül ilişkisi normaldir, ancak büyük damarlar inversus gösterir. L-transpozisyonda ise ventriküler pozisyon da büyük damarların çıkışları gibi olması gerekenin tersidir, dolayısıyla akım aslında 'düzeltilmiş'tir [14, 15]. Malpozisyon ise anormal vasküler yapının ventriküler orjininin belirlenemediği veya çift çıkışlı ventrikül gibi büyük damarların tek ventrikülden çıktığı durumlar için kullanılan terimdir [8].

Bu üç majör segment değerlendirildikten sonra atrioventriküler ve ventriküloarteryal bağlantıların belirlenmesi ve eşlik eden malformasyonların tanımlanması ile anatomik değerlendirme tamamlanmış olur.

GÖRÜNTÜLEME TEKNİKLERİ

Kardiyak BT Anjiografi (BTA)

Yeni nesil 64-320 kesit multidetektör BT (MDCT) ve konik ışınlı BT (CBCT) teknolojisinin kullanımı ile neonatal dönemde, sedasyon gerekmeden serbest nefes ile submilimetrik izotropik uzaysal rezolüsyon ve 66 msn kadar düşük temporal rezolüsyon ile anatomik yapılar değerlendirilebilmektedir [3, 16]. Nadiren prospektif veya retrospektif EKG-gating kullanımı gereklidir [3]. Yenidoğan döneminde optimal BTA görüntüleri elde edebilmek için önemli hususlardan biri kontrast uygulama zamanlaması ve hızıdır. 1,5-2 ml/sn enjeksiyon hızı (24G katater ile) ve 1-1,5 ml/kg dozunda non-iyonik kontrast maddenin dual enjektör ile verilmesi uygundur. Bununla birlikte, olabildiğince hızlı şekilde manuel kontrast uygulanması ile de yeterli kontrastlanma sağlanabilir. İyot konsantrasyonu 300 mg/mL olan preparatlar tercih edilmekle birlikte yenidoğanlarda küçük vasküler yapılarda daha az miktarda kontrast ile daha iyi dansite sağlayabilmek için 370/mL gibi yüksek konsantrasyonlu preparatlar kullanılabilir [17]. Kontrast sonrası tarama zamanını doğru belirleyebilmek için "bolus tracking" ve "timing bolus" tercih edilen iki yöntemdir [3, 18, 19]. Sıklıkla kullanılan yöntem, hangi alanın ve vasküler yapının incelenmek istendiği belirlendikten sonra ilgili damara ROI yerleştirilerek kontrast verilmesini takiben, damar lümenindeki kontrast önceden belirlenen HU düzeyine ulaştığında (150 HU) otomatik olarak çekimin başladığı bolus tracking yöntemidir.

Kardiyak MR

Neonatal dönemde, serbest nefes alan hastalarda bile yeterli tanısal görüntüleme yapılabilse de özellikle aortopulmoner kollateraller gibi çok ince vasküler yapıların değerlendirilmesi gereken durumlarda görüntü kalitesini artırmak adına nefes-tutmalı sekansların kullanılabilmesi için genellikle entübasyonlu genel anestezi tercih edilir [3, 20].

Yüksek sinyal/gürültü oranı elde edebilmek için bebeğin tüm göğsünü saracak, olabildiğince en küçük koiller kullanılmalıdır. Bu amaçla kafa ve diz-omuz koilleri kullanılabilir. Ancak en iyi tercih, paralel görüntüleme tekniklerinin kullanımını sağlayan ve süreyi önemli ölçüde kısaltan faz-dizilimli koillerin kullanımıdır [3, 20].

Yenidoğanlarda vasküler yapıların ve kalbin küçük olması nedeniyle, görece küçük FOV değerleri (20-26 cm), olabildiğince büyük matriks kullanımı ve 3-5 mm gibi ince kesitler kullanılarak yüksek uzaysal rezolüsyon sağlanmalıdır. Bir diğer önemli nokta yüksek kalp hızı nedeniyle, doğru ventriküler volüm ve akım ölçümleri için yüksek temporal rezolüsyon (20-60 msn) gerekliliğidir. Bu amaçla segmentli k-space dolum tekniğinin kullanılması hem uzaysal hem de temporal rezolüsyonu artırır [20].

Anatomik değerlendirme, EKG tetiklemeli fast-spin eko (FSE) siyah kan sekansları ve

EĞİTİCİ NOKTA

steady-state free precession (SSFP) sekansları gibi 2D teknikler ile yapılabilir. EKG tetiklemeli ve segmentli k-space doldurma tekniğinin kullanıldığı sine görüntüleme, kardiyak siklus boyunca kalp hareketlerini video olarak görüntülememizi sağlayarak ventrikül fonksiyonu ve duvar hareketleri hakkında bilgi verir. En sık kullanılan sine sekansları SSFP ve fast gradient eko (FGRE) sekanslarıdır [3, 19, 20]. 3D kontrastlı MRA, IV. bolus gadolinyum enjeksiyonu sonrasında 3D T1 ağırlıklı izotropik fast gradient eko kullanılarak gerçekleştirilir. Son yıllarda, k-space undersampling teknikleri ve paralel görüntüleme ile daha yüksek temporal rezolüsyon sağlayan, serbest nefes ile yapılabilen ve daha kısa çekim süresine sahip kontrastlı MRA tekniği yüksek kalp hızına sahip küçük çocuklarda önemli kullanım alanı bulmuştur. Böylece konvansiyonel kontrastlı MRA'ye göre daha yüksek temporal rezolüsyon ancak daha düşük uzaysal rezolüsyona sahip görüntüler elde edilir. Ayrıca balanced steady-state free-precession (b-SSFP) görüntüleme ile EKG ve solunum tetiklemeli, yağ baskılı, kontrast madde kullanılmadan 3D MRA sekansı kardiyak ve ekstrakardiyak anatomiyi değerlendirmek için kullanılabilir. Bu teknik EKG tetiklemeli olduğundan yüksek uzaysal rezolüsyona sahiptir ve 3D data üzerinden elde edilen maksimum intensity projection (MIP) ve volüm rendered (VR) görüntüler ile kompleks konjenital kalp hastalıklarında bile detaylı anatomik değerlendirmeye olanak sağlar [3, 20, 21].

Değerlendirilmek istenen vasküler yapı veya kapak düzeyinden, GRE sekans kullanılarak yapılan faz-kontrast görüntüleme ile akım hızı ölçümleri ve gradient değerlendirmesi yapılabilir. Bu yöntem akım değerlendirilmesinde, EKO'ya üstünlük sağlar ve özellikle KKH olgularında postoperatif stenoz ve şant fraksiyonların değerlendirilmesinde yaygın olarak kullanılır. 3D faz kontrast görüntüleme, kardiyak siklus boyunca volumetrik 3D akım veri bilgisi elde etmeye olanak sağlar ve daha sonra herhangi bir düzlemde postprocessing yapılarak elde edilen volüm üzerinden hız ve akım bilgisi elde edilebilir [21].

Son olarak doku karakterizasyonu için gadolinyum sonrası geç faz görüntülerin dahil edilmesi ile myokardiyal fibrozis değerlendirilmesi yapılabilir. Yine fibrozis değerlendirmesi için T1 haritalama ve myokardit olgularında myokardiyal ödemin değerlendirilmesi için STIR görüntüleme ve T2 haritalama protokole eklenebilir [19].

BT ve MR incelemelerin birbirlerine üstünlükleri değerlendirildiğinde; BTA ile vasküler yapıların yanısıra havayolu, akciğer parankimi ve kemik yapılar da değerlendirilebilmektedir. Ayrıca MR incelemeye göre daha kolay ulaşılabilir olması, daha hızlı ve çoğunlukla sedasyon gerektirmemesi ve metalik klips-koillerin, pacemaker-defibrilatör varlığında kullanılabilmesi gibi avantajlara sahiptir. İyonizan radyasyon varlığı önemli bir dezavantaj olsa da yeni teknolojiler ile doz azaltıcı tekniklerin kullanımı radyasyon riskini azaltmaktadır. Doz azaltma adına BT parametreleri olabildiğince düşük olmalıdır (80-100 kVp ve 10 mA). MRA'nin BTA'ye göre en önemli üstünlüğü ise doku karakterizasyonu sağlayabilmesi ve fonksiyonel-akım değerlendirmeye izin vermesidir [3, 16, 19].

NEONATAL DÖNEMDE KKH'LARININ DEĞERLENDİRİLMESİNDE RADYOLOJİK GÖRÜNTÜLEME ENDİKASYONLARI

Yenidoğan döneminde KKH'larının değerlendirilmesinde akciğer grafisinin sensitivitesi oldukça düşüktür (%26-59), hatta ağır ve kompleks kalp hastalıklarında bile akciğer grafisi normal olabilir [22, 23]. Ayrca akciğer grafisi ile spesifik odacık boyutları, duvar kalınlığı, intrakardiyak bağlantılar veya eşlik eden malformasyonlar da değerlendirilememektedir [22]. Akciğer grafisi ile kardiyomegali varlığı, pulmoner vasküler durum, pulmoner venöz hipertansiyon veya interstisyel ödem varlığı araştırılabilir [3, 22]. Özellikle pulmoner vaskülaritenin belirlenmesi cerrahi prosedürlere yön verebilmek adına da önemlidir (pulmoner vaskülarite arttığında pulmoner

arter banding yöntemi veya pulmoner akım azaldığında Blalock-Taussig şant yönteminin kullanılması gibi) [3]. Ancak yenidoğanlarda fizyolojik pulmoner hipertansiyon nedeniyle büyük şant varlığında bile pulmoner vasküler direnç azalana kadar akciğer grafisinde bulgu olmayabilir. Yine yenidoğanlarda pulmoner ödem geliştiğinde küçük hava yollarının kapanmasını önlemek için kompanzatuar hiperinflasyon gelişir ve enfeksiyon dışlandığında hiperinflasyon pulmoner ödemin erken bir bulgusu olabilir [22].

EĞİTİCİ NOKTA

Yenidoğan döneminde büyük timus varlığı ve inspirasyonun yapılamaması nedeniyle PA grafilerde kalp boyutunu değerlendirmek zor olabilir ve kardiyotorasik oran ölçümü de çok az kullanılır. Lateral grafiler gerçek kalp boyutunun belirlenmesinde daha güvenilir olabilir. Yine trakeanın arkaya yer değiştirmesi de kardiyomegalinin göstergesi olabilir [22].

Neonatal dönemde EKO, intrakardiyak morfoloji ve fonksiyonu ortaya koymak için tek başına çoğu zaman yeterlidir. BT veya MR görüntüleme intrakardiyak morfolojiyi değerlendirmekten daha çok ekstrakardiyak vasküler yapıların araştırılması için kullanılır [3].

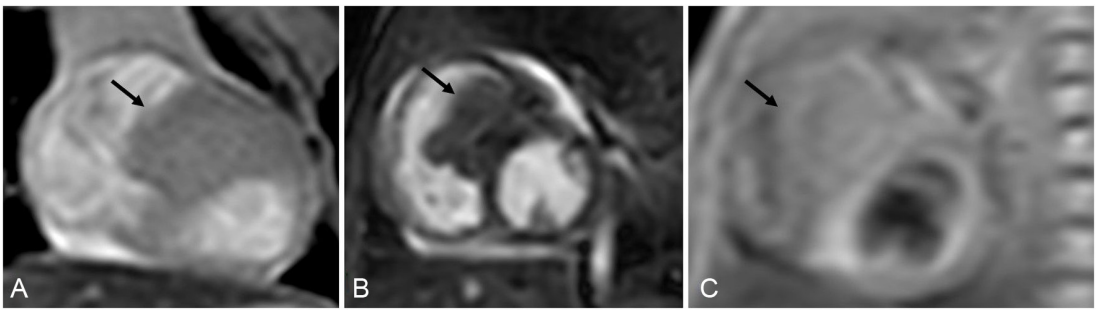
EĞİTİCİ NOKTA

Çok az nedenle intrakardiyak morfoloji açısından kesitsel görüntüleme yapılmaktadır, başlıca endikasyonlar;

a) Olağandışı kompleks segmental anatomiyi değerlendirmek: "Criss-cross" atrioventriküler ilişki, ektopia kordis, konjenital sol ventrikül anevrizması gibi durumlarda kesitsel görüntüleme gereklidir [3].

b) Kardiyak kitleler: Yenidoğanlarda primer kardiyak tümörler nadirdir ve genellikle benign histolojik özellikler gösterirler. Ancak akım obstrüksiyonu, ventriküler disfonksiyon ve aritmiye neden olarak morbidite nedeni olabilirler. En sık tümör tüberoskleroz ile ilişkili rabdomyomdur (Resim 2). Fibrom, hemanjiyom ve perikardiyal teratom ayırıcı tanı listesini oluşturmaktadır. Rabdomyomlar ultrasonografi ile hiperekoik kitleler olarak izlenir ve özellikle küçük intramural kitlelerin saptanmasında MR'a üstünlük gösterir. MR inceleme ise kitlelerin uzanımının değerlendirilmesinde, anatomik yapılar ile ilişkisi ve hemodinamik değerlendirmeye olanak tanıması açısından önemlidir. Kontrastlı görüntüler tümör-trombüs ayrımında yardımcıdır [3, 20, 24].

c) Kardiyomyopati değerlendirmesi: Konjenital hipertrofik veya dilate kardiyomyopati, sol ventrikül "non-compaction" değerlendirmesinde sine görüntüler ile duvar hareketlerinin değerlendirilmesi yanı sıra kontrastlı serilerde myokardiyal ödem-fibrozisin değerlendirilmesi açısından MR inceleme önemlidir. Ayrıca ALCAPA sendromu cerrahisi sonrasında myokardiyal canlılığı değerlendirmek için de MR görüntüleme yapılabilir [3].



Resim 2. A, B. 14 günlük erkek bebek, rabdomyom; koronal plan beyaz kan SSFP sekans (A) ve kısa aks sine görüntülerde (B) interventriküler septumdan kaynaklanan ve sağ ventrikül içerisine büyümüş myokard ile izointens kitle (siyah ok) izleniyor. Erken faz gadolinyumlu görüntüde kitlenin myokard ile benzer kontrastlanma gösterdiği izleniyor.

d) Ventrikül volüm değerlendirilmesi: Borderline hipoplastik sağ kalp veya sol kalp sendromlarında ventrikül volümlerini doğru değerlendirmek önemlidir. Çünkü küçük ventrikül boyutu prognozu belirlemektedir ve tek veya çift ventriküler onarım gerekliliğine karar vermek adına önemlidir [25, 26]. Kısa aks sine MR görüntüleme ile ventrikül hacimleri EKO'ya göre daha doğru olarak değerlendirilebilmektedir [3].

EKO'nun hata oranının daha yüksek olduğu ekstrakardiyak vasküler yapıların değerlendirilmesinde kesitsel görüntüleme daha sık kullanılmaktadır [3]. Başlıca endikasyonlar şunlardır;

1) Vasküler anatominin ortaya konması

a) Venöz anatominin değerlendirilmesi

i) Pulmoner venöz anomaliler: Total anormal pulmoner venöz bağlantı (TAPVB), tüm pulmoner venlerin sol atrium yerine sistemik dolaşıma drene olduğu konjenital bir anomalidir. Sıklıkla viseral heterotaksi ve aspleni, tek ventrikül fizyolojisi ile birliktelik gösterir. Tip 1'de (suprakardiyak tip, %49) tüm pulmoner venler birleşip bir konfluens oluşturarak ya sol persistan vertikal ven ile sol brakiosefalik ven veya sağ vena kava superior'a (VKS), ya da sağ vertikal ven aracılığı ile sağ VKS'a açılır. Tip II'de (kardiyak tip, %16), pulmoner venler konfluens oluşturarak direkt veya koroner sinüs aracılığı ile sağ atriuma drene olur. Tip III'de (infrakardiyak tip, %26), pulmoner venler tek bir ortak ven şeklinde diyafragma altında portal ven, duktus venosus, hepatik ven veya VKİ'a drene olur. Tip IV'te (mikst tip, %9) ise pulmoner venler ayrı ayrı en az iki farklı sistemik vene drene olur ve sıklıkla da suprakardiyak ve kardiyak tip birlikteliği söz konusudur. Özellikle infrakardiyak tipte obstrüksiyon çok sıktır (%87) ve diyafragma düzeyinde veya anormal venin sistemik vene açılım düzeyinde olabilir (Resim 3). Obstrüksiyon olduğunda yenidoğan döneminde semptomlar hemen başlar ve ciddi siyanoz ile kardiyorespiratuvar yetmezlik bulguları olur. Tüm hastalarda patent foramen ovale veya ASD vardır. Dolayısıyla kesitsel görüntüleme yöntemleri ile anormal venin seyri, açılım düzeyi ve eşlik edebilecek obstrüksiyonun değerlendirilmesi gerekmektedir [27, 28].

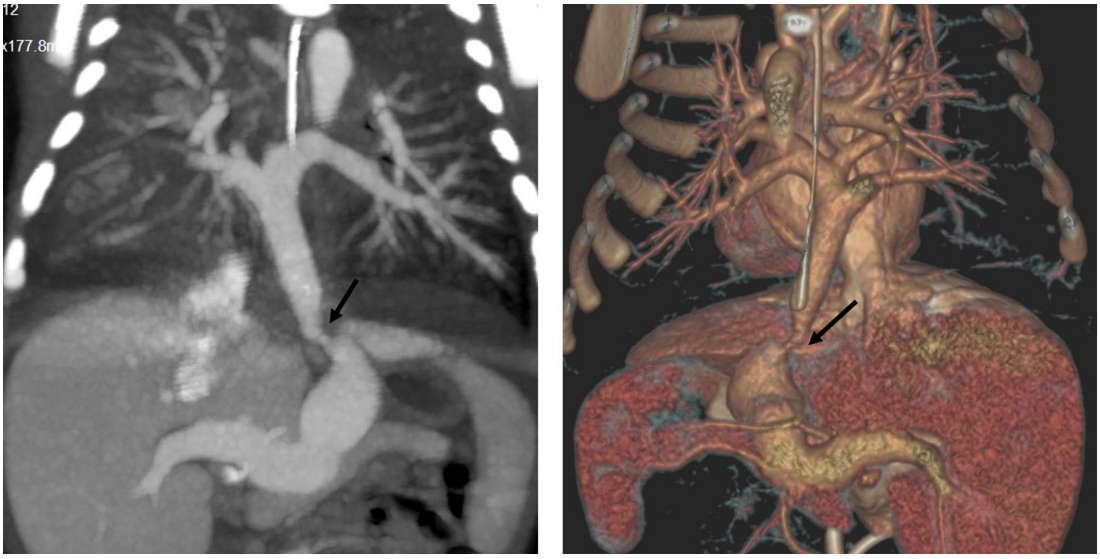
Yine neonatal Scimitar sendromunda hem BTA hem de MRA anormal pulmoner venöz drenajın değerlendirilmesinde yüksek sensitivite ve spesifisiteye sahiptir (Resim 4). MR ile ayrıca ASD varlığı ve sistemik-pulmoner şant ölçümleri yapılabilir [29, 30].

ii) Sistemik venöz yapılar: KKH olgularında persistan sol vena kava superior insidansı %11-34 olarak bildirilmiştir. Bilateral VKS olduğunda genellikle drenaj normaldir ve sağ VKS sağ atriuma drene olurken sol VKS koroner sinüs aracılığı ile sağ atriuma drene olur ve bu durumda hemodinamik patolojiye neden olmaz. Ancak nadiren sol VKS koroner sinüs aracılığı ile sol atriuma açılabilir ve bu durumda siyanoza neden olabilir. Görüntüleme ile eşlik eden dilate koroner sinüs, brakiosefalik venin varlığı/yokluğu ile boyutu değerlendirilebilir [31, 32].

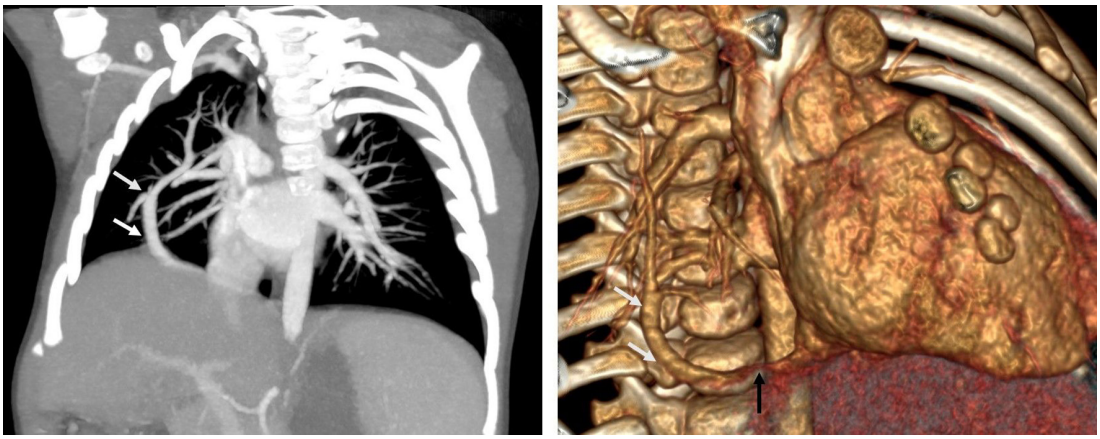
Ayrıca özellikle heterotaksi sendromlarında interrupted VKİ ve azygos-hemiazygos devamlılığının değerlendirilmesi açısından da radyolojik görüntüleme önemlidir [3].

b) Pulmoner arter anatomisinin değerlendirilmesi

i) Fallot tetralojisinde olduğu gibi periferik pulmoner arter stenoz varlığını ve derecesini değerlendirmek: Fallot tetralojisinin klasik bulguları sağ ventrikül çıkış yolu (RVOT) obstrüksiyonu, VSD, interventriküler septuma transpoze aorta ve sağ ventrikül hipertrofisidir. RVOT obstrüksiyon bulguları ve obstüksiyon düzeyi çok değişken olabilir, kapak düzeyinde, ana pulmoner arter veya periferik pulmoner arterlerde darlık ve komplet atreziye kadar değişen bir klinik tablo ile karşımıza çıkabilir. Dolayısıyla pulmoner atrezi veya



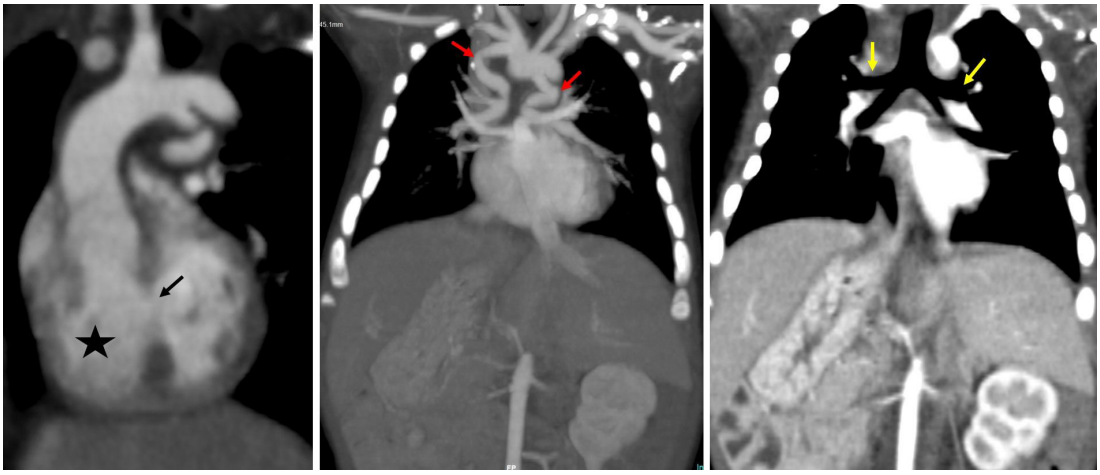
Resim 3. 2 günlük yenidoğan, infrakardiyak tip TAPVB; koronal oblik MIP rekonstrüksiyon yapılmış kontrastlı BT anjiografi ve 3D VR imajlarda sağ ve sol akciğeri drene eden tüm pulmoner venlerin birleşerek konfluens düzeyinde geniş portal vene açıldığı görülüyor. Açılım düzeyinde darlık olduğu dikkati çekiyor (siyah ok).



Resim 4. Scimitar sendromu; koronal oblik MIP rekonstrüksiyon yapılmış kontrastlı BT görüntüde ve 3D VR görüntülerde sağ akciğer üst lobu drene eden anormal pulmoner venin (beyaz oklar) infradiyafragmatik düzeyde VKİ'a açıldığı görülüyor. Diyafram düzeyinde darlık varlığı (siyah ok) da dikkati çekiyor.

ciddi pulmoner stenozda pulmoner akım patent duktus arteriozus ve/veya majör aortopulmoner kollateraller (MAPCAs) ile sağlanır [33]. Aslında yenidoğan döneminde tüm anatomi EKO ile tek başına değerlendirilebilir ve kesitsel görüntüleme genellikle gerekli değildir. Ancak pulmoner arter anatomisi, özellikle de periferik dalların değerlendirilmesinde, duktus bağımlı pulmoner akımın gösterilmesinde ve MAPCA'ların ortaya konmasında BTA ve MRA ile detaylı anatomik değerlendirme yapılabilir (Resim 5) [34].

ii) Pulmoner sling: Pulmoner sling, sol pulmoner arterin, sağ pulmoner arter posterior kenarından orjin aldığı, trakea ile özefagus arasında sola doğru seyir göstererek trakeanın ana pulmoner arter ile sol pulmoner arter



Resim 5. 1 günlük erkek hasta, kompleks konjenital kalp hastalığı; morfolojik sağ ventrikülden (yıldız) çıkan aorta, geniş VSD (siyah ok), pulmoner atrezi ve arkus aortadan kaynaklan geniş tortuyoze MAPCA'ların (kırmızı oklar) varlığı izleniyor. Sağ izomerizm ile uyumlu situs ambigius (orta hat yerleşimli karaciğer ve sağ yerleşimli mide), bilateral epiarteryal bronş (sarı oklar), aspleni dikkati çekiyor.

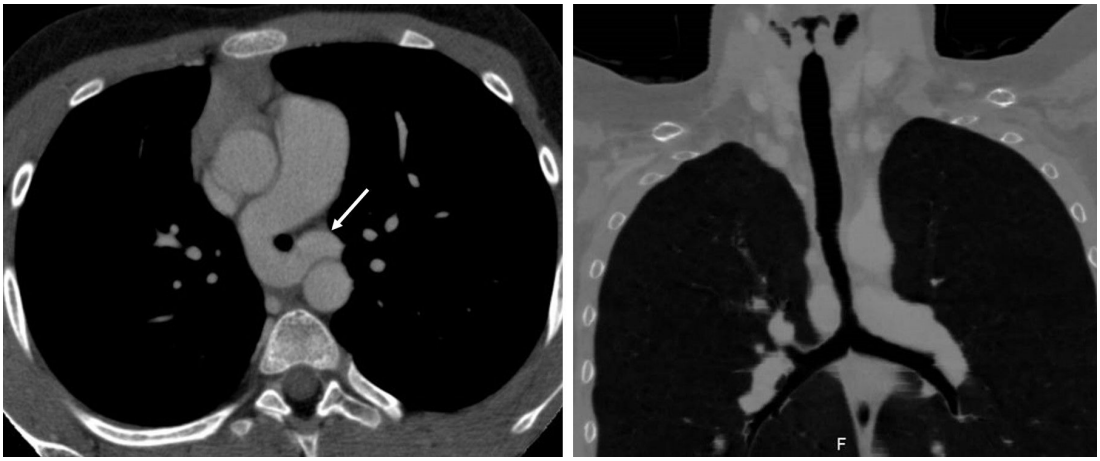
arasında kompresyonuna neden olan konjenital anomalidir. Hastaların %50'sinden fazlasında trakeobronşial dallanma varyasyonları, komplet trakeal halka ve trakeal stenoz gibi eşlik eden havayolu patolojileri görülür [35]. Dolayısıyla trakeobronşial ağaç ve akciğerlerin de değerlendirilmesine olanak verdiğinden BTA tercih edilen yöntemdir (Resim 6). Ayrıca BT görüntüleri üzerinden 3D endoskopik görüntüler elde edilerek havayolu darlıkları ve ekstrensek basılar da değerlendirilebilir. Baryumlu grafide ise, vasküler halkanın aksine özefagus anteriorunda indentasyon vardır [36].

c) Aorta ile ilişkili patolojilerin değerlendirilmesi

i) Özellikle büyük PDA varlığında, koarktasyon düzeyi ve yaygınlığının daha doğru değerlendirilebilmesi: Yenidoğanlarda aorta koarktasyonu sıklıkla PDA 7-14. günlerde kapanmaya başladığında ağır konjestif kalp yetmezliği bulguları ve sistemik dolaşımın bozulması ile semptom gösterir. Diğer konjenital kalp hastalıkları ile de birliktelik gösterebilir ve özellikle sol taraflı obstrüktif lezyonlar ile birlikte olduğunda sol ventriküler yüklenmeyi artırarak daha erken semptom gösterebilir. Aslında EKO koarktasyon tanısında tek başına yeterli bir tetkiktir [37]. Ancak özellikle geniş PDA varlığında koarktasyon düzeyi ve derecesini ortaya koyabilmek için kesitsel görüntüleme yapılabilir [3]. MR koarktasyon düzeyindeki hemodinamik değişiklikleri değerlendirmeye de olanak sağlar. Faz-kontrast MRA sekansları ile koarktasyon distalinde maksimum akım hızı, volümü ve akım paterni değerlendirilebilir [37].

ii) PHACE sendromu gibi sendromik koarktasyon varlığında: Atipik, kompleks aort koarktasyonu (uzun segment ve anevrizmal segmentlerin birlikteliği) PHACE sendromu olguların %15'inde görülebilir [38]. Ayrıca eşlik eden beyin-boyun damar anomalilerini değerlendirmek adına da kesitsel görüntülemeye ihtiyaç duyulmaktadır.

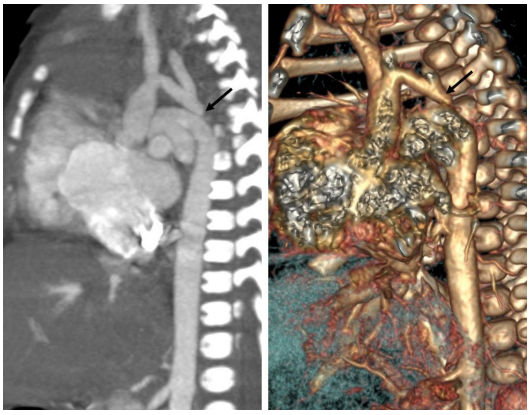
iii) Aortik interruption: Aortik arkta kesintinin lokalizasyonuna göre tiplendirme yapılır. İnterruption sol subklavyen arterin distalinde olduğunda tip A, sol ana karotid arter ile sol subklavyen arter arasında olduğunda tip B ve sol ana karotid arterin proksimalinde olduğunda tip C olarak adlandırılır. En sık tip B görülür



Resim 6. Büyük çocukta pulmoner sling olgusuna örnek. Kontrastlı aksiyel BT'de sol pulmoner arterin anormal seyri (beyaz ok) ve trakeayı çevrelediği görülüyor. Koronal MinIP görüntüde trakea distalindeki daralma dikkati çekiyor.

ve sıklıkla VSD ile ilişkilidir. EKO ile aortik interruption tanısı ve eşlik eden diğer defektler kolaylıkla değerlendirilebilir. BTA ve MR'a nadiren ihtiyaç duyulur. Kesitsel görüntüleme yapıldığında defektin yeri, arkusun dallanma paterni, arkın proksimal ve distali arasındaki mesafe, defektin proksimali ve distalindeki aorta çapları ve PDA'nın yeri iyi tanımlanmalıdır (Resim 7) [39].

iiii) Vasküler halka: Vasküler halka, aortik arkın anormal embriyolojik gelişimi sonucu ortaya çıkar. Trakea ve özefagus çevrelenip basılanabilir. Bu halka aortadan kaynaklanan vasküler dallar, duktusun fibröz kalıntısı, ligamentum arteriosum ve atretik aortik ark tarafından oluşturulabilir. En sık görülenler çift aortik ark ve sağ aortik arkın aberan sağ subklavyen arter ile birlikteliğidir. Yenidoğan döneminde nadiren bulgu verir. EKO neonatal dönemde tanıda kullanılabilir. Ancak vasküler halka değerlendirilmesinde BTA ve MRA sıklıkla tercih edilen yöntemlerdir (Resim 8). BTA daha iyi uzaysal rezolüsyon sağlaması ve havayolu patolojilerini de daha iyi gösterebilmesi nedeniyle MR'a üstünlük gösterir [36].

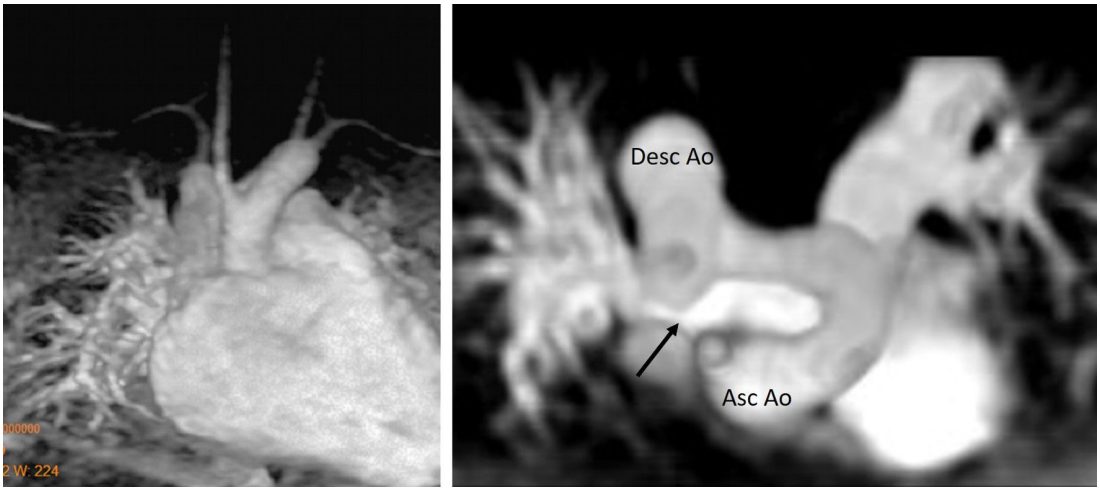


Resim 7. 3 günlük tip A aortik interruption; arkus aorta hipoplazisi ve sol subklavyen arter orjini distalinde aortada kesinti (siyah ok) ile inen aortanın pulmoner arter devamlılığı izleniyor.

iiiii) Arteriopatiler: İnfantil Marfan sendromu ve Loeys Dietz sendromu gibi arteriopatilerde anevrizmal dilatasyon derecesini ve hangi vasküler yapıların etkilendiğini belirlemede kesitsel görüntüleme kullanılır (Resim 9) [3].

2) Postoperatif komplikasyonların değerlendirilmesinde

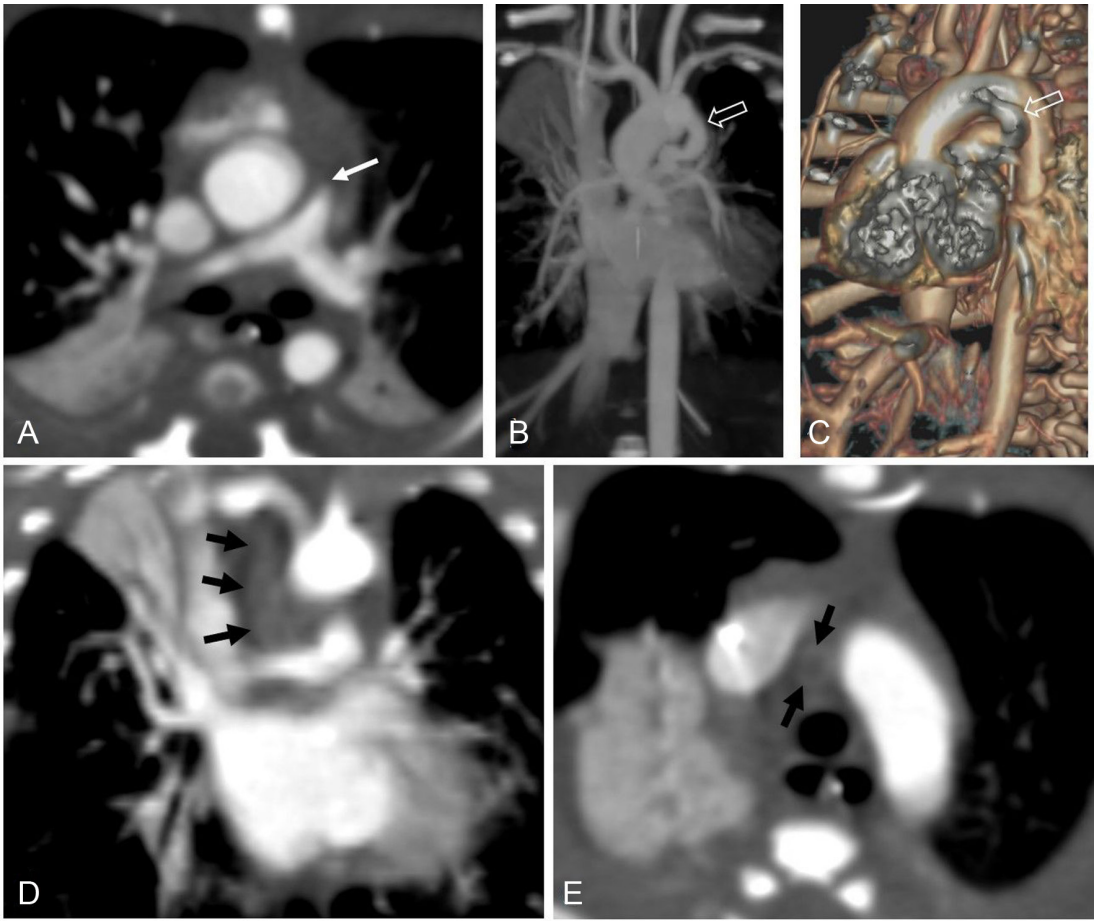
KKH'larının cerrahi yaklaşımı neonatal dönemde tam düzeltme veya infant döneminde çeşitli şant ve vasküler anastomozları içeren birçok operasyonun yapıldığı aşamalı cerrahi yaklaşım olabilir. Dolayısıyla postoperatif dönemde vasküler anastomozlar ve şantların açıklığının aralıklı olarak değerlendirilmesi



Resim 8. Vasküler halka olgusu, 3D VR MRA görüntülerinde sağda parsiyel atrezinin (siyah ok) eşlik ettiği çift arkus aorta ile karakterize vasküler halka izleniyor.

gerekmektedir (Resim 10). Pulmoner arter darlıklarını erken dönemde tanımak ve tedavisini düzenlemek yeterli periferal pulmoner vaskülarite sağlanabilmesi için önemlidir. Anatomik olarak darlıkların ortaya konması yanısıra MR inceleme ile pulmoner arter akımları ve sağ-sol akım dağılımı da değerlendirilebilmektedir (Resim 11) [3, 20].

Resim 9. A, B. Loeys-Dietz tanılı hasta; anterior projeksiyonda 3D VR (A) superior oblik projeksiyonda (B) MIP rekonstrüksiyon uygulanmış MRA'da arkus aortada elonge görünüm ve inen aortada tortuyozite varlığı görülüyor. Ayrıca pulmoner arter dallarında da boncuk dizisi benzeri düzensiz genişleme-darlıklar (beyaz oklar) izleniyor.



Resim 10. A–E. Fallot tetralojisi nedeniyle düzeltme operasyonu yapılan hasta-BT şant trombozu; preop aksiyel kontrastlı BT (A) ve MIP (B)-3D VR (C) görüntülerde pulmoner atrezi varlığı (beyaz ok) ve patent PDA (içi boş oklar) ile pulmoner akımın sağlandığı görülüyor. Pulmoner kan akımını artırmak için yapılan Blalouck-Tausing şant operasyonu sonrası kontrol BT incelemede (D, E) şantın tromboze olduğu görülüyor (siyah oklar).

Koarktasyon, hipoplastik veya interrupted aortada uç-uç anastomoz ve rekonstrüksiyon cerrahileri sonrasında restenoz açısından aralıklı değerlendirme yapılmalıdır (Resim 12) [20].

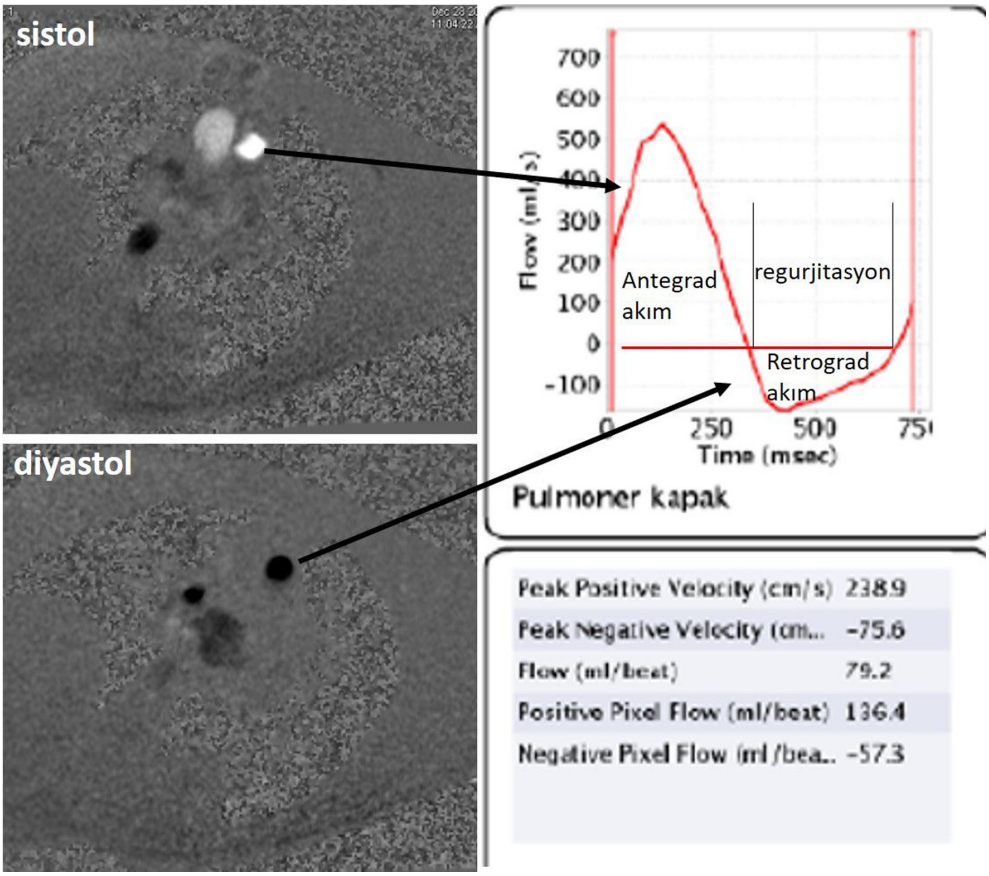
Ayrıca neonatal kardiyak cerrahilerden sonra sistemik venöz tromboz değerlendirmesi açısından da görüntüleme yapılabilir [3].

3) Heterotaksi

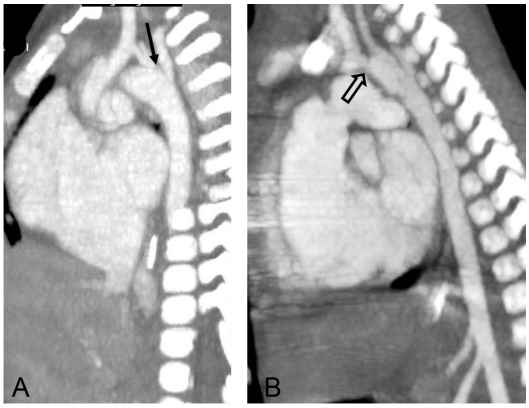
Heterotaksi sendromlarında aynı anda viseral, vasküler ve kardiyak patolojilerin tümünü ortaya koyabilmesi nedeniyle kesitsel görüntüleme EKO'ya üstünlük gösterir [3].

KKH bulunan yenidoğanlarda bir diğer önemli konu da nörolojik defisitlerin gelişebilmesidir, dolayısıyla nörogörüntüleme de radyolojik değerlendirmeye dahil edilmelidir. Birçok çalışma ile özellikle kompleks KKH bulunan yenidoğanlarda term doğsalar bile prematür infantlarda olduğu beyaz cevherde lökomalazik değişiklikler gelişebildiği gösterilmiştir. Nörolojik etkilenim hem in utero anormal beyin gelişimi hem de geçirilmiş cerrahi operasyonlarda beyin kan akımının azalması sonucu gelişen iskemik süreçlerle ilişkilendirilmektedir [40-42].

EĞİTİCİ NOKTA



Resim 11. Opere Fallot tetralojisi olgusu, sistolik-diyastolik faz kontrast görüntüde pulmoner kapakta regurjitasyon görülüyor. Akım zaman eğrisinde yapılan ölçümler sonucu regurjitasyon fraksiyonu %42 olarak hesaplanıyor ve orta şiddette regurjitasyonu gösteriyor.



Resim 12. A, B. Tip B aortik interruption nedeniyle opere olan hastada anastomoz düzeyinde restenoz; preop sagittal oblik MIP rekonstrüksiyon uygulanmış BT incelemede (A) tip B aortik interruption varlığı izleniyor (siyah ok). Postop kontrol BT incelemede (B) ise uç-uç anastomoz düzeyinde restenoz olduğu görülüyor (içi boş ok).

Kaynaklar

[1]. Hoffman J, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002; *39*:1890–900. [CrossRef].

[2]. Barboza JM, Dajani NK, Glenn LG, Angtuaco TL. Prenatal diagnosis of congenital cardiac anomalies: a practical approach using two basic views. *Radiographics* 2002; *22*:1125–37. [CrossRef].

[3]. Krishnamurthy R. Neonatal cardiac imaging. *Pediatr Radiol* 2010; *40*:518–27. [CrossRef].

[4]. Van Praagh R. The segmental approach to diagnosis in congenital heart disease. In: Bergsma D, ed, *Birth defects: original article series*, viii, no. 5. The National Foundation–March of Dimes. Baltimore, MD: Williams & Wilkins, 1972; 4–23.

[5]. Van Praagh R. Terminology of congenital heart disease: glossary and commentary. *Circulation* 1977; *56*:139–43. [CrossRef].

[6]. Anderson RH, Ho SY. Sequential segmental analysis-description and categorization for the millennium. *Cardiol Young* 1997; *7*:98–116. [CrossRef].

[7]. Krishnamurthy R. Cardiovascular anatomy and segmental approach to imaging of congenital heart disease. In:Coley BD, ed. *Caffey's pediatric diagnostic imaging*. Philadelphia, PA: Elsevier, 2019:597–610.
[8]. Lapierre C, Déry J, Guérin R, Viremouneix L, Dubois J, Garel L. Segmental approach to imaging of congenital heart disease. *Radiographics*. 2010; *30*:397–411. [CrossRef].
[9]. Van Mierop LHS, Gessner IH, Schiebler GL. Asplenia and polysplenia syndromes. In: Bergsma D, ed. *Birth defects: original article series*, VIII, no. *5*. The National Foundation–March of Dimes. Baltimore, Md: Williams & Wilkins, 1972; 36–44.
[10]. Macartney FJ. Classification and nomenclature of congenital heart defects. In: Stark J, De Leval M, eds. *Surgery for congenital heart defects*. 2nd ed. Philadelphia, Pa: Saunders, 1994
[11]. Macartney FJ, Anderson RH, Smallhorn JF et al. Segmental analysis in practice. In: Becker AE, Marceletti C, Losekoot TG, eds. *Pediatric cardiology*, Vol *3*. Edinburgh, Scotland: Churchill Livingstone, 1980.
[12]. Van Praagh R, Van Praagh S, Vlad P, Keith JD. Anatomic types of congenital dextrocardia: diagnostic and embryologic implications. *Am J Cardiol* 1964; *13*:510–31. [CrossRef].
[13]. Van Praagh S, DeLeon VH, Van Praagh R. Mitral valve atresia or stenosis with large left ventricle and small or absent right ventricle: a study of 22 autopsied cases. Northeast Pediatric Society Meeting, Hyannis, Mass, 1984; 19.
[14]. Van Praagh R, Perez-Trevino C, Lõpez-Cuellar M et al. Transposition of the great arteries with posterior aorta, anterior pulmonary artery, subpulmonary conus and fibrous continuity between aortic and atrioventricular valves. *Am J Cardiol* 1971; *28*: 621–31. [CrossRef].
[15]. Dick JD, Atallah J. Congenitally corrected transposition of the great arteries. In: Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF, eds. *Moss and Adams' Heart disease in infants, children, and adolescents*. 7th ed. Baltimore, Md: Williams & Wilkins, 2008; 1087–100.
[16]. Han BK, Rigsby CK, Hlavacek A et al. Society of Cardiovascular Computed Tomography; Society of Pediatric Radiology; North American Society of Cardiac Imaging. Computed tomography imaging in patients with congenital heart disease. Part I. Rationale and utility: an expert consensus document of the Society of Cardiovascular Computed Tomography (SCCT)-endorsed by the Society of Pediatric Radiology (SPR) and the North American Society of Cardiac Imaging (NASCI). *J Cardiovasc Comput Tomogr* 2015; *9*:475–92.
[17]. Sheybani EF, Frush DP. Pediatric cardiothoracic computed tomographic angiography In:Coley BD, ed. *Caffey's pediatric diagnostic imaging*. Philadelphia, PA: Elsevier, 2019:617–24.
[18]. Scholtz JE, Ghoshhajra B. Advances in cardiac CT contrast injection and acquisition protocols. *Cardiovasc Diagn Ther* 2017; *7*:439–51. [CrossRef].
[19]. DiGeorge NW, El-Ali AM, White AM, Harris MA, Biko DM. Pediatric Cardiac CT and MRI: considerations for the General Radiologist. *AJR Am J Roentgenol.* 2020; *215*:1464–73. [CrossRef].
[20]. Kellenberger CJ, Yoo SJ, Büchel ER. Cardiovascular MR imaging in neonates and infants with congenital heart disease. *Radiographics*. 2007; *27*:5–18. [CrossRef].
[21]. Sheybani EF. Magnetic resonance imaging for congenital heart disease. In:Coley BD, ed. *Caffey's pediatric diagnostic imaging*. Philadelphia, PA: Elsevier, 2019:625–28.
[22]. Culham JAG, Mawson JB. Chest radiography in pediatric cardiovascular disease. In:Coley BD, ed. *Caffey's pediatric diagnostic imaging*. Philadelphia, PA: Elsevier, 2019:613–16.
[23]. Fonseca B, Chang RK, Senac M, Knight G, Sklansky MS. Chest radiography and the evaluation of the neonate for congenital heart disease. *Pediatr Cardiol*. 2005; *26*:367–72. [CrossRef].
[24]. Kiaffas MG, Powell AJ, Geva T. Magnetic resonance imaging evaluation of cardiac tumor characteristics in infants and children. *Am J Cardiol* 2002; *89*:1229–33. [CrossRef].
[25]. Schwartz ML, Gauvreau K, Geva T. Predictors of outcome of biventricular repair in infants with multiple left heart obstructive lesions. *Circulation* 2001; *104*:682–87. [CrossRef].
[26]. De Oliveira NC, Sittiwangkul R, McCrindle BW et al. Biventricular repair in children with atrioventricular septal defects and a small right ventricle: anatomic and surgical considerations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; *130*:250–57. [CrossRef].
[27]. Kelle AM, Backer CL, Gossett JG, Kaushal S, Mavroudis C. Total anomalous pulmonary venous connection: results of surgical repair of 100 patients at a single institution. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2010; *139*:1387–94. [CrossRef].
[28]. Seale AN, Uemura H, Webber SA et al. British Congenital Cardiac Association. Total anomalous pulmonary venous connection: morphology and outcome from an international population-based study. *Circulation*. 2010; *122*:2718–26. [CrossRef].
[29]. Oh KH, Choo KS, Lim SJ et al. Multidetector CT evaluation of total anomalous pulmonary venous connections: comparison with echocardiography. *Pediatr Radiol.* 2009; *39*:950–4. [CrossRef].
[30]. Valsangiacomo ER, Levasseur S, McCrindle BW, MacDonald C, Smallhorn JF, Yoo SJ. Contrast-enhanced MR angiography of pulmonary venous

abnormalities in children. *Pediatr Radiol.* 2003; *33*:92–8. [CrossRef].

[31]. Van Praagh S, O'Sullivan J, Brili S, Van Praagh R. Juxtaposition of the morphologically right atrial appendage in solitus and inversus atria: a study of 35 postmortem cases. *Am Heart J.* 1996; *132*: 382–90. [CrossRef].

[32]. Meadows WR, Sharp JT. Persistent left superior vena cava draining into the left atrium without arterial oxygen unsaturation. *Am J Cardiol.* 1965; *16*:273–9. [CrossRef].

[33]. Fox D, Devendra GP, Hart SA, Krasuski RA. When 'blue babies' grow up: What you need to know about tetralogy of Fallot. *Cleve Clin J Med.* 2010; *77*: 821–8. [CrossRef].

[34]. Mahani MG, Agarwal PP, Lu JC, Dorfman AL. Conotruncal anomalies. In:Coley BD, ed. *Caffey's pediatric diagnostic imaging*. Philadelphia, PA: Elsevier, 2019:678–88.

[35]. Berdon WE, Baker DH, Wung JT et al. Complete cartilage-ring tracheal stenosis associated with anomalous left pulmonary artery: the ring-sling complex. *Radiology*. 1984; *152*:57–64. [CrossRef].

[36]. Lee S. Congenital anomalies of the thoracic great arteries. In:Coley BD, ed. *Caffey's pediatric diagnostic imaging*. Philadelphia, PA: Elsevier, 2019:689–96.

[37]. Perak AM, Reilly B, Robinson JD, Rigsby CK. Left heart lesions. In:Coley BD, ed. *Caffey's pediatric diagnostic imaging*. Philadelphia, PA: Elsevier, 2019:664–71.

[38]. Metry D, Heyer G, Hess C et al. PHACE Syndrome Research Conference. Consensus Statement on Diagnostic Criteria for PHACE Syndrome. *Pediatrics*. 2009; *124*:1447–56. [CrossRef].

[39]. Dillman JR, Yarram SG, D'Amico AR, Hernandez RJ. Interrupted aortic arch: spectrum of MRI findings. *AJR Am J Roentgenol.* 2008; *190*:1467–74. [CrossRef].

[40]. Kelly CJ, Arulkumaran S, Tristão Pereira C et al. Neuroimaging findings in newborns with congenital heart disease prior to surgery: an observational study. *Arch Dis Child.* 2019; *10*:1042–48. [CrossRef].

[41]. Miller SP, McQuillen PS. Neurology of congenital heart disease: insight from brain imaging. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2007; *92*:435–37. [CrossRef].

[42]. McQuillen PS. Magnetic resonance imaging in congenital heart disease: what to do with what we see and don't see? *Circulation* 2009; *119*: 660–62.

Neonatal Dönemde Saptanan Kardiyovasküler Sistem Patolojileri

Seda Kaynak Şahap, Suat Fitoz

Sayfa 316

Segmental yaklaşım üç majör kardiyak segment (atrium, ventrikül ve büyük damarlar) ile iki bağlayıcı segmentin (atrioventriküler kanal ve ventriküloarteryel bağlantı) değerlendirilmesine dayanır.

Sayfa 318

Yenidoğanlarda vasküler yapıların ve kalbin küçük olması nedeniyle, görece küçük FOV değerleri (20-26 cm), olabildiğince büyük matriks kullanımı ve 3-5 mm gibi ince kesitler kullanılarak yüksek uzaysal rezolüsyon sağlanmalıdır. Bir diğer önemli nokta yüksek kalp hızı nedeniyle, doğru ventriküler volüm ve akım ölçümleri için yüksek temporal rezolüsyon (20-60 msn) gerekliliğidir. Bu amaçla segmentli k-space dolum tekniğinin kullanılması hem uzaysal hem de temporal rezolüsyonu artırır.

Sayfa 320

Ancak yenidoğanlarda fizyolojik pulmoner hipertansiyon nedeniyle büyük şant varlığında bile pulmoner vasküler direnç azalana kadar akciğer grafisinde bulgu olmayabilir. Yine yenidoğanlarda pulmoner ödem geliştiğinde küçük hava yollarının kapanmasını önlemek için kompanzatuar hiperinflasyon gelişir ve enfeksiyon dışlandığında hiperinflasyon pulmoner ödemin erken bir bulgusu olabilir.

Sayfa 320

Neonatal dönemde EKO, intrakardiyak morfoloji ve fonksiyonu ortaya koymak için tek başına çoğu zaman yeterlidir. BT veya MR görüntüleme intrakardiyak morfolojiyi değerlendirmekten daha çok ekstrakardiyak vasküler yapıların araştırılması için kullanılır.

Sayfa 326

KKH bulunan yenidoğanlarda bir diğer önemli konu da nörolojik defisitlerin gelişebilmesidir, dolayısıyla nörogörüntüleme de radyolojik değerlendirmeye dahil edilmelidir. Birçok çalışma ile özellikle kompleks KKH bulunan yenidoğanlarda term doğsalar bile prematür infantlarda olduğu beyaz cevherde lökomalazik değişiklikler gelişebildiği gösterilmiştir.

Neonatal Dönemde Saptanan Kardiyovasküler Sistem Patolojileri

Seda Kaynak Şahap, Suat Fitoz

1. Konjenital kalp hastalıklarının değerlendirilmesinin temelini oluşturan segmental yaklaşım ile ilgili hangisi yanlıştır?
   a. D-loop oryantasyonda morfolojik sağ ventrikül, morfolojik sol ventrikülün sağında ve önünde yer alır.
   b. Triküspit kapak, mitral kapağa göre daha apikal yerleşim gösterir.
   c. Kaba trabekülasyon ve moderatör bant varlığı sağ ventriküle işaret eder.
   d. Sol ventrikülde papiller kaslar hem interventriküler septuma hem de serbest duvara uzanır.
   e. Bronşiyal anatomiyi değerlendirmek atrial situsun belirlenmesinde büyük öneme sahiptir.

2. Heterotaksi sendromları ile ilgili hangisi yanlıştır?
   a. Anormal viseroatrial konfigürasyon ile ekstrakardiyak anomalilerin birlikteliği situs ambigus olarak tanımlanır.
   b. Situs solitus durumunda, sağ ana bronş hipoarteryal konumlu iken sol ana bronş epiarteryal konumludur.
   c. Sağ izomerizm aspleni ile ilişkilidir.
   d. Sol izomerizm polispleni ile ilişkilidir.
   e. Orta hat yerleşimli karaciğer ve bilateral üç loblu akciğer sağ izomerizm belirteçleridir.

3. Yenidoğan döneminde görüntüleme tekniklerinde uygulanan farklılıklar ile ilgili hangisi yanlıştır?
   a. Küçük vasküler yapılarda daha iyi kontrast sağlayabilmek için iyot konsantrasyonu 370 mg/mL olan preparatlar tercih edilebilir.
   b. Küçük FOV ve yüksek matriks kullanımı ile yüksek uzaysal çözünürlük sağlanmalıdır.
   c. Segmentli k-space dolum tekniği kullanılarak yüksek temporal çözünürlük sağlanmalıdır.
   d. BT incelemelerde sıklıkla prospektif ve retrospektif EKG-gating kullanımı gerekir.
   e. Radyasyon dozunu azaltmak için BT parametreleri olabildiğince düşük olmalıdır (80-100 kVp ve 10 mA).

4. Total anormal venöz bağlantı ile ilgili hangisi yanlıştır?
   a. En sık suprakardiyak tip görülür.
   b. En sık obstüksiyon infrakardiyak tipte görülür.
   c. Mikst tipte en sık infrakardiyak ve suprakardiyak birlikteliği söz konusudur.
   d. Tip II'de pulmoner venler konfluens oluşturarak direkt veya koroner sinüs aracılığı ile sağ atriuma drene olur.
   e. Yenidoğan döneminde anormal venin seyri, açılımı ve olası darlığı değerlendirmek için kesitsel görüntülemeye ihtiyaç duyulur.

5. Konjenital kalp hastalıkları ile ilişkili olarak akciğer grafisinde izlenebilecek bulgular için hangisi doğrudur?
   a. Kardiyotorasik oran artışı en iyi PA grafide görülür.
   b. Konjenital kalp hastalıklarında timus her zaman büyüktür.
   c. Yenidoğanlarda hiperaerasyon pulmoner ödem bulgusu olabilir.
   d. Fallot tetralojisinde pulmoner parakim alanlarında vaskülarite artışı izlenir.
   e. Lateral grafide trakeanın anteriora yer değiştirmesi kardiyomegali göstergesi olabilir.

Cevaplar: 1d, 2b, 3d, 4c, 5c

TÜRK RADYOLOJİ DERNEĞİ

TÜRK RADYOLOJİ SEMİNERLERİ

Trd Sem 2021; 9: 333-347

Konjenital Akciğer ve Diyafram Lezyonları

Volkan Gürler[1], Nursun Özcan[1,2]

ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Sık görülen konjenital akciğer hastalıklarının radyolojik bulgularını özetlemek
- Konjenital diyafram hastalıklarının radyolojik bulgularını gözden geçirmek

Gürler V, Özcan N. Konjenital akciğer ve diyafram lezyonları. Trd Sem 2021; 9: 333-347.

GİRİŞ

Konjenital akciğer lezyonları, değişik yaşlarda farklı klinik ve radyolojik bulgularla ortaya çıkan bir hastalık grubudur. Konjenital pulmoner hava yolu malformasyonları (KPHM), bronkopulmoner sekestrasyonlar (BPS), konjenital lober aşırı havalanma (CLO) ve bronkojenik kistler bu başlık altında incelenir. Tahmini görülme sıklığının 1/20 000-1/35 000'den 1/2500'e kadar çıktığını gösteren çalışmalar mevcuttur [1]. Bu insidans artışı, radyolojik görüntülemelerdeki gelişmelerle birlikte antenatal ve postnatal tanı koyulma sıklığının artmasına bağlanmıştır. Erken tanı ile doğum sırasında ve sonrasında yaşanabilecek sorunların yönetimi kolaylaşmaktadır.

Bronkopulmoner malformasyonların patogenezi henüz tam olarak anlaşılamamış olsa da elimizdeki verilere göre, bu lezyonların çoğu, kusurlu ön bağırsak tomurcuklanması ve farklılaşmasından kaynaklanmaktadır. İkinci bir teori, bu lezyonların sekonder pulmoner displastik değişikliklerle birlikte hava yolu obstrüksiyonu ile ilişkili olduğudur.

İnsan akciğerinin normal intrauterin gelişimi beş aşamaya ayrılmıştır: embriyonik, psödoglandüler, kanaliküler, sakküler ve alveolar faz. Embriyonik faz, gebeliğin 4. haftasında ilkel ön bağırsağın, ventral duvarından respiratuar divertikülün oluşumu ile başlar. Akciğer tomurcuğu uzadıkça mezodermin lateral invajinasyonu özofagus ve trakeayı ayıran trakeoözofageal septumu oluşturur. 5 ile 7. hafta arasında, laringotrakeal tomurcuğun distal ucu, sağ ve sol ana bronşları oluşturmak üzere büyüyen iki akciğer tomurcuğuna ayrılır ve bunlar da embriyonik fazın sonunu işaret eden lober bronşlara dallanır. Psödoglandüler faz, yaklaşık 7 ile 16. haftalar arasındadır. Bu süre zarfında segmental ve subsegmental bronşlar oluşur. Tüm bronşlar oluşmasının ardından kanaliküler faz başlar. Bu aşama yaklaşık 16 ile 24. haftalar arasındadır. Bu süre zarfında distal asiner ünite gelişir. Sakküler fazda (24-36. haftalar) alveoller ve terminal keseler gelişmeye

[1]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye
[2]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Radyoloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

✉ Volkan Gürler • volkangurler91@gmail.com

© 2021 Türk Radyoloji Derneği.
Tüm hakları saklıdır.

doi: 10.5152/trs.2021.2021-30-42
turkradyolojiseminerleri.org

devam eder. Alveolar fazda (36 haftadan sonra), tamamen olgun alveollerin görünümü başlar ve alveollerin çoğunluğu yaşamın ilk 2 yılında oluşumunu tamamlar. Bu aşamalardan birinde anormallik olduğunda konjenital akciğer lezyonları ortaya çıkar. Konjenital akciğer lezyonları anormal parankim-normal vasküler gelişim ile normal parankim-anormal vasküler gelişim arasındaki spektrumda dağılmaktadır.

1- Pulmoner Gelişim Anomalileri

Pulmoner gelişim anomalileri üç grupta sınıflandırılmıştır. Grup 1'de bronşlar ve akciğer dokusu yoktur (agenezi); Grup 2'de ilkel bir bronş mevcuttur ve akciğer dokusu olmayan kör uçlu bir kese ile sınırlıdır (aplazi); ve Grup 3'te akciğer dokusunda değişken azalma ile birlikte bronşiyal hipoplazi vardır (hipoplazi) [2].

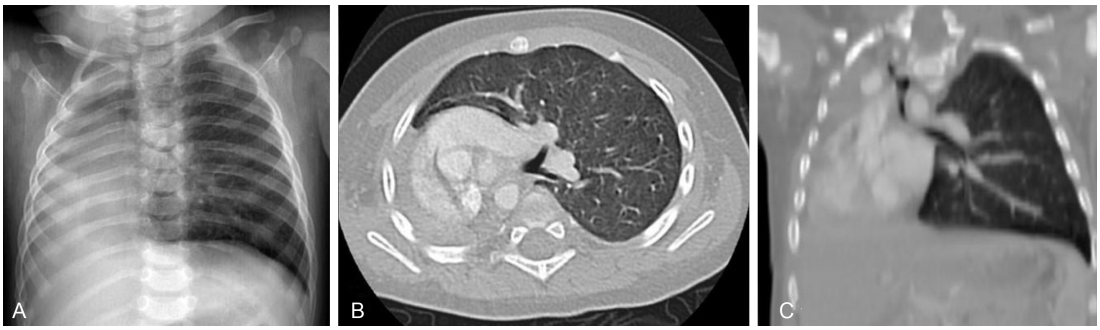
Gebeliğin 4. haftasında (ilkel akciğerin oluştuğu embriyojenik dönemde) dorsal aortik arktaki anormal kan akımının pulmoner ageneziye neden olduğu varsayılmıştır. Etiyoloji net olmamakla birlikte genetik, teratojenik ve mekanik faktörler olası nedenler olarak öne sürülmüştür [3].

Tek taraflı pulmoner ageneziyi prenatal US ile teşhis etmek zordur; ancak mediastinal şift varlığında şüphelenilebilir [4]. Etkilenen fetüslerin %50'den fazlasında kardiyovasküler (patent duktus arteriozus, patent foramen ovale), gastrointestinal (trakeoözofageal fistül, imperfore anüs), genitoüriner veya iskelet (ekstremite anomalileri, vertebral segmentasyon anomalileri) sistemiyle ilgili başka anormallikler vardır. Ekstremite ve spinal anomalilerin çoğu pulmoner agenezi ile aynı taraftadır. Kontralateral akciğer yapı olarak normaldir ancak kompansatuar hipertrofiye sahiptir [2].

Pulmoner aplazi ve agenezideki görüntüleme bulguları, aplazide görülen kısa kör sonlanan bronş varlığı dışında benzerdir. Postnatal radyografi, ilgili hemitoraksın aynı tarafta mediastinal şift ile birlikte yaygın opasifikasyonunu gösterir ve bilgisayarlı tomografi (BT), ilgili tarafta akciğer parankiminin, bronşun ve pulmoner arterin olmadığını doğrulamaya yardımcı olur [3] (Resim 1).

Pulmoner hipoplazi akciğerlerin eksik gelişimi olarak tanımlanmış olup primer veya sekonder olabilir. Daha nadir olarak görülen primer pulmoner hipoplazinin etiyolojisinde ortaya koyulmuş bir sebep yoktur. Pulmoner hipoplazi vakalarının çoğu, akciğer gelişimi için gerekli olan torasik alanın sınırlandığı, intratorasik veya ekstratorasik bir sürece sekonderdir. En sık intratorasik neden, olguların %75-90'ında sol taraflı, %10'unda sağ taraflı ve %5'inde bilateral olan konjenital diyafram hernisidir. Pulmoner hipoplazinin diğer intratorasik nedenleri arasında KPHM, BPS, kardiyak veya mediastinal kitle, lenfatik malformasyon ve diyafram agenezisi yer alır. En sık ekstratorasik neden ise genitoüriner anomalilere veya erken membran rüptürüne sekonder şiddetli oligohidroamniyozdur.

EĞİTİCİ NOKTA



Resim 1. A, B. 6 aylık sağ pulmoner agenezi tanısı olan hastanın (A) akciğer grafisinde sağ hemitoraksta havalanma izlenmemektedir. (B) Toraks BT'de mediastinal vasküler yapıların ve kalbin orta hattın sağına doğru yer değiştirdiği izlenmekte olup sağ hemitoraksta havalanan akciğer parankimi bulunmamaktadır.

Tanatoforik displazi veya Jeune sendromu gibi iskelet displazilerinde küçük ve rijid bir göğüs kafesi oluşur, buna sekonder pulmoner hipoplazi izlenebilir [3, 5].

Antenatal olarak, kalbin dört odacık görünümü seviyesinde aksiyal bir düzlemde göğüs çevresi ölçümleri alınır. Gestasyonel yaş için 5. persantilin altındaki göğüs çevresi, pulmoner hipoplaziyi gösterir [5].

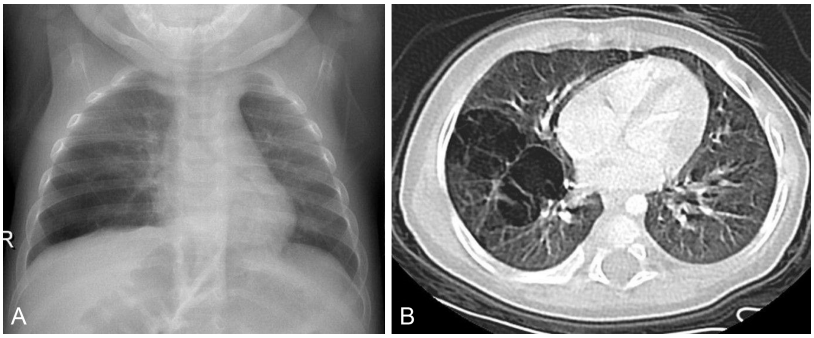
2- Konjenital Pulmoner Havayolu Malformasyonu (KPHM)

Konjenital pulmoner hava yolu malformasyonu (KPHM), konjenital akciğer malformasyonlarının en sık görülenidir (%30-40). Terminal bronşiyollere benzeyen, solunum epiteliyle döşeli, ancak kıkırdak doku ve bronş bezleri bulunmayan kistik boşlukların hamartomatöz proliferasyonunu temsil eder [2, 6]. Önceki terminoloji konjenital kistik adenomatoid malformasyon (KKAM), lezyonlarda kistik bileşenlerin yanı sıra solid bileşenlerin de bulunabileceğinin anlaşılmasıyla artık kullanılmamaktadır. Bronkojenik kistlerden ve BPS'den farklı olarak trakeobronşiyal sistemle ilişkilidirler. KPHM'lerin güncel klasifikasyonu, ağırlıklı olarak kistlerin boyutuna göre beş tipe ayrılır [7]. Tip 0 (<%2) majör trakeobronşiyal havayollarının multilober asiner disgenezi/displazisini içerir ve bilateral olması yaşamla bağdaşmaz. Tip 1 (%70) 2-10 cm boyutundaki bronşiyal veya bronşiyoler kökenli makrokistleri içerir. Tip 2 (%15-20), tip 1'e benzer ancak 0,5-2 cm boyutunda kistlere sahiptir. Tip 3 (%10), bronkoalveolar kanal kaynaklı 0,5 cm'den küçük mikrokistlerle ilişkili ağırlıklı olarak solid bir lezyondur ve adenomatoid olan tek tiptir. Tip 4 (<%5), tipik olarak akciğerin tek bir lobunu etkileyen, distal asiner kaynaklı büyük hava veya sıvı dolu kistlerden oluşur ve tip 1 plöropulmoner blastom ile ilişkili olan tiptir. Görüntülemede sadece üç tip KPHM ayırt edilir: makrokistik KPHM'leri oluşturan büyük kist ağırlıklı KPHM (tip 1) ve küçük kist ağırlıklı KPHM (tip 2); ve çapı 5 mm'den küçük kistlerin olduğu mikrokistik veya solid tip (tip 3) lezyonlar. Tip 4 görüntülemede genellikle büyük kistlerden oluşur ve tip 1 plöropulmoner blastomdan ayırt edilemez.

Konjenital pulmoner hava yolu malformasyonları (KPHM) genellikle antenatal US'de alt tipine bağlı olarak değişken büyüklükte kistlere sahip ekojenik bir kitle (özellikle tip 3 lezyonlar) olarak görüntülenirler. Fetal MRG'de T2 ağırlıklı görüntülerde ayrı duvarlı hiperintens, unilokuler veya multilokuler lezyonlar olarak görünürler [8]. Hem US hem de MRG kitle etkisini (mediastinal kayma, hidrotoraks) ve vasküler beslenmeyi gösterebilir. KPHM'ler genelde arteryel kan dolaşımını pulmoner arterden alırlar ve sistemik bir kan dolaşımına sahip olabilen hibrit lezyonlar haricinde pulmoner venler yoluyla drene olurlar.

Postnatal radyografide kistlerin sıvı içeriğine bağlı olarak kitle alanında değişken bir opasifikasyon ve KPHM'nin boyutuna bağlı olarak mediastinal şift izlenebilir. Yenidoğan döneminde anormal havayolu nedeniyle kistlerin fetal akciğer sıvısından temizlenmesi geciktiği için KPHM yavaş yavaş hava ile dolan yuvarlak bir yumuşak doku kitlesi olarak görülebilir. İnce duvarlı, soliter, iyi sınırlı, hava dolu bir kist veya değişen boyutlarda hava-sıvı seviyelenmeleri de gösteren çok sayıda kist olarak görülebilir. Direkt radyografide dominant büyük kistlerin görüldüğü tip 1 lezyonlar, konjenital lober aşırı havalanma ile karışabilir. Genellikle solid karakterde olan tip 3 lezyonlar ise pulmoner sekestrasyon veya bronkojenik kist gibi diğer konjenital akciğer lezyonları ile karışabilir. Postnatal dönemde akciğer parankiminin ve havayollarının ayrıntılı değerlendirmesinde en uygun tetkik BT'dir ve KPHM iyi sınırlı kistik lezyonlar olarak kolaylıkla fark edilir. BT'de küçük boyutlu kistleri içeren heterojen kitle komşu normal parankim dokusundan rahatça ayırt edilebilmektedir (Resim 2). Tip 1 KPHM'de genellikle bir veya daha fazla, büyük, hava dolu kistik yapılar ve olası internal hava-sıvı seviyeleri görülür. Tip 2 KPHM'nin tipik görünümü, hava dolu multikistik bir kitle veya fokal konsolidasyon odağıdır. Tip 3 KPHM, histolojik

EĞİTİCİ NOKTA



Resim 2. A, B. 6 aylık KPHM tanılı hastanın (A) akciğer grafisinde sağ akciğer alt zonda hiperlüsen görünüm izlenmektedir. (B) Toraks BT'de ise sağ akciğer alt lobunda birkaç adet, en büyüğü 35 mm çapa ulaşan kistik yapılar görülmektedir.

değerlendirmede tanımlanabilen mikroskopik kistler (<5 mm çapında) nedeniyle görüntülemede solid kitle olarak görünür. Enfekte KPHM'li hastalarda internal hava-sıvı seviyelenmesi ve kontrastlanan kalın bir duvar görülebilir [3, 9-11].

Makrokistik KPHM'lerde özellikle tip 2 lezyonda anormal sistemik arteryel beslenme görülebilir. Bu tür lezyonlar genellikle hibrit lezyonlar olarak adlandırılır. Hem KPHM hem de bronkopulmoner sekestrasyonun histolojik ve görüntüleme özelliklerini gösterir [12].

Antenatal dönemde tespit edilemeyen KPHM'li hastalar genellikle yenidoğan veya infant döneminde solunum sıkıntısı gibi semptomların yanı sıra tekrarlayan enfeksiyon ile başvururlar. Semptomatik hastalarda hem tekrarlayan enfeksiyon hem de düşük olasılıkla da olsa malignite gelişme riski nedeniyle küratif lobektomi/segmentektomi yapılır [13].

3- Konjenital Bronşiyal Atrezi

Konjenital bronşiyal atrezi distal hava yolunun normal gelişimi ile segmental, subsegmental veya lober bronşun fokal obliterasyonundan kaynaklanan nadir bir anomalidir. Bronşiyal atrezide hava yolu daralmak yerine tıkanır; dolayısıyla CLO'da görüldüğü kadar çok hava hapsi bulguları yoktur. Darlığın distalindeki bronşlar genişler ve mukusla dolar, komşu akciğerde kollateral hava akışı nedeniyle havalanma artışı görülebilir. Stenoz distalinde bronşlarda dilatasyon ve mukus tıkaçları sonucunda bronkosel izlenebilir [11, 12].

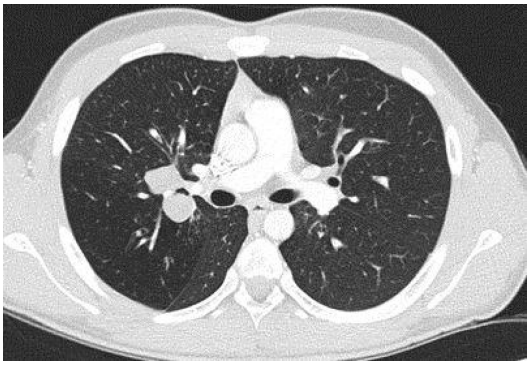
Bronşiyal atrezili hastalar genellikle asemptomatiktir (öyküde tekrarlayan pnömoniler olabilir) ve CLO'nun aksine geç tanı alırlar. Prenatal görüntülemede, atrezinin hemen distalindeki sıvı dolu akciğer diğer konjenital kitlelerden ayırt edilemeyen nonspesifik ekojenik bir alan olarak görülür. Fetal MRG'de T2 ağırlıklı görüntülerde homojen, hiperintens fokal akciğer kitlesi olarak izlenebilir [8, 11].

İmpakte mukus içeren dilate bronş postnatal radyografide görülebilir. BT, göğüs radyografilerinde şüphelenilen bronşiyal atreziyi doğrulamak için en iyi görüntüleme yöntemidir. BT'de tıkalı, dilate ve mukoid içerikle dolu segmental ya da subsegmental bronşu temsil eden tübüler şekilli kitle benzeri opasite ve komşu akciğer parankiminde havalanma artışı izlenir (Resim 3). Tipik olarak üst lobların apikal veya apikoposterior segmentinde yer alır. Rekürren enfeksiyonu olan hastalarda cerrahi tedavi uygulanabilir [14].

4- Konjenital Lober Aşırı Havalanma (CLO)

Konjenital lober amfizem olarak da adlandırılan CLO, genellikle ipsilateral kalan akciğer dokusunun kompresyonu ile birlikte

EĞİTİCİ NOKTA



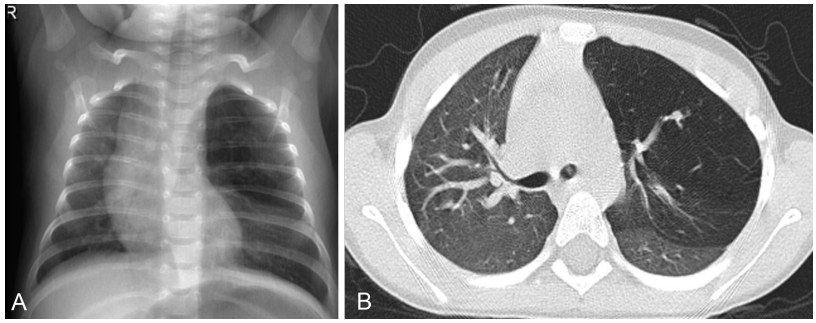
Resim 3. 17 yaşında bronşiyal atrezi tanılı hastanın toraks BT'sinde sağ parahiler bölgede bronkosel ile uyumlu yumuşak doku dansitesinde yuvarlak nodüler lezyonlar, eşlik eden bronşektazi ve sağ akciğer üst lob posteriyor segmentinde hava hapsi alanı izlenmektedir.

ilerleyici lober aşırı ekspansiyon ile karakterize olup bir veya daha fazla pulmoner lobu tutabilir. Altta yatan sebepler bronşiyal kartilajın yokluğuna veya zayıflığına bağlı intrensek kartilajinöz anomaliler ve havayollarına ekstrensek bası (örneğin bronkojenik kist ya da geniş bir pulmoner arter basısı) olarak sıralanabilir. Her iki durumda da kollabe havayolu tek yönlü bir valf görevi görerek hava hapsine neden olur. Alveollerde genişleme olsa da alveolar duvar intakttır, bu nedenle 'amfizem' terminolojisi teknik olarak yanlıştır. En sık etkilenen lob sol üst lobdur ve bunu sağ orta lob izler. Lober tutulum dağılımı sol üst lobda %42,2, sağ orta lobda %35,3, sağ üst lobda %20,7 ve her iki alt lobda %0,9'dur. CLO diğer anomalilerle ilişkili olabilir, vakaların %12-14'ünde kardiyovasküler anomaliler eşlik eder. Erkekler kadınlardan daha sık etkilenir [2, 3, 11].

EĞİTİCİ NOKTA

Konjenital lober aşırı havalanması (CLO) olan çocuklarda sıklıkla etkilenen akciğerde ilerleyici hava hapsi gelişir ve bu da mediastinal yapıların kontralateral hemitoraksa şiftine ve solunum sıkıntısına yol açar. Genellikle yenidoğan ve infant döneminde semptomlar ortaya çıkar [11]. KPHM ve BPS'nin aksine fetal US'de izoekoik görünümleri ve intrauterin dönemde mediastinal şift bulgularının olmaması nedeniyle antenatal tanısı nadirdir [15]. Bazen fetal US'de homojen hiperekoik kitle olarak izlenebilirler. Fetal MRG'de ise T2 ağırlıklı görüntülerde hiperintens homojen kitle şeklinde görünürler [3].

Yenidoğan döneminde radyografide, aşırı havalanan lob fetal akciğer sıvısı nedeniyle homojen opasitede olabilir veya fetal akciğer sıvısı ile dolu şişmiş lenfatik kanalları temsil eden yaygın bir retiküler patern izlenebilir. Zamanla etkilenen lobdaki fetal akciğer sıvısı lenfatik ve kapiller sistemler aracılığıyla rezolüsyona uğrar. Daha sonra etkilenen lob aşırı havalanarak radyografilerde hiperlüsen görünüm kazanır (Resim 4A). BT incelemesinde etkilenen lobda hava hapsine bağlı genişleme ve eşlik eden yer değiştirmiş vasküler yapıların olduğu hiperlüsen alan şeklinde izlenirler (Resim 4B). Ekspansiyon arttıkça mediastinal şift, kosta aralıklarında açılma, ipsilateral hemidiyafram depresyonu ve komşu akciğer parankiminde atelektazi görülebilir [3, 16]. CLO pnömotoraks ve pulmoner kist ile karışabilir, hiperlüsen



Resim 4. A, B. 5 yaşında konjenital lober aşırı havalanma artışı tanılı hastanın (A) akciğer grafisinde sol akciğer üst lobda hiperlüsen görünüm izlenmektedir (akciğer işaretleri içerdiğine dikkat edelim). (B) Toraks BT'de sol akciğer üst lobda havalanma artışına sekonder parankim dansitesinin azaldığı ve mediastinal yapıların hafif sağa deviye olduğu görülmektedir.

parankim içerisinde izlenen organize pulmoner işaretlerin varlığı ile CLO diğer patolojilerden ayırt edilebilir.

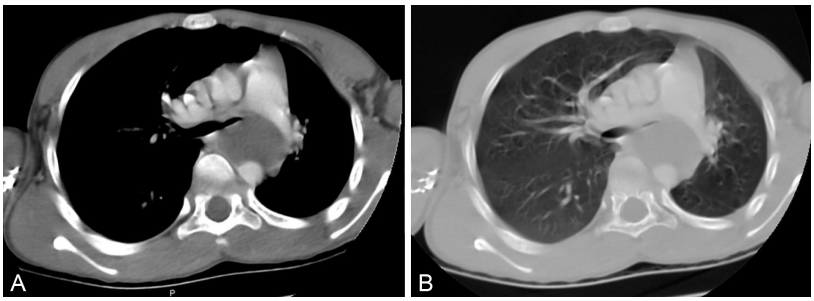
5- Bronkojenik Kist

Bronkojenik kistler (BK), trakeobronşiyal ağacın anormal ventral tomurcuklanmasından kaynaklanan, embriyonel yaşamın 4-6. haftasında meydana gelen gelişimsel lezyonlardır. BK'ler, enterik kistler ve nöroenterik kistlerin de yer aldığı ön bağırsak duplikasyon kistleri ailesinin bir parçasıdır. Histolojik olarak BK'ler kıkırdak doku içerirler ve mukus salgılayan siliyer kolumnar epitel ile döşelidirler. Kistin içerisinde mukus birikmesi, giderek genişlemesine ve enfeksiyon gelişimine zemin hazırlar. Tipik olarak paratrakeal, karinal ve hiler bölgeleri içeren orta mediastende oluşur. Subkarinal yerleşim en sık görüldüğü yerdir, bunu sağ paratrakeal bölge takip eder. Bununla birlikte, daha az sıklıkla, çoğunluğu alt loblarda bulunan pulmoner lezyonlar olarak da ortaya çıkabilir. Çok nadiren boyun, perikard ve abdomende de izlenebilirler [11, 15, 17].

Bronkojenik kistler (BK) küçük olduğunda genellikle hastalar asemptomatiktir. Ancak lezyonlar santral havayolları ve özofagus gibi komşu mediastinal yapılar üzerinde önemli bir kitle etkisi oluşturacak kadar büyük boyutlara geldiklerinde göğüs ağrısı, solunum sıkıntısı ve disfaji gibi çeşitli semptomlar ortaya çıkabilir [18].

Bronkojenik kistler (BK) prenatal US'de çok nadiren tespit edilebilirler, orta veya posterior mediastende uniloküler sıvı dolu kistler olarak kendini gösterir. Postnatal radyografilerde genellikle mediastende su dansitesinde kitleler olarak görülür. BT incelemesi hem lezyonun intrensek dansitesini ölçmede hem de komşu dokularla ilişkisini ortaya koymada faydalıdır. BK'ler BT görüntülerinde karakteristik olarak iyi sınırlı, sıvı dansitesinde (0-20 HU) homojen görünümde, yuvarlak veya oval soliter lezyonlardır (Resim 5). BK'lerin %50'si su dansitesinde lezyonlar olsa da proteinöz içeriğine göre daha yüksek dansitede olabilirler. IV kontrastlı BT BK'leri diğer olası vasküler anormalliklerden ayırmada yardımcı olur. Tipik olarak, kontrast tutmayan veya hafif kontrastlanan ince bir duvar görülür. Kistin duvarı kalsifiye olabilse de kontrastlanan kalın bir duvar yapısı, solid komponentler ya da septasyonlar genellikle görülmez [11, 17, 18]. MRG'de T2 ağırlıklı görüntülerde BK'ler tipik olarak BOS ile izointens veya daha yüksek sinyal intensitesinde izlenebilirler. T1 ağırlıklı görüntülerde ise sinyal intensitesi kist içeriğine bağlı olarak değişkenlik gösterir, örneğin protein içeriği yüksek bir BK'de T1 ağırlıklı serilerde hiperintens görünüm olabilir. BK'lerin enfekte olması durumunda kist içerisinde hava oluşumu, duvar kontrastlanması ve duvar kalınlığında artış görülebilir. Kist içi hava görünümü BK'lerin havayollarıyla veya gastrointestinal sistemle bağlantılı olmasıyla ilişkili de olabilir [3].

EĞİTİCİ NOKTA



Resim 5. A, B. 8 yaşında, cerrahi rezeksiyon sonrasında histopatolojik tanısı bronkojenik kist olarak gelen hastanın toraks BT'sinin mediasten ve parankim penceresinde, karina düzeyinde sol ana bronşu dışarından basılayan düzgün sınırlı, kistik lezyon izlenmektedir.

Ayırıcı tanıda özofagus duplikasyon kistleri ve nöroenterik kistler yer alır. Özofagus duplikasyon kistleri genellikle orta veya arka mediastende bulunur. Nöroenterik kistler posteriyor mediastende yer alır ve spinal kanal ile bağlantılı olabilir, hemen her zaman bu bağlantı bölgesinde vertebral bir defekt eşlik eder [12].

Çoğu BK insidental olarak saptanır. İnfantlarda semptomlar genellikle trakeanın, bronşların ve özofagusun basıya uğraması sonucu oluşur. Hırıltılı solunum, stridor, dispne ve disfaji en sık görülen semptomlardır. Parankimal kistler, tekrarlayan enfeksiyon ile kendini gösterebilir. Nadiren, plöropulmoner blastom, rabdomiyosarkom, anaplastik karsinom, leiomyosarkom ve adenokarsinom dahil olmak üzere malign transformasyon görülebilir. Semptomatik kistlerin varlığı durumunda genellikle cerrahi rezeksiyon önerilir [3, 9].

6- Konjenital Üst Hava Yolu Obstrüksiyonu Sendromu (CHAOS)

Konjenital yüksek hava yolu obstrüksiyonu sendromu, laringeal veya trakeal atrezi, trakeal stenoz/web veya nadiren çift aortik ark anomalisi sonucu bası nedeniyle oluşan nadir bir konjenital anomalidir. Fetal akciğer sıvısının çıkış obstrüksiyonu ve bunun sonucunda gelişen pulmoner hiperplazi vardır. Prenatal dönemde tanı koyulamayan olgularda doğum sonrası uygun bir havayolu sağlanamaması nedeniyle prognoz çok kötüdür [19].

Prenatal US'de simetrik olarak büyük ekojen akciğerler, dilate ve sıvı içerik ile dolu trakea/bronşlar, anteriyora doğru yer değiştirmiş kalp ve diyaframlarda düzleşme görülebilir. Fetal MRG'de ise hiperintens büyümüş akciğerler ve düzleşmiş diyafram izlenir [3].

Prenatal dönemde kesin tanı koyulabilirse ex utero intrapartum tedavi (EXIT) protokolü uygulanır ve fonksiyonel bir havayolu sağlamak amaçlanır. EXIT prosedürü maternal-plesental dolaşım korunurken obstrüksiyon seviyesinin altına trakeostomi yerleştirilmesini içerir [20].

7- Bronkopulmoner Sekestrasyon (BPS)

Tüm konjenital akciğer malformasyonlarının %6'sını oluşturan bronkopulmoner sekestrasyonlar, KPHM'dan sonra en sık görülen ikinci anomalilerdir. BPS'ler, trakeobronşiyal ağaçla bağlantısı olmayan ve sistemik dolaşımdan anormal arteriyel beslemeye sahip displastik-işlevsiz akciğer dokusunu içeren aksesuar pulmoner tomurcuklar olarak ortaya çıkarlar [9]. Trakeobronşiyal ağaçla bağlantısı bulunmayan bu displastik akciğer dokusu genellikle torakal ve abdominal aorta kaynaklı sistemik arteryel dolaşımdan beslenir. Nadiren, sistemik arteryel beslenme çölyak ve splenik arterden veya interkostal, subklavyen ve hatta koroner arterlerden köken alabilir [21].

Bronkopulmoner sekestrasyon (BPS) intralober sekestrasyon (%75) ve ekstralober sekestrasyon (%25) olarak iki tipte tanımlanmıştır. Ekstralober sekestrasyonun kendi plevrası ve sistemik venöz drenajı (tipik olarak azigoz ven ile sağ atriyuma, daha az sıklıkta subklavyen ve portal ven aracılığı ile) varken intralober sekestrasyonun kendi plevrası yoktur ve genellikle pulmoner venöz sisteme drene (genellikle inferiyor pulmoner ven aracılığı ile) olur [9]. BPS normal akciğer tomurcuğunun kuyruğundan çıkan ve kan dolaşımını ön bağırsak vasküler sisteminden alan bir aksesuar akciğer tomurcuğundan kaynaklanır. Aksesuar akciğer tomurcuğu plevra oluşumundan önce gelişirse hem normal hem de sekestre akciğer dokusu plevra ile kaplanır ve intralober sekestrasyon ile sonuçlanır. Aksesuar akciğer tomurcuğu plevranın oluşumundan sonra gelişirse, sekestre akciğer dokusu kendi plevrasını oluşturarak ekstralober sekestrasyon ile sonuçlanır [22].

Ekstralober sekestrasyon en sık prenatal ve neonatal dönemde tanı alır. Konjenital diyafram hernisi, kardiyak anormallikler, pulmoner hipoplazi veya ön bağırsak duplikasyon kistleri gibi diğer konjenital sistemik anomalilerle ilişkili olabilir. Ekstralober sekestrasyon diyafram altı düzeyde yerleştiğinde nöroblastom ve adrenal hemorajiyi taklit edebilir [3, 21].

İntralober sekestrasyon genellikle çocukluk veya yetişkin dönemde tanı alır. Hastaların çoğu, etkilenen alt lobda tekrarlayan bakteriyel pnömoni, göğüs ağrısı ve hemoptizi gibi bulgularla hastaneye başvurur. Çok nadiren hemotoraks ve oluşan şantlar nedeniyle yüksek debili kalp yetmezliği gibi tablolarla karşımıza çıkabilir. Hastaların yaklaşık %15'i başka nedenlerle yapılan radyolojik incelemelerde insidental olarak tanı alır [23, 24].

Prenatal US'de ekstralober sekestrasyon genellikle paraspinal alanda homojen hiperekoik kitleler şeklinde izlenebilir. Doppler US'de aortadan çıkan besleyici arter izlenebilir. Büyük lezyonların özofagus ve torasik damarlara basısı sonucu hidrops gelişebilir [25]. Prenatal MRG'de solid, iyi sınırlı, homojen, T2 ağırlıklı görüntülerde hiperintens kitleler şeklinde görülür [8].

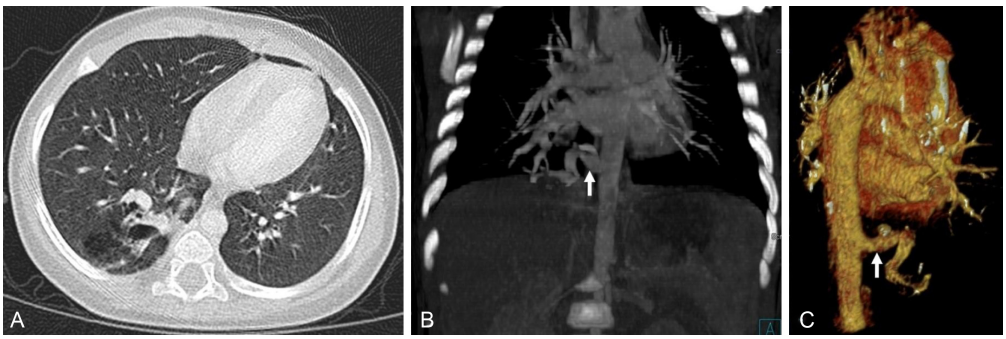
Bronkopulmoner ön bağırsak malformasyonlarının kombinasyonları 'hibrit lezyonlar' olarak adlandırılırlar. Örneğin anormal sistemik arteryel beslenme makrokistik KPHM'de de görülebilir. Bu lezyonlar hem KPHM hem de BPS'nin histolojik ve görüntüleme özelliklerini gösterir ve hibrit lezyon adını alırlar (Resim 6). Diğer bir örnek ise pulmoner vasküler anomaliler ile pulmoner hipoplazi/agenezi birlikteliğidir. En sık hibrit lezyon ekstralober sekestrasyon ve tip 2 KPHM'nin kombinasyonudur [3, 22].

Postnatal radyografilerde BPS'ler genellikle alt loblarda, düzgün sınırlı, lobule konturlu yumuşak doku kitleleri olarak izlenirler. IV kontrastlı BT incelemesi hem besleyici arterin görülmesi hem de cerrahi planın yapılabilmesi için çok değerlidir. Antibiyotik tedavisi ile düzelmeyen, tekrarlayan alt lob pnömonilerinde mutlaka BPS ayırıcı tanılar arasında yer almalıdır. İntralober sekestrasyon hastaların BT'lerinde homojen bir yumuşak doku kitlesi, hava veya sıvı içeren kistler, fokal amfizem veya hipervasküler bir akciğer parankimi izlenebilir. Semptomatik hastalarda, genellikle tekrarlayan enfeksiyonlara bağlı inflamatuar değişiklikler görülür. Kronik inflamasyon ve tekrarlayan enfeksiyonlar ile komplike hale gelen intralober sekestrasyon, kistik komponenti daha baskın lezyonlara dönüşür. 3D rekonstrüksiyonlu BT anjiyografik incelemeler, tanıda en önemli bulgu olan anormal arteryel beslenmeyi ve anormal venöz drenajı göstermekte çok yararlıdır [3, 9, 23, 26]. Semptomatik lezyonların tedavisi cerrahi rezeksiyondur. Asemptomatik çocuklarda izlem veya elektif cerrahi yapılabilir. Anormal arterin embolizasyonu ise diğer bir tedavi seçeneğidir [9].

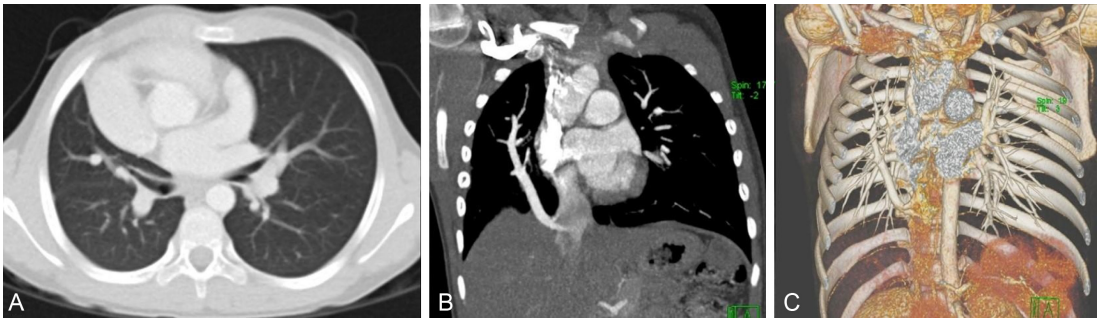
EĞİTİCİ NOKTA

8- Scimitar Sendromu (Hipogenetik Akciğer Sendromu)

Scimitar sendromu (hipogenetik akciğer sendromu veya pulmoner venolober sendrom) pulmoner venlerin sol atriyum yerine, sistemik damarlara, genellikle inferior vena kavaya ve



Resim 6. A–C. 1 yaşında hibrit lezyonu olan hastanın (sekestrasyon ve KPHM birlikteliği) toraks BT'sinin aksiyel, koronal kesitlerinde ve VRT görüntülerinde, T9 seviyesinde torasik aortadan ayrılan aberran vasküler yapının (beyaz oklar) sağ akciğer bazalindeki segmenti beslediği izlenmektedir. Sağ akciğer bazalinde havalanma artışı gösteren alanlar, hava kistleri ve atelektatik değişiklikler görülmektedir. Bulgular sekestrasyon ve KPHM kombinasyonu (hibrit lezyon) ile uyumludur.



Resim 7. A–C. 7 yaşında Scimitar sendromlu hastanın toraks BT'sinin aksiyel, koronal kesitlerinde ve VRT görüntülerinde sağ üst lob agenezisine (buna bağlı olarak mediastinal sağa şift izlenmektedir) eşlik eden parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi (sağ orta lobun pulmoner veni vena kava inferiyorun suprahepatik segmentine dökülmektedir) izlenmektedir.

daha az sıklıkla portal veya hepatik venlere; süperior vena kavaya, sağ atriyuma ve azigos vene kısmi anormal venöz bağlantısıyla ilişkili hipoplastik sağ akciğer ile karakterizedir. Diğer ilişkili anomaliler arasında, at nalı akciğer, sağ akciğerin anormal sistemik arteriyel beslenmesi, BPS, kardiyak anomaliler (ASD, VSD, dekstrokardi, patent duktus arteriyozus ve Fallot tetralojisi), ipsilateral diyafragma hernisi/aksesuar diyafram, genitoüriner sistem anormallikleri ve vertebral anormallikler (hemivertebra) bulunur [2, 11].

Hipogenetik akciğer sendromu olan hastalarda, semptomlar başvuru anındaki yaşa ve soldan sağa şantın derecesine göre değişkenlik gösterir. İnfantlar tipik olarak, pulmoner yataktan gelen oksijenli kanın doğrudan sol atriyum yerine, inferior vena kava veya sağ atriyuma drenajı sonucunda sağ kalpteki yüklenme nedeniyle konjestif kalp yetmezliği tablosu ile prezente olurlar. Küçük çocuklar tekrarlayan sağ bazal pnömoni nedeniyle semptomatik olabilirken, asemptomatik büyük çocuklarda ve erişkinlerde göğüs radyografilerinde tesadüfen hipogenetik akciğer sendromu saptanabilir [11].

Göğüs radyografisinde küçük volümlü, hiperlüsen karakterde sağ akciğer ve sağa şift izlenir. Ayrıca anormal venöz yapı (scimitar veni), sağ alt lobda, sağ hemidiyaframa doğru yönlenmiş eğrisel bir dansite olarak izlenir ki buna 'Türk Palası' görünümü denir. BT anormal pulmoner veni daha iyi gösterir ve eşlik eden diğer anomalilerin tespitinde daha faydalıdır [9]. 3D rekonstrüksiyonlu BT anjiyografi scimitar veninin seyrini ve drenaj yerini belirlemede değerlidir (Resim 7). Scimitar sendromuna, sağ akciğerin anormal sistemik arteryel beslenmesi eşlik edebilir, bu durumda hemoptizi ve pulmoner hipertansiyon gibi bulgular izlenebilir. Tedavide anormal arteryel yapının embolize edilmesi gerekir ve preoperatif değerlendirmede BT anjiyografi sıklıkla kullanılır [27].

KONJENİTAL DİYAFRAM LEZYONLARI

GIRIŞ

Diyafram hareketinin değerlendirilmesi için kullanılan geleneksel yöntem floroskopidir. Bu teknikte diyafram hareketleri, hasta sırt üstü, ayakta veya dekübit pozisyonunda, antero-posteriyor ve lateral projeksiyonlarda değerlendirilir. Rutin değerlendirme, sakin ve derin solunum sırasında yapılır. Diyafram kubbelerinin karşılaştırmalı hareketi, tek bir kubbenin hareketi veya varsa mediasten şifti değerlendirilebilir. M-mode US, iki parametreyi -hareket yönü ve amplitüdü- kullanarak diyafram hareketini kantitatif olarak değerlendirmek için kullanılır. İnspirasyon sırasında, diyafram hareketi, , transdusere 4 mm'den fazla bir sapma gösterirse ya da diyafram kubbeleri arasındaki sapma farkının %50'den az olduğu durumlarda

normal kabul edilir [28]. Kolay ulaşılabilir olması, iyonizan radyasyon içermemesi, diyafram altı ve üstü yapıların vizualize edilebilmesi ve diyafram hareketlerinin kantitatif olarak değerlendirilebilmesine olanak sağlaması nedeniyle diyaframın fonksiyonel değerlendirmesinde US, floroskopiye kıyasla daha değerlidir.

Diyaframın en sık konjenital anormallikleri evantrasyon ve konjenital diyafram hernileridir (KDH). Aplazi ya da hipoplazi ve aksesaur diyafram çok nadir anomalilerdir. Herni, aplazi ya da hipoplazi gibi diyafram anormallikleri nadiren, Scimitar sendromu, heterotaksi ve situs inversus ile ilişkili olabilir [29, 30].

1- Aksesuar Diyafram

Aksesuar diyafram, önde diyaframla kaynaşmış ve arka göğüs duvarına katılmak için posterosuperiyora seyreden fibromüsküler bir zardır. Akciğerin bir kısmı aksesuar diyaframın altında kalabilir, bu durumda pulmoner damarlar ve bronşlar aksesuar diyaframdaki bir boşluk aracılığı ile bu kapana kısılan akciğer dokusuyla bağlantı kurar. Aksesuar diyafram, ekstralober sekestrasyon, lober agenezi veya aplazi ve unilateral tek pulmoner ven gibi diğer konjenital anomalilerle ilişkili olabilir [31].

2- Evantrasyon

Konjenital diyafram evantrasyonu intakt hemidiyafragmanın bir parçasının ya da tamamının torasik kaviteye doğru anormal elevasyonunu tanımlar. Evantrasyonun, sadece plevral ve peritoneal yaprakları içeren bu lokalize alandaki kas fiberlerinin yokluğu yüzünden oluştuğu düşünülmektedir. Bazı durumlarda evantrasyon bölgesinde incelme olmaması nedeniyle; fokal diskinezi, iskemi veya nöromüsküler disfonksiyon sonucu oluşan zayıflığın evantrasyona yol açtığı düşünülmektedir [32]. Orta bağırsağın periton boşluğuna erken dönüşü, diyaframın eksik gelişiminin bir nedeni olarak kabul edilmiştir. Membranöz diyaframın inkomplet muskularizasyonu sonucu konjenital evantrasyon meydana gelir ve karaciğer ile birlikte abdominal organlar diyaframın zayıflamış bölümüne doğru yer değiştirir [33].

Parsiyel eventrasyon genellikle sağ hemidiyafragmanın anteromediyalinde olur ve genellikle evantre segmentin içerisinde karaciğerin ufak bir parçası da bulunur. Parsiyel evantrasyonlar genellikle asemptomatiktir ve insidental olarak saptanır. Vakaların bazılarında tekrarlayan pnömoni öyküsü olabilir. Hafif semptomlarla seyredebileceği gibi özellikle komplet evantrasyon durumunda, hastalar ventilatör tedavisine gereksinim duyacak kadar ileri klinik tablolar ile prezente olabilirler. Semptomatik olan hastalar torakoskopik ve laporoskopik yöntemlerle tedavi edilebilirler [33].

Parsiyel evantrasyonlar asemptomatik hastalarda genellikle göğüs radyografilerinde insidental olarak saptanırlar. Homojen, düzgün kenarlı diyafram ile devamlılık gösteren yumuşak doku kitleleri şeklinde izlenirler. Azalmış karaciğer gölgesi ve karaciğerin yüksek transvers pozisyonu büyük evantrasyonlarda direkt grafide önemli tanı bulgularıdır [33].

Ultrasonografi (US), tanıda radyografiye önemli bir yardımcı olarak kabul edilir. Akciğerlerin içerisindeki hava ve toraksı çevreleyen kemik yapılar nedeniyle ortaya çıkan sonografik sınırlılıklar nedeniyle US'nin potansiyel faydası büyük ölçüde kısıtlanmaktadır. Fakat US perikardiyal kist ve diyafram hernileri gibi göğüs duvarı ile ilişkili hastalık süreçleri ile ilgili değerli bilgileri sağlayabilir. Evantrasyon derinliği ve içerdiği abdominal organların görüntülenmesinde US çok yardımcı olabilir. Çoğu olguda tanı için daha ileri radyolojik incelemere gerek duyulmamakla birlikte şüphede kalınan vakalarda BT incelemesi ile evantrasyonlu diyafragmatik segment ve içeriği rahatlıkla tespit edilebilir [32, 34, 35].

Evantrasyon için ayırıcı tanıda, diyafram hernisi, paraözofagiyal herni, hiatal herni,

perikardiyal kist, bronkojenik kist ve neoplaziler düşünülmelidir [33].

3- Konjenital Diyafragmatik Herniler (KDH)

Bochdalek (posterolateral), Morgagni (retrosternal) ve hiyatal herniler olarak üç başlıkta incelenir. KDH'ler kardiyovasküler malformasyonlar (ASD,VSD,TOF), ekstremite anormallikleri (sindaktili, polidaktili), genetik anormallikler (Trizomiler), santral sinir sistemi defektleri (nöral tüp defektleri, hidrosefali), kriptorşidizm ve özofagiyal atrezi gibi diğer anormalliklerle ilişkili olabilirler [36].

Bochdalek Hernisi: Diyaframdaki posterolateral defekt yoluyla gelişen konjenital bir hernidir. Defektin pleuroperitoneal kıvrımın malformasyonundan veya septum transversumun interkostal kaslara düzgün bir şekilde tutunamamasından kaynaklandığı düşünülmektedir. BH 2000-5000 canlı doğumda 1 görülme sıklığı ile en sık karşılaşılan konjenital diyafram hernisidir. Bochdalek hernisi, çoğunlukla antenatal US'de teşhis edilir veya doğum sırasındaki solunum sıkıntısı ile prezente olur. Vakaların yaklaşık %10'luk kısmında asemptomatik seyreder ve geç tanı alırlar. Sıklıkla (%80) sol tarafta oluşur [36, 37]. Ayırıcı tanıda bronkopulmoner ön bağırsak malformasyonu, sekestrasyon, KPHM, pulmoner hipoplazi ve agenezi yer alır.

Antenatal dönemde, fetal akciğer hipoplazisini ve gelişebilecek solunum yetmezliği riskini ölçebilmek için US'de akciğer-baş oranı, ya da üç boyutlu US ve MRG görüntülerle hesaplanabilen fetal akciğer hacmi kullanılabilir. Fetal akciğer hacmi ölçümleri beklenenden %15-25 düşük olması durumunda mortalite belirgin olarak artmaktadır. Sol taraflı KDH'lerinde izlenen karaciğer herniasyonu, şiddetli pulmoner hipoplazi ile sonuçlanan iç organların erken herniasyonuna neden olan geniş bir defektin habercisidir. Karaciğerin herniasyonu en önemli prognostik faktörlerden biridir ve doğum sonrasındaki ECMO ihtiyacı olasılığının daha yüksek olduğunu gösterir [36, 38, 39].

Postnatal dönemde elde olunan radyografiler genelde tanı için yeterlidir, fakat BT ve MRG özellikle eşlik eden anomalilerin tespit edilmesinde çok değerlidir. Morbidite ve mortalite diğer eşlik eden konjenital anomalilerin varlığına, herninin büyüklüğüne ve akciğer hipoplazisinin derecesine bağlıdır. Görüntüleme tedavi kararını vermede önemli bir rol oynamaktadır.

Morgagni Hernisi: Morgagni foramenleri, diğer adıyla sternokostal üçgenler, mediyalde sternum ile lateralde 8. kosta arasında uzanan diyafram anteriyorunda bulunan bir açıklıktır. Morgagni hernisi KDH'lerin %1-5'ini oluşturmaktadır ve vakaların %90'ında herni sağ taraftadır [40]. Çocuklarda genelde asemptomatiktir ve çoğunlukla tesadüfen tanı alırlar. Geç çocukluk döneminde pulmoner enfeksiyonlarla, erişkin yaş grubunda ise gastrointestinal obstrüksiyon ile prezente olurlar [36]. Lateral akciğer grafisinde bağırsak anslarının anteriyor herniasyonu tipik bulgusudur. Diğer herniye olan organlar arasında karaciğer, dalak ve omentum sayılabilir. Bağırsak inkarserasyonu ve strangülasyonu riski nedeniyle semptomlardan bağımsız olarak cerrahi onarım önerilmektedir [40].

SONUÇ

Konjenital akciğer lezyonları, geniş spektrumda hastalıkları içermektedir. Antenatal ve postnatal radyolojik görüntülemelerdeki gelişmeler ile birlikte, konjenital akciğer ve diyafram lezyonlarının tanısını koymak daha kolay hale gelmiştir. Erken tanı ve tedavi ile bu hastalıkların yönetiminde daha iyi bir konumda bulunmaktayız.

Kaynaklar

[1]. Macardle CA, Ehrenberg-Buchner S, Smith EA et al. Surveillance of fetal lung lesions using the congenital pulmonary airway malformation volume ratio:

natural history and outcomes. *Prenat Diagn*. 2016; *36*(3):282–9. [CrossRef]

[2]. Berrocal T, Madrid C, Novo S, Gutiérrez J, Arjonilla A, Gómez-León N. Congenital anomalies of the tracheobronchial tree, lung, and mediastinum: embryology, radiology, and pathology. *Radiographics*. 2004; *24*(1):e17. [CrossRef]

[3]. Biyyam DR, Chapman T, Ferguson MR, Deutsch G, Dighe MK. Congenital lung abnormalities: embryologic features, prenatal diagnosis, and postnatal radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2010; *30*(6):1721–38. [CrossRef]

[4]. Yancey MK, Richards DS. Antenatal sonographic findings associated with unilateral pulmonary agenesis. *Obstet Gynecol*. 1993; *81*(5 (Pt 2)):847–9.

[5]. Vergani P. Prenatal diagnosis of pulmonary hypoplasia. *Curr Opin Obstet Gynecol*. 2012; *24*(2):89–94. [CrossRef]

[6]. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol*. 1977; *8*(2):155–71. [CrossRef]

[7]. Stocker JT. Congenital pulmonary airway malformation: a new name for and an expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Symposium 24: non-neoplastic lung disease. *Histopathology*. 2002; *41*(suppl 2):424–30.

[8]. Daltro P, Werner H, Gasparetto TD et al. Congenital chest malformations: a multimodality approach with emphasis on fetal MR imaging. *Radiographics*. 2010; *30*(2):385–95. [CrossRef]

[9]. Chowdhury MM, Chakraborty S. Imaging of congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg*. 2015; *24*(4):168–75. [CrossRef]

[10]. Watarai F, Takahashi M, Hosoya T, Murata K. Congenital lung abnormalities: a pictorial review of imaging findings. *Jpn J Radiol*. 2012; *30*(10): 787–97. [CrossRef].

[11]. Lee EY, Boiselle PM, Cleveland RH. Multidetector CT evaluation of congenital lung anomalies. *Radiol*. 2008; *247*(3):632–48. [CrossRef]

[12]. Langston C. New concepts in the pathology of congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg*. 2003; *12*(1):17–37. [CrossRef]

[13]. Shanmugam G, MacArthur K, Pollock JC. Congenital lung malformations–antenatal and postnatal evaluation and management. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2005; *27*(1):45–52. [CrossRef]

[14]. Alamo L, Vial Y, Gengler C, Meuli R. Imaging findings of bronchial atresia in fetuses, neonates and infants. *Pediatr Radiol*. 2016; *46*(3):383–90. [CrossRef]

[15]. Kunisaki SM. Narrative review of congenital lung lesions. *Transl Pediatr*. 2021; *10*(5):1418–31. [CrossRef]

[16]. Daltro P, Fricke BL, Kuroki I, Domingues R, Donnelly LF. CT of congenital lung lesions in pediatric patients. *AJR Am J Roentgenol*. 2004; *183*(5): 1497–506. [CrossRef]

[17]. McAdams HP, Kirejczyk WM, de-Christenson MLR, Matsumoto S. Bronchogenic cyst: imaging features with clinical and histopathologic correlation. *Radiology*. 2000; *217*(2):441–6. [CrossRef]

[18]. Aktoğu S, Yuncu G, Halilçolar H, Ermete S, Buduneli T. Bronchogenic cysts: clinicopathological presentation and treatment. *Eur Respir J*. 1996; *9*(10):2017–21. [CrossRef]

[19]. Goldstein RB. A practical approach to fetal chest masses. *Ultrasound Q*. 2006; *22*(3):177–94. [CrossRef]

[20]. Mong A, Johnson AM, Kramer SS et al. Congenital high airway obstruction syndrome: MR/US findings, effect on management, and outcome. *Pediatr Radiol*. 2008; *38*(11):1171–9. [CrossRef]

[21]. Newman B. Congenital bronchopulmonary foregut malformations: concepts and controversies. *Pediatr Radiol*. 2006; *36*(8):773–91. [CrossRef]

[22]. Walker CM, Wu CC, Gilman MD, Godwin JD, 2nd, Shepard JA, Abbott GF. The imaging spectrum of bronchopulmonary sequestration. *Curr Probl Diagn Radiol*. 2014; *43*(3):100–14. [CrossRef]

[23]. Frazier AA, de Christenson MLR, Stocker JT, Templeton PA. Intralobar sequestration: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 1997; *17*(3): 725–45. [CrossRef]

[24]. Wei Y, Li F. Pulmonary sequestration: a retrospective analysis of 2625 cases in China. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2011; *40*(1):e39–e42. [CrossRef]

[25]. Azizkhan RG, Crombleholme TM. Congenital cystic lung disease: contemporary antenatal and postnatal management. *Pediatr Surg Int*. 2008; *24*(6):643–57. [CrossRef]

[26]. Winters WD, Effmann EL. Congenital masses of the lung: prenatal and postnatal imaging evaluation. *J Thorac Imaging*. 2001; *16*(4):196–206. [CrossRef]

[27]. Konen E, Raviv-Zilka L, Cohen RA et al. Congenital pulmonary venolobar syndrome: spectrum of helical CT findings with emphasis on computerized reformatting. *Radiographics*. 2003; *23*(5):1175–84. [CrossRef]

[28]. Epelman M, Navarro OM, Daneman A, Miller SF. M-mode sonography of diaphragmatic motion: description of technique and experience in 278 pediatric patients. *Pediatr Radiol*. 2005; *35*(7):661–7. [CrossRef].

[29]. Heitmann F, Erdem S, Langwieder C, Roggenkamp K, Stock GJ. Total laryngo-tracheo-esophageal cleft with situs inversus totalis, aplasia of the right diaphragm and hypoplasia of the lung on the right side. *Z Geburtshilfe Perinatol*. 1988; *192*(4):181–3.

[30]. Herek O, Cinbiş M. Hepatic dislocation associated with left-sided congenital diaphragmatic eventration without situs inversus. *Clin Dysmorphol*. 2002; *11*(3):213–4. [CrossRef]

[31]. Hidalgo A, Franquet T, Giménez A. 16-MDCT and MR angiography of accessory diaphragm. *AJR Am J Roentgenol*. 2006; *187*(1):149–52. [CrossRef]

[32]. Yeh HC, Halton KP, Gray CE. Anatomic variations and abnormalities in the diaphragm seen with US. *Radiographics*. 1990; *10*(6):1019–30. [CrossRef]

[33]. Eren S, Ceviz N, Alper F. Congenital diaphragmatic eventration as a cause of anterior mediastinal mass in the children: imaging modalities and literature review. *Eur J Radiol*. 2004; *51*(1):85–90. [CrossRef]

[34]. Haller JO, Schneider M, Kassner EG, Friedman AP, Waldroup LD. Sonographic evaluation of the chest in infants and children. *AJR Am J Roentgenol*. 1980; *134*(5):1019–27. [CrossRef]

[35]. Khan AN, Gould DA. The primary role of ultrasound in evaluating right-sided diaphragmatic humps and juxtadiaphragmatic masses: a review of 22 cases. *Clin Radiol*. 1984; *35*(5):413–8. [CrossRef]

[36]. Taylor GA, Atalabi OM, Estroff JA. Imaging of congenital diaphragmatic hernias. *Pediatr Radiol*. 2009; *39*(1):1–16. [CrossRef]

[37]. Pober BR. Overview of epidemiology, genetics, birth defects, and chromosome abnormalities associated with CDH. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*. 2007; *145C*(2):158–71. [CrossRef]

[38]. Hedrick HL. Management of prenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia. *Semin Pediatr Surg*. 2013; *22*(1):37–43. [CrossRef]

[39]. Kilian AK, Büsing KA, Schuetz EM, Schaible T, Neff KW. Fetal MR lung volumetry in congenital diaphragmatic hernia (CDH): prediction of clinical outcome and the need for extracorporeal membrane oxygenation (ECMO). *Klin Padiatr*. 2009; *221*(5):295–301. [CrossRef]

[40]. Nasr A, Fecteau A. Foramen of Morgagni hernia: presentation and treatment. *Thorac Surg Clin*. 2009; *19*(4):463–8. [CrossRef]

Konjenital Akciğer ve Diyafram Lezyonları

Volkan Gürler, Nursun Özcan

Sayfa 334

Pulmoner aplazi ve agenezideki görüntüleme bulguları, aplazide görülen kısa kör sonlanan bronş varlığı dışında benzerdir. Postnatal radyografi, ilgili hemitoraksın aynı tarafta mediastinal şift ile birlikte yaygın opasifikasyonunu gösterir ve bilgisayarlı tomografi (BT), ilgili tarafta akciğer parankiminin, bronşun ve pulmoner arterin olmadığını doğrulamaya yardımcı olur.

Sayfa 335

Bronkojenik kistlerden ve BPS'den farklı olarak trakeobronşiyal sistemle ilişkilidirler. KPHM'lerin güncel klasifikasyonu, ağırlıklı olarak kistlerin boyutuna göre beş tipe ayrılır. Tip 0 (<%2) majör trakeobronşiyal havayollarının multilober asiner disgenezi/displazisini içerir ve bilateral olması yaşamla bağdaşmaz. Tip 1 (%70) 2-10 cm boyutundaki bronşiyal veya bronşiyoler kökenli makrokistleri içerir. Tip 2 (%15-20), tip 1'e benzer ancak 0,5-2 cm boyutunda kistlere sahiptir. Tip 3 (%10), bronkoalveolar kanal kaynaklı 0,5 cm'den küçük mikrokistlerle ilişkili ağırlıklı olarak solid bir lezyondur ve adenomatoid olan tek tiptir. Tip 4 (<%5), tipik olarak akciğerin tek bir lobunu etkileyen, distal asiner kaynaklı büyük hava veya sıvı dolu kistlerden oluşur ve tip 1 plöropulmoner blastom ile ilişkili olan tiptir.

Sayfa 336

BT'de tıkalı, dilate ve mukoid içerikle dolu segmental ya da subsegmental bronşu temsil eden tübüler şekilli kitle benzeri opasite ve komşu akciğer parankiminde havalanma artışı izlenir.

Sayfa 337

Altta yatan sebepler bronşiyal kartilajın yokluğuna veya zayıflığına bağlı intrensek kartilajinöz anomaliler ve havayollarına ekstrensek bası (örneğin bronkojenik kist ya da geniş bir pulmoner arter basısı) olarak sıralanabilir. Her iki durumda da kollabe havayolu tek yönlü bir valf görevi görerek hava hapsine neden olur. Alveollerde genişleme olsa da alveolar duvar intakttır, bu nedenle 'amfizem' terminolojisi teknik olarak yanlıştır.

Sayfa 338

BK'ler BT görüntülerinde karakteristik olarak iyi sınırlı, sıvı dansitesinde (0-20 HU) homojen görünümde, yuvarlak veya oval soliter lezyonlardır. BK'lerin %50'si su dansitesinde lezyonlar olsa da proteinöz içeriğine göre daha yüksek dansitede olabilirler.

Sayfa 340

Bronkopulmoner ön bağırsak malformasyonlarının kombinasyonları 'hibrit lezyonlar' olarak adlandırılırlar. Örneğin anormal sistemik arteryel beslenme makrokistik KPHM'de de görülebilir. Bu lezyonlar hem KPHM hem de BPS'nin histolojik ve görüntüleme özelliklerini gösterir ve hibrit lezyon adını alırlar. Diğer bir örnek ise pulmoner vasküler anomaliler ile pulmoner hipoplazi/agenezi birlikteliğidir. En sık hibrit lezyon ekstralober sekestrasyon ve tip 2 KPHM'nin kombinasyonudur.

Konjenital Akciğer ve Diyafram Lezyonları

Volkan Gürler, Nursun Özcan

1. Bronkojenik kistlerin en sık görüldüğü bölge aşağıdakilerden hangisidir?
   a. Hiler
   b. Sağ paratrekeal
   c. Sol paratrekeal
   d. Subkarinal
   e. Aortiko-pulmoner alan

2. Tip 1 plöropulmoner blastom ile karışabilen KPHM tipi hangisidir?
   a. Tip-0
   b. Tip-1
   c. Tip-2
   d. Tip-3
   e. Tip-4

3. Konjenital lober aşırı havalanma en sık hangi lokasyonda görülür?
   a. Sol üst lob
   b. Sağ orta lob
   c. Sağ üst lob
   d. Sol alt lob
   e. Sağ alt lob

4. Aşağıdakilerden hangisinde bronkosel görülme ihtimali daha fazladır?
   a. KPHM-Tip1
   b. İntralober BPS
   c. Bronkojenik kist
   d. Konjenital bronşiyal atrezi
   e. Scimitar sendromu

5. Parsiyel diyafram evantrasyonunun en sık görüldüğü lokasyon hangisidir?
   a. Sol hemidiyafram anteromediyal kesimi
   b. Sol hemidiyafram posterolateral kesimi
   c. Sağ hemidiyafram anteromediyal kesimi
   d. Sağ hemidiyafram posterolateral kesimi
   e. Sağ hemidiyafram anterolateral kesimi

Cevaplar: 1a, 2e, 3a, 4d, 5c

TRD 1924 TÜRK RADYOLOJİ DERNEĞİ

TÜRK RADYOLOJİ SEMİNERLERİ

Trd Sem 2021; 9: 348-362

Neonatal Kazanılmış Akciğer Hastalıklarında Görüntüleme

Figen Palabıyık

ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Neonatal kazanılmış akciğer hastalıklarının tanısında akciğer grafisinin yeri ve önemi
- Neonatal kazanılmış akciğer hastalıklarının tanısında akciğer parankim US'nin yeri ve önemi
- Yenidoğan kazanılmış akciğer hastalıklarının görüntülemesinde ayırıcı tanı ve patolojilere spesifik bulgular
- Sürfaktan yetmezliği hastalığı ve komplikasyonları

Palabıyık F. Neonatal kazanılmış akciğer hastalıklarında görüntüleme. Trd Sem 2021; 9: 348-362.

GİRİŞ

Yenidoğanda kazanılmış akciğer hastalıkları, yenidoğan yoğun bakım ünitelerinde en sık karşılaşılan ve yaşamı en sık tehdit eden akciğer patolojileridir. Tanı ve tedavide yeni gelişmeler ve prenatal görüntüleme ile bu hastalıklarda önemli ilerlemeler kaydedilmiştir. Solunum sıkıntısı en sık izlenen klinik bulgudur. Solunum sıkıntısı olan yenidoğan bebekte yapılacak akciğer görüntülemesi ve klinik bilgi ile birlikte tanı ve tedavi için yol haritası belirlenebilir [1].

Akciğer grafisi, solunum sıkıntısı olan ve kazanılmış akciğer hastalığı düşünülen yenidoğanda ilk seçilecek ve en önemli radyolojik inceleme yöntemidir. Özellikle yenidoğan yoğun bakım ünitelerinde yatak başı kullanım rahatlığı ve tekrarlanma olasılığı nedeniyle tercih edilir. Akciğer grafisi tanı ve tedaviye yön verirken, takipte ve tedaviye yanıtın değerlendirilmesinde de kullanılır. Doğumsal ve kazanılmış akciğer patolojileri birbirinden ayrılabilir ve sonrasında tanı için gerekli olabilecek ek radyolojik tetkik belirlenebilir.

Yenidoğanın kazanılmış akciğer hastalıklarında doğum sonrası ilk çekilecek akciğer grafisi ayırıcı tanı için çok önemlidir. Daha sonra, yapılacak tedaviler akciğer grafisindeki bulguları değiştirerek, tanıyı zorlaştırabilir. Kazanılmış akciğer hastalığı düşünülen yenidoğanda, akciğer grafisi değerlendirilirken ilk bilinmesi gerekenler; bebeğin gestasyonel yaşı (preterm ya da term oluşu), akciğerde volüm azalması ya da artışı ve izlenen bulguların diffüz ya da fokal dağılımıdır [2-4]. Akciğer grafisinde görülen radyolojik

EĞİTİCİ NOKTA

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

✉ Figen Palabıyık • drfigenpalabiyik@gmail.com

© 2021 Türk Radyoloji Derneği.
Tüm hakları saklıdır.

doi: 10.5152/trs.2021.2021-29-39
turkradyolojiseminerleri.org

EĞİTİCİ NOKTA

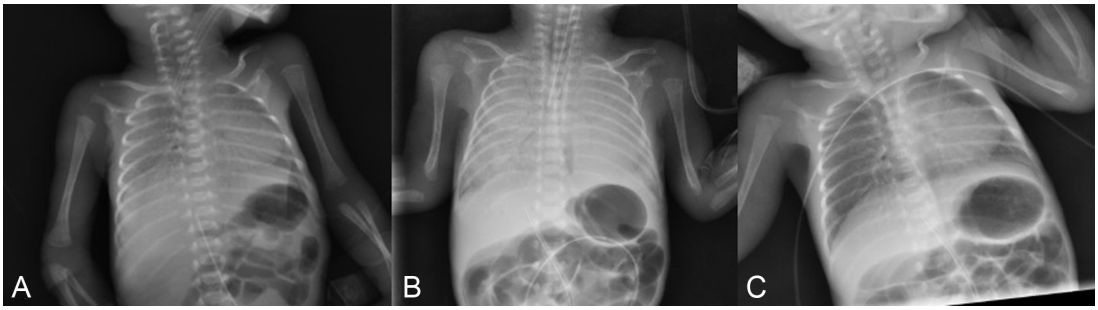
bulgular birbirine çok benzediğinden tanı için klinik korelasyon mutlaka gereklidir.

Yenidoğan yoğun bakım ünitelerinde gittikçe artan kullanımıyla akciğer US, yenidoğanın kazanılmış akciğer patolojilerinin değerlendirilmesinde çok önemli hale gelmiştir ve "steteskopun modern versiyonu" olarak adlandırılmaktadır. Özellikle yatak başı yapılması, radyasyon içermemesi ve tekrarlanabilir olması önemli avantajlarıdır. Yenidoğan akciğerinin değerlendirilmesinde patofizyolojideki değişikliklerin yeniden tanımlanması, tanıda yeni bakış açısı getirmiş ve tedaviye yaklaşımı değiştirmiş, bu da akciğer US kullanımının önemini arttırmıştır [5]. Akciğer US, yenidoğan akciğer parankim hastalıklarının tanısının konmasında, bebeğin solunum destek ihtiyacını öngörmede ve tedavi takibinde önemli bilgiler verir. Erken doğmuş bebeklerde uzun süreli oksijen bağımlılığının nedenini anlamaya [6] ve bebeği mekanik ventilatörden ayırmaya rehberlik etmeye yardımcı olur. Geç preterm ve term döneminde akciğerin durumunu göstererek solunum desteğinin takibinde kullanılır [7, 8]. Tüm bu nedenlerle yoğun bakım ünitelerinde akciğer grafisi ile birlikte US kullanımı artmıştır. Ancak akciğer US'nin bazı limitasyonları vardır. Tecrübeli ellerde yapılması ve hastanın kliniği ile korele edilmesi gerekir. Teknik limitasyonlara bağlı olarak parankimal patolojilerin görülebilmesi için mutlaka plevra ile komşulukta olmalıdır, çünkü araya giren hava patolojiyi gizler (konsalidasyon alanı gibi). Aynı akciğer grafisinde olduğu gibi bazı hastalıklar benzer bulgular verdiğinden ayırıcı tanı yapmak zor olabilir. Ancak yine de US'de izlenen patolojileri önemli oranda tanımlayan spesifik bulgular vardır.

SÜRFAKTAN YETMEZLİĞİ HASTALIĞI (HİYALEN MEMBRAN HASTALIĞI, RESPİRATUVAR DİSTRES SENDROMU)

Prematüre bebeklerde en önemli mortalite ve morbidite sebebidir. Prenatal dönemde glikokortikoid verilmesi ve dışardan sürfaktan tedavilerinin uygulanmaya başlanması ile birlikte mortalite ve morbidite oranları önemli derecede azalmıştır. Sürfaktan, tip 2 pnömositler tarafından üretilmekte olup alveollerdeki yüzey gerilimini düşürür ve alveollerin normal ekspansiyonunu sağlar. Bu maddenin yeterince üretilememesine bağlı olarak prematür bebeklerde akciğerlerde alveoller yeterince genişleyemez ve bebekte solunum sıkıntısı meydana gelir. Tip 2 pnömositler yaklaşık gestasyonel 35. haftada matür hale geldiğinden 28. haftadan önce doğan bebeklerde %60-80, 32-36. haftalarda doğanlarda %15-30 oranında sürfaktan yetmezliği görülür. 36. haftadan sonra ise term dönemde, diabetik anne bebeklerinde ve perinatal asfiksi durumlarında izlenebilir. Yenidoğanda solunum sıkıntısı doğar doğmaz başlar ve genellikle 12-24 saat içinde pik yaparak, 48-72 saatte dereceli düzelme gösterir.

Tedavi almamış sürfaktan yetmezliği olan prematürelerde akciğer grafisinde izlenen bulgular hastalığın şiddetine bağlı olup oldukça tipiktir (Resim 1). Radyolojik bulgular bilateral ve simetriktir. Akciğer grafisinde, azalmış akciğer volümü ve bilateral diffüz homojen granüler opasiteler, buzlu cam görünümü, hava bronkogramları izlenirken hastalık ilerlediğinde beyaz akciğer görünümü ortaya çıkar (Tablo 1) [9]. Yapılan çalışmalar sürfaktan yetmezliği hastalığında, akciğer grafisinin sensivitesini %97, spesifitesini ise %91 olarak göstermektedir [10]. Ancak tedavi için ekzojen sürfaktan verilmesi ile radyografik bulgular değişebilir ve kafa karıştırabilir. Bu nedenle olguya sürfaktan tedavisi yapılıp yapılmadığı grafi değerlendirilmesi öncesinde mutlaka sorgulanmalıdır. Öncelikle, yapılan mekanik ventilatör tedavisi ve dışardan sürfaktan verilmesi akciğer volümünü normale döndürür. Sürfaktan verilmesi ile akciğer grafisinde, akciğerdeki volüm azalması ve granüler opasiteler uniform bir şekilde kaybolacağı gibi, granüler opasiteler asimetrik ve düzensiz olarak azalabilir ya da hiçbir değişiklik olmayabilir. Bunu nedeni olarak verilen ekzojen sürfaktanın akciğere kötü dağılımı, yetersiz sürfaktan verilmesi ya da sürfaktan öncesindeki akciğer havalanmasında bölgesel



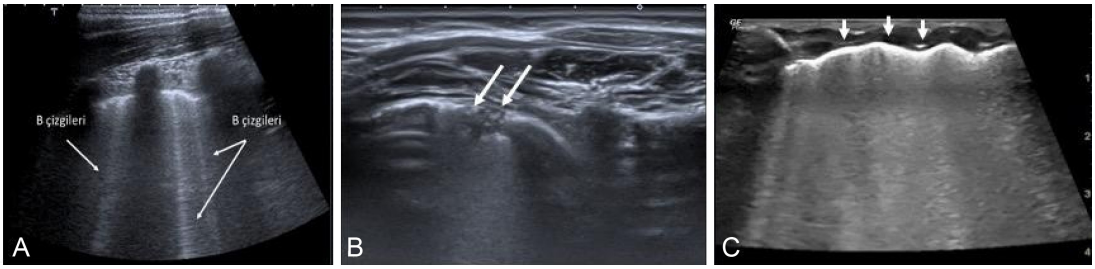
Resim 1. A–C. Sürfaktan yetmezliği hastalığı tanılı 27 haftalık erkek bebek. Solunum sıkıntısı olması üzerine doğumunun 2. saatinde çekilen akciğer grafisinde (A) her iki akciğerde kalp ve diyafragma konturunu nispeten silen bilateral simetrik buzlu cam görünümleri izlendi. Solunum sıkıntısı artan yenidoğanın 12. saatinde çekilen akciğer grafisinde (B) beyaz akciğer görünümü meydana geldiği ve içinde hava bronkogramlarının oluştuğu, kalp ve diyafragma konturunun tamamen silindiği saptandı. Sürfaktan verilmesi sonrası çekilen akciğer grafisinde ise (C) her iki akciğerin havalanmasının normale döndüğü görüldü.

farklılıkların olması gösterilmektedir. Bu nedenle sürfaktan verilmesi öncesi tanı için tipik bulguları görmek ve izlemde tedaviye yanıtı anlayabilmek için mutlaka baz akciğer grafisi çekilmelidir. Takipte akciğer grafi sıklığını bebeğin kliniği belirler. Akciğer grafisinde beklenen, akciğerlerin ekspanse olarak opasitelerin ortadan kalkmasıdır. Sürfaktan tedavisi sırasında akciğerlerde oluşabilecek asimetrik opasite artışları nedeniyle sürfaktan yetmezliği sendromu, yenidoğan pnömonisi ya da mekonyum aspirasyonu gibi diğer hastalıklar ile karışabilir. Bu yüzden hastalarda klinik öykü çok önemlidir. Sürfaktan eksikliği hastalığı nedeniyle takip edilen hastada akciğer opasifikasyonunda ani artış gelişirse; konjestif kalp yetmezliği ve pulmoner ödem (PDA veya sıvı yüklenmesine bağlı), hastalığın kendisinde ilerleme, bronkopulmoner displazi gelişimi, pnömoni eklenmesi veya pulmoner hemoraji düşünülmelidir [9, 11, 12].

Tablo 1. Sürfaktan Yetmezliği Hastalığının Akciğer Görüntüleme Bulguları

Akciğer Grafisi	Akciğer US
Azalmış akciğer volümü	B çizgileri
Bilateral ve simetrik diffüz homojen opasiteler	Plevrada düzensizlik
Buzlu cam görünümü	Subplevral küçük konsolidasyonlar
Hava bronkogramı	Beyaz akciğer görünümü
Beyaz akciğer görünümü	

Sürfaktan yetmezliği hastalığı tanısında ve takibinde akciğer grafisi çok önemli olmakla birlikte son zamanlarda akciğer parankim US tetkiki hem tanı hem takipte çok önemli bilgiler verir. Yapılan çalışmalar akciğer US'nin sürfaktan yetmezliği hastalığında sensitivitesini %97-100 spesifitesini %82-98 olarak bildirmektedir [10]. Sürfaktan yetmezliği olan bebeklerde verilen ekzojen sürfaktan sonrası her bebekte akciğer grafisinde belirgin düzelme olmadığı, bebeğin mekanik ventilatörden ayrılamadığı ve solunum sıkıntısının devam ettiği izlenmektedir. Geleneksel olarak sürfaktan yetmezliği hastalığında, patolojik olarak akciğer konsolidasyonu ve atelektazi geliştiği, akciğer grafisinde buna bağlı buzlu cam görünümü ve beyaz akciğer görünümü oluştuğu bilinmektedir. Ancak yeni patofizyolojik değişikliklerin öğrenilmesi ile aslında atelektaziye değişik derecelerde plevral effüzyon ve pulmoner ödemin eşlik ettiği anlaşılmıştır. Ayrıca akciğer lezyonları aynı tarafta ya da farklı taraflarda fokal ya da diffüz olarak değişik şiddette olmaktadır. Akciğer US, bu bulguları akciğer grafisine göre daha iyi ortaya koyduğundan tanıda üstün hale gelmektedir [6]. Atelektaziyi gösterme açısından



Resim 2. A–C. Sürfaktan yetmezliği hastalığı olan 27 haftalık bebeğin akciğer US'de B çizgileri (A), subplevral 1 cm altında konsolidasyonlar (B) (beyaz oklar) , beyaz akciğer ve plevral düzensizlikler (C) (beyaz oklar) izlendi.

US akciğer grafisinden çok daha etkilidir. Sürfaktan yetmezliği hastalığında patofizyolojisi ile uyumlu olarak akciğer US'de alveolar interstisyel patern ve pulmoner ödem meydana gelir [13, 14]. Akciğer parankim US incelemesinde, tipik bulgular B çizgileri, plevral düzensizlik, subplevral küçük konsolidasyonlar ve beyaz akciğer görünümüdür (Resim 2). Yapılan çalışmalarda klinik iyileşme ile US bulguları arasında mükemmel korelasyon izlenmektedir. Bu nedenle hangi bebeklerin entübasyon ve sürfaktan tedavisi alması gerektiği, tedaviden fayda sağlayıp sağlamadığı ve mekanik ventilasyondan çıkarılma zamanını öngörmede kullanımı giderek yaygınlaşmaktadır. Yapılan çalışmalar US'nin yenidoğanda ventilatör kullanımının önemli ölçüde azalttığı (%40), mekanik ventilatör kullanma süresini kısalttığı, sürfaktan kullanımını düşürerek bu ilacın neden olduğu komplikasyonları azalttığını göstermiştir [5, 7, 8].

EĞİTİCİ NOKTA

Sürfaktan yetmezliği hastalığının tedavisinde pozitif end-expiratory pressure (PEEP), continious positive airway pressure (CAP), endotrakeal tüp ile surfaktan verilmesi, oksijen ve diüretikler kullanılır. Tedavisinde sıklıkla mekanik ventilatör ihtiyacı nedeniyle oluşacak barotravma sonrası bazı komplikasyonlar meydana gelmektedir (Tablo 2).

Tablo 2. Sürfaktan Yetmezliği Hastalığının Komplikasyonları

Hava kaçağı sendromu
Pulmoner hemoraji
Bronkopulmoner displazi

Bu komplikasyonların bilinmesi ve radyolojik bulgularının doğru değerlendirilmesi tanı ve tedavi açısından çok önemlidir.

Sürfaktan Yetmezliği Hastalığı Komplikasyonları

Hava kaçağı sendromu

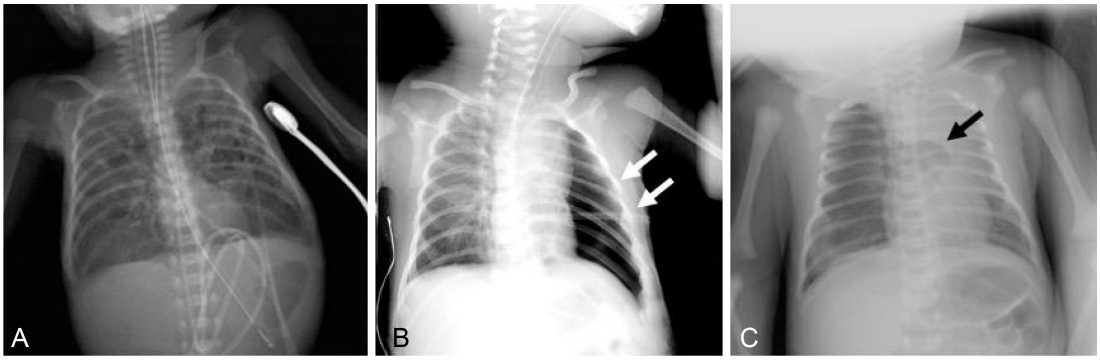
Hava kaçağı sendromu tedavi sırasında uygulanan pozitif basınçlı ventilasyon ile meydana gelir. Spontan olabileceği gibi resüsitasyon sırasında da gelişebilir. Havanın kaçtığı alanlara göre pulmoner interstisyel amfizem, pnömotoraks, pnömomediastinum, pnömoperitoneum ya da pnömoperikardium oluşabilir (Tablo 3).

Pulmoner intersitisyel amfizem(PİA)

Hava kaçağı sendromlarının ilk hali olup gelişecek diğer hava kaçağı patolojileri olan pnömotoraks ve pnömomediastinum için uyarıcıdır. Akciğerde bronkoalveolar bileşkede rüptür sonrası havanın pulmoner interstisyum boyunca diseke olması ile meydana gelir. En sık sürfaktan yetmezliği olan prematüre bebeklerde

Tablo 3. Hava Kaçağı Sendromu

Pulmoner interstisyel amfizem
Pnömomediastinum
Pnömotoraks
Pnömoperikardiyum
Pnömoperitoneum
Hava embolisi (nadir)



Resim 3. A–C. 27 haftalık prematür bebekte akciğer grafisinde (A), bilateral akciğerlerde pulmoner interstisyel amfizem gelişimi sonrası multipl kistik görünümler, akciğer volümünde artış ve diyafragmada düzleşme izlendi. 30 haftalık bebekte (B) pnömotoraksa bağlı solda akciğer işaretlerinin silindiği ve sağa göre hiperlüsent olduğu saptandı. 28 haftalık prematür bebekte (C) pnömomediasten ile uyumlu üst mediastende timus alt kesiminde havaya ait lüsensi oluştuğu izlendi.

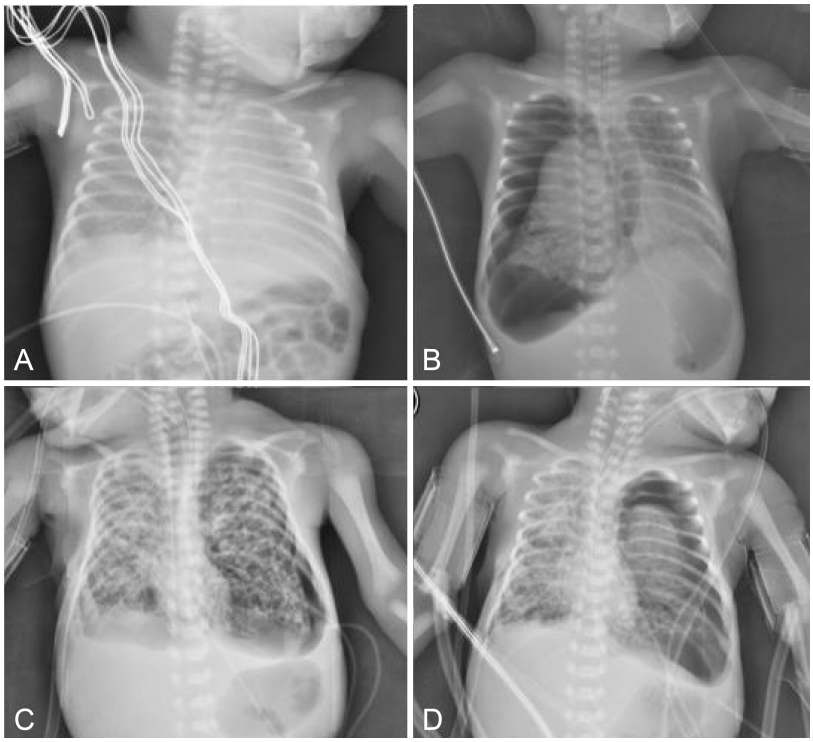
mekanik ventilatöre bağlı travma sonrası meydana gelmekle birlikte yenidoğan pnömonisi ve mekonyum aspirasyon sendromunda da görülebilir. Akciğer grafisinde interstisyumun anatomisine uygun olarak hilustan perifere uzanan baloncuk ya da lineer radyolüsensiler izlenir (Resim 3A). Fokal ya da diffüz, tek taraflı ya da çift taraflı olabilir. 1 haftadan daha uzun sürerse persistan PİA adını alır [9, 12].

Sürfaktan verilmesine bağlı asiner overinflasyona bağlı görünüm ile karışabilir. Görüntü baloncuk şeklinde hiperlüsensi artışı şeklindedir. Ancak sürfaktana bağlı olduğunda PİA'nin aksine bebeğin kliniği iyidir. Lokalize olduğunda ise ayırıcı tanıda konjenital pulmoner hava yolu malformasyonu ve konjenital overinflasyon düşünülmelidir. Ancak bebeğin daha önceki grafilerinde bu görüntülerin olmaması bu tanıları dışlar. Ayrıca parankim içinde kistik alanların varlığı nedeniyle bronkopulmoner displazi (BPD) ile karışabilir. Ancak klinik bilgi çok önemlidir. PİA'de bulgular yaşamın ilk haftası içerisinde meydana gelirken BPD'de de bebek en az 2-3 haftadır mekanik ventilatörde tedavi görmektedir. Tedavisi konservatif olup diğer hava kaçağı sendromları eşlik etmezse spontan olarak kaybolur [1, 3, 11].

Diğer hava kaçağı patolojileri (pnömomediastinum, pnömotoraks, pnömoperikardiyum, pnömoperitoneum)

PİA ilerlediğinde diğer hava kaçağı patolojileri ortaya çıkar. Meydana gelen hava birikimi bebekte ani solunum sıkıntısına ve satürasyon düşüklüğüne neden olur. Mekanik ventilatörde özellikle yüksek basınçlı ventile edilen bebeklerde ilk akla gelecek patolojilerdir. Bebeğe çekilen acil akciğer grafisinde değişik kompartmanlarda hava birikimi saptanır (Resim 4).

Plevra yaprakları arasında hava birikimi ile pnömotoraks meydana gelir. Havanın meydana getirdiği bası etkisine bağlı akciğerler tam ekspanse olamaz. Ventilasyona bağlı havanın sürekli plevral aralığa dolması ve çıkamaması sonrası basıncın sürekli artmasına bağlı tansiyon pnömotoraks meydana gelir. Acil müdahale edilerek tüp torakostomi yapılıp bu bölgedeki havanın boşaltılması gerekmektedir. Yenidoğanda pnömotoraksın akciğer grafisindeki tek bulgusu hemitoraksta lüsensi artımı da olabilir. Bu nedenle mekanik ventilatöre bağlı yenidoğanda, her zaman lüsensinin arttığı hemitoraks patolojik olarak kabul edilmelidir (Resim 3B). İnfantlarda büyük çocuklardan farklı olarak pnömotoraksta plevral hat net olarak görülmez. Akciğer grafisi anteroposterior olarak çekildiğinden hava ön ortada toplanır ve karşıya herniye olabilir. Kalp konturu ve diyafragma kenarı belirginleşir (genişlemiş parakardiyak lüsent çizgi). Kardiyofrenik açılar derinleşir ve belirginleşir (derin sulkus işareti). Hava anteriorda biriktiğinden cross table lateral



Resim 4. A–D. Hava kaçağı sendromu olan 29 haftalık kız bebek. Solunum sıkıntısı olan yenidoğanda doğumun 3. saatindeki akciğer grafisinde (A) sürfaktan yetmezliği hastalığı ile uyumlu bilateral simetrik buzlu cam görünümleri izlendi. Olgunun entübasyonu ve mekanik ventilatöre bağlanması sonrasında izlemde oksijen satürasyonunda ani düşüş ve solunum seslerinde azalma saptandı. Bunun üzerine çekilen akciğer grafisinde (B) sağda pulmoner interstisyel amfizem ve tansiyon pnömoraks, eşlik eden pnömomediastinum izlendi. Sağa tüp torakostomi uygulanan bebekte izlemde (C) bilateral akciğer volümünün arttığı, her iki akciğerde pulmoner interstisyel amfizem ile uyumlu bilateral kistik alanların meydana geldiği izlendi. Diyafragmada düzleşme dikkati çekti. Stabilizasyonun sağlanmasına rağmen solunum sıkıntısının artması üzerine çekilen akciğer grafisinde (D) solda tansiyon pnömotoraks geliştiği görüldü.

ya da lateral dekübit grafileri gerekebilir. Bu grafilerde pnömotoraksın olduğu hemitoraksta havanın üstte hat oluşturması ile tanı konur. Bebeklerde bilateral pnömotoraks zor ayırt edilebilir. Normal infantlarda anterior bileşke çizgisi izlenmezken bilateral pnömotoraksta görülebilir hale gelir. Bilateral pnömotoraksta hava timusu komprese ederek "8 şekli" ya da "yalancı kitle" görünümü verebilir. Bebekte tansiyon pnömotoraks yoksa saptanan havanın miktarına ve bebeğin kliniğine göre tedaviye karar verilir. Minimal hava varlığında beklenip takip edilebileceği gibi tüp torakostomi de uygulanabilir [2, 4, 12].

Pnömomediastinumda mediastene kaçan hava, akciğer grafisinde kardiyotimik siluet çevresinde lüsensi artımı olarak saptanır (Resim 3C). Hava timusun etrafında ve kalbin etrafında kolaylıkla görülebilir ve plevrayı laterale iter. Mediastinal hava timusu eleve ederek "melek kanadı" ya da "kotra yelkeni" görünümü yapabilir. Havanın ekstraplevral mesafeye girmesi ile kalbin alt konturu belirginleşir ve kalp tarafından kesintiye uğramamış devam eden diyafragma görüntüsü ortaya çıkar (sürekli diyafragma işareti). Mediastinal bölgede hava anteriorda ise lokalize pnömotoraks ile karışabilir. Bu durumda çekilecek dekübit akciğer grafisi ile timusun etrafında havanın sebat etmesi pnömomediastinumu, yer değiştirerek timusun üst kısmına yer değiştirmesi lokalize pnömotoraksı destekler. Genellikle pnömomediastinum çok fazla değilse bebeğin kliniğinde kötüleşmeye

yol açmaz. Bu nedenle çoğunlukla konservatif olarak izlenir [3, 4, 11].

Bebekte intratorasik hava kalbin ve inferior pulmoner ligamentin arkasında birikerek ve diyafragmatik hilustan geçerek pnömoretroperitoneum ya da pnömoperitoneum oluşturur. Perikardiyal hava ise büyük damarlar ile arasındaki refleksiyon nedeniyle üst kesimde sınırlı kalır. Sistemik hava embolizmi sonucu hava kalp, venöz ya da arteriyal yapılar içine girebilir [9, 12].

Akciğer parankim US'de pnömotoraksta plevra yaprakları arasındaki havaya bağlı olarak akciğer kayma hareketi ile akciğerin A ve B çizgileri kaybolur [15, 16]. US'de bu işaretlerin kaybolduğu bölge "akciğer noktası" olarak adlandırılır. Yapılan çalışmalarda bu işaretin sensitivitesi %79, spesifitesi %100 olarak bildirilmiştir [17]. Akciğer kayma bulgusunun kaybolması pnömotoraks için çok tipik bir bulgudur. Akciğer kayma işareti mevcutsa pnömotoraks tamamen dışlanabilir [18].

EĞİTİCİ NOKTA

Pulmoner hemoraji

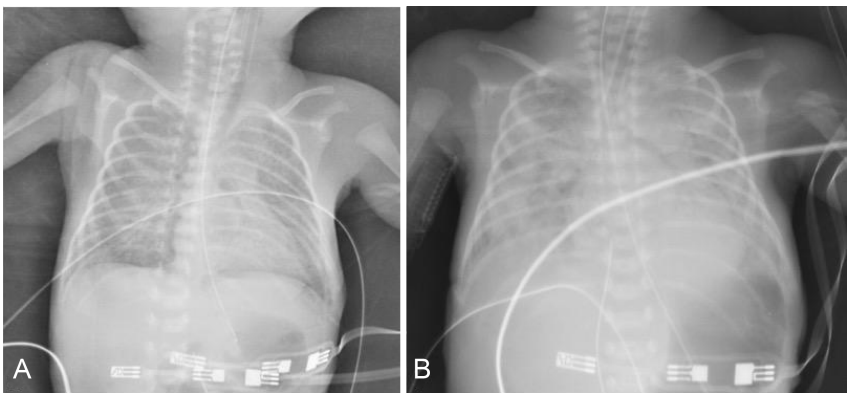
Pulmoner ödemin şiddetli şekli olup yenidoğanda ani gelişen solunum bozukluğuna neden olur. Sıklıkla ağır hipoksi ya da kapiller hasarlanma sonucu oluşur. Özellikle sürfaktan verilmesi sonrası ventilasyonun düzelmesi, pulmoner vasküler direncin azalması, duktus arteriozustan soldan sağa şant gelişmesi sonucunda hemorajik pulmoner ödem meydana gelmektedir.

En tipik klinik bulgusu endotrakeal tüpten hemorajik sıvı aspire edilmesidir. Mekanik ventilatörde izlenen kliniği kötüleşen bir yenidoğanda endotrakeal tüpten hemorajik sıvı izlenmesi durumunda ilk akla gelecek tanıdır. Akciğer grafisi bulguları değişkendir. Daha öncesinde akciğer grafisi normal ya da düzelmiş olan bebekte yeni meydana gelen sıklıkla bilateral dağınık homojen ya da parçalı dansite artımları izlenir (Resim 5) Ancak şiddetli olgularda beyaz akciğer izlenebilir [9, 12].

Akciğer parankim US incelemesinde içerisinde hava bronkogramlarının izlendiği konsolidasyonlar, normal havalanan akciğer parankimi ile konsolide akciğer parankimi arasında "parçalanma ara yüzü işareti" saptanması, atelektazi, plevral effüzyon, plevral düzensizlikler izlenir. Parçalanma ara yüzü işaretinin pulmoner hemoraji tanısında sensitivitesinin %91, spesifitesinin %100 olduğu bildirilmektedir [19, 20].

Bronkopulmoner displazi (BPD)

Düşük doğum ağırlıklı infantlarda akciğerlerin az gelişmesine bağlı (alveol ve pulmoner damarların) hayatın erken döneminde mekanik ventilasyonun neden olduğu barotravma ve oksijen toksititesi sonucunda meydana gelen kronik bir akciğer hastalığıdır. BPD sadece prematür bebeklerde değil,



Resim 5. A, B. Pulmoner hemoraji. 28 haftalık bebek. Sürfaktan yetmezliği nedeniyle takip edilen ve sürfaktan verilen olguda akciğer grafisinde (A) bilateral hafif buzlu cam görünümü mevcuttu. İzlem sırasında endotrakeal tüpten hemorajik sıvı aspire edilmesi üzerine çekilen akciğer grafiside (B) bilateral yaygın ve dağınık nispeten sınırları seçilebilen opasitelerin meydana geldiği saptandı.

Tablo 4. Bronkopulmoner Displazide Akciğer Görüntüleme Bulguları

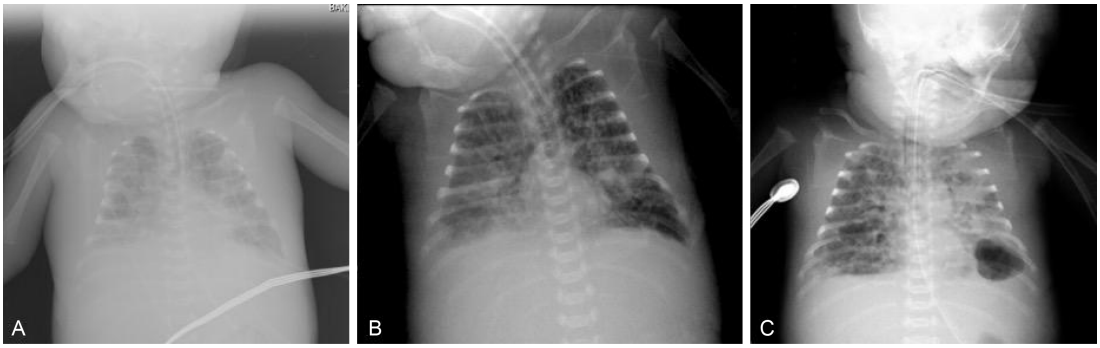
Akciğer Grafisi	Akciğer US
Multifokal ve asimetrik hava hapis alanları	Geniş ve yaygın B çizgileri
Geniş retiküler opasiteler	Beyaz akciğer görünümü
Kistik alanlar	Plevral düzensizlik
Subsegmental atelektaziler	Subplevral küçük konsolidasyonlar
Minimal plevral effüzyon ve fissürit	

konjenital diyafragma hernisi ya da mekonyum aspirasyon sendromu nedeniyle uzun süre mekanik ventilatör tedavisi gören term bebeklerde de izlenen bir durumdur.

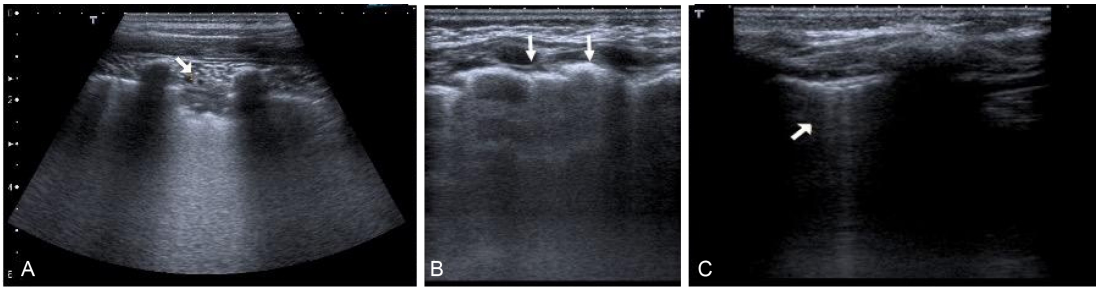
Tanı için 36 haftalık bebekte oksijen bağımlılığının devam etmesi ve oksijen bağımlılığının toplam 28 günden fazla sürmesi gerekir. 28 hafta ve 1000 gr altı düşük doğum kilosu ve haftası, BPD gelişimi için büyük risk (%52) taşır. Patogenezi net bilinmemekle birlikte barotravma, oksijen toksisitesi, inflamasyon, enfeksiyon, artmış sıvı volümü ve beslenme ile ilgili olabileceği düşünülmektedir.

Genellikle prematür bebeklerin hastalığı olan bu patolojide yeni tedavi yöntemlerine bağlı radyolojik bulgularda değişiklikler meydana gelmiştir (Tablo 4). Güncel BPD tanısında radyografik bulgular tanı kriterlerinden çıkartılarak klinik bulgulara göre tanı konur. Akciğer grafisinde klasik BPD bulguları, yaklaşık 10 gün içerisinde başlayarak 1 ay içerisinde oturur, başlangıçta bilateral diffüz opasite artışı zaman içerisinde yerini geniş dağınık retiküler opasiteler, kistik alanlar, hiperinflasyon, subsegmental atelektazilere bırakır (Resim 6). Radyolojik bulguların sensitivite ve spesifitesinin düşük olması nedeniyle, Nortway ve arkadaşlarının 2010 BPD sınıflamasında tanı kriterlerinden çıkarılmıştır. Tanı bebeğin gestasyonel yaşına göre 32 haftadan küçük olup olmamasına, klinik bulguların ortaya çıkış zamanına ve şiddetine göre konmakta ve sınıflandırılmaktadır. Prenatal glikokortikoid ve ekzojen sürfaktan tedavisi ile düşük oranda oksijen tedavisi verilmesine bağlı insidansı düşmüştür. Tedavisi destekleyicidir [2-4].

BPD tanısı konan bebeklerin çoğu yavaş olmakla birlikte zaman içerisinde normal akciğer grafisi bulgularına evrilir. Ancak bazı bebeklerde gelişme olmaz. Bu bebeklere gerekli görülürse yüksek rezolüsyonlu BT (YRBT) çekilebilir. Geç dönemde bulguların değerlendirilmesinde ve gösterilmesinde YRBT, akciğer grafisinden daha sensitifdir. YRBT tetkikinde fokal hava hapis alanları, subplevral üçgen şekilli opasiteler, lineer ve retiküler opasiteler ve yapısal distorsiyon gibi kronik akciğer hastalığı bulguları saptanır. Genellikle akciğer grafi değişiklikleri 2 yaşından önce normale döner. Ancak bu



Resim 6. A–C. Bronkopulmoner displazi. 28 haftalık prematür bebeğin entübasyondan sonra 34. (A) ve 44. (B) günde çekilen akciğer grafilerinde bilateral akciğer parankiminde yaygın dağınık retiküler opasiteleri izlendi. Mekanik ventilatörden ayrılamayan bebeğin 65. (C) günde çekilen akciğer grafisinde bilateral yer yer atelektazi alanları yer yer kistik alanlar geliştiği saptandı.



Resim 7. A–C. Bronkopulmoner displazi. Mekanik ventilatörde 60. gününde olan bebeğin yapılan akciğer US incelemesinde subpulmoner küçük konsolidasyonlar (A), plevrada düzensizlikler (B) ve B çizgileri (C) saptandı.

süreçte atelektaziler, tekrarlayan enfeksiyonlar ve aspirasyon pnömonileri sıktır [1, 9].

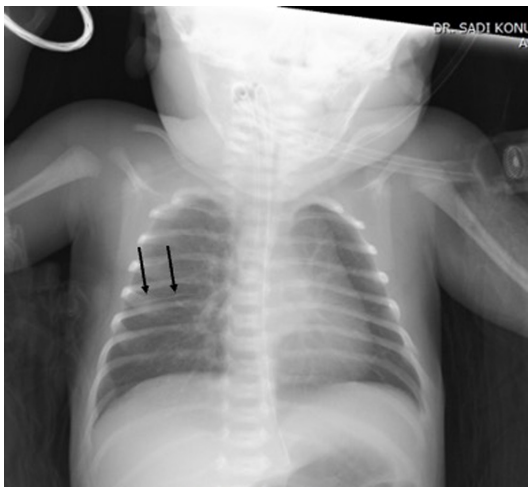
Akciğer US incelemesinde, interstisyel patern izlenir. Geniş ve yaygın B çizgileri, beyaz akciğer, plevral düzensizlikler ve subplevral küçük konsolidasyonlar vardır (Resim 7) [21, 22]. Uzun süre mekanik ventilatörde ve oksijen tedavisinde kalan olgularda izlenen bu görüntü BPD tanısını destekler. Ayrıca takip edilerek bulguların azalma ya da artma durumuna göre bebeğin mekanik ventilatörden çıkış zamanına karar verilebilir [7, 8].

YENİDOĞANIN GEÇİCİ TAŞİPNESİ (YDGT)

Doğumdan sonra fetal sıvının akciğerde kalması sonrası gelişen bir patolojidir. Bebekte geçici solunum distresi ve taşipne mevcuttur. "Islak akciğer" olarak bilinir. Genellikle bulgular yaşamın ilk 2-4 saatinde başlar ve 24-48. saatte spontan geriler. Akciğerlerde bulunan fetal sıvı özellikle vajinal doğumda göğüs kafesine yapılan bası sonucu oluşan adrenerjik stimülasyon ile hava yolları ile atılır. Bir diğer önemli atılma yolu ise pulmoner lenfatik sistem ve kapiller yapılardır. YDGT'de fetal akciğer sıvısı alveoller, pulmoner interstisyum ve lenfatik sistemde birikir. Bu birikim mekanizması ve bölgeleri kalp yetmezliği ile benzer olduğundan oluşan radyolojik görüntüde benzerdir.

Tanısı klinik olarak konur. Klinikte en az 12 saat devam eden solunum sıkıntısı (taşipne, nazal çekilme, retraksiyon ve hafif siyanoz) izlenir. Akciğer grafisinde akciğer volümü normal ya da artmış olabilir. Doğum sonrası çekilen grafide hiperaerasyon, perihiler interstisyel opasiteler, pulmoner işaretlerde belirginleşme, diyafragmada düzleşme ve minimal plevral effüzyon ile fissürit izlenir (Resim 8). Akciğer grafisinde görünüm atipik olabilir, bu durumda doğum öyküsü ve takip akciğer grafileri tanıyı destekleyecektir. Solunum sıkıntısı minimal olup 2-3 gün içerisinde klinik ve akciğer bulguları normale döner [9, 12].

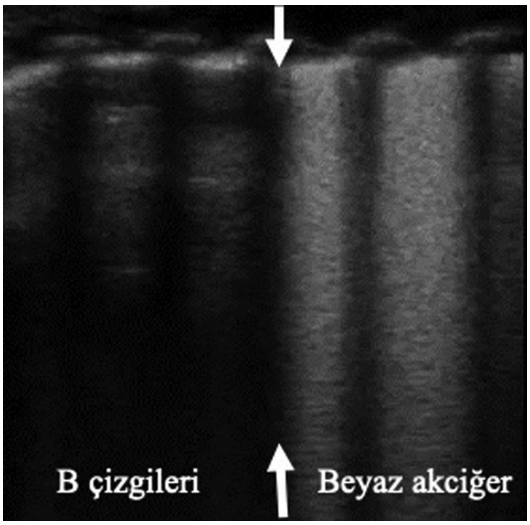
Sürfaktan yetmezliği hastalığı, YDGT ile klinik ve radyolojik olarak benzer özellikler



Resim 8. Yenidoğanın geçici taşipnesi. 38 haftalık term bebek. Doğum sonrası solunum sıkıntısı ve taşipnesi olan bebekte sağ majör fissürde (siyah ok) sıvı birikimine bağlı fissürit görünümü, her iki hiler bölgede dansite artımı izlendi.

EĞİTİCİ NOKTA

gösterebilir. Akciğer US'de her ikisinin de görüntüsü interstisyel patern ve pulmoner ödem bulguları verir. Akciğer parankim US, akciğer grafisinin gösteremediği pulmoner ödemi saptar. Yapılan akciğer parankim US incelemesinde "çift akciğer noktası" işaretinin izlenmesi tanı koydurur [23, 24]. YDGT'de sensitivitesi %69-93, spesifitesi %97-100 olarak bildirilmiştir. Bu işaret, akciğerin üst kesiminde normal akciğer dokusu ve kayma bulgusu izlenirken bir hat şeklinde bu bulgunun kaybolması ve akciğer alt kesiminde sıvı artışına bağlı beyaz akciğerin görülmesi olarak tanımlanır. Bu bulgu yenidoğanın kazanılmış akciğer hastalıklarının hiç birinde tanımlanmamıştır [6]. YDGT patofizyolojisinde neden, akciğerden sıvı yükünün atılamamasıdır. Bu sıvı yüküne bağlı olarak akciğer US'de beyaz akciğer bulgusu verir [10]. Sürfaktan yetersizliği hastalığından parankimal konsolidasyonun izlenmemesi ile ayrılır [24, 25]. Yapılan çalışmalarda YDGT'de izlenen alveolar interstisyel paternin şiddetinin bebeğin oksijen destek ihtiyacı ile korele olduğu gösterilmiştir [26]. Ayrıca interstisyel patern ile uyumlu olarak akciğer US'de B çizgileri ve plevral effüzyon izlenebilir (Resim 9) (Tablo 5).



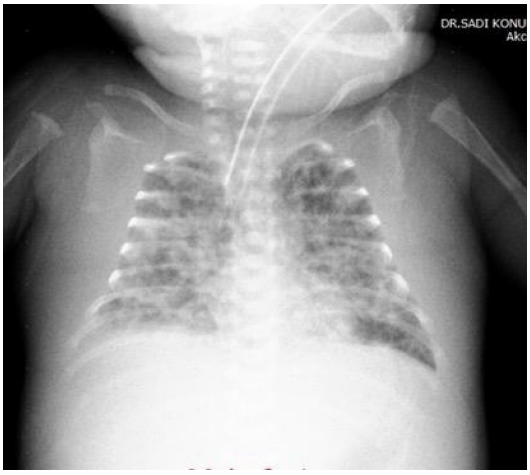
Resim 9. Yenidoğanın geçici taşipnesi. 39 haftalık solunum sıkıntısı olan bebekte yapılan akciğer grafisinde "çift akciğer noktası" işareti (beyaz oklar) izlendi.

Tablo 5. Yenidoğanın Geçici Taşipnesinde Akciğer Görüntüleme Bulguları

Akciğer Grafisi	Akciğer US
Artmış akciğer volümü	"Çift akciğer noktası" işareti
Perihiler interstisyel oplasiteler	B çizgileri
Pulmoner işaretlerde belirginleşme	Beyaz akciğer görünümü
Diyafragmada düzleşme	Plevral efüzyon
Minimal plevral effüzyon ve fissürit	

MEKONYUM ASPİRASYON SENDROMU (MAS)

Term ya da postterm bebeklerin kazanılmış akciğer hastalığıdır. Mekonyum 34. haftadan önce amniyon sıvısında görülmez, bu da term ve postterm bebeklerde görülme nedenini açıklamaktadır. Bu bebeklerde oluşan pulmoner hipertansiyon en sık mortalite nedenidir. Yenidoğanlarda mekonyum aspirasyon öyküsü %10-15 iken, bu bebeklerde MAS oluşma oranı %5'dir. Bebek anne karnında ve doğum sırasında mekonyumu aspire eder. Mekonyumlu doğum öyküsü vardır. Mekonyum yoğun kıvamda ve kimyasal etkisi olan bir yapıdadır. Yoğun ve yapışkan yapısına bağlı hava yollarında tıkanmaya bağlı atelektazi ve hava hapsi izlenirken, kimyasal yapısına bağlı enfeksiyon ve sekonder sürfaktan eksikliği, üzerine bakteriyel enfeksiyon eklenmesi ile sekonder pnömoni gelişebilir. Solunum sıkıntısı orta ya da şiddetli olabilir. MAS'ta hipoksi persistan pulmoner hipertansiyona neden olur. Radyolojik bulgular hastalığın şiddetine bağlıdır. Akciğer grafisinde kimyasal pnömoniye bağlı dansite artımları, hava hapsi ve atelektaziye bağlı akciğer hiperinflasyonla birlikte dağınık ve düzensiz opasiteler izlenir. Akciğerlerin zor ekspanse olmasına bağlı pnömotoraks (%10-40) ve plevral effüzyon (%10-20) görülür (Resim 10) [2, 12].



Resim 10. Mekonyum aspirasyon sendromu. 38 haftalık term bebek. Mekonyumlu doğum öyküsü ve solunum sıkıntısı olan olguda akciğer grafisinde bilateral akciğerlerde yaygın dağınık opasiteler ve yer yer hiperaere alanlar izlendi.

Akciğer parankim US'de izlenen interstisyel paterndir. Buna bağlı olarak yaygın B çizgileri, düzensiz subplevral konsolidasyonlar ve atelektaziler saptanabilir [27]. Tanıda akciğer US kullanımının sensitivite ve spesifitesinin %100 olduğunu bildiren çalışmalar vardır. Plevral effüzyon saptanabilir (Tablo 6).

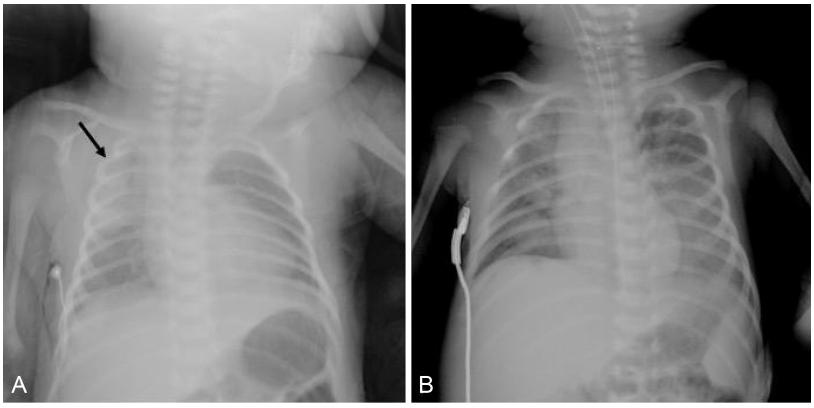
Tedavisi konservatif olup pnömotoraksı minimum düzeye indirmek için düşük pozitif hava yolu basıncı ile mekanik ventilatör ve ağır olgularda yüksek frekanslı ossilasyonlu ventilatör tedavisi (ECMO) uygulanır. İnhaler nitrik oksit, pulmoner hipertansiyon tedavisi için verilebilir. Sekonder sürfaktan eksikliği için ekzojen sürfaktan kullanılır. MAS'ta sekonder enfeksiyon eklenmesi sonucu yenidoğan pnömonisi oluşabilir ve radyolojik görüntü değişebilir. Bu nedenle tedavide antibiyotik ve oksijen desteği kullanılır.

Tablo 6. Mekonyum Aspirasyon Sendromunda Akciğer Görüntüleme Bulguları

Akciğer Grafisi	Akciğer US
Artmış akciğer volümü	Yaygın B çizgileri
Düzensiz ve dağınık opasiteler	Dağınık ve düzensiz subplevral konsolidasyonlar
Hava hapsi alanları	Beyaz akciğer görünümü
Subsegmental atelektaziler	Atelektazi alanları
Hava kaçağı sendromu Plevral effüzyon	Plevral effüzyon

YENİDOĞAN PNÖMONİSİ

Yenidoğan pnömonisi, yaşamın ilk 28 günü içerisinde oluşan akciğer enfeksiyonu olarak tanımlanır ve yenidoğan morbidite ve mortalitesinin önemli sebeplerindendir. Anne karnında, doğum sırasında ya da doğumdan kısa bir süre sonra meydana gelir. En sık neden grup A ve B streptokoklar, E. Coli, Listeria, Herpes simpleks ve CMV'dir. Annedeki enfeksiyon, erken membran rüptürü ile MAS en önemli yenidoğan pnömonisi sebeplerindendir. Klinik bulgular nonspesifik olup solunum sıkıntısı, ateş instabilitesi ve hipotermi izlenir. Enfeksiyon markırları yüksek ya da normal olabilir. Takipne, metabolik asidoz, sepsis ve şok gelişebilir. Radyolojik bulgular değişken ve atipik olabilir ve diğer patolojiler ile sık karışır. Akciğer grafisinde %10 oranında patoloji saptanmayabilir. En sık bilateral veya unilateral, difüz ya da fokal alveolar opasiteler izlenir. Yenidoğanda lober konsolidasyon sık izlenmez. Çünkü kollateral hava yolları gelişmemiştir (Resim 11). Yenidoğan pnömonisinin, sürfaktan yetmezliği hastalığı, YDGT ve MAS'dan ayrımı klinik ve radyolojik olarak zor olabilir. Dağınık opasiteler sürfaktan yetmezliği hastalığına, geniş düzensiz opasiteler eşlik eden MAS'a, retiküler opasiteler eşlik eden YDGT'ye benzeyebilir. Plevral efüzyonun varlığı tanı koydurucu olabilir. Tek taraflı akciğer tutulumu ve plevral efüzyon yenidoğan pnömonisinde, sürfaktan yetmezliği hastalığından daha sıktır. Annede enfeksiyon ve erken membran rüptürü öyküsü ile birlikte enfeksiyon markırlarında yükseklik ve ateş varlığında düşünülmelidir. Eğer term bir yenidoğanda sürfaktan yetmezliği hastalığı bulguları varsa aksi ispatlanana kadar



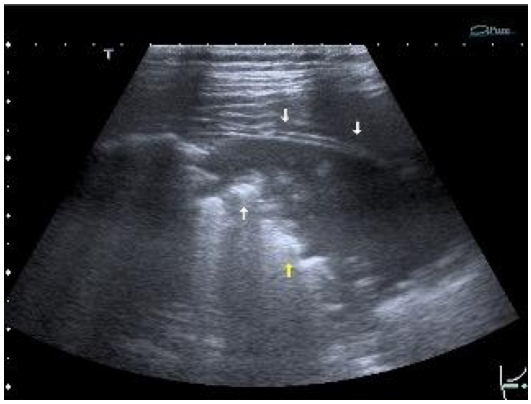
Resim 11. A, B. Yenidoğan pnömonisi. Term yenidoğanda izlemde 13.günde ateş ve solunum sıkıntısı olması üzerine çekilen akciğer grafisinde (A) sağ akciğer üst zonda konsolidasyon alanı izlendi (siyah ok). Yoğun bakımda yatan 30 haftalık entübe yenidoğanda hipotermi gelişmesi ve enfeksiyon markırlarında yükseklik saptanması üzerine çekilen akciğer grafisinde (B) bilateral akciğerde parçalı konsolidasyon alanları saptandı.

yenidoğan pnömonisi olarak kabul edilmelidir. Ayrıca semptomların oluşma zamanı da ayırıcı tanıda önemlidir. Yenidoğan pnömonisinde semptomlar genellikle doğar doğmaz değil 4-5 gün sonra başlar. Tedavi uygun antibiyotik, oksijen ve sıvı desteğinden oluşur [5, 6, 12].

Yenidoğan pnömonisinde akciğer US'de izlenen patern interstisyel paterndir. Akciğer US incelemesinde tipik olarak düzensiz sınırlı içerisinde dinamik hava bronkogramlarının izlendiği geniş konsolidasyon alanları tanı koydurucudur (Resim 12). Akciğer parankiminin hepatizasyonu olarak adlandırılan görünüm saptanır. Akciğer US'de konsolidasyon akciğer grafisine göre çok daha iyi gösterilebilir [14, 21, 28]. Yapılan çalışmalarda konsolidasyonun gösterilmesinin yenidoğan pnömoni tanısında sensitivitesi %96, spesifitesi %93 bulunmuştur [22]. Dopler incelemede konsolidasyon içinde vaskülarizasyon izlenir. Plevral efüzyon saptanabilir (Tablo 7).

Sonuç olarak yenidoğanın kazanılmış akciğer hastalıkları özellikle yenidoğan yoğun bakım ünitelerinde sık karşılaşılan patolojilerdir. Klinik ile birlikte kullanılacak radyolojik yöntemlerden akciğer grafisi ve akciğer US tanı bu hastalıkların ve tedavileri için yol haritası belirler.

EĞİTİCİ NOKTA



Resim 12. Yenidoğan pnömonisi. Ateş yüksekliği ve enfeksiyon işaretlerinde artış izlenen yenidoğanda akciğer US incelemesinde, içerisinde hava bronkogramlarının izlendiği konsolidasyon alanı izlendi.

Tablo 7. Yenidoğan Pnömonisinde Akciğer Görüntüleme Bulguları

Akciğer Grafisi	Akciğer US
Bilateral diffüz ya da fokal opasiteler	Geniş konsolidasyon
Tek taraflı opasite artışı	Hava bronkogramı
Plevral efüzyon	Hepatizasyon
	Plevral efüzyon

Kaynaklar

[1]. Liszewski MC, Stanescu AL, Phillips GS, Lee EY. Respiratory distress in neonates: underlying causes and current imaging assessment. *Radiol Clin North Am*. 2017; *55*(4):629–44. [CrossRef]

[2]. Lobo L. The neonatal chest. *Eur J Radiol*. 2006; *60*(2):152–8. [CrossRef]

[3]. Yoon H. Interpretation of neonatal chest radiography. *J Korean Soc Radiol*. 2016; *74*(5):279–90. [CrossRef]

[4]. Agrons GA, Courtney SE, Stocker JT, Markowitz RI. From the archives of the AFIP: lung disease in prematüre neonates: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2005; *25*(4):1047–73. [CrossRef]

[5]. Liu J, Lovrenski J, Ye Hlaing A, Kurepa D. Neonatal lung diseases: lung ultrasound or chest x-ray. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2021; *34*(7):1177–82. [CrossRef]

[6]. Liu J, Cao HY, Wang XL, Xiao LJ. The significance and the necessity of routinely performing lung ultrasound in the neonatal intensive care units. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2016; *29*(24):4025–30. [CrossRef]

[7]. Raimondi F, Migliaro F, Sodano A et al. Can neonatal lung ultrasound monitorfluid clearance and predict the need of respiratory support? *Crit Care*. 2012; *16*(6):R220. [CrossRef]

[8]. Rodríguez-Fanjul J, Balcells C, Aldecoa-Bilbao V, Moreno J, Iriondo M. Lung ultrasound as a predictor of mechanical ventilation in neonates older than 32 weeks. *Neonatology*. 2016; *110*(3):198–203. [CrossRef]

[9]. Liszewski MC, Lee EY. Neonatal lung disorders: pattern recognition approach to diagnosis. *AJR Am J Roentgenol*. 2018; *210*(5):964–75. [CrossRef]

[10]. Hiles M, Culpan AM, Watts C, Munyombwe T, Wolstenhulme S. Neonatal respiratory distress syndrome:chest x-ray or lung ultrasound? A systematic review. *Ultrasound*. 2017; *25*(2):80–91. [CrossRef]

[11]. Arthur R. The neonatal chest x-ray. *Paediatr Respir Rev*. 2001; *2*(4):311–23. [CrossRef]

[12]. Aslan A, Yıkılmaz A. Normal ve patolojik pediatrik akciğer ve toraks radyografisi. *Trd Sem*. 2017; *5*:98–128.

[13]. Copetti R, Cattarossi L, Macagno F, Violino M, Furlan R. Lung ultrasound in respiratory distress syndrome: a useful tool for early diagnosis. *Neonatology*. 2008; *94*(1):52–9. [CrossRef]

[14]. Chen SW, Fu W, Liu J, Wang Y. Routine application of lung ultrasonography in the neonatal intensive care unit. *Med*. 2017; *96*(2):e5826. [CrossRef]

[15]. Alrajab S, Youssef AM, Akkus NI, Caldito G. Pleural ultrasonography versus chest radiography for the diagnosis of pneumothorax: review of the literature and meta-analysis. *Crit Care*. 2013; *17*(5):R208. [CrossRef]

[16]. Cattarossi L, Copetti R, Brusa G, Pintaldi S. Lung ultrasound diagnostic accuracy in neonatal pneumothorax. *Can Respir J*. 2016; *2016*:6515069. [CrossRef]

[17]. Lichtenstein DA, Mezière G, Lascols N et al. Ultrasound diagnosis of occult pneumothorax. *Crit Care Med*. 2005; *33*(6):1231–8. [CrossRef]

[18]. Liu J, Chi JH, Ren XL et al. Lung ultrasonography to diagnose pneumothorax of the newborn. *Am J Emerg Med*. 2017; *35*(9):1298–302. [CrossRef]

[19]. Ren XL, Fu W, Liu J, Liu Y, Xia RM. Lung ultrasonography to diagnose pulmonary hemorrhage of the newborn. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2017; *30*(21):2601–606. [CrossRef]

[20]. Sharma D, Farahbakhsh N. Role of chest ultrasound in neonatal lung disease: a review of current evidences. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2019; *32*(2):310–16. [CrossRef]

[21]. Liu J. Lung ultrasonography for the diagnosis of neonatal lung disease. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2014; *27*(8):856–61. [CrossRef]

[22]. Liang HY, Liang XW, Chen ZY et al. Ultrasound in neonatal lung disease. *Quant Imaging Med Surg*. 2018; *8*(5):535–46. [CrossRef]

[23]. Copetti R, Cattarossi L. The ‘double lung point’: an ultrasound sign diagnostic of transient tachypnea of the newborn. *Neonatology*. 2007; *91*(3):203–9. [CrossRef]

[24]. Liu J, Wang Y, Fu W, Yang CS, Huang JJ. Diagnosis of neonatal transient tachypnea and its differentiation from respiratory distress syndrome using lung ultrasound. *Med*. 2014; *93*(27):e197. [CrossRef]

[25]. Vergine M, Copetti R, Brusa G, Cattarossi L. Lung ultrasound accuracy in respiratory distress syndrome and transient tachypnea of the newborn. *Neonatology*. 2014; *106*(2):87–93. [CrossRef]

[26]. Ibrahim M, Omran A,Abdallah NB, Ibrahim M, El-Sharkawy S. Lung ultrasound in early diagnosis of neonatal transient tachypnea and its differentiation from other causes of neonatal respiratory distress. *L Neonatal Perinatal Med*. 2018; *11*(3):281–87. [CrossRef]

[27]. Piastra M, Yousef N, Brat R, Manzoni P, Mokhtari M, De Luca D. Lung ultrasound findings in meconium aspiration syndrome. *Early Hum Dev*. 2014; *90*(suppl 2):S41–3. [CrossRef]

[28]. Corsini I, Parri N, Gozzini E et al. Lung ultrasound for the differential diagnosis of respiratory distress in neonates. *Neonatology*. 2019; *115*(1):77–84. [CrossRef]

Neonatal Kazanılmış Akciğer Hastalıklarında Görüntüleme

Figen Palabıyık

Sayfa 348

Yenidoğanın kazanılmış akciğer hastalıklarında doğum sonrası ilk çekilecek akciğer grafisi ayırıcı tanı için çok önemlidir. Daha sonra yapılacak tedaviler akciğer grafisindeki bulguları değiştirerek tanıyı zorlaştırabilir.

Sayfa 348

Yenidoğan yoğun bakım ünitelerinde gittikçe artan kullanımıyla akciğer US, yenidoğanın kazanılmış akciğer patolojilerinin değerlendirilmesinde çok önemli hale gelmiştir ve "steteskopun modern versiyonu" olarak adlandırılmaktadır. Özellikle yatak başı yapılması, radyasyon içermemesi ve tekrarlanabilir olması önemli avantajlarıdır. Yenidoğan akciğerinin değerlendirilmesinde patofizyolojideki değişikliklerin yeniden tanımlanması, tanıda yeni bakış açısı getirmiş ve tedaviye yaklaşımı değiştirmiş, bu da akciğer US kullanımının önemini arttırmıştır.

Sayfa 350

Yapılan çalışmalarda klinik iyileşme ile US bulguları arasında mükemmel korelasyon izlenmektedir. Bu nedenle hangi bebeklerin entübasyon ve sürfaktan tedavisi alması gerektiği, tedaviden fayda sağlayıp sağlamadığı ve mekanik ventilasyondan çıkarılma zamanını öngörmede kullanımı giderek yaygınlaşmaktadır. Yapılan çalışmalar US'nin yenidoğanda ventilatör kullanımının önemli ölçüde azalttığı (%40), mekanik ventilatör kullanma süresini kısalttığı, sürfaktan kullanımını düşürerek bu ilacın neden olduğu komplikasyonları azalttığını göstermiştir.

Sayfa 354

Akciğer kayma bulgusunun kaybolması pnömotoraks için çok tipik bir bulgudur. Akciğer kayma işareti mevcutsa pnömotoraks tamamen dışlanabilir.

Sayfa 357

Yapılan akciğer parankim US incelemesinde ''çift akciğer noktası'' işaretinin izlenmesi tanı koydurur.

Sayfa 359

Yenidoğan pnömonisinde akciğer US'de izlenen patern interstisyel paterndir. Akciğer US incelemesinde tipik olarak düzensiz sınırlı içerisinde dinamik hava bronkogramlarının izlendiği geniş konsolidasyon alanları tanı koydurucudur. Akciğer parankiminin hepatizasyonu olarak adlandırılan görünüm saptanır. Akciğer US'de konsolidasyon akciğer grafisine göre çok daha iyi gösterilebilir.

Neonatal Kazanılmış Akciğer Hastalıklarında Görüntüleme

Figen Palabıyık

1. Yenidoğanın kazanılmış akciğer hastalıkları arasında hangisi akciğer hacminin azalması ile karakterizedir?
   a. Yenidoğanın geçici taşipnesi
   b. Sürfaktan yetmezliği hastalığı
   c. Mekonyum aspirasyon sendromu
   d. Konjenital kalp hastalığı
   e. Yenidoğan pnömonisi

2. Yendoğanın geçici taşipnesinde akciğer US'de tipik bulgu aşağıdakilerden hangisidir.
   a. B çizgileri
   b. Plevral düzensizlik
   c. Beyaz akciğer
   d. "Çift akciğer noktası" işareti
   e. Subplevral konsolidasyon

3. Sürfaktan yetmezliği nedeniyle pozitif basınçlı mekanik ventilatör tedavisi uygulanan olguda ani satürasyon düşüklüğünde ilk ne düşünülmelidir?
   a. Hava kaçağı sendromu
   b. Pulmoner hemoraji
   c. Bronkopulmoner displazi
   d. Yenidoğan pnömonisi
   e. Yenidoğanın geçici taşipnesi

4. Yenidoğanda bronkopulmoner displazi ile ilgili aşağıdakilerden hangisi yanlıştır?
   a. İnfantlarda akciğerlerin az gelişmesine bağlı hayatın erken döneminde mekanik ventilasyonun neden olduğu barotravma ve oksijen toksititesi sonucunda meydana gelen kronik bir akciğer hastalığıdır.
   b. Sadece prematür bebeklerin hastalığıdır.
   c. Son yapılan BPD sınıflandırılmasında radyolojik değerlendirme kriterlerden çıkarılmıştır
   d. Akciğer grafisinde dağınık opasiteler, havalanma artış alanları ve atelektaziler izlenir
   e. Akciğer US bulgularının özelliklerine göre bronkopulmoner displazi tanılı bebeğin mekanik ventilatörden çıkıp çıkmayacağını öngörebilir.

5. Sürfaktan yetmezliği hastalığında akciğer US bulgularından hangisi görülmez?
   a. B çizgileri
   b. Plevral efüzyon
   c. Akciğer noktası işareti
   d. Plevral düzensizlik
   e. Subplevral küçük konsolidasyonlar

Cevaplar: 1b, 2d, 3a, 4b, 5c

TÜRK RADYOLOJİ DERNEĞİ

TÜRK RADYOLOJİ SEMİNERLERİ

Trd Sem 2021; 9: 363-375

Neonatal Dönemde Tüp ve Kateterler

Merve Yazol, Öznur Boyunağa

ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Yenidoğan döneminde kullanılan tüp ve kateterleri; ideal pozisyonlarını bilmek
- Tüp ve kateterlerin radyografide uygun pozisyon ve malpozisyonlarını değerlendirmek
- Kateter malpozisyonuna bağlı olası komplikasyonları ve radyolojik bulgularını öğrenmek

Yazol M, Boyunağa Ö. Neonatal dönemde tüp ve kateterler. Trd Sem 2021; 9: 363-374.

GİRİŞ

Yenidoğan yoğun bakım ünitelerinde, prematüre ve düşük doğum ağırlıklı yenidoğanlarda sıvı -elektrolit yönetimi, hemodinamik takip, tedavi ve kan örneklenmesi, total parenteral beslenme, solunum desteği amacıyla tüp ve kateterler uzun süredir kullanılmaktadır. Bu yazıda yenidoğan görüntüleme rutininde kullanılan tüp ve kateterlerin olması gereken pozisyonlarının ve malpozisyona sekonder olası komplikasyonların radyolojik değerlendirmesi gözden geçirilecektir.

FETAL DOLAŞIM

Prenatal dönemde (gestasyonel 4-7. haftalar arasında) sağ umblikal ven oblitere olur. Sol umblikal venin ise proksimali kaybolur, distali sol portal venle (LPV) birleşir. LPV sol loba 3 adet dal verdikten sonra L şeklinde bir boşluk olan portal sinüs (PS) olarak devam eder. Geniş olan portal ven ile birleşir, küçük olan ana dal duktus venosus (DV) olarak devam eder. DV, vena kava inferiora (VKİ) ulaşmak için karaciğer içinden geçerek sol ya da orta hepatik ven içinde sonlanır. PS sağa dönüp ana portal ven (MPV) ile birleşir. MPV karaciğer sağ lobunu besler. LPV daha geniştir. VKİ, 3 hepatik ven ve DV sağ atrium öncesi subdiyafragmatik vestibuluma (SDV) açılır [1]. Buradan gelen kan sırasıyla, sağ atrium- foramen ovale- sol atrium, sol ventriküle ve oradan da aorta aracılığı ile kranium-üst ekstremitelere dağılır. Son olarak umblikal arterden (UA) geçen kan plasentaya döner.

Doğumdan sonra UA proksimali patent kalmakla birlikte postnatal 2-5. günlerde oblitere olur, medial umblikal ligamanı oluşturur. UV ise patent kalır. Abdominal aorta şu seviyelerde ana dallarına ayrılır: çölyak trunkus (ÇT) T12, süperior mezenterik arter (SMA) T12-L1, renal arter (RA) L1-2, inferior mezenterik arter (İMA) L3, bifurkasyon L4.

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

✉ Merve Yazol • myazol@gmail.com

© 2021 Türk Radyoloji Derneği.
Tüm hakları saklıdır.

doi: 10.5152/trs.2021.2021-35-46
turkradyolojiseminerleri.org

VASKÜLER KATETERLER

Umblikal Arteriyel Kateter (UAK)

Venöz kateterlere göre daha az tercih edilirler. İnvaziv kan basıncı, kan gazı takibi, kan transfüzyonu, kardiak kateterizasyon için kullanılır [2]. UA kateteri sırasıyla, UA, internal iliak arter, ana iliak arter ve aortaya ulaşılır. İdeal yerleşimli UA kateterinin AP radyografide tipik görünümü vardır**:** UAK yüksek ya da aşağı yerleşimli olarak bırakılabilir. Yüksek yerleşimde kateterin ucu T 6-9 seviyesinde olup aorta ana dallanmalarının üzerinde supradiafragmatik yerleşimlidir ve komplikasyon riski daha düşüktür. Aşağı yerleşim için ise iliak bifurkasyon üstü – renal ostium altı L 3-5 seviyesi önerilir (Resim 1) [3].

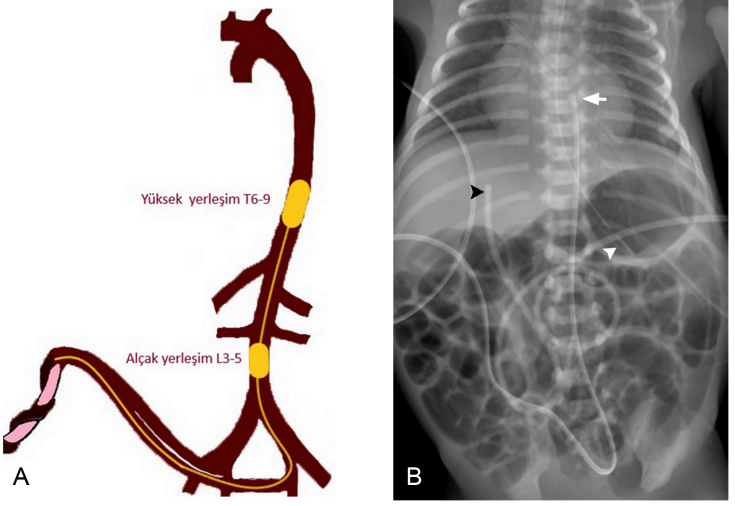
EĞİTİCİ NOKTA

Komplikasyon riskini azaltmak ve aortanın visseral dallarını korumak için T10- L2 arası ya da L4'ün inferioru seviyesinden sakınmak gerekir. Kateterin çok yüksek bırakılması, ucunun arkus aortaya uzanıp brakiosefalik ya da subklavyen artere uzanmasına neden olabilir. Abdominopelvik bölgede ise kateter ucu çölyak arter gibi visseral arterlere ya da karşı ana iliak artere gidebilir (Resim 2). Visseral arterlerde tromboz, düğümlenme, perforasyon, ekstravazasyon oluşabilir (Resim 3). Tromboemboli, subintimal kanülasyon, diseksiyon, enfeksiyon, psödoanevrizma diğer olası komplikasyonlardandır. Aortik tromboz için yenidoğanda en iyi değerlendirme doppler USG' dir. SMA trombozuna bağlı kan akımının azalması iskemi, nekrotizan enterokolit riskini arttırır. Renal arter trombozu renovasküler hipertansiyona neden olabilir (Resim 4). Ayrıca alçak yerleşimli UAK ile ilişkili vazospazm, ayak ve bacakta iskemi bulgusu ortaya çıkabilir. Süperior – inferior gluteal, internal pudental arter sonlanımı, cilt- kas nekrozu ya da avasküler nekroza neden olabilir [4]. Yüksek UAK intraventriküler kanama için bir risk faktörüdür [5]. SMA ve ÇT üzerinde yerleşim reaktif hipoglisemi nedenlerindendir [6].

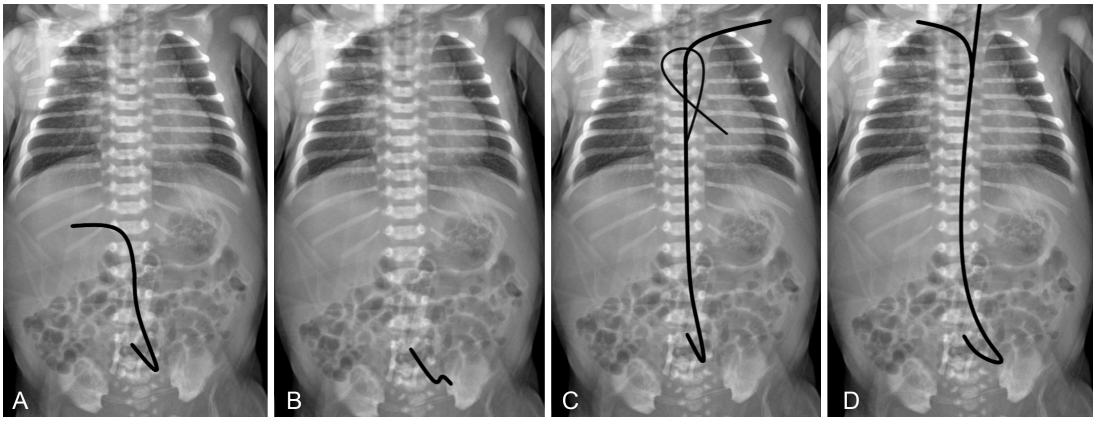
EĞİTİCİ NOKTA

Umblikal Venöz Kateter (UVK)

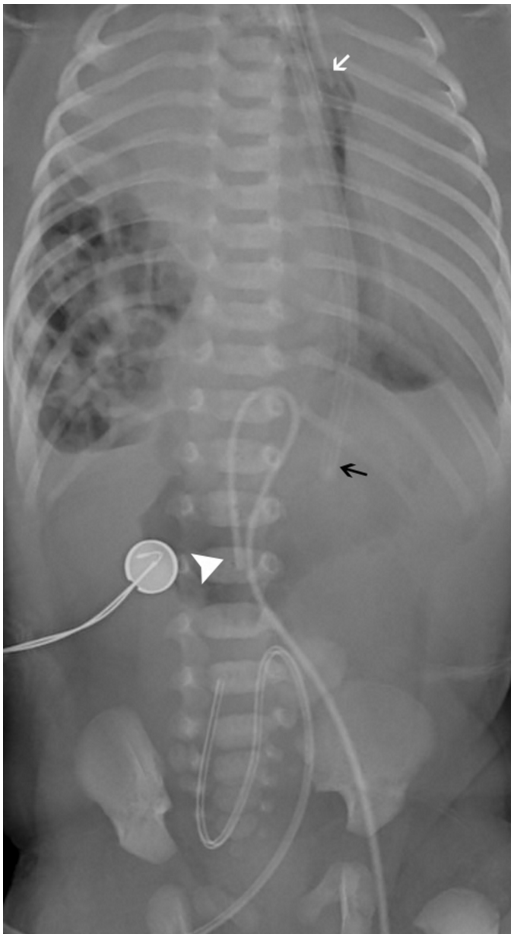
Umblikal venöz kateterler erken neonatal dönemde ilaç, hipertonik sıvı, kan transfüzyonu amacıyla kullanılır. Günlük rutinde sıkça uygulanmasına rağmen malpozisyonu ve buna bağlı komplikasyonlarına da sık rastlanır.



Resim 1. A, B. (A) Umblikal arteriyel kateterin aortada seyri. (B) T8 düzeyinde normal yüksek yerleşimle sonlanan arteriyel kateter (beyaz ok), intraparankimal yerleşimli umblikal venöz kateter (siyah ok ucu) ve midede sonlanan NG kateter ucu (beyaz ok ucu) izlenmekte.



Resim 2. A–D. Umblikal arteriyel kateter malpozisyonları. (A) Midabdominal pozisyon, kateter ucu SMA, renal arter ya da çölyak trunkusa girer. (B) Eksternal iliak arter. (C) Subklavyen (kalın çizgi) veya sol ventrikül yerleşim (ince çizgi). (D) Brakiosefalik ya da karotis yerleşim.



Resim 3. Diafragma hernisi ile doğan 1 günlük erkek bebek. Umblikal arteriyel kateter ucu inen aortada loop yaparak SMA'da sonlanmış (beyaz ok ucu). NG kateter ucu (siyah ok) ve sola doğru yer değiştirmiş endotrakeal tüp ucu (beyaz ok).

Umblikal korddan umblikal ven kanüle edilerek yenidoğan uzmanları tarafından yerleştirilir.

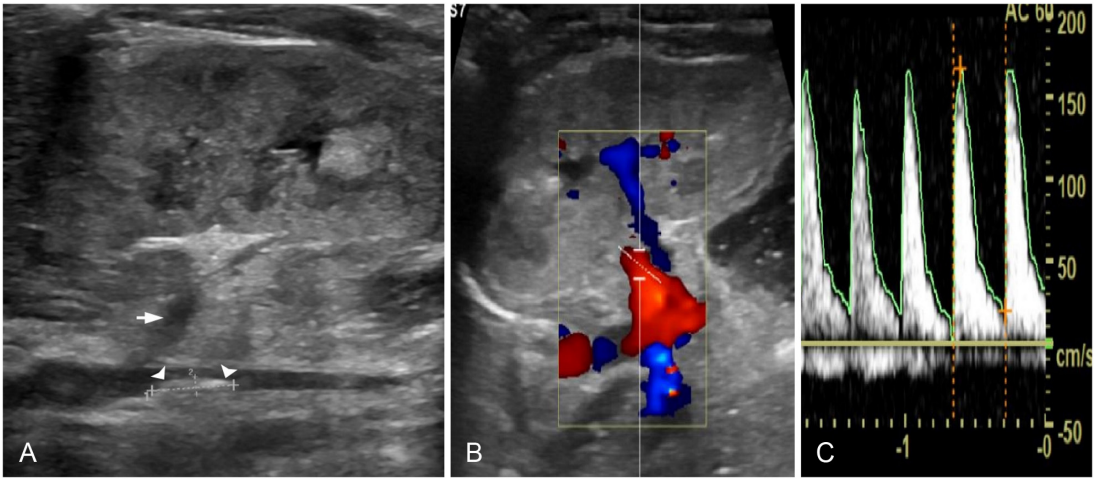
Radyografide UVK seyri anatomik seyrin farklılığı nedeni ile değişkendir (Resim 5). Dönük elde edilen filmlerde kateter normalin sağı ya da solunda izlenebilir. Umblikal ven- portal sinüs- duktus venosus arasındaki vertikal yer değişimleri grafide horizontal izlenebilir. UVK ucu ideal olarak T8-9 düzeyinde kardiak siluet dışında, suprahepatik VKİ ya da VKİ- sağ atriyal bileşkede yerleşim göstermelidir. Bununla birlikte bu radyografi bulguları karşılasa da USG'de parankimal penetrasyon izlenen vakalar da olabilir. UVK pozisyonunun değerlendirilmesinde sağ atrium-VKİ bileşkesi, vertebra seviyelerine göre daha duyarlıdır.

EĞİTİCİ NOKTA

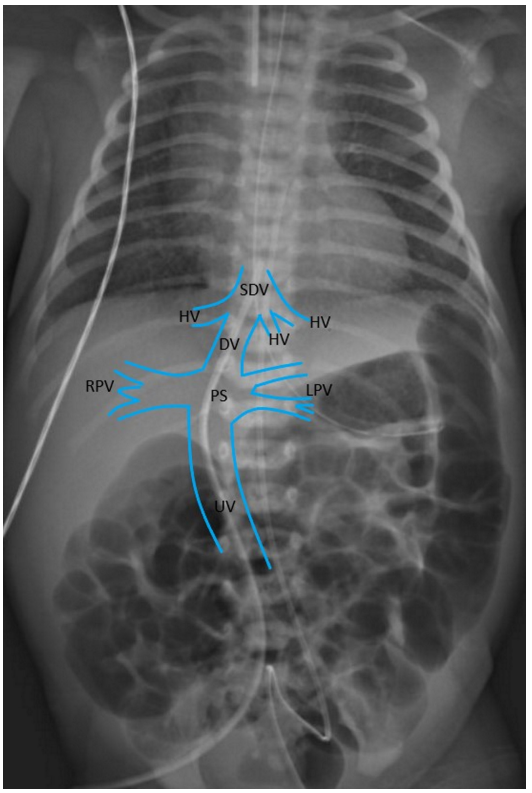
EĞİTİCİ NOKTA

UVK'ler görüntüleme yöntemi kılavuzluğunda yapılmadığından anormal pozisyon sık izlenir (Resim 6). Sol ya da sağ portal sisteme giren kateter uçları ani lateral açılanma gösterir. Uzun bırakılan kateter uçları sağ atriumda düğümlenebilir ya da foramen ovale ile sol atriumdan pulmoner ven ile sol üst loba ulaşabilir (Resim 7). <32 hafta yenidoğanlarda kateter yerleştirilmesi sonrası kateter 1. haftada migrasyon gösterebilir. UVK ucu LPV öncesi PS' de düğümlenip retrograd olarak umblikal vene migre olabilir.

Kateterizasyon sonrasında anterior- periferal portal ven dallarında geçici milimetrik hava dansiteleri izlenebilir, NEK ile karıştırılmamalıdır [7]. Bu olgularda NEK'



Resim 4. A, B. 20 günlük kız bebek. (A) Hipertansiyon etiyolojisi nedeni ile yapılan RDUS'ta sol renal arter (beyaz ok), abdominal aortada hemen infrarenal düzeyde posterior duvarda milimetrik trombüs (beyaz ok uçları). (B) Ayrıca her iki renal arterde hız artışı ve sol böbrekte ekojenite artışı izleniyor.

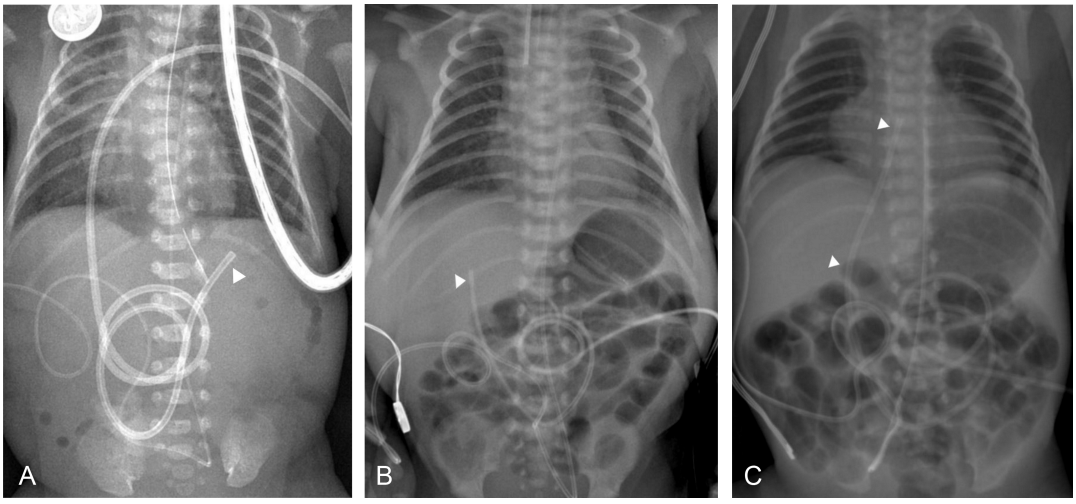


Resim 5. Umblikal ven girişinden itibaren sağ atriuma dek kateterin geçtiği anatomik yapılar ve normal umblikal venöz kateter seyri yerleşimi.

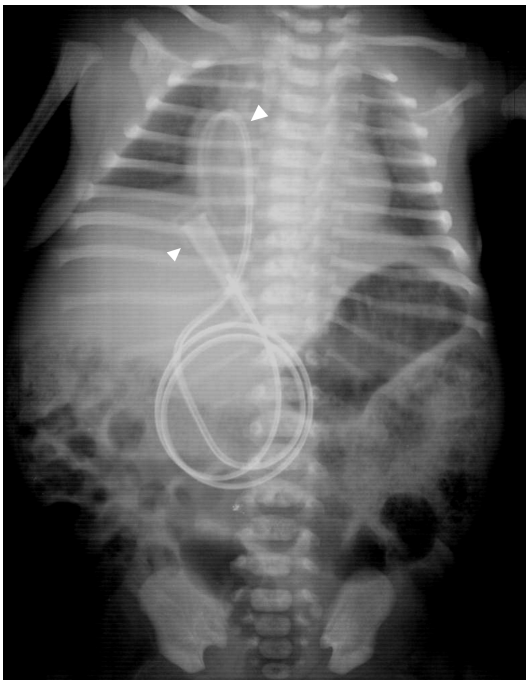
in diğer bulguları izlenmez. UVK'lerin intrahepatik vasküler yapıda sonlanması, verilen ilaç ve hipertonik solüsyonların endotel hasarı, lokal karaciğer parankim hasarı, hematom, karaciğer nekrozu ve laserasyon, asit gibi komplikasyonlar ortaya çıkabilir. Hepatik hematomlar USG'de tek hiperekojen odak şeklindedir. Daha az sıklıkla izlenen multipl dallanan ekojen lezyonlara sol portal ven trombozu eşlik edebilir [8]. Kateterden verilen sıvı ekstravazasyonunun zamanına bağlı olarak parankim içi koleksiyon anekoik-heterojen-hiperekoik, BT'de portal trase komşuluğunda birleşme eğilimli ekstravazasyon alanları olarak görülebilir (Resim 8). TPN'ye bağlı kimyasal hasar sonucu nekroz, koleksiyon USG'de kateter trasesinde iyi sınırlı, yağ içeriğine bağlı hiperekoik rimi olan hipoekoik lezyonlar olarak görülür (Resim 9). Lezyonlar takipte boyutunda gerileme gösteren hiperekojen odaklar olarak izlenip kalsifikasyon barındırabilir.

UVK trasesi boyunca portal vende trombüs, lineer ekojenite, kalsifikasyon ya da total obliterasyona izlenebilir. Supradiafragmatik uzanırsa atrium duvarlarını perfore edip

EĞİTİCİ NOKTA



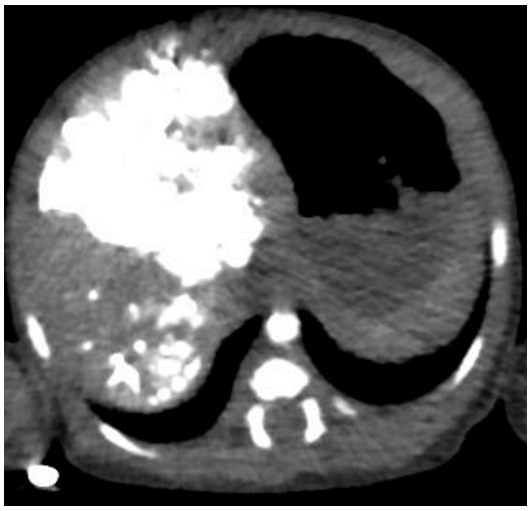
Resim 6. A–C. Umblikal venöz kateter malpozisyonları. (A). Sol portal ven. (B) Portal sinüs. (C) Sağ atriumda yerleşim.



Resim 7. Uzun bırakılmış umblikal venöz kateter. Sağ atrium içerisinde dolanarak infradiafragmatik sonlanıyor (beyaz ok uçları).

perikardiyal boşluğa açılabilir ve perikardiyal-plevral efüzyona neden olabilir (Resim 10).

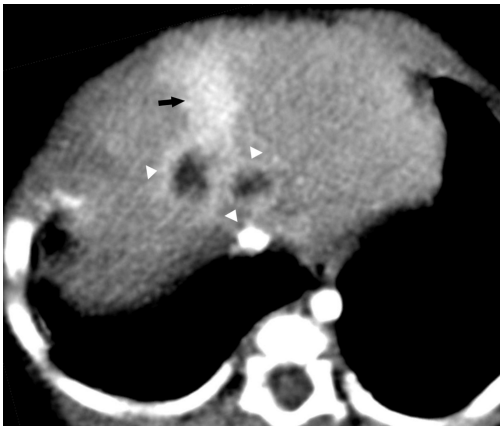
Umblikal venöz kateterizasyonun farklı anatomik pozisyon, radyolojik pozisyon ve olası komplikasyonları tabloda özetlenmiştir (Tablo 1).



Resim 8. Umblikal venöz kateterin portal sistem malpozisyonuna bağlı BT esnasında karaciğer parankiminde yaygın kontrast madde göllenmesi.

Santral Venöz Kateter (SVK)

Prematüre bebeklerde başka seçenek bulunamayıp periferik venlerin kullanılamadığı durumlarda eksternal-internal juguler ven, subklavyen ven kateterizasyon için kullanılabilir. Juguler venden yerleştirilen kateter ucunun ideal pozisyonu VKS ile sağ atrium bileşke yeridir. Femoral venden yerleştirilen kateter ucu ise VKİ'de ya da iliak



Resim 9. İntraparankimal sonlanımlı UV katetere sekonder TPN nekrozu. VKİ anteriorunda santrali kistik periferal kontrastlanan nekroz alanları (beyaz ok uçları). Anteriorunda parankimal perfüzyon farklılığı izlenmekte (siyah ok).

venlerde olmalıdır. Pnömotoraks, hematoraks, mediastinal hematom komplikasyonları arasında yer alır.

Periferik Venden Yerleştirilen SVK (PICC)

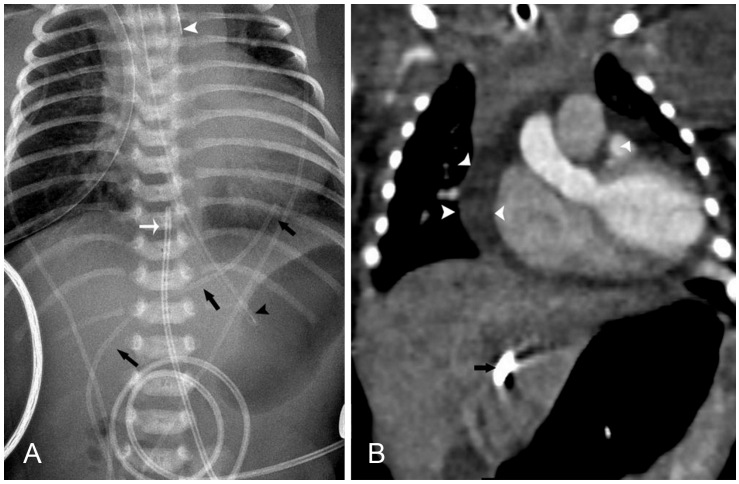
Uzun süreli vasküler erişim ihtiyacında tercih edilir. Üst ekstremite, alt ekstremite ya da skalpten giriş yapılabilir. PA radyografide kateter ucunun ideal pozisyonu kardiak siluet dışında VKS ile sağ atrium bileşke yeridir. Alt ekstremite girişli PICC'lerde ideal kateter ucu kardiak siluet dışında T 9-10 düzeyindedir. [9]. Kateter ucunun brakiosefalik, subklavyen, aksiller ven gibi santral olmayan sonlanım gösterdiği durumlarda komplikasyon yüksekliği nedeniyle ucu santral vene yönlendirme uygun olur. Santral olmayan ya da küçük dallara uzanan malpozisyonlarda; plevral- perikardiyal effüzyon, tamponad, kateter kırıkları, kateter oklüzyonu, trombüs gibi olası komplikasyonlar açısından radyografi ile takip önemlidir [10] (Resim 11).

EĞİTİCİ NOKTA

Ekstrakorporeal Membran Oksijenasyonu (ECMO) Kanülü

ECMO, yenidoğan döneminde konvansiyonel tıbbi tedavilere yanıt vermeyen ağır solunum ya da kalp yetersizliği olanlarda uygulanan bir yaşam destek tedavisidir [11]. Venö- venöz ve venö-arteriyel yoldan yerleştirilir. Neonatal dönemde venö-venöz tercih edilir, iki ayrı kanül ya da tek kanül-iki lümenlidir (Resim 12).

EĞİTİCİ NOKTA



Resim 10. A, B. (A).3 günlük erkek bebek, supradiafragmatik uzanım gösteren umblikal venöz kateter (siyah oklar), umblikal arteriyel kateter (beyaz ok), NG (siyah ok ucu) ve endotrakeal tüp (beyaz ok ucu). (B) USG'de perikardiyal tamponad ve bu alanda kateter ucu izlenmesi üzerine kateter geri çekilerek elde edilen BT'de yaygın perikardiyal effüzyon izlenmekte (beyaz ok uçları).

Tablo 1. Umblikal Venöz Kateterin Farklı Anatomik, Radyolojik Pozisyonları ve Buna Bağlı Olası Komplikasyonlar

Anatomik Yerleşim	Radyolojik Yerleşim	Olası Komplikasyonlar
Subdiafragmatik vestibulum (SDV)	T 8-9 ya da aşağısında	Enfeksiyon
	Kardiyak gölge dışında	
	Ucu sağ atriumu gösterir	Venöz tromboz
Hepatik vasküler/ parankim	T 8-9 ya da aşağısında	Ekstravazasyon, hematom, abse
	Kardiyak gölge dışında	
	Ucu sol ya da sağ portal veni gösterir	Venöz tromboz
Sağ atrium/Sol atrium	Genelde T 8-9 üzerinde	Perikardiyal effüzyon
		Tamponad
		Atriumda trombüs
Pulmoner venler/ VKS	T 8-9 üzerinde	Plevral effüzyon
	Orta hattın sağında kardiyak silüetin üzerinde/sol akciğer parankimi ile süperpoze	
Süperior mezenterik ven (SMV), Portal ven (PV), Splenik ven (SV)	Portal ven, SMV ya da SV	Venöz tromboz
		Abse

VKS, vena kava süperior; SMV, süperior mezenterik ven; PV, portal ven; SV, splenik ven; SDV, subdiafragmatik vestibulum.

EĞİTİCİ NOKTA

Radyografide drenaj kanülü inferior atriokaval bileşke, reperfüzyon kanülü ise sağ atrium konumludur [12]. Tek kanüllü olanlar sağ internal juguler venden girip inferior vena kavaya uzanır. Kanül yerleşimi ve sonrasında malpozisyona sekonder pnömotoraks, pnömomediastinum, plevral sıvı izlenebilir.

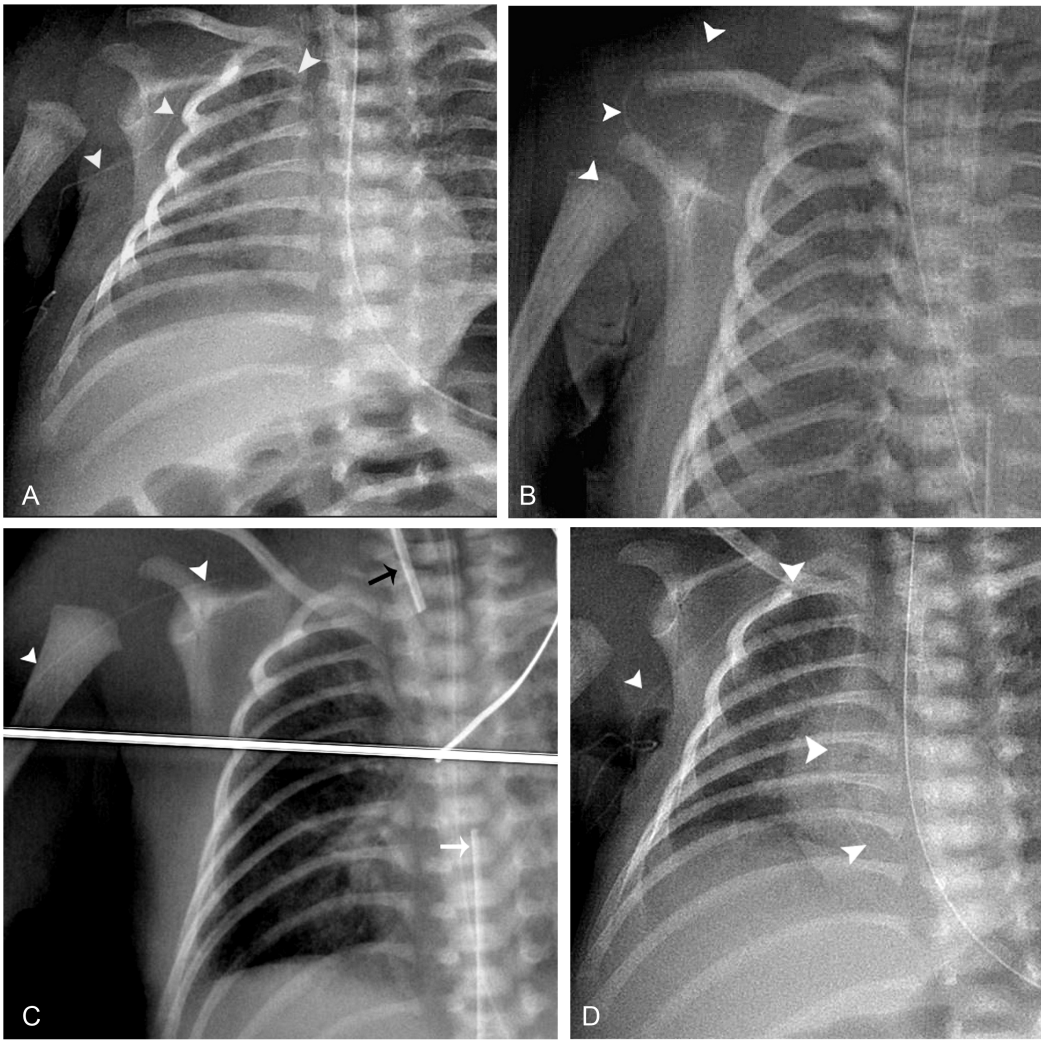
ÖZEFAGEAL VE TRAKEAL TÜPLER

Nazogastrik veya Orogastrik Tüpler

32-34 haftadan küçük prematüreler, emme/yutma disfonksiyonu olanlar, takipneik bebeklerde nazogastrik (NG) veya orogastrik (OG) tüpler ile enteral beslenme ve dekompresyon sağlanır [13]. 4-5 French çaplı çift lümenli tüplerdir, distal ucunda delikler ve radyoopak işaret çizgileri içerir. Radyografi tüp pozisyonu için en iyi görüntüleme yöntemidir. Radyografide NG ve OG tüpler toraks boyunca orta hatta ilerleyen ve gastroözefageal bileşke inferiorunda midede sonlanmalıdır. Nazoduodenal tüp ise piloru geçerek duodenojejunal bileşke 1 cm proksimalde sonlanmalıdır (Resim 13). Distal ucundaki yan deliklerin özefagusta yerleşimi aspirasyon riskini arttırır. Malpozisyona bağlı tüp komplikasyonları arasında farinks ya da özefagusta yüksek yerleşimine bağlı perforasyon, trakeobronşial yerleşime bağlı pnömotoraks, aspirasyon pnömonisi yer alır [14].

Endotrakeal ve Trakeostomi Tüpleri

Solunum işlevi yetersiz ya da olmayan yenidoğanlarda mekanik ventilasyon uygulanır. Endotrakeal tüpler (ETT) 2,5-4 mm çapında



Resim 11. A–D. PİCC kateter yerleşimleri (beyaz ok uçları). (A) Kavoatrial bileşke, (B) Sağ atrium, (C) Sağ subklavyen arter. (D) Sağ subklavyen arter lokalizasyonunda loop yapmış kateter.

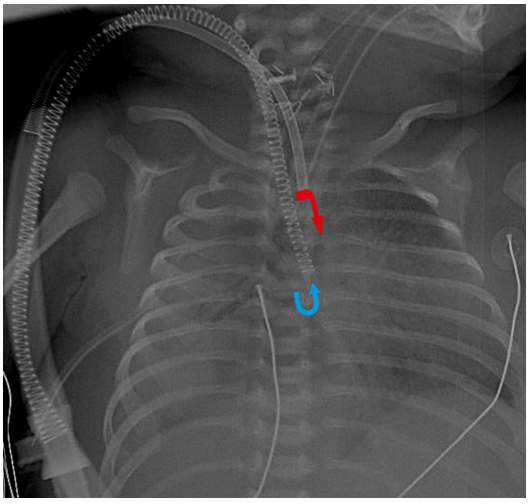
EĞİTİCİ NOKTA

tüplerdir. ETT için optimal pozisyon, ön-arka akciğer grafide, kafa nötral pozisyonda iken T2-4 vertebra arasında, karinanın 1,5 cm superiorunda yerleşimdir. Daha büyük çocuklarda tüpün pozisyonu kafanın fleksiyon, ekstansiyon, baş-boyun rotasyonu ile değişebilir. Uygun radyolojik değerlendirme için mandibula görüntü alanına girmelidir. ETT'nin sağ ana bronş malpozisyonu, sağ akciğer overinflasyonu ve sol akciğer kollapsına ya da sağ taraflı tansiyon pnömotoraksa neden olur. Özefageal entübasyon ise mide distansiyonu, pnömomediastinuma neden olabilir. Larinks, farinkste yüksek yerleşim ise vokal kord hasarı, aspirasyonla sonuçlanır. USG hızlı, güvenli ve tekrarlanabilir olması, yüksek duyarlılığı nedeni ile son zamanlarda ETT pozisyonu değerlendirmesinde yerini almıştır. Sagittal uzun aks görüntülemede karina ve ETT tüpün ucu arasında mesafe ya da suprasternal yaklaşımda arkus aorta ve tüp ucu arasındaki mesafe ölçülür [15].

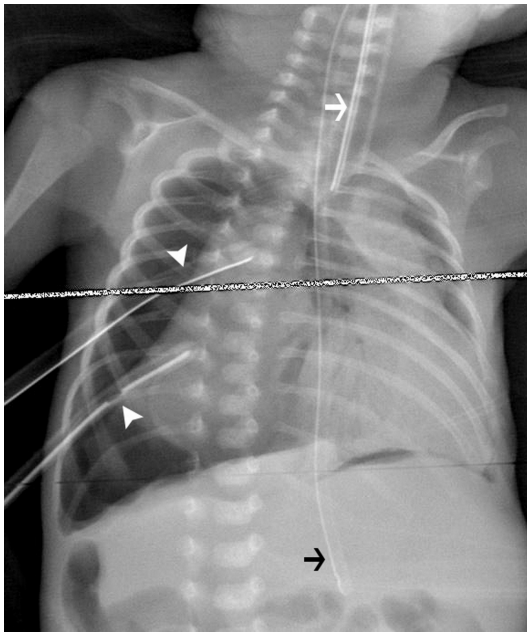
DRENAJ KATETERLERİ

Göğüs Tüpü

Yüksek basınçlı ventilasyon, zorlu resüsitasyon, yenidoğanın geçici takipnesi,

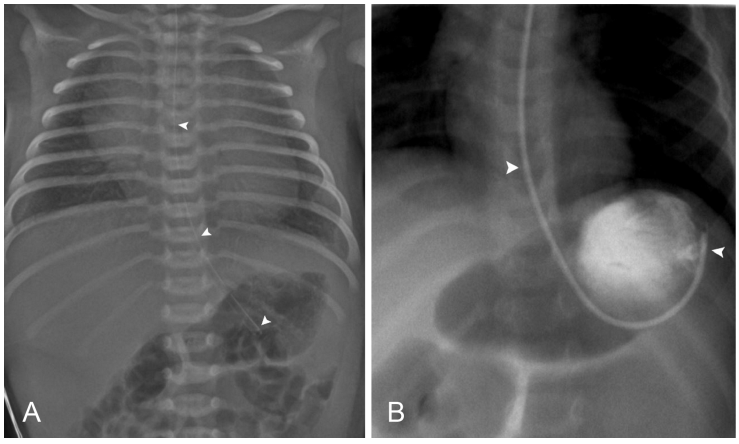


Resim 12. Akciğer ödemi ile uyumlu diffüz parankimal infiltrasyonları olan 10 günlük yenidoğanda venö-arteriyel ECMO. Sağ internal juguler venden giren sağ atriumda sonlanan kanül (mavi ok), sağ ana karotis arterden giren brakiosefalik kök düzeyinde sonlanan kanül (kırmızı ok).



Resim 14. 1 günlük yoğun takipneik kız bebek. Sağ hemitoraksa, orta hat şiftine neden olan pnömotoraks nedeni ile 2 adet göğüs tüpü yerleştirilmiş (beyaz ok uçları). NG kateter (siyah ok) ve ETT (beyaz ok) izleniyor.

respiratuar distress sendromu (RDS), mekonyum aspirasyon sendromu ve pulmoner hipoplazi gibi durumlar hava kaçağı- pnömotoraks riskini arttırır. Plevral effüzyon, hidrotoraks, şilotoraks ise nadirdir. Konvansiyonel plevral drenaj tüpleri düz, yan delikli, radyoopak tüplerdir (Resim 14). Pigtail kateterleri ise ucu kıvrık, radyoopak kateterlerdir. Pnömotoraksta anterosuperior, efüzyonda ise posteroinferiordan 3., 4., veya 5.interkostal aralıktan toraks içerisine girilir [16]. Radyografide tüm yan delikler ve tüp ucunun plevral boşlukta sonlandığı görülmelidir [17]. Tüpün deliklerinin ya da tamamının malpozisyonuna bağlı paryetal plevra, akciğer parankim, diyafram ya da göğüs duvarı hasarı görülebilir.



Resim 13. A, B. 2 günlük kız bebek, (A) PA grafide midede sonlanan orogastrik tüp (beyaz ok uçları). (B) 10 günlük erkek bebek, batın distansiyonu nedeni ile kontrastlı inceleme amacıyla NG kateterle (beyaz ok uçları) kontrast madde verilmiş.

KARDİYAK KAPAMA CİHAZLARI

PDA kapama tıkacı

PDA oklüzyonu preterm yenidoğanlarda cerrahi ligasyon ile, termlerde ise transkateter yolla duktus tıkama şeklinde gerçekleştirilir. Radyografide PDA lokalizasyonunda, vertebral kolon solu, sol ana bronş üzerinde koil ya da armut şekilli dansite olarak görülür [16].

SONUÇ

Kateter ve tüpler preterm ve term yenidoğanların izleminde sıklıkla kullanılsa da önemli komplikasyonlara neden olabilirler. Bu nedenle tüm kateterlere ait optimal pozisyonların pediatrist ve radyologlar tarafından bilinmesi önemlidir. Ultrasonografi yardımcı olsa da radyografi kateterizasyonu ve takibinde standart görüntüleme yöntemidir.

Kaynaklar

[1]. Shah D, Shah N. Sonographic evaluation of umbilical vein. *J Fetal Med*. 2018; *5*(3):185–91. [CrossRef]

[2]. Cohen RS, Ramachandran P, Kim EH, Glasscock GF. Retrospective analysis of risks associated with an umbilical artery catheter system for continuous monitoring of arterial oxygen tension. *J Perinatol*. 1995; *15*(3):195–8.

[3]. Narla LD, Hom M, Lofland GK, Moskowitz WB. Evaluation of umbilical catheter and tube placement in premature infants. *Radiographics*. 1991; *11*(5): 849–63. [CrossRef]

[4]. Wyers MR, McAlister WH. Umbilical artery catheter use complicated by pseudoaneurysm of the aorta. *Pediatr Radiol*. 2002; *32*(3):199–201. [CrossRef]

[5]. Hogan MJ. Neonatal vascular catheters and their complications. *Radiol Clin North Am*. 1999; *37*(6): 1109–25. [CrossRef]

[6]. Malik M, Wilson DP. Umbilical artery catheterization: a potential cause of refractory hypoglycemia. *Clin Pediatr*. 1987; *26*(4):181–2. [CrossRef]

[7]. Schlesinger AE, Braverman RM, DiPietro MA. Pictorial essay. Neonates and umbilical venous catheters: normal appearance, anomalous positions, complications, and potential aid to diagnosis. *AJR Am J Roentgenol*. 2003; *180*(4):1147–53. [CrossRef].

[8]. Derinkuyu BE, Boyunaga OL, Damar C et al. Hepatic complications of umbilical venous catheters in the neonatal period: the ultrasound spectrum. *J Ultrasound Med*. 2018; *37*(6):1335–44. [CrossRef]

[9]. Piper HG, de Silva NT, Amaral JG, Avitzur Y, Wales PW. Peripherally inserted central catheters for long-term parenteral nutrition in infants with intestinal failure. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2013; *56*(5):578–81. [CrossRef]

[10]. Racadio JM, Doellman DA, Johnson ND, Bean JA, Jacobs BR. Pediatric peripherally inserted central catheters: complication rates related to catheter tip location. *Pediatrics*. 2001; *107*(2):E28. [CrossRef]

[11]. Mok YH, Lee JH, Cheifetz IM. Neonatal extracorporeal membrane oxygenation: update on management strategies and long-term outcomes. *Adv Neonatal Care*. 2016; *16*(1):26–36. [CrossRef]

[12]. Thompson AF, Luan J, Al Aklabi MM, Cave DA, Ryerson LM, Noga ML. Pediatric extracorporeal membrane oxygenation (ECMO): a guide for radiologists. *Pediatr Radiol*. 2018; *48*(10):1488–502. [CrossRef]

[13]. Bilgen H, Kültürsay N, Türkyılmaz C. Türk Neonatoloji Derneği sağlıklı term bebeğin beslenmesi rehberi. *Türk Pediatr Ars*. 2018; *53*(1):128–37.

[14]. Wolf JA, Myers EH, Remon JI, Blumfield E. Imaging findings of iatrogenic pharyngeal and esophageal injuries in neonates. *Pediatr Radiol*. 2018; *48*(12):1806–13. [CrossRef]

[15]. Sharma D, Tabatabaii SA, Farahbakhsh N. Role of ultrasound in confirmation of endotracheal tube in neonates: a review. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2019; *32*(8):1359–67. [CrossRef]

[16]. Hunter TB, Taljanovic MS, Tsau PH, Berger WG, Standen JR. Medical devices of the chest. *Radiographics*. 2004; *24*(6):1725–46. [CrossRef]

[17]. Liszewski MC, Daltro P, Lee EY. Back to fundamentals: radiographic evaluation of thoracic lines and tubes in children. *AJR Am J Roentgenol*. 2019; *212*(5):1–9. [CrossRef]

Neonatal Dönemde Tüp ve Kateterler

Merve Yazol, Öznur Boyunağa

Sayfa 364

UAK yüksek ya da aşağı yerleşimli olarak bırakılabilir. Yüksek yerleşimde kateterin ucu T 6-9 seviyesinde olup aorta ana dallanmalarının üzerinde supradiafragmatik yerleşimlidir ve komplikasyon riski daha düşüktür. Aşağı yerleşim için ise iliak bifurkasyon üstü – renal ostium altı L 3-5 seviyesi önerilir. Komplikasyon riskini azaltmak ve aortanın visseral dallarını korumak için T10- L2 arası ya da L4'ün inferioru seviyesinden sakınmak gerekir.

Sayfa 364

UVK ucu ideal olarak T8-9 düzeyinde kardiak siluet dışında, suprahepatik VKİ ya da VKİ- sağ atriyal bileşkede yerleşim göstermelidir.

Sayfa 365

UVK pozisyonunun değerlendirilmesinde sağ atrium-VKİ bileşkesi, vertebra seviyelerine göre daha duyarlıdır.

Sayfa 365

Kateterden verilen sıvı ekstravazasyonunun zamanına bağlı olarak parankim içi koleksiyon anekoik-heterojen- hiperekoik, BT'de portal trase komşuluğunda birleşme eğilimli ekstravazasyon alanları olarak görülebilir. TPN'ye bağlı kimyasal hasar sonucu nekroz, koleksiyon USG'de kateter trasesinde iyi sınırlı, yağ içeriğine bağlı hiperekoik rimi olan hipoekoik lezyonlar olarak görülür. Lezyonlar takipte boyutunda gerileme gösteren hiperekojen odaklar olarak izlenip kalsifikasyon barındırabilir.

Sayfa 366

PA radyografide kateter ucunun ideal pozisyonu kardiak siluet dışında VKS ile sağ atrium bileşke yeridir. Alt ekstremite girişli PICC'lerde ideal kateter ucu kardiak siluet dışında T 9-10 düzeyindedir.

Sayfa 368

Venö- venöz ve venö-arteriyel yoldan yerleştirilir. Neonatal dönemde venö-venöz tercih edilir, iki ayrı kanül ya da tek kanül-iki lümenlidir. Radyografide drenaj kanülü inferior atriokaval bileşke, reperfüzyon kanülü ise sağ atrium konumludur.

Sayfa 370

ETT için optimal pozisyon, ön-arka akciğer grafide, kafa nötral pozisyonda iken T2-4 vertebra arasında, karinanın 1,5 cm superiorunda yerleşimdir.

Neonatal Dönemde Tüp ve Kateterler

Merve Yazol, Öznur Boyunağa

1. Umblikal arteriyel kateter için olması gereken ve kaçınılması gereken düzeyler neresidir?
   a. T 6-10, T12-L2
   b. T 4-7, L4 altı
   c. T 8-9, T 10-12
   d. T 6-10, L 4 üzeri
   e. T 8-10, L1-5

2. Umblikal venöz katetere bağlı TPN komplikasyonları USG'de nasıl izlenir?
   a. İyi sınırlı koleksiyonlar
   b. Periferal hiperekoik rim
   c. Erken dönemde hipoekoik lezyon
   d. Geç dönemde kalsifikasyon barındıran hiperekoik lezyonlar
   e. Hepsi

3. Endotrakeal tüp için hangisi yanlıştır?
   a. Karinanın yaklaşık 1,5 cm superiorunda yerleşim göstermelidir.
   b. Optimal pozisyon T4-6 vertebra arasındadır.
   c. Son zamanlarda tüp yerleşimi için USG kullanılmaya başlanmıştır.
   d. Sagittal görüntülemede karina ve ETT tüpün ucu arasında mesafe ya da suprasternal yaklaşımda arkus aorta ve tüp ucu arasındaki mesafe ölçülür.
   e. En sık tüp malpozisyonu sağ ana bronkus yerleşimidir.

4. Göğüs tüpü kateteri hangi interkostal aralıktan yerleştirilir?
   a. 8-10
   b. 6-8
   c. 1-3
   d. 3-5
   e. 5-7

5. Umblikal venöz kateter için en duyarlı anatomik lokalizasyon neresidir?
   a. Sağ atrium
   b. Sol portal ven
   c. VKİ-sağ atrium bileşkesi
   d. Duktus venosus
   e. Subdiafragmatik vestibulum

Cevaplar: 1a, 2e, 3b, 4d, 5c

TÜRK RADYOLOJİ DERNEĞİ

TÜRK RADYOLOJİ SEMİNERLERİ

Trd Sem 2021; 9: 376-390

Neonatal Hepatopankreatobiliyer Sistem Patolojileri

Selahattin Durmaz, Zuhal Bayramoğlu

ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Neonatal dönemde hepatobiliyer sistemde görülen kolestatik hastalıklar, tümöral lezyonlar, vasküler ve edinilmiş patolojilerin, önemli klinik özellikleri ve görüntüleme bulguları.
- Neonatal dönemde pankreasta görülen konjenital anomaliler ve herediter hastalıklar, inflamatuar hastalıklar ve tümöral lezyonların, önemli klinik özellikleri ve görüntüleme bulguları.

Durmaz S, Bayramoğlu Z. Neonatal hepatopankreatobiliyer sistem patolojileri. Trd Sem 2021; 9: 375-391.

GİRİŞ

Neonatal dönem hepatopankreatobiliyer sistem patolojileri çocuk yaş grubunun önemli morbidite sebeplerindendir. Bu patolojilerin bir kısmı sadece bu yaş grubuna özgüdür. Biliyer atrezi başta olmak üzere bu hastalıkların prognozunda erken tanı oldukça önemlidir. Tanıda radyolojik görüntüleme anahtar role sahiptir ve ultrasonografi her zaman ilk tercih edilen görüntüleme yöntemidir [1]. Bu derlemede, hepatobiliyer sistem patolojileri; kolestatik hastalıklar, tümöral lezyonlar, vasküler ve edinilmiş patolojiler başlıkları altında, pankreas patolojileri ise konjenital anomaliler ve herediter hastalıklar, inflamatuar hastalıklar ve tümöral lezyonlar başlıkları altında görüntüleme bulguları ile birlikte ele alınacaktır.

1. HEPATOBİLİYER SİSTEM

1.1. Kolestatik Hastalıklar

Neonatal dönemde term bebeklerde insidansı 1/2500 olarak bildirilmiş olup bu oran pretermlerde daha yüksektir. Etyoloji hepatoselüler (enfeksiyonlar, otoimmün, genetik ve metabolik patolojiler) ve biliyer (yapısal anomaliler, intra-ekstrahepatik safra yolu obstrüksiyonu) kaynaklı olabilir. Biliyer atrezi (BA) neonatal kolestazın (NK) en sık (%25-%40) sebebidir [1, 2]. Sarılık, koyu idrar ve akolik dışkılama tipik klinik bulgulardır. Direkt (konjuge) hiperbilirubinemi ile birlikte transaminaz (ALT, AST) ve gama glutamil transpeptidaz (GGT) yüksekliği görülür. GGT, NK ayırıcı tanısında önemli bir belirteç olup, BA daha

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

✉ Selahattin Durmaz • dr.selahattindurmaz@gmail.com

© 2021 Türk Radyoloji Derneği.
Tüm hakları saklıdır.

doi: 10.5152/trs.2021.2021-33-44
turkradyolojiseminerleri.org

çok yükselir [3]. Kolestaz zemininde gelişen sarılık daima patolojiktir. Tanı ve tedavisi geciken olgularda kronik karaciğer hastalığı gelişir [2, 3]. Kuzey Amerika ve Avrupa Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji Ve Beslenme Derneklerinin yayınladığı ortak rehberde [2], 2 haftadan uzun süren (anne sütü ile beslenen bebeklerde 3 hafta beklenebilir) tüm neonatal dönem sarılıklarının kolestaz açısından tetkik edilmesi önerilmiş, total bilirubin değerinden bağımsız olarak direkt bilirubin değerinin 1 mg/dl'den yüksek olması patolojik olarak kabul edilmiştir [2].

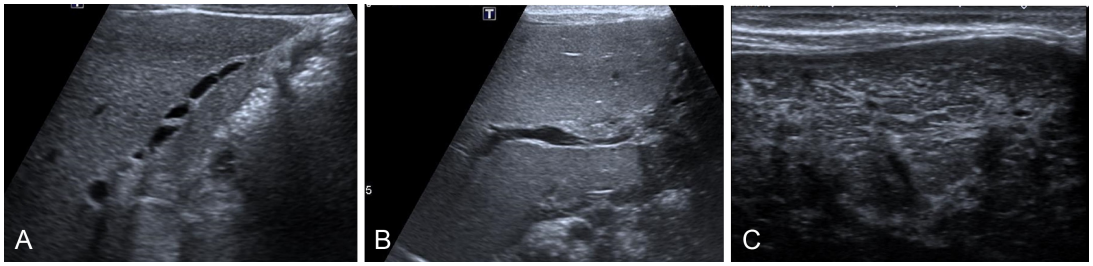
NK şüpheli olgularda ultrasonografi (USG), obstrüktif ve nonobstrüktif patolojilerin ayrımında ilk seçenek görüntüleme yöntemidir. Ayrım yapılamayan olgularda, endoskopik retrograd kolanjiopankreatografi (ERKP), manyetik rezonans kolanjiopankreatografi (MRKP) ve hepatobiliyer sintigrafi (HBS) gibi görüntüleme yöntemleri de kullanılabilir. Kesin tanı genellikle karaciğer biyopsisi ya da intraoperatif kolanjiogram ile konur [2, 4].

1.1.1. Biliyer Atrezi

BA intrahepatik ve ekstrahepatik safra yollarını etkileyen progresif inflamasyon, fibrozis ve destrüksiyon sonucu gelişen obliteratif kolanjiyopatidir [5]. İnsidansı coğrafya ve etnik kökene bağlı olarak farklılık göstermekte olup Avrupa ve Kuzey Amerika'da 10-19 000 canlı doğumda 1 iken, Doğu Asya'da 5000 canlı doğumda 1'dir [2, 3, 5]. Kızlarda, erkek çocuklara oranla hafif artmış sıklık saptanmıştır (E:K=1:1,5) [3]. Obliteratif kolanjiopati gelişimini tetikleyen genetik, enfektif ve inflamatuar faktörlerin etkili olduğu düşünülmektedir [2, 3]. Hastaların %70-80'inde izole formda, %10-20'lik kısımda başka malformasyonlar eşlik etmektedir. En sık görülen Biliyer Atrezi Splenik Malformasyon Sendromu'nda polispleni, situs inversus ve çeşitli kardiyovasküler anomaliler izlenmektedir [3, 5]. Ayrıca vakaların %8'lik kısmını oluşturan, BA bulgularına ek olarak porta hepatiste kistik yapı görülmesi ile karakterize kistik BA alt tipi de tanımlanmıştır [6]. Ana tedavi metodu, Kassai prosedürü olarak da bilinen safra drenajının yeniden sağlanmasını amaçlayan hepatik portoenterostomi (HPE) ameliyatları postnatal ilk 60 günde uygulanırsa tedavi başarısı %70 iken 90 günden sonra ise %20'ye düşmektedir. Tedavide başarısız olunan hastalarda, sekonder biliyer siroz gelişmekte ve transplantasyon ihtiyacı doğmaktadır [2, 5]. BA, 2 yaş altında çocuklardaki karaciğer transplantasyonlarının %75'inden sorumludur [3].

Yüksek frekanslı problar ile değerlendirme USG'nin tanısal doğruluğu artmaktadır [6]. Safra kesesinin yokluğu, normalden küçük olması (uzunluk <15-19 mm), anormal morfoloji sergilemesi BA tanısını destekleyen bulgulardır (Resim 1A). Ancak, BA olgularının yaklaşık %20'sinde safra kesesinin normal olabileceği de akılda tutulmalıdır [3, 5, 6]. Zhou ve ark'nın [7] meta-analizinde (1990-2015) [7], trianguler kord belirtisi ve eşlik eden safra kesesi anomalilerini BA tanısında en güvenilir bulgular olarak bildirilmiştir. Özellikle bu iki bulgunun bir arada görülmesi BA tanısı açısından oldukça anlamlıdır [7, 8].

EĞİTİCİ NOKTA



Resim 1. A–C. (A) Bilyer atrezi tanısı almış yenidoğanda 4 saat açlık süresine rağmen yeterli distansiyon sağlanamayan hipo-displastik safra kesesi. (B) Anterior periportal alanda 4 mm kalınlıkta trianguler kord işareti. (C) Periportal ve peribilyer alanda ileri derecede fibrozis lehine lineer ekojenite artışları

Trianguler kord belirtisi; portal ven bifurkasyonu anteriorunda, ortak safra kanalının fibrotik kalıntısını temsil eden tübüler ya da triangüler ekojen, >3-4 mm kalınlıktaki yapı olup %95'in üzerinde özgünlüğe sahiptir (Resim 1B). Ancak bu bulgunun izlenmemesi BA'yi ekarte ettirmez [3, 5]. Siroz zemininde karaciğer kan akımını korumak için kompansatuar olarak gelişen hepatik arter hipertrofisi (çap >1,5 mm), hepatik arter çapının portal ven çapına oranının artması (>0,45) ve hepatik subkapsüler kan akımı BA'nin diğer USG bulgularıdır [4]. Kistik BA alt tipinde, genel USG bulgularına ek olarak porta hepatiste kistik yapı izlenir. Tip 1 koledok kisti ile ayrımda, intrahepatik safra yollarında dilatasyon ve kist içerisinde çamur ya da taş izlenmesi koledok kistini destekler [4]. Hastalığın ilerlemesi ile geç dönemde hepato-splenomegali, karaciğer parankiminde kabalaşma-heterojenite gibi bulgular eklenir [6] (Resim 1C).

MRKP, ekstrahepatik safra yollarının tamamının görüntülenmesi halinde BA'yi dışlamak için kullanılabilir ancak yüksek maliyet, sedasyon ihtiyacı, yanlış pozitif ve yanlış negatif sonuçlar nedeniyle rutinde kullanımı sınırlıdır [4, 6] Hepatobiliyer iminodiasetik asit (HIDA) sintigrafisi özellikle yüksek sensitivitesi nedeniyle obstrüktif ve obstrüktif olmayan patolojileri ayırt etmede yardımcı bir yöntemdir. Ciddi neonatal hepatit (NH), Alagille sendromu, kistik fibroz, alfa 1 antitripsin eksikliği gibi yalancı pozitif sonuçlar ortaya çıkabilir [9]. Kesin BA tanısında altın standart yöntem intraoperatif kolanjiogramdır [4].

1.1.2. İdiyopatik Neonatal Hepatit

Neonatal dönemde sebebi açıklanamayan veya cerrahi gerektirmeyen kolestaz ya da hepatit olguları idiyopatik neonatal hepatit (INH) başlığı altında incelenir..Görüntülemede, safra kesesinin boyut, morfoloji ve fonksiyonu normaldir. Hepatomegali, parankimde ekojenite artışı ve periportal ödem gibi nonspesifik bulgular izlenebilir [4, 6]. Hepatobiliyer sintigrafi BA'nin dışlanması ve safra yollarının patent olduğunun gösterilmesi için kullanılabilir ancak özgünlüğü düşüktür [9].

1.1.3. Alagille Sendromu

Arteriohepatik displazi olarak da biinen Alagille sendromu (ALGS), JAG1 ve NOTCH2 genlerindeki mutasyon sonucu gelişen multisistemik, otozomal dominant kalıtılan bir hastalıktır [6]. İnsidansı 70 000-100 000'de 1 olarak bildirilmiştir [10]. Histopatolojik olarak intrahepatik safra yollarının azlığı tipik bulgusudur. Alagille sendromunun 5 major tanı kriteri olan, kolestaz, dismorfik yüz (geniş alın, küçük sivri çene), oküler anomaliler (posterior embriyotokson), vertebral anomaliler (kelebek vertebra) ve konjenital kardiyak patolojilerden (en sık periferal pulmonik stenoz) 3'ünün görülmesi tanısaldır [6, 10]. Hastaların %70'inde kolestaz bulguları görülür [10] ve bunların %15'inde karaciğer transplantasyon ihtiyacı doğar [6]. BAnin aksine, Kasai prosedürü uygulanan hastalarda morbidite artar ve karaciğer bulguları progrese olur.Tedavi yaklaşımlarındaki bu farklılıklar nedeniyle ALGS'nun, BA başta olmak üzere diğer NK etyolojilerinden ayrımı oldukça önemlidir [4, 6]. Cho ve ark [10] NK tanısı almış 186 hasta üzerinden yaptıkları çalışmada, direkt hiperbilirubinemisi olan, USG'de safra kesesi anomalisi tespit edilen bir yenidoğanda trianguler kord belirtisi ve hepatik arter hipertrofisinin yokluğunda ALGS düşünülmesi gerektiğini bildirmişlerdir. Şüpheli olgularda kesin tanı karaciğer biyopsisi ve genetik mutasyonların gösterilmesi ile konur [1, 6, 10].

1.1.4. Koledok Kisti

Koledok kistleri (KK), intrahepatik ve/veya ekstrahepatik safra yollarının konjenital dilatasyonudur. İnsidansı, batı ülkelerinde 1/100 000-150 000 iken, bazı Asya ülkelerinde (Japonya) bu oran 1/13 000'de

EĞİTİCİ NOKTA

EĞİTİCİ NOKTA

olarak bildirilmiştir. Kız çocuklarında, erkek çocuklarına kıyasla daha sık görülür [11]. Genel teori genellikle Karoli hastalığının patogenezini açıklamak için kullanılan konjenital duktal plak malformasyonudur. Diğeri ise, anormal pankreatobiliyer bileşke (APBB) olarak bilinen, koledok ve pankreatik kanalın normalden daha uzun (>1,5 cm) bir ortak kanala sahip olması [12] ve pankreatik sıvının biliyer sisteme reflüsü sonucu safra yollarında kronik inflamasyon, destrüksiyon ve dilatasyon gelişmesidir. Hastalarda neonatal kolestaz veya batın içi kitle gibi semptomlar [3, 6] ile kolanjit, kolelityazis ve pankreatit gibi komplikasyonlar görülebilir. Kolanjiosellüler karsinom gelişme riski artmıştır [4].

KK, lokalizasyonlarına bağlı olarak Todani sınıflaması [12] ile 5 tipe ayrılır. Tip 1 (en sık, %80-90), ortak safra kanalının (OSK) fusiform ya da kistik dilatasyonudur (Resim 2). Tip 2, OSK'nın divertikül şeklinde sakküler dilatasyonudur. Tip 3, OSK'nın intraduodenal kistik dilatasyonudur. Koledokosel olarak da bilinir. Tip 4A'da, intrahepatik ve ekstrahepatik safra yollarını, tip 4B'de ise sadece ekstrahepatik safra yollarını etkileyen kistik dilatasyonlar izlenmektdir. Tip 5 (Karoli hastalığı), intrahepatik safra yollarının birkaç milimetre ile birkaç santimetre arasında değişen sakküler ya da fusiform dilatasyonudur. Otozomal resesif polikistik böbrek hastalığı (ORPBH) ile birlikte görülebilmektedir. Hepatik fibrozis eşlik eden olgular Karoli sendromu olarak adlandırılır [4, 6]. MRKP cerrahi planlamada ve hastalığın yaygınlığını tespit etmede kullanılabilir. Hepatobiliyer sintigrafi, izlenen kistlerin safra yolları ile ilişkisini göstermede faydalıdır [6].

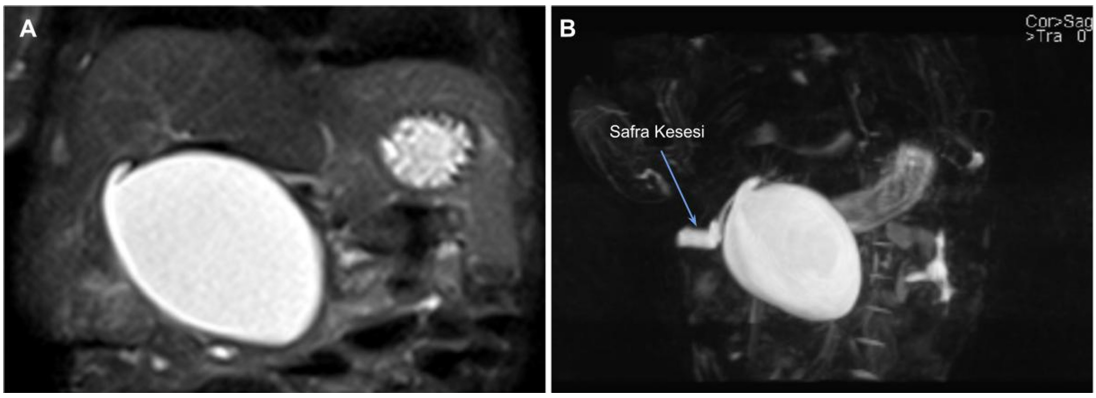
1.1.5. Kolelitiazis

Kolelitiazis yenidoğan döneminde nadiren görülür ancak sepsis, prematürite, uzun süreli total parenteral nutrisyon (TPN) gibi risk faktörleri safra taşı gelişimine sebep olabilir. Yenidoğan döneminde safra taşı bulunan bebeklerin çoğunda biliyer sistem anomalileri (koledok kisti gibi) veya hemolitik hastalıklar mevcuttur [1]. Koledokolitiazis ve kolanjit gibi komplikasyonlar gelişebilir [1, 6]. Altta yatan predispozan faktörün kaldırılması durumunda safra taşları 1 yaşına kadar kendiliğinden kaybolurlar bu nedenle komplikasyon gelişmediği sürece tedavi gereksizdir. USG'de safra taşları küçük ekojen odak şeklinde görülürler ve boyutları 3 mm'yi geçmediği sürece posterior akustik gölgelenmeye izlenmez (Resim 3) [6].

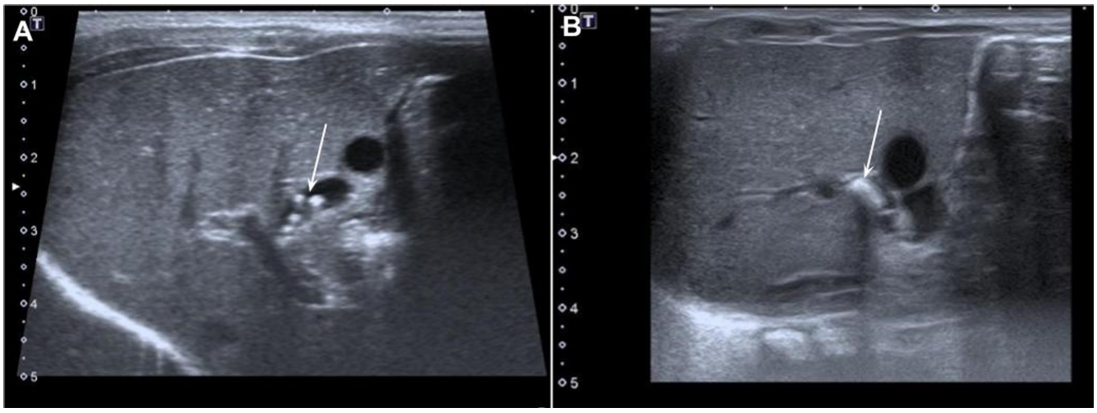
1.2. Tümöral Lezyonlar

1.2.1. İnfantil Hepatik Hemanjiyom

Güncel Uluslararası Vasküler Anomaliler Çalışma Grubu rehberinde [13] benign vasküler tümörler başlığı altında incelenen infantil hepatik hemanjiyom (İHH), yenidoğan döneminde



Resim 2. Koronal T2-AG (A) ve MRKP incelemede koledokta, tip 1 koledok kisti ile uyumlu olarak fusiform tarzda dilatasyon izlenmektedir.



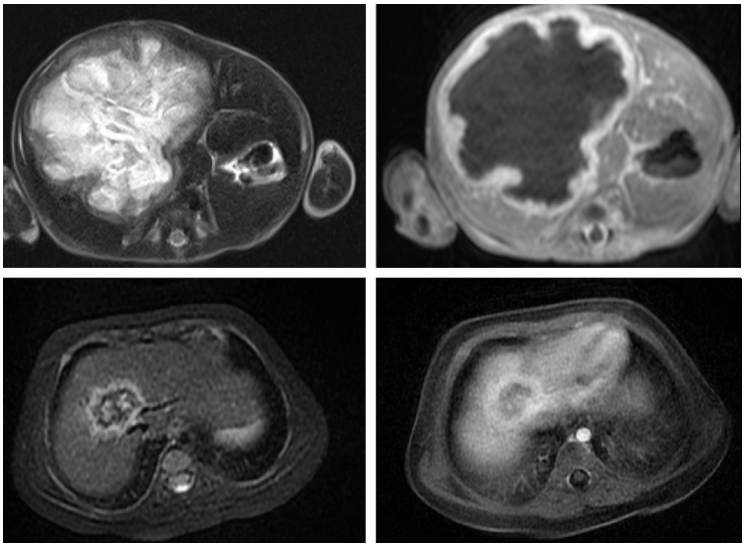
Resim 3. İki farklı yenidoğanda, safra kesesi lümeninde ekojen kalkül imajları izlenmektedir (oklar).

görülen en sık benign karaciğer tümörüdür. Daha önce bu lezyonlar için kullanılan hemanjioendotelyoma terimi günümüzde kullanılmamaktadır. Kız çocuklarında, görülme oranı hafif de olsa daha yüksektir(1,3-2:1). Beşten fazla kutanöz infantil hemanjiyomu bulunan hastalarda İHH açısından USG ile tarama önerilmektedir [14]. İHH tipik olarak doğumdan itibaren ilk haftalarda (4-8 hafta) ortaya çıkar ve proliferatif faz olan ilk aylarda büyüme gösterirken oldukça yavaş ilerleyen (8-9 yıl) regresyon fazı ile birlikte puberte döneminde tamamen rezorbe olurlar [15]. Çoğunlukla patolojik tanı gerekmez [16]. Dağılımlarına bağlı olarak fokal, multifokal ya da diffüz (normal parankimin yerini almış sayısız lezyon) paternde görülebilirler [6]. Özellikle diffüz İHH olgularında batın içi kitle, obstrüktif sarılık, kusma gibi semptomlar ve yüksek debili kalp yetersizliği, abdominal kompartman sendromu, tüketim koagülopatisi gibi ciddi komplikasyonlar görülebilir. Bu tümörler tiroid hormonunu inaktive eden tip 3 iyodotironin deiyodinaz salgıladıklarından hastalarda hipotiroidizm gelişebilir. Multifokal ve diffüz İHH bulunan yenidoğanlarda seri tiroid fonksiyon testleri ve yakın kardiyak takip yapılmalıdır [16]. Asemptomatik olguların klinik takiplerinde "bekle ve gör" stratejisi uygulanarak lezyonların zamanla regrese olmaları beklenir. Semptomatik olgularda ise kliniğe bağlı olarak medikal (propranolol günümüzde altın standart), radyolojik (embolizasyon) ya da cerrahi tedavi uygulanır. Diffüz İHH, diğer tiplere kıyasla daha agresif ve tedaviye daha az yanıtlı olduğundan sıklıkla transplantasyon ihtiyacı doğabilir [14].

Hepatik hemanjiyomların bir diğer alt tipi olan konjenital hepatik hemanjiyom (KHH) ise doğum esnasında izlenir ancak İHH'da saptanan glukoz transporter-1 protein (GLUT-1) ekspresyonunun bu tümörlerde negatif olması ayrımda faydalıdır [15].

USG'de, fokal ve multifokal İHH'lar iyi sınırlı ve sferik morfolojide, hipoekoik veya bazen erişkin tip hepatik hemanjiyomlara benzer şekilde hiperekoik görülebilirler. Özellikle büyük olanlar nekroz, hemoraji, kalsifikasyon ve tromboza bağlı heterojen görünüm sergileyebilir. Diffüz tipte karaciğerde belirgin boyut artışı ve heterojen görünüm izlenir. Doppler incelemede İHH'lar tipik olarak hipervasküler lezyonlardır [16].

MRG'de, T2 ağırlıklı görüntülerde (AG) karaciğer parankimine kıyasla hiperintens, T1-AG'de ise hipointens izlenirler (Resim 4). Multifokal İHH'da iyi sınırlı, uniform çok sayıda lezyon görülürken diffüz İHH'da izlenen sayısız lezyonlar normal karaciğer parankimin yerini almıştır ve belirgin hepatomegali mevcuttur. Kontrastsız BT'de bu lezyonlar tipik olarak hipodens izlenirler. Büyük olanlarda hiperdens hemoraji ve kalsifikasyon alanları görülebilir. Dinamik kontrastlı MRG ve BT'de erken arteryel fazlarda diffüz veya periferik, geç fazlarda ise progresif sentripedal kontrastlanma gösterirler [15, 16].Küçük İHH'larda erken fazlarda uniform kontrastlanma görülebilirken, büyük olanlarda ise hemoraji ve nekroz nedeniyle geç fazlarda



Resim 4. Karaciğer sağ lobunda, T2 ağırlıklı incelemelerde hiperintens görünümde ve sentripedal kontrastlanma gösteren infantil hepatik hemanjiom 3 aylık tedavi sonrası belirgin regrese görünümdedir.

santral kesim kontrastlanmayabilir [15]. İHH' da görülebilen arteriovenöz şantlarda akım hızı artmış vasküler yapılar, T2-AG'lerde lezyon içerisinde ve etrafında flow voidler şeklinde izlenirler. Özellikle büyük ve diffuz İHH'larde arteriyovenöz şant varlığı hemodinamiyi ciddi şekilde etkileyebilir ve çölyak trunkus distalindeki aorta segmentlerinde kalibrasyonda azalma görülebilir [6, 15]. KHH ve İHH'un görüntüleme özellikleri benzerdir ve radyolojik olarak ayrımları güçtür. Kalsifikasyon varlığı, heterojenite ve sınırların belirsiz olması KHH'u destekler [15].

EĞİTİCİ NOKTA

1.2.2. Mezenkimal Hamartom

Mezenkimal hamartom (MH) immatür mezenkimal dokular ve anormal safra yollarından oluşan benign karaciğer tümörüdür [6]. Çoğunlukla 2 yaşın altında görülür (vakaların %85'i 3 yaşın altında, %95'i 5 yaşın altında). Tipik olarak büyük kitlesel lezyonlardır ve boyutları 30 cm'ye kadar ulaşabilir. Nadir de olsa MH olgularında undiferansiye embriyonel sarkoma malign transformasyon bildirilmiştir. Lezyonların hızlı büyüme potansiyelleri ve malign transformasyon olasılığı nedeniyle kesin tedavi komplet cerrahi rezeksiyondur. Tam rezeke edilemeyen lezyonlarda rekürrens riski olsa da parsiyal rezeksiyon ya da aspirasyon yapılabilir. Bazı olgularda transplantasyon ihtiyacı bildirilmiştir [16].

MH'lar, değişken oranda kistik ve solid komponentler barındıran büyük (>10 cm) kitlesel lezyonlardır. Hemoraji ve nekroz nadiren görülür ve varlıkları maligniteyi düşündürür [16]. Bu tümörler, çoğunlukla multikistiktir ve sağ lobda (%75) yerleşim gösterirler [17].

USG'de, kistik komponentler anekoik, solid komponentler ise hiperekoik izlenir. Kistik yapılar içerisinde ekojen septasyonlar görülebilir. Doppler incelemede solid komponent ve septalarda minimal vaskülarizasyon mevcuttur. BT'de genelde kompleks kistik kitleler şeklinde izlenirler. İntravenöz kontrast madde sonrası septalarda ve solid komponentlede minimal kontrastlanma görülür. Kalsifikasyon nadirdir [15, 16]. Yüksek protein içerikli kistler T1-AG'lerde hiperintens izlenebilir. Solid komponentler fibrozis nedeniyle T1 ve T2-AG'lerde karaciğer parankimine kıyasla hipointens görülürler. BT'de olduğu gibi, postkontrast görüntülerde solid komponent ve septalarda hafif kontrastlanma görülü [16].

1.2.3. Hepatoblastom (HB)

Infantil dönemde ve erken çocukluk döneminde en sık görülen primer malign karaciğer tümörüdür. Prematürite ve düşük doğum ağırlığı önemli risk faktörleridir. Vakaların çoğu sporadik olsa da bazı genetik sendromlarda (familyal adenomatöz polipozis, Beckwith-Wiedemann, hemihipertrofi, trisomi 18...) HB görülme riski artmıştır. Hastalar genelde ele gelen batın içi kitle ya da iştahsızlık, kilo kaybı gibi nonspesifik semptomlarla başvururlar. Hastaların %90'ında oldukça yüksektir ve AFP yüksekliği görülmeyen olgularda prognoz daha kötüdür. Yenidoğan döneminde 25 000-50 000 ng/mL'ye ulaşan AFP yüksekliği görülebilir ve bu değerler erişkin düzeyine (<25 ng/mL) ortalama 6-8 ayda iner. Metastatik ya da yaygın HB olgularında AFP değerleri >1 000 000 ng/mL'ye ulaşabilmektedir. En sık akciğer metastazı görülür [18]. HB olgularında tedavi öncesi evrelemede en sık PRETEXT (PRETreatment EXTent of tumor) evreleme sistemi kullanılır. Temel olarak, karaciğerin 4 ana segmentinden (sağ anterior, sağ posterior, sol lateral ve sol medial) kaçına tümörün uzandığı, vasküler invazyon ve uzak metastaz varlığı açısından değerlendirme yapılır. Hastalığın evresine bağlı olarak direkt cerrahi rezeksiyon ya da neoadjuvan kemoradyoterapi sonrası cerrahi rezeksiyon yapılabilir. Rezeksiyonun mümkün olmadığı tümörlerde karaciğer transplantasyonu uygulanır [6, 15, 18].

EĞİTİCİ NOKTA

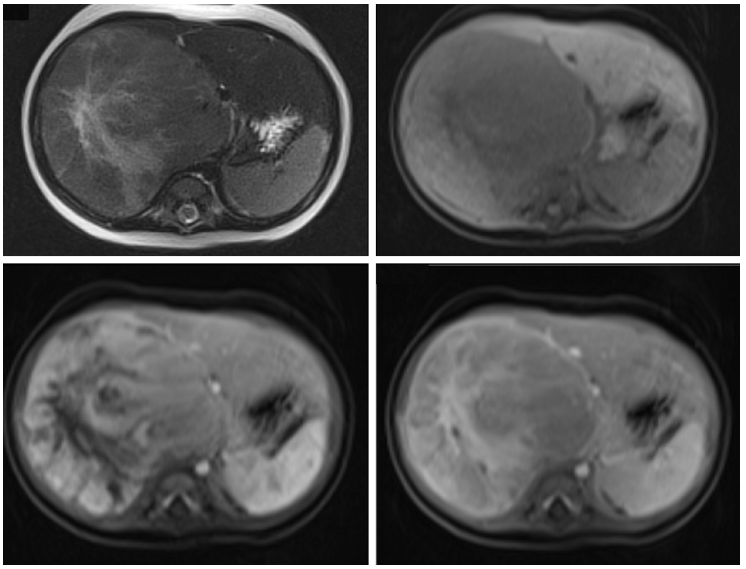
HB tanısında, evreleme ve tedavi planlamasında görüntüleme oldukça önemli bir role sahiptir. Bu tümörler genelde, büyük (>12 cm), iyi sınırlı, nekroz ve hemoraji alanları içeren heterojen kitlesel lezyonlardır. Daha nadir karşılaşılan multifokal ve infiltratif formları da mevcuttur. Epitelyal tip tümörler daha homojen izlenirken, mikst tip ve mezenkimal tip tümörler daha heterojen görünüme sahiptir [15, 18]. USG'de sıklıkla, iyi sınırlı, karaciğer parankimine göre hiperekojen solid kitlesel lezyonlar olarak izlenirler. Nekroz ve hemorajiyi temsil eden anekoik ve hiperekoik alanlar kitlenin heterojen görünümüne katkıda bulunur. HB, kontrastsız BT'de, karaciğer parankimine göre hipodens, iyi sınırlı, büyük kitleler şeklinde izlenirler. Hiperdens hemoraji ve kalsifikasyon (%50) alanları da görülebilir. İntravenöz kontrast sonrası heterojen kontrastlanma gösterirler.Metastaz açısından toraks BT görüntülemesi önerilir [18]. MRG'de tipik olarak T1-AG'lerde hipointens T2-AG'lerde heterojen hiperintens izlenirler (Resim 5). T1-AG'lerde hiperintens hemoraji alanları da görülebilir. Dinamik kontrastlı serilerde heterojen kontrastlanma gösterirler ve yer yer kontrastlanmayan nekrotik alanlar barındırırlar. Dinamik serilerde washout, damar invazyonu ve tümör trombüsü açısından da değerlendirme yapılmalıdır. Difüzyon ağırlıklı görüntülerde belirgin difüzyon kısıtlaması gösterirler [18]. Genellikle hepatobiliyer fazda kontrast tutulumu göstermezler ancak az da fonksiyonel hepatosit barındırabilir ve kontrastlanabilir [15].

1.2.4. Metastaz

Pediatrik dönemde karaciğerde en sık görülen tümörler metastatik lezyonlardır. Neonatal dönemde en sık karaciğer metastazı yapan tümör nöroblastom olup bunu lösemi ve renal tümörler takip eder. Yolk sac tümörü, rabdomyosarkom ve rabdoid tümör neonatal dönemde karaciğer metastazı yapabilen diğer malignitelerdir [19].

1.3. Vasküler Patolojiler

Konjenital hepatik vasküler patolojiler; nadiren görülen, karaciğerin vasküler yapıları arasındaki anormal bağlantıları temsil eden malformasyonlardır. İzole olarak görülebilecekleri gibi herediter hemorajik telenjiektazi gibi sistemik hastalıklarla birliktelik gösterebilirler. Karaciğer dual kan akımına sahip olduğundan arteriovenöz (hepatik arter-hepatik ven), arterioportal (hepatik arter-portal ven) ve portovenöz (portal ven-hepatik ven) olmak üzere 3 tip malformasyon tanımlanmıştır. Mulliken sınıflamasına göre, arteriovenöz ve arterioportal



Resim 5. Karaciğer sağ lobu tama yakın dolduran T1 ağırlıklı incelemede hipointens, T2 ağırlıklı incelemede hiperintens, arteryal fazda hipervasküler görünümde ve venöz fazda washout gösteren PRETEXT evre 2 hepatoblastom.

şantlar yüksek akımlı, portosistemik şantlar ise düşük akımlı hepatik vasküler malformasyonlar başlığı altında incelenir [20].

1.3.1. Konjenital Hepatik Arteriovenöz Malformasyon (AVM)

İnsidansı 1/100.000'den azdır. Hastalar genelde, yüksek debili kalp yetersizliği, hepatomegali, portal hipertansiyon ve pulmoner hipertansiyon bulguları ile prezente olurlar. Bazı olgular geç çocukluk döneminde de tanı alabilir. İHH'dan farklı olarak neoplastik doku içermez, zamanla büyüme göstermez ve tedavi edilmedikçe regrese olmazlar. Tedavide öncelikle yüksek debili kalp yetersizliğine yönelik konservatif medikal yaklaşım uygulanır. Yanıtsız olgularda transkateter embolizasyon ile hedefe yönelik tedavi yapılabileceği gibi bazı vakalarda cerrahi rezeksiyon da uygulanabilir. Özellikle çok sayıda besleyici damarı bulunan ve diğer tedavi seçeneklerine yanıt vermeyen lezyonlarda karaciğer transplantasyonu tek tedavi seçeneğidir [20, 21].

USG'de AVM'ler tipik olarak tek lobda yerleşimli, normal parankimin yerini almış, yumuşak doku kitlesinin eşlik etmediği tortiyoz damar kümesi şeklinde izlenirler. Doppler incelemede bu bölgedeki arteryel ve venöz yapılarda yüksek hızlı, düşük dirençli (düşük rezistif indeks) kan akımı saptanır. Hepatik venlerde, kalibrasyonunda artış ve spektral Doppler incelemede arteriyel akım paterni görülebilir [20, 21]. Manyetik rezonans görüntüleme AVM ile İHH ayrımında oldukça faydalıdır. Yüksek kan akımlı anormal vasküler yapılar T2-AG'lerde flow voidler şeklinde izlenirler. Dinamik kontrastlı serilerde progresif sentripedal dolum gösteren İHH'lardan farklı olarak AVM nidusunda hızlı kontrastlanma ve erken yıkanma görülür [6, 21].

1.3.2. Konjenital Arterioportal Malformasyon (APM)

Hepatik arterler ile portal venöz sistem arasındaki anormal bağlantıyı temsil eder. Hepatik arterioportal şantlar sıklıkla travmaya

bağlı gelişirler. Konjenital form tüm vakaların %10'unu oluşturur [20]. Herediter hemorajik telenjiektazi, Ehler-Danlos sendromu ve BA ile birlikteliği bildirilmiştir [21]. Portal hipertansiyona sebep olduğundan, neonatal dönemde hastalarda abdominal distansiyon (asit), splenomegali ve tekrarlayan gastrointestinal sistem kanaması gibi semptomlar görülür [6]. Portal hipertansiyon zemininde irreversible karaciğer parankim hasarı gelişebilir [20]. Tedavide tek APM bulunan hastalarda transkateter embolizasyon oldukça faydalıdır. Embolizasyon ve cerrahiden fayda görmeyen hastalarda karaciğer transplantasyonu tek tedavi seçeneğidir [20, 21].

Doppler USG tanıda en faydalı görüntüleme yöntemidir. Hepatik arter ve portal ven çapı artmıştır. Portal vende pulsatil, hepatofugal kan akımı görülmesi oldukça tanısaldır. Etraf karaciğer parankiminde, yüksek akım hızına bağlı vibrasyon artefaktları görülebilir. Ciddi olgularda hepatik venlerde de pulsatil akım saptanabilir [6, 21].

1.3.3. Konjenital Portosistemik Şant (PSŞ)

Portal sistem ile sistemik venöz dolaşım arasındaki anormal bağlantıyı temsil eder. Prevalansı 1/30 000 olarak bildirilmiştir. Anatomik olarak intrahepatik ve ekstrahepatik olmak üzere ikiye ayrılır. Ekstrahepatik PSŞ'lar Abernethy malformasyonu olarak da bilinirler. Tip 1'de portal ven yoktur ya da belirgin hipoplaziktir. Splenik ve mezenterik venlerden gelen kan akımı tamamen sistemik dolaşıma geçer. Tip 2'de ise portal ven mevcuttur ve parsiyel şant izlenir. İntrahepatik PSŞ'lar için de çeşitli anatomik alt tipler tanımlanmıştır. Duktus venozus bu alt tiplerinden biridir. Çoğunlukla doğumdan sonra saatler içerisinde kapanır.Özellikle prematürelerde 1 aya kadar patent kalabilir. PSŞ bulunan yenidoğanlarda, galaktozemi (sütten geçen galaktozun karaciğeri bypass etmesiyle), kolestaz, karaciğer fonksiyon testlerinde (KCFT) anormallikler ve hiperamonyemi gibi çeşitli bulgular görülebilir. Bunların gelişmesinde ana mekanizma splanknik dolaşımın tümüyle ya da parsiyel olarak karaciğeri bypass edip doğrudan sistemik dolaşıma karışmasıdır [22]. Tedavi edilmeyen olgularda ilerleyen dönemde hepatik ensefalopati, hepatopulmoner sendrom gibi çeşitli komplikasyonlar gelişebilir. Fokal nodüler hiperplazi, hepatik adenom, hepatoblastom ve hepatoselüler karsinom gibi tümörlerin gelişme riski artmıştır [20, 22].

Küçük çaplı intrahepatik PSŞ'lar 1-2 yaşına kadar kendiliğinden regrese olabilirler ancak büyük kalibrasyonlu intrahepatik şantlar ve ekstrahepatik şantlar tedavi edilmediği sürece gerilemezler [6, 22]. Portal ven patent olgularda, şant cerrahi yöntemlerle bağlanabilir ya da girişimsel radyoloji tarafından metalik koiller yardımıyla oblitere edilebilir. Şantın ligasyonu ya da obliterasyonu sonrası mutlaka portal ven basıncı kontrol edilmelidir. Portal venin izlenmediği ya da belirgin hipoplazik olduğu olgularda ise bu tedavi metodları uygulanamadığından karaciğer transplantasyonu düşünülmelidir [20].

Doppler USG ilk tercih edilen görüntüleme yöntemidir ancak ekstrahepatik PSŞ'ların tespit edilmesi zordur. Şantın görüntülenemediği olgularda, ana portal venin ve intrahepatik portal venöz dalların izlenmemesi, hepatik arterde kompansatuar çap artışı PSŞ olasılığını akla getirmelidir. Portal venin patent olduğu olgularda ise, spektral Doppler incelemede portal vende, kardiyak pulsasyona bağlı bifazik ya da trifazik akım paternleri görülebilir [6, 22]. BT ve MRG, PSŞ'ın sonografik olarak gösterilemediği olgularda yararlıdır. Ayrıca bu görüntüleme yöntemleri şantın lokasyonunun, büyüklüğünün ve oryantasyonunun daha iyi ortaya konulmasını sağlar [22].

1.3.4. Preduodenal Portal Ven (PPV)

Portal venin nadir bir konjenital anomalisidir. Embriyolojik dönemde portal ven, vitellin venin ventral ve dorsal dallarından gelişir. Normal gelişim esnasında ventral dallar tipik olarak atrofiye giderken dorsal dallardan portal

ven gelişir. PPV anomalisinde bu durumun tersi söz konusudur ve sonuç olarak portal ven, duodenum anteriorundan seyreder [23]. Polispleni ve BA olgularında da PPV insidansı artmıştır[6, 22]. Hastaların yarısı insidental olarak tespit edilirken, kalan yarısı duodenal obstrüksiyona bağlı dirençli kusma, kilo alamama gibi bulgularla başvururlar. Obstrüksiyonun sebebi genelde portal vendeki anomaliden ziyade PPV'e eşlik eden duodenal atrezi/stenoz ya da anüler pankreas gibi patolojilerdir [22].

1.4. Edinilmiş Patolojiler

1.4.1. Portal Ven Trombozu (PVT)

İnsidansı her 100.000 canlı doğumda 1 iken bu oran YYBÜ'lerinde tedavi gören çocuklarda 1000'de 36 olarak bildirilmiştir. Bazı hastalarda hafif derecede KCFT anormallikleri bildirilse de, PVT bulunan yenidoğanların kan testlerinde de çoğunlukla anormallik tespit edilmez [24]. En önemli risk faktörü umblikal venöz kateter (UVK) yerleştirilmesidir. Tromboz gelişiminde kateter (boyut, yer, süre) ve hasta (düşük doğum ağırlığı, sepsis hipoksi, infeksiyon…) ile ilişkili değişkenler önemli etkenlerdir. Tromboz çoğunlukla sol portal vende izoledir ve spontan rezorbe olur. Düşük oranda da (~%5) olsa hastaların bir kısmında uzun dönemde portal hipertansiyon ve gastrointestinal kanama gibi komplikasyonlar ve sol lob atrofisi gelişebilir [24]. Gri skala USG'de trombüs, lümen içerisinde ekojen materyaller şeklinde izlenir. Tam tıkanıklık durumunda Doppler USG'de lümende akım saptanmaz [6]. Kabul görmüş tedavi yaklaşımı; 1) klinik olarak güvenliyse UVK'in çekilmesi, 2) trombozun USG ile yakın takibi ve progresyon durumunda antikoagülan tedavi verilmesidir [25].

1.4.2. Hepatik Abse (HA)

Yenidoğan döneminde nadir görülen ancak fatal seyredebilen bir hadisedir. Literatürde günümüze kadar bildirilen olgu sayısı 100'ün altındadır. Sıklıkla doğumdan itibaren 2. hafta sonrasında görülürler [26]. Umblikal kateterizasyon ana risk faktörlerindendir. Özellikle TPN ile beslenen bebeklerde UVK'in uygunsuz pozisyonda olması apse gelişim riskini arttırır [6]. Neonatal sepsis, nekrotizan enterokolit, geçirilmiş cerrahi ve prematürite diğer risk faktörleri arasındadır. Hastalarda genellikle neonatal sepsisi düşündüren ateş, kusma, genel durum bozukluğu, beslenememe, CRP yüksekliği, lökositoz, KCFT yülsekliği izlenir. Geç kalınan olgularda cerrahi tedavi ihtiyacı artar ve çeşitli komplikasyonlar (transdiyafragmatik yayılım, PVT…) gelişebilir. USG, neonatal HA'nin tanısında ve tedaviye yanıtın takibinde en kullanışlı görüntüleme yöntemidir. Hepatik abseler tipik olarak periferik hiperekojen rimi bulunan, komplex, heterojen eko paternde, avasküler koleksiyonlardır. Hepatik apseye reaktif gelişmiş sağ taraflı plevral efüzyon da görülebilir [6]. Neonatal hepatik abse olgularında konservatif tedavi yaklaşımı ön plandadır.Yanıt alınamayan olgularda açık ya da USG-BT eşliğinde drenaj yapılabilir [26].

1.4.3. Hepatik Hematom (HH)

Çoğunlukla subkapsüler yerleşimlidir. Umblikal kateterizasyona bağlı vasküler yaralanma, sepsis, hipoksi, travma ve koagülopati neonatal HH nedenleri arasında sayılabilir. Ayrıca karaciğerde yerleşimli tümöral lezyonlar ve vasküler malformasyonların da kanayarak HH'a sebep olabilir [6, 27]. Büyük hematomlarda anemi, taşikardi, solukluk, sarılık gibi klinik bulgular görülebilir ve özellikle subkapsüler hematomlarda rüptür ve batın içerisine kanama riski mevcuttur [6, 28]. Neonatal HH'lar USG'de çoğunlukla, kompleks internal ekojeniteye sahip, avasküler koleksiyonlar şeklinde izlenirler [28]. Takip görüntülemelerde boyutlarda azalma ve eşlik eden kalsifik değişiklikler ayrımda faydalıdır. Batın içerisine kanama ve hemodinamik instabilite gelişen olgularda cerrahi tedavi uygulanır [27, 28].

2. PANKREAS

2.1. Konjenital Anomaliler ve Herediter Hastalıklar

2.1.1. Pankreas Divisum

Pankreasın en sık görülen konjenital anomalisidir. İnsidansı ERKP uygulanan hastalarda %3-8, MRKP çekilenlerde ise %9'dur [29]. Embriyolojik dönemde, dorsal (Santorini kanalı) ve ventral (Wirsung kanalı) pankreas kanallarının eksik ya da yetersiz füzyonu sonucu gelişir. Vakaların çoğunda dorsal ve ventral kanal arasında herhangi bir bağlantı bulunmazken (tip 1), bazı olgularda iki kanal arasında ince bağlantılar görülebilir (tip 2), bazılarında ise ventral kanal total olarak izlenmez (tip 3) [8, 30]. Akut pankreatit insidansı %25-38 olarak bildirilmiştir [29]. MRKP'de, dorsal pankreatik kanalın, ortak safra kanalını, major papillaya döküldüğü seviyenin kranialinde, anteriordan çaprazlayıp minör papillaya açılması tanısaldır. Minör papilla düzeyinde Santorinosel olarak adlandırılan fokal dilatasyon da görülebilir [29, 30].

EĞİTİCİ NOKTA

2.1.2. Anüler Pankreas

Pankreas divisumdan sonra ikinci en sık konjenital pankreas anomalisidir. Ventral pankreas tomurcuğunun anormal rotasyonu neticesinde, duodenumun pankreas dokusu tarafından kısmen ya da tamamen çevrelenmesidir.Prevalansı 1/2000 olarak bildirilmiştir. En sık duodenum 2. kıta etkilenirken (%85), daha az sıklıkla (%15) 1. ve 3. kıta etkilenebilir [8, 30]. Ekstramural ve intramural olmak üzere iki tip tanımlanmıştır. Ekstramural tipte ventral kanal duodenumu çevreleyip ana pankreatik kanala açılır. Hastalar sıklıkla tıkayıcı semptomlarla başvururlar. İntramural tipte ise pankreatik doku dudenum duvarındaki kas liflerine karışmıştır ve çok sayıda küçük kanal vasıtasıyla direkt duodenuma drene olur. Bu gruptaki hastalarda duodenal ülser bulguları ön plandadır[8, 29]. Neonatal dönemde, anüler pankreas olgularının yarısında duodenal obstrüksiyon bulguları gelişir. Yaklaşık %70'inde ise duodenal stenoz/atrezi, Down sendromu ve konjenital kalp hastalıkları gibi konjenital anomaliler mevcuttur[30, 31]. Duodenal obstrüksiyon semptomları bulunan olgularda, düz abdominal radyografi ve USG'de "double bubble" işareti görülebilir. Bilgisayarlı tomografi ve MRG'de obstrüksiyon bulgularının yanında pankreatik dokunun duodenumu kısmen ya da tamamen çevrelediği izlenir. MRKP'de ise annüler pankreatik kanal duodenumu çevrelemektedir. İnkomplet anüler pankreas olgularında, pankreatik doku duodenumu anterolateral ya da posterolateralden kısmen çevreler ve "timsah çenesi" görünümü oluşturur [30].

2.1.3. Ektopik Pankreas

Ektopik pankreas, pankreatik dokunun normal pankreas ile anatomik ya da vasküler bağlantısı bulunmaksızın başka bir lokasyonda yerleşimli olmasıdır. Toplumda görülme oranı otopsi serilerinde %1 ile %15 arasında değişkenlik göstermektedir [31]. Sıklıkla gastrik antrum, proksimal duodenum ve jejunumda submukozal yerleşim gösterir. Hastalar genelde asemptomatiktir ve insidental tanı alırlar ancak bazı olgularda epigastrik ağrı, peptik ülser yakınmaları, hemoraji ya da invajinasyon görülebilir. Ektopik pankreas dokusunda da, enflamatuar ve neoplazik hadiseler görülebilir [29, 30]. Bilgisayarlı tomografi ve MRG'de ektopik pankreas dokusu normal pankreas ile aynı dansite/intensitede izlenir [31].

EĞİTİCİ NOKTA

2.1.4. Kistik Fibrozis (KF)

KF transmembran regülatör (KFTR) proteinini kodlayan gendeki mutasyon sonucu gelişen, özellikle ekzokrin gland fonksiyonlarını etkileyen, otozomal resesif,

herediter bir hastalıktır [32]. İnsidansı 100 000 canlı doğumda 19,9 olarak bildirilmiştir. Etkilenen olgularda steatore, malabsorbsiyon ve gelişme geriliği gibi klinik bulgular görülür [33]. Salgı epitellerinde klor transportunun bozulması sonucu üretilen salgıda viskozite artışı ve obstrüksiyon gelişir ve hastaların %85-90'ında pankreas yetersizliği ile sonuçlanır [8].

Görüntülemede ilerleyen dönemlerde normal pankreas dokusu yerini yağ doku, fibrozis ve kalsifikasyonlara bırakır. Geç dönemlerde USG'de, pankreas boyutları azalır, yağ birikimine bağlı parankim hiperekojen görünüm kazanır. Duktal dilatasyonlar neticesinde hipoekoik kistik lezyonlar örülebilir. Manyetik rezonans görüntülemede, yağ infiltrasyonu, fibrozis bulguları ve kistik dilatasyonlar daha ayrıntılı görüntülenebilirken, BT ise kalsifikasyonların tespitinde daha faydalıdır [8].

EĞİTİCİ NOKTA

2.1.5. Shwachman-Diamond Sendromu

Ekzokrin pankreas yetersizliği, kemik iliği disfonksiyonu, gelişme geriliği ve metafizyel kondrodisplazi gibi iskelet anomalileri ile karakterize, nadir görülen, otozomal resesif, multisistemik bir hastalıktır. Hastalar malabsorbsiyon bulguları ile başvururlar. Ter testinin normal olması KF'den ayrımda yardımcıdır. USG'de yağ birikimi nedeniyle pankreasta diffüz ekojenite artışı mevcuttur. Pankreas boyutlarında azalma izlenmez [34].

2.2. İnflamatuar Hastalıklar

2.2.1. Pankreatit

Neonatal pankreatit oldukça nadir görülen bir hadisedir. Yapısal anomaliler (pankreas divisum, biliyer sistem anomalileri…), sistemik hastalıklar (sepsis, şok…), infeksiyon ve metabolik hastalıklar (hiperlipidemi, hiperkalsemi) başlıca etyolojik faktörlerdir [35]. Hastalar ateş, genel durum bozukluğu, irritabilite, oral alımın azalması gibi bulgular ile başvururlar. USG ilk başvurulacak görüntüleme yöntemidir. Pankreasta fokal ya da diffüz volüm artışı, ödeme bağlı hipoekoik görünüm, pankreatik kanalda çap artışı ve peripankreatik sıvı tespit edilmesi, pankreatiti düşündüren tipik USG bulgularıdır [32].

2.3. Tümöral Lezyonlar

Non-hodgkin lenfoma ve nöroblastom başta olmak üzere bazı agresif tümörlerin sekonder pankreas tutulumu daha sıktır [36].

2.3.1. Pankreatoblastoma (PB)

Erken çocukluk döneminin en sık görülen pankreas tümörüdür. Erkeklerde yaklaşık 2 kat daha sık görülür [32, 36]. Vakaların çoğu sporadik olmakla birlikte özellikle konjenital olguların Beckwith-Wiedemann sendromu ile birlikteliği mevcuttur [32, 37]. HB ve embriyonel karsinom gibi embriyonel tümörlere benzer şekilde PB olguların 1/3'ünde AFP yüksekliği görülebilir [36]. Tanı esnasında olguların 3'te 1'i metastatiktir ve karaciğer en sık metastatik odaktır [37].

PB boyutları 1,5 cm ile 20 cm arasında değişmekle birlikte ortalama 10,6 cm olarak bildirilmiştir. Hemorajik nekroz, kistik dejenerasyon alanları ve kalsifikasyonlar barındırabilirler [36]. USG ve BT'de iyi sınırlı, lobüle konturlu, heterojen ekojenite/dansitede, hipoekoik/hipodens kistik komponentler içeren dev kitleler şeklinde izlenirler. Çoğu iyi sınırlı olsa da yüksek gradeli olanların infiltratif davranış sergileyebilir ve nöroblastomu taklit edebilir [37].

2.3.2. Adacık Hücre Hiperplazisi (Nesidioblastozis)

Adacık hücre hiperplazisi, daha önce nesidioblastozis olarak adlandırılan, β hücre hiperfonksiyonu, neonatal hiperinsülinemi ve

hipoglisemi ile karakterize tümör benzeri patolojidir [37]. Hastalar, tipik olarak ciddi miktarda İV glukoz infüzyonu gerektiren derin hipoglisemi ile başvururlar [36]. Diffüz (%75'i) ve fokal (%25'i) olmak üzere iki tip tanımlanmıştır.Diffüz tipte, USG, BT ve MRG'de pankreas volümünde diffüz artış görülebileceği gibi herhangi bir anormallik izlenmeyebilir. Fokal tip ise çoğu zaman USG, BT ya da MRG ile tespit edilemez [37]. Diffüz tipte tama yakın pankreas rezeksiyonu uygulanırken, fokal tipte sadece lezyon eksize edilir. Son zamanlarda yapılan çalışmalarda intraoperatif USG ve 18F-fluoro-L-DOPA PET/BT'nin fokal ve diffüz tipin ayrımında faydalı olabileceği bildirilmiştir [36, 37].

SONUÇ

Neonatal HPBS patolojilerinin tanısı ve tedavi sonrası takiplerinde radyolojik görüntüleme yöntemleri oldukça önemli rol oynamaktadır. Kolay ulaşılabilir olması, anestezi gerektirmemesi, gerçek zamanlı görüntüleme olanağı vermesi ve radyasyon maruziyeti bulunmaması nedeniyle USG her zaman ilk seçenek görüntüleme yöntemidir. Ancak özellikle karaciğer ve pankreas tümörlerinin karakterizasyon, evreleme ve takiplerinde tercih edilmesi gereken modalite MRG'dir. Radyoloğun, yenidoğan dönemi hepatobiliyer ve pankreas patolojilerinin klinik özellikleri ve görüntüleme bulgularına aşina olması doğru tanı, tedavi ve prognoz açısından hayati önem taşımaktadır.

Kaynaklar

[1]. Lane E, Murray KF. Neonatal cholestasis. *Pediatr Clin North Am*. 2017; *64*(3):621–39. [CrossRef]

[2]. Fawaz R, Baumann U, Ekong U et al. Guideline for the evaluation of cholestatic jaundice in infants: joint recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition and the European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2017; *64*(1):154–68. [CrossRef]

[3]. Di Serafino M, Gioioso M, Severino R et al. Ultrasound findings in paediatric cholestasis: how to image the patient and what to look for. *J Ultrasound*. 2020; *23*(1):1–12. [CrossRef]

[4]. Abbey P, Kandasamy D, Naranje P. Neonatal jaundice. *Indian J Pediatr*. 2019; *86*(9):830–41. [CrossRef]

[5]. Napolitano M, Franchi-Abella S, Damasio MB et al. Practical approach to imaging diagnosis of biliary atresia, Part 1: prenatal ultrasound and magnetic resonance imaging, and postnatal ultrasound. *Pediatr Radiol*. 2021; *51*(2):314–31. [CrossRef]

[6]. Shamir SB, Kurian J, Kogan-Liberman D, Taragin BH. Hepatic imaging in neonates and young infants: state of the art. *Radiology*. 2017; *285*(3):763–77. [CrossRef]

[7]. Zhou L, Shan Q, Tian W, Wang Z, Liang J, Xie X. Ultrasound for the diagnosis of biliary atresia: a meta-analysis. *AJR Am J Roentgenol*. 2016; *206*(5):W73–W82. [CrossRef]

[8]. Back SJ, Maya CL, Khwaja A. Ultrasound of congenital and inherited disorders of the pediatric hepatobiliary system, pancreas and spleen. *Pediatr Radiol*. 2017; *47*(9):1069–78. [CrossRef]

[9]. Mandelia A, Lal R, Mutt N. Role of hepatobiliary scintigraphy and preoperative liver biopsy for exclusion of biliary atresia in neonatal cholestasis syndrome. *Indian J Pediatr*. 2017; *84*(9):685–90. [CrossRef]

[10]. Cho HH, Kim WS, Choi YH et al. Ultrasonography evaluation of infants with Alagille syndrome: in comparison with biliary atresia and neonatal hepatitis. *Eur J Radiol*. 2016; *85*(6):1045–52. [CrossRef]

[11]. Soares KC, Goldstein SD, Ghaseb MA, Kamel I, Hackam DJ, Pawlik TM. Pediatric choledochal cysts: diagnosis and current management. *Pediatr Surg Int*. 2017; *33*(6):637–50. [CrossRef]

[12]. Lewis VA, Adam SZ, Nikolaidis P et al. Imaging of choledochal cysts. *Abdom Imaging*. 2015; *40*(6):1567–80. [CrossRef]

[13]. International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA). *ISSVA classification of vascular anomalies*. Available at: https://www.issva.org/classification, Accessed on June 15, 2021].

[14]. Zavras N, Dimopoulou A, Machairas N, Paspala A, Vaos G. Infantile hepatic hemangioma: current state of the art, controversies, and perspectives. *Eur J Pediatr*. 2020; *179*(1):1–8. [CrossRef]

[15]. Yikilmaz A, George M, Lee EY. Pediatric hepatobiliary neoplasms: an overview and update. *Radiol Clin North Am*. 2017; *55*(4):741–66. [CrossRef]

[16]. Chung EM, Cube R, Lewis RB, Conran RM. From the archives of the AFIP: pediatric liver masses:

radiologic-pathologic correlation part 1. Benign tumors. *Radiographics*. 2010; *30*(3):801–26. [CrossRef]

[17]. Fernandez-Pineda I, Cabello-Laureano R. Differential diagnosis and management of liver tumors in infants. *World J Hepatol*. 2014; *6*(7):486–95. [CrossRef]

[18]. Chung EM, Lattin GE Jr, Cube R et al. From the archives of the AFIP: Pediatric liver masses: radiologic-pathologic correlation. Part 2. Malignant tumors. *Radiographics*. 2011; *31*(2):483–507. [CrossRef]

[19]. Isaacs H Jr. Fetal and neonatal hepatic tumors. *J Pediatr Surg*. 2007; *42*(11):1797–803. [CrossRef]

[20]. Garcia-Tsao G. Congenital hepatic vascular malformations. In: DeLeve LD, Garcia-Tsao G, eds., *Vascular liver disease: mechanism and management. verlag*. New York, USA: Springer, 2011:213–18.

[21]. Gallego C, Miralles M, Marín C, Muyor P, González G, García-Hidalgo E. Congenital hepatic shunts. *Radiographics*. 2004; *24*(3):755–72. [CrossRef]

[22]. Albers BK, Khanna G. Vascular anomalies of the pediatric liver. *Radiographics*. 2019; *39*(3):842–56. [CrossRef]

[23]. Corness JA, McHugh K, Roebuck DJ, Taylor AM. The portal vein in children: radiological review of congenital anomalies and acquired abnormalities. *Pediatr Radiol*. 2006; *36*(2):87–96, quiz 170. [CrossRef]

[24]. Williams S, Chan AK. Neonatal portal vein thrombosis: diagnosis and management. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2011; *16*(6):329–39. [CrossRef]

[25]. Bhatt MD, Chan AK. Venous thrombosis in neonates. *FAC Rev*. 2021; *10*:20. [CrossRef]

[26]. Semerci SY, Babayigit A, Cebeci B, Buyukkale G, Cetinkaya M. Hepatic abscesses in preterm infants: report of three cases and review of the literature. *J Trop Pediatr*. 2016; *62*(3):255–60. [CrossRef]

[27]. Costa S, De Carolis MP, Savarese I, Lacerenza S, Romagnoli C. Hepatic hematoma in a neonate with a high level of alpha-fetoprotein. *Eur J Pediatr*. 2008; *167*(5):591–3. [CrossRef]

[28]. Ognibene N, Rossi E. Sonographic diagnosis of subcapsular liver hematoma in newborn: a case report. *J Gastrointest Dig Syst*. 2016; *6*(2):408. [CrossRef]

[29]. Borghei P, Sokhandon F, Shirkhoda A, Morgan DE. Anomalies, anatomic variants, and sources of diagnostic pitfalls in pancreatic imaging. *Radiology*. 2013; *266*(1):28–36. [CrossRef]

[30]. Srisajjakul S, Prapaisilp P, Bangchokdee S. Imaging of congenital pancreatic lesions: emphasis on key imaging features. *Jpn J Radiol*. 2015; *33*(9):525–32. [CrossRef]

[31]. Alexander LF. Congenital pancreatic anomalies, variants, and conditions. *Radiol Clin North Am*. 2012; *50*(3):487–98. [CrossRef]

[32]. Di Serafino M, Vitale V, Severino R et al. Pediatric ultrasonography of the pancreas: normal and abnormal findings. *J Ultrasound*. 2019; *22*(3):261–72. [CrossRef]

[33]. Piskin FC, Yavuz S, Kose S et al. A comparative study of the pancreas in pediatric patients with cystic fibrosis and healthy children using two-dimensional shear wave elastography. *J Ultrasound*. 2020; *23*(4):535–42. [CrossRef]

[34]. Berrocal T, Prieto C, Pastor I, Gutierrez J, al-Assir I. Sonography of pancreatic disease in infants and children. *Radiographics*. 1995; *15*(2):301–13. [CrossRef]

[35]. Siafakas CG, Brown MR, Miller TL. Neonatal pancreatitis associated with familial lipoprotein lipase deficiency. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 1999; *29*(1):95–8. [CrossRef]

[36]. Chung EM, Travis MD, Conran RM. Pancreatic tumors in children: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2006; *26*(4):1211–38. [CrossRef]

[37]. Shet NS, Cole BL, Iyer RS. Imaging of pediatric pancreatic neoplasms with radiologic-histopathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol*. 2014; *202*(6):1337–48. [CrossRef]

Neonatal Hepatopankreatobiliyer Sistem Patolojileri

Selahattin Durmaz, Zuhal Bayramoğlu

Sayfa 376

Trianguler kord belirtisi ve *Eğitici Nokta* eşlik eden safra kesesi anomalilerini BA tanısında en güvenilir bulgular olarak bildirilmiştir. Özellikle bu iki bulgunun bir arada görülmesi BA tanısı açısından oldukça anlamlıdır.

Sayfa 377

Alagille sendromunun 5 major tanı kriteri olan, kolestaz, dismorfik yüz (geniş alın, küçük sivri çene), oküler anomaliler (posterior embriyotokson), vertebral anomaliler (kelebek vertebra) ve konjenital kardiyak patolojilerden (en sık periferal pulmonik stenoz) 3'ünün görülmesi tanısaldır.

Sayfa 378

Karoli hastalığının patogenezini açıklamak için kullanılan konjenital duktal plak malformasyonudur. Diğeri ise, anormal pankreatobiliyer bileşke (APBB) olarak bilinen, koledok ve pankreatik kanalın normalden daha uzun (>1,5 cm) bir ortak kanala sahip olması ve pankreatik sıvının biliyer sisteme reflüsü sonucu safra yollarında kronik inflamasyon, destrüksiyon ve dilatasyon gelişmesidir.

Sayfa 380

Özellikle büyük ve diffuz İHH'larde arteriyovenöz şant varlığı hemodinamiyi ciddi şekilde etkileyebilir ve çölyak trunkus distalindeki aorta segmentlerinde kalibrasyonda azalma görülebilir.

Sayfa 381

HB olgularında tedavi öncesi evrelemede en sık PRETEXT (PRETreatment EXTent of tumor) evreleme sistemi kullanılır. Temel olarak, karaciğerin 4 ana segmentinden (sağ anterior, sağ posterior, sol lateral ve sol medial) kaçına tümörün uzandığı, vasküler invazyon ve uzak metastaz varlığı açısından değerlendirme yapılır.

Sayfa 385

MRKP'de, dorsal pankreatik kanalın, ortak safra kanalını, major papillaya döküldüğü seviyenin kranialinde, anteriordan çaprazlayıp minör papillaya açılması tanısaldır

Sayfa 385

Bilgisayarlı tomografi ve MRG'de ektopik pankreas dokusu normal pankreas ile aynı dansite/intensitede izlenir

Sayfa 386

Geç dönemlerde USG'de, pankreas boyutları azalır, yağ birikimine bağlı parankim hiperekojen görünüm kazanır. Duktal dilatasyonlar neticesinde hipoekoik kistik lezyonlar örülebilir. Manyetik rezonans görüntülemede, yağ infiltrasyonu, fibrozis bulguları ve kistik dilatasyonlar daha ayrıntılı görüntülenebilirken, BT ise kalsifikasyonların tespitinde daha faydalıdır.

Neonatal Hepatopankreatobiliyer Sistem Patolojileri

Selahattin Durmaz, Zuhal Bayramoğlu

1. Neonatal kolestaz ile ilgili aşağıda verilen bilgilerden hangisi yanlıştır?
   a. Biliyer atrezide hem intrahepatik hem de ekstrahepatik safra yolları etkilenir.
   b. Ciddi neonatal hepatit ve Alagille sendromu olguları hepatobiliyer iminodiasetik asit (HIDA) sintigrafisinde, biliyer atreziyi taklit edebilir.
   c. Alagille sendromunda safra kesesinde şekil, boyut ve kontur anomalileri görülebilir.
   d. Tip 1 koledok kistleri, kistik biliyer atrezi ile karışabilir. İntrahepatik safra yollarında dilatasyon izlenmesi biliyer atreziyi düşündürür.
   e. Çocukluk çağında yapılan karaciğer transplantasyonlarının en sık sebebi neonatal kolestazdır.

2. Biliyer atrezinin görüntüleme bulguları ile ilgili aşağıdakilerden hangisi yanlıştır?
   a. Trianguler kord belirtisi ve eşlik eden safra kesesi anomalileri en güvenilir USG bulgularıdır.
   b. Biliyer atrezi olgularında hepatik subkapsüler kan akımı artmıştır.
   c. Safra kesesinin normal olması biliyer atrezi olasılığını ekarte ettirmez.
   d. Bazı biliyer atrezi olgularında porta hepatiste kistik yapı izlenebilir.
   e. Trianguler kord belirtisi, fibrotik ana safra kanalını temsil eder ve varlığı biliyer atrezi için kesin tanı koydurucudur.

3. Neonatal dönem karaciğer tümörleri ile ilgili aşağıdakilerden hangisi yanlıştır?
   a. Neonatal dönemde görülen en sık benign karaciğer tümörü infantil hepatik hemanjiom, en sık malign karaciğer tümörü ise hepatoblastomdur.
   b. Multiple neonatal karaciğer lezyonu varlığında hipovasküler natür nöroblastom metastazını, hipervasküler natür hepatik hemanjiomu düşündürebilir.
   c. Mezenkimal hamartomlar solid kitlesel lezyonlardır ve çoğunlukla hemoraji, nekroz ve kalsifikasyon alanları barındırırlar.
   d. Hepatoblastom olgularında AFP yüksekliği, damar invazyonu ve tümör trombüsü sıktır.
   e. Neonatal dönemde karaciğere en sık metastaz yapan tümör nöroblastomdur.

4. Neonatal dönem portal ven trombozu ile ilgili aşağıdakilerden hangisi yanlıştır?
   a. En önemli risk faktörü umblikal venöz kateter yerleştirilmesidir.
   b. Çoğunlukla sol portal vende izoledir.
   c. Portal hipertansiyon, gastrointestinal kanama ve sol lob atrofisi en önemli komplikasyonlardır.
   d. Kılavuzlarda antikoagülan tedavi kullanımı önerilmektedir.
   e. Uzun dönemde çoğunlukla önemli bir problem oluşturmazlar.

5. Konjenital pankreas patolojileri ile ilgili aşağıdakilerden hangisi yanlıştır?
   a. Pankreasın divisum, dorsal ve ventral pankreatik kanalların eksik ya da yetersiz füzyonu sonucu gelişir.
   b. Pankreas divisumda, altın standart görüntüleme metodu MRKP'dir.
   c. Anüler pankreas olgularında "double bubble" işareti deudonal obstrüksiyona sekonder gelişir.
   d. İntramural tip anüler pankreas olguları sıklıkla tıkayıcı semptomlar ile başvururlar.
   e. Ektopik pankreas dokusu bilgisayarlı tomografi ve MRG'de normal pankreas ile aynı dansite/intensitede izlenir.

Cevaplar: 1d, 2e, 3c, 4d, 5d

TRD 1924 TÜRK RADYOLOJİ DERNEĞİ

TÜRK RADYOLOJİ SEMİNERLERİ

Trd Sem 2021; 9: 391-405

Yenidoğanın Gastrointestinal Sistem Hastalıkları

Evrim Özmen, Gizem Timoçin Yığman

ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Yenidoğanın radyolojik görüntülenmesinde araştırılan hastalığa göre modalite ve kontrast seçimini yapabilmek
- Yenidoğana özgü hastalıkları ve radyolojik bulgularını bilmek
- Tetkik sonrası planlama konusunda klinisyeni doğru yönlendirebilmek
- Floroskopik işlemlerde teknik ile ilgili teorik bilgiye sahip olmak

Özmen E, Yığman GT. Yenidoğanın gastrointestinal sistem hastalıkları. Trd Sem 2021; 9: 392-407.

GİRİŞ

Yenidoğan dönemine özgü gastrointestinal sistem hastalıklarını değerlendirirken modalitelerin ve kullanılması planlanan kontrast maddelerin seçimini doğru yapmak oldukça önemlidir. Yenidoğan bebekleri değerlendirirken ve görüntülemesini planlarken; inceleme süresini minimumda tutmak, radyasyon maruziyetini en aza indirmek ve en doğru tetkik ile başlamak suretiyle akılcı yaklaşım tercih edilmelidir. Genel geçer kuralların yanında her hastalığa özgü tanıyı kolaylaştıracak bazı yaklaşımlar ve bulguları vardır. Bu yazımızda sıklıkla yenidoğan döneminde karşılaşabileceğimiz organ bazlı başlıca hastalıkları ve tercih edilmesi gereken radyolojik modaliteleri görüntüleme bulguları ile birlikte tartışmayı hedefledik.

Görüntüleme Yöntemleri

Radyografi; yenidoğanın gastrointestinal sistem (GİS) hastalıklarında özellikle intestinal obstrüksiyonlarda genellikle ilk tercih edilen yöntemdir. Pilor stenozu ise bu konuda bir istisna olup ilk olarak ultrasonografi tercih edilir [1]. Gastrointestinal obstrüksiyon tanısı direkt grafide hava-sıvı seviyelenmesinin saptanması ile konulabilir. Supin pozisyonda ön-arka, lateral ve dekubit pozisyonlarda çekim yapılabilir. Klinik olarak perforasyondan şüpheleniliyor ise ayakta direkt batın grafisi ya da sol lateral dekubit pozisyon eklenebilir. Yenidoğan dönemindeki bazı hastalıkların spesifik radyografik bulguları vardır. Örneğin; gazsız abdomen özofageal atrezisini, "çift kabarcık" işareti duodenal atreziyi ya da "üçlü kabarcık" görünümü jejunal atreziyi düşündürmelidir [2].

Koç Üniversitesi Hastanesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

✉ Gizem Timoçin Yığman • gizemtimocin1@gmail.com

© 2021 Türk Radyoloji Derneği.
Tüm hakları saklıdır.

doi: 10.5152/trs.2021.2021-31-40
turkradyolojiseminerleri.org

Resim 1. A, B. (A) Oral kontrast verilmesini takiben nazal regurjitasyon gelişimi. (B) Oral kontrast verilmesini takiben trakeobronşial sisteme belirgin aspirasyon izlenmektedir.

Kontrastlı floroskopi; atom numarası yüksek baryum ya da iyotlu kontrast maddelerin ağızdan, rektal yoldan, ostomi ya da katater yolu ile verilerek görüntüleme yapılmasıdır. Kontrastlı floroskopi yapılmadan önce dikkat edilmesi gereken en önemli husus perforasyon şüphesi varlığında düşük ozmolariteli kontrast maddelerin kullanılması gerekliliğidir [3]. Oral yoldan verilen kontrast maddenin aspirasyon riski akılda tutulmalıdır. İşleme baryumla başlanıp aspirasyon olması halinde kontrastın değiştirilip düşük osmolariteli suda çözünür kontrast maddelere geçilmesi en uygun ve tercih edilmesi gereken yöntemdir (Resim 1A–B).

EĞİTİCİ NOKTA

Yüksek ozmolariteli iyotlu kontrast maddeler mekonyum ileusu hariç, özellikle pulmoner ödem riski olması nedeniyle tercih edilmezler. Mekonyum ileusunda ise yüksek ozmolariteli kontrastlar barsak lümenine su çekerek ileusu tedavi edebilir ve bu nedenle tercih edilir. Diğer durumlarda düşük osmolariteli iyotlu kontrast maddeler kullanılmalıdır. Hirschsprung hastalığı araştırılmasında kolonik değerlendirme baryumlu kontrast madde ile yapılır ve 24 saat sonra alınan geç boşaltım grafisi tanıya ek katkı sağlar.

Ultrasonografi (USG); özellikle pilor stenozunda tanı için başvurulan yöntemdir [1-4]. Nekrotizan enterokolit tanılı hastalarda barsak peristaltizminin gerçek zamanlı görülmesi, duvar kalınlığı ve peritoneal sıvının tespitinde USG büyük katkı sağlar. Duplikasyon kistleri ya da mezenterik kistler gibi kistik abdominal kitlelerin ayırıcı tanısında USG büyük fayda sağlamaktadır. Barsak duvarı katları sonografik olarak ayırt edilebilir ki barsak duvarı katlarının görülmesi kistik abdominal kitlede duplikasyon kistini düşündürür [5].

Bilgisayarlı Tomografi ve Manyetik Rezonans Görüntüleme; Bilgisayarlı tomografideki (BT) radyasyon dozu ve **Manyetik Rezonans** (MR) görüntülemesi gerçekleştirilirken sedasyona ihtiyaç duyulması nedeniyle bu iki görüntüleme yöntemi daha az sıklıkla tercih edilmektedir. Genellikle saptanan abdominal patolojinin ayırıcı tanısında ultrasonografi ve floroskopik yöntemlerden sonra tamamlayıcı tetkik olarak kullanılmaktadır [6]. Tedavi sonrası takiplerde karşılaştırma açısından kolaylık sağlamaktadır.

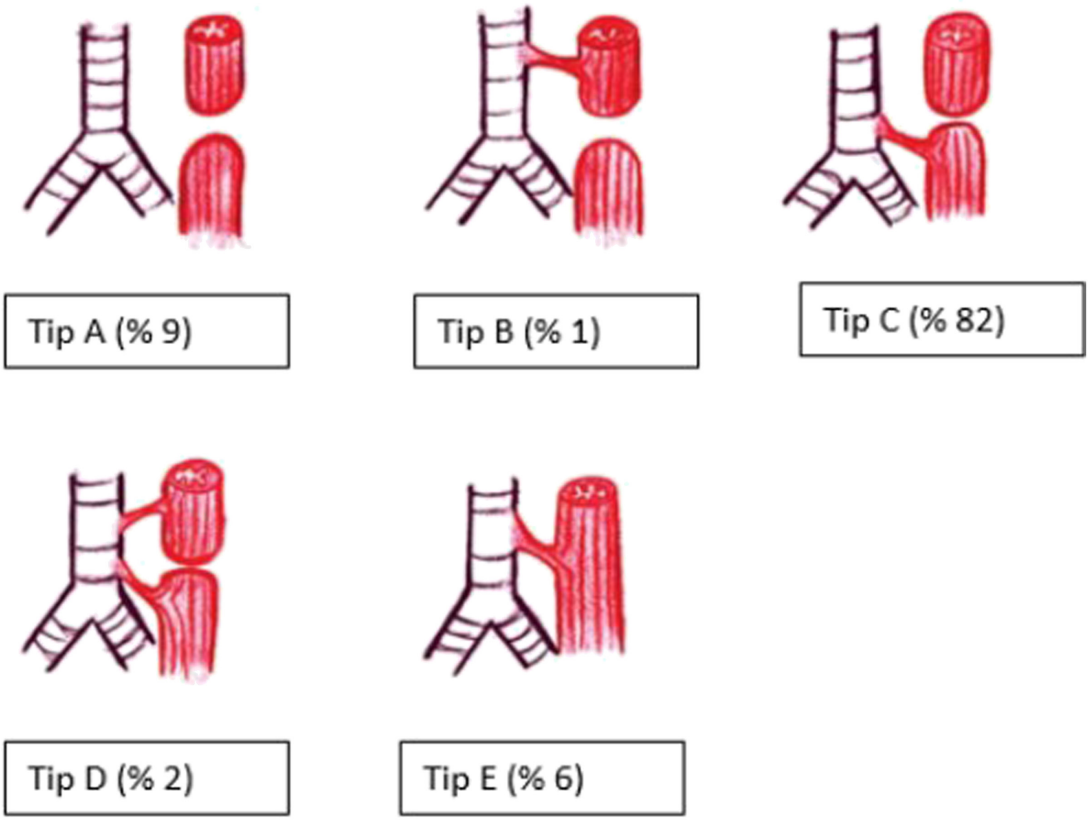
ÖZOFAGUS

Özofagus Atrezisi ve Trakeözofageal Fistül

Özofagus atrezisi (ÖA) gastrointestinal traktın en sık görülen konjenital malformasyonudur. Gross klasifikasyonu ile anatomik lokasyonu ve konfigürasyonuna göre 5 farklı gruba ayrılmaktadır [7] (Resim 2).

Özofagus atrezili çocuklarda %50-70 oranına kardiyovasküler, gastrointestinal sistem, santral sinir sistemi ve iskelet sistemi ile ilişkili konjenital anomaliler görülebilmektedir [8].

Prenatal sonografide polihidroamnioz ve mide havasının görülmemesi ile tanı konulabilmektedir. Doğumdan sonra beslenme sorunu, beslenirken morarma, hipersalivasyon gibi semptomlar ile kliniğe başvurabilir. Nazogastrik tüpün mideye ulaştırılamaması ya da kıvrılmış nazogastrik tüp ile klinik olarak ÖA'dan şüphelenilmelidir. Fistülsüz ya da proksimal fistüllü ÖA'da direkt grafide gazsız batın izlenir. Distal fistüllü olgularda doğumdan 4 saat sonra barsak havası görülebilmektedir. Özofagus mide floroskopik tetkiki aspirasyon riski nedeniyle tercih edilmemektedir. Ancak



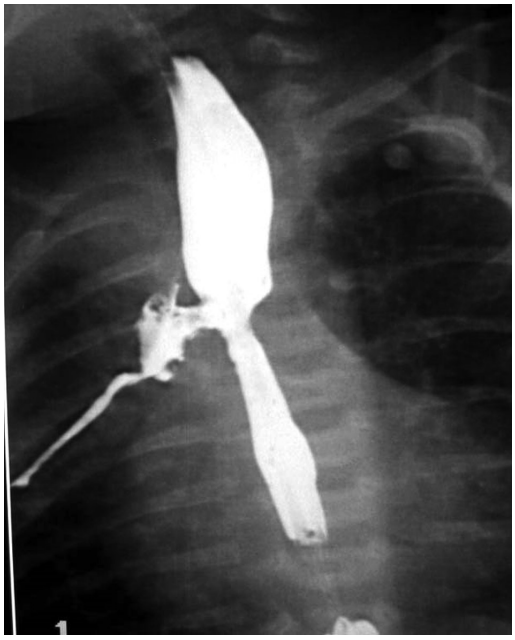
Resim 2. Özofagus atrezisi tipleri ve görülme sıklıkları.

gereklilik halinde işlem sonrası kontrastın aspire edilmesi uygun olacaktır. "H" tipi trakeoözofageal fistül (TÖF), ÖA ile ilişkili değildir ve tanı konulmada gecikilebilir. Özellikle infantta öksürük ile beslenme güçlüğü var ise "H" tipi TÖF'ten şüphelenilmelidir. Bronkoskopi fistül varlığı tanısında altın standart olarak kabul edilmektedir.

Tedavide primer onarım kullanılmaktadır. Fistüllü ÖA'da primer onarım yapılabilir. Eğer ki proksimal ve distal segmentler arası fistülsüz ÖA'da olduğu gibi uzun ise primer anastomoz zordur, transgastrik ve transözofageal dilatasyonlar ile uzatma prosedürleri uygulandıktan sonra onarım yapılır. Eğer başarılı olunmaz ise gastik veya kolonik interpozisyon gerçekleştirilir [9]. Ancak cerrahi prosedürlere bağlı olarak anastomoz kaçağı (%15-20 oranında), striktür oluşumu (%30-40 oranında), rekkürren fistül ve gastroözofageal reflü görülebilen komplikasyonlar arasındadır (Resim 3).

Özofageal Duplikasyon Kistleri

Özofagus, gastrointestinal sistemde duplikasyonun ileumdan sonra en sık görüldüğü yerdir [10]. Özofagusun tübülasyon anomalisi olarak da düşünülebilir. Gerçek lümen ile duplikasyon arasında bağlantı çok nadirdir. Stridor ve yutma güçlüğü şeklinde semptomları mevcuttur. Özofagografide düzgün kenarlı, lümeni daraltan, dıştan bası oluşturan submukozal lezyon şeklinde görülür. 3 tipi bulunmaktadır; birincisinde solunum epiteli mevcuttur, ikincisi nöral ve gastrointestinal doku içerebilir, üçüncüsünde ise özofagusun gerçek tübüler duplikasyonundan bahsedilmektedir. Tip 2 özofageal duplikasyon kistleri ile vertebra anomalileri sık görülür.



Resim 3. Özofagus atrezisi olan bir olguda operasyon sonrası görüntülemede anastomoz hattından sağ hemitoraksa kontrast kaçağı izlenmektedir.

Resim 4. Pulmoner sling; sol ana pulmoner arter özofagus ile trakea arasından geçmekte ve özofagusa anteriordan bası yapmaktadır.

Özofagusa Dıştan Bası Yapan Vasküler Halkalar ve Aberan Damarlar

Çoğu asemptomatik olmakla birlikte, aberan vasküler yapılar ve vasküler halkalar özofagusa dıştan bası oluşturarak disfajiye neden olabilmektedirler. Özofagusa posteriordan, trakeaya anteriordan bası çift arkus aorta ve aberran sol subklaviyan arter ile birlikte sağ arkus aortada görülmektedir. Özofagusa posteriordan bası ise sağ aberran subklavian arter varyasyonunda gözlenmektedir ki en sık görülen aberan vasküler yapıdır. Pulmoner sling'de ise aberan vasküler yapı özofagus ile trakea arasından geçerek özofagusa anteriordan bası oluşturur (Resim 4).

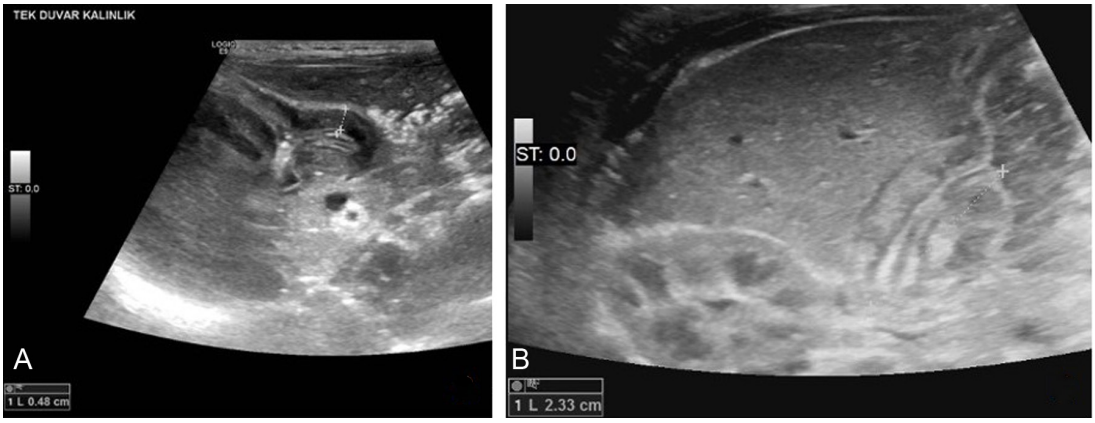
EĞİTİCİ NOKTA

MİDE

Hipertrofik Pilor Stenozu

Pilorun anormal kalınlaşması ile karakterize mide çıkış obstrüksiyon anomalisidir. Nedeni net olmamak ile birlikte genetik ve çevresel faktörlerin etken olduğu düşünülmektedir. Genellikle doğumdan sonraki 2-12. haftada projektil safrasız kusma ile prezente olur [11]. Klinik olarak pilordaki kalınlaşma nedeniyle palpasyon ile hissedilebilir. Tanı amacıyla yüksek sensitivite ve spesifitesi nedeniyle ultrasonografi kullanılmaktadır. Pilor kanal uzunluğunun 15 mm, tek duvar kas kalınlığının 3 mm'nin üzerinde olması ile tanı konulur [12] (Resim 5A–B). Baryumlu inceleme nadiren kullanılmaktadır ve nazogastrik sonda ile yapılmaktadır. Pilor kanalın uzama ve daralma (string sign) şeklinde pozitif bulgu var ise nazogastrik tüpten verilen kontrast madde tekrar boşaltılmalıdır. Pilorospazm, pilorik kanalın kas kasılmasına sekonder kapanması, yanlış pozitif sonuca neden olabilir. Eğer pilorospazmdan şüpheleniliyor ise

EĞİTİCİ NOKTA



Resim 5. A, B. Hipetrofik pilor stenozunda farklı hastalardan alınan görüntülerde ultasonografi bulguları (A) Pilor stenozunda tek duvar kas kalınlığı 4,8 mm ölçülmüştür. Mukoza ekojenitesi dahil edilmeksizin yalnız kas kalınlığı ölçülmelidir. Bu ölçüm aksiyel değil longitudinal kesitte gerçekleştirilmelidir. (B) Pilor stenozunda pilorik kanal uzunluğunun 23 mm olduğu ve arttığı görülmektedir.

USG nin 20-30 dakika sonra tekrarlanması önerilmektedir [1].

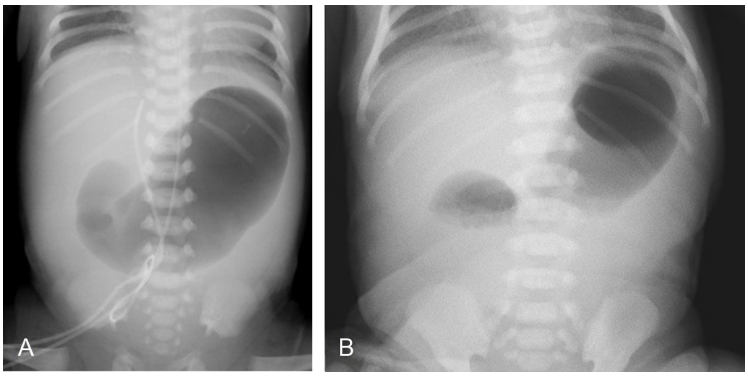
DUODENUM VE İNCE BARSAKLAR

Duodenal Atrezi

Embriyolojik dönemde rekanalizasyonun olmaması nedeniyle meydana gelen duodenumun komplet obstrüksiyonudur. İzole olarak görülebilmekle birlikte trizomi 21'de sıklığı artmaktadır [13]. Prenatal dönemde USG tetkikinde polihidroamnioz, dilate mide ve proksimal duodenumun oluşturduğu "çift kabarcık" görüntüsü ile tanı konulabilmektedir. Prenatal tanı almayan bebekler, tıkanıklığın ampulla vateri distalinde olması nedeniyle safralı kusma ile prezente olurlar. Genellikle semptomlar ilk beslenme ile ortaya çıkar. Direkt grafide gaz ile dolu mide ve duodenumun oluşturduğu "çift kabarcık" işareti ve distal barsak anslarında gaz olmaması ile tanı konulabilmektedir (Resim 6A–B).

Duodenal Web

Duodenal atrezide olduğu gibi total değil parsiyel obstrüksiyona neden olur. Doudenal web genellikle duodenumun ikinci kısmında



Resim 6. A, B. (A) Direkt grafide duodenal atrezide gaz ile dolu mide ve duodenumun oluşturduğu çift kabarcık işareti izlenmektedir. (B) Distal intestinal anslarda gaz gölgesi olmamasına da dikkat edilmelidir.

görülen ince membran şeklindedir. Direkt grafide çift kabarcık bulgusu görülebilir. Baryumlu üst GİS incelemesi ile tanı konulur.

Anüler Pankreas

Anüler pankreas duodenumun ikinci kısmının tam ya da tam olmayan sirküler şekilde pankreas dokusu ile çevrelenmesiyle meydana gelen, insidansı 1000'de 1 olan doğumsal anomalidir [14]. Bu pankreatik halka eğer ki pankreatik kanalı da içerirse bu durumda duodenumun gelişimi engellenir ve duodenal stenoz veya atrezi eşlik eder. Mevcut pankreatik halkanın kaldırılması ile normale dönmez. Pankreatik halkanın tam ya da parsiyel olması, duodenal stenozun varlığı ve derecesine bağlı semptomatik ya da asemptomatik olabilir. Floroskopik incelemede duodenum ikinci kısmında konsantrik daralma veya dıştan bası bulgusu görülür [15] (Resim 7).

Malrotasyon ve Midgut Volvulus

Malrotasyon ya da intestinal rotasyon anomalileri, embriyolojik dönemde barsak rotasyonunun olmaması ya da inkomplet

Resim 7. Anüler pankreasın floroskopik görünümü. Duodenum ikinci kısımda dıştan bası etkisine ikincil luminal daralma izlenmektedir.

tamamlanması ile ortaya çıkmaktadır [16]. 6-11. gestasyonel haftada, midgut superior mesenterik arter etrafında saatin tersinde 90 derece dönüş yaparak batın içerisinde yerlerini alırlar. Normal dönüşün olması ile; duodenojejunal fleksura batın sol üst kadranda yerleşir. Jejunum ve ileum geniş tabanlı mezenter boyunca sol üst kadrandan sağ alt kadrana uzanır. Omfoloselden nonrotasyona kadar geniş spektrumu mevcuttur. Orta barsak rotasyonunun kesintiye uğramasına malrotasyon, duodenojejunal bileşke ve çekumun anormal yerleşimine ise malfiksasyon denilmektedir. Malfiksasyonda embriyolojik gelişim sırasında, anormal pozisyondaki çekum ile sağ abdominal duvar arasında Ladd bandları denen, aberan adeziv peritoneal bandlar meydana gelebilir. Bu bandlar duodenum üzerinden uzanıp duodenal obstrüksiyona neden olabilir [17]. İnsidansı 500 canlı doğumda 1'dir [18]. Konjenital diyafragmatik herni, omfolosel, heterotaksi sendromları, duodenal atrezi, biliyer atrezi ve Meckel divertikülü ile birlikteliği sıktır.

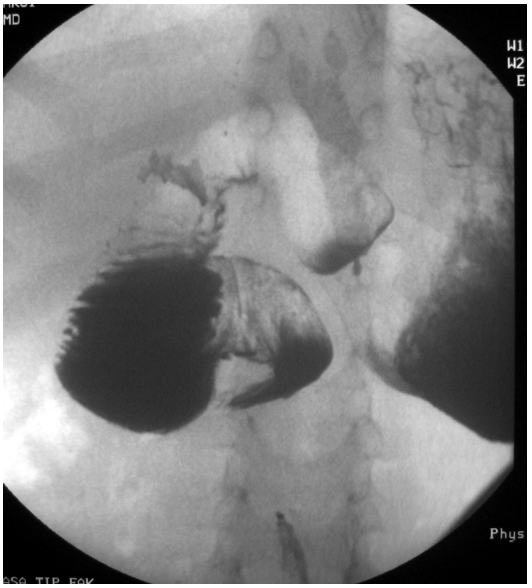
Klasik klinik prezentasyonu biliyer kusmadır. Barsak iskemisine bağlı karın ağrısı, hematokezya, peritonit, gibi atipik semptomlar görülebilir.

Malrotasyon ve midgut volvulus tanısı koymada üst GİS pasaj grafileri kullanılmaktadır. Duodenojejunal bileşke normalde supin pozisyonda alınan kontrastlı pasaj grafilerinde vertebranın sol pedikülünün solunda ve duodenal bulbus ile aynı hizada ya da daha yukarıda olmalıdır. Duodenojejunal bileşkenin vertebra sol pedinkülünün sağına geçmesi veya bulbusun kaudalinde yer alması malrotasyonu düşündürür. Duodenal bileşke küçük çocuklarda midenin aşırı dolması, splenomegali veya dilate barsak anslarına bağlı yer değişiklikliği gösterebilir, bu nedenle yanlış pozitif sonuçlar elde edilebilir.

EĞİTİCİ NOKTA

Çekim sırasında duodenumun frontal ve lateral pozisyonda kontrast ile dolu olduğuna dikkat etmek gerekir. Duodenal "C" kavsinin gösterilmesi sonrasında, supin pozisyonda alınan frontal grafilerde; doudenojejunal bileşkenin L1 vertebranın sol pedinkülünün

EĞİTİCİ NOKTA



Resim 8. Midgut volvulus olgusunda duodenumun "C" kavsinin bozulması ve tirbuşon görünümü izlenmektedir. Dudenum proksimalindeki lümen genişliği artmıştır.

EĞİTİCİ NOKTA

sağına geçmemesi ve duodenal bulbus ile aynı seviyede olması normal rotasyonunun göstergeleridir. Duodenum dilatasyonu, duodenumun tirbişon görünümü, lateral pozisyonda duodenum üçüncü kıtasının anteriora anormal seyri ise duodenojejunal bileşkenin anormal yerleşimini düşündüren bulgulardır. Duodenumun tirbüşon görünümü midgut volvulus için tanı koydurucu kabul edilmektedir (Resim 8). Bu tirbüşon görünümü duodenumun 3. ve 4. kısmı ile proksimal jejunumun spiral şekil alması ve batın sol yarımına geçemeyip sağ alt kadrana doğru ilerlemesi ile oluşmaktadır. Midgut volvulusta "girdap" işareti görülür ve dönmüş mesenterik vasküler yapıları temsil eder, tanı koydurucudur. Ayrıca obstrüksiyona bağlı proksimal barsak segmentlerinde havasıvı seviyelenmeleri oluşur. Ultrasonografik olarak superior mezenterik arter ile venin değişken derecelerde yer değiştirmesi malrotasyonun göstergelerindendir (Resim 9A–B).

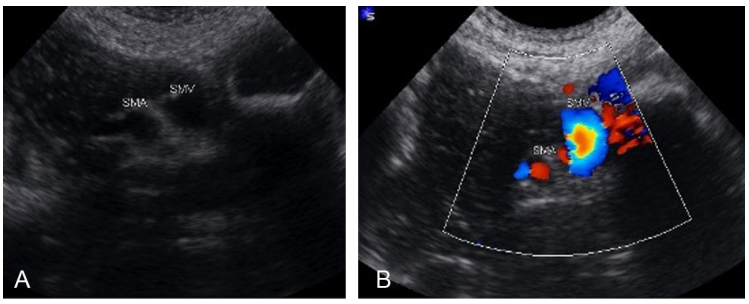
Jejunoileal Atrezi

3000-5000 canlı doğumda bir saptanan, etyolojide intrauterin vasküler iskeminin neden olduğu nekroz ve rezorbsiyonun suçlandığı konjenital anomalidir [19, 20]. Biliyer kusma ve abdominal distansiyon semptomlar arasında sayılmaktadır.

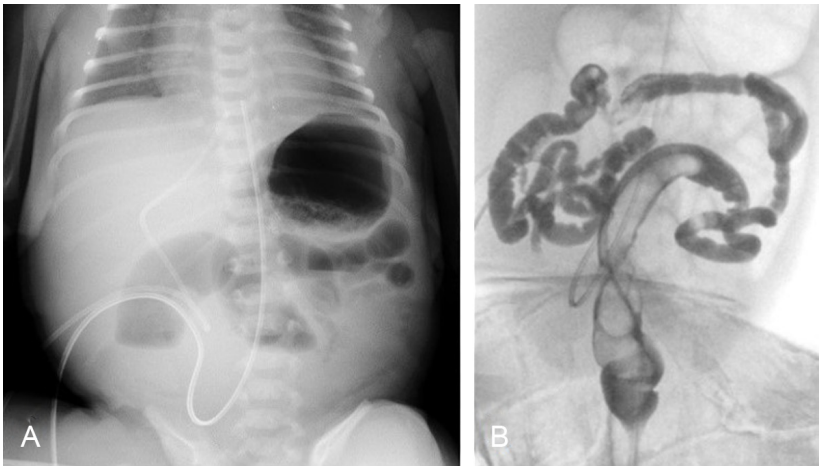
Grosfeld sınıflaması ile 4 farklı tipi bildirilmiştir. Tip 1'de mukozal web, tip 2'de fibröz band vardır. Tip 3a mesenterik defektin olmaması, tip 3b ise proksimal kısmın kör poş şeklinde sonlanıp barsak anslarının elma kabuğu gibi spiral şekilde vasküler yapıların etrafında dönmesi, Tip 4'te multiple atreziler izlenmektedir.

Proksimal jejunal atrezide direkt grafide mide, duodenum ve proksimal jejunal ans içerisinde hava ile dolu olması ile görülen "üçlü kabarcık"' görünümü izlenir. Distal atrezilerde ise çok sayıda distadü segment görülmektedir. Obtrüksiyon lokasyonuna bağlı olmaksızın, in utero perforasyon ve mekonyum peritonitine sekonder peritoneal kalsifikasyonlar görülebilmektedir.

Düşük osmolaliteli kontrast madde ile yapılan kolon grafisinde hem obstrüksiyonun yeri belirlenir hem de eşlik eden kolon



Resim 9. A, B. (A) Ultrasonda malrotasyon bulgusu; superior mezenterik ven (SMV) sağda, (B) superior mezenterik arter (SMA) solda olması gerekirken SMV'nin SMA'nın solunda yerleştiği izlenmektedir.



Resim 10. A, B. (A) Multipl ileal atrezi olgusunda direkt grafide distal ince barsakta gaz gölgesi seçilmemekte ve proksimalde hava-sıvı seviyelenmeleri izlenmektedir. (B) Kolon pasaj grafisinde kullanılmamaya bağlı tüm kolon segmentlerinin lümen genişlikleri azalmıştır ve mikrokolon görünümü mevcuttur.

atrezisinin olup olmadığı araştırılır. Kontrastlı kolon grafisinde, izole proksimal jejunal atrezide barsak segmentlerinin salgılarının yeterli olması nedeniyle kolon normal kalibrasyonda görülür. Distal jejunal veya ileal atrezide ise kolondaki barsak içeriğinin olmaması nedeniyle ya da az geçmesi nedeniyle mikrokolon görünümü izlenir (Resim 10A–B). Ancak kolonun uzunluğu normaldir.

Mekonyum İleusu

Mekonyum ileusu distal ileumun impakte ve kalın kıvamlı mekonyum ile tıkanmasıyla görülen neonatal obstrüksiyondur. Mekonyum ileusu olan çocukların %90'ında kistik fibroz birlikteliği görülmüştür. Kistik fibroz patofizyolojisinde CFTR genindeki mutasyon yer almaktadır [1]. Neonatal obstrüksiyon vakalarının %20 sinde mekonyum ileusu saptanır.

Tipik olarak distal ince barsak obstrüksiyonuna sekonder dilate proksimal segmentler görülmektedir. Komplike olmuş vakalarda segmental volvulus, atrezi, nekroz ya da perforasyon görülebilmektedir [21]. Nekroz ya da perforasyon varlığında peritoneal kalsifikasyonlar ya da psödokist formasyonları görülmektedir. Kontrastlı pasaj grafilerinde distal ince barsak obstrüksiyonlarda olduğu gibi mikrokolon görünümü izlenir. Terminal ileum düzeyinde mekonyuma bağlı dolum defektleri de izlenebilir. Baryum yerine hiperozmolar kontrast maddelerin kullanılması hem terapotik hem de diagnostik açıdan tercih edilmelidir. Hiperozmolar kontrast madde lümene su çeker ve bu şekilde mekonyum parçaları yumuşayarak tedavi edilebilir. Başarı oranı %5-83 arasında değişmektedir [21].

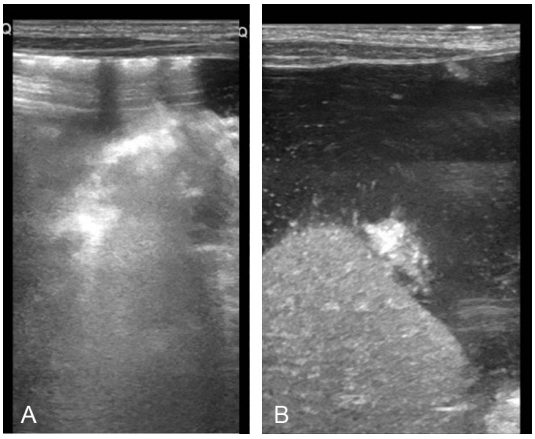
EĞİTİCİ NOKTA

Mekonyum Peritoniti

İntrauterin dönemde tam obstrüksiyonun proksimalindeki barsağın perforasyonu sonucunda oluşan aseptik kimyasal peritonittir. Mekonyum peritoneal kavite içerisinde yayılır ve kalsifikasyon gelişimi ile birlikte inflamatuvar reaksiyona neden olur [22]. En sık nedeni mekonyum ilesudur. Diğer nedenler arasına ince barsak-kolon atrezisi, volvulus ve invajinasyon sayılabilir. Peritoneal kalsifikasyonlar en sık direkt grafi bulgusudur (Resim 11) Ultrasonografide ise mekonyum içerikli serbest sıvı tespit edilebilir, karaciğer

Resim 11. Mekonyum peritoniti olan olguda sağ alt kadranda peritoneal kalsifikasyonlar ve diafragma altında serbest hava izlenmektedir. Batın belirgin distandü görünümde olup barsak gaz gölgeleri ortaya toplanmıştır.

yüzünde peritoneal mekonyum impantlarına ait milimetrik ekojeniteler gçörülebilir (Resim 12A–B). Asit, dilate barsak ansları ya da mekonyum psödokistlerinin görüntülenmesi yenidoğanın cerrahi endikasyonudur.



Resim 12. A, B. Mekonyum peritoniti olan aynı olgunun ultrasonografi görüntüleri. (A) Peritoneal serbest hava; kirli gölgelenmeleri olan ekojeniteler şeklinde seçilmektedir. (B) Mekonyum partiküllerini temsil eden milimetrik yüzen punktat ekojeniteler içeren anekoik serbest sıvı ve peritoneal yüzeylerde mekonyum implantlarına ait amorf ekojeniteler izlenmektedir.

KOLON

İmperfore Anüs ve Kolonik Atrezi

İmperfore anüs klinik olarak tanı konulan, prenatal USG'de proksimal kolonik ans dilatasyonu ile tanınabilecek hastalıktır. Anorektal malformasyonlar insidansı yaklaşık 2500-5000 canlı doğumda birdir [23]. Trizomi 18 ve 21 ve VACTERL sendromu ile birliktelik gözlenebilir. Radyografide, diğer distal obstrüksiyona neden olan hastalıklar gibi proksimal barsak anslarında dilatasyon görülmektedir. Kontrastlı radyografiler çoğunlukla tercih edilmez, ancak olası eşlik eden genitoüriner sistem anomalilerini dışlamak için üriner USG yapılabilir.

Kolonik atrezi oldukça nadir bir hastalık olup, 66,000 canlı doğumda bir karşılaşılır [24]. Üç tip kolonik atrezi vardır. Tip 1'de kolonik membran vardır, tip 2'de kolon fibrotik bir bant ile kesitiye uğrar ve mezenter intakttır, tip 3'te ise mezenterik defekt ile ayrılmış ayrı bir kolon görülmektedir. Anal atrezide olduğu gibi proksimal barsak anslarındaki dilatasyon görülmesi ile radyografide tanı konulabilir. Floroskopik tetkik bahsedilen 3 tipin ayırt edilebilmesi için yetersizdir. Rektal yol ile kontrast madde verildikten sonra pasaj grafilerinde kısa kör sonlanan bir mikrokolon izlenir ve kontrast maddenin daha proksimaldeki dilate kolona geçmediği izlenir.

Kolonun Fonksiyonel İmmaturitesi

Hipoplastik sol kolon ya da **mekonyum plak sendromu** da denilebilmektedir. İlerleyen dönemlerde terminal ileumda yer alan mekonyum plakları nedeniyle mekonyum ileusu ile karışabilir. Ancak fonksiyonel immatür kolon, distal kolonun geçici obstrüksiyonudur. Bu antitede mekonyum materyali terminal ileum yerine kolondadır ve fonksiyonel intestinal obstrüksiyona neden olur. Fonksiyonel obstrüksiyon terimi net olmamakla birlikte, etyolojide ganglion hücrelerinin immaturitesi ya da hormon reseptörleri suçlanmaktadır. Diyabetik annelerin ve preeklampsi nedeniyle

magnezyum sülfat alan annelerin çocuklarında görülme sıklığı artmaktadır [22-25]. Yenidoğan döneminde mekonyum pasajında gecikme ve batın distansiyonu ile semptom verebilir. Genellikle birkaç gün içerisinde semptomlarda gerileme görülmektedir.

Radyografide, ileal atrezi ya da mekonyum ileusunda olduğu gibi proksimal barsak anslarında dilatasyon görülmektedir. Ancak literaturde inutero barsak perforasyonu bildirilmemiştir, bu neden ile peritoneal kalsifikasyonlar görülmemektedir. Distal kolon küçük olabilir, ancak rektosigmoid oran normal olmalıdır. Kontrastlı radyografiler, pasaj grafileri mekonyum plaklarını yerinden uzaklaştırıp obstrüksiyonu çözdüğü için çoğunlukla tedavi edicidir. Semptomlar tekrarlayıcı nitelikte ise altta yatan olası Hirschprung hastalığı ekartasyonu için rektal biyopsi önerilebilir.

Hirschprung Hastalığı

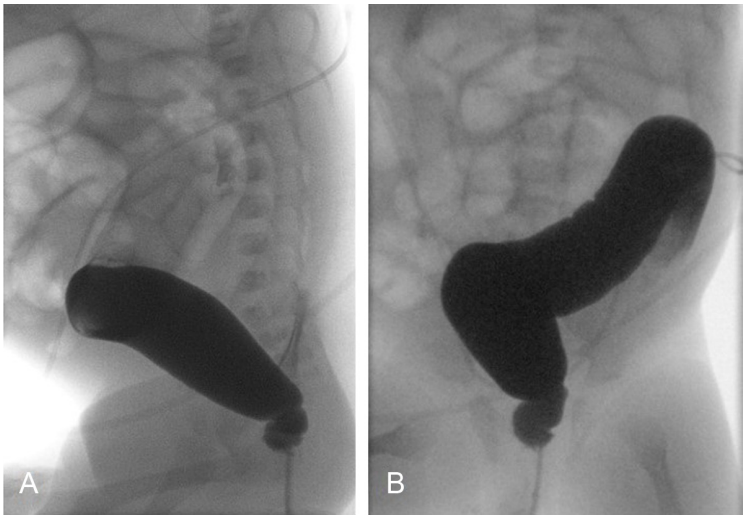
Hirschprung hastalığı enterik sinir sisteminin konjenital bozukluğu şeklinde tanımlanabilir. 5000 canlı doğumda bir görülmektedir [26]. Erkeklerde daha sık görülmektedir. %3-8 oranında ailesel olabilir, eşlik eden başka malformasyonlar tanımlanabilir. Trizomi 21 ile ilişkilidir. Rektum ve kolonda miyenterik ve submukozal ganglion hücrelerinin olmaması ile karakterizedir. Aganglionik segmentte gevşemek için gerekli sinyalin iletilememesi nedeniyle, etkilenen kolon segmentinde spazm mevcuttur. Yenidoğan bebekte mekonyum gecikmesi ve abdominal distansiyon semptomları görülmektedir. Floroskopik tetkik tanı için yeterli olsa da, görüntüleme Hirschprung hastalığını dışlamak için yetersizdir. Net ekartasyon için biyopsi yapılmalıdır. Floroskopi biyopsinin nereden yapılacağına yol gösterir. Hirschprung ön tanısıyla gelen hastaya kolon pasaj grafisi tetkiki planlarken dikkat edilmesi gereken bazı hususlar vardır; öncelikle barsak hazırlığı veya lavman yapılmamalıdır, bu geçiş zonunun görüntülenmesine engel olabilir. Beslenme tüpüyle yapılmalı sonda balonu şişirilmemeli ve tüpün distal ucu rektumda mümkün olan en distal kesimde bırakılmalıdır. Baryumlu kontrastın boşaltılmasını değerlendirmek için 24 saat sonra geç grafi alınmalıdır. Ganglionların normal olduğu proksimal segmentle distal agangliyonik segment arasında geçiş zonu vardır. Radyolojik geçiş zonu ile patolojik zon korele olmayabilir. Bu nedenle geçiş zonunun farklı yerlerinden biyopsi yapılır. Hirschprung hastalığı anatomik olarak agangliyonik segment uzunluğuna göre 4 tipe ayrılır. Kısa segment tutulum en sık görülen tipi olup rektum ve distal sigmoid kolon etkilenir (Resim 13A–B). Uzun segment tipinde geçiş zonu splenik fleksura veya transvers kolonda izlenir. Total kolonik aganglionoziste tüm kolon segmentleri tutulmuştur. Ultra-kısa segment Hirschgprung hastalığın en nadir görülen tipi olup geçiş zonu internal anal sfinkterden itibaren 3-4 cm içindedir. Floroskopide distal aganglionik segmentte "testere diş" görünümü izlenebilir, ki bu görünüm aganglion segmentin spazmı ile meydana gelmektedir.

Radyografide, bahsedilen distal obstrüksiyon yapan patolojilere benzer şekilde barsaklarda distansiyon görülmektedir. Pasaj grafisinde rektosigmoid oranın 1'den az olması önemlidir. Duyarlılığı %75-85, özgüllüğü %95-96 arasındadır [27]. Ancak rektosigmoid oranın 1'den fazla olması Hirschprung hastalığını dışlamamaktadır.

Nekrotizan Enterokolit

Nekrotizan Enterokolit (NEK), yenidoğan yoğun bakım döneminde gastrointestinal sistemin en sık görülen acil hastalığıdır [28]. İmmatür barsak fonksiyonu, barsak hipoksisi ve mikrobiatanın bozulması etyolojide suçlanmaktadır. Doğum kilosu 1500 gram altında olan yenidoğanlarda primer hastalık olarak sayılmaktadır. Term bebeklerin %10'unda görülmektedir ve bu bebeklerde konjenital kalp hastalıkları predispozandır. Klasik prezentasyonu abdominal distansiyon, beslenme intolerası ve kanlı dışkılamadır.

EĞİTİCİ NOKTA



Resim 13. A, B. Hirschprung hastalığı olan olgu (A) Kolon pasaj grafisinde lateral görüntüde distal rektumda geçiş zonu ve distalindeki segmentin genişliğinin proksimale göre daha az olduğu izlenmektedir. (B) Aynı hastanın ön – arka grafisinde benzer şekilde distal rektumdaki geçiş zonu ve kontrastla opasifiye proksimalindeki kolon segmentlerinde dilatasyon seçilmektedir.

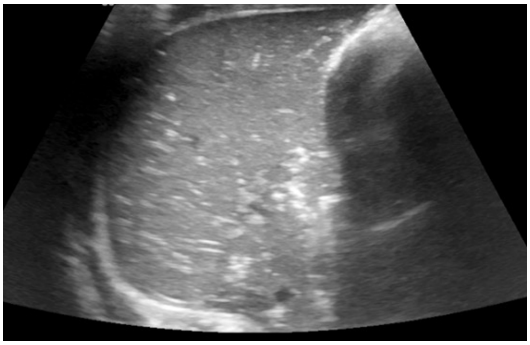
Radyografi ve ultrasonografi tanıda önemli rol oynamaktadır. NEK tanılı hastalarda 6 saatte bir çekilen radyografi semptomların azalması ya da progresyonun saptanması için önerilmektedir. Radyografide; anormal barsak gaz paterni, pnömatozis, portal venöz gaz ve pnömoperitoneum görülebilmektedir. Diffüz nonspesifik gaz distansiyonundan fikse dilate ve fikse barsak segmentine kadar ilerleyebilen bulgular görülebilmektedir. Özellikle fikse dilate ve fikse barsak segmenti perforasyonun habercisidir. Pnömatozis intestinalis, barsak duvarına paralel baloncuk şeklinde lüsensi şeklinde açıklanabilir, NEK'in patognomonik bulgusudur (Resim 14). Genellikle distal ince barsak ve proksimal kolonik segmentte görülmektedir. Portal venöz gaz bulgusu hastalığın ileri evresinde karşımıza çıkmaktadır (Resim 15). Geç bulgudur ve cerrahi girişimi ihtiyacının olduğunun göstergesidir. Pnömoperitonium kesinlikle cerrahi gerektiren, barsak nekrozu ve perforasyonu gösteren bulgudur [1-29].

Resim 14. Ön-arka grafide özellikle kolon segmentlerinde yaygın, devamlılık gösteren submukozal gaz görünümleri mevcuttur, pnömomatozis intestinalis ile uyumludur.

Nekrotizan enterokolitin klinik evrelemesi Bell kriterlerine göre yapılmaktadır. Bu kriterler sistemik semptomları, intestinal semptomları ve radyolojik bulguları içermektedir. Radyolojik olarak kabaca evre 1'de intestinal dilatasyon, evre 2'de intestinal dilatasyona ek olarak portal venöz gaz ve pnömotozis intestinalis ve evre 3'te asit ve pnömoperitoneumun görülmektedir [30].

Ultrason; barsak duvar kalınlığının, perfüzyonun ve peristaltizmin saptanabilmesi nedeniyle

EĞİTİCİ NOKTA



Resim 15. B-mod ultrasonografi görüntüsünde karaciğer parankiminde portal anatomiye uyan gaz ekojeniteleri izlenmektedir. Portal hava varlığını gösterir ve evre II NEK ile uyumludur.

önemlidir. Nekrotizan enterokolitte erken dönemindeki barsak duvar kalınlığının gösterilebilmesi önemlidir. Barsak duvar kalınlığının 2,8 mm'den fazla ya da 1,1 mm'den az olması durumunda, peristaltizm olmaması ve barsak duvarında kanlanmanın olmaması NEK tanısının ultrasonografi ile konulabilmesini sağlayabilir [30].

Sonuç olarak; radyolojik modaliteler neonatal gastrointestinal sistem hastalıklarının sadece tanısında değil hastalığın seyrinin ön görülmesi ve tedavi yönteminin belirlenmesi açısından da oldukça önemlidir. Yenidoğan döneminin hastalıklarında olduğu gibi tercih edilecek yöntemler ve bunların uygulanma şekli de erişkinlerden oldukça farklıdır, hastaya ve hastalığa göre değişir. Yenidoğan dönemi hastalıklarının tanısından başlayarak tedavi ve takip dönemleri boyunca gerek radyolojik modalitenin seçimi gerekse tetkikin uygulanması ve kontrast seçimi hususlarında radyologların aktif rol alması gerekmektedir.

Kaynaklar

[1]. Anh-Nu N, Stanescu L, Phlillips GS. Neonatal bowel disorders: practical imaging algorithm for trainees and general radiologists. *AJR*. 2018; *210*:976–88.

[2]. Maxfield CM, Bartz BH, Shaffer JL. A pattern-based approach to bowel obstruction in the newborn. *Pediatr Radiol*. 2013; *43*(3):318–29. [CrossRef]

[3]. Daniel NV, Edward YL, Ronald LE. Neonatal intestinal obstruction. *AJR*. 2012; *198*:W1–W10.

[4]. Hernanz-Schulman M, Sells LL, Ambrosino MM, Heller RM, Stein SM, Neblett WW. Hypertrophic pyloric stenosis in the infant without a palpable olive: accurancy of sonographic diagnosis. *Radiology*. 1994; *193*(3):771–76. [CrossRef]

[5]. Hiorns MP. Gastrointestinal trackt imaging in children: current techniques. *Pediatr Radiol*. 2011; *41*(1):42–54. [CrossRef]

[6]. Almeida M, Jose J, Oneto J, Restrepo R. Bowel wall thickening in children: CT findings. *Radiograpics*. 2008; *28*(3):727–46.

[7]. Pinheiro PFM, Simões e Silva AC, Pereira RM. Current knowledge on eosophageal atresia. *World J Gastroenterol*. 2012; *18*(28):3662–72. [CrossRef]

[8]. Fordham LA. Imaging of the esophagus in children. *Radiol Clin N Am*. 2005; *43*(2):283–302. [CrossRef]

[9]. Kleinman PK, Waite RJ, Cohen IT, Hirsh MP, Belanger PL. Atretic esophagus: transgastric balloon-assisted hydrostatic dilation. *Radiology*. 1989; *171*(3):831–3. [CrossRef]

[10]. Macpherson RI. Gastorintestinal tract duplications: clinical, pathologic, etiologic, and radiologic considerations. *Radiographics*. 1993; *13*(5):1063–80. [CrossRef]

[11]. Ranells JD, Carver JD, Kirby RS. Infantile hypertrophic pyloric stenosis: epidemiology, genetics, and clinical update. *Adv Pediatr*. 2011; *58*(1):195–206. [CrossRef]

[12]. Iqbal CW, Rivard DC, Mortellaro VE, Sharp SW, St Peter SD. Evaluation of ultrasonographic parameters in the diagnosis of pyloric stenosis relative to patient age and size. *J Pediatr Surg*. 2012; *47*(8):1542–7. [CrossRef]

[13]. Mali V, Wagener S, Sharif K, Millar AJ. Foregut atresias and bile duct anomalies: rare, infrequent or common? *Pediatr Surg Int*. 2007; *23*(9):889–95. [CrossRef]

[14]. Zyromski NJ, Sandoval JA, Pitt HA et al. Annular pancreas: dramatic differences between children and adults. *J Am Coll Surg*. 2008; *206*(5):1019–25; discussion 1025. [CrossRef]

[15]. Brinkley MF, Tracy ET, Maxfield CM. Congenital duodenal obstruction: causes and imaging approach. *Pediatr Radiol*. 2016; *46*(8):1084–95. [CrossRef]

[16]. Stephens LR, Donoghue V, Gillick J. Radiological versus clinical evidence of malrotation, a tortuous tale: 10-year review. *Eur J Pediatr Surg*. 2012; *22*(3):238–42. [CrossRef]

[17]. Lampl B, Levin TL, Berdon WE, Cowles RA. Malrotation and midgut volvulus: a historical review and current controversies in diagnosis and management. *Pediatr Radiol*. 2009; *39*(4):359–66. [CrossRef]

[18]. Sizemore AW, Rabbani KZ, Ladd A, Applegate KE. Diagnostic performance of the upper gastrointestinal series in the evaluation of children with clinically

suspected malrotation. *Pediatr Radiol*. 2008; *38*(5):518–28.

[19]. Ashcraft KW, Holcomb GW, Murphy JP et al. *Ashcraft's pediatric surgery*. 6th ed. London, New York: Saunders/Elsevier, 2014.

[20]. Verma A, Rattan KN, Yadav R. Neonatal intestinal obstruction: a 15 year experience in a tertiary care hospital. *J Clin Diagn Res*. 2016; *10*(2):SC10–3. [CrossRef]

[21]. Karimi A, Gorter RR, Sleeboom C, Kneepkens CMF, Heij HA. Issues in the management of simple and complex meconium ileus. *Pediatr Surg Int*. 2011; *27*(9):963–8. [CrossRef]

[22]. Berrocal T, Lamas M, Gutieérrez J, Torres I, Prieto C, del Hoyo ML. Congenital anomalies of the small intestine, colon, and rectum. *Radiographics*. 1999; *19*(5):1219–36. [CrossRef]

[23]. Zwink N, Jenetzky E, Brenner H. Parental risk factors and anorectal malformations: systematic review and meta-analysis. *Orphanet J Rare Dis*. 2011; *6*:25. [CrossRef]

[24]. Davenport M, Bianchi A, Doig CM, Gough DC. Colonic atresia: current results of treatment. *J R Coll Surg Edinb*. 1990; *35*(1):25–8.

[25]. Cuenca AG, Ali AS, Kays DW, Islam S. "Pulling the plug": management of meconium plug syndrome in neonates. *J Surg Res*. 2012; *175*(2):e43–6. [CrossRef]

[26]. de Lorijin F, Kremer LC, Reitsma JB, Benningia MA. Diagnosis test in Hirschprung disease: a systematic review. *J Pediatr Gastroenterol Nurt*. 2006; *42*:496–505.

[27]. Putnam LR, John SD, Greenfield SA et al. The utility of the contrast enema in neonates with suspected Hirschsprung disease. *J Pediatr Surg*. 2015; *50*(6):963–6. [CrossRef]

[28]. Zani A, Pierro A. Necrotizing enterocolitis: controversies and challenges. *F1000 Resources*. 2015; *30*:4.

[29]. Buonomo C. The radiology of necrotizing enterocolitis. *Radiol Clin North Am*. 1999; *37*(6):1187–98, vii. [CrossRef]

[30]. Esposito F, Mamone R, Di Serafino M et al. Diagnostic imaging features of necrotizing enterocolitis: a narrative review. *Quant Imaging Med Surg*. 2017; *7*(3):336–44. [CrossRef]

Yenidoğanın Gastrointestinal Sistem Hastalıkları

Evrim Özmen, Gizem Timoçin Yığman

Sayfa 393

Oral yoldan verilen kontrast maddenin aspirasyon riski akılda tutulmalıdır. İşleme baryumla başlanıp aspirasyon olması halinde kontrastın değiştirilip düşük osmolariteli suda çözünür kontrast maddelere geçilmesi en uygun ve tercih edilmesi gereken yöntemdir.

Sayfa 393

Yüksek ozmolariteli iyotlu kontrast maddeler mekonyum ileusu hariç, özellikle pulmoner ödem riski olması nedeniyle tercih edilmezler. Mekonyum ileusunda ise yüksek ozmolariteli kontrastlar barsak lümenine su çekerek ileusu tedavi edebilir ve bu nedenle tercih edilir.

Sayfa 395

Özefagusa posteriordan, trakeaya anteriordan bası çift arkus aorta ve aberran sol subklaviyan arter ile birlikte sağ arkus aortada görülmektedir. Özefagusa posteriordan bası ise sağ aberran subklavian arter varyasyonunda gözlenmektedir ki en sık görülen aberan vasküler yapıdır. Pulmoner sling'de ise aberan vasküler yapı özofagus ile trakea arasından geçerek özofagusa anteriordan bası oluşturur.

Sayfa 395

Tanı amacıyla yüksek sensitivite ve spesifitesi nedeniyle ultrasonografi kullanılmaktadır. Pilor kanal uzunluğunun 15 mm, tek duvar kas kalınlığının 3 mm'nin üzerinde olması ile tanı konulur.

Sayfa 397

Malrotasyon ve midgut volvulus tanısı koymada üst GİS pasaj grafileri kullanılmaktadır. Duodenojejunal bileşke normalde supin pozisyonda alınan kontrastlı pasaj grafilerinde vertebranın sol pedikülünün solunda ve duodenal bulbus ile aynı hizada ya da daha yukarıda olmalıdır. Duodenojejunal bileşkenin vertebra sol pedinkülünün sağına geçmesi veya bulbusun kaudalinde yer alması malrotasyonu düşündürür.

Sayfa 397

Çekim sırasında duodenumun frontal ve lateral pozisyonda kontrast ile dolu olduğuna dikkat etmek gerekir. Duodenal "C" kavsinin gösterilmesi sonrasında, supin pozisyonda alınan frontal grafilerde; doudenojejunal bileşkenin L1 vertebranın sol pedinkülünün sağına geçmemesi ve duodenal bulbus ile aynı seviyede olması normal rotasyonunun göstergeleridir. Duodenum dilatasyonu, duodenumun tirbişon görünümü, lateral pozisyonda duodenum üçüncü kıtasının anteriora anormal seyri ise duodenojejunal bileşkenin anormal yerleşimini düşündüren bulgulardır. Duodenumun tirbüşon görünümü midgut volvulus için tanı koydurucu kabul edilmektedir.

Sayfa 399

Baryum yerine hiperozmolar kontrast maddelerin kullanılması hem terapotik hem de diagnostik açıdan tercih edilmelidir. Hiperozmolar kontrast madde lümene su çeker ve bu şekilde mekonyum parçaları yumuşayarak tedavi edilebilir. Başarı oranı %5-83 arasında değişmektedir.

Sayfa 401

Hirschprung ön tanısıyla gelen hastaya kolon pasaj grafisi tetkiki planlarken dikkat edilmesi gereken bazı hususlar vardır; öncelikle barsak hazırlığı veya lavman yapılmamalıdır, bu geçiş zonunun

görüntülenmesine engel olabilir. Beslenme tüpüyle yapılmalı sonda balonu şişirilmemeli ve tüpün distal ucu rektumda mümkün olan en distal kesimde bırakılmalıdır. Baryumlu kontrastın boşaltılmasını değerlendirmek için 24 saat sonra geç grafi alınmalıdır.

Sayfa 402

Portal venöz gaz bulgusu hastalığın ileri evresinde karşımıza çıkmaktadır. Geç bulgudur ve cerrahi girişimi ihtiyacının olduğunun göstergesidir. Pnömoperitonium kesinlikle cerrahi gerektiren, barsak nekrozu ve perforasyonu gösteren bulgudur.

Yenidoğanın Gastrointestinal Sistem Hastalıkları

Evrim Özmen, Gizem Timoçin Yığman

1. Görüntüleme esnasında hiperozmolar kontrast madde kullanılan gastrointestinal sistem patolojisi aşağıdakilerden hangisidir?
   a. Özofagus atrezisi
   b. Hipertrofik pilor stenozu
   c. Malrotasyon ve midgut volvulus
   d. Mekonyum ileusu
   e. Hirschprung hastalığı

2. Hirschsprung hastalığında floroskopi tetkikinde ve öncesinde aşağıdakilerden hangisi yapılmamalıdır?
   a. Beslenme tüpü ile yapılmalıdır.
   b. Sonda balonu şişirilmemelidir.
   c. Tüpün distal ucu mümkün olan en distal kesimde bırakılmalıdır.
   d. Baryumlu kontrastın boşaltılmasını değerlendirmek için 24 saat geç grafi alınmalıdır.
   e. Barsak hazırlığı veya lavman yapılmalıdır.

3. Aşağıdakilerden hangisi nekrotizan enterokolit (NEK) için yanlıştır?
   a. NEK tanılı hastalarda 6 saatte bir çekilen radyografi semptomların azalması ya da progresyonun saptanması için önerilmektedir.
   b. Fikse dilate ve fikse barsak segmenti perforasyonun habercisidir.
   c. Portal venöz gaz bulgusu NEK'in patognomonik bulgusudur.
   d. Pnömoperitoneum kesinlikle cerrahi gerektiren, barsak nekrozu ve perforasyonu gösteren bulgudur.
   e. Ultrasonografi barsak duvar kalınlığının, perfüzyonun ve peristaltizmin değerlendirilebilmesi nedeniyle önemlidir.

4. Hipertrofik pilor stenozunda ultrasonografi tanı kriteri olarak kullanılmaktadır. Pilor kanal uzunluğu ve tek duvar kas kalınlığının sınırı aşağıdakilerden hangisinde doğru verilmiştir?
   a. Pilor kanal uzunluğu 10 mm ve tek duvar kas kalınlığı 3 mm
   b. Pilor kanal uzunluğu 12 mm ve tek duvar kas kalınlığı 4 mm
   c. Pilor kanal uzunluğu 15 mm ve tek duvar kas kalınlığı 3 mm
   d. Pilor kanal uzunluğu 9 mm ve tek duvar kas kalınlığı 5 mm
   e. Pilor kanal uzunluğu 16 mm ve tek duvar kas kalınlığı 3 mm

5. Aşağıdakilerden hangisi malrotasyon ve midgut volvulus bulgularından değildir?
   a. Duodenojejunal bileşkenin L1 vertebra sol pedinkülünün sağına geçmesi
   b. Duodenojejunal bileşkenin bulbusun kaudalinde yer alması
   c. Duodenumun tirbişon görünümü
   d. Lateral pozisyonda duodenum 3.kıtasının posteriora anormal seyri
   e. Midgut volvulusta "girdap" işareti ve dönmüş mesenterik vasküler yapılar.

Cevaplar: 1d, 2e, 3c, 4c, 5d

TRD 1924 TÜRK RADYOLOJİ DERNEĞİ

TÜRK RADYOLOJİ SEMİNERLERİ

Trd Sem 2021; 9: 406-418

Neonatal Üriner Sistem Patolojileri

Aydan Ahmadova[1], Gonca Koç[2]

ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Doğumsal üriner sistem anomalileri çocuk hastalarda son dönem böbrek yetmezliğinin önemli bir nedenidir.
- Hidronefrozun derecelendirilmesinde kullanılan UTD sınıflamasında renal pelvis AP çapı aksiyel planda ve intrarenal komponentinin en geniş yerinden ölçülmelidir.
- Ultrasonografide neonatal dönemde üriner sistemin görüntülenmesinde temel yöntemdir.
- Böbrekler kadar üreter ve mesanenin de ayrıntılı gözlenmesi ve patolojilerinin tanımlanması önemlidir ve ayırıcı tanı açısından yönlendirici olacaktır.

Ahmadova A, Koç G. Neonatal üriner sistem patolojileri. Trd Sem 2021; 9: 408-420.

GİRİŞ

Doğumsal üriner sistem anomalileri ile görece sık olarak karşılaşmaktayız. Bazı anomaliler yenidoğanların %3-4'ünde görülmektedir ve en yaygın olanları böbreklerin pozisyon ve şeklinde saptanan anormalliklerdir [1]. Olguların çoğu sadece klinik olarak takip edilmektedir, bu nedenle morfolojik bulguların doğru teşhisi yanı sıra olası komplikasyonların tespiti de oldukça önemlidir.

EĞİTİCİ NOKTA

Üriner sistemin doğumsal anomalileri çocuklarda son dönem böbrek yetmezliğinin %50' sinin nedeni olup taş oluşumu, enfeksiyon, hipertansiyon gibi komplikasyonlara da yol açabilmektedir [1]. Bu nedenle, böbrek hasarını en aza indirmek ve son dönem böbrek yetmezliğini önlemek ya da geciktirmek için erken tanı ve tedavi hayatidir. Görüntüleme, tanı, takip, cerrahi planlama, komplikasyonların tespiti ve ilişkili ekstrarenal malformasyonların ortaya konulmasında sıklıkla kullanılmaktadır.

Yenidoğan döneminde, tüm çocukluk yaş grubunda olduğu gibi, kolay ulaşılabilir olması, yatak başında da uygulanabilmesi, sedasyon ihtiyacı olmaması, radyasyon maruziyeti yaratmaması gibi olumlu özellikleri nedeniyle temel tanı yöntemi olarak ultrasonografiyi (US) tercih etmekteyiz. Böbreklerin boyut ve parankim kalınlıkları, ekojeniteleri, kaliksiyel sistemdeki ve üreterdeki dilatasyonun varlığı, mesanenin morfolojisi US ile ortaya konulabilmektedir. US ile hastaların takip ve cerrahi planlamasını yüksek doğrulukla gerçekleştirmek mümkündür. Voiding sistoüretrografi (VSÜG), US ile hidronefroz/üreterohidronefroz saptadığımızda vezikoüreteral reflü (VÜR) ve posterior üretral valv (PÜV) ön tanılarıyla elde ettiğimiz önemli bir ikinci basamak tetkiktir. Yarattığı radyasyon maruziyeti

[1]Era Radyoloji ve Görüntüleme Merkezi, İzmir, Türkiye
[2]Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Çocuk Radyoloji Bilim Dalı, İzmir, Türkiye

✉ Aydan Ahmadova • aydan.ahmedova.90@gmail.com

© 2021 Türk Radyoloji Derneği.
Tüm hakları saklıdır.

doi: 10.5152/trs.2021.2021-28-36
turkradyolojiseminerleri.org

dolayısıyla tetkikin gerekçelendirilmesi ve doz azaltma protokollerine uyarak elde edilmesi gerekmektedir. Manyetik rezonans ürografi (MRÜ) ise US ile çözümlenemeyen karmaşık üriner anomalilerin ortaya konulmasında, damarsal patolojilerin tespitinde başvurduğumuz bir diğer görüntüleme yöntemidir. Tetkik yenidoğan döneminde beslenme sonrasında sedasyon uygulamadan gerçekleştirilebilmek tedir. Yine yenidoğan dönemine özgü olarak intravenöz kontrast madde uygulamaksızın hızlı T2 ağırlıklı sekanslarla multiplanar, morfolojik değerlendirme yapılabilmektedir. Bilgisayarlı tomografiyi (BT), erişkin yaş grubundan farklı olarak, özellikle yenidoğan döneminde radyasyon maruziyeti yaratması nedeniyle üriner sistemin görüntülenmesinde kullanmayı tercih etmemekteyiz. US ile ortaya konulamayan üreter taşının tanısı BT kullanımı için tek istisnai durumu oluşturabilmektedir.

Bu derlemede, üriner sistemin doğumsal anomalilerinin radyolojik görüntüleme özelliklerini, üst ve alt üriner sistem şeklinde sınıflandırarak embriyolojik temelleri, tanısal ipuçları, klinik bulguları ve tedavi seçenekleri ile birlikte tartışmayı amaçlamaktayız.

ÜST ÜRİNER SİSTEM ANOMALİLERİ

EMBRİYOLOJİ

Böbrekler fetal hayatta sırasıyla ortaya çıkan üç önemli yapıdan gelişmektedir: Pronefroz, mezonefroz ve metanefroz. Pronefroz, böbreğin en ilkel formudur ve ara mezodermden gebeliğin 3. haftasının sonuna doğru gelişmektedir. 4. haftada tamamen gerileyerek yerini daha sonra erkek ve dişi genital sisteminin bir kısmını da oluşturan mezonefroza bırakmaktadır. Böbrekler, gebeliğin 4. haftasında, üreter tomurcuğu ile metanefrik ara mezoderm kütlesinin sakral 1-2. vertebralar seviyesinde birleşmesiyle gelişmektedir. Böbrekler başlangıçta hilusu anteriora dönük şekilde, birbirine yakın olarak yerleşmektedir. Gebeliğin 4. haftasında her iki böbrek lomber bölgeye doğru kranial göçüne başlamaktadır. Birbirinden uzaklaşarak mediale doğru yaklaşık 90 derece dönmeleriyle hilusları anteromediale yönlenmekte ve yaklaşık 8-10. haftalarda son pozisyonlarını almaktadırlar [2].

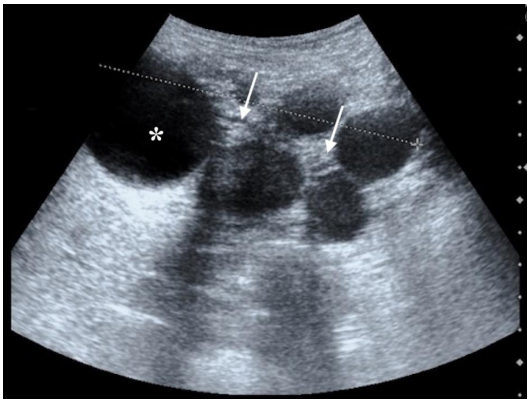
SINIFLANDIRMA

Üst üriner sistemin doğumsal anomalileri embriyolojik olarak renal parankim gelişimindeki anormallikler, anormal embriyolojik göç ve toplayıcı sistem anomalileri olarak sınıflandırılabilmektedirler [3]. Renal parankimal anomaliler; multikistik displastik böbrek (MKDB) ve diğer kistik böbrek hastalıklarını, renal hipoplazi, sayı (agenezi veya fazlalık) ve şekil anomalilerini içermektedir. Anormal embriyolojik göç sonucunda ise böbreklerin ektopik yerleşimi ve birleşme anomalileri ortaya çıkmaktadır. Toplayıcı sistem anomalileri ise temel olarak çift toplayıcı sistem ve üreteropelvik bileşke obstrüksiyonunu içermektedir.

BÖBREK PARANKİM ANOMALİLERİ

BOYUT ANOMALİLERİ

Hipoplazik böbrekte, doğumsal olarak böbrek normale kıyasla küçük yapıdadır. Ancak kaliksiyel sistemin bileşenleri parankim ile normal ilişkisini sürdürmektedir. Hipoplazik böbrek fonksiyonu, normal ya da hafif azalmış olabilmektedir. Genellikle tek taraflıdır, global veya segmental tutulum söz konusu olabilmektedir. US'de kontürlerinin düzenli, parankim ekojenitesinin normal olması, korteks ve medulla ayrımının yapılabilmesi atrofik böbrekten ayırt etmekte kullanılabilecek bulgulardır. Başka bir boyut anormalisi olan hiperplazi ise kontrlateral böbreğin agenezisi veya hipoplazisi ile ilişkilidir, kompanzatuar olarak ortaya çıkar ve kompanzatris hipertrofi olarak adlandırılmaktadır [4].



Resim 1. Multikistik displastik böbrek tanılı olguda birbiriyle birleşmeyen çok sayıda basit kistler (yıldız) ve kistler arasında ekojenik, fibrotik doku (oklar) izlenmektedir.

KİSTİK BÖBREK HASTALIKLARI

Multikistik displastik böbrek

Multikistik displastik böbrek (MKDB) yenidoğan döneminde karşılaştığımız en sık doğumsal kistik böbrek hastalığıdır [5]. Böbrek lokalizasyonunda normal bir böbrek parankim dokusu yerine birbiriyle birleşmeyen, çok sayıda kistler izlenmektedir. Kistler arasında ekojenitesi artmış, korteks ve medulla ayrımı yapılamayan, fibrotik parankim dokusu farkedilmektedir (Resim 1). US bulguları tanısaldır ve böbrek parankiminin ayırt edilemediği ileri hidronefrozdan ayrımında kistlerin birbiri ile bağlantılı olmadığının saptanması son derece yararlıdır. MKDB fonksiyonel değildir ve bu Tc-99m dimerkaptosüksinik asit ile gerçekleştirilen statik böbrek sintigrafisinde ortaya konulmaktadır. Olguların %25-40'ında karşı böbrekte vezikoüreteral reflü (VÜR) ve üreteropelvik bileşke (UPB) darlığı gibi eşlik eden anomaliler izlenebilmektedir [6].

Otozomal Resesif Polikistik Böbrek Hastalığı

Otozomal resesif polikistik böbrek hastalığı (ORPBH), kalıtımsal, her iki böbreği simetrik olarak etkileyen, tübüler ektazi ve fibrozisle karakterize bir hastalıktır. Böbreklerde tutulumun

Resim 2. Otozomal resesif polikistik böbrek hastalığı tanılı olguda yüksek rezolüsyonlu probla elde edilen ultrasonografi görüntüsünde böbrekte korteks ve medulla ayrımı ortadan kalkmış olup korteks ekojenitesinde artış, küçük boyutlu kistler (beyaz ok) ve noktasal ekojeniteler (siyah ok) dikkati çekmektedir.

derecesiyle orantılı olarak boyut artışı ve fonksiyon bozukluğuna neden olmaktadır. Ciddi olgular intrauterin veya yenidoğan döneminde tanı almaktadır. US tanı ve takipte kullandığımız temel görüntüleme yöntemidir. Böbreklerin boyut ve ekojeniteleri simetrik olarak artmıştır, kortikomedüller ayrım ortadan kalkmıştır. Böbreklerde çok sayıda, korteks ve medullada yerleşmiş küçük boyutlu kistler izlenmektedir. Ayrıca böbreklerde hiperekoik odaklar ve beraberinde "ring down" artefaktı da izlenebilmekte olup dilate tübüller içerisinde biriken kristaller tarafından oluşturulduğu düşünülmektedir [7] (Resim 2). Genellikle böbrek tutulumunun daha hafif olduğu olgularda karaciğer fibrozisi ve safra yollarının ektazisi de tabloya eşlik etmektedir. Tutulumun ciddiyetine bağlı olarak US ve MR kolanjiyografi ile kronik karaciğer parankim hastalığı, safra yollarında kistik değişiklikler ve portal hipertansiyon bulguları saptanabilmektedir.

EĞİTİCİ NOKTA

BÖBREĞİN SAYI ANOMALİLERİ

RENAL AGENEZİ

Böbreğin doğumsal yokluğu agenezi olarak adlandırılmaktadır. Tek taraflı renal agenezinin yıllık insidansı 1/3000'dir [8]. Diğer böbrek fonksiyonel ise olgular asemptomatiktir ve tesadüfen ya da prenatal görüntüleme ile saptanabilmektedir. Agenezik böbrek normal lokalizasyonunda ya da ektopik yerleşim bölgelerinde ayırt edilemeyecektir. Agenezik böbreğe ait renal arter ve ven de gelişmez. Çoğu olguda üreter de yoktur. Zaman içinde diğer böbrekte kompanzatris olarak hipertrofi gelişmesi beklenmektedir. Diğer böbreğin VÜR ve UPB darlığı açısından değerlendirilmesi ve takibi yerinde olacaktır.

Bilateral renal agenezi ile daha nadiren karşılaşılır ve yaşamla bağdaşmamaktadır. Prenatal dönemde fetal idrar üretilemez ve ciddi oligo-anhidramnioza neden olmaktadır [9]. Olgular Potter yüzü (hipertelorizm, düşük kulaklar ve retrognati) denilen karakteristik bir yüz görünümü sergiler. Pulmoner hipoplazi ve ekstremite defektleri ile de ilişki göstermektedir.

FAZLA SAYIDA BÖBREK

Fazla sayıda böbrek, literatürde az sayıda vakanın bildirildiği, oldukça nadir görülen bir ürogenital anomalidir [10]. Mevcut iki böbreğe ek olarak tespit edilen üçüncü böbrek genellikle solda ve normal böbreğin kaudalinde yerleşir, normal böbreğe birleşik olarak izlenebilmektedir.

BÖBREĞİN POZİSYON ANOMALİLERİ

EKTOPİK YERLEŞİMLİ BÖBREK

Renal ektopi, böbreklerin lomber bölgedeki normal pozisyonu dışında bir bölgede yerleşimi ile karakterize doğumsal bir anomalidir. Böbrekler sıklıkla abdomende presakral bölge ile lomber bölge arasında bir yerde, nadir olarak da intratorasik bölgede ektopik olarak yerleşebilmektedir. En sık iliak fossada izlenmektedirler [4]. Eşlikçi genital malformasyonlarla birliktelik gösterebilmektedir. Daha kaudalde yerleşmiş ektopik böbrekte görece kısa üreter, ektopik orijinli renal damarlar ve farklı derecelerde toplayıcı sistem malformasyonları saptanabilmektedir. Bu olgularda VÜR, enfeksiyon, taş ve obstrüktif patolojilerin görülme sıklığı normal populasyona göre artış göstermektedir [11].

Çapraz renal ektopi, her iki böbreğin aynı vücut yarısında yerleşmesi durumudur. Çapraz renal ektopi sıklığı 7000 canlı doğumda 1'dir ve genellikle tesadüfen saptanmaktadır [12]. Her iki böbrek birleşik olarak izlenebilmektedir. En yaygın birleşme şekli, normal lokalizasyonlu böbreğin alt kutbunun çapraz ektopik böbreğin üst kutbuyla birleşmesidir ki sigmoid, L, diskoid ve pankek şeklinde birleşme şekilleri ile de karşılaşılabilmektedir. US ile böbreklerden birinin normal lokalizasyonunda olmadığı gösterildikten sonra dikkat ve sabırla yapılacak bir inceleme ile karşı lomber veya iliak bölgede ektopik yerleşimli böbrek tespit edilmektedir.

BÖBREĞİN ROTASYON ANOMALİLERİ

Böbreğin presakral bölgeden lomber bölgedeki normal yerine göçü, longitudinal düzlemdeki rotasyonu ile aynı anda gerçekleşmektedir. Her böbrek sefalik olarak göç ederken yaklaşık 90° medial rotasyona uğramaktadır. Böylece hiluslar anteromedial olarak birbirine yönelmektedir. Böbreklerin bu normal dönüşünün çeşitli derecelerde sekteye uğraması renal malrotasyon olarak adlandırılmakta ve genellikle ektopik böbrek veya birleşme anomalisi ile birliktelik göstermektedir.

BÖBREĞİN BİRLEŞME ANOMALİLERİ

AT NALI BÖBREK ANOMALİSİ

At nalı böbrek anomalisi, 500 canlı doğumda 1 yıllık insidansla en yaygın doğumsal üriner

sistem anomalisidir [13]. Orta hattın her iki tarafında yerleşen iki böbreğin abdominal aorta anteriorunda fonksiyonel böbrek parankimi ya da fibröz doku ile birleşmesiyle oluşmaktadır. Vakaların çoğunluğunda böbrek alt polleri birleşmektedir. Renal pelvis ve üreterler anteriorda yerleşmektedir. At nalı böbrek, muhtemelen konumu ve drenaj bozukluğu nedeniyle üreteropelvik bileşke darlığı ve hidronefroz, böbrek taşı, enfeksiyon, artmış malignite insidansı (Wilms tümörü ve renal pelvis tümörü) gibi çok sayıda komplikasyonlara yol açabilmektedir [14].

EĞİTİCİ NOKTA

US' de at nalı böbrek anomalisi tanısını düşündürecek önemli bir ipucu böbreklerin alt pollerinin net görüntülenememesidir. Takiben orta hat değerlendirildiğinde abdominal aorta anteriorunda her iki böbreği birleştiren istmus izlenir. MRÜ, toplayıcı sistem ve arter anatomisinin ayrıntılarını tanımlamaya, fonksiyonel istmusu fibröz dokudan ayırt etmeye ve komplikasyonların erken saptanmasına yardımcı olabilmektedir.

TOPLAYICI SİSTEM ANOMALİLERİ

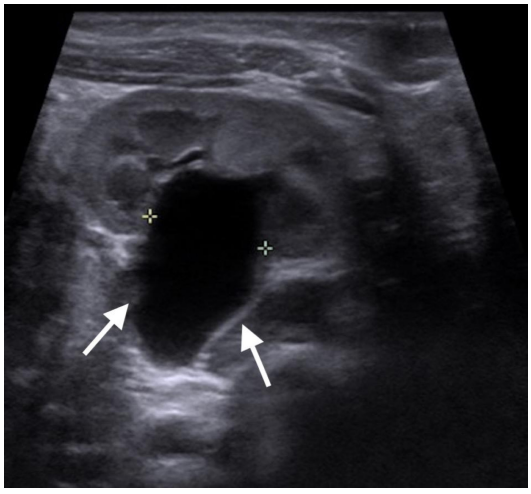
ÜRETEROPELVİK BİLEŞKE DARLIĞI

Üreteropelvik bileşke (UPB) darlığı 1500 canlı doğumda 1 yıllık görülme sıklığıyla hidronefrozun en sık nedenidir [15]. Hastalar sıklıkla yaşamın ilk yılında teşhis edilir, ancak nadiren erişkinliğe kadar tanı almayan olgular ile karşılaşılabilmektedir. Genellikle tek böbreği ilgilendirirken %30 olguda bilateralite bildirilmiştir [16]. Hastalar asemptomatik olabildikleri gibi tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonları, taş oluşumu veya ele gelen kitle nedeniyle başvurabilmektedirler.

Antenatal US'de üreterde belirgin bir dilatasyon izlenmeksizin kaliksiyel dilatasyon ve kaliksiyel dilatasyona oranla daha fazla genişlemiş renal pelvis varlığı dikkati çekmektedir. Doğum sonrası kontrol US'nin ideal olarak en erken 48. saatten sonra gerçekleştirilmesi önerilmektedir.

EĞİTİCİ NOKTA

Yenidoğanlarda ilk 48 saatte fizyolojik olarak idrar atılımının azlığı ve dehidratasyon nedeniyle bu dönemde gerçekleştirilecek US'de yanlış negatiflikle karşılaşılabilmektedir [16, 17]. US ile böbreklerin boyutları, parankim kalınlık ve ekojeniteleri, hidronefrozun derecesi değerlendirilip her iki böbrek için ayrı ayrı belirtilmelidir. Hidronefrozun derecelendirilmesi için klinisyenlerle ortak bir dil konuşabilmek ve takiplerde karşılaştırma yapabilmek için eski derecelendirme sistemi olan Society of Fetal Urology (SFU) ya da tercihen 2014'de kullanılmaya başlanan yeni sistem olan Urinary tract dilatation (UTD) yöntemleri kullanılmalıdır [18]. Renal pelvis anteroposterior (AP) çap ölçümü takipte önem taşıyan bir diğer parametredir. AP çap, transvers planda, renal pelvisin intrarenal komponentinin en geniş olduğu kısımdan ölçülmelidir (Resim 3). Son olarak üreterlerin dilate olup olmadığı ve mesanenin durumu da belirtilmelidir. Uygun olgularda 4-6. haftalarda elde edilecek ve teknesyum 99 m MAG3 ile gerçekleştirilecek diüretik renografide diüretiğe cevap vermeyen, yavaş yükselerek uptake gösteren tip 2 eğrinin saptanması UPB darlığı için



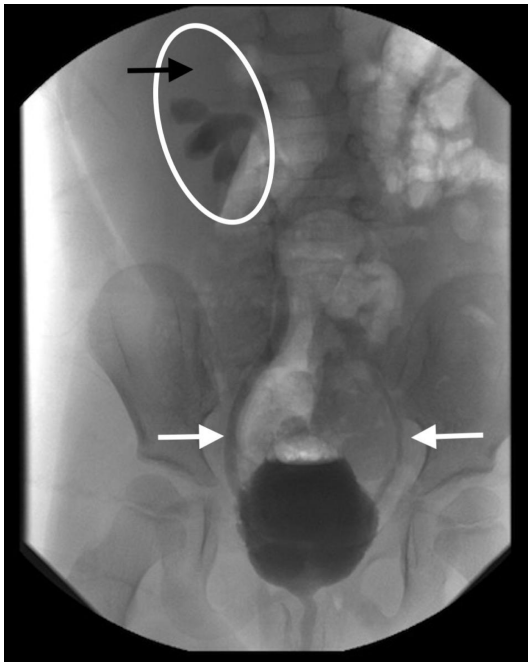
Resim 3. Sol böbreğe ait transvers planlı ultrasonografi görüntüsünde hidronefrotik böbreğin anteroposterior çapının uygun şekilde intrarenal komponentten ölçümü (artı işaretleri arası) gösterilmektedir. Renal pelvisin yaklaşık %50'si ekstrarenal yerleşimlidir (oklar).

tanısaldır. Tedavi piyeloplasti veya stentlemedir. Uzun dönem takip ve operasyon kararı için kabul görmüş kesin kriterler bulunmamakla birlikte SFU grade 3-4 hidronefroz, renal pelvis AP çap>20 mm, MAG3 sintigrafisinde <%40'dan fazla fonksiyon kaybında girişim önerilmektedir [18].

ÇİFT TOPLAYICI SİSTEM

Çift toplayıcı sistem, embriyolojik olarak böbrek üst ve alt yarılarına ait toplayıcı sistemlerin birleşmemesi sonucunda ortaya çıkan, toplayıcı sistemin kısmen ya da tamamen çift sayıda izlenmesiyle karakterize görece sık karşılaşılan bir doğumsal toplayıcı sistem anomalisidir. Bifid renal pelvis, inkomplet üreter duplikasyonu ve mesanede ayrı üreter orifislerinin izlendiği komplet üreter duplikasyonu şeklinde karşımıza çıkabilmektedir. Olgular genellikle asemptomatiktir ve tesadüfen tespit edilmektedirler [19].

Komplet duplikasyonda tek böbreğin iki ayrı toplayıcı sistemi ve aynı tarafta ayrı giriş delikleriyle mesaneye açılan iki üreteri bulunmaktadır. Weigert-Meyer kuralına göre, böbrek üst polüne ait üreter normal yerleşim yerine göre mesaneye daha aşağı ve medialden açılmaktadır. Sıklıkla üreteroselle ilişkili olup üreter ektopik olarak posterior üretra, vajina veya vulvaya açılabilmektedir. Alt pole ait üreter ise genellikle mesaneye üreterovezikal bileşkeye yakın bir yerden açılmaktadır. Üreterosel bulunan olgularda böbrek üst polüne ait toplayıcı sistemde obstrüksiyon ve hidronefroz, mesane duvarında ilerleyen distal üreter segmentinde oluşan distorsiyon nedeniyle böbrek alt polüne ait toplayıcı sistemde ise VÜR gelişmektedir. Bu hastalarda MRÜ ve intravenöz piyelografide 'düşmüş zambak işareti' olarak bilinen görünüm izlenir. Düşmüş zambak işareti, böbrek üst yarıya ait tıkalı ve opaklaşmamış toplayıcı sistemin bası etkisi nedeniyle opaklaşmış alt yarı toplayıcı sisteminin inferolaterale yer değiştirmesini ifade eden klasik bir radyolojik belirtidir (Resim 4).



Resim 4. Sağ üriner sistemde komplet çift toplayıcı sistemi olan olguda gerçekleştirilen voiding sistoüretrografi tetkikinde, miksiyon sırasında her iki üretere (beyaz oklar) ve sağ böbrek alt yarı kaliksiyel sisteme vezikoüretral reflü gerçekleşmektedir. Hidronefrotik olan sağ böbrek üst yarısına reflü gerçekleşmemiş olup(siyah ok) alt yarı kaliksiyel sisteminde 'düşmüş zambak' işareti ortaya çıkmıştır.

Kısmi duplikasyonda böbrek ve mesane arasındaki herhangi bir seviyede birbiri ile birleşen iki toplayıcı sistem vardır, birleşen üreterler daha sonra normal lokalizasyonunda mesaneye açılmaktadır.

Ultrasonografinin hidronefroz gelişmemiş olgularda çift toplayıcı sistemi saptamada rolü sınırlıdır. Bu durumda MRÜ tercih edilecek modalitedir ve toplayıcı sistemin ayrıntılı anatomisini, birleşme seviyesini ve üreterlerin mesaneye açılma durumunu göstermeye yardımcı olabilmektedir [20].

ALT ÜRİNER SİSTEM ANOMALİLERİ

EMBRİYOLOJİ

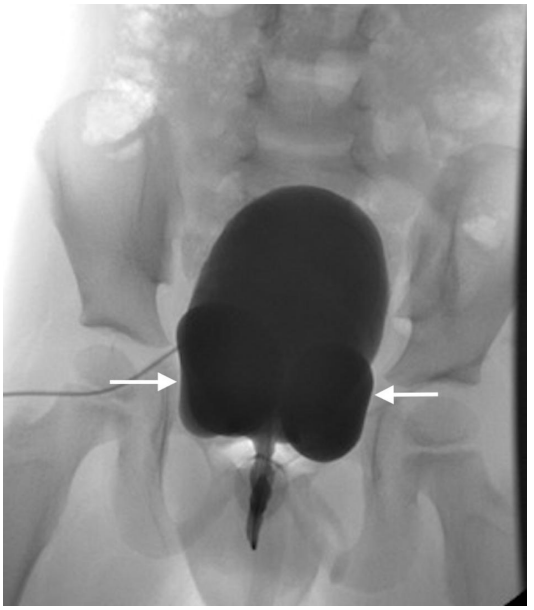
Kloaka 5. haftada ortaya çıkarak ilkel üriner ve gastrointestinal sistemler için ortak

bir distal kanal oluşturmaktadır. En kaudal kısmı, kloakayı amniyotik boşluktan ayıran kloakal membrandır. Gelişimin 7. haftasına kadar kloaka, ürogenital sinüsü ve anal kanalı oluşturmak için sırasıyla ön ve arka kısımlara ayrılmaktadır [21]. Ürogenital sinüs ise kranial, pelvik ve kaudal kesimler olmak üzere üç anatomik bölümden oluşmaktadır. Pelvik ve kaudal kısımları sırasıyla üretra ve cinsel organları oluşturmaktadır. Mesanenin büyük bölümünü allontoisin proksimal kesimi, trigonu ise mezonefrik kanalların kaudal uçları meydana getirmektedir.

16. haftada allantois, mediyan göbek bağı olarak adlandırılan kalın bir fibröz korda dönüşerek mesane tavanı ile umblikus arasında uzanmaktadır. Üreter tomurcuğu ise kloaka girişine yakın olarak mezonefrik kanalın bir uzantısı olarak gelişip uzayarak üreterleri oluşturmaktadır. Üreter tomurcuğunun distal bölümü, renal parankimin farklılaşmasını ve renal pelvis, kaliks ve toplayıcı tübüllerin oluşumunu uyarmak için ilkel böbrek ile karmaşık bir etkileşime girmektedir. Böbrekler gelişip lomber bölgeye yükselirken, üreterler üzerindeki germe etkisi, üreter ağızlarının süperolateral olarak hareket etmesi ve üreterlerin mesane tabanında kas tabakası içerisinde oblik seyretmesiyle sonuçlanmaktadır [21].

URAKAL KALINTI

Allantoisin mesane tavanı ile embriyolojik dönemdeki bağlantısı olan urakusun kaybolmaması, urakal kalıntı olarak adlandırılmaktadır. Urakus bütünüyle patent kalabilir, mesaneye yakın kesiminin patent kalması urakal divertikül, umblikusa yakın kesimin patent olması urakal sinüs, yalnızca santral kesiminin patent kalması ise urakal kist olarak adlandırılmaktadır. Patent urakus, çocuklarda en sık görülen semptomatik varyanttır, klinik olarak yaşamın erken dönemlerinde göbekten idrar sızıntısı şeklinde klinik bulgu vermektedir [22]. Diğer urakal kalıntı tipleri ise enfeksiyonla komplike olmadıkça genellikle asemptomatiktir. Enfeksiyonla komplike olduklarında tedavi antibiyotik tedavisi, drenaj ve takiben kalıntının eksizyonu şeklindedir.



Resim 5. Voiding sistoüretrografi tetkikinde her iki üreterovezikal bileşkede Hutch divertikülleri (oklar) dikkati çekmektedir.

KONJENİTAL PERİÜRETERİK DİVERTİKÜL

Klasik olarak Hutch divertikülü olarak adlandırılan, detrüsör tabakasının zayıflığı sonucunda ortaya çıktığı düşünülen, mesanede üreterovezikal bileşkeye komşu doğumsal divertiküllerdir (Resim 5). Konjenital periüreterik divertikülün görülme sıklığı %1,7 olarak bildirilmektedir. PÜV ve nörojenik mesane gibi kronik olarak artan intravezikal basıncın neden olduğu divertiküllerden daha az sıklıkta görülmektedir [23]. Üreterin mesane duvarındaki normal oblik seyrini etkilediğinden VÜR ile sık karşılaşılmaktadır. Diğer komplikasyonlar arasında taş oluşumu, enfeksiyon ve obstrüksiyon sayılabilir. Cerrahi yönetimi divertikülektomi ve gereğinde üreter implantasyonunu içermektedir [24].

ÜRETEROSEL

Üreterosel, üreterlerin intramural kesiminin sakküler dilatasyonudur. Üreterosel tek toplayıcı sistem varlığında ve normal yerleşimli üreter ağzında izlendiğinde 'ortotopik' olarak adlandırılmaktadır. Ancak ektopik açılımlı üreter ile ilişkili üreterosel ile daha sık karşılaşılır ve tam üreteral duplikasyonda üst pole ait üreter orifisinde izlenmektedir.

Enfeksiyon üreteroselin en sık komplikasyonudur. VÜR sıklıkla eşlikçi olup olguların %25'inde karşı tarafta, %50'sinde ise çift toplayıcı sistem varlığında aynı taraf böbrek alt pole ait toplayıcı sistemde görülmektedir [25]. Ayrıca üreteroselin üretra proksimal ağzına uzanması durumunda nadiren mesane çıkım obstrüksiyonuna yol açabilmektedir. Semptomatik olgularda tedavi cerrahi rezeksiyondur.

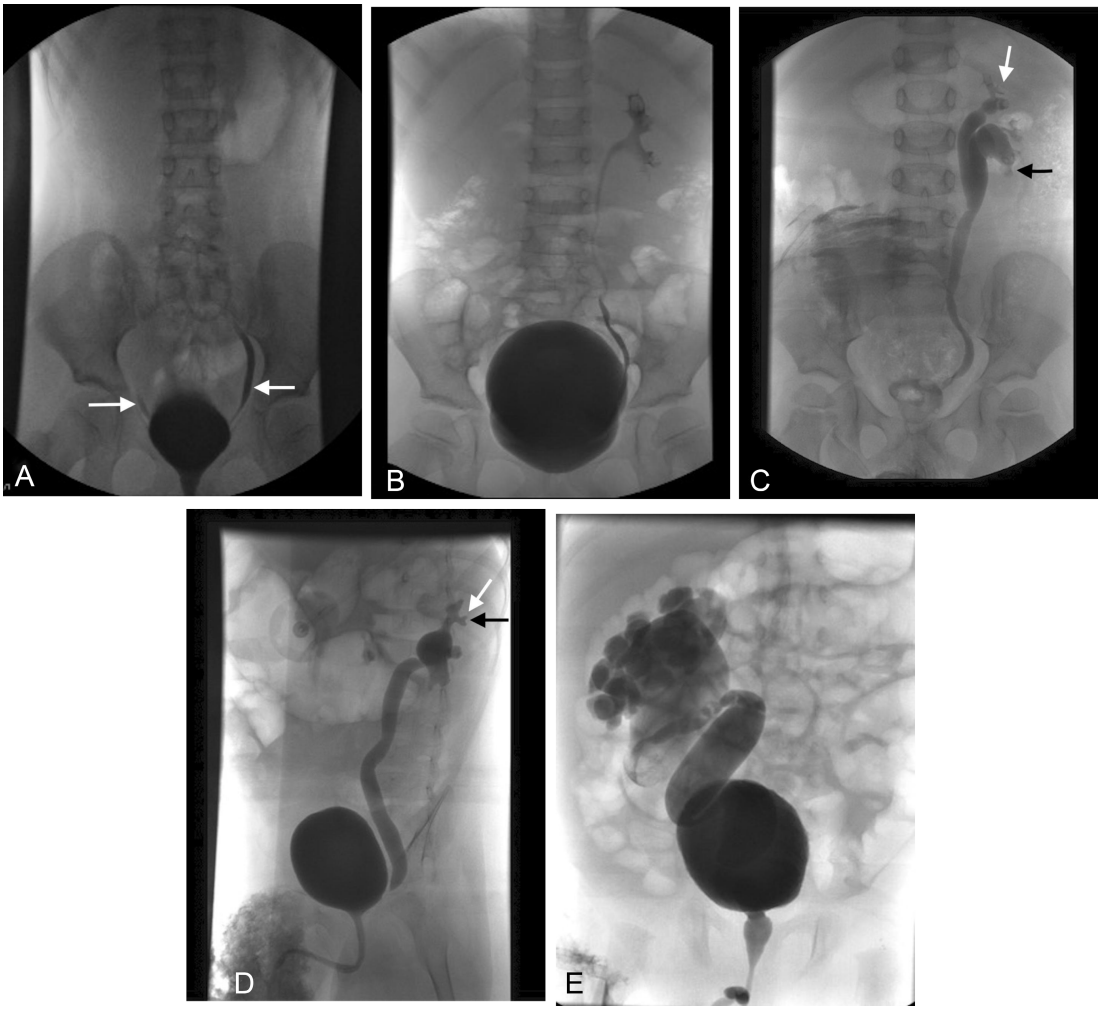
VEZİKOÜRETERAL REFLÜ

Distal üreterin tünelli kısmı üzerindeki mesane basıncı, VÜR'ü önleyen tek yönlü bir kapak görevi görmektedir. Üreterovezikal bileşkenin olgunlaşmaması veya kısa olması, submukozal tünel kapak mekanizmasını bozarak VÜR'e neden olmaktadır.

Voiding sistoüretrografi tetkikine göre, yaklaşık dört dekad önce yayınlanmış ve halen kullanılan Uluslararası VÜR Dereceleme Sistemine göre yapılan derecelendirme önem taşımaktadır [26]. Evre 1 VÜR'de yalnızca üreterde reflü izlenmektedir. Evre 2 VÜR'de reflü böbrek kaliksiyel yapılarına uzanmaktadır, üreter ve böbrek toplayıcı yapılarında dilatasyon eşlik etmemektedir. Evre 3 reflüde kaliksiyel fornikslerde küntleşme olmadan böbrek toplayıcı yapılarında ve üreterde hafif-orta dereceli dilatasyon izlenmektedir. Evre 4 reflüde böbrek toplayıcı yapılarında ve üreterde orta dereceli dilatasyon ve üreterik tortiyozite izlenmektedir. Ek olarak kaliksiyel fornikslerde küntleşme saptanmaktadır. Papiller impresyon korunmuştur. Son olarak evre 5 reflüde böbrek toplayıcı yapılarında ve üreterde ileri derecede dilatasyon ve üreterik tortiyozite izlenmektedir. Bu aşamada papiller impresyonlar da izlenmemektedir (Resim 6). Primer VÜR'ün yönetiminde amaç enfeksiyon ve renal skar oluşumunu önlemektir. Birinci ve ikinci derece VÜR vakalarının yaklaşık %80-90'ı tanıdan 5 yıl sonra düzelir ve genellikle konservatif olarak tedavi edilmektedir [27]. Cerrahi müdahale endikasyonları arasında düşük dereceli VÜR varlığında antibiyotik tedavisine rağmen renal skar gelişimi, kalıcı yüksek dereceli VÜR ve bununla ilişkili üreterovezikal bileşke anomalisi bulunur. İntramural üreteral segmenti daraltmak için üreter ağzına endoskopik olarak submukozal hacim artırıcı ajanların enjeksiyonu 1980'lerin başında geliştirilmiştir ve şu anda düşük dereceli kalıcı reflülerin birinci basamak tedavisidir [27]. Reflüyü önlemek için üreterin submukozal kısmını uzatan üreter implantı ile cerrahi tedavi sağlanmaktadır. Tedavi edilmemiş VÜR'ün uzun vadeli komplikasyonları ise hipertansiyon ve reflü nefropatisidir.

POSTERİOR ÜRETRAL VALV

Erkek olgularda 4000-7500 canlı doğumda 1 saptanmaktadır [28]. Posterior üretrada yerleşmiş membranlar dolayısıyla ortaya çıkan obstrüksiyon, proksimalindeki üriner sistemde obstrüksiyonun derecesiyle orantılı olarak değişik derecelerde hasara yol açmaktadır. Antenatal dönemde oligohidramnios, fetal US ile bilateral üreterohidronefroz ve mesaneye ait değişiklikler saptanabilmektedir. Postnatal dönemde US'de öncelikle mesane duvarı oldukça kalın olarak izlenmektedir. Prob mesane tabanına doğru açılandırıldığında dilate posterior üretra ve mesane birlikte "anahtar deliği" işaretini oluşturmaktadır. Mesanede oluşan basınç artışı her iki böbrekte VÜR ve bilateral üreterohidronefroza yol açabilmektedir. İntrauterin dönemde oluşan VÜR böbreklerde bir takım displazik değişikliklerle sonuçlanabilmektedir. VSÜG, PÜV tanısında altın

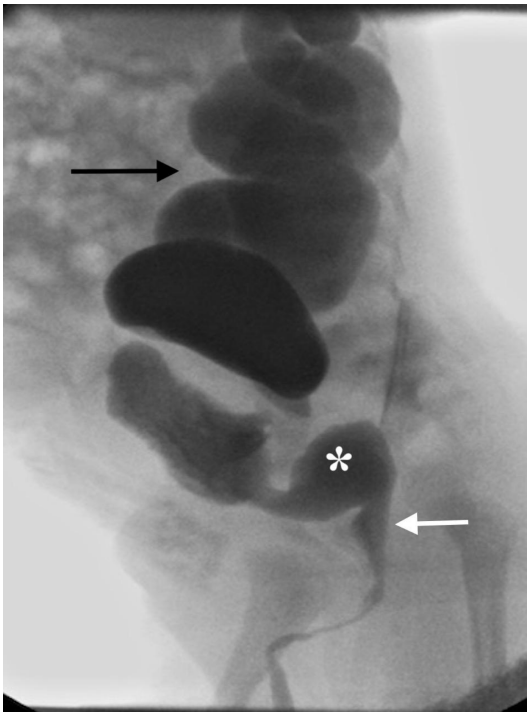


Resim 6. A–E. Voiding sistoüretrografi tetkikinde vezikoüreteral reflü derecelemesi. (A) Evre 1: Her iki distal üretere reflü gerçekleşmektedir (oklar). (B) Evre 2: Sol üreter ve sol böbrek kaliksiyel sisteminde reflü izlenmektedir, üreter ve kaliksiyel yapılarda dilatasyon olmadığına dikkat ediniz. (C) Evre 2-3: Sol üretere ve böbreğe miksiyon sonrasında reflü gerçekleştiği görülmektedir. Renal pelvis bifid yapıdadır. Üreter, renal pelvis ve alt polde böbrek kaliksiyel yapıları (siyah ok) dilatedir. Alt pol kaliksiyel sistemde infindibuler küntleşme eşlik etmektedir. Kaliksiyel yapılar diğer düzeylerde normal formundadır (beyaz ok). (D) Evre 3-4: Miksiyon sırasında elde edilen sağ oblik grafide sol üreterde tortiyozite olmaksızın dilatasyon, kaliksiyel sistemde dilatasyon, fornikslerde küntleşme (Beyaz ok) izlenmektedir. Papiller impresyonlar korunmuştur (siyah ok). (E) Evre 5: Sağda üreter ve böbrek kaliksiyel yapılarında ileri derece dilatasyon ve tortiyozite izlenmektedir.

standart tanı yöntemidir. Posterior üretrada dilatasyon, mesane boynunun uzaması ve yükselmesi, bazı olgularda gösterilebilen üretral membran, her iki böbreğe değişik derecelerde VÜR tanısal bulgulardır (Resim 7). PÜV tedavisinde acil mesane kateterizasyonu ile obstrüksiyon aşılmaya çalışılmaktadır. Kesin tedavisi ise membranın transüretral rezeksiyonudur.

ANTERİOR ÜRETRAL VALV

Anterior üretral valv (AÜV), üretranın nadir görülen konjenital anomalilerinden biridir ve proksimal üretral divertikül ile birlikte görülebilmektedir [29]. Hastalar değişen derecelerde obstrüksiyon bulguları ile başvurabilmektedir. Olguların yaklaşık yarısında valv, anterior üretranın bulbar



Resim 7. Posterior üretral valv tanılı olgu. Voiding sistoüretrografi tetkikinde sağ oblik pozisyonda miksiyon sırasında elde edilen görüntüde posterior üretra dilatedir (beyaz ok). Mesane boynu uzamış ve yükselmiştir (yıldız). Sağ üreter ve böbrek kaliksiyel yapılarında vezikoüreteral reflü ve ileri derecede dilatasyon izlenmektedir (siyah ok).

parçasında yerleşmektedir. VSÜG temel tanısal tetkiktir. Valv proksimalindeki üretrada dilatasyon, nadiren üretral membran, mesane duvar kalınlık artışı ve VÜR izlenebilmektedir. Tedavide transüretral valv ablasyonu tercih edilmektedir. AÜV'li hastalar genellikle PÜV'lü hastalardan daha iyi prognoza sahiptir. AÜV'li hastaların %78'inin tedaviden sonra normal böbrek fonksiyonuna sahip olduğunu bildirilmiştir [29].

SONUÇ

Yenidoğan döneminde rutin görüntülemelerde üriner sistem anomalileri ile sıkça karşılaşılmaktadır. Oldukça çeşitlilik gösteren bu üriner anomalilerin tanı ve takibinde US, radyasyon içermemesi, sedasyon gerektirmemesi, tekrarlanabilmesi, yatak başında uygulanabilmesi gibi olumlu özellikleri nedeniyle tercih edilen temel görüntüleme yöntemidir. VSÜG ise VÜR, PÜV ve AÜV'in kesin tanısında olmazsa olmaz görüntüleme yöntemidir. Ancak radyasyon içermesi dolayısıyla sadece uygun klinik durumlarda elde edilmelidir. MRÜ'den ise karmaşık üriner anomalilerin açıklığa kavuşturulmasında yararlanılmaktadır. US ile ortaya konulamayan üreter taşı şüphesi dışında BT yenidoğan döneminde yarattığı radyasyon maruziyeti dolayısıyla tercih edilmemektedir.

Oldukça çeşitlilik gösteren doğumsal üriner anomalilerin oluş mekanizmalarını, temel tanısal görüntüleme özelliklerini, takipte dikkat edilmesi gerekli bulguları bilmek zamanında tanı ve uygun tedavinin gerçekleştirilmesine yardımcı olacaktır.

EĞİTİCİ NOKTA

Kaynaklar

[1]. Seikaly MG, Ho PL, Emmett L, Fine RN, Tejani A. Chronic renal insufficiency in children: the 2001 annual report of the NAPRTCS. *Pediatr Nephrol*. 2003; *18*(8):796–804. [CrossRef]

[2]. Toka HR, Toka O, Hariri A, Nguyen HT. Congenital anomalies of kidney and urinary tract. *Semin Nephrol*. 2010; *30*(4):374–86. [CrossRef]

[3]. Daneman A, Alton DJ. Radiographic manifestations of renal anomalies. *Radiol Clin North Am*. 1991; *29*(2):351–63.

[4]. Jung LLS, Jeong YC. In: Kim SH, ed., *Radiology illustrated: uroradiology*. 2nd ed. Berlin: Springer-Verlag, 2012:55–9.

[5]. Avni FE, Garel C, Cassart M, D'Haene N, Hall M, Riccabona M. Imaging and classification of congenital cystic renal diseases. *AJR*. 2012; *198*(5):1004–13. [CrossRef]

[6]. Winyard P, Chitty LS. Dysplastic kidneys. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2008; *13*(3):142–51. [CrossRef]

[7]. Lucaya J, Enriquez G, Nieto J, Callis L, Garcia Peña P, Dominguez C. Renal calcifications in patients with autosomal recessive polycystic kidney disease: prevalence and cause. *AJR*. 1993; *160*(2):359–62. [CrossRef]

[8]. Sanna-Cherchi S, Ravani P, Corbani V et al. Renal outcome in patients with congenital anomalies of the kidney and urinary tract. *Kidney Int*. 2009; *76*(5):528–33. [CrossRef]

[9]. Zhou Q, Cardoza JD, Barth R. Prenatal sonography of congenital renal malformations. *AJR Am J Roentgenol*. 1999; *173*(5):1371–6. [CrossRef]
[10]. Kriplani A, Pandit S, Chawla R, Chawla A. Fused Supernumerary kidney presenting as total urinary incontinence. *Urology*. 2020; *142*:e52–3. [CrossRef]
[11]. Benz-Bohm G. In: Fotter R, ed. *Pediatric uroradiology*. 2nd ed. Berlin: Springer-Verlag, 2008:81–7.
[12]. Türkvatan A, Olçer T, Cumhur T. Multidetector CT urography of renal fusion anomalies. *Diagn Interv Radiol*. 2009; *15*(2):127–34.
[13]. O'Brien J, Buckley O, Doody O, Ward E, Persaud T, Torreggiani W. Imaging of horseshoe kidneys and their complications. *J Med Imaging Radiat Oncol*. 2008; *52*(3):216–26. [CrossRef]
[14]. Fazio L, Razvi H, Chin JL. Malignancy in horseshoe kidneys: review and discussion of surgical implications. *Can J Urol*. 2003; *10*(3):1899–904.
[15]. Hashim H, Woodhouse CRJ. Ureteropelvic junction obstruction. *Eur Association Urol*. 2012; *11*(2): [25]–32. [CrossRef]
[16]. Dejter Jr SW, Gibbons MD. The fate of infant kidneys with fetal hydronephrosis but initially normal postnatal sonography. *J Urol*. 1989; *142*(2 Pt 2):661–2; discussion 667. [CrossRef]
[17]. Lee RS, Cendron M, Kinnamon DD, Nguyen HT. Antenatal hydronephrosis as a predictor of postnatal outcome: a meta-analysis. *Pediatrics*. 2006; *118*(2):586–93. [CrossRef]
[18]. Nguyen HT, Benson CB, Bromley B et al. Multidisciplinary consensus on the classification of the prenatal and postnatal urinary tract dilatation (UTD classification system). *J Pediatr Urol*. 2014; *10*(6): [982]–98. [CrossRef]
[19]. Share JC, Lebowitz RL. The unsuspected double collecting system on imaging studies and at cystoscopy. *AJR Am J Roentgenol*. 1990; *155*(3):561–4. [CrossRef]
[20]. Adeb M, Darge K, Dillman JR, Carr M, Epelman M. Magnetic resonance urography in evaluation of duplicated renal collecting systems. *Magn Reson Imaging Clin N Am*. 2013; *21*(4):717–30. [CrossRef]
[21]. Moore K, Persaud TVN, Torchia M. *The developing human: clinically oriented embryology*. 11th ed. Philadelphia, PA: Saunders, 2018:288–328.
[22]. Yu JS, Kim KW, Lee HJ, Lee YJ, Yoon CS, Kim MJ. Urachal remnant diseases: spectrum of CT and US findings. *Radiographics*. 2001; *21*(2):451–61. [CrossRef]
[23]. Blane CE, Zerin JM, Bloom DA. Bladder diverticula in children. *Radiology*. 1994; *190*(3):695–7. [CrossRef]
[24]. Evangelidis A, Castle EP, Ostlie DJ, Snyder CL, Gatti JM, Murphy JP. Surgical management of primary bladder diverticula in children. *J Pediatr Surg*. 2005; *40*(4):701–3. [CrossRef]
[25]. Merlini E, Lelli Chiesa PL. Obstructive ureterocele: an ongoing challenge. *World J Urol*. 2004; *22*(2):107–14. [CrossRef]
[26]. Lebowitz RL, Olbing H, Parkkulainen KV, Smellie JM, Tamminen-Möbius TE. International reflux study in children: International system of radiographic grading of vesicoureteric reflux. *Pediatr Radiol*. 1985; *15*(2):105–9. [CrossRef]
[27]. Aboutaleb H, Bolduc S, Upadhyay J, Farhat W, Bägli DJ, Khoury AE. Subureteral polydimethylsiloxane injection versus extravesical reimplantation for primary low grade vesicoureteral reflux in children: a comparative study. *J Urol*. 2003; *169*(1): 313–6. [CrossRef]
[28]. Casale AJ. Posterior urethral valves and other urethral anomalies. In: Wein AJ, Kavoussi LR, Novick AC, Partin AW, Peters CA, eds., *Campbell-Walsh urology*. 9th ed. Philadelphia, PA: Saunders, 2007:3583–96.
[29]. Zia-ul-Miraj M. Anterior urethral valves: a rare cause of infravesical obstruction in children. *J Pediatr Surg*. 2000; *35*(4):556–8. [CrossRef]

Neonatal Üriner Sistem Patolojileri

Aydan Ahmadova, Gonca Koç

Sayfa 408

Üriner sistemin doğumsal anomalileri çocuklarda son dönem böbrek yetmezliğinin %50' sinin nedeni olup taş oluşumu, enfeksiyon, hipertansiyon gibi komplikasyonlara da yol açabilmektedir.

Sayfa 410

US bulguları tanısaldır ve böbrek parankiminin ayırt edilemediği ileri hidronefrozdan ayrımında kistlerin birbiri ile bağlantılı olmadığının saptanması son derece yararlıdır.

Sayfa 412

US' de at nalı böbrek anomalisi tanısını düşündürecek önemli bir ipucu böbreklerin alt pollerinin net görüntülenememesidir. Takiben orta hat değerlendirildiğinde abdominal aorta anteriorunda her iki böbreği birleştiren istmus izlenir.

Sayfa 412

Yenidoğanlarda ilk 48 saatte fizyolojik olarak idrar atılımının azlığı ve dehidratasyon nedeniyle bu dönemde gerçekleştirilecek US'de yanlış negatiflikle karşılaşılabilmektedir.

Sayfa 412

Renal pelvis anteroposterior (AP) çap ölçümü takipte önem taşıyan bir diğer parametredir. AP çap, transvers planda, renal pelvisin intrarenal komponentinin en geniş olduğu kısımdan ölçülmelidir.

Sayfa 417

US ile ortaya konulamayan üreter taşı şüphesi dışında BT yenidoğan döneminde yarattığı radyasyon maruziyeti dolayısıyla tercih edilmemektedir

Neonatal Üriner Sistem Patolojileri

Aydan Ahmadova, Gonca Koç

1. Aşağıdakilerden hangisi doğumsal üriner anomaliler hakkında doğru bir tanımlamadır?
   a. Manyetik rezonans ürografi yenidoğan döneminde doğumsal üriner sistem anomalilerinin değerlendirilmesinde sıklıkla kullanılan bir tetkiktir.
   b. Bilgisayarlı tomografi yenidoğan olgularda, doğumsal üriner sistem anomalilerinde birinci tercih görüntüleme yöntemidir.
   c. Ultrasonografi doğumsal üriner sistem anomalilerinde tanı ve takipte tercih ettiğimiz görüntüleme yöntemidir.
   d. Voiding sistoüretrografi tetkiki hidronefroz saptanan tüm olgularda gerçekleştirilmelidir.

2. Aşağıdakilerden yargılardan hangisi doğrudur ?
   a. Otozomal resesif polikistik böbrek hastalığı en sık doğumsal üriner anomalidir.
   b. At nalı böbrek anomalisinde ultrasonografide böbrek alt polleri ayırt edilemediğinde batın orta hatta abdominal aorta anteriorunda her iki böbrek alt pollerini birleştiren istmusun gösterilmesiyle tanı konulur.
   c. Multikistik displastik böbrek ile ileri hidronefrozun ayırıcı tanısında multikistik displastik böbrekte böbrek lojunda izlenen kistlerin birbiri ile birleştiğinin gösterilmesi gerekmektedir.
   d. İntrauterin hidronefroz saptanan yenidoğanlarda kontrol üriner ultrasonografinin ideal zamanı doğumdan sonraki 24. saattir.

3. Üreteropelvik bileşke darlığı ile ilgili yargılardan en doğru olanı hangisidir?
   a. UTD sınıflamasına göre renal pelvis AP çapı renal pelvisin intrarenal düzeyde en geniş olduğu yerden gerçekleştirilmelidir.
   b. Renal pelvis AP çapı sagittal planda gerçekleştirilmelidir.
   c. Üreterde dilatasyon sıklıkla eşlik eder.
   d. MAG 3 sintigrafisinin tanı ve takipte yeri yoktur.

4. Aşağıdakilerden hangisi posterior üretral valv tanısını destekler radyolojik bulgulardandır?
   a. Ultrasonografide mesane duvarı normal görünümde izlenir.
   b. Voiding sistoüretrografide posterior üretradaki membranöz oluşum sıklıkla gözlenir.
   c. Manyetik rezonans ürografi tanıda altın standart yöntemdir.
   d. Voiding sistoüretrografi tetkikinde posterior üretrada membran dolayısıyla darlık, posterior üretrada dilatasyon, vezikoüreteral reflü, mesane boynunda uzama izlenir.

5. Aşağıdakilerden hangisi doğrudur?
   a. Urakal sinüs çocuklarda en sık semptomatik varyanttır.
   b. Ortotopik üreterosel ile, çift toplayıcı sistemde izlenen üreterosele kıyasla daha sık karşılaşmaktayız.
   c. Üreteroselin en sık komplikasyonu enfeksiyondur.
   d. Anterior üretral valvin rezeksiyonu sonrasında böbrek fonksiyonları genellikle normale dönmez.

Cevaplar: 1c, 2b, 3a, 4d, 5c

TRD 1924 TÜRK RADYOLOJİ DERNEĞİ

TÜRK RADYOLOJİ SEMİNERLERİ

Trd Sem 2021; 9: 419-428

Transfontanel US ve Hipoksik İskemik Ensefalopati

Fatma Ceren Sarıoğlu[1], Yeliz Pekçevik[2]

ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Yenidoğanda hipoksik iskemik iskemik ensefalopatinin görüntüleme bulgularını öğrenmek
- Preterm ve term yenidoğan beyninin hipoksik iskemik hasar mekanizmalarını öğrenmek
- Hipoksik iskemik ensefalopatide oluşan hasarın radyolojik evrelerini kavramak.

Sarıoğlu FC, Pekçevik Y. Transfontanel US ve hipoksik İskemik ensefalopati. Trd Sem 2021; 9: 421-430.

GİRİŞ

Neonatal hipoksik iskemik ensefalopati (HİE) beynin yeterli oksijenizasyonunun ve/veya kan akımının sağlanamadığı durumlarda ortaya çıkan önemli bir mortalite ve morbidite nedenidir [1]. Transfontanel ultrasonografi (US) ile perinatal asfiksi öyküsü olan yenidoğan beyninde etkilenen alanın dağılımı ve hasar paterni değerlendirilebilir, takip incelemelerle beyin parankimindeki değişiklikler izlenebilir. Ayrıca beyin hasarı tespit edildiğinde US prognozu belirlemeye yardımcı olabilir [1, 2]. Bundan başka US, HİE ile HİE taklitçilerini ayırmada yatak başında kullanılabilirliği ile de önemli bir tanı aracıdır. US'de saptanan bulgular HİE ile uyumlu değilse tanısal inceleme yeniden yönlendirilebilir [3].

Hasar mekanizması

Asfikside US bulguları gestasyonel yaş, olayın şiddeti ve maruziyetin süresine göre değişkenlik gösterir. Hipoksi ve iskemiye bağlı oksidatif stres, serbest radikal oluşumu, mitokondrial hasar ve nöron ölümü gerçekleşir.

Preterm yenidoğanlarda arterial sulama ventrikulopedal paterndedir. Bu durum kan akımının korteksten periventriküler beyaz cevher yönüne doğru olduğu anlamına gelir. Bu nedenle pretermlerde periventriküler alan iskemiye daha duyarlı olup, HİE temelde germinal matriks hemorajisi (GMH) ve pretermin beyaz cevher hasarı (PBCH) şeklinde karşımıza çıkar [4]. Serebral damarların vazodilatasyon kapasitesinin kısıtlı olması ve beynin değişen kan akımına olan uyum kabiliyetinin yetersiz olması da prematürelerde hasardan etkilenmeyi arttıran faktörlerdir [4].

EĞİTİCİ NOKTA

[1]İzmir Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Radyoloji Bölümü, Radyoloji Kliniği, İzmir, Türkiye
[2]İzmir Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği, İzmir, Türkiye

✉ Fatma Ceren Sarıoğlu • drcerenunal@gmail.com

© 2021 Türk Radyoloji Derneği.
Tüm hakları saklıdır.

doi: 10.5152/trs.2021.2021-32-45
turkradyolojiseminerleri.org

EĞİTİCİ NOKTA

Gestasyonel yaş ilerledikçe kan akımı ventrikulofugal paterne gelişir. Bu durum term yenidoğanlarda hipoksik-iskemik olayların periferik alanları (frontal, parietal ve parafalsin sınır zonu kanlanma alanları) ve subkortikal beyaz cevheri ilgilendirmesi ile sonuçlanır [4].

Hafif-orta dereceli asfikside derin gri cevher yapıları (bazal ganglionlar ve talamus), beyin sapı ve serebellumun korunması amacıyla kan akımı posterior dolaşıma doğru yön değiştirir. Hafif derece asfikside hasar pretermlerde periventriküler alana, termlerde kortikal sınır zonlarına lokalize kalabilmektedir [4].

EĞİTİCİ NOKTA

Ancak ağır dereceli asfikside hem term hem de preterm yenidoğanlarda kan akımının yön değiştirmesi korunma için yeterli olmaz. Derin gri cevher yapıları, dorsal beyin sapı ve internal kapsül etkilenir [4].

GÖRÜNTÜLEME BULGULARI

HİE bulguları için farklı sınıflama paternleri kullanılmaktadır [4-6]. Bulgular US ile ilk 24-48 saatlik dönemden sonra saptanabilir.

PRETERM YENIDOĞAN

A. Hafif-orta derecede asfiksi

Germinal matriks hemorajisi-intraventriküler kanama

Preterm yenidoğanda GMH dört evrede incelenir [4-6].

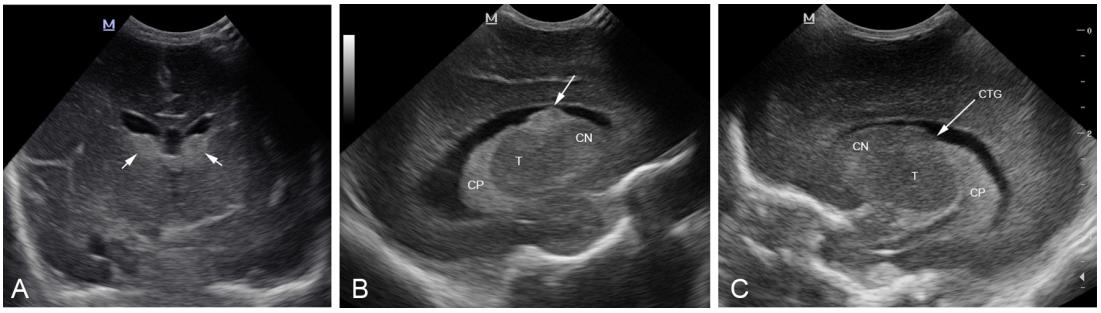
Evre 1: Kanama kaudotalamik olukta sınırlıdır.

Evre 2: Kanama ventrikül içine açılmıştır. Ventrikül dilatasyonu yoktur.

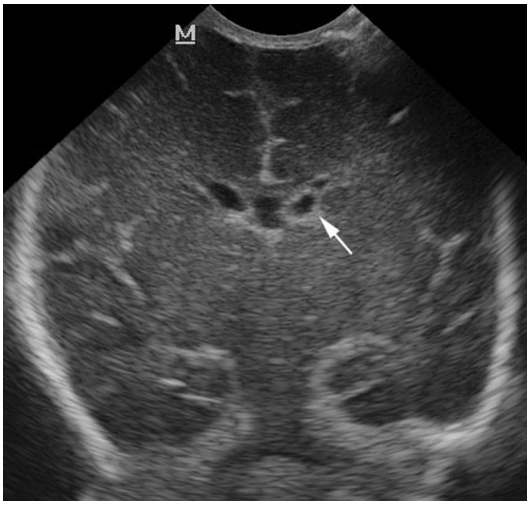
Evre 3: Kanama ventrikül içine açılmıştır. Ventrikül dilatasyonu vardır.

Evre 4: İntraventriküler kanama ile parankimal hemoraji

Tranfontanel US hemorajinin değerlendirilmesinde oldukça önemli bir araçtır. Evre 1 GMH'de kaudotalamik olukta fokal nodüler hiperekojenite izlenir (Resim 1A–C). Takip incelemelerde bu görünüm kist olarak rezolüsyon gösterebilir ya da tamamen gerileyebilir (Resim 2). Evre 2 GMH'de kanama kaudotalamik oluk ile birlikte ventrikül içinde de izlenir. Ventriküler dilatasyon saptanmaz (Resim 3). Evre 3 GMH'de ise kanama ekojenitesi kaudotalamik oluk ve ventrikül içinde izlenen kanamaya ventrikül dilatasyonu eşlik eder (Resim 4A, B). Ventrikül içine açılan kanama ependimal inflamasyonu tetikler ve ventrikül konturları hiperekojen izlenebilir. Evre 4 GMH'de gelişen parankimal hemoraji; ventrikül dilatasyonuna bağlı meydana gelen parankimal venöz konjesyon ve bununla birlikte gelişen periventriküler venöz enfarkta sekonder oluşmaktadır. Kaudotalamik oluktan başlayıp parankime doğru devam eden, kitle etkisi oluşturan genellikle büyük hiperekojen lezyon olarak izlenir (Resim 5). Bu düzeydeki korteks ve subkortikal beyaz cevher genellikle korunmuştur. Takipte genellikle porensefalik kist gelişimi izlenir [6] (Resim 6).



Resim 1. A–C. Grade 1 kanama. Anterior fontanelden yapılan incelemede foramen Monro düzeyinden geçen koronal (A) ve sagittal (B) görüntülerde kautotalamik oluk düzeyinde hiperekoik kanama izleniyor (oklar). (C) Normal kaudotalamik oluk (CTG) görüntüsü izleniyor. Kaudotalamik oluk (CTG) talamus (T) ve kaudat nukleus başı (CN) arasında yer alır. Koroid pleksus (CP) kaudotalamik oluğa doğru incelerek sonlanır. Germinal matriksin en son gerileyen kısmı bu lokalizasyondadır.



Resim 2. Rezolüsyon göstermiş Grade 1 kanama. Grade 1 kanama nedeniyle takip edilen hastanın 10 gün sonra anterior fontanelden yapılan incelemesinde, koronal görüntüde solda milimetrik kist izleniyor (ok).

EĞİTİCİ NOKTA

Pretermlerde özellikle 32. gestasyonel haftadan küçük yenidoğanlarda serebellar hemoraji de saptanabilir [6]. Serebellumda eksternal granüler hücre tabakasında ve 4.ventrikül tavanının subependimal tabakasında germinal matriks mevcut olup kanama olabileceği unutulmamalıdır [7]. Serebellar hemorajinin değerlendirilmesinde mastoid fontanelden yapılan transfontanel US tanıda kolaylık sağlar (Resim 7).

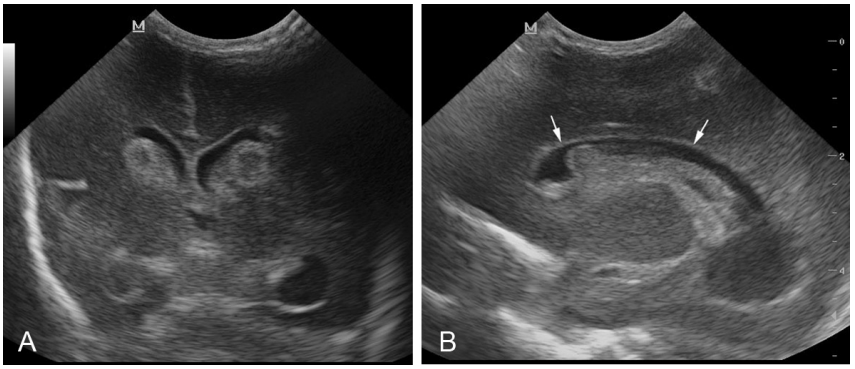
Resim 3. Grade 2 kanama. Anterior fontanelden yapılan incelemede sagittal görüntüde hem kautotalamik oluk düzeyinde hem de ventrikül içerisinde hiperekoik kanama izleniyor (oklar). Ventrikülde genişleme mevcut değil.

Pretermin beyaz cevher hasarı

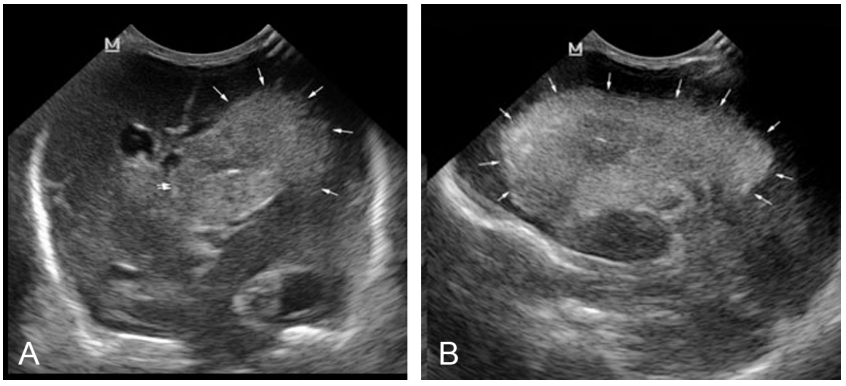
Periventriküler lökomalazi olarak ta bilinen PBCH pretermlerde en sık rastlanan beyin hasarıdır [1]. Prevalansı 28. gestasyonel haftadan küçük pretermlerde yaklaşık %40,32. gestasyonel haftadan önce %27,37. gestasyonel haftadan önce ise %7 olarak belirtilmiştir [8]. Radyolojik bulgularını oluşturan temelde üç nöropatalojik varyantı gösterilmiştir: kistlere dönüşen makroskopik fokal nekrozlu kistik beyaz cevher hasarı, glial skarlara dönüşen çok sayıda nekroz alanına sahip kistik olmayan beyaz cevher hasarı ve fokal nekroz olmadan yaygın astrogliozis [9, 10]. PBCH, US bulgularına göre hafif, orta ve ileri PBCH olarak sınıflandırılmıştır. PBCH bulguları Tablo 1'de özetlenmiştir.

EĞİTİCİ NOKTA

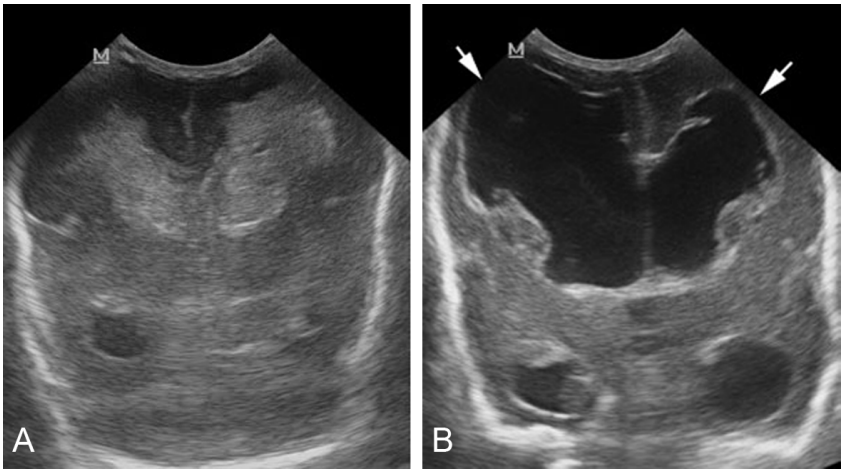
Hafif PBCH'de bilateral periventriküler beyaz cevherde yamasal, genellikle asimetrik ekojenite artışı izlenir. Bulgu peritrigonal seviyede parietooksipital loblarda daha belirgindir. Transfontanel US'de lateral ventriküllerin superolateral çevrelerinde yamasal ekojenite artışı olarak izlenir. Preterm yenidoğanlarda beyaz cevher normalde de hafif hiperekojen görünür. PBCH ayrımı için ekojenite kıyaslaması koroid pleksusa göre yapılmalıdır. Normal şartlarda beyaz cevher ekojenitesi koroid pleksusa göre daha düşük olmalıdır. Koroid pleksusa göre izoekoik veya hiperekoik olarak izlenen beyaz cevher için PBCH yorumu yapılır (Resim 8A, B). Ancak pretermin koroid pleksuslarının da ekojenitesi normale göre hafif artmış olarak izlenebilir. Kuşku durumunda takip incelemeler yararlı olacaktır. Anterior frontal horn çevresinde ve posterior peritrigonal alanda izlenen homojen, simetrik, lineer ekojenite artışları sırasıyla internal kapsül anterior bacağına ve optik radyasyoya ait olup, PBCH ile karıştırılmamalıdır. Hafif PBCH'de beyaz cevherdeki ekojenite artışı bir hafta içinde kist-nekroz oluşturmadan tamamen geriler. Bir haftadan uzun süren ekojenite artışı orta PBCH'yi gösterir. Orta PBCH bulguları; volüm kaybı olmadan uzamış heterojen ekojenite artışı (persistan hiperekojenite), volüm kaybının eşlik ettiği homojen periventriküler ekojenite artışı ve lokalize kistik değişikliklerdir



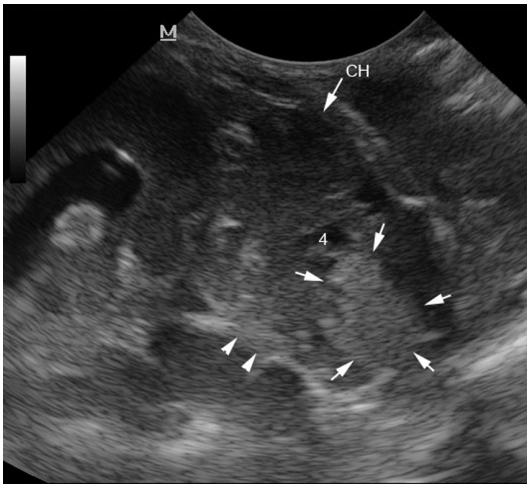
Resim 4. A, B. Grade 3 kanama. Anterior fontanelden yapılan incelemede, koronal (A) ve sagittal (B) görüntülerde ventrikül içerisinde hiperekoik, yer yer fibrin yıkımına bağlı hipoekoik kanama alanları ve ventrikülde dilatasyon izleniyor. Kanamaya bağlı ependimal inflamasyon nedeniyle lineer ependimal hiperekojenite izlenebilir (oklar).



Resim 5. A, B. İntraventriküler kanama ve periventriküler hemorajik enfarkt (Grade 4 kanama). Anterior fontanelden yapılan incelemede, koronal (A) ve sagittal (B) görüntülerde ventrikül içerisinde kanama, sol frontal ve parietal periventriküler ve derin beyaz cevherde, geniş, kitle etkisi oluşturan periventriküler hemorajik enfarkt ile uyumlu hiperkojenite izleniyor (oklar).



Resim 6. A, B. Porensefalik kist. Anterior fontanelden yapılan incelemede, koronal görüntülerde, (A) bilateral intraventriküler kanama ve periventriküler hemorajik enfarkt izleniyor. (B) Hastanın 1 ay sonra aynı düzeyden yapılan görüntülemesinde volüm kaybı ve porensefalik kistler izleniyor (oklar).



Resim 7. Serebellar kanama. 25 haftalık grade 3 kanaması bulunan pretem yenidoğanda, mastoid fontanelden yapılan incelemede, sol serebellar hemisferde posterior inferior kesimde lokalize hiperekojen kanama izleniyor (oklar). Normal ekojenitede sağ serebellar hemisfer (CH) ve tentorium (ok başları) gösterilmiştir.

(Resim 9). Persistan hiperkekojeniteler ventriküle dik uzanımlı lineer görünümde (sıklıkla mikrohemoraji ile ilişkili) veya birleşme eğiliminde nodüler ekojeniteler (sıklıkla gliozis ile ilişkili) olarak izlenir. Kistler ise sıklıkla asfiksiden 2-6 hafta sonra gelişmeye başlar. Kistlerin lokalize olması ve küçük boyutlarda olması orta PBCH bulgusu olup frontal psödokistler ile karıştırılmamalıdır. İleri PBCH'de heterojen persistan hiperekojenitelere eşlik eden volüm kaybı ve geniş uzanımlı kistler izlenir. Kistler frontal-parietal-oksipital loblara uzanır. Yaygın kistik değişiklikler (Grade 4 PVL) ise kötü prognoz ile ilişkilidir.

B. Derin asfiksi

Ablasyo plasenta veya kord prolapsusu gibi kan akımının ani bir şekilde tama yakın kısıtlandığı durumlar fetal derin asfiksiye sebep olur. Derin asfikside santral paternde hasar gelişir. En sık tutulum talamus, anterior vermis, dorsal beyin sapı, derin gri cevher alanları, hipokampus ve serebellumda görülür [11, 12]. US bulguları ilk 24-48. saatten ortaya çıkar. Daha erken yapılan değerlendirmede US yanlış negatif olabilir. US'de talamus ve putamende diffüz ekojenite artışı görülür [13] Tutulum bilateral simetrik olabileceği gibi asimetrik veya tek taraflı da olabilir. Eşlik eden GMH veya PBCH olabilir. Preterm yenidoğanlarda özellikle yaşamın ilk günlerinde yapılan ultrasonografide bazal ganglionlar ve talamusta hafif geçici bir hiperekojenite olabilir. Bu durum derin asfiksi bulguları ile karıştırılmamalıdır. Hastanın asemptomatik olması ve bulguların bir hafta içinde kaybolması ayırıcı tanıda önemlidir (Resim 10).

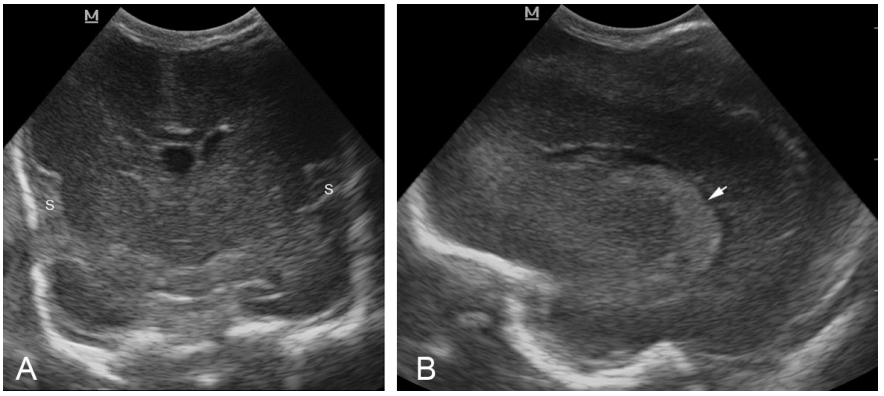
TERM YENİDOĞAN

A. Hafif-orta derecede asfiksi

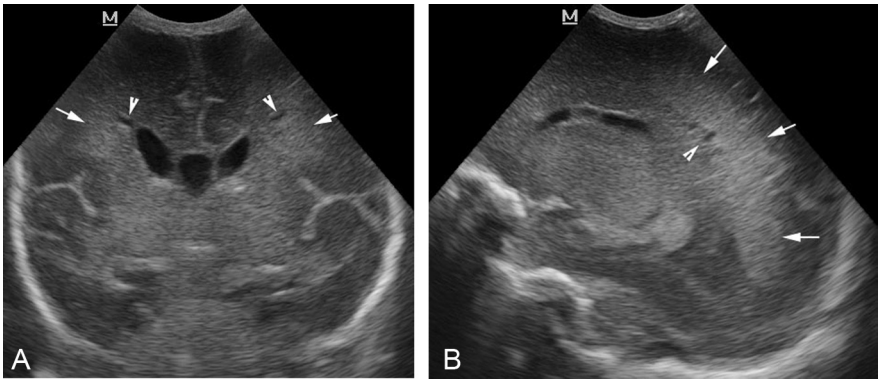
Uzun süreli hafif-orta dereceli hipoksi term yenidoğanda periferik paternde hasar oluşturur. Kortikal ve subkortikal sulama alanlarındaki sınır zonları asfiksiden etkilenen bölgelerdir. US periferik zonları değerlendirmede kısıtlı olabilmektedir. US'de frontal ve parietal sınır zonlarında,

Tablo 1. Pretermin Beyaz Cevher Hasarında Ultrasonografi Bulguları

Evre	Ultrasonografi bulgusu
Hafif	Peritrigonal periventriküler beyaz cevherde yamasal ekojenite artışı
Orta	Volüm kaybı olmadan izlenen nodüler, heterojen persistan hiperekojenite Volüm kaybının eşlik ettiği homojen periventriküler hiperekojenite Parankimal lokalize kistik değişiklikler
İleri	Volüm kaybının eşlik ettiği nodüler, heterojen persistan hiperekojenite Parankimal geniş uzanımlı kistler



Resim 8. A, B. 26 haftalık preterm yenidoğanda doğumdan sonra ikinci günde anterior fontanelden yapılan incelemede, Sylvian fissür düzeyinden (S) geçen koronal (A) ve sagittal (B) görüntülerde, beyaz cevherde hafif ekojenite artışı izleniyor. Preterm yenidoğanlarda beyaz cevher normalde de hafif hiperekojen görünür. Pretermin beyaz cevher hasarından ayrımında, normalde görünen beyaz cevher hiperekojenitesi hafif olup ekojenitesi koroid pleksustan (ok) düşüktür.



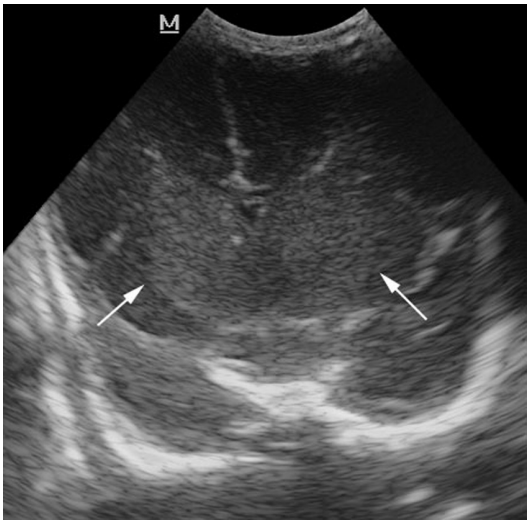
Resim 9. A, B. Pretermin beyaz cevher hasarı. Anterior fontanelden yapılan incelemede, koronal (A) ve sagittal (B) görüntülerde volüm kaybının eşlik ettiği homojen periventriküler ekojenite artışı (oklar) ve lokalize kistik değişiklikler (ok başları) izleniyor.

parafalsin lokalizasyonda kama şeklinde hiperekojeniteler izlenir [13].

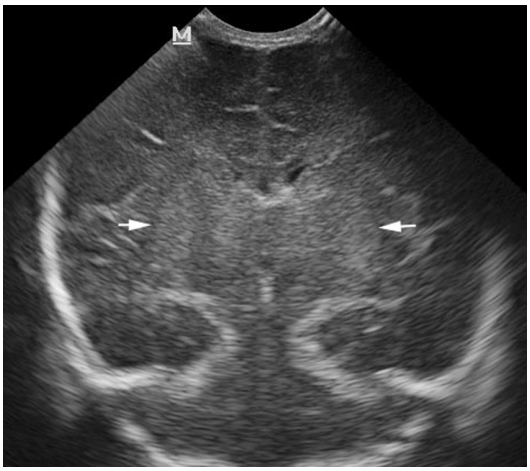
B. Derin asfiksi

Term yenidoğanlarda da preterm yenidoğanlar ile benzer şekilde derin asfikside hasar santral paternde gerçekleşir. Derin gri cevher alanları, talamus, anterior vermis, dorsal beyin sapı, perirolandik korteks ve kortikospinal traktus derin asfiksiden etkilenen bölgelerdir. Perirolandik korteks ve kortikospinal traktus hasarı preterm yenidoğanda beklenmez. Ancak bu alanlar term yenidoğanda myelinize olmuş alanlar olduğu için derin asfiksiden etkilenir [14] (Resim 11A–C).

Önceki yıllarda konvansiyonel US bulgularına ek olarak Doppler US'nin neonatal HİE tanısında yararlı olduğunu gösteren çalışmalar mevcuttur. Hipoksi ile birlikte artan end-diastolik akım sonucu rezistif indeks azalır. Rezistif indeksin <0,5-0,6'dan düşük olmasının HİE ile ilişkili olduğunu gösteren çalışmalar mevcuttur [15, 16] Ancak ilerleyen dönemde intrakranial kanama veya beyin ölümü gerçekleşirse rezistif indeks artar [17, 18]. Doppler US bulgularının uzun dönemde prognozu tahmin etmede yararlılığı gösterilmemiştir [19].



Resim 10. 26 haftalık preterm yenidoğanda doğumdan sonra birinci günde anterior fontanelden yapılan incelemede, koronal görüntüde, bazal ganglionlarda hafif ekojenite artışı (oklar) izleniyor.



Resim 11. Term bebekte derin asfiksi bulguları. Anterior fontanelden yapılan incelemede, koronal görüntüde, bazal ganglionlarda ekojenite artışı (oklar) izleniyor.

Sonuç olarak US, perinatal asfiksi öyküsü bulunan yenidoğanların tanı ve tedavisinde değerli bir tarama aracıdır. Yatak başında kullanılabilir, tekrarlanabilir, güvenli ve uygun maliyetli olması tanıda ve hasta takibinde US'nin önemini arttırmaktadır.

Kaynaklar

[1]. Agut T, Alarcon A, Cabañas F et al. Preterm white matter injury: ultrasound diagnosis and classification. *Pediatr Res*. 2020; *87*(suppl 1):37–49. [CrossRef]

[2]. Skiöld B, Hallberg B, Vollmer B, Ådén U, Blennow M, Horsch S. A novel scoring system for term-equivalent-age cranial ultrasound in extremely preterm infants. *Ultrasound Med Biol*. 2019; *45*(3):786–94. [CrossRef]

[3]. Leijser LM, de Vries LS, Rutherford MA et al. Cranial ultrasound in metabolic disorders presenting in the neonatal period: characteristic features and comparison with MR imaging. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2007; *28*(7):1223–31. [CrossRef]

[4]. Chao CP, Zaleski CG, Patton AC. Neonatal hypoxic-ischemic encephalopathy: multimodality imaging findings. *Radiographics*. 2006; *26*(suppl 1):S159–72. [CrossRef]

[5]. Myers RE. Four patterns of perinatal brain damage and their conditions of occurrence in primates. *Adv Neurol*. 1975; *10*:223–34.

[6]. Orman G, Benson JE, Kweldam CF et al. Neonatal head ultrasonography today: a powerful imaging tool! *J Neuroimaging*. 2015; *25*(1):31–55. [CrossRef]

[7]. Merrill JD, Piecuch RE, Fell SC, Barkovich AJ, Goldstein RB. A new pattern of cerebellar hemorrhages in preterm infants. *Pediatrics*. 1998; *102*(6):E62. [CrossRef]

[8]. Romero-Guzman GJ, Lopez-Munoz F. Prevalencia y factores de riesgo de leucomalacia periventricular en recien nacidos prematuros. [Prevalence and risk factors for periventricular leukomalacia in preterm infants: a systematic review]. *Rev Neurol*. 2017; *65*(2):57–62.

[9]. Back SA. White matter injury in the preterm infant: pathology and mechanisms. *Acta Neuropathol*. 2017; *134*(3):331–49. [CrossRef]

[10]. Khwaja O, Volpe JJ. Pathogenesis of cerebral white matter injury of prematurity. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2008; *93*(2):F153–61. [CrossRef]

[11]. Azzarelli B, Caldemeyer KS, Phillips JP, DeMyer WE. Hypoxic-ischemic encephalopathy in areas of primary myelination: a neuroimaging and PET study. *Pediatr Neurol*. 1996; *14*(2):108–16. [CrossRef]

[12]. Johnston MV, Hoon AH Jr. Possible mechanisms in infants for selective basal ganglia damage from asphyxia, kernicterus, or mitochondrial encephalopathies. *J Child Neurol*. 2000; *15*(9):588–91. [CrossRef]

[13]. Salas J, Tekes A, Hwang M, Northington FJ, Huisman TAGM. Head ultrasound in neonatal hypoxic-ischemic injury and its mimickers for clinicians: a review of the patterns of injury and the evolution

of findings over time. *Neonatology*. 2018; *114*(3): 185–97. [CrossRef]

[14]. Huang BY, Castillo M. Hypoxic-ischemic brain injury: imaging findings from birth to adulthood. *Radiographics*. 2008; *28*(2):417–39; quiz 617. [CrossRef]

[15]. Stark JE, Seibert JJ. Cerebral artery Doppler ultrasonography for prediction of outcome after perinatal asphyxia. *J Ultrasound Med*. 1994; *13*(8):595–600. [CrossRef]

[16]. Liu J, Cao HY, Huang XH, Wang Q. The pattern and early diagnostic value of Doppler ultrasound for neonatal hypoxic-ischemic encephalopathy. *J Trop Pediatr*. 2007; *53*(5):351–4. [CrossRef]

[17]. Glasier CM, Seibert JJ, Chadduck WM, Williamson SL, Leithiser RE Jr. Brain death in infants: evaluation with Doppler US. *Radiology*. 1989; *172*(2):377–80. [CrossRef]

[18]. Seibert JJ, McCowan TC, Chadduck WM et al. Duplex pulsed Doppler US versus intracranial pressure in the neonate: clinical and experimental studies. *Radiology*. 1989; *171*(1):155–9. [CrossRef]

[19]. Camfferman FA, de Goederen R, Govaert P et al. Diagnostic and predictive value of Doppler ultrasound for evaluation of the brain circulation in preterm infants: a systematic review. *Pediatr Res*. 2020; *87*(suppl 1):50–8. [CrossRef]

Transfontanel US ve Hipoksik İskemik Ensefalopati

Fatma Ceren Sarıoğlu[1], Yeliz Pekçevik[2]

Sayfa 421

Preterm yenidoğanlarda arterial sulama ventrikulopedal paterndedir. Bu durum kan akımının korteksten periventriküler beyaz cevher yönüne doğru olduğu anlamına gelir. Bu nedenle pretermlerde periventriküler alan iskemiye daha duyarlı olup, HİE temelde germinal matriks hemorajisi (GMH) ve pretermin beyaz cevher hasarı (PBCH) şeklinde karşımıza çıkar.

Sayfa 422

Gestasyonel yaş ilerledikçe kan akımı ventrikulofugal paterne gelişir. Bu durum term yenidoğanlarda hipoksik-iskemik olayların periferik alanları (frontal, parietal ve parafalsin sınır zonu kanlanma alanları) ve subkortikal beyaz cevheri ilgilendirmesi ile sonuçlanır.

Sayfa 422

Ancak ağır dereceli asfikside hem term hem de preterm yenidoğanlarda kan akımının yön değiştirmesi korunma için yeterli olmaz. Derin gri cevher yapıları, dorsal beyin sapı ve internal kapsül etkilenir.

Sayfa 423

Pretermlerde özellikle 32. gestasyonel haftadan küçük yenidoğanlarda serebellar hemoraji de saptanabilir.

Sayfa 423

Radyolojik bulgularını oluşturan temelde üç nöropatalojik varyantı gösterilmiştir: kistlere dönüşen makroskopik fokal nekrozlu kistik beyaz cevher hasarı, glial skarlara dönüşen çok sayıda nekroz alanına sahip kistik olmayan beyaz cevher hasarı ve fokal nekroz olmadan yaygın astrogliozis.

Transfontanel US ve Hipoksik İskemik Ensefalopati

Fatma Ceren Sarıoğlu[1], Yeliz Pekçevik[2]

1. Aşağıdakilerden hangisi Evre 3 germinal matriks kanamasını tanımlar?
   a. Kanama ventrikül içine açılmıştır. Ventrikül dilatasyonu yoktur.
   b. Kanama ventrikül içine açılmıştır. Ventrikül dilatasyonu vardır.
   c. İntraventriküler kanama ile parankimal hemoraji
   d. Peritrigonal beyaz cevherde nodüler, heterojen persistan hiperekojenite
   e. Peritrigonal beyaz cevherde yamasal ekojenite artışı

2. Aşağıdakilerden hangisi termde derin asfikside beklenen hasar paterni değildir?
   a. Dorsal beyin sapı hasarı
   b. Talamus hasarı
   c. Germinal matriks hemorajisi
   d. Perirolandik alan hasarı
   e. Kortikospinal traktus hasarı

3. Aşağıdakilerden hangisi preterm beyninde hafif-orta derecede asfiksi bulgusudur?
   a. Dorsal beyin sapı hasarı
   b. Talamus hasarı
   c. Germinal matriks hemorajisi
   d. Perirolandik alan hasarı
   e. Kortikospinal traktus hasarı

4. Aşağıdakilerden hangisi orta derece pretermin beyaz cevher hasarında beklenen bulgu değildir?
   a. Parankimde volüm kaybının eşlik ettiği nodüler, heterojen persistan hiperekojenite
   b. Parankimde volüm kaybı olmadan izlenen heterojen gliotik nodüller
   c. Parankimde volüm kaybının eşlik ettiği homojen periventriküler hiperekojenite
   d. Parankimal lokalize kistik değişiklikler
   e. Parankimde volüm kaybı olmadan izlenen heterojen nodüler mikrohemorajiler

5. Aşağıdakilerde hangisi yanlıştır?
   a. Asfikside serebellar kanama da olabileceğinden incelemeye tranfontanel US'de mastoid fontanel bakısı mutlaka kullanılmalıdır.
   b. Perinatal asfiksi öyküsü olan yenidoğanda ilk 24 saatte US en yararlı görüntüleme yöntemidir.
   c. Arteryel kan akımı preterm yenidoğanda ventrikulopedal, term yenidoğanda ventrikulofugal paterndedir.
   d. Derin asfikside hasar santral paternde, hafif-orta derecede asfikside hasar periferik paterndedir.
   e. Myelinizasyon tamamlanmadığından preterm yenidoğanda derin asfikside perirolandik korteks ve kortikospinal traktus hasarı beklenen bir buşgu değildir.

Cevaplar: 1b, 2c, 3c, 4a, 5b

TÜRK RADYOLOJİ DERNEĞİ

TÜRK RADYOLOJİ SEMİNERLERİ

Trd Sem 2021; 9: 429-446

Konjenital Beyin Malformasyonları

Şeyda Ülkü Varol, Betül Emine Derinkuyu

ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Konjenital beyin malformasyonlarının embriyolojik gelişimi ve sınıflaması
- Malformasyonların klinik bulguları ve görüntüleme özellikleri
- Kortikal malformasyon ile ilişkili enfeksiyonlar

Varol ŞÜ, Derinkuyu BE. Konjenital beyin malformasyonları. Trd Sem 2021; 9: 431-448.

GİRİŞ

Konjenital beyin malformasyonları posterior fossa, orta hat ve kortikal malformasyonlar olmak üzere üç grupta incelenebilir. Posterior fossa malformasyonları, farklı nörolojik ve sistemik belirtiler gösteren bir spektrumdur. Supratentoryal anomalilere göre daha nadir olup tanı için görüntüleme özelliklerinin bilinmesi esastır. Sınıflandırması nörogörüntüleme, moleküler genetik ve gelişimsel biyolojik kriterlere göre yapılır. Orta hat anomalileri, embriyolojik temelde değerlendirilmesi gereken kompleks bir grup olup bazılarında patogenez hala net değildir. Sınıflaması ise embriyolojik ve genetik köken ortaya çıktıkça değişmektedir. Bu nedenle görüntüleme özelliklerinin bilinmesi doğru tanı, prognoz ve genetik danışmanlık açısından önemlidir. Kortikal malformasyonlar, anormal serebral kortikal yapılanma ile karakterizedir. Sınıflaması anormal nöronal gelişimin aşamasına göre belirlenmekte olup patoloji proliferasyon, migrasyon veya organizasyon basamağında ortaya çıkabilir. MRG, malformasyonların yanı sıra ilişkili anomalilerin morfolojisini, dağılımını ve kapsamını göstermede faydalıdır. Bu yazıda konjenital beyin malformasyonları örnek olgular eşliğinde gözden geçirilecektir.

POSTERİOR FOSSA MALFORMASYONLARI

Posterior fossa malformasyonları, kalıtsal veya edinsel olabilen, birbirinden farklı nörolojik ve sistemik belirtiler gösteren bir hastalık grubudur. Sınıflandırması nörogörüntüleme, moleküler genetik ve gelişimsel biyolojik kriterlere göre yapılır. Görüntüleme özelliklerinin bilinmesi tanı koyma sürecinde esastır ve iki ayrı grupta incelenecektir [1-5].

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

✉ Şeyda Ülkü Varol • seydaulkuvarol@gmail.com

© 2021 Türk Radyoloji Derneği.
Tüm hakları saklıdır.

doi: 10.5152/trs.2021.2021-36-47
turkradyolojiseminerleri.org

1) Posterior Fossanın Kistik Malformasyonları

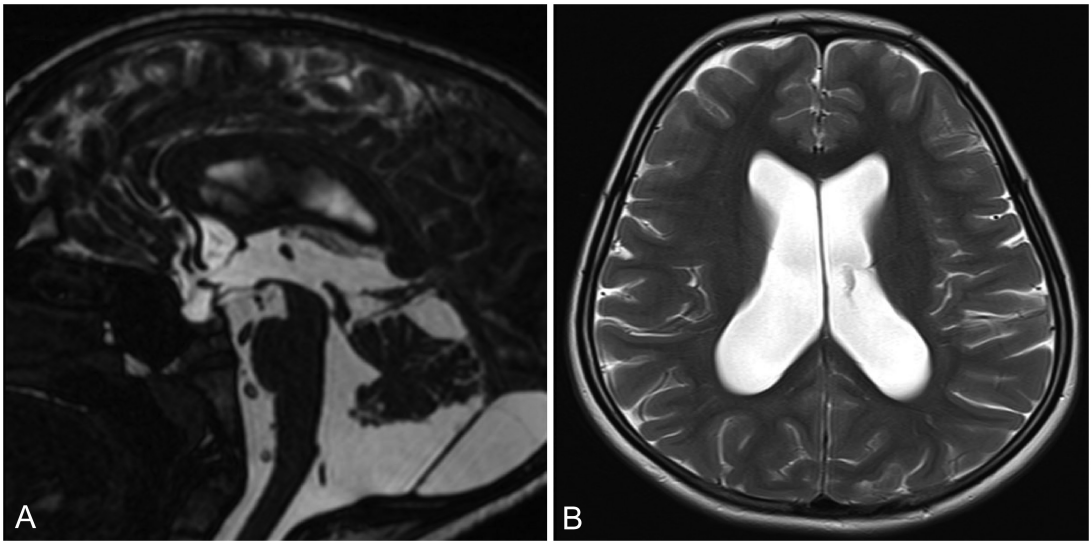
A. Blake kesesi kisti: Blake kesesi kisti inferior meduller velumun serebellar vermis inferiorundan posteriora sisterna magnaya doğru balonlaşması sonucu oluşur. Temel patoloji, Blake kesesinin fenestre olamamasıdır. Buna sekonder 4. ventrikülün subaraknoid mesafe ile ilişkisi kesilir ve tetraventriküler hidrosefali ortaya çıkar. Sporadik gelişir. Serebellum doğal görünümdedir [6]. Görüntülemede tipik olarak retroserebellar/infraserebellar yerleşimli kistik bir oluşum izlenmektedir. Koroid pleksus, kistin anterosuperior duvarında ve vermis inferiorunda izlenir (Resim 1) [6]. Hidrosefali varlığı, mega sisterna magna ile ayrımında yardımcıdır. Kitle etkisi yaparak serebellumda basıya neden olabilir. Posterior fossa normal boyuttadır. Hidrosefali dışında supratentoryal anormallik olması beklenen bir bulgu değildir [7].

B. Vermian hipoplazi (İzole inferior vermian hipoplazi): İnferior serebellar vermisin kısmi yokluğu ile karakterizedir [7]. Hastaların çoğu asemptomatik olmakla birlikte hafif düzeyde ince motor aktivite ve dil gelişim bozuklukları olabilir [8]. İnferior vermisin kısmi yokluğu en uygun olarak midsagital kesitlerde değerlendirilebilir. Bunun dışındaki posterior fossa yapıları ve 4. ventrikül doğal görünümdedir. Antenatal tanı için değerlendirme gebeliğin 18-20. haftasından sonra yapılmalıdır [12].

EĞİTİCİ NOKTA

C. Dandy Walker malformasyonu (DWM): Vermis hipoplazisi/agenezisine eşlik eden 4. ventrikülün kistik dilatasyonudur [9, 10]. Hastalar erken dönemde intrakraniyal hipertansiyon semptomları ve makrosefali ile gelir. İzole olabilir ya da kromozom anomalileri ile birliktelik gösterebilir. FOXC1 mutasyonlu hastalarda DWM bildirilmiştir [9]. Görüntülemede; geniş posterior fossa, süperiora doğru rotasyone hipoplastik/agenetik vermis, subaraknoid mesafe ile ilişkilenen kistik dilate 4. ventrikül, yüksek yerleşimli tentoryum, transvers sinüsler ve torkular herofili (torkular-lambdoid inversiyon) izlenir (Resim 2). Bunun yanı sıra serebellar hemisfer hipoplazisi, supratentoryal hidrosefali (%90) ve beyin malformasyonları (kallozal disgenezi/agenezi, oksipital ensefalosel, polimikrogiri ve gri cevher heterotopileri) gibi kranial bulgular ile birlikte polidaktili ve kardiyak anomaliler de eşlik edebilir [10].

EĞİTİCİ NOKTA



Resim 1. A, B. Blake kesesi kisti. (A) İnfraretroserebellar yerleşimli 4. ventrikül ile ilişkili kistik oluşum; koroid pleksus, kistin anterosuperior kenarı boyunca vermis inferiorunda izlenmekte. (B) Lateral ventriküllerde genişleme.

2) Serebellum ve Beyin Sapı Malformasyonları

A. Chiari malformasyonu: Chiari malformasyonunun klasik olarak dört tipi tanımlanmış olmakla birlikte serebellar hipoplazi/aplazi ve pons anormallikleri ile karakterize Chiari IV malformasyonu günümüzde serebellar hipoplazi grubu içinde sayılmaktadır [11, 12]. Serebellar tonsillerin foramen magnumdan herniasyonu ilk üç tipte sık görülür. Her tip ile ilişkili farklı bulgular ise bu tiplerin embriyolojik gelişim farklılıkları ile açıklanabilir. Chiari I malformasyonları mezodermal, tip II ve III ise nöroektodermal bozukluklardan kaynaklanır [12].

- **Chiari I malformasyonu**

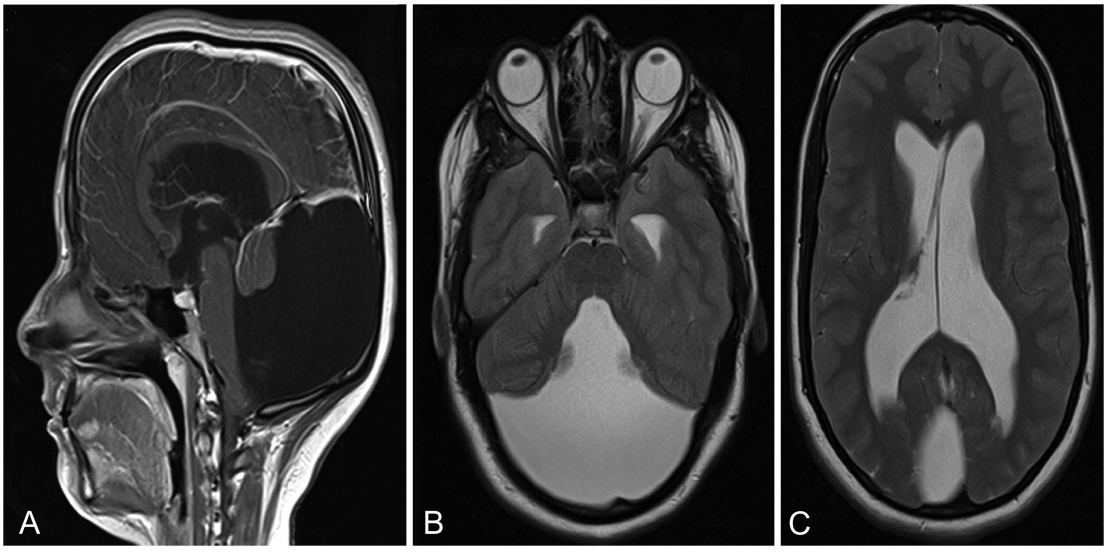
  Serebellar tonsillerin foramen magnumdan spinal kanala doğru herniasyonu söz konusudur. Spinal kordda siringomyeli eşlik eder (Resim 3). Patogenezinde oksipital kemiğin gelişimi sırasındaki mezodermal bir defekt sorumlu olup sonucunda normalden küçük bir posterior fossa oluşur. Konjenital veya edinsel olabilir. Konjenital formu, intrakraniyal hiper/hipotansiyona bağlı edinsel formdan ayırmak önemlidir. Bu ayrım, hasta yaşı (konjenitalde çocuklar-genç yetişkinler) ve posterior fossa hacmi (konjenitalde azalmış, edinilmiş formda normal) ile yapılabilir [13]. Semptomlar kranioservikal bileşkedeki yapıların sıkışması ile ilişkili olup hastalar genellikle baş ağrısı ile başvurur [11].

  MRG, kranioservikal bileşkeyi görüntülemede üstün olması nedeniyle tanıda tercih edilir. 5 mm ve üzerindeki herniasyon tanısaldır. Ancak 3 mm herniasyonu olmakla birlikte malformasyonun tanımlandığı olgular da vardır ve bunlarda siringomyeli varlığı tanıyı destekleyebilir [13]. Hastalarda skolyoz başta olmak üzere çeşitli iskelet anormallikleri izlenebilir [14, 15].

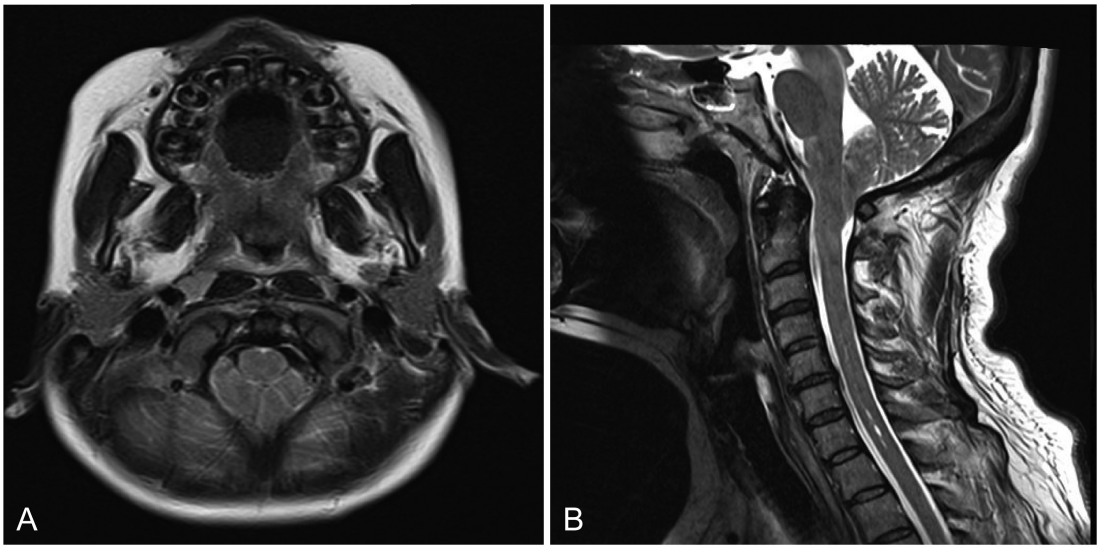
- **Chiari II malformasyonu**

  Serebellar vermis, beyin sapı ve 4. ventrikülün inferiora doğru spinal kanal içerisine yer değiştirmesi ile karakterizedir. Ayrıca küçük posterior fossa, lomber miyelomeningosel ve hidrosefali izlenir (Resim 4) [13, 15]. Hastalar antenatal dönemde tanı alarak ya da lomber miyelomeningosel varlığı nedeniyle yenidoğan döneminde karşımıza gelir [16].

EĞİTİCİ NOKTA

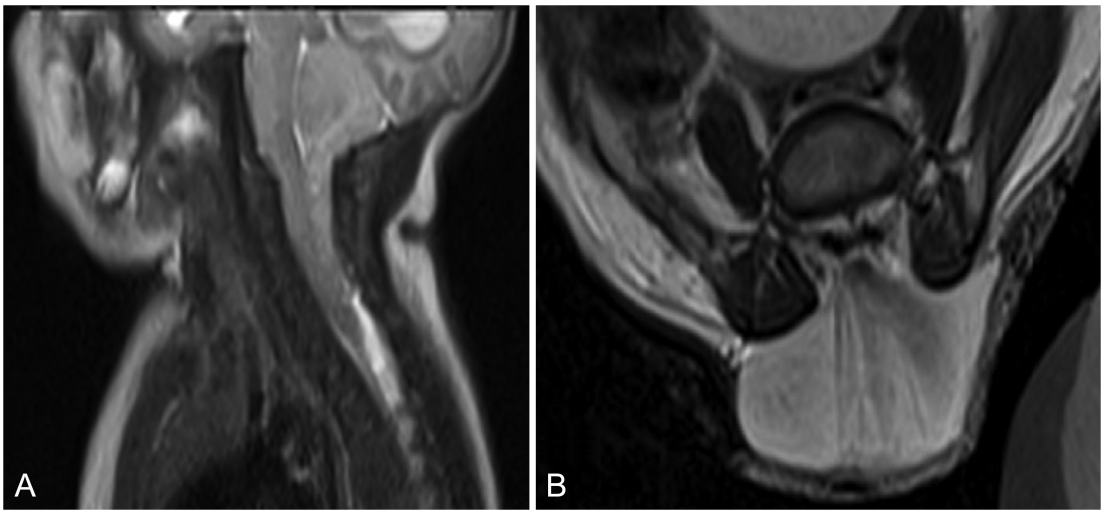


Resim 2. A–C. Dandy Walker malformasyonu. (A) Geniş posterior fossa, yüksek yerleşimli hipoplastik vermis, kistik dilate 4. ventrikül, yüksek yerleşimli tentoryum ve torkula. (B) Serebellar hemisfer hipoplazisi. (C) Lateral ventriküllerde genişleme.

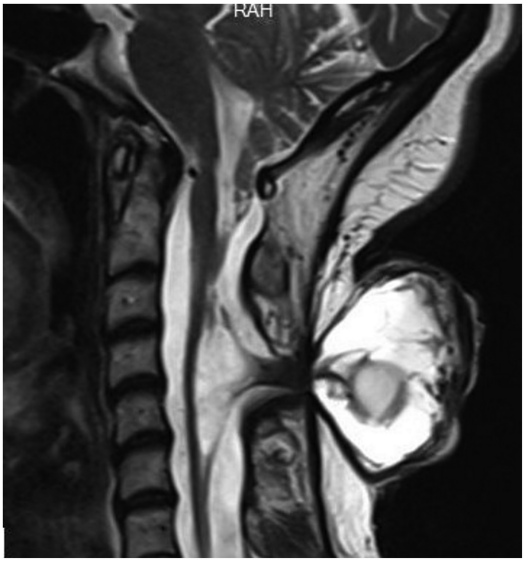


Resim 3. A, B. Chiari 1 malformasyonu. (A) Foramen magnum düzeyinde kalabalıklaşma ve BOS mesafesinde daralma. (B) Serebellar tonsillerin foramen magnumdan spinal kanala herniasyonu ve servikal siringomyeli.

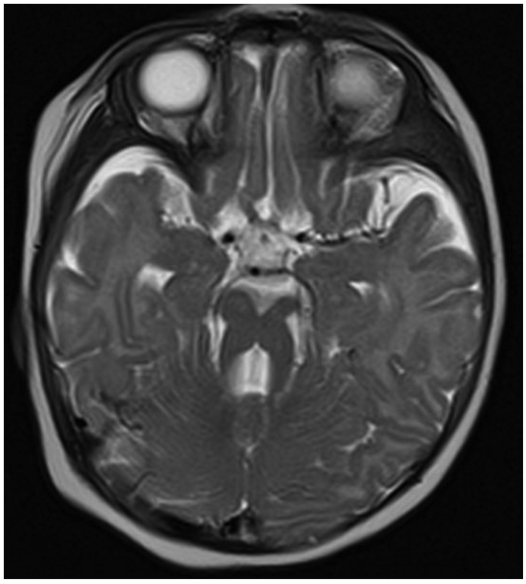
MRG'de küçük posterior fossa, serebellar vermis ve beyin sapının inferiora, serebellumun ise tentoryumdan superiora yer değiştirmesi izlenir. Dentat ligamanın korda yapışması sonucu spinal kord posteriorunda karakteristik medullar kink görülür [13, 15]. Posterior fossa yapılarının inferiora herniasyonu sonucu foramen magnumda genişleme, tektal gagalaşma ve akuaduktus ile 4. ventrikülde gerilme ortaya çıkar. Lateral ventriküllerde genişleme olur. Hastaların çoğunda kallozal agenezi/disgenezi, migrasyon anomalileri, holoprozensefali ve interhemisferik kist gibi anomaliler eşlik eder [13, 17]. Serebral falksın yokluğu, orta hatta interdijitasyon ile kendini gösterir [11]. Kalvaryal membranöz kemiklerde displazi ile laküner kafa görünümü eşlik eder.



Resim 4. A, B. Chiari 2 malformasyonu. (A) Küçük posterior fossa, beyin sapı ve serebellar vermiste herniasyon, foramen magnumda genişleme, 4. ventrikülde elongasyon ve incelme. (B) Lumbosakral miyelomeningosel kesesi.



Resim 5. Chiari 3 malformasyonu. Serebellar vermiste herniasyon ve servikal ensefalosel.



Resim 6. Joubert sendromu. Mezensefalonda "molar diş" bulgusu ve derin interpedinküler fossa.

- **Chiari III malformayonu**

  En nadir Chiari tipidir. Chiari II'deki intrakraniyal özelliklerin yanı sıra herniye posterior fossa yapılarını içeren oksipital/servikal ensefalosel görülmektedir (Resim 5) [13, 18]. Genellikle servikal veya oksipital bölgede kistik kitle varlığı ile tanı alır. Bunun dışında ataksi, hipotoni ve gelişim geriliği olabilir [18, 19]. Posterior fossadaki kitle etkisi, hidrosefaliye ve baş ağrısı gibi kafa içi basınç artışına bağlı semptomlara yol açar [11].

  Görüntülemede herniye serebellar ve/veya oksipital doku içeren ensefalosel izlenir. Herniye dokuda displazi, atrofi ve gliozis sıktır [13]. Servikal vertebralarda posterior arkus füzyon defektleri olabilir [13, 19]. Diğer görüntüleme bulguları Chiari II ile benzer olup siringomyeli de eşlik edebilir [13, 18].

B. Molar diş (Joubert sendromu): Joubert sendromu, siliyopati olarak da adlandırılan ve oküler, hepatik, renal, iskelet sistemi anormalliklerinin eşlik ettiği bir hastalık grubunu ifade eder. Hastalarda hipotoni, solunum anormallikleri, entellektüel yetersizlik, ataksi ve oküler motor apraksi görülebilir [20]. Aksiyel görüntülemede tanımlanan "molar diş işareti"; uzun, kalın ve horizontal uzanımlı süperior serebellar pedinkül (SSP), derin interpedinküler fossa ve vermian hipoplazi ile karakterizedir (Resim 6) [20, 21]. Hastaların %30'unda dismorfik tektum, kalın ve uzamış mezensefalon, küçük pons gibi beyin sapı anormalliklerinin yanı sıra supratentoryal anomaliler de (kallozal disgenezi, ensefalosel, hipotalamik hamartomlar, kortikal malformasyonlar, ventrikülomegali) izlenebilir [21]. Ayrıca Difüzyon Tensör Görüntüleme (DTG) ile aksonal yolaklardaki anormallikler gösterilebilir [22].

EĞİTİCİ NOKTA

C. Rombensefalosinapsis: Vermisin yokluğu ile birlikte serebellar hemisferlerin, dentat çekirdeklerin ve serebellar pedinküllerin füzyonu olarak tanımlanır [23]. Hastalar ataksi, anormal göz hareketleri gibi serebellar disfonksiyon belirtileri ile başvurur. Hastalık sporadik olmakla birlikte VACTERL veya Gomez-Lopez-Hernandez sendromuna da eşlik edebilir [2-5, 24]

EĞİTİCİ NOKTA

Görüntülemede vermisin tam/kısmi yokluğu, serebellar hemisferlerin, SSP ve dentat

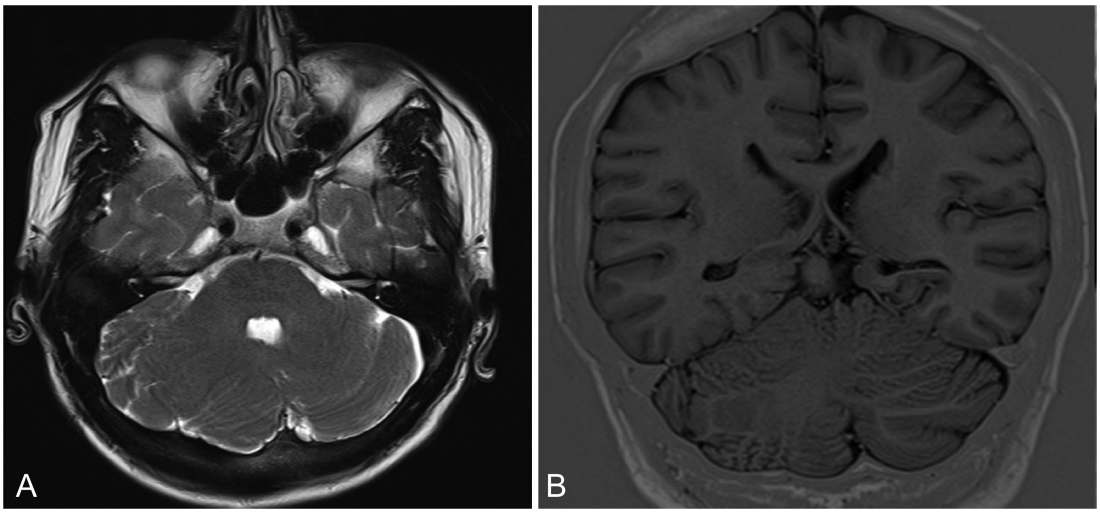
çekirdeklerin füzyonu, "keyhole" 4. ventrikül ve primer vermian fissür yokluğu izlenir. Supratentoryal olarak ise kolliküllerin orta hat füzyonu (mezensefalosinapsis), füzyone talamuslar (diensefalosinapsis), aquaductus stenozu/BOS dolaşım bozukluğuna bağlı hidrosefali, kallozal disgenezi, septum pellusidum agenezisi, holoprozensefali izlenebilir [23, 24].

D. Serebellar hipoplazi/displazi: Hipoplazi ve displazi ayrı ayrı veya bir arada görülebilir [6]. Serebellum kısmen veya tamamen tutulabilir. Genetik veya edinsel mekanizmalar ile ilişkilendirilmekle birlikte kesin patogenez bilinmemektedir [1]. Görüntülemede anormal serebellar foliasyon, gri-beyaz cevher ayırımında kaybolma, serebellar beyaz cevherde heterotopi, kortikal kalınlaşma ve kortikal-subkortikal kistler izlenebilir (Resim 7) [25]. Unilateral serebellar hipodisplazi, prematurite veya PHACE sendromunda ortaya çıkan antenatal/perinatal serebellar hemorajik veya iskemik enfarkt sonucu görülebilir [26].

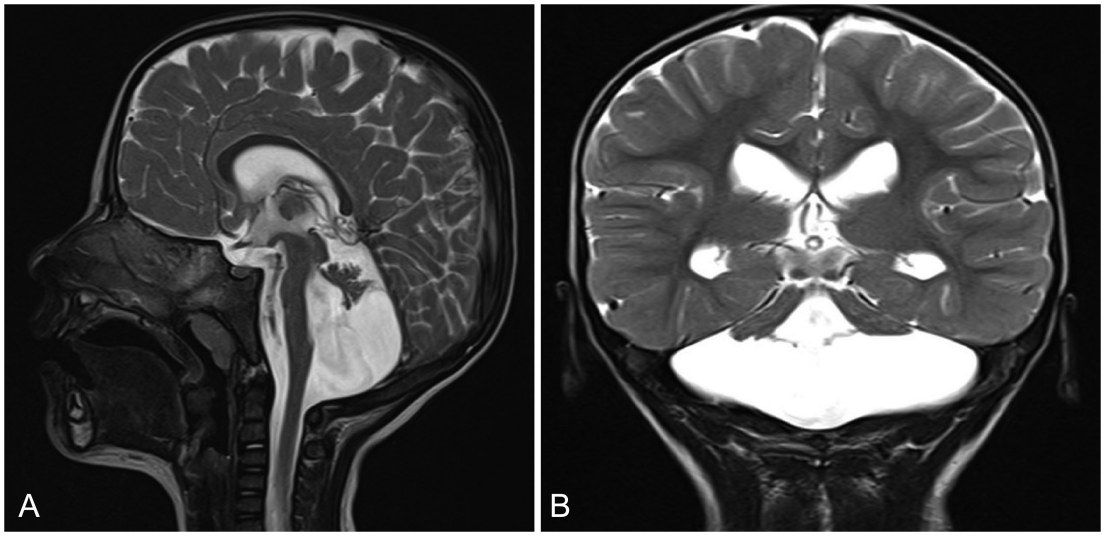
E. Pontoserebellar hipoplazi (PSH): Pontoserebellar hipoplazi, pratikte serebellum ve pons hacmindeki azalmayı belirtmek için kullanılmakla birlikte esasen antenatal başlangıçlı bir grup nörodejeneratif bozukluğu temsil eder. Farklı fenotip ve patogenezlere sahip 11 alt tipi vardır [27]. MRG'de serebellar hipoplazi ve atrofi, pontin prominensin yokluğu/belirgin azalması, normal/hafif küçük posterior fossa, serebral atrofi ve gecikmiş miyelinasyon izlenebilir (Resim 8). PSH'nin morfolojik paterni nonspesifik çeşitli malformasyonlarda ve nörometabolik hastalıklarda gösterilmiştir. Özellikle CASK, RELN ve VLDLR gen mutasyonlarında şiddetli PSH sıktır [27, 28].

F. Pontin tegmental cap displazisi: Sporadik ve nadir bir beyin sapı malformasyonudur. Kraniyal sinir defisitleri, kognitif yetersizlik ve ataksi ile karakterizedir. Ayrıca eşlik eden vertebral segmentasyon anomalileri, kosta malformasyonları ve konjenital kalp hastalıkları görülebilir. Görüntülemede ventral pons düzleşmesi, pontin tegmental cap, küçük asimetrik orta serebellar pedinküller, inferior serebellar pedinkül agenezisi, vermian hipoplazi, pontomezensefalik bileşkenin molar diş benzeri görünümü, inferior olivar prominensin yokluğu, internal akustik kanal duplikasyonu, kranial sinir hipoplazisi izlenebilir [29, 30]. DTG, transvers pontin liflerin ve SSP çaprazının yokluğu ile dorsal ponstaki "cap" seviyesinde transvers aksonal bandın varlığını gösterir [5, 29].

EĞİTİCİ NOKTA



Resim 7. A, B. Serebellar displazi. (A, B) Sağ serebellar hemisferde displazi ile uyumlu anormal foliasyon ve disorganizasyon.



Resim 8. A, B. Pontoserebellar hipoplazi. (A) Pons ve vermiste hipoplazi, pontin prominenste belirgin azalma. (B) Serebellar hemisferlerde hipoplazi.

ORTA HAT MALFORMASYONLARI

1) Komissural Malformasyonlar

A. Korpus kallozum agenezisi/disgenezisi: Korpus kallozum İzole agenezi asemptomatik olabileceği gibi nöbet, makrosefali, zeka ve gelişim geriliği, hipotalamik işlev bozukluğu ile de gelebilir [31, 32]. Kallozal disgenezi ise, genellikle çeşitli sendromlar veya serebral/serebellar anomalilerle birliktelik gösterir. Bunlar arasında telensefalik komissür anomalileri, Chiari tip II, DWM, interhemisferik kistler, kortikal gelişim malformasyonları, ensefaloseller ve orta hat yüz anomalileri sayılabilir [32, 33].

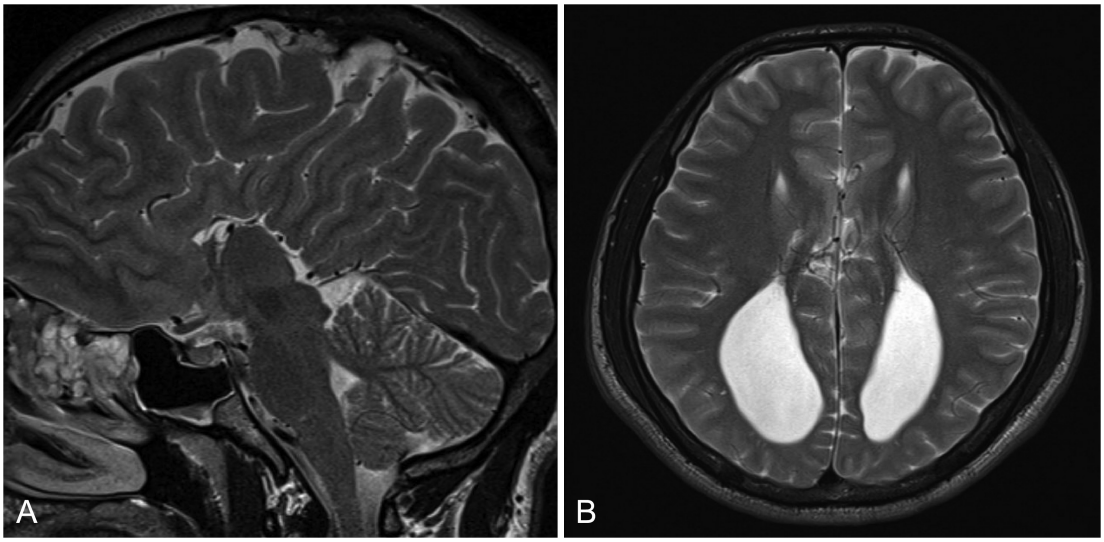
MRG, kallozal disgenezinin dışında eşlikçi anomalileri de gösterdiği için idealdir ve sagital görüntüleme kallozal disgenezi derecesinin belirlenmesinde kullanışlıdır [31]. Aksiyel planda; frontal hornların lateral konveksitesi, paralel lateral ventriküller, kolposefali, temporal hornlarda anahtar deliği şeklinde dilatasyon, yüksek yerleşimli 3. ventrikül, orta hatta interdijitasyon ve anterior komissür hipoplazisi izlenebilir (Resim 9) [32, 33]. Koronal görüntülerde ise; persistan dışa dönük singulat girus, 3. ventriküle uzanan medial hemisferik sulkus, kresentrik lateral ventriküller (Probst liflerinin ventrikül medial duvarına basısına sekonder), inkomplet hipokampal inversiyon, 3. ventrikülün interhemisferik fissüre uzanması gibi bulgular gösterilebilir [32].

Probst lifleri, longitudinal kallozal aksonların orta hattı geçememesi sonucu oluşur. Singulat girusların lateralinde, lateral ventriküllerin medialinde ve interhemisferik fissüre paralel olarak seyrederler. Bu demetler, diğer aksonal liflere göre T1'de daha parlak ve T2 görüntülerde ise daha koyudur [31, 32].

Korpus kallozumda incelme, kallozal aksonların destrüksiyonu çoğunlukla azalmış beyaz cevher hacmi ile ilişkilidir [32].

B. Orta hat lipomu/İnterhemisferik kist: İntrakraniyal lipomlar en sık orta hatta perikallozal alanda, sisternlerde ve serebellopontin köşelerde karşımıza çıkar. Vasküler yapılar ve kraniyal sinirler subaraknoid mesafede lipomların içinden geçebilir. Genelde asemptomatik olup insidental olarak izlenir. Bazı hastalarda ise komşu nöral doku tutulumuna bağlı nöbet veya kraniyal nöropati ile gelebilir. Lipomlar tümör değil malformasyondur ve sadece somatik büyüme ile artış gösterirler [32, 33]. BT'de tipik olarak uniform yağ dansitesi

EĞİTİCİ NOKTA



Resim 9. A, B. Korpus kallozum agenezisi. (A) Korpus kallozum ve singulat girus izlenmemekte. (B) Lateral ventriküllerde paralel seyir ve kolposefali.

içeren ve kontrastlanmayan kitle olarak izlenir. MRG'de ise T1A ve T2A görüntülerde hiperintens, kontrastlanmayan, yağ baskılı serilerde baskılanan, SWI'da blooming artefaktı gösterebilen lezyonlar olup kimyasal şift artefaktı tanıda yardımcıdır [32].

İnterhemisferik kistler ise orta hatta görülen kistlerdir. Kallozal ageneziye eşlik edebilirler ve Barkovich tarafından iki grupta incelenir. Tip 1'de ventriküllerle ilişkili interhemisferik kist mevcut olup BOS ile izointenstir. Tip 2'de ise ventriküllerle ilişkisiz multipl interhemisferik kistler olup bunlar BOS'a kıyasla T1A'da hafif hiperintens, T2A'da izo-hiperintens izlenir. Tip 2'de ayrıca subkortikal heterotopi görülebilir [32].

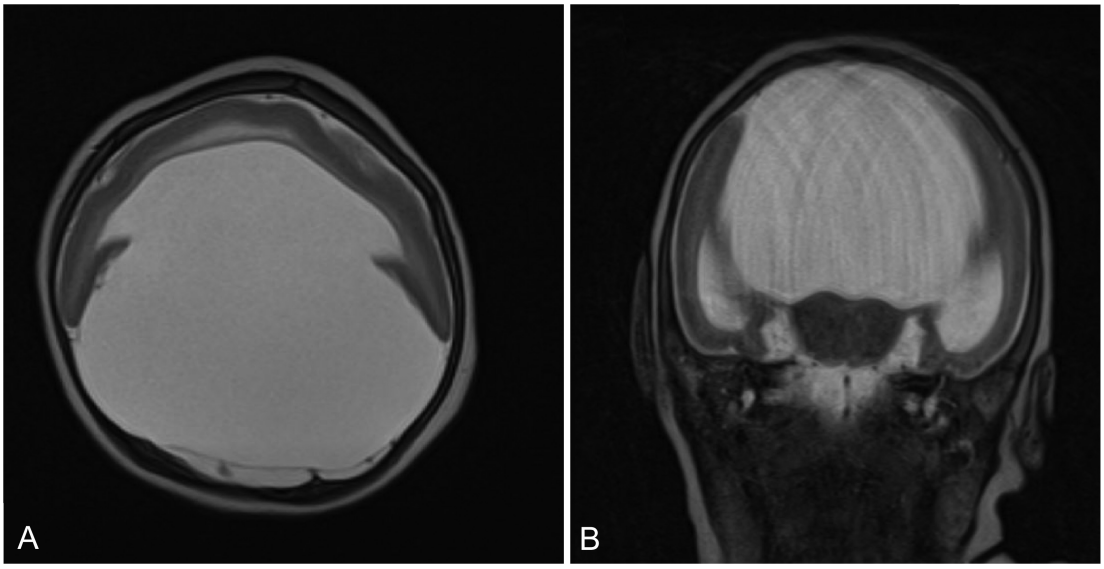
2) Holoprozensefali (HPE)

HPE, iki hemisferin inkomplet seperasyonu sonucu oluşan ve term canlı doğumda en yaygın görülen beyin malformasyonudur. Alobar, semilobar ve lobar olmak üzere üç alt tipi vardır [34].

A. Alobar HPE: Diensefalon ve telensefalonda seperasyonun olmaması sonucu meydana gelir. USG'de monoventrikül, füzyone talamus, kallozal agenezi/hipogenezi, interhemisferik fissür-kavum septum pellusidum yokluğu, 3. ventrikülün izlenememesi, ACA-MCA anomalileri ve yüz malformasyonları görülmektedir. MRG'de ek olarak falx serebri ve olfaktör trakt yokluğu ile dorsal kist izlenebilir. Ayrıca optik sinirler hipoplazik olabilir veya izlenmeyebilir. Serebral hemisferlerin temel yapısı kaybolur. Kraniyofasial olarak probiskus, siklopi, hipotelorizm gibi yüz anomalileri izlenebilir (Resim 10) [31, 34, 35].

B. Semilobar HPE: Serebral lobların temel yapısı korunmuştur. Görüntülemede septum pellusidum yokluğu, oksipital ve temporal hornları olan kısmen gelişmiş ventrikül, anterior kesimi izlenmeyen rudimenter falks serebri, inkomplet interhemisferik fissür, parsiyel/komplet talamik füzyon, olfaktör trakt ve bulbus yokluğu, kallozal agenezi/hipogenezi, inkomplet hipokampal formasyon izlenebilir [35]. Pratikte frontal loblarda %50'den fazla füzyon varsa semilobar holoprozensefali açısından değerlendirme yapılmalıdır [36].

C. Lobar HPE: En hafif form olup diğerlerinin aksine serebral hemisferler



Resim 10. A, B. Alobar holoprozensefali. (A) Monoventrikül, frontal loblar füzyone, kortikal düzleşme ve sulkus kaybı. (B) Talamik füzyon.

mevcuttur. Lateral ventriküllerin frontal hornlarında füzyon, füzyone segment ile 3. ventrikül arasında geniş bağlantı, forniks füzyonu, septum pellusidum yokluğu, normal/hipoplazik korpus kallozum ve azigos ACA görülebilir [31, 35, 36]. Semilobar formdan farklı olarak falks mevcuttur, interhemisferik fissür tamamen oluşur ve talamuslar füzyone değildir. Görüntülemede forniksin 3. ventrikül içinde ön-arka hizalanmış ekojenik lineer yapı olarak görülmesi tanıda yardımcı olabilir [35, 36].

3) Septo-optik Displazi (SOD, De Morsier sendromu)

Optik sinir hipoplazisi ve septum pellusidum yokluğu ile karakterize olup çoğu hastada hipotalamik-hipofiz disfonksiyon mevcuttur. MRG 'de septum pellusidum yokluğu, hipoplastik pituiter stalk, optik sinir, kiazma ve glob hipoplazisi, koronal planda lateral ventrikül frontal hornlarında "point down" görünümü izlenebilir (Resim 11) [37-39]. Ayrıca Chiari II malformasyonu, şizensefali, rombensefalosinapsis ve aquaduktal stenoz ile ilişkili olabilir.

4) Sintelensefali

Orta interhemisferik varyant (MIHV) olarak da bilinen en hafif holoprozensefali alt tipi olup posterior frontal-parietal bölgelerin anormal orta hat bağlantısı ile karakterizedir. Azigos ACA, serebellar anormallikler

Resim 11. Septo-optik displazi. İnterventriküler septum yokluğu, sağ optik sinirde hipoplazi ile uyumlu incelme (beyaz ok), lateral ventrikül frontal hornlarda "point down" görünümü (siyah ok).

(Chiari I malformasyonu, serebellar hipoplazi) ve polimikrogiri eşlik edebilir [40]. Görüntülemede verteks düzeyinde birleşen ve vertikal oryantasyon gösteren silvian fissürler, kortikal displazi, subkortikal heterotopi, dorsal kist, septum pellusidum yokluğu, korpus kallozum gövde agenezi/hipogenezi izlenebilir. Frontal ve oksipital loblar sepere olup interhemisferik fissür mevcuttur [35, 40].

KORTİKAL MALFORMASYONLAR

1) Nöronal Proliferasyon Bozuklukları

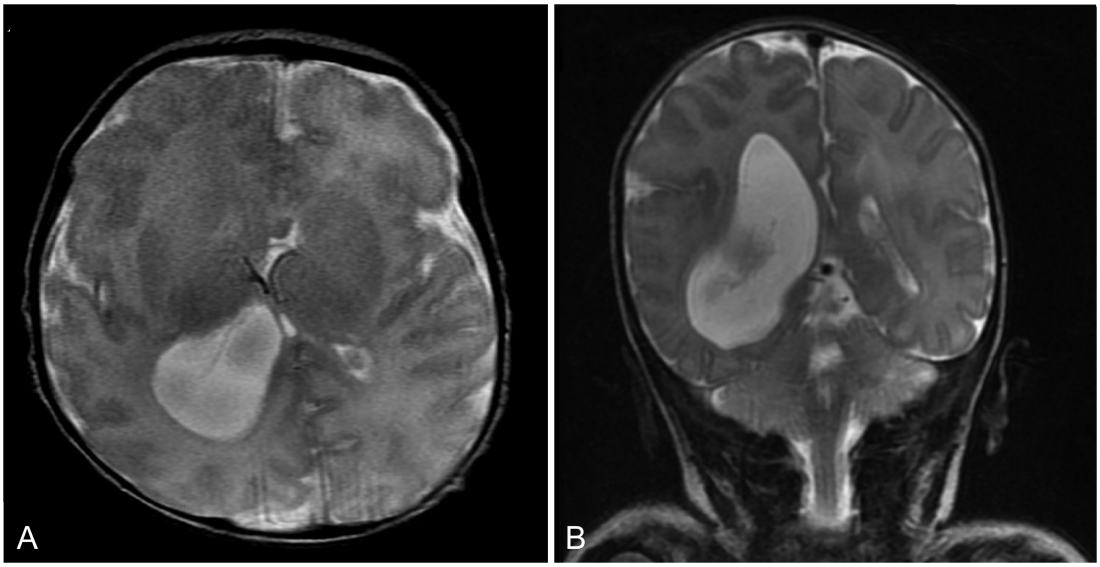
A. Mikro(lizen)sefali: Şiddetli mikrosefali ve anormal sulkasyon ile karakterizedir. Germinal matriksteki azalmış hücre proliferasyonundan veya artmış apoptozdan kaynaklanır. Basit giral paternli mikrosefali (hafif form) ve mikrolizensefali (ağır form) olarak sınıflandırılır. Basit giral paternli mikrosefali, çok az sayıda sulkus normal kortikal kalınlığa sahip olup genellikle izoledir. Mikrolizensefalide ise kalın bir korteks ve pürüzsüz bir kortikal yüzey mevcut olup genellikle diğer konjenital anomalilerle ilişkilidir [41, 42].

B. Hemimegalensefali: Serebral hemisferin kısmen/tamamen displastik hamartomatöz büyümesi ile karakterizedir. Izole bir anomali olabileceği gibi; çeşitli sendromlarla bağlantılı da olabilir. Serebral korteks displaziktir. Beyaz cevherdeki T1 ve T2 sürelerinin uzamasına sekonder gri-beyaz cevher ayrımı net değildir ve lateral ventriküller normalden geniştir (Resim 12) [43].

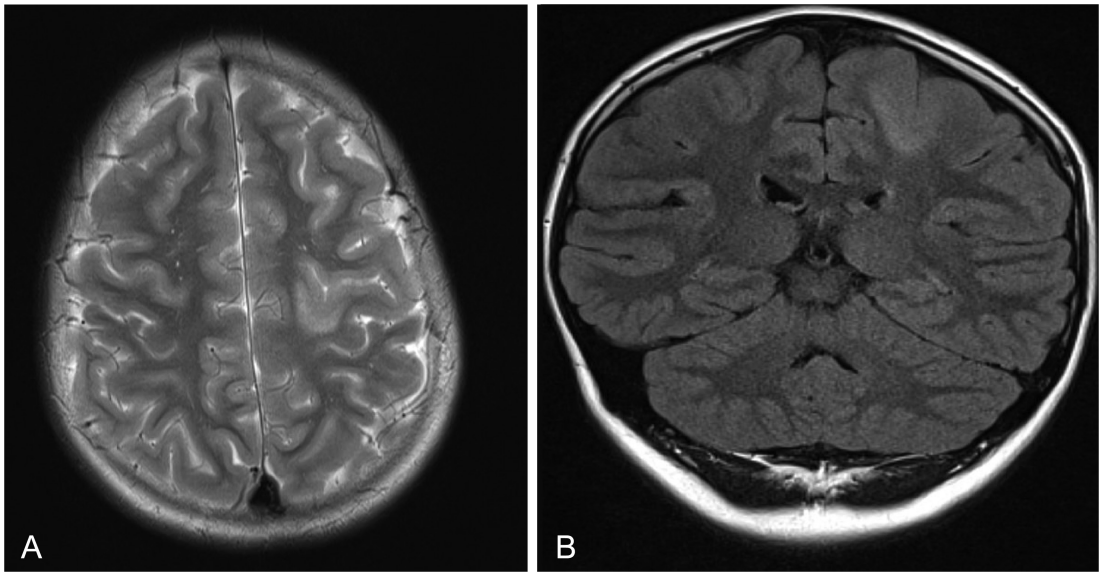
C. Fokal kortikal displazi (FKD): Serebral korteksin lokalize bir bölgesinde anormal nöronlar ve glial hücrelerin varlığı ile karakterizdir. Hastalar genellikle inatçı nöbetlerle başvurur. FKD, gri-beyaz cevher ayrımı net olmayan lokalize kortikal kalınlaşma olarak görülür (Resim 13). Makrogiri ve derin sulkusların yanı sıra gri-beyaz cevher bileşkesinden başlayarak lateral ventrikülün süperolateral kenarına uzanan T1A'da hipointens, T2A'da hiperintens patolojik sinyal odakları vardır.

FKD ile gliom ayrımı önemlidir. Frontal yerleşim FKD lehineyken, temporal yerleşim neoplaziyi düşündürür. T2A'daki yüksek sinyal yoğunluğu FKD'de tümörlere göre daha az belirgindir çünkü kortikal displazilerin ana kısmı gri cevher içinde yer alır ve nadiren

EĞİTİCİ NOKTA



Resim 12. A, B. Hemimegalensefali. (A, B) Sağda serebral hemisferin displazik hamartomatoz büyümesi ile karakterize görünüm, lateral ventrikülde genişleme.



Resim 13. A, B. Fokal kortikal displazi. (A, B) Solda süperior frontal girus düzeyinde kortikal kalınlaşma ve subkortikal hiperintens patolojik sinyal değişiklikleri.

ödem/gliozis eşlik eder. Gliomlar kitle etkisi yapabilir ve kontrast tutabilir [44, 45].

2) Nöronal Migrasyon Bozuklukları

A. Heterotopi: Subependimal bölgeden serebral kortekse kadar herhangi bir yerde nöroblast migrasyonunun durması sonucu anormal konumlanan nöron topluluklarıdır. Genellikle epilepsi veya zeka geriliği izlenir. Pakigiri, kallozal agenezi, Chiari II malformasyonu, araknoid kist, şizensefali ve sefalosel ile ilişkili olabilir. Periventriküler (subependimal) heterotopiler; ventriküler duvara yakın yerleşimli olup sıklıkla trigon ve oksipital horn komşuluğunda izlenir. MRG'de tüm sekanslarda gri cevher ile izointens olarak izlenmekte olup kontrast tutmazlar. Ventrikül duvarında yer alırlar. Unilateral veya bilateral olabilirler [42, 46, 47].

Gri cevher heterotopileri; subkortikal veya derin beyaz cevher içinde de izlenir. Komşu korteks ince ve sulkuslar sığdır. Etkilenen hemisfer boyut olarak küçük olabilir. Nodüler, kurvilineer ve mikst tip olmak üzere üç tipi vardır. Nodüler tipte, korteks ile devamlılık olmaksızın nodüler gri cevher odakları vardır. Kurvilineer tip, kortikal yüzeyden beyaz cevhere uzanan korteksin kıvrımlarına benzer görünüme sahip gri cevher kitlesi şeklindedir. Subaraknoid mesafeyle anormal iletişimi nedeniyle vasküler yapılar ve BOS içerebilir. Mikst tipte ise lateral ventriküle bitişik derin kısımda nodüler, yüzeyel kısımda ise kurvilineer yapılanmalar birarada görülür [46, 47, 48]. Heterotopiler kitle etkisi ve çevresel ödem göstermezler.

Bant (laminar) heterotopi, ailesel olabilen nadir bir anomalidir. Serebral korteksin eğimini takip eden çepeçevre bir gri cevher tabakasından oluşur (Resim 14). Korteks nispeten normal veya pakigirik olabilir [49].

B. Klasik (Tip I) lizensefali: Komplet ve inkomplet olarak iki tipi vardır. Komplet tipte düz bir beyin yüzeyi ve agiri mevcut olup hastalar nöbet ve gelişim geriliği ile başvurur. Daha sık görülen inkomplet tip ise frontotemporal pakigiri ve parietooksipital agiri ile karakterize olup klinik olarak kompleks nöbetler, hipotoni, mikrosefali ve fasial dismorfizm ile gelir. Görüntülemede kortikal yüzey, sığ

silvian fissürlere sekonder aksiyelde beynin sekiz şeklinde görünümü, azalmış beyaz cevher hacmi ve kalın serebral korteks, gri-beyaz cevher interdigitasyonlarının yokluğu ve geniş lateral ventriküller izlenir [42, 50, 51].

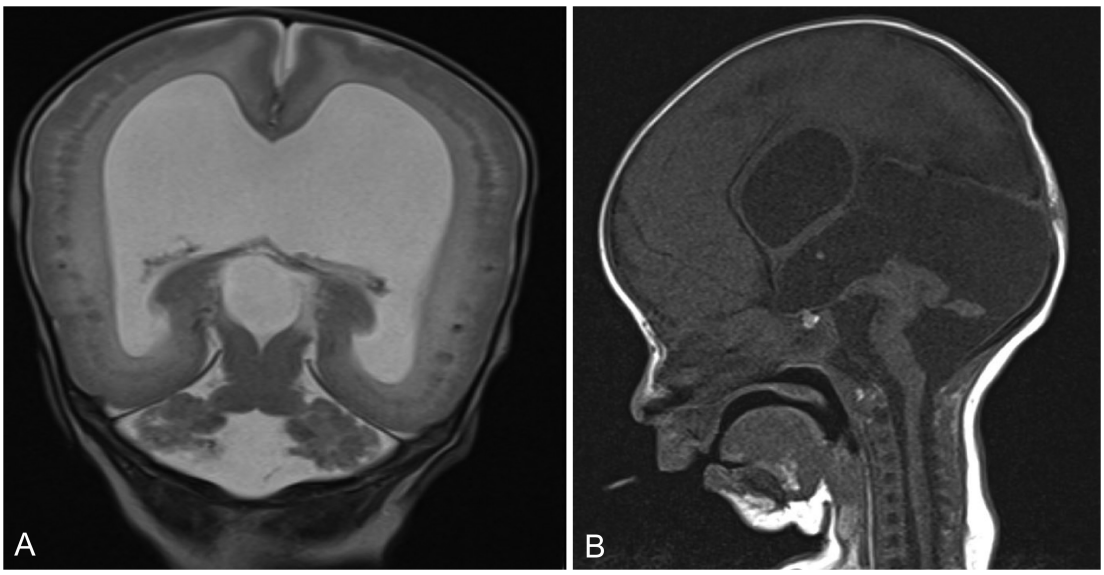
C. Arnavut kaldırımı (Tip II) lizensefali (Konjenital muskuler distrofi): Nodüler bir beyin yüzeyi, oküler anomaliler ve konjenital kas bozuklukları ile birliktedir. Arnavut kaldırımı korteks, nöroblastların ve glial hücrelerin subaraknoid mesafeye aşırı göç etmesinden kaynaklanır. En şiddetli formu Walker-Warburg sendromu (WWS), en hafif formu Fukuyama konjenital müsküler distrofi (FCMD), ara formu ise Muscle-Eye-Brain (MEB) hastalığıdır.

WWS ağır hipotoni, oküler anormallikler, progresif makrosefali ve posterior sefalosel ile karakterizedir. Yaygın arnavut kaldırımı lizensefali ve myelinize olmamış beyaz cevher söz konusudur. Füzyone kollikül, küçük pons, dismorfik mezensefalon, dorsal pontomedüller kink ve serebellar hipoplazi ile ilişkilidir. Tek/çift taraflı mikroftalmi ve retina displazisi, hidrosefali ve posterior sefalosel sıktır [52-54].

MEB hastalığı hafif hipotoni, oküler anomaliler ve gelişim geriliği ile kendini gösterir. Frontal loblarda az miktarda sulkasyon ve beyaz cevher hipomiyelinizasyonu, füzyone kollikül, pons hipoplazisi ve anterior longitudinal kleft, vermian hipoplazi, serebellar polimikrogiri ve kistler izlenebilir. Glob normalden küçük olup subretinal sıvı ve retinal displazi olabilir. Septum pellusidum yokluğu, kallozal hipogenezi ve hidrosefali görülebilir (Resim 14) [52-54].

FCMD, frontal polimikrogiri ve parietooksipital arnavut kaldırımı lisensefali ile gelir. Gecikmiş miyelinasyon varsa, normalin aksine miyelinasyon periferik subkortikal bölgeden merkeze doğru ilerler. Kollikül füzyonu, serebellar polimikrogiri ve kistler vardır. Bazı hastalarda yaygın kortikal ve oküler displazi izlenebilir [55].

D. Pakigiri: Lizensefaliye kıyasla beyin gelişiminin daha geç bir aşamasında ortaya çıkan ve nöronal migrasyonun daha az bozulduğu bir anomalidir. Nispeten az sayıda geniş kaba girusun varlığı ve kısmi sulkasyon ile karakterizedir [56].



Resim 14. A, B. Nöronal migrasyon bozuklukları. (A) Bilateral lizensefali ve subkortikal bant heterotopi, serebellar hipo-displazi, ventriküler genişleme, interventriküler septum yokluğu. (B) Hipoplastik ve "Z-şekilli" beyin sapı, korpus kallozumda incelme. Muscle-Eye-Brain sendromu olabileceği düşünüldü.

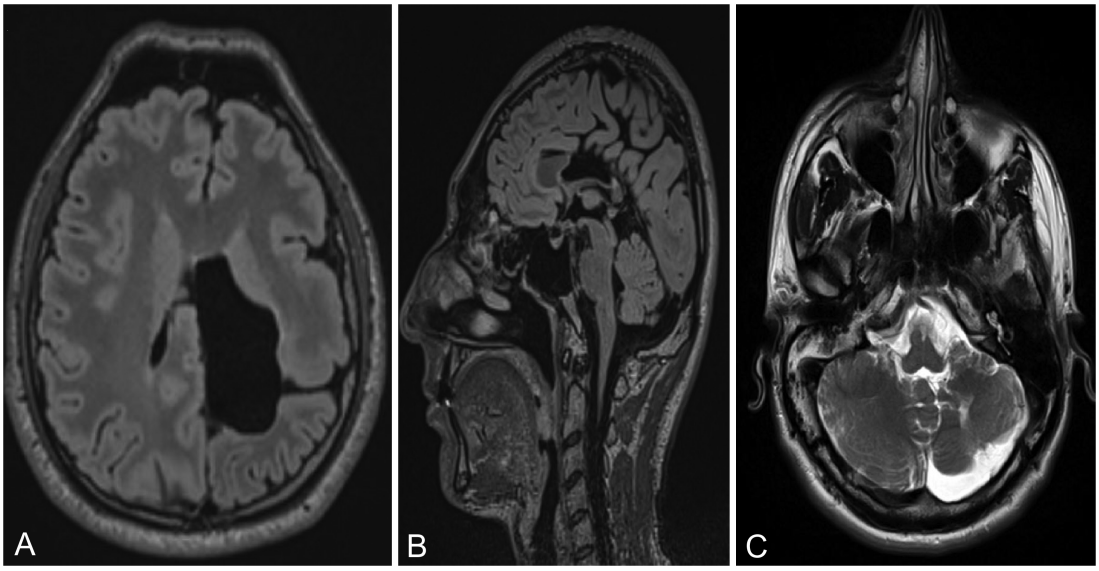
3) Nöronal Organizasyon Bozuklukları

A. Şizensefali: Subaraknoid BOS mesafesini ventriküler sistemle birleştiren, displazik gri cevher ile döşeli bir yarık olarak tanımlanır. Kromozom anomalileri, antenatal dönemdeki enfeksiyon veya iskemiden kaynaklanabilir. Klinik olarak sıklıkla gelişme geriliği, motor bozukluk ve nöbet izlenir. SOD, optik sinir hipoplazisi veya septum pellusidum yokluğu, pakigiri, polimikrogiri, heterotopi ve araknoid kist ile ilişkili olabilir. Görüntülemede subaraknoid mesafeden lateral ventriküle uzanan BOS ile dolu bir yarık olarak görülür. Yarık duvarı dismorfik gri cevher ile döşeli olup bazen gri cevher subependimal heterotopi şeklinde lateral ventriküle uzanır. Unilateral veya bilateral olabilir. Kapalı ve açık dudaklı olmak üzere iki tiptir. Kapalı dudaklı şizensefalide gri cevherler birbiriyle temas halindedir (tip 1). Açık dudaklıda ise gri cevher tabakaları ayrılmış olup arasından ventriküle uzanan bir BOS yarığı mevcuttur (tip 2) (Resim 15) [57, 58].

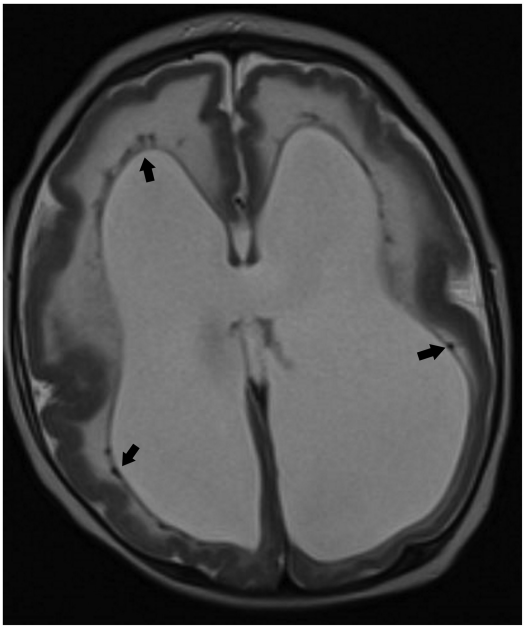
B. Polimikrogiri (PMG): Sığ sulkuslarla ayrılmış çok sayıda küçük kıvrımlar ve düzensiz kortikal yüzey ile karakterizedir. Antenatal dönemdeki enfeksiyon, iskemi, toksin maruziyeti veya kromozomal anormalliklerden kaynaklanır. Anomali tek veya çift taraflı, simetrik veya asimetrik, fokal veya diffüz olabilir. Genellikle silvian fissürlere komşu bölgelerde izlenir [59]. %25 vakada korteks hafif kalınlaşmış (5-7 mm) olup komşu beyaz cevherde T2 sinyal yoğunluğu artışı mevcuttur. Eğer sebep konjenital enfeksiyon ise T2 hiperintens alanlar bilateral izlenir. PMG bölgesinde anormal bir venöz yapı görülebilir.

EĞİTİCİ NOKTA

İki farklı PMG modeli vardır: Model 1'de normal kortikal kalınlığa (3-4 mm) sahip küçük, ince dalgalı bir korteks vardır. Bu patern anterior frontal bölgede ve özellikle 12 aydan küçük bebeklerde görülür. Model 2'de ise daha az dalgalanma ve inişli çıkışlı bir korteks söz konusudur. Korteks kalınlaşmış (5-7 mm) olup gri-beyaz cevher bileşkesi düzensizdir. Bu patern 18 aydan büyük bebeklerde görülmekte olup esas olarak frontal, parietal ve perisilvian bölgeleri içerir [60].



Resim 15. A–C. Şizensefali. (A) Sol parietalde açık dudak şizensefali, komşu anterior kortekste polimikrogirik konfigürasyon. (B) Korpus kallozum disgenezisi, mikrosefali. (C) Serebellar displazi ve sol sereballar hipoplazi.



Resim 16. Konjenital CMV enfeksiyonu. Lateral ventriküllerde dilatasyon ve epandimal yüzeylerinde nodüler kalsifikasyonlar (siyah oklar), serebral kortekste kalınlaşma ve sulkuslarda azalma (kortikal displazi).

4) Kortikal Malformasyona Neden Olan Enfeksiyonlar

A. Sitomegalovirüs (CMV): İntrauterin enfeksiyonun ve enfeksiyona bağlı konjenital beyin hasarının en sık nedenidir. Konjenital formun görüntüleme bulguları arasında intrakraniyal kalsifikasyon, ventrikülomegali, beyaz cevher hastalığı, nöronal migrasyon bozuklukları ve mikrosefali bulunur (Resim 16) [61]. Kortikal malformasyonlardan lizensefali, pakigiri ve PMG en sık görülenler olup şizensefali daha nadirdir [62].

B. Zika virüs: Zika virüs, konjenital doğum defektleri ile ilişkili bir zoonoz olup en yaygın bulgusu mikrosefalidir [63]. Ayrıca kortikal ve/veya periventriküler kalsifikasyonlar, serebral atrofi, ventrikülomegali, kallozal anormallikler, beyin sapı hipoplazisi ve mega sisterna magna izlenebilir [64].

EĞİTİCİ NOKTA

Zika kaynaklı intrakraniyal kalsifikasyonlar, TORCH kaynaklı olanlara göre daha yoğun dansitede olup tipik olarak gri-beyaz cevher bileşkesine yerleşir. Ayrıca bazal gangliada ve talamusta kalsifikasyonlar tanımlanmıştır. Eğitici nokta olmaktan çıkarılsın lütfen [64, 65].

EĞİTİCİ NOKTA

Kaynaklar

[1]. Severino M, Huisman TAGM. Posterior fossa malformations. *Neuroimaging Clin N Am*. 2019; *29*(3): 367–83. [CrossRef]

[2]. Barkovich AJ, Millen KJ, Dobyns WB. A developmental and genetic classification for midbrain-hindbrain malformations. *Brain*. 2009; *132*(12):3199–230. [CrossRef]

[3]. Doherty D, Millen KJ, Barkovich AJ. Midbrain and hindbrain malformations: advances in clinical diagnosis, imaging, and genetics. *Lancet Neurol*. 2013; *12*(4):381–93. [CrossRef]

[4]. Poretti A, Boltshauser E, Huisman TA. Cerebellar and brainstem malformations. *Neuroimaging Clin N Am*. 2016; *26*(3):341–57. [CrossRef]

[5]. Jissendi-Tchofo P, Severino M, Nguema-Edzang B, Toure C, Soto Ares G, Barkovich AJ. Update on neuroimaging phenotypes of mid-hindbrain malformations. *Neuroradiology*. 2015; *57*(2):113–38. [CrossRef]

[6]. Nelson MD, Maher K, Gilles FH. A different approach to cysts of the posterior fossa. *Pediatr Radiol*. 2004; *34*(9):720–32. [CrossRef]

[7]. Bosemani T, Orman G, Boltshauser E, Tekes A, Huisman TAGM, Poretti A. Congenital abnormalities of the posterior fossa. *Radiographics*. 2015; *35*(1):200–20. [CrossRef]

[8]. Tarui T, Limperopoulos C, Sullivan NR, Robertson RL, du Plessis AJ. Long-term developmental outcome of children with a fetal diagnosis of isolated inferior vermian hypoplasia. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2014; *99*(1):F54–8. [CrossRef]

[9]. Aldinger KA, Lehmann OJ, Hudgins L et al. FOXC1 is required for normal cerebellar development and is a major contributor to chromosome 6p25.3 Dandy-Walker malformation. *Nat Genet*. 2009; *41*(9): 1037–42. [CrossRef]

[10]. Correa GG, Amaral LF, Vedolin LM. Neuroimaging of Dandy-Walker malformation: new concepts. *Top Magn Reson Imaging*. 2011; *22*(6):303–12. [CrossRef]

[11]. Cotes C, Bonfante E, Lazor J et al. Congenital basis of posterior fossa anomalies. *Neuroradiol J*. 2015; *28*(3):238–53. [CrossRef]

[12]. Schijman E. History, anatomic forms, and pathogenesis of Chiari I malformations. *Childs Nerv Syst*. 2004; *20*(5):323–8. [CrossRef]

[13]. Kanekar S, Kaneda H, Shively A. Malformations of dorsal induction. *Semin Ultrasound CT MR*. 2011; *32*(3):189–99. [CrossRef]
[14]. Steinbok P. Clinical features of Chiari I malformations. *Childs Nerv Syst*. 2004; *20*(5):329–31. [CrossRef]
[15]. el Gammal T, Mark EK, Brooks BS. MR imaging of Chiari II malformation. *AJR Am J Roentgenol*. 1988; *150*(1):163–70. [CrossRef]
[16]. Stevenson KL. Chiari Type II malformation: past, present, and future. *Neurosurg Focus*. 2004; *16*(2):E5. [CrossRef]
[17]. Wong SK, Barkovich AJ, Callen AL, Filly RA. Supratentorial abnormalities in the Chiari II malformation, III: the interhemispheric cyst. *J Ultrasound Med*. 2009; *28*(8):999–1006. [CrossRef]
[18]. Cakirer S. Chiari III malformation: varieties of MRI appearances in two patients. *Clin Imaging*. 2003; *27*(1):1–4. [CrossRef]
[19]. Ambekar S, Devi BI, Shukla D. Large occipitocervical encephalocele with Chiari III malformation. *J Pediatr Neurosci*. 2011; *6*(2):116–7. [CrossRef]
[20]. Romani M, Micalizzi A, Valente EM. Joubert syndrome: congenital cerebellar ataxia with the molar tooth. *Lancet Neurol*. 2013; *12*(9):894–905. [CrossRef]
[21]. Poretti A, Snow J, Summers AC et al. Joubert syndrome: neuroimaging findings in 110 patients in correlation with cognitive function and genetic cause. *J Med Genet*. 2017; *54*(8):521–9. [CrossRef]
[22]. Alves CAPF, Ferraciolli S, Matsui C, Lucato LT. Decaying molar tooth sign in Joubert syndrome and related disorders is correlated to a displacement of the corticospinal tract. *Neuroradiology*. 2017; *59*(12):1189–91. [CrossRef]
[23]. Ishak GE, Dempsey JC, Shaw DW et al. Rhombencephalosynapsis: a hindbrain malformation associated with incomplete separation of midbrain and forebrain, hydrocephalus and a broad spectrum of severity. *Brain*. 2012; *135*(5):1370–86. [CrossRef]
[24]. Sukhudyan B, Jaladyan V, Melikyan G, Schlump JU, Boltshauser E, Poretti A. Gomez-Lopez-Hernandez syndrome: reappraisal of the diagnostic criteria. *Eur J Pediatr*. 2010; *169*(12):1523–8. [CrossRef]
[25]. Boltshauser E, Scheer I, Huisman TA, Poretti A. Cerebellar cysts in children: a pattern recognition approach. *Cerebellum*. 2015; *14*(3):308–16. [CrossRef]
[26]. Poretti A, Boltshauser E, Huisman TA. Prenatal cerebellar disruptions: neuroimaging spectrum of findings in correlation with likely mechanisms and etiologies of injury. *Neuroimaging Clin N Am*. 2016; *26*(3):359–72. [CrossRef]
[27]. Van Dijk T, Baas F, Barth PG, Poll-The BT. What's new in pontocerebellar hypoplasia? An update on genes and subtypes. *Orphanet J Rare Dis*. 2018; *13*(1):92. [CrossRef]
[28]. Burglen L, Chantot-Bastaraud S, Garel C et al. Spectrum of pontocerebellar hypoplasia in 13 girls and boys with CASK mutations: confirmation of a recognizable phenotype and first description of a male mosaic patient. *Orphanet J Rare Dis*. 2012; *7*:18. [CrossRef]
[29]. Jissendi-Tchofo P, Doherty D, McGillivray G et al. Pontine tegmental cap dysplasia: MR imaging and diffusion tensor imaging features of impaired axonal navigation. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2009; *30*(1):113–9. [CrossRef]
[30]. Barth PG, Majoie CB, Caan MW et al. Pontine tegmental cap dysplasia: a novel brain malformation with a defect in axonal guidance. *Brain*. 2007; *130*(9):2258–66. [CrossRef]
[31]. Nuñez S, Mantilla MT, Bermúdez S. Midline congenital malformations of the brain and skull. *Neuroimaging Clin N Am*. 2011; *21*(3):429–82, vii. [CrossRef].
[32]. Barkovich AJ. Congenital malformations of the brain and skull. In: Barkovich AJ, ed., *Pediatric neuroimaging*. 4th ed. United Kingdom: Lippincott William & Wilkins, 2005:291–405.
[33]. Caruso P, Robertson R, Setty B et al. Disorders of brain development. In: Atlas S, ed., *Magnetic resonance imaging of the brain and spine*. 4th ed., vol. *1*. China: Lippincott William & Wilkins, 2009.
[34]. Mcgahan JP, Nyberg DA, Mack LA. Sonography of facial features of alobar and semilobar holoprosencephaly. *AJR Am J Roentgenol*. 1990; *154*(1):143–8. [CrossRef]
[35]. Paladini D, Volpe P. *Ultrasound of congenital fetal anomalies*. London, United Kingdom: Informa HealthCare, 2007. ISBN: 041541444X.
[36]. Winter TC, Kennedy AM, Woodward PJ. Holoprosencephaly: a survey of the entity, with embryology and fetal imaging. *Radiographics*. 2015; *35*(1):275–90. [CrossRef]
[37]. Barkovich AJ, Fram EK, Norman D. Septo-optic dysplasia: MR imaging. *Radiology*. 1989; *171*(1): 189–92. [CrossRef]
[38]. Miller SP, Shevell MI, Patenaude Y, Poulin C, O'Gorman AM. Septo-optic dysplasia plus: a spectrum of malformations of cortical development. *Neurology*. 2000; *54*(8):1701–3. [CrossRef]
[39]. Necula G, Antochi F. Septo-optic dysplasia. *Rom J Neurol*. 2008; *3*:114–6.
[40]. Khandelwal G, Bathla G, Jain R et al. Syntelencephaly, a lesser known variant of holoprosencephal. *Internet J Rad*. 2008; *9*(1).
[41]. Abdel Razek AAK, Kandell AY, Elsorogy LG, Elmongy A, Basett AA. Disorders of cortical formation: MR imaging features. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2009; *30*(1):4–11. [CrossRef]
[42]. Barkovich AJ, Raybaud CA. Neuroimaging in disorders of cortical development. *Neuroimaging Clin N Am*. 2004; *14*(2):231–54, viii, vii. [CrossRef]

[43]. Broumandi DD, Hayward UM, Benzian JM, Gonzalez I, Nelson MD. Best cases from the AFIP: Hemimegalencephaly. *Radiographics*. 2004; *24*(3): 843–48. [CrossRef]

[44]. Yagishita A, Arai N, Maehara T, Shimizu H, Tokumaru AM, Oda M. Focal cortical dysplasia: appearance on MR images. *Radiology*. 1997; *203*(2): 553–59. [CrossRef]

[45]. Bronen RA, Vives KP, Kim JH, Fulbright RK, Spencer SS, Spencer DD. Focal cortical dysplasia of Taylor, balloon cell subtype: MR differentiation from low-grade tumors. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1997; *18*(6):1141–51.

[46]. Barkovich AJ, Kuzniecky RI. Gray matter heterotopia. *Neurology*. 2000; *55*(11):1603–08. [CrossRef]

[47]. Barkovich AJ. Morphologic characteristics of subcortical heterotopia: MR imaging study. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2000; *21*(2):290–95.

[48]. Vuori K, Kankaanranta L, Ha, Häkkinen AM et al. Low-grade gliomas and focal cortical developmental malformations: differentiation with proton MR spectroscopy. *Radiology*. 2004; *230*(3):703–08. [CrossRef]

[49]. Gallucci M, Bozzao A, Curatolo P, Splendiani A, Cifani A, Passariello R. MR imaging of incomplete band heterotopia. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1991; *12*(4):701–02.

[50]. Byrd SE, Bohan TP, Osborn RE, Naidich TP. The CT and MR evaluation of lissencephaly. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1988; *9*(5):923–27.

[51]. Ghai S, Fong KW, Toi A, Chitayat D, Pantazi S, Blaser S. Prenatal US and MR imaging findings of lissencephaly: review of fetal cerebral sulcal development. *Radiographics*. 2006; *26*(2):389–405. [CrossRef]

[52]. Barkovich AJ. Neuroimaging manifestations and classification of congenital muscular dystrophies. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1998; *19*(8):1389–96.

[53]. van der Knaap MS, Smit LME, Barth PG et al. MRI in classification of congenital muscular dystrophies with brain abnormalities. *Ann Neurol*. 1997; *42*(1):50–9. [CrossRef]

[54]. Voit T. Congenital muscular dystrophies: 1997 update. *Brain Dev*. 1998; *20*(2):65–74. [CrossRef]

[55]. Aida N, Tamagawa K, Takada K et al. Brain MR in Fukuyama congenital muscular dystrophy. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1996; *17*(4):605–13.

[56]. Banna M, Malabarey T. Lissencephaly and pachygyria. *Can Assoc Radiol J*. 1989; *40*(3):156–8.

[57]. Barkovich AJ, Kjos BO. Schizencephaly: correlation of clinical findings with MR characteristics. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1992; *13*(1):85–94.

[58]. Oh KY, Kennedy AM, Frias AE, Byrne JL. Fetal schizencephaly: pre- and postnatal imaging with a review of the clinical manifestations. *Radiographics*. 2005; *25*(3):647–57. [CrossRef]

[59]. Thompson JE, Castillo M, Thomas D, Smith MM, Mukherji SK. Radiologic-pathologic correlation polymicrogyria. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1997; *18*(2):307–12.

[60]. Takanashi J, Barkovich AJ. The changing MR imaging appearance of polymicrogyria: a consequence of myelination. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2003; *24*(5):788–93.

[61]. Fink KR, Mahesh MT, Gisele EI, Sumith P. Neuroimaging of pediatric central nervous system cytomegalovirus infection. *Radiographics*. 2010; *30*(7):1779–96.

[62]. Zucca C, Binda S, Borgatti R et al. Retrospective diagnosis of congenital cytomegalovirus infection and cortical maldevelopment. *Neurology*. 2003; *61*(5):710–2. [CrossRef]

[63]. Ribeiro BG, Werner H, Lopes FPPL et al. Central nervous system effects of intrauterine Zika virus infection: a pictorial review. *Radiographics*. 2017; *37*(6):1840–50. [CrossRef]

[64]. de Fatima Vasco Aragao M, van der Linden V, Brainer-Lima AM et al. Clinical features and neuroimaging (CT and MRI) findings in presumed Zika virus related congenital infection and microcephaly: retrospective case series study. *BMJ*. 2016; *353*:i1901. [CrossRef]

[65]. Hazin AN, Poretti A, Di Cavalcanti Souza Cruz D et al. Computed tomographic findings in microcephaly associated with Zika virus [Letter]. *N Engl J Med*. 2016; *374*(22):2193–5. [CrossRef]

Konjenital Beyin Malformasyonları

Seyda Ülkü Varol, Betül Emine Derinkuyu

Sayfa 432
Antenatal tanı için değerlendirme gebeliğin 18-20. haftasından sonra yapılmalıdır.

Sayfa 432
Görüntülemede; geniş posterior fossa, süperiora doğru rotasyone hipoplastik/agenetik vermis, subaraknoid mesafe ile ilişkilenen kistik dilate 4. ventrikül, yüksek yerleşimli tentoryum, transvers sinüsler ve torkular herofili (torkular-lambdoid inversiyon) izlenir.

Sayfa 433
Serebellar vermis, beyin sapı ve 4. ventrikülün inferiora doğru spinal kanal içerisine yer değiştirmesi ile karakterizedir. Ayrıca küçük posterior fossa, lomber miyelomeningosel ve hidrosefali izlenir.

Sayfa 435
Aksiyel görüntülemede tanımlanan "molar diş işareti"; uzun, kalın ve horizontal uzanımlı süperior serebellar pedinkül (SSP), derin interpedinküler fossa ve vermian hipoplazi ile karakterizedir.

Sayfa 435
Vermisin yokluğu ile birlikte serebellar hemisferlerin, dentat çekirdeklerin ve serebellar pedinküllerin füzyonu olarak tanımlanır.

Sayfa 436
PSH'nin morfolojik paterni nonspesifik çeşitli malformasyonlarda ve nörometabolik hastalıklarda gösterilmiştir. Özellikle CASK, RELN ve VLDLR gen mutasyonlarında şiddetli PSH sıktır.

Sayfa 437
İntrakraniyal lipomlar en sık orta hatta perikallozal alanda, sisternlerde ve serebellopontin köşelerde karşımıza çıkar. Vasküler yapılar ve kraniyal sinirler subaraknoid mesafede lipomların içinden geçebilir.

Sayfa 440
FKD ile gliom ayrımı önemlidir. Frontal yerleşim FKD lehineyken, temporal yerleşim neoplaziyi düşündürür. T2A'daki yüksek sinyal yoğunluğu FKD'de tümörlere göre daha az belirgindir çünkü kortikal displazilerin ana kısmı gri cevher içinde yer alır ve nadiren ödem/gliozis eşlik eder. Gliomlar kitle etkisi yapabilir ve kontrast tutabilir.

Sayfa 443
%25 vakada korteks hafif kalınlaşmış (5-7 mm) olup komşu beyaz cevherde T2 sinyal yoğunluğu artışı mevcuttur. Eğer sebep konjenital enfeksiyon ise T2 hiperintens alanlar bilateral izlenir. PMG bölgesinde anormal bir venöz yapı görülebilir.

Sayfa 444
Konjenital formun görüntüleme bulguları arasında intrakraniyal kalsifikasyon, ventrikülomegali, beyaz cevher hastalığı, nöronal migrasyon bozuklukları ve mikrosefali bulunur.

Sayfa 444
Zika kaynaklı intrakraniyal kalsifikasyonlar, TORCH kaynaklı olanlara göre daha yoğun dansitede olup tipik olarak gri-beyaz cevher bileşkesine yerleşir. Ayrıca bazal gangliada ve talamusta kalsifikasyonlar tanımlanmıştır.

Konjenital Beyin Malformasyonları

Seyda Ülkü Varol, Betül Emine Derinkuyu

1. Dandy Walker malformasyonu ile ilgili aşağıdakilerden hangisi yanlıştır?
   a. Posterior fossa normalden geniştir.
   b. Tentoryum yüksek yerleşimlidir.
   c. Sıklıkla hidrosefali eşlik eder.
   d. FOXC1 mutasyonunda izlenebilir.
   e. Gomez-Lopez-Fernandez sendromuna eşlik edebilir.

2. Aşağıdakilerden hangisi kortikal malformasyon değildir?
   a. Mikrolizensefali
   b. Hemimegalensefali
   c. Sintelensefali
   d. Polimikrogiri
   e. Şizensefali

3. Aşağıdakilerden hangisi Zika virüs enfeksiyonu ile ilişkili bir bulgu değildir?
   a. Periventriküler kalsifikasyonlar
   b. Serebral atrofi
   c. Makrosefali
   d. Kallozal anomaliler
   e. Bazal ganglia kalsifikasyonları

4. Optik sinir hipoplazisi, septum pellusidum yokluğu ve hipotalamik-hipofiz disfonksiyonu ile karakterize hastalık aşağıdakilerden hangisidir?
   a. De Morsier sendromu
   b. Walker-Warburg sendromu
   c. Muscle-Eye-Brain hastalığı
   d. Gomez-Lopez-Fernandez sendromu
   e. PHACE sendromu

5. "Torkular-lambdoid inversiyon" bulgusu aşağıdakilerden hangisinde izlenir?
   a. Chiari malformasyonu
   b. Rombensefalosinapsis
   c. Pontin tegmental cap displazisi
   d. Dandy Walker malformasyonu
   e. Joubert sendromu

Cevaplar: 1e, 2c, 3c, 4a, 5d

TÜRK RADYOLOJİ DERNEĞİ

TÜRK RADYOLOJİ SEMİNERLERİ

Trd Sem 2021; 9: 447-461

Neonatal Spinal Görüntüleme ve Patolojileri

Halil Özer[1], Mehmet Öztürk[2]

ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Spinal embriyoloji
- Görüntüleme yöntemleri
- Neonatal spina malformasyonlarda sınıflama
- Açık spinal disrafizmler
- Cilt altı kitle ile birlikte olan kapalı spinal disrafizmler
- Basit kapalı spinal disrafizmler
- Kompleks kapalı spinal disrafizmler

Özer H, Öztürk M. Neonatal spinal görüntüleme ve patolojileri. Trd Sem 2021; 9: 449-463.

GİRİŞ

Neonatal spinal malformasyonlar; cilt, kas, vertebra, meninksler ve spinal kord ile ilgili konjenital anomalileri içerir. Spinal malformasyonlar kemik anomalileri, arteriovenöz malformasyonları ve nörokutanöz hastalıkları içerse de bu yazıda daha çok spinal disrafizmler anlatılacaktır. "Disrafizm" embriyonik gelişim esnasında birleşmesi gereken organların arada açıklık kalarak birleşmemesini ifade etmektedir. Hastalar prenatal veya neonatal dönemde tanı alırlar, ancak bazı basit distrofik anomaliler daha geç veya erişkin yaşta tanı alabilir [1-3]. Bu yazıda spinal embriyoloji, görüntüleme yöntemleri ve neonatal spinal malformasyonların görüntüleme bulguları sırası ile gözden geçirilecektir.

EĞİTİCİ NOKTA

SPİNAL EMBRİYOLOJİ

Spinal embriyoloji dört aşamada değerlendirilebilir: (1) Notokord gelişimi ile gastrulasyon; (2) ganglion gelişimi ile primer nörülasyon; (3) somitlerin segmentasyonu; (4) sekonder nörülasyon. Bu süreçlerde kısmi örtüşme olsa da belirli bir sıra ile meydana gelir.

Embriyo ilk haftanın sonunda iki tabakalı (bilaminer) yapıdadır: ektoderm ve endoderm. Gastrulasyon spinal gelişimin ilk aşaması olup yaklaşık 14. günde başlar (2-3 haftalar). Ektoderm hücreleri ikinci haftada orta hatta göç ederek primitif çizgi ve Hensen düğümünü (kranial uç) oluşturur. Ektoderm hücreleri, endoderm ve ektoderm arasına göç ederek embriyo üç tabakalı (trilaminer) hale gelir. Bu süreç gastrulasyon olarak isimlendirilir.

[1]Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Konya, Türkiye
[2]Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı, Konya, Türkiye

✉ Halil Özer • drhalilozer@gmail.com

© 2021 Türk Radyoloji Derneği.
Tüm hakları saklıdır.

doi: 10.5152/trs.2021.2021-34-5
turkradyolojiseminerleri.org

Hücrelerin çoğunluğu lateral bölüme göç ederek mezodermi oluşturur. Orta hatta kalan Hensen düğümü hücreleri ise primitif çizginin kraniokaudal aksı boyunca uzanarak notokordu oluşturur. Notokord embriyonun ilkel iskeleti olup öncü somitik mezodermi meydana getirir. Somit çiftleri ise vertebra, kosta ve gövde kaslarını oluşturur [1-4].

Primer nörülasyon ve ganglionların gelişimi ikinci aşamadır (3-4. haftalar). Notokord üstündeki ektoderm hücrelerini uyararak farklılaşmasını sağlar. Ektoderm, Hensen düğümü çevresinde nöral ve kutanöz ektoderm olarak ikiye ayrılır. Nöral plaka ektodermin kalınlaşması ile oluşur. Notokord "Sonic hedgehog" adı verilen proteinleri salgılayarak primer nörülasyonu başlatır. Nöral plaka 18 ile 20. günler arasında bükülerek nöral oluğu oluşturur, 21. günde ise kapanmaya başlayarak nöral tüpü oluşturur. Nöral tüp fermuar benzeri çift yönlü kapanır ve bu aşamada komşu kutanöz ektodermden ayrılarak ektoderm ile endoderm arasına yerleşir. Nöral krest hücreleri de bu aşamada ektoderm sınırından ayrılarak yüzey ektodermi altına yerleşir. Nöral krest primordiyal ganglionları oluşturur. Primer nörülasyon esnasında nöral tüp beyin ve spinal kordun üst bölümünü (%90) oluşturur [1, 2, 4].

Üçüncü aşama somitlerin segmentasyonudur. Nöral tüpün her iki tarafında somit plaka gelişir ve segmentasyon ile somit çiftler oluşur. 5. haftada 42 somit çifti bulunur. Somitlerin santralinde kavite meydana gelir. Somitlerin iç tarafı notokord çevresine göç ederek primordiyal vertebra haline gelen sklerotomu oluşturur. Somitlerin yerinde kalan dış kısmı ise dermomiyotomları (dermatom ve miyotom) oluşturur. Miyotomlar vertebral kasları oluşturur. Her sklerotomun kaudal yarısı, alttaki sklerotomun sefalik kısmı ile birleşir. Bu da vertebra korpuslarının intersegmental orijini ile sonuçlanır. Her sklerotomun sefalik yarısının en alt kısmı ise intervertebral diski oluşturur. Notokord, vertebra korpuslarında geriler, ancak intervertebral disklerde devam ederek nükleus pulposus haline gelir [1].

Son aşama ise sekonder nörülasyon (5-6. haftalar) olup, bu aşamada spinal kordun kaudal ucu (%10) ve filum terminale oluşur. Primitif çizginin kaudal hücrelerinden gelişen kaudal hücre topluluğu primitif nöral tüpe ek olarak sekonder nöral tüpü oluşturur. Sekonder nöral tüp başlangıçta solid olup kanalizasyon, retrogresif farklılaşma ve primer nöral tüp ile füzyon süreçleri sonunda konus medullaris ve filum terminaleyi oluşturur [1-4].

GÖRÜNTÜLEME YÖNTEMLERİ

Prenatal dönemde spinal malformasyon açısından yüksek riskli gebelerde ultrasonografi (US) ile tanı koymak mümkündür. Yüksek frekanslı lineer problar ve 3-boyutlu görüntülemedeki gelişmeler ile spinal anomaliler daha detaylı değerlendirilebilir. Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) tamamlayıcı bir yöntem olup spinal anomalilere ek olarak santral sinir sistemi ve diğer organ anomalileri hakkında da bilgi verir.

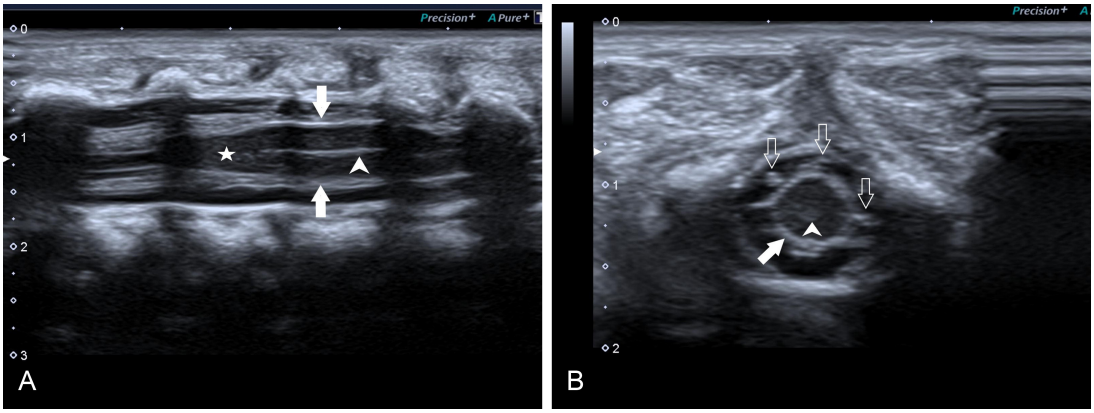
Spinal disrafizmde altın standart görüntüleme yöntemi MRG'dir. Neonatal dönemde okült spinal anomalilerin taramasında US oldukça faydalıdır. Normal anatomi ve normal varyantları karakterize edebilir. Bilgisayarlı tomografi (BT) ise daha az tercih edilir, özellikle kemik yapıları 3-boyutlu değerlendirmek için kullanılır [5-8].

EĞİTİCİ NOKTA

Neonatal spinal ultrasonografi

US yenidoğan döneminde spinal anomalilerin taramasında sıklıkla kullanılır. Acil müdahale gerektiren veya ileri görüntüleme ihtiyacı olan hastaların belirlenmesinde yardımcıdır. Yüksek frekanslı lineer problar ile aksiyal ve sagital planlarda elde edilen görüntüler değerlendirilir. Vertebra seviyesi 12. kostadan veya lumbosakral açıdan belirlenebilir. Vertebra seviyelerinin belirlenemediği durumlarda direk grafiler yardımcıdır (Resim 1).

US'de spinal kord santral ekojenitesi bulunan hipoekoik bir yapı olarak izlenir. Santral ekojenite anterior komissür ile median fissür arasındaki arayüze bağlıdır. Spinal kord



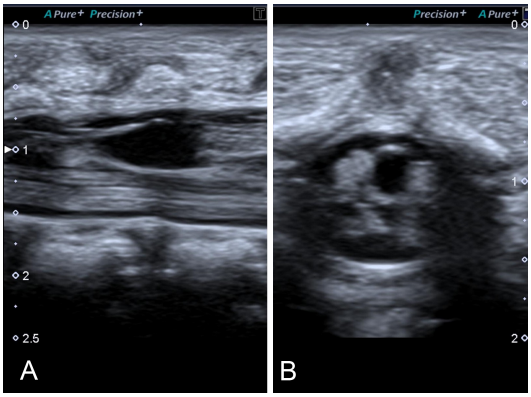
Resim 1. A, B. Normal spinal US. Sagital (A) ve aksiyal (B) US'de, spinal kord (ok), santral ekojenite (ok bası), konus (yıldız) ve kauda ekuina (açık ok) lifleri izlenmektedir.

incelerek konus olarak sonlanır. Konus yaklaşık L1 seviyesindedir, L2'nin altında olmamalıdır. Kauda ekuina ise hareketli olup bebeğin pozisyonuna göre yer değiştirir (Resim 1). Filum terminale ince ekojenik şerit şeklinde izlenir. Dural kese S2 seviyesinde sonlanır. Santral kanal anekoik çizgi olarak spinal kord içinde izlenebilir. Terminal ventrikül, filar kist, yalancı kitle görüntüsü ve yalancı sinüs traktı normal varyant olarak görülebilir (Resim 2).

SPİNAL MALFORMASYONLARDA SINIFLAMA

Spinal malformasyonlar, nöral dokunun cilt ile örtülü olup olmamasına göre açık ve kapalı spinal disrafizm olarak sınıflandırılır. Açık spinal disrafizmde nöral doku açıkta bulunur ve beyin omurilik sıvısı (BOS) kaçağı vardır. Kapalı spinal disrafizmde nöral doku mezoderm (yağ) ve ektoderm (cilt) ile örtülüdür. Nöral doku açıkta değildir ve BOS kaçağı görülmez. Cilt altında kitle ile birlikte olan kapalı spinal disrafizmde tanı daha kolaydır [2-4]. Cilt altında kitlenin eşlik etmediği kapalı spinal disrafizmler ise basit ve kompleks olarak sınıflanabilir (Tablo 1).

Primer nörülasyon bozukluklarına genellikle fokal kıllanma ve cilt rengi değişiklikleri gibi doğum lekeleri eşlik eder. Fokal kıllanma diastematomiyeliyi, sakral gamze dermal sinüsü, anorektal malformasyonlar ve ekstremite anormallikleri ile kaudal ageneziyi düşündürür [2-6].



Resim 2. A, B. Filar kist, 10 günlük yenidoğan hasta. Sagital (A) ve aksiyal (B) US'de, filum terminale içinde kist izlenmektedir.

AÇIK SPİNAL DİSRAFİZMLER

Miyelosel ve Miyelomeningosel

Primer nörülasyon esnasında nöral tüpte inkomplet veya segmental kapanma kusuru vardır. Etkilenen çocukların yaşam kalitesi önemli ölçüde etkilenir. Kutanöz ile nöral ektoderm ayrılmaz, kutanöz ektoderm lateral pozisyonda kalır. Cilt orta hatta defektiftir. Nöral plakod yüzey ektodermine yapışık olarak hava ile temas eder. Çoğunlukla lomber bölgede görülür, ancak torakal ve servikal bölgede de

EĞİTİCİ NOKTA

Tablo 1. Spinal Malformasyonlarda Sınıflama

Açık spinal disrafizmler
Miyelosel ve Miyelomeningosel
Cilt altı kitle ile birlikte olan kapalı spinal disrafizmler
Dura defektinin eşlik ettiği lipomlar: Lipomiyelosel ve lipomiyelomeningosel
Terminal miyelosistosel ve miyelosistosel
Meningosel
Basit kapalı spinal disrafizmler
Posterior spina bifida
Dorsal Dermal sinüs
Spinal lipomlar
Filum terminale lipomu
Persistan terminal ventrikül
Gergin filum terminale
Kompleks kapalı spinal disrafizmler
Diastematomiyeli
Dorsal enterik fistül ve nöroenterik kist
Kaudal agenezi
Segmentasyon anomalileri

görülebilir. Gelişim aşamaları eksik olduğu ve kronik hasara maruz kaldığı için nöral plakod spinal korda göre daha az fonksiyoneldir. Komşu kemik ve kaslarda genellikle etkilenir [1-6, 8].

Miyelomeningosel daha sık (%98) görülür. Nöral plakod cilt ile aynı seviyede ise miyelosel, cilt seviyesinin üstünde ise miyelomeningosel olarak isimlendirilir. Nöral plakodun cilt üstüne yer değiştirmesi BOS mesafesinin genişlemesi sonucu oluşur. Enfeksiyona bağlı morbiditeyi azaltmak ve daha fazla hasarı engellemek için hastalar acil olarak opere edilmelidir [2, 3].

Görüntüleme her zaman yapılmaz, klinik tanı yeterlidir. Görüntüleme ile nöral plakodun yerleşimi, sinir köklerinin plakod ile ilişkisi değerlendirilebilir. Ayrıca görüntüleme ile eşlik edebilecek Chiari II malformasyonu, hidrosefali, hidromiyeli ve hemimiyelosel-hemimiyelomeningosel gibi nadir anomaliler değerlendirilebilir [1-6, 8].

US enfeksiyon riski nedeni ile açık spinal disrafizmleri görüntülemek için kullanılmamalıdır. Ancak hidrosefali, Chiari II malformasyonu, hidromiyeli ve diastematomiyeli gibi eşlik eden patolojileri görüntülemek için kullanılabilir. MRG'de spina bifida düzeyinde cilt ve cilt altı yağ doku izlenmez. Spinal kord ise arka duvara yapışık ve düşük yerleşimlidir. Spinal kanalda genişleme sıklıkla görülür. Miyelomeningoselde BOS mesafesi genişler ve nöral plakod cilt yüzeyinin üzerine çıkar (Resim 3). Miyeloselde ise nöral plakod cilt seviyesindedir (Resim 4) [1-10].

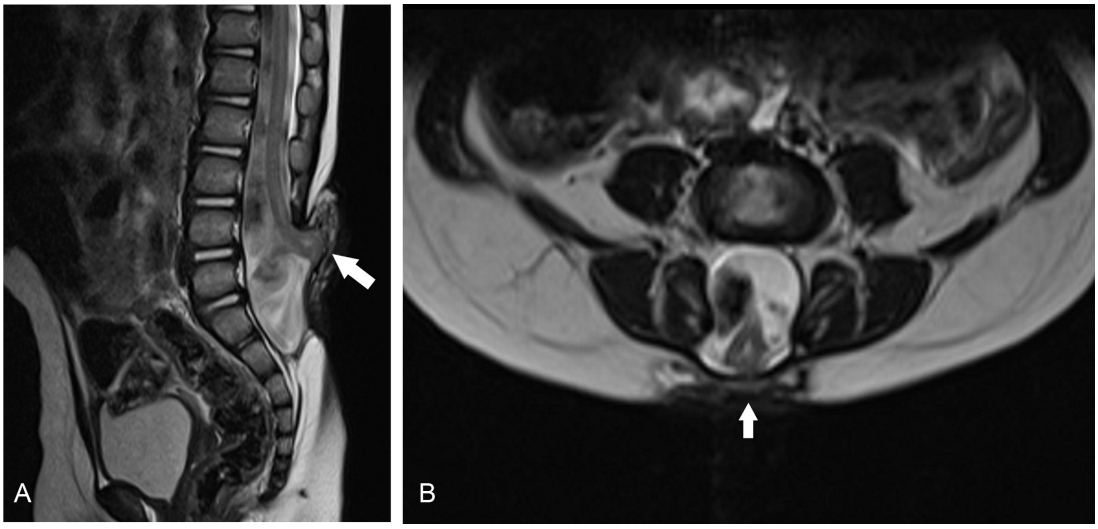
Chiari II malformasyonu hastaların %99'unda görülür. Chiari II malformasyonu vermis, beyin sapı ve dördüncü ventrikülün kaudale yer değiştirmesi ve küçük posterior fossa ile karakterizedir [2, 10, 11]. Hidrosefali doğumda veya cerrahi sonrasında görülebilir. Ventrikül boyutları US ile kolaylıkla değerlendirilebilir.

Gergin kord hastaların %70-90'ında görülür. US'de pron pozisyonda spinal kordun posterior ark komşuluğunda yapışık olduğu ve hareket etmediği görülür. Hidromiyeli hastaların %40-80'inde görülür ve nöral plakodun üzerindedir. Fokal olabileceği gibi tüm spinal kord etkilenebilir. US hidromiyeli tanısında yararlıdır. Tedavi edilmez ise hızla skolyoz gelişmesine neden olabilir [1-10].

Hastaların %8-45'inde diastematomiyeli görülür. Primer nörülasyon esnasında tek taraflı hemikord etkilenir ise hemimiyelosel veya hemimiyelomeningosel oluşur. Anormal gastrulasyon ve tek taraflı hemikordun primer nörülasyon bozukluğu birliktedir [2, 12, 13].

Operasyon sonrası gergin kord, disontogenetik kitleler (dermoid veya epidermoid) ve hidromiyeli kaynaklı nörolojik durumda kötüleşme olabilir.

EĞİTİCİ NOKTA

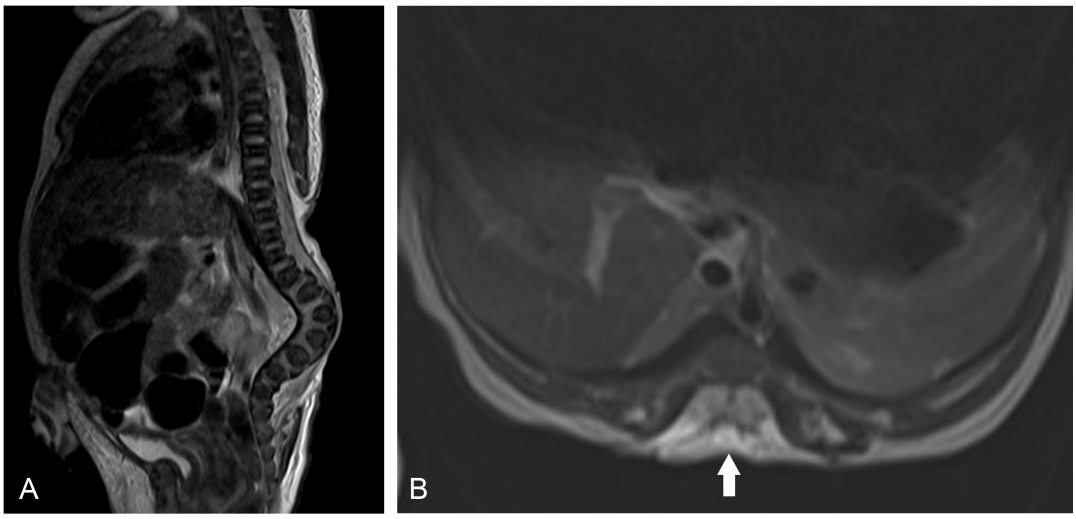


Resim 3. A, B. Miyelomeningosel, 3 günlük yenidoğan hasta. Sagital (A) ve aksiyal (B) T2A MRG'de, lumbosakral bölgede spina bifida defekti, nöral plakodun ve subaraknoid boşluğun cilt seviyesinin üstünde yerleşimi. Nöral plakod miyelomeningosel kesesi içinde (ok) sonlanmaktadır.

CİLT ALTI KİTLE İLE BİRLİKTE OLAN KAPALI SPİNAL DİSRAFİZMLER

Dura defektinin eşlik ettiği lipomlar Lipomiyelosel ve lipomiyelomeningosel

Primer nörülasyon esnasında nöral tüpün tam kapanmadan komşu yüzey ektoderminden erken ayrılması sonucu görülür. Böylelikle mezenkimal doku nöral tüp içine girerek nöral tüpün iç yüzeyi ile temas eder. Mezenkimal hücrelerin ependim hücreleri ile teması sonucu bilinmeyen bir şekilde yağ dokusu oluşur. Spinal kanal içindeki yağ dokusu spina bifida aracılığı ile cilt altı yağ dokusu ile devamlılık gösterir. Hastaların nörolojik ve klinik prognozu nöral doku örtülü olduğu için daha iyidir. BOS kaçağı olmadığı için Chiari II malformasyonu eşlik etmez. Nöral plakod korunduğu için daha az zarar görür [2-10].



Resim 4. A, B. Miyelosel, 1 günlük yenidoğan hasta. Sagital (A) ve aksiyal (B) T2A MRG'de, lumbosakral bölgede spina bifida defekti, nöral plakodun cilt seviyesinin altında spinal kanal içinde yerleşimi (ok).

EĞİTİCİ NOKTA

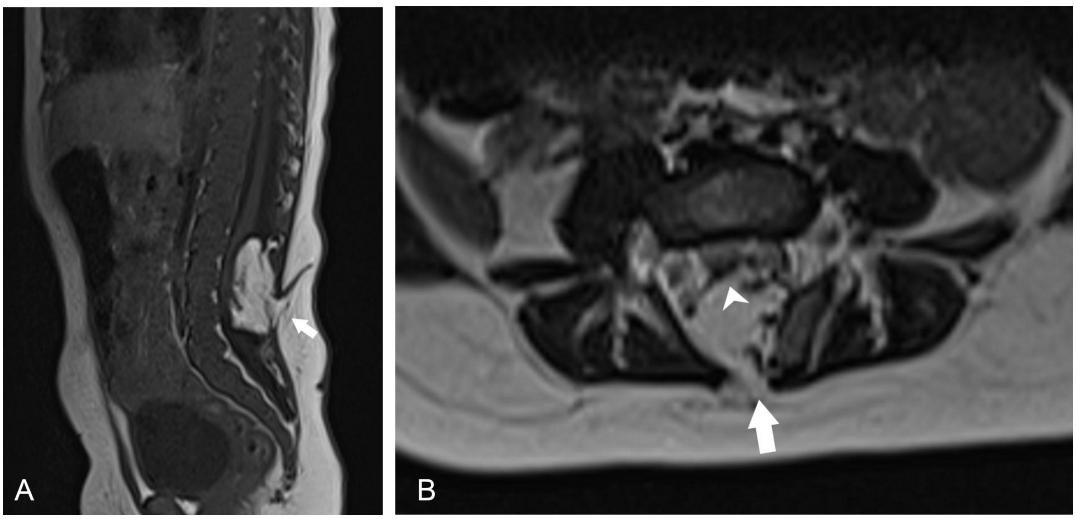
Cilt altında yağ dokudan oluşan kitle ile karakterizedir, yağ dokusu ise nöral plakoda yapışıktır. Açık spinal disrafizmlerde olduğu gibi sınıflama yapılır. Nöral plakod-lipom ara yüzü spinal kanal içinde ise lipomiyelosel, spinal kanal dışında ise lipomiyelomeningosel olarak isimlendirilir. Birkaç vertebral segment etkilenebilir.

Lipomiyelosel daha sıktır, spinal kord önünde subaraknoid boşluk normal genişliktedir. Lipomiyelomeningoselde ise spinal kord önünde subaraknoid boşluk genişler ve spinal kanal çapı artar. Lipomiyelosel ve lipomiyelomeningosel prenatal ve neonatal görüntüleme ile kolaylıkla ayırt edilebilir. Neonatal dönemde görüntüleme için US kullanılabilir. Hasta başında yapılabilmesi en önemi avantajıdır. US'de deforme spinal kord komşuluğunda cilt altına devamlılık gösteren hiperekoik kitle görülür. MRG yağ dokusunu göstermede oldukça faydalı olup nöral plakod-lipom ara yüzü kolaylıkla belirlenebilir (Resim 5 ve 6). T1 ve T2 ağırlıklı görüntülerde spinal kanal içine uzanım gösteren yağ dokusu izlenir. Cilt altı lipom nöral plakod üstünde bası etkisi oluşturabilir, meningoselin asimetrik olması ise rotasyona ve gerginliğe neden olur. Eşlik edebilecek anomaliler açısından dikkatli olunmalıdır (kloaka anomalileri) [2-9].

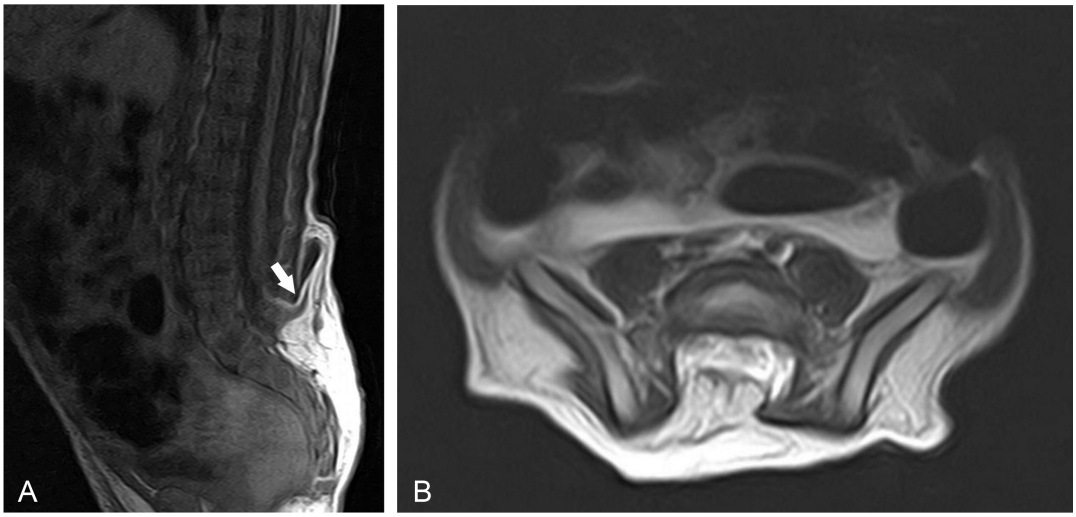
Terminal miyelosistosel ve miyelosistosel

Terminal miyelosistosel, terminal ventrikülün kistik dilatasyonu ve kemik defektinden dura ile birlikte herniasyon göstermesidir. Cilt altında herniasyon gösteren meningosel kesesi ve kistik terminal ventrikül (sirinks) yer alır (Resim 7). Gergin kord ve hidromiyeli eşlik eder. Erken embriyolojik dönemde BOS dolaşımının bozulması sonucu terminal ventrikülde dilatasyon meydana gelir ve dorsal mezenkimal doku etkilenir. Persistan terminal ventrikülün daha progresif formudur. Hastalar lumbosakral bölgede cilt ile örtülü kitle ile başvurur. Meningosel içindeki subaraknoid sıvı terminal ventrikül ile bağlantılı değildir. Terminal miyelosistosel ile OEIS kompleksi (omfolosel, kloaka ekstrofisi, imperfore anüs ve spinal anomaliler) birlikteliği sıktır [2-6, 14, 15].

Miyelosistosel de ise santral spinal kanalda kistik dilatasyon ve bu kistik lezyonun kemik



Resim 5. A, B. Lipomiyelosel, 7 günlük yenidoğan hasta. Sagital (A) T1A ve aksiyal (B) T2A MRG'de, lumbosakral bölgede cilt altında yağ içerikli kitle, spinal kanal içine uzanımı (ok) ve spinal kordun düşük yerleşimi (gergin kord). Nöral plakod-lipom ara yüzü (ok başı) spinal kanal içinde yerleşim göstermektedir.

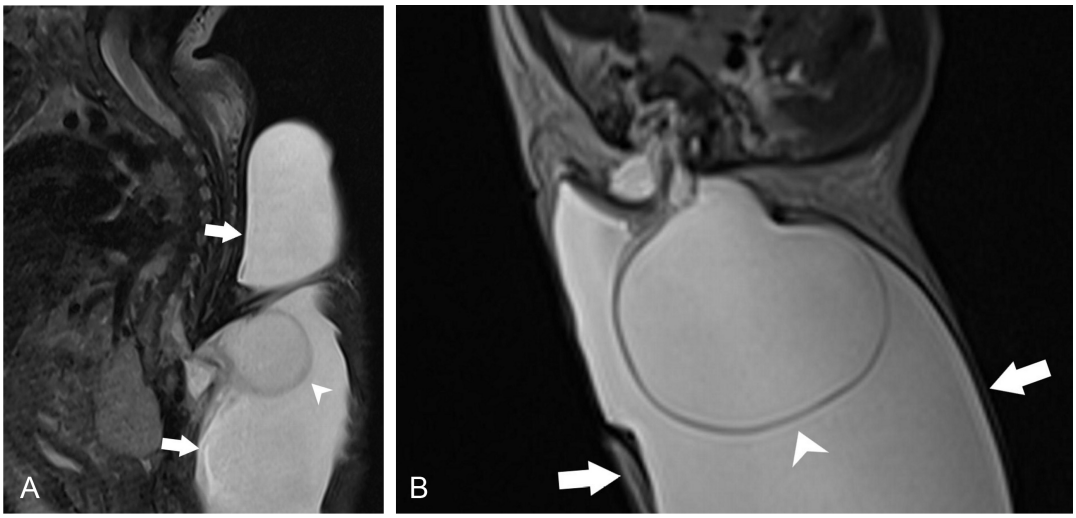


Resim 6. A, B. Lipomiyelomeningosel, 25 günlük yenidoğan hasta. Sagital (A) T1A ve aksiyal (B) T2A MRG'de, lumbosakral bölgede cilt altında yağ içerikli kitle, nöral plakod-lipom ara yüzü (ok) cilt seviyesinin üstünde spinal kanal dışında yerleşim göstermektedir.

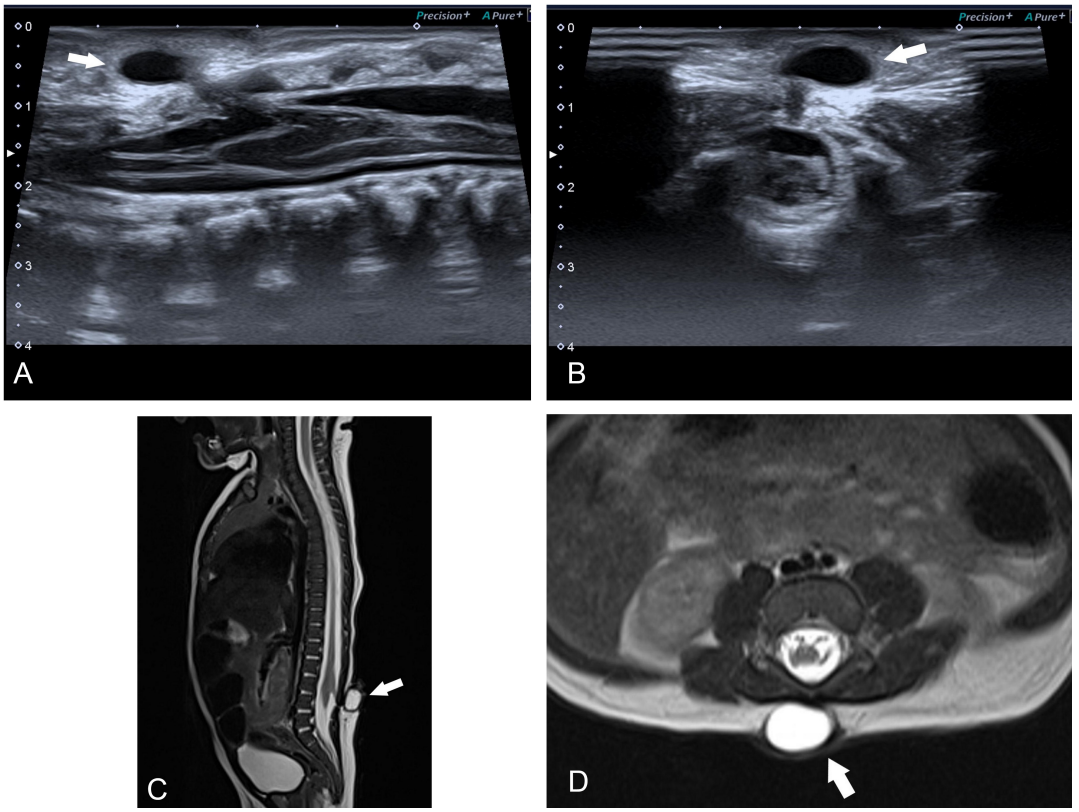
defekti aracılığı ile herniasyonu görülür. En sık servikal veya üst torakal bölgede görülür [2, 3, 5, 6].

MENINGOSEL

Nörülasyon tamamlandıktan sonra oluşur. BOS pulsasyonları sonucu dural kesenin kanal dışına spinal bifida yoluyla herniasyon gösterdiği düşünülmektedir. Dural keseye yapışık nöral plakod bulunmaz. Ancak sinir kökleri veya filum terminale meningosel içinde seyredebilir. Posterior meningosel daha sık görülür ve genellikle lomber bölge yerleşimlidir (Resim 8). Anterior meningosel ise genellikle presakral alanda görülür ve kaudal agenezi ile birliktelik gösterebilir. MRG, kist içindeki nöral dokuların ayrımında önemli bir role sahiptir [2, 3, 5, 6].



Resim 7. A, B. Terminal miyelosistosel, 6 günlük yenidoğan hasta. Sagital (A) ve aksiyal (B) T2A MRG'de, lumbosakral bölgede spina bifida defekti ve herniasyon gösteren büyük meningosel kesesi (ok) mevcuttur. Herniasyon gösteren meningosel kesesi içinde kistik hale gelmiş terminal sirinks (ok başı) izlenmektedir.



Resim 8. A–B. Posterior meningosel, 18 günlük yenidoğan hasta. Sagital (A) ve aksiyal (B) US'de, lomber bölgede BOS ile dolu posterior herniasyon gösteren dural kese (ok) izlenmektedir. Aynı hastada sagital (C) ve aksiyal (D) T2A MRG'de, lomber bölgede BOS ile dolu dural kese (ok) izlenmekte olup kese içinde nöral doku izlenmemiştir.

BASİT KAPALI SPİNAL DİSRAFİZMLER

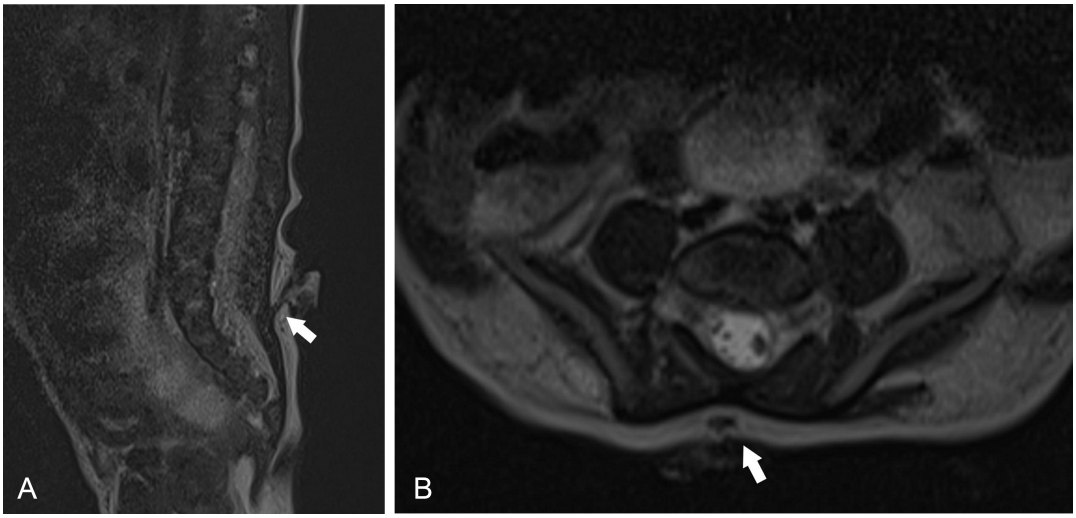
Cilt altında belirgin kitle veya cilt bulgu yoktur. Neonatal dönemde saptanması daha zordur. Hastalar daha çok ileri yaşta gergin omurilik sendromu ile başvurur. Primer veya sekonder nörülasyon bozukluklarına bağlı olabilir.

Posterior spina bifida

İzole olarak vertebra posterior arkus füzyon defektini tanımlamaktadır. Bu hastalarda primer nörülasyon tamamlanır, spinal kord ve santral sinir sistemi anomalisi yoktur. Sıklıkla lomber bölgede görülen önemsiz bir bulgudur. Radyografilerde rastlantısal olarak saptanır [2-4].

Dorsal dermal sinüs

Dorsal dermal sinüs, cilt ile spinal kanal arasında epitel ile döşeli fistülöz kanaldır. Primer nörülasyon anomalisidir. Nöral ektoderm ile kutanöz ektodermin fokal veya inkomplet kusurlu ayrılmasına bağlı olarak geliştiği düşünülür. Klinik olarak hastalarda aralıklı olarak BOS sızıntısının görüldüğü orta hatta gamzesi veya küçük iğne ucu şeklinde ostium görülür. Fistülöz bağlantı enfeksiyon için giriş kapısı oluşturur ve enfekte olan hastalarda kauda lifleri ve radikslerin tutulumuna bağlı kaudal sendrom görülür. En sık lomber bölgede görülür. Fistülöz kanal ince kesitli, yüksek rezolüsyonlu MRG'de ciltten spinal kanala uzanan T1 ve T2 görüntülerde ince hipointens hat olarak görülür (Resim 9).



Resim 9. A, B. Dermal sinüs, 6 günlük yenidoğan hasta. Sagital (A) T2A ve aksiyal (B) T2A MRG'de ciltten spinal kanala uzanım gösteren oblik seyirli hipointens hat (ok) izlenmektedir.

Hastaların %50'sinde konus medullaris veya filum terminalede lipom görülebilir. Gergin kord sendromu eşlik edebilir [1, 3, 5, 7, 10].

EĞİTİCİ NOKTA

Düşük riskli sakral gamzeler intergluteal yarıkta yerleşim gösterir. Cilt bulguları eşlik etmez, anüse uzaklığı 2,5 cm'den az ve çapı 5 mm'den küçüktür [7]. Yüksek riskli sakral gamzeler daha yukarıda yerleşim gösterir. Doğum lekeleri eşlik eder, anüse uzaklığı 2,5 cm'den fazla ve çapı 5 mm'den büyüktür.

İntradural lipomlar

Embriyolojik ve patolojik olarak dura defektli lipomlardan farklı değildir. Primer nörülasyon anomalisidir. Nöroektoderm ve kutanöz ektodermin erken ayrılması söz konusudur. Dura sağlamdır, kemik defekt yoktur. Bebeklik döneminde kilo alımı ile birlikte büyüme gösterebilir. İntradural lipomlar genellikle dorsal yüzde orta hatta yer alır ve subpial yerleşimlidir. Genellikle lumbosakral bölgede görülür ve hastalar gergin omurilik sendromu ile başvurur. Servikal ve torakal yerleşimli lipomlar ise hafif spinal kord basısına neden olur. US'de alt spinal kanalda ekojenik kitle olarak görülür ve spinal kord düşük yerleşimlidir. MRG'de cilt altı yağ sinyaline benzer olarak izlenir [2-6, 9, 10, 16].

Filum terminale lipomu

Filum terminalede kalınlaşma ve yağlı infiltrasyon ile karakterizedir. Sekonder nörülasyon anomalisidir. MRG çalışmalarında bu bulgunun normal erişkin popülasyonda %1,5-5 rastlantısal olarak bulunabileceği belirtilmiştir [17]. Gergin omurilik sendromu bulguları var ise filum terminale lipomu önemli hale gelir. US'de filum terminale içinde yağ içerikli hiperekoik lezyon izlenir. MRG'de kalın ve yağ içeriğine bağlı T1 görüntülerde yüksek sinyalli izlenen filum terminale izlenir [2-6, 16].

Persistan terminal ventrikül

Konus medullaris içinde filuma kadar devam eden ependim hücreleri ile düşeli, oval küçük kistik yapıdır. Sekonder nörülasyon esnasında spinal kordun kaudal ucunun yetersiz kanalizasyon ve retrogresif farklılaşması sonucu görülür.

Genellikle doğumdan sonraki haftalarda boyutu geriler. Normal bir varyasyon olarak kabul edilebilir, genellikle asemptomatiktir. Kistin filum terminale komşuluğunda olması persistan terminal ventrikülü düşündürür. Kist boyutlarında artış görülmez [2, 3].

Gergin filum terminale

EĞİTİCİ NOKTA

Kısa ve anormal olarak kalın filum terminale ile karakterize olup konus medullarisin düşük yerleşimli (L2 altı) gergin olmasına neden olur. Tek başına görülmesi nadir olup dorsal dermal sinüs, filum terminale lipomu ve diastematomiyeli ile birlikteliği sıktır. Konus medullaris hastaların %86'sında L2 seviyesinin altındadır [18]. Embriyolojik olarak sekonder nörülasyon anomalisidir. US'de düşük yerleşimli konus ve spinal kordun normal hareketi izlenmez. MRG'de filum terminale kalınlığı artmış olabilir (>2 mm), ancak düşük yerleşimli konus daha sık görülür [2-6, 16].

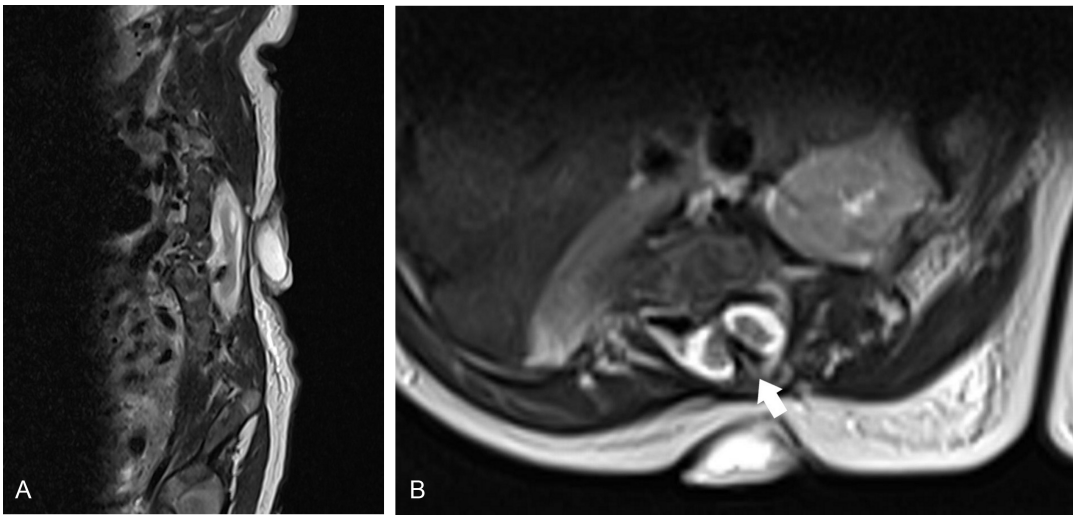
KOMPLEKS KAPALI SPİNAL DİSRAFİZM

Notokord gelişim bozuklukları farklı ve kompleks malformasyonlar ile sonuçlanır. Spinal kord ile birlikte notokord kaynaklı veya notokord tarafından indüklenen diğer organlarda etkilenir. Sekonder nörülasyon bozuklukları ile kısmi örtüşme görülür. Bu malformasyonlar orta hat notokordal entegrasyon bozuklukları (longitudinal notokordal bölünme) ve notokordal formasyon bozuklukları (notokordal segmentin yokluğu) olarak ikiye ayrılır.

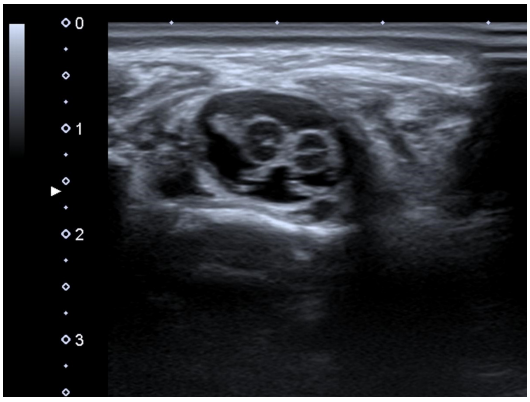
Diastematomiyeli

Primitif çizginin anormal geniş olması sonucunda notokordu oluşturmak için göç eden hücreler orta hatta birleşemez. Sonuçta primitif çizgi ile ayrılmış iki ayrı heminotokord oluşur. Bu iki ayrı nöral plakayı indükler ve sonuçta septum ile ayrılmış simetrik iki ayrı hemikord gelişir. Her hemikord iki nöral kök (ventral ve dorsal) ve tek santral kanal içerir [1-3, 5, 6, 8, 13, 16, 19].

Anatomik bulgulara göre sınıflama yapılır. Orta hatta yer alan primitif çizgi kemik veya kıkırdak septum olarak farklılaşır ise iki ayrı dural kesede iki hemikord oluşur ve tip 1 diastematomiyeli olarak sınıflanır (Resim 10). En sık lomber ve torakal bölgede bulunur. Genellikle vertebra korpuslarını etkileyen segmentasyon anomalileri eşlik eder. Skolyoz %30-60 hastada



Resim 10. A, B. Tip 1 diastematomiyeli, 1 günlük yenidoğan hasta. Sagital (A) T2A ve aksiyal (B) T2A MRG'de, septum ile ayrılmış (ok) iki ayrı dural kese içinde iki ayrı spinal kord izlenmektedir. Anomali seviyesinde vertebralarda segmentasyon anomalileri mevcuttur.



Resim 11. Tip 2 diastematomiyeli, 13 günlük yenidoğan hasta. US'de aynı ayrı dural kese içinde iki ayrı spinal kord izlenmektedir.

görülebilir. Hidromiyeli ve gergin omurilik sendromu eşlik edebilir [1-3, 5, 6, 8, 13, 16, 19]. Orta hatta yer alan primitif çizgi geriler ve aynı dural kese içinde iki hemikord gelişirse tip 2 diastematomiyeli olarak sınıflanır (Resim 11). Tip 2 daha sık görülür. Primitif çizginin gerilemesine bağlı olarak fibröz septa izlenebilir veya septa olmadan tam ya da parsiyel kord ayrışması görülebilir. Hidromiyeli tip 1 ile benzerdir, vertebral anomaliler ise daha hafiftir. Gergin filum terminale ve filar lipom ile güçlü birliktelik vardır [1-3, 5, 6, 8, 13, 16, 19].

Prenatal US veya MRG'da tanı konulmalıdır. Kısa segment olanların tanısı daha zordur. Neonatal dönemde ön-arka radyografide spinal kanalın genişlemesi ve kalsifikasyon gösteren septum izlenebilir. US yatak başı yapılabilmesi nedeniyle tercih edilebilir. US'de iki hemikord görülebilir. Ancak US'de kemik septuma bağlı akustik gölgelenme spinal kordun incelenmesini zorlaştırır. Eşlik eden hidromiyeli ve kalınlaşmış filum terminale US ile görülebilir. MRG'de aksiyal ve koronal görüntüler ile tanı daha kolaydır. Fibröz septa T2 ağırlıklı sekanslarda her iki hemikord arasında ince hipointens çizgi olarak görülür. Bazen fibröz septum cerrahi esnasında da saptanabilir. BT kemik septumu göstermede daha başarılıdır. Multifokal olabileceği için tüm septum detaylı olarak incelenmelidir [1-3, 5, 6, 8, 10, 13, 16, 19].

Dorsal enterik fistül ve nöroenterik kist

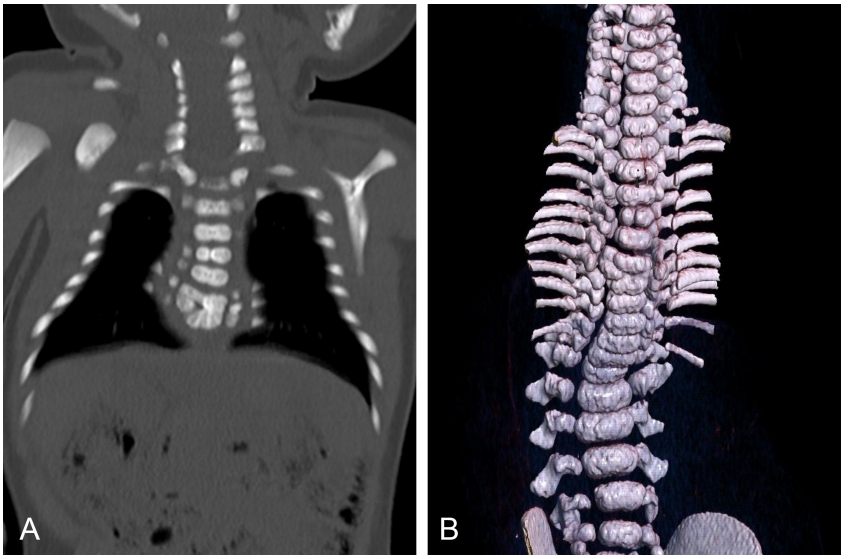
Oldukça nadir görülen şiddetli orta hat entegrasyon bozukluğudur. Cilt yüzeyi, spinal kanal ve barsaklar arasında anormal fistülöz bağlantı vardır. Bağlantı lokalize ise nöroenterik kist oluşur. Notokord arasında kalan primitif çizginin endodermal farklılaşması ile oluşur. Duplike omurga arasında yerleşir veya seyir gösterir. Bu çocuklarda şiddetli enfeksiyonlar görülür. Servikal ve torakal bölgede daha çok görülür. Spinal kord önünde intradural yerleşimlidir. MRG'de T2A görüntülerde BOS'a göre izo-hiperintens, T1A görüntülerde ise izointens veya hafif hiperintens olarak izlenir [2, 3, 5, 6].

Kaudal agenezi

Kaudal agenezi, kaudal regresyon sendromu olarak da bilinir, kaudal spinal kord ve karşılık gelen vertebral kemik yapıların agenezisidir. Anormal gastrulasyona bağlı olarak ortaya çıkar. Etkilenen notokordun uzunluğuna bağlı olarak sekonder nörülasyon veya hem primer hem de sekonder nörülasyon etkilenebilir. Vertebra anomalileri, koksiks agenezisinden alt torakal vertebraların yokluğuna kadar değişebilir. Sıklıkla sadece sakrum ve koksiks etkilenir. Ürogenital anomaliler, pulmoner hipoplazi, imperfore anüs ve ekstremite anomalileri eşlik edebilir. Ayrıca OEIS anomalileri (omfolosel, kloaka ekstrofisi, imperfore anüs ve spinal anomaliler), Currarino triadı (parsiyel sakral agenezi, anorektal malformasyonlar, presakral kitle) ve VACTERL gibi sendromların bileşeni olabilir. Diyabetik anne bebeklerinde daha sık görülür [2, 3, 5, 6, 20, 21].

Primer ve sekonder nörülasyon arasındaki sınır bölge S3 ile S5 vertebralara karşılık gelmektedir [2, 3, 5, 6, 21].

Konusun yerleşimi ve şekline bağlı olarak ikiye ayrılır. Tip 1'de konus yüksek yerleşimli olup kesintiye uğrar. Gerçek notokord ve



Resim 12. A, B. Vertebra segmentasyon anomalisi, 3 yaş erkek hasta. Koronal (A) ve 3 boyutlu (B) BT'de torakal bölgede kelebek vertebra anomalileri izlenmektedir.

kaudal hücre topluluğu gelişmez buna bağlı olarak hem primer hem de sekonder nörülasyon etkilenir. Tip 1 daha şiddetli olup sakrum alt yarısından alt torakal segmente kadar etkilenme olabilir. Çoğu hastada vertebralar L5 ile S2 arasında sonlanır [2, 3, 5, 6, 21].

Tip 2'de ise konus düşük yerleşimli olup gergin omurilik sendromu bulunur. Yalnızca sekonder nörülasyon etkilenir ve kuyruk tomurcuğu gelişmez. Vertebral disgenezi daha az şiddetlidir. Konus medullaris'in sadece ucu yoktur [2, 3, 5, 6, 21].

Segmentasyon anomalileri

Oldukça geniş hastalık spektrumu mevcuttur: (1) Spinal kord patolojisinin eşlik etmediği rastlantısal olarak saptanan anomaliler; (2) kronik sırt ağrısı ve skolyoz tetkiklerinde saptanan anomaliler; (3) farklı sendromlar ile birliktelik gösteren anomaliler [1].

Hemivertebra, kelebek vertebra ve blok vertebra somitlerin segmental düzensizliğinden kaynaklanır (Resim 12). Tanısı kolaydır, eşlik eden spinal kord anomalilerini dışlamak için MRG veya BT yapılabilir [1-3, 22].

Segmental spinal disgenezi, segmental olarak vertebraların agenezisi veya disgenezisi, spinal kord ve sinir köklerinin anormalliği, konjenital paraparezi veya parapleji ve konjenital alt ekstremite deformitelerini içerir. Torakal, lomber veya sakral bölgeler etkilenebilir. Gastrulasyon esnasında notokordun ara bir segmenti etkilenir. Şiddetli olgularda spinal kord ve vertebralar anomali seviyesinde fokal olarak aplaziktir. Spinal kolon ve spinal kord üst ve alt olarak ikiye ayrılmıştır ve akut açılanma gösterir. Spinal kanal ileri derecede dar veya kesintilidir. Proksimalde spinal kord normal olup distaldeki kalın ve düşük yerleşimlidir. Daha az etkilenmiş olgularda spinal kord fokal hipoplazik olup normalden daha ince görünümdedir. Spinal kanal stenozu ve hafif vertebral anomaliler mevcuttur, ancak spinal kolonda devamsızlık yoktur [1-3, 22].

SONUÇ

Spinal malformasyonlar bir veya daha fazla embriyolojik sürecin etkilenmesi ile ortaya çıkabilir. Farklı spinal malformasyonlar birliktelik gösterip kompleks hale gelebilir. Bu nedenle spinal embriyolojinin iyi bilinmesi spinal malformasyonları anlayabilmek için

önemlidir. Spinal malformasyonlar çoğunlukla prenatal dönemde US veya MRG ile tanı almaktadır. Neonatal dönemde US ile okült spinal anomaliler saptanabilir. MRG neonatal spinal görüntülemede altın standarttır.

Kaynaklar

[1]. Huisman TA, Rossi A, Tortori-Donati P. MR imaging of neonatal spinal dysraphia: what to consider? *Magn Reson Imaging Clin N Am*. 2012; *20*(1): 45–61. [CrossRef]

[2]. Rossi A, Biancheri R, Cama A, Piatelli G, Ravegnani M, Tortori-Donati P. Imaging in spine and spinal cord malformations. *Eur J Radiol*. 2004; *50*(2):177–200. [CrossRef]

[3]. Rufener SL, Ibrahim M, Raybaud CA, Parmar HA. Congenital spine and spinal cord malformations--pictorial review. *AJR Am J Roentgenol*. 2010; *194*(suppl 3):S26–S37. [CrossRef]

[4]. Tortori-Donati P, Rossi A, Cama A. Spinal dysraphism: a review of neuroradiological features with embryological correlations and proposal for a new classification. *Neuroradiology*. 2000; *42*(7):471–91. [CrossRef]

[5]. Yazıcı Z. Doğumsal spinal malformasyonlar. *Trd Sem*. 2019; *7*(3):384–405.

[6]. Kitiş Ö, Çallı C. Imaging in pediatric spinal malformations. *Turk Klin J Neurosurg-Spec Top*. 2011; *4*(1):8–15.

[7]. Lowe LH, Johanek AJ, Moore CW. Sonography of the neonatal spine: Part 1, Normal anatomy, imaging pitfalls, and variations that may simulate disorders. *AJR Am J Roentgenol*. 2007; *188*(3):733–8. [CrossRef]

[8]. Kumar J, Afsal M, Garg A. Imaging spectrum of spinal dysraphism on magnetic resonance: a pictorial review. *World J Radiol*. 2017; *9*(4):178–90. [CrossRef]

[9]. Lowe LH, Johanek AJ, Moore CW. Sonography of the neonatal spine: Part 2, Spinal disorders. *AJR Am J Roentgenol*. 2007; *188*(3):739–44. [CrossRef]

[10]. Unsinn KM, Geley T, Freund MC, Gassner I. US of the spinal cord in newborns: spectrum of normal findings, variants, congenital anomalies, and acquired diseases. *RadioGraphics*. 2000; *20*(4): 923–38. [CrossRef]

[11]. Cama A, Tortori-Donati P, Piatelli GL, Fondelli MP, Andreussi L. Chiari complex in children–neuroradiological diagnosis, neurosurgical treatment and proposal of a new classification (312 cases). *Eur J Pediatr Surg*. 1995; *5*(suppl 1):35–8. [CrossRef]

[12]. Breningstall GN, Marker SM, Tubman DE. Hydrosyringomyelia and diastematomyelia detected by MRI in myelomeningocele. *Pediatr Neurol*. 1992; *8*(4):267–71. [CrossRef]

[13]. Pang D, Dias MS, Ahab-Barmada M. Split cord malformation: Part I: a unified theory of embryogenesis for double spinal cord malformations. *Neurosurgery*. 1992; *31*(3):451–80. [CrossRef]

[14]. Smith NM, Chambers HM, Furness ME, Haan EA. The OEIS complex (omphalocele-exstrophy-im perforate anus-spinal defects): recurrence in sibs. *J Med Genet*. 1992; *29*(10):730–2. [CrossRef]

[15]. Byrd SE, Harvey C, Darling CF. MR of terminal myelocystoceles. *Eur J Radiol*. 1995; *20*(3):215–20. [CrossRef]

[16]. Schwartz ES, Rossi A. Congenital spine anomalies: the closed spinal dysraphisms. *Pediatr Radiol*. 2015; *45*(suppl 3):S413–S419. [CrossRef]

[17]. Brown E, Matthes JC, Bazan C, 3rd, Jinkins JR. Prevalence of incidental intraspinal lipoma of the lumbosacral spine as determined by MRI. *Spine*. 1994; *19*(7):833–6. [CrossRef]

[18]. Warder DE. Tethered cord syndrome and occult spinal dysraphism. *Neurosurg Focus*. 2001; *10*(1):e1. [CrossRef]

[19]. Pang D. Split cord malformation: Part II: clinical syndrome. *Neurosurgery*. 1992; *31*(3):481–500. [CrossRef]

[20]. Currarino G, Coln D, Votteler T. Triad of anorectal, sacral, and presacral anomalies. *AJR Am J Roentgenol*. 1981; *137*(2):395–8. [CrossRef]

[21]. Nievelstein RA, Valk J, Smit LM, Vermeij-Keers C. MR of the caudal regression syndrome: embryologic implications. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1994; *15*(6):1021–9.

[22]. Tortori-Donati P, Fondelli MP, Rossi A, Raybaud CA, Cama A, Capra V. Segmental spinal dysgenesis: neuroradiologic findings with clinical and embryologic correlation. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1999; *20*(3):445–56.

Neonatal Spinal Görüntüleme ve Patolojileri

Halil Özer, Mehmet Öztürk

Sayfa 449

"Disrafizm" embriyonik gelişim esnasında birleşmesi gereken organların arada açıklık kalarak birleşmemesini ifade etmektedir. Hastalar prenatal veya neonatal dönemde tanı alırlar, ancak bazı basit distrofik anomaliler daha geç veya erişkin yaşta tanı alabilir.

Sayfa 450

Spinal disrafizmde altın standart görüntüleme yöntemi MRG'dir. Neonatal dönemde okült spinal anomalilerin taramasında US oldukça faydalıdır. Normal anatomi ve normal varyantları karakterize edebilir. Bilgisayarlı tomografi (BT) ise daha az tercih edilir, özellikle kemik yapıları 3-boyutlu değerlendirmek için kullanılır.

Sayfa 451

Spinal malformasyonlar, nöral dokunun cilt ile örtülü olup olmamasına göre açık ve kapalı spinal disrafizm olarak sınıflandırılır. Açık spinal disrafizmde nöral doku açıkta bulunur ve beyin omurilik sıvısı (BOS) kaçağı vardır. Kapalı spinal disrafizmde nöral doku mezoderm (yağ) ve ektoderm (cilt) ile örtülüdür. Nöral doku açıkta değildir ve BOS kaçağı görülmez. Cilt altında kitle ile birlikte olan kapalı spinal disrafizmde tanı daha kolaydır [2-4]. Cilt altında kitlenin eşlik etmediği kapalı spinal disrafizmler ise basit ve kompleks olarak sınıflanabilir.

Sayfa 452

Miyelomeningosel daha sık (%98) görülür. Nöral plakod cilt ile aynı seviyede ise miyelosel, cilt seviyesinin üstünde ise miyelomeningosel olarak isimlendirilir. Nöral plakodun cilt üstüne yer değiştirmesi BOS mesafesinin genişlemesi sonucu oluşur. Enfeksiyona bağlı morbiditeyi azaltmak ve daha fazla hasarı engellemek için hastalar acil olarak opere edilmelidir.

Sayfa 454

Cilt altında yağ dokudan oluşan kitle ile karakterizedir, yağ dokusu ise nöral plakoda yapışıktır. Açık spinal disrafizmlerde olduğu gibi sınıflama yapılır. Nöral plakod-lipom ara yüzü spinal kanal içinde ise lipomiyelosel, spinal kanal dışında ise lipomiyelomeningosel olarak isimlendirilir. Birkaç vertebral segment etkilenebilir.

Sayfa 457

Düşük riskli sakral gamzeler intergluteal yarıkta yerleşim gösterir. Cilt bulguları eşlik etmez, anüse uzaklığı 2,5 cm'den az ve çapı 5 mm'den küçüktür. Yüksek riskli sakral gamzeler daha yukarıda yerleşim gösterir. Doğum lekeleri eşlik eder, anüse uzaklığı 2,5 cm'den fazla ve çapı 5 mm'den büyüktür.

Sayfa 458

Kısa ve anormal olarak kalın filum terminale ile karakterize olup konus medullarisin düşük yerleşimli (L2 altı) gergin olmasına neden olur. Tek başına görülmesi nadir olup dorsal dermal sinüs, filum terminale lipomu ve diastematomiyeli ile birlikteliği sıktır

Neonatal Spinal Görüntüleme ve Patolojileri

Halil Özer, Mehmet Öztürk

1. Spinal intradural lipomları lipomiyeloselden ayıran en önemli farklılık aşağıdakilerden hangisidir?
   a. Yağ içerikli lezyonun intradural alanda izlenmesi
   b. Primer nörülasyon anomalisi olması
   c. İntradural lipomlara cilt altı kitle eşlik etmesi
   d. Sekonder nörülasyon anomalisi olması
   e. Dura defektinin olmaması

2. Aşağıdakilerden hangisinde primer nörülasyon aşamasında etkilenme olmaz?
   a. Miyelosel
   b. Lipomiyelomeningosel
   c. İntradural lipom
   d. Persistan terminal ventrikül
   e. Hemimiyelosel

3. Aşağıdakilerden hangisinde sekonder nörülasyon aşamasında etkilenme olmaz?
   a. Gergin filum terminale
   b. Dorsal dermal sinüs
   c. Filar lipom
   d. Persistan terminal ventrikül
   e. Kaudal agenezi

4. Aşağıdakilerden hangisi düşük riskli sakral gamze bulgusu değildir?
   a. Cilt lezyonlarının eşlik etmemesi
   b. İntergluteal yarıkta anüse 2,5 cm'den daha yakın olması
   c. Ağlayınca BOS sızıntısı olması
   d. Çapının 5 mm'den daha küçük olması
   e. Orta hatta yerleşim göstermesi

5. Miyelosel ve miyelomeningosel arasındaki en önemli farklılık aşağıdakilerden hangisidir?
   a. Nöral plakodun cilt yüzeyine göre yerleşiminin farklı olması
   b. Chiari tip II malformasyonun eşlik etmesi
   c. Konus medullarisin konumu
   d. Hidromiyeli olup olmaması
   e. Dura defektinin varlığı

Cevaplar: 1e, 2d, 3b, 4c, 5a

TRD 1924 TÜRK RADYOLOJİ DERNEĞİ

TÜRK RADYOLOJİ SEMİNERLERİ

Trd Sem 2021; 9: 462-477

Neonatal Tümörler

Sonay Aydın[1], Mecit Kantarcı[1,2]

ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Başlıca neonatal tümörleri görülme sıklıklarını göz önüne alarak sıralayabilmek
- Neonatal tümörleri anatomik bölgelere göre sınıflayabilmek
- Neonatal tümörlerin tanı koydurucu görüntüleme bulgularını tanımlayabilmek
- Neonatal tümörleri doğru şekilde benign ya da malign olarak sınıflayabilmek

Aydın S, Kantarcı M. Neonatal tümörler. Trd Sem 2021; 9: 464-479.

GİRİŞ

Neonatal tümörler, doğum öncesi veya yaşamın ilk 30 günü içinde tanı alan bir grup neolaziyi kapsar, bu yönüyle heterojen bir sınıflamadır. Neonatal tümörler, anatomik yerleşimleri, davranış paternleri, histolojik özellikleri ve tedaviye yanıtları bakımından, diğer çocukluk çağı tümörlerinden ayrılırlar. Bu tümörlerin insidansına dair veriler genellikle tek merkez çalışmalarından elde edilmiştir, ek olarak pek çok çalışma prenatal tanı almış ve ölü doğum, düşük ya da gebelik terminasyonu ile sonlanmış vakaları kapsamamaktadır. Bu sebeplerle neonatal tümörlerin gerçek insidansına dair veriler kısıtlıdır. Neonatal solid tümörlerin çoğu benigndir. Malign tümör insidansı 1/12,500-27 500 düzeyindedir ve tüm çocukluk çağı kanserlerinin %2'sini oluşturur [1, 2]. Tablo 1'de en sık karşılaşılan neonatal tümörler sunulmuştur [2].

Neonatal tümörleri diğer çocukluk çağı tümörlerinden ayıran bir başka unsur ise davranış paternleri ve oluşum şekilleridir. Neonatal tümörler genelde embriyolojik dokunun uygunsuz ya da yetersiz diferansiyasyonu sonucu ortaya çıkarlar, çevresel etmenler oluşumlarında çok kısıtlı role sahiptir. Bazı malign tümörlerin invazyon ve metastaz potansiyeli çok kısıtlı iken, histolojik olarak benign kabul edilen bazı tümörler ise boyutları ve yerleşim yerleri yönünden kötü prognozlu seyredebilirler. Çocukluk çağı kanserlerinin %10'dan azı kanser yatkınlığı oluşturan sendromlar ile ilişkili ortaya çıksa da, herhangi bir neonatal tümör varlığı kansere yatkınlık oluşturan sendrom varlığı açısından şüphe uyandırmalıdır. Neonatal tümörler geniş bir anatomik dağılıma sahiptir, vücudun her bölgesinde ortaya çıkabilirler. Bu bölümde neonatal tümörler, yerleştikleri anatomik bölgelere göre gruplanarak, temel radyolojik özellikleri ile sunulacaktır [1, 3].

[1]Erzincan Binali Yıldırım Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Erzincan, Türkiye
[2]Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Erzurum, Türkiye

✉ Sonay Aydın • sonay.aydin@erzincan.edu.tr

© 2021 Türk Radyoloji Derneği.
Tüm hakları saklıdır.

doi: 10.5152/trs.2021.2021-24-31
turkradyolojiseminerleri.org

Tablo 1. En Sık Karşılaşılan Neonatal Tümörlerin Dağılımları [2]

Tümör Tipi	%
Ekstrakraniyal teratom	23,5-29
Nöroblastom	22,5-30
Yumuşak doku tümörleri	8,1-12
Santral sinir sistemi tümörleri	5,9-10
Renal tümörler	5-7,1
Hepatik tümörler	5
Kardiyopulmoner tümörler	<3

SANTRAL SİNİR SİSTEMİ

A. Teratom: Intrakranial germ hücreli tümörler (İGT) nadir pediyatrik neoplazilerdir, prevalansları ülkelere göre değişiklik göstermektedir. Amerika Birleşik Devletleri ve Avrupa'da çocukluk çağı tümörlerinin %0,4-3,4'ünü oluştururken, bu oran Japonya ve Asya'da %11'e kadar yükselmektedir. Sıklıkla suprasellar ve pineal bölgede yerleşirler. Erkeklerde 3 kat daha sık görülür. İGT olgularının %90'ı 20 yaş altında saptanır. Erkeklerde tespit edilen olguların %70'i pineal bölgede iken, kadınlardaki olguların %75'ine suprasellar bölgede rastlanır [4].

Teratomlar bir İGT alt grubudur. Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ), teratomları üç histolojik varyanta ayırmıştır: matür, immatür ve malign transformasyon gösteren teratom. Matür teratomlar her üç germ yaprağından da tümüyle diferansiye olmuş doku tabakaları barındırır, iyi prognozludur, 10 yıllık yaşam oranları %90'ı geçmektedir. İmmatür ve malign transformasyon gösteren teratomlar kötü prognozludur, 5 yıllık yaşam oranları %70 civarındadır [4, 5].

Klinik prezentasyon tümörün yerleşim yeri ile ilişkilidir. Pineal bölgede yerleşenler sıklıkla obstrüktif hidrosefaliye sebep olarak baş ağrısı, mide bulantısı ve görme bozuklukları gibi intrakranial basınç artışı bulguları oluşturur. Suprasellar yerleşimli tümörler ise hipotalamik hipofizyer aksı bozarak puberte prekoks, hipopituitarizm ve büyüme hormonu defisitleri ile ortaya çıkabilirler [6].

Teratomlar çeşitli histolojik dokuları bir arada içermeleri sebebiyle heterojen bir radyolojik görüntüye sahiptirler. Yağ içeriğinin gösterilmesi anahtar bir radyolojik bulgudur. Bilgisayarlı tomografi (BT) görüntülerinde tipik olarak yağ, kalsifikasyon ve kistik komponent içeren kitleler halinde izlenirler. Manyetik rezonans görüntülemede (MRG) yüksek T2 sinyaline sahiptirler. T1 ağırlıklı görüntülerde (T1AG) hipo ya da izointens olabilirler. Kontrastlanma paterni genellikle homojendir; ancak kistik komponent varlığında heterojen kontrastlanma izlenebilir [4].

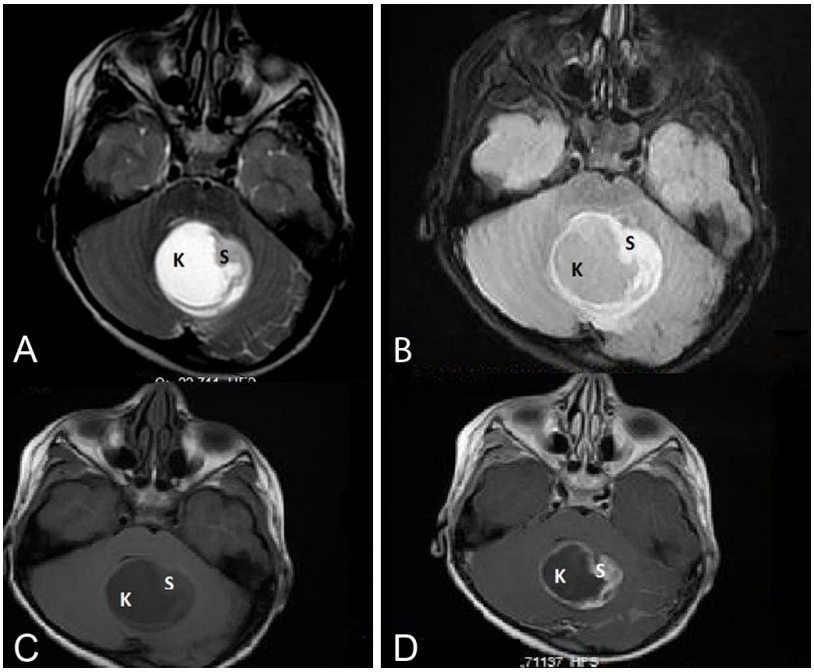
İGT olguları leptomeningeal metastaz yapabilirler; tüm spinal kordun MRG ile görüntülenmesi evreleme açısından gereklidir. Tedavi seçenekleri cerrahi, kemoterapi ve radyoterapidir [6].

B. Astrositom: Astrositomlar başlıca çocukluk çağı santral sinir sistemi tümörleridir, intrakranial teratomlardan sonra, ikinci en sık görülen neonatal santral sinir sistemi tümörü tipidir. Düşük evreli astrositomlar daha sık görülürler ve beyin tümörü olgularının yaklaşık 1/3'ünü oluştururlar. Perinatal dönemde en sık karşılaşılan astrositom tipi pilositik astrositomdur; DSÖ evre 1 tümörler arasında sayılan düşük evreli, iyi sınırlı ve infiltratif olmayan tümörlerdir. İkinci sıklıkla ise fibriler astrositom (DSÖ evre 2) izlenir, daha infiltratif bir tümördür [7].

Neonatal astrositomlar sıklıkla posterior kranial fossa dışında, tentoriumun üstünde yerleşirler. Büyük boyutludurlar, birden fazla kranial lobu tutabilirler ve ventriküllerde bası ya da şifte sebep olurlar. İlk görüntüleme bulguları hidrosefali, makrosefali ve kanama olabilir. Pilositik astrositomlar genellikle geniş bir kistik komponent ve kontrastlanan bir mural nodül şeklinde ortaya çıkarlar. Daha nadir olarak çok sayıda kistler ve solid komponentler içeren heterojen kitle şeklinde ya da tümüyle solid kitle halinde görülürler. Sıklıkla iyi kontrastlanan tümörlerdir. Başlıca ayrıcı tanılar

EĞİTİCİ NOKTA

EĞİTİCİ NOKTA



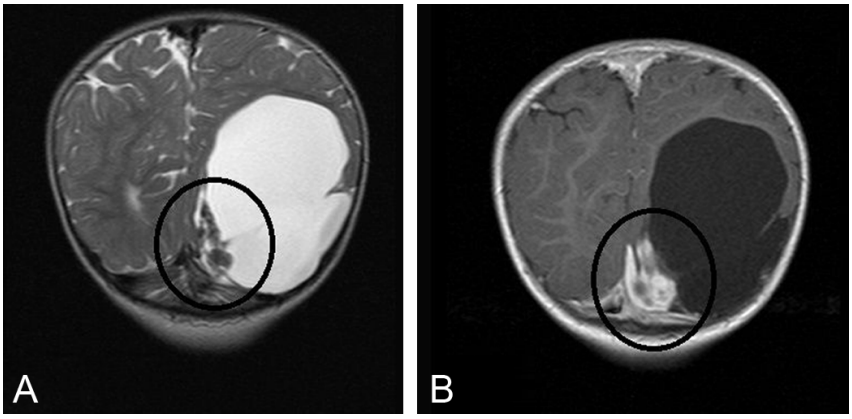
Resim 1. A–D. Pilositik astrositom. Aksiyal T2AG (A) ve FLAIR (B)'de, lezyonun geniş bir kistik komponenti (K) olduğu ve mural nodül şeklinde solid bir alan (S) içerdiği görülmektedir. Pre (C) ve post kontrast (D) T1AG görüntülerde solid komponentte (S) iyi düzeyde kontrastlanma izlenmektedir.

vasküler malformasyon, infarkt ve hemorajidir [8] (Resim 1).

C. Çok Tabakalı Rozet Oluşturan Nöroektodermal Tümör (Embryonal tumor with multilayered rosettes- ETMLR): Bu tümörler büyük ölçüde eskiden primitif nöroektodermal tümör (PNET) olarak adlandırılan tümörler ile örtüşmektedir. 2016 WHO sınıflandırmasına göre PNET olarak bilinen tümörler şimdi genellikle iki ana gruptan birine girmektedi: (a) ETMR, C19MC-gen değişikliği; ve (b) henüz genetik olarak tanımlanmamış diğer tüm tümörler: CNS embriyonal tümörü, NOS. CNS embriyonal tümörü grubu altında medulloepitelyoma ve ganglio/nöroblastoma tanıları hala mevcuttur kullanılmaktadır. ETMLR'ler genellikle hızlı tümör büyümesi ve beyin omurilik sıvısı (BOS) yoluyla yayılım sebebiyle kötü prognozludurlar [2].

Pediyatrik popülasyonda, özellikle 4 yaş altı çocuklarda, hiperselüler ve heterojen bir santral sinir sistemi tümörü tespit edildiğinde ETMLR mutlaka akla gelmelidir. Supratentoryal kompartmana ek olarak serebellum, beyin sapı ve spinal korddan da köken alabilirler. BT görüntülerinde izo ya da hiperdens olabilirler. İnternal kist ve kalsifikasyon içeren heterojen bir görüntüleri mevcuttur. MRG görüntülerinde hiperselüler karakterde heterojen görüntüde izlenirler; T2 sinyalleri solid komponenet düzeyinde, yoğun hücresel içerik sebebiyle hipointens ya da gri cevher ile izointenstir. Difüzyon ağırlıklı görüntülerde (DAG) ve ADC haritalarında difüzyon kısıtlaması gösterirler. İnternal nekroz ve hemoraji de izlenebilir [9].

D. Desmoplastik İnfantil Gangliogliom (DIG): DIG nadir bir supratentoryal tümördür, tüm intrakranial tümörlerin %0,5-1'ini oluşturur. Genellikle birden fazla lobu tutar, temporal ve frontal loblarda daha sık görülür. Tümörün büyük boyutu, desmoplaziden kaynaklanan kistik komponentleri ve solid, astrositik/ganglionik parçası klasik görünümünü oluşturur. Kistik komponent genellikle tümör santralinde görülürken, solid komponent daha periferal, meninkslere yakın izlenir. DIG sıklıkla 18 aydan küçük çocuklarda ortaya çıkar, erkeklerde daha sıktır.



Resim 2. A–D. Desmoplastik İnfantil Gangliogliom. Koronal T2 AG (A)'de duraya yakın yerleşimli solid komponent (daire içinde) içeren belirgin kistik tümör görülmektedir. Postkontrast T1AG (B)'de dural tabanlı solid komponentin (daire içinde) iyi kontrastlandığı izlenmektedir.

Semptomatoloji kitle etkisine bağlı oluşur; nöbet, parezi, baş çevresinde artış ya da fontanel bombeleşmesi görülebilir. Düşük evreli tümörlerdir ve iyi prognozludurlar [10].

Görüntüleme yöntemlerinde kistik komponent BOS ile eş görünümde izlenir ve solid komponent sıklıkla yoğun kontrastlanır. Meningeal kalınlık ve kontrastlanma artışı tümöre eşlik edebilir. Tümöre komşu kafatası kemiklerinde deformasyon ya da incelme izlenebilir. Perilezyonel ödem çoğu zaman izlenmez ya da minimal izlenir. Difüzyon kısıtlaması beklenen bir bulgu değildir [10, 11] (Resim 2).

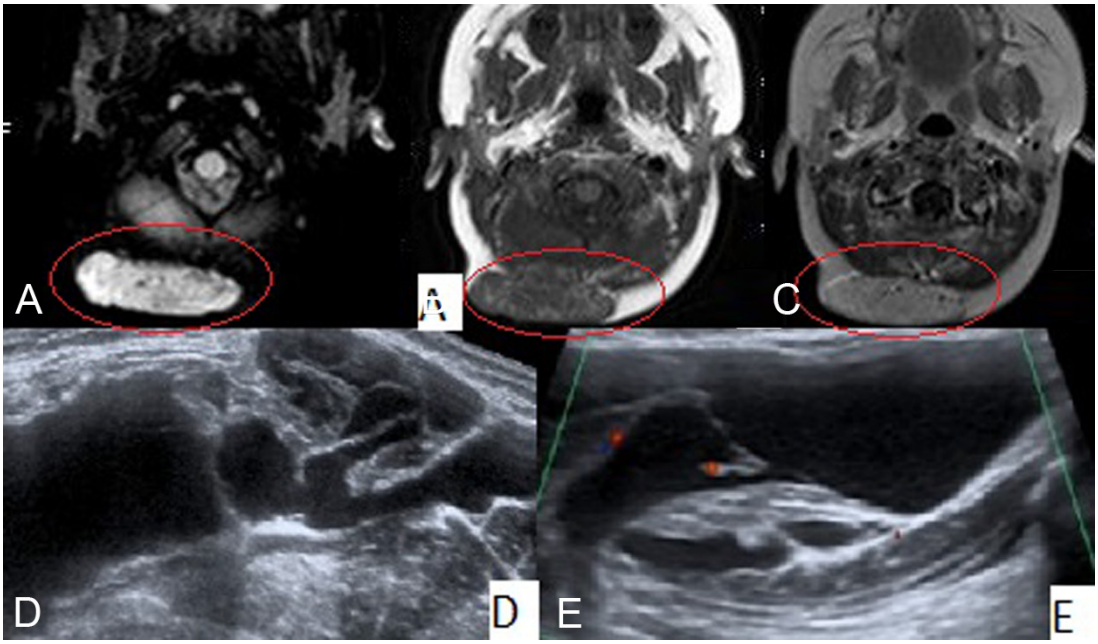
Ayrıcı tanılar arasında ETMLR, epandimom, gangliogliom ve disembrioplastik nöroepitelyal tümör (DNET) yer alır. ETMLR daha derin yerleşimli izlenmekte olup solid komponenti DIG kadar periferal yerleşimli değildir. Epandimoma sıklıkla parietal lobda, periventriküler yerleşir. Ganglioglioma olguları sıklıkla temporal lobda saptanır ve DIG'ye kıyasla daha küçük boyutludur. DNET olguları da supratentoryal yerleşen, kistik ve solid komponente sahip tümörlerdir, perilezyonle ödem sık görülmez; DIG'den farklı olarak genellikle kitle etkisi oluşturmazlar [11].

E. Koroid Pleksus Tümörleri: Koroid pleksus tümörleri, serebral ventrikül koroid pleksusu epitelinde köken alan nöroektodermal orijinli papiller neoplazilerdir. Nadir tümörlerdir; tüm infantil beyin tümörlerinin %10'unu, perinatal beyin tümörlerinin ise %5'ini oluştururlar. Vakaların çoğu yaşamın ilk bir yılında tanı alır, zaman zaman sporadik olarak tanı alabilirler. Aicardi ya da Li-Farumeni gibi kanser sendromları ile ilişkili olabilirler. Koroid pleksus papillomları (KPP) perinatal dönemde en sık karşılaşılan koroid pleksus tümörleridir. Bunları koroid pleksus karsinomları (KPK) izler. Lateral ventriküller her iki tümörün de en sık yerleşim yeridir, daha sonra, sırasıyla 3. ve 4. ventrikülleri tercih ederler. Hidrosefali ve makrosefali en sık ilk bulgulardır [12].

KPP'ler, iyi sınırlı, lobule konturlu lezyonlardır. BT görüntülerinde parankimle sıklıkla izodenstirler, zaman zaman hafif hiperdens izlenebilirler. Vakaların %25'inde kalsifikasyon tespit edilmektedir. T1AG'lerde genelde parankimle izointenstirler, T2AG'lerde izo ya da hiperintens izlenebilirler. Oldukça vasküler tümörlerdir ve homojen kontrastlanırlar. KPK'ler ise, KPP'lerden farklı olarak; daha genç yaşta izlenirler, kontrastlanma paterni heterojendir ve parankimal invazyon gösterebilirler. Radyolojik olarak KPP ve KPK lar kesin olarak birbirinden ayırmak mümkün değildir. Histopatolojik tanı gereklidir [12, 13].

BAŞ VE BOYUN

A. Hemanjiom: Hemanjiomlar vasküler tümörler olup infantil ve konjenital olmak



Resim 3. A–E. Hemanjiom ve Lenfatik malformasyon. Aksiyal MRG'lerde oksipital bölgede cilt altı yerleşimli, T2AG'de heterojen hiperintens (A) izlenen, prekontrast T1AG'de hipointens (B), postkoontrast T1AG'de (C) iyi düzeyde kontrastlanan hemanjiom (daire içindeki lezyon) izlenmektedir. Farklı bir hastada lenfatik malformasyona ait USG (D) ve RDUS (E) görüntülerinde ise cilt altı yerleşimli tübüler hipoekoik lezyon (D) izlenmekte olup, lezyonda vaskülarizasyon yoktur (E).

üzere iki ana gruba ayrılırlar. İnfantil hemanjiomlar yaşamın ilk yılı içerisinde tanı alırlar. İnfantil hemanjiomlar ilk bir kaç ayda hızlı büyürler, daha sonra büyümeleri yavaşlar ve gerileme fazına girerler. Konjenital hemanjiomlar ise doğuşta var olan, boyut artışı, hormonal değişimler, enfeksiyon ya da travma sonucu semptomatik hale gelen lezyonlardır.

İnfantil hemanjiomlar, ultrasonografide (USG) hiper ya da hipoekoik olabilirler, renkli Doppler (RDUS) incelemede ise hipervaskülerdirler. MRG'de, T1AG'lerde izointens, T2AG'lerde ise kısmi hiperintens izlenirler (BOS kadar hiperintens değildirler), iyi kontrastlanırlar [14, 15] (Resim 3).

Lezyon içerisinde büküntülü, sinyalsiz vasküler yapı varlığı besleyici arteri işaret eder. Besleyici arter varlığı ve perilezyonel ödem olmaması önemli tanısal destekleyicilerdir. Dinamik kontrastlı incelemelerde kademeli, güçlü kontrastlanma saptanır, daha sonra kademeli kontrasttan yıkanma (wash-out) gelişir. Lezyonun gerileme fazında, fibröz-yağlı infiltrasyon gelişir ve T1AG'lerde intensite artışı olarak saptanır, lezyon kontrastlanması da azalır. Konjenital hemanjiomların da görüntüleme bulguları infantil hemanjiomlar gibidir [14].

B. Lenfatik malformasyon: Lenfatik malformasyon lenfatik sistemin konjenital anomalileridir. En sık baş-boyun bölgesinde görülürler, değişik boyutlu kistik alanlardan oluşurlar. İçerdikleri lenfatik kavitenin boyutlarına göre mikrokistik, makrokistik karışık tip lenfatik malformasyon olarak üç alt gruba ayrılırlar. İnsidansları 1/6000-16,000 canlı doğum düzeyindedir, cinsiyetlere göre dağılım benzerdir. Vakaların %50'si doğumda, %80-90'ı ise 2 yaştan önce tanı alır. Lenfatik malformasyonların çoğu sporadiktir; ancak Noonan,Turner sendromları ve trizomi 13, 18 ve 21 birliktelikleri de bildirilmiştir [15, 16].

USG'de değişik kalınlıkta internal septa içeren multiloküler, kistik lezyonlar halinde izlenirler. Kist içeriği anekoik izlenir; ancak internal hemoraji, enfeksiyon ya da artmış yağ içeriği varlığında hiperekoik olabilir. RDUS'de septalarda arteryel ya da venöz akım izlenebilir.

Büyük lenfatik malformasyonlar birden fazla boyun boşluğunu kaplarlar ve normal anatomik yapılar arasına uzanırlar. BT ve MRG lezyonun derin uzanımının değerlendirilmesinde etkilidir. BT görüntülerinde komşu kaslara kıyasla hipodens izlenirler. MRG'de T1AG'lerde hipointens, T2 AG'lerde ise hiperintenstirler. Kist duvarları ve septalarında kontrastlanma izlenir, ancak santral kistik komponent kontrastlanmaz [15] (Resim 3).

Lenfatik malformasyonlar, teratomlar ve hemanjiomlar gibi diğer kistik boyun kitlelerinden ayırt edilmelidir. Teratomlar yağ ve kalsifikasyon içerirler, hemanjiomlar ise RDUS'de internal kanlanma gösterirler ve santral kontrastlanırlar [15].

C. Teratom: Tüm pediyatrik teratom vakalarının %5'i baş boyun bölgesinde görülür. Sıklık sırasına göre servikal bölgede, nazofarenkste, yüz ve orbitada izlenirler. Görüntüleme bulguları diğer teratomlar gibidir, başlıca görüntüleme karakteristikleri intrakranial teratomlar kısmında özetlenmiştir. Yağ ve kalsifikasyon içeren kistik lezyonlar şeklinde görüldüklerini hatırlamak önemlidir. BT ve MRG lezyonun uzanımını tanımlamakta yararlı tetkiklerdir [17].

Toraks

A. Kardiyak rabdomiyom: Rabdomiyomlar tüm kardiyak tümörlerin %60'ını oluştururlar ve infanlarda en sık görülen primer kardiyak tümörlerdir. Kardiyak rabdomiyomlarla, tuberoz skleroz arasında güçlü bir ilişki mevcuttur. Kardiyak rabdomiyomu olan bireylerde tuberoz skleroz insidansı %60-80 arasındadır, tuberoz sklerozlu bireylerin ise %50'sinden fazlasında rabdomyom saptanır. Rabdomiyomlar vakaların %60'ında multipledir. Multiple rabdomiyom varlığı tuberoz skleroz riskini arttırır. Prenatal USG'de multiple kardiyak kitle varlığında ilk ön tanı tuberoz skleroz olmalıdır. Rabdomiyomların çoğu spontan regrese olur [18].

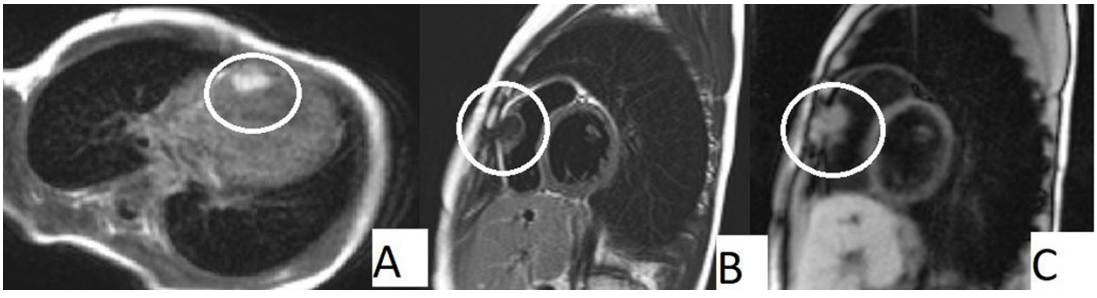
Rabdomiyomlar genellikle intramyokardiyal ya da intrakaviter yerleşir, ventriküllerde yerleşenler kan çıkışına engel olabilir. Daha az ihtimalle atrioventriküler olukta yerleşip aksesuar yolak ve aritmi oluşturabilirler [19].

Rabdomiyomlar ekokardiyografide hiperekoik solid kitleler halinde izlenir. T1AG'lerde myokarda kıyasla izointens ya da hafif hiperintenstirler, T2AG'lerde ise hiperintens izlenirler. Myokarda göre daha zayıf kontrastlanırlar (Resim 4) [18].

B. Nörojenik tümörler: Çocuklarda görülen posterior mediyasten kitlelerinin yaklaşık %90'ı nörojenik tümörlerdir. En sık görülen tipi ise nöroblastomlardır. Nöroblastomları, ganglionöroblastom ve ganglionörom takip eder [20].

Nöroblastomlar primitif nöral krestten köken alan malign tümörlerdir. Genelde adrenal glandda yerleşirler, ancak sempatik zincirin olduğu her bölgede, özellikle arka mediyastende, ortaya çıkabilirler. Akciğer grafilerinde paravertebral yumuşak doku şeklinde izlenirler. Kosta ya da vertebra erozyonu, interkostal aralıklarda genişleme görülebilir. Skolyoz ya da hava yolu basısına sebep olabilir. Paravertebral

EĞİTİCİ NOKTA



Resim 4. A–C. Kardiyak rabdomyom (daire içindeki lezyon). Myokard duvarından egzofitik uzanan, T2AG'de hiperintens (A) prekontrast T1 AG'de (B) hipointens izlenen ve myokarda benzer kontrastlanan (C) kitle lezyonu izlenmektedir.

sempatik ganglionlardan köken alan olgular, spinal kanal invazyonu, kord kompresyonu ve buna bağlı ağrı, motor defisit ya da Horner sendromu ile ortaya çıkabilir. Tümör içi kalsifikasyon sıktır. Kemik metastazı sıktır, metastazlar litik ve permeatiftirler. Tümör sınırlarını belirlemede ve internal kalsifikasyonu göstermede BT yararlıdır. Nöroblastomlar kan damarlarını çevrelerler ve nöral foramenler aracılığıyla spinal kanala yayılabilirler. MRG tümör yayılımını göstermede ve spinal kanal tutulumunun düzeyini belirlemede önemlidir. T2AG'lerde hiperintens, T1AG'lerde ise hipointens izlenirler. Hipervasküler tümörler olduklarından erken ve hızlı kontrast tutarlar [20].

Ganglionöroblastom ve ganglionöromlar, nöroblastoma göre daha az agresiftirler. Görüntüleme özellikleri nöroblastomla büyük ölçüde aynıdır; nöroblastoma kıyasla daha fuziform şekillidirler. Yaş en önemli tanısal ipucudur; nöroblastomlar genelde yaşamın ilk yılında ortaya çıkarken, ganglionöroblastom ve ganglionöromlar daha büyük çocuklarda görülürler [21].

Periferal sinir kılıfı tümörleri de mediyastinal kitleler halinde ortaya çıkabilir, sıklıkları sempatik ganglion tümörlerinden daha azdır. Benign (şvannom, nörofibrom) ya da malign olabilirler. BT'de yağ içeriği ya da kistik dejenerasyon sebebiyle hipodens izlenirler, kontrastlanmaları değişkendir. BT ve MRG'de spinal kanal içine halter şeklinde uzanım izlenir. Maligniteyi düşündüren başlıca görüntüleme bulguları; hızlı büyüme, lokal invazyon, kemik destrüksiyonu ve plevral efüzyondur [20, 22].

C. Plevropulmoner Blastom (PB): PB, çocuklarda en sık görülen primer akciğer malignitesidir, ancak genel olarak, tüm primer akciğer malignitelerinin sadece %0,25-0,50'sini oluşturan nadir bir neoplazmdır. Tümör sıklıkla 6 yaşından küçük çocuklarda görülür. PB'nin üç alt tipi tanımlanmıştır: tamamen kistik PB (tip 1), karışık kistik ve solid PB (tip 2) ve tamamen solid PB (tip 3). Tanı anındaki ortanca yaş PB alt tipi ile ilişkilidir, tip 1, 2 ve 3 için ortanca yaş sırasıyla 10 ay, 34 ay ve 44 a'dır. PB, kromozom 14q32.13 üzerinde bulunan DICER1 genindeki mutasyonlar ile ilişkilidir ve DICER1 mutasyonu ile ilişkili diğer neoplazmlar (kistik nefrom, pineoblastoma, hipofiz blastoma, farklılaşmış tiroid kanseri, ovaryan seks kord stromal tümörler, embriyonal rabdomiyosarkomlar) ile birlikte görülebilir.

Çoğu PB vakası sağ hemitoraksta izlenir. Direkt grafide, opak hemitoraksa neden olabilir. BT'de tip 1 lezyonlar, tek bir kist veya hava dolu multikistik bir lezyon olarak ortaya çıkabilir. Tip 2 lezyonlar, solid iç nodüller ile birlikte hava ya da sıvı dolu, genelde hava-sıvı seviyesi içeren kaviteler şeklinde izlenirler. Tip 3 neoplazmlar ise, BT'de düşük atenüasyon ve intravenöz kontrast madde verilmesinden sonra homojen veya heterojen kontrastlanma gösteren solid lezyonlardır. MRG'de heterojendirler ve internal hemoraji, kontrastlanan alanlar ve difüzyon kısıtlaması mevcut olabilir Tip 3 PB, FDG PET/CT'de artmış florodeoksiglukoz (FDG) tutulumu gösterir.

Tip 1 PB'nin ayırıcı tanısı, konjenital pulmoner hava yolu malformasyonu (KPHM) (özellikle tip 1), pulmoner interstisyel amfizem veya pnömatosel gibi akciğerlerin diğer kistik lezyonlarını içerir. Tip 1 PB ve Tip 1 KPHM'leri radyolojik olarak ayırmak mümkün değildir [23].

D. Teratom: Toraks teratomları görece nadirdir; tüm fetal tümörlerin ancak %10'unu oluşturur. Tipik görüntüleme bulguları diğer teratomlar gibidir, başlıca görüntüleme karakteristikleri intrakranial teratomlar kısmında özetlenmiştir. Toraksta sıklıkla ön mediyastende yerleşirler, perikarttan da köken alabilirler. Büyük boyutlara ulaşıp akciğer kaynaklı lezyonlarla karışabilirler; internal kalsifikasyon varlığı, daha sık görülen KPHM ve pulmoner sekestrasyondan ayrılmalarında önemli bir bulgudur. Perikard kökenli teratomlar genellikle perikardiyal efüzyonla birlikte görülürler. Önde gelen alternatif tanı rabdomiyomdur; rabdomiyomlar genellikle daha küçük tümörlerdir ve intrakardiyak yerleşirler. Teratomlar ise daha büyük boyutlu ve ekstrakardiyak yerleşimlidir [24].

ABDOMEN VE PELVIS

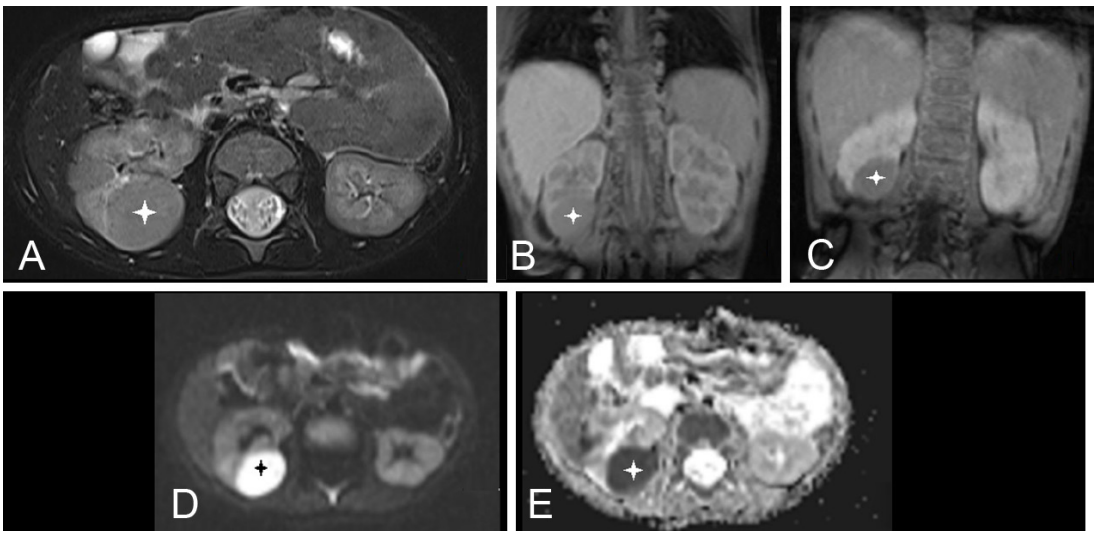
A. Hepatik hemanjiom: Hepatik hemanjiomlar en sık görülen benign infantil tümörlerdir. Ortalama tanı alma yaşları 47 gün civarındadır, genellikle doğumdan sonraki 3 ay içinde tanı almış olurlar. Pek çok olgu asemptomatiktir, semptomatik olgular anemi, tüketim koagülopatisi, kusma, abdominal kompartman sendromu ve konjestif kalp yetmezliği ile ortaya çıkabilir [25].

Görüntüleme karakteristikleri büyük ölçüde erişkin hemanjiomlarına benzer. USG'de hipoekoik izlenirler, RDUS ile internal vaskülarizasyon saptanır. Dinamik BT ya da MRG incelemelerinde periferden santrale ilerleyen, progresif, nodüler tarzda kontrastlanma izlenir. T1AG'lerde karaciğer parankimine kıyasla hipointens, T2AG'lerde ise hiperintens izlenirler. Büyük hemanjiomlarda santral nekroz ve hemoraji saptanabilir [26].

B. Mezoblastik Nefroma: Mezoblastik nefroma neonatallerde ve genç infantlarda en sık görülen renal neoplazidir. Sıklıkla yaşamın ilk 3-6 ayında tanı alırlar, vakaların %90'ı 1 yaşından önce tanı almış olur. Mezoblastik nefroma olguları genellikle antenatal USG'de tanınırlar, polihidramnios tümöre eşlik edebilir. Neonatal dönemde en sık muayene bulgusu ele gelen abdominal kitledir [27].

USG'de genellikle düzgün konturlu, homojen ekoda lezyonlar olarak izlenirler. USG görünümü histopatolojik alt tiplere göre değişebilir. Konsantrik ekojen ve hipoekoik halkalar varlığında klasik ya da selüler alt tipler akla gelmelidir. Hemoraji, çok sayıda kistler ve nekroza sekonder daha kompleks bir sonografik görünüm ise selüler varyanta işaret eder. RDUS'de artmış vaskülarizasyon görülür. BT'de solid, hipodens, düzgün konturlu lezyonlar şeklinde izlenirler, normal renal parankime kıyasla daha az kontrastlanırlar. Kalsifikasyon genelde izlenmez. Selüler tipte kistik-nekrotik alanlar ve hemoraji saptanır. T1 ve T2 sinyalleri özellikle hemorajik içerikli tümörlerde, hemorajinin miktarına bağlı olarak değişkenlik gösterir. Difüzyon ağırlıklı görüntülerde, solid kısımlarda difüzyon kısıtlaması saptanır [27, 28] (Resim 5).

Mezoblastik nefroma olgularının ayırıcı tanısında, Wilms tümörü, malign rabdoid tümör, berrak hücreli karsinom ve infantil dönemin ossifiye renal tümörü yer alır. Wilms tümörü en sık pediyatrik renal tümördür ve çoğu zaman mezoblastik nefromadan ayrılması güçtür; mezoblastik nefroma daha genç



Resim 5. A–E. Mezoblastik Nefroma. Aksiyel T2 AG'de sağ böbrek alt polde parankim ile izointens izlenen kitle görülmektedir (A, yıldız). Koronal pre (B) ve post (C) kontrast T1AG'lerde, lezyonda belirgin kontrastlanma olmadığı gösterilmektedir. Difüzyon ağırlıklı görüntüde (D) ve ADC haritasında (E) belirgin difüzyon kısıtlaması görülmektedir.

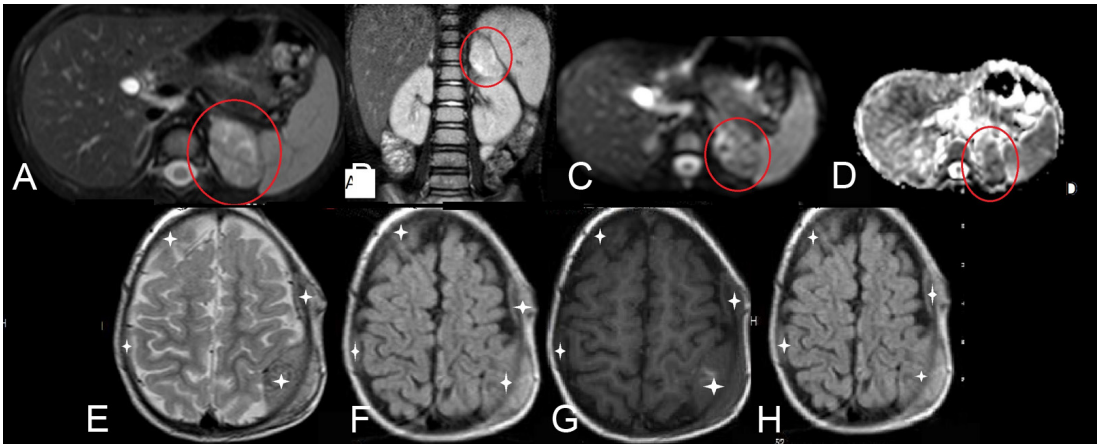
yaşta görülür. Berrak hücreli karsinomlar ve selüler tip mezoblastik nefromlar birbiriyle karışabilir; mezoblastik nefromlar daha erken yaşlarda ortaya çıkarlar. Malign rabdoid tümör olgularına intrakranial tümörler eşlik eder. Mezoblastik nefroma olgularında kalsifikasyon olmaması, bu tümörleri infantil dönemin ossifiye renal tümörü ve nöroblastom olgularından ayırmada önemlidir [27].

C. Nöroblastom: Nöroblastom infantil dönemde en sık tanı alan kanserdir. Vakaların %41'i yaşamın ilk 3 ayında tanı alır. Median tanı yaşı 19 aydır. Klinik bulgular tümörün lokalizasyonuna göre değişir. Vakaların büyük çoğunluğu (%65) abdomende saptanır, adrenal glanddan köken alır. Abdominal olgular, kabızlık ve distansiyon ile prezente olabilir, ağrılı seyredebilir. Renal damar basısı hipertansiyon oluşturabilir. Bölgesel lenf nodları, kemik iliği ve kemik korteks, karaciğer başlıca metastaz alanlarıdır. Orbital metastazlar sık görülmez; ancak saptanır ise oftalmik ve fasiyal venlerin obstrüksiyonuna bağlı rakun gözü görünümü ve propitozise sebep olur; travma ya da koagülopati ile karışabilir. Rekürran tümörler genellikle kemik iliği, kemik korteks ya da santral sinir sisteminde ortaya çıkar [29] (Resim 6).

USG'de solid, heterojen kitleler halinde görülürler ve %30-90 vakada kalsifikasyon saptanır. Adrenal gland kökenli olgularda, kitle etkisine bağlı olarak komşu böbrekte inferiora yer değiştirme saptanabilir. Nöroblastomlar komşu vasküler yapıları çevreleme ya da itme eğilimindedirler. Böbreğe invaze noroblastomları Wilms tümörlerinden ayırmak güç olabilmektedir. Bu nedenle doku tanısı gerekmektedir. Vasküler yapılarla tümör ilişkisinin değerlendirilmesinde RDUS inceleme etkin bir yöntemdir [30].

BT ve MRG tümör yayılımını tespit etmede ve tümör evrelemesinde önemli rol oynar. BT ya da MRG'nin birbirine üstünlüğüne dair bir konsensüs yoktur. BT daha kolay uygulanabilir ve erişilebilir bir tetkiktir ve kalsifikasyon tespitinde daha iyidir. MRG ise spinal tutulumu değerlendirmede üstündür ve iyonizan radyasyon içermez. Paraspinal yerleşimli olgularda hem BT hem de MRG aynı anda kullanılabilir. Kesitsel incelemelerde, heterojen kontrastlanan, orta hattı geçen ve vasküler yapıları saran ya da iten kitle lezyonları şeklinde izlenirler [29, 30].

D. Teratom: Teratomlar sıklıkla sakrokoksigeal bölgede yerleşirler. Retroperitoneum ise bir başka nadir yerleşim yeridir. Retroperitoneal



Resim 6. A–H. Kraniyal metastazlı adrenal gland kökenli nöroblastom. Sol adrenal glanddan köken alan, aksiyal (A) ve koronal (B) T2AG'de hiperintens izlenen, difüzyon ağırlıklı görüntüler (C) ve ADC haritalarında (D) difüzyon kısıtlayan nöroblastom (daire içinde) görülmektedir. Aynı olguya ait kranial MRG'de, metastatik lezyonlar, hem kalvariumda medüller mesafede hem de ekstraaksiyel alanda izlenmektedir (yıldızlar). Lezyonlar T2AG'de (E) ve FLAIR'de (F) beyin parankimiyle büyük ölçüde izointenstir, pre (G) ve post kontrast (H) T1AG'lerde iyi düzeyde kontrastlandıkları görülmektedir.

teratomlar tüm germ hücreli tümörlerin %3,5-4'ünü oluşturur. Retroperitoneal teratomlu yenidoğanlar genellikle ele gelen abdominal kitle ya da abdominal distansiyon ile prezante olurlar. Serum alfa feto protein düzeyi hem tanıda hem de rekürrans ön görmede önemli belirteçlerdendir. Görüntüleme karakteristikleri diğer anatomik bölgelerdeki teratomlar ile aynıdır [31, 32].

Sakrokoksigeal teratomlar, yenidoğan ve infantlarda tüm teratom olgularının %40-70'ini kapsayan en sık teratom türüdür (Resim 7). Kızlarda daha sıktır (3:1-4:1). Doğumda sakrokoksigeal teratomların büyük kısmı benigndir. İlerleyen yaşla birlikte malign dejenerasyon ya da malign transformasyon görülebilir; 9. aya gelindiğinde sakrokoksigeal teratomların yaklaşık %70'i malignidir. Cerrahi sonrası malign rekürrens de sıktır [33].

EĞİTİCİ NOKTA

Sakrokoksigeal teratomlar antenatal USG'de tespit edilebilirler. USG'de görülen olgular intraabdominal uzanımın tespit edilmesi ve çevre organlarla ilişkinin gösterilmesi amacıyla mutlaka fetal MRG ile de değerlendirilmelidir. Fetal MRG'si yapılmayan olgular, doğum sonrası en kısa zamanda MRG ile incelenmelidir. Sakrokosigeal teratomların görüntüleme karakteristikleri diğer anatomik bölgelerdeki teratomlar ile aynıdır. Sakrokoksigeal teratomların görüntüleme bulguları tümörlerin histolojik alt tiplerini öngöremese de, benign . sakrokoksigeal teratomların, malignlere kıyasla kistik bileşenlere, kalsifikasyona ve belirgin yağ dokusuna sahip olma olasılığı daha yüksektir. Kitle içinde kanama ve/veya nekroz varlığı ile solid komponent baskınlığı ise malign sakrokoksigeal teratomlarda daha sıktır. Sakral kemik yıkımı, çevredeki yapıların invazyonu veya metastatik hastalık da maligniteyi gösteren önemli ipuçlarıdır [32, 33].

EKSTREMITELER VE YUMUŞAK DOKULAR

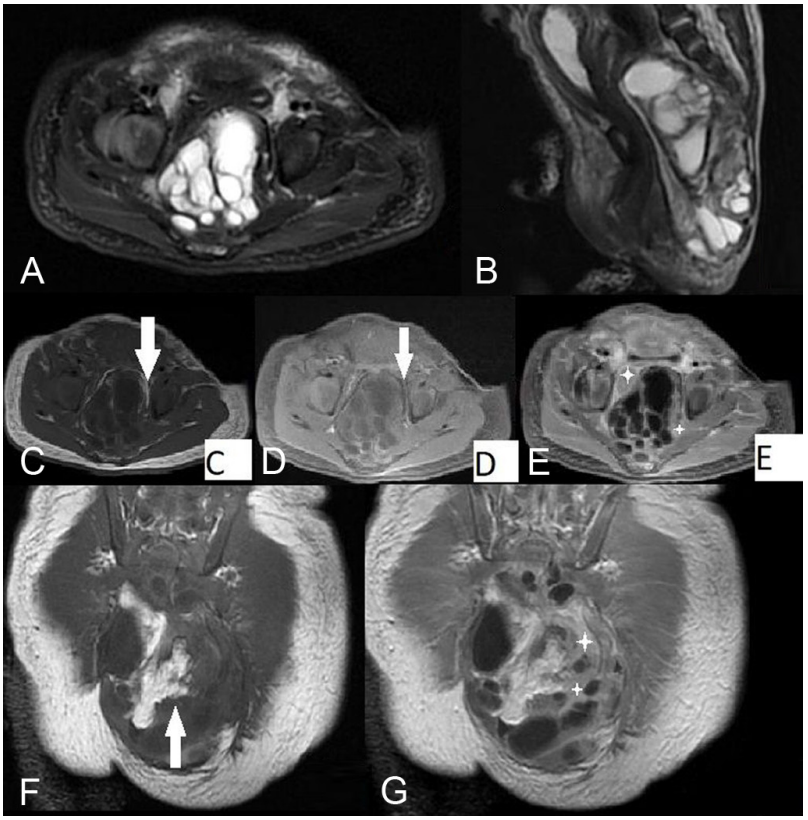
A. Hemanjiom: İnfantil hemanjiomlar kızlarda ve düşük doğum ağırlıklı bebeklerde daha sık görülür. Hemanjiomların başlıca görüntüleme karakteristikleri baş-boyun kısmında belirtilmiştir. Yumuşak doku hemanjiomlarının ayırıcı tanıları arasında vasküler malformasyonlar yer alır. Vasküler malformasyonlar, venöz ya da lenfatik, yağ baskılı T2AG'lerde hiperintens görünüm oluşturarak hemanjiomlarla karışabilirler. Hemanjiomlar güçlü ve homojen kontrastlanırken, vasküler malformasyonların kontrast madde ile dolması için daha uzun zaman geçmesi gerekir. Lenfatik malformasyonlar, içerdikleri kistik lezyonların duvarlarında izlenen, ince, halka şeklinde kontrastlanma paternine sahiptirler, santralleri kontrastlanmaz [34].

EĞİTİCİ NOKTA

B. Lipom ve Lipoblastom: Lipomlar matür adipositlerden gelişen bengin tümörlerdir. Pediyatrik popülasyonda lipomlar sıklıkla sırtın üst kısımlarında, boyunda, proksimal ekstremitelerde ve abdomende görülür. Yüzeyel yerleşimli lipomlar genelde klinikle tanı alırlar [35].

Görüntüleme yöntemlerinde vücut yağı ile benzer karakteristiklere sahiptirler. USG'de ekojeniteleri değişkendir: izo, hipo ya da hiperekoik izlenebilirler. Akustik gölgelenme oluşturmazlar ve RDUS'de genellikle kanlanma tespit edilmez ya da minimal kanlanma görülür. MRG'de tüm sekanslarda vücut yağı ile eş intensitede izlenir.

Lipoblastomlar, embriyonik beyaz yağ dokudan kaynaklanan, nadir, iyi huylu, kapsüllü tümörlerdir. Olgular sıklıkla bebeklik ve erken çocukluk döneminde ortaya çıkar (%90'dan fazla olgu 3 yaşından önce). Lipoblastomlar sıklıkla ekstremitelerde, yüzeyel veya subkutan yumuşak dokuda ortaya çıkarlar, asemptomatik, ağrısız, progresif kitleler halinde saptanırlar. Lipoblastomların doğal seyri, matür lipomlara evrilme şeklindedir, spontan rezolüsyon da bildirilmiştir. Lipoblastom, USG, BT ve MRG'deinternal septalar içeren lobüler lezyon şeklinde görülür. Birçok hastada, özellikle daha büyük çocuklarda, yağ içeriği bu lezyonların baskın özelliğidir ve bir lipomdan ayrılamazlar, ayırıcı tanı unsuru olarak yalnızca çocuğun genç yaşı ön plana çıkabilir. Neonatal ve infantlarda, lipoblatomun miksoid komponenti baskın olabilir ve yalnızca küçük yağ partikülleri görülebilir.



Resim 7. A–G. Sakrokoksigeal teratom. Yağ baskılı aksiyal T2AG (A) ve koronal T2AG'de (B) heterojen hiperintens, ağırlıklı olarak kistik lezyon görülmektedir. Lezyon periferinde aksiyal T1AG'lerde (C) ve lezyon santralinde koronal T1AG'lerde (F) yağlı içerik (C, F, oklar) hiperintens izlenmekte, yağ baskılı prekontrast T1AG'lerde (D) ise yağlı kısımların sinyali baskılanmaktadır (D, ok). Lezyonun solid komponentlerinde aksiyel yağ baskılı T1AG'lerde (E) ve koronal T1AG'lerde (G) kontrastlanma (E,G, yıldızlar) izlenmektedir.

Miksoid alanlar kontrastlanabilir ve bu yönleriyle lezyonlar liposarkomdan ayırt edilemez hale gelirler. Doğru tanı için hasta yaşı en önemli bulgudur, 10 yaşından küçük hastalarda liposarkomlar son derece nadirdir. Bu nedenle, 2 yaşından küçük bir çocukta, yağ içeren bir lezyon, belirgin veya baskın nonlipomatöz bileşenlere dahi sahip olsa, hemen hemen her zaman lipoblastomdur [35-37].

C. Rabdomiyosarkom: Rabdomiyosarkomlar pediyatrik yumuşak doku tümörlerinin %4-8'ini oluştururlar. En sık 3-12 yaş arası görülürler, median tanı yaşı 5'tir. Beckwith-Wiedemann sendromu, Li-Fraumeni sendromu ve pleuropulmoner blastom rhabdomyosarkom ile ilişkili genetik durumlardır. Retinoblastom sebebiyle radyoterapi alan hastalarda da rabdomiyosarkom sık görülür. Rabdomiyosarkomlar lokal agresif tümörlerdir ve hızlı büyürler. Nörovasküler demet ve kemik iliği invazyonu yapma eğilimindedirler [38].

Üç ana histolojik alt tip mevcuttur: emriyonel rabdomiyosarkom (en sık görülen pediyatrik türdür, vakaların %75'ini oluşturur), alveolar rabdomiyosarkom (vakaların %20'si), pleomorfik rabdomiyosarkom (vakaların %5'i, erişkinlerde daha sık görülür). Görüntüleme özellikleri çok çeşitlidir; farklı histolojik alt tiplere, tümörün yerleşim yerine ve ortaya çıktığı yaşa göre değişiklik gösterir. USG'de iyi sınırlı, heterojen ekoda, hipo ya da izoekoik lezyonlar şeklinde izlenirler. BT görüntülerinde genelde yumuşak doku dansitesinde görülürler, kontrastlanma izlenebilir, vakaların yaklaşık %20'sinde çevre kemik dokuda destrüksiyon mevcuttur. T1AG'lerde hipo ya da izointens

izlenirler, intensiteleri komşu kas doku ile benzerdir. Alveoler ve pleomorfik alt tiplerde sıklıkla hemorajik içerik izlenir. T2AG'lerde genelde hiperintenstirler, özellikle ekstremitelerde yerleşen tümörlerde sinyalsiz alanlar (flow-voids) görülebilir. Orta-iyi düzeyde kontrastlanırlar. Embriyonel rabdomiyosarkomlar daha homojen görünürler, alveolar ve pleomorfik alt tiplerde ise nekroz alanları sık izlenir. Pleomorfik alt tipte halka tarzında kontrastlanma görülür [38-40].

Neonatal tümörler, son derece çeşitli, heterojen bir neoplazm grubunu kapsar. Bazı lezyonlar tedavi olmaksızın kendiliğinden gerilerken, diğerleri agresif, multimodal tedaviye dirençli olabilirler. Lezyonların çoğu benign olmakla birlikte, histolojik sınıflandırma her zaman klinik davranış paternini ya da prognozu öngörmede yeterli değildir. Neonatal tümörlerin erken ve doğru tanısı, buna bağlı olarak yerinde ve uygun tedavisi pediyatrist ve radyolog iş birliğini gerektiren özellikli uygulamalardır. Lezyonların tipik görünümlerini, anatomik lokalizasyon ışığında akılda bulundurmak doğru tanıda kilit role sahiptir.

Kaynaklar

[1]. Gow KW, Dellinger M. Neonatal tumors. In: *Pediatric and neonatal surgery*. IntechOpen, 2017.

[2]. Alamo L, Beck-Popovic M, Gudinchet F, Meuli R. Congenital tumors: imaging when life just begins. *Insights Imaging*. 2011; *2*(3):297–308. [CrossRef]

[3]. Orbach D, Sarnacki S, Brisse HJ et al. Neonatal cancer. *Lancet Oncol*. 2013; *14*(13):e609–20. [CrossRef]

[4]. Abdelmuhdi AS, Almazam AE, Dissi NA, Albastaki UM, Pierre-Jerome C. Intracranial teratoma: imaging, intraoperative, and pathologic features: AIRP best cases in radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2017; *37*(5):1506–11. [CrossRef]

[5]. Douglas-Akinwande AC, Ying J, Momin Z, Mourad A, Hattab EM. Diffusion-weighted imaging characteristics of primary central nervous system germinoma with histopathologic correlation: a retrospective study. *Acad Radiol*. 2009; *16*(11):1356–65. [CrossRef]

[6]. Packer RJ, Cohen BH, Cooney K. Intracranial germ cell tumors. *Oncologist*. 2000; *5*(4):312–20. [CrossRef]

[7]. Isaacs H. Perinatal (fetal and neonatal) astrocytoma: a review. *Childs Nerv Syst*. 2016; *32*(11):2085–96. [CrossRef]

[8]. Chourmouzi D, Papadopoulou E, Konstantinidis M et al. Manifestations of pilocytic astrocytoma: a pictorial review. *Insights Imaging*. 2014; *5*(3):387–402. [CrossRef]

[9]. Shih RY, Koeller KK. Embryonal tumors of the central nervous system: from the radiologic pathology archives. *Radiographics*. 2018; *38*(2):525–41. [CrossRef]

[10]. Nepal P, Ojili V, Adhikari N, Ghimire N. Desmoplastic infantile ganglioglioma masquerading as an arachnoid cyst. *Oman Med J*. 2019; *34*(5):464–8. [CrossRef]

[11]. Weis S, Sonnberger M, Dunzinger A et al. Desmoplastic (infantile) astrocytoma/ganglioglioma (DIA/DIG). In: *Imaging brain diseases*. Springer, 2019:1545–52.

[12]. Crawford JR, Isaacs H. Perinatal (fetal and neonatal) choroid plexus tumors: a review. *Childs Nerv Syst*. 2019; *35*(6):937–44. [CrossRef]

[13]. Smith AB, Smirniotopoulos JG, Horkanyne-Szakaly I. From the radiologic pathology archives: intraventricular neoplasms: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2013; *33*(1):21–43. [CrossRef]

[14]. Brahmbhatt AN, Skalski KA, Bhatt AA. Vascular lesions of the head and neck: an update on classification and imaging review. *Insights Imaging*. 2020; *11*(1):19. [CrossRef]

[15]. Bansal AG, Oudsema R, Masseaux JA, Rosenberg HK. US of pediatric superficial masses of the head and neck. *Radiographics*. 2018; *38*(4):1239–63. [CrossRef]

[16]. Shiels W. Lymphatic malformation: radiologic-pathologic-therapeutic correlation and management implications. *J Am Osteopath Coll Rad*. 2012; *1*:2–8.

[17]. Chakravarti A, Shashidhar TB, Naglot S, Sahni JK. Head and neck teratomas in children: a case series. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*. 2011; *63*(2):193–7. [CrossRef]

[18]. Tao TY, Yahyavi-Firouz-Abadi N, Singh GK, Bhalla S. Pediatric cardiac tumors: clinical and imaging features. *Radiographics*. 2014; *34*(4):1031–46. [CrossRef]

[19]. Kabra N, Nanavati R, Balan R. Neonatal cardiac rhabdomyoma: an unusual presentation. *J Clin Neonatol*. 2015; *4*(2):123. [CrossRef]

[20]. Ranganath SH, Lee EY, Restrepo R, Eisenberg RL. Mediastinal masses in children. *AJR Am J Roentgenol*. 2012; *198*(3):W197–W216. [CrossRef]

[21]. Occhipinti M, Heidinger BH, Franquet E, Eisenberg RL, Bankier AA. Imaging the posterior

mediastinum: a multimodality approach. *Diagn Interv Radiol*. 2015; *21*(4):293–306. [CrossRef]

[22]. Pavlus JD, Carter BW, Tolley MD, Keung ES, Khorashadi L, Lichtenberger 3rd JP. Imaging of thoracic neurogenic tumors. *AJR Am J Roentgenol*. 2016; *207*(3):552–61. [CrossRef]

[23]. Lichtenberger III JP, Biko DM, Carter BW, Pavio MA, Huppmann AR, Chung EM. Primary lung tumors in children: radiologic-pathologic correlation from the radiologic pathology archives. *Radiographics*. 2018; *38*(7):2151–72. [CrossRef]

[24]. Simoncic M, Kopriva S, Zupancic Z et al. Mediastinal teratoma with hydrops fetalis in a newborn and development of chronic respiratory insufficiency. *Rad Oncol*. 2014; *48*(4):397–402. [CrossRef]

[25]. Zhu Z, Cai P, Zhu J et al. Neonatal giant hepatic hemangioma: a case report. *Medicine*. 2018; *97*(42):e12863. [CrossRef]

[26]. Magdy M, Eldessouki I, Gaber O et al. Infantile hepatic hemangioendothelioma: a review of literature. *Cancer*. 2018; *1*(4):1–11.

[27]. Kimani W, Ashiundu E, Saula PW, Kimondo M, Keitany K. Congenital mesoblastic nephroma: case study. *J Pediatr Surg Case Rep*. 2020; *55*. [CrossRef]

[28]. Chen Y, Zhou L, Liao N et al. Specific computed tomography imaging characteristics of congenital mesoblastic nephroma and correlation with ultrasound and pathology. *J Pediatr Urol*. 2018; *14*(6):571:e571–6. [CrossRef]

[29]. Swift CC, Eklund MJ, Kraveka JM, Alazraki AL. Updates in diagnosis, management, and treatment of neuroblastoma. *Radiographics*. 2018; *38*(2): 566–80. [CrossRef]

[30]. Werner H, Daltro P, Davaus T, Araujo Júnior EA. Fetal neuroblastoma: ultrasonography and magnetic resonance imaging findings in the prenatal and postnatal IV-S stage. *Obstet Gynecol Sci*. 2016; *59*(5):407–10. [CrossRef]

[31]. Patil PS, Kothari P, Gupta A et al. Retroperitoneal mature cystic teratoma in a neonate: a case report. *J Neonatal Surg*. 2016; *5*(2):15. [CrossRef]

[32]. Hu Q, Yan Y, Liao H, Liu H, Yu H, Zhao F. Sacrococcygeal teratoma in one twin: a case report and literature review. *BMC Preg Childbirth*. 2020; *20*(1):751. [CrossRef]

[33]. Yoon HM, Byeon SJ, Hwang JY et al. Sacrococcygeal teratomas in newborns: a comprehensive review for the radiologists. *Acta Radiol*. 2018; *59*(2):236–46. [CrossRef]

[34]. Wildgruber M, Sadick M, Müller-Wille R, Wohlgemuth WA. Vascular tumors in infants and adolescents. *Insights Imaging*. 2019; *10*(1):30. [CrossRef]

[35]. Pio L, Torre M, Catalan MVR et al. Diffuse lipomatosis of the chest wall: report of a neonatal case. *Ann Thorac Surg*. 2015; *99*(1):326–8. [CrossRef]

[36]. Navarro OM, Laffan EE, Ngan BY. Pediatric soft-tissue tumors and pseudo-tumors: MR imaging features with pathologic correlation: part 1. Imaging approach, pseudotumors, vascular lesions, and adipocytic tumors. *Radiographics*. 2009; *29*(3): 887–906. [CrossRef]

[37]. Murphey MD, Carroll JF, Flemming DJ, Pope TL, Gannon FH, Kransdorf MJ. From the archives of the AFIP: benign musculoskeletal lipomatous lesions. *Radiographics*. 2004; *24*(5):1433–66. [CrossRef]

[38]. Clemente EJI, Navallas M, de la Torre IBM et al. MRI of rhabdomyosarcoma and other soft-tissue sarcomas in children. *Radiographics*. 2020; *40*(3): 791–814. [CrossRef]

[39]. Russo I, Di Paolo V, Gurnari C et al. Congenital rhabdomyosarcoma: a different clinical presentation in two cases. *BMC Pediatr*. 2018; *18*(1):166. [CrossRef]

[40]. Esmaeili H, Azimpouran M. Congenital embryonal rhabdomyosarcoma; multiple lesions. *Int J Surg Case Rep*. 2017; *31*:47–50. [CrossRef]

Neonatal Tümörler

Sonay Aydın, Mecit Kantarcı

Sayfa 465

Teratomlar çeşitli histolojik dokuları bir arada içermeleri sebebiyle heterojen bir radyolojik görüntüye sahiptirler. Yağ içeriğinin gösterilmesi anahtar bir radyolojik bulgudur.

Sayfa 465

Pilositik astrositomlar genellikle geniş bir kistik komponent ve kontrastlanan bir mural nodül şeklinde ortaya çıkarlar. Daha nadir olarak çok sayıda kistler ve solid komponentler içeren heterojen kitle şeklinde ya da tümüyle solid kitle halinde görülürler.

Sayfa 469

Kardiyak rabdomiyomlarla, tuberoz skleroz arasında güçlü bir ilişki mevcuttur. Kardiyak rabdomiyomu olan bireylerde tuberoz skleroz insidansı %60-80 arasındadır, tuberoz sklerozlu bireylerin ise %50'sinden fazlasında rabdomyom saptanır. Rabdomiyomlar vakaların %60'ında multipledir.

Sayfa 473

Sakrokoksigeal teratomlar antenatal USG'de tespit edilebilirler. USG'de görülen olgular intraabdominal uzanımın tespit edilmesi ve çevre organlarla ilişkinin gösterilmesi amacıyla mutlaka fetal MRG ile de değerlendirilmelidir. Fetal MRG'si yapılmayan olgular, doğum sonrası en kısa zamanda MRG ile incelenmelidir.

Sayfa 473

Hemanjiomlar güçlü ve homojen kontrastlanırken, vasküler malformasyonların kontrast madde ile dolması için daha uzun zaman geçmesi gerekir.

Neonatal Tümörler

Sonay Aydın, Mecit Kantarcı

1. Neonatal tümörlere dair sunulan genel bilgilerden yanlış olanı seçiniz.
   a. Neonatal tümörler, doğum öncesi veya yaşamın ilk 30 günü içinde tanı alan tümör grubudur.
   b. Neonatal tümörler genelde embriyolojik dokunun uygunsuz ya da yetersiz diferansiyasyonu sonucu ortaya çıkarlar.
   c. Neonatal solid tümörlerin çoğu benigndir.
   d. En sık karşılaşılan neonatal tümör tipleri nöroblastom ve santral sinir sistemi tümörleridir.
   e. Bazı malign tümörlerin invazyon ve metastaz potansiyeli çok kısıtlı iken, histolojik olarak benign kabul edilen bazı tümörler ise boyutları ve yerleşim yerleri yönünden kötü prognozlu seyredebilirler.

2. Neonatal santral sinir sistemi tümörleri ile ilgili doğru önermeyi seçiniz.
   a. En sık görülen neonatal santral sinir sistemi tümörleri pilositik astrositomlardır.
   b. Pineal bölgede yerleşen teratomlar sıklıkla puberte prekoks ile prezente olurlar.
   c. Çok Tabakalı Rozet Oluşturan Nöroektodermal Tümörler BOS aracılığıyla yayılan kötü prognozlu tümörlerdir.
   d. Desmoplastik infantil gangliogliomlar, infrasellar yerleşimli tümörlerdir ve en sık serebellar vermisi tutarlar.
   e. Koroid pleksus tümörlerinde kalsifikasyon izlenmemesi ayırıcı tanıda önemli bir ipucudur.

3. Neonatal baş boyun tümörlerine ait yanlış önermeyi bulunuz.
   a. İnfantil hemanjiomlar yaşamın ilk 1-2 yılı içinde hızlı büyüyen daha sonra ise rezorbe olup kaybolan tümörlerdir.
   b. Hemanjiomlar iyi düzeyde kontrastlanan vasküler tümörlerdir.
   c. Hemanjiomlar T2 ağırlıklı MR görüntülerinde BOS ile izointens izlenen kuvvetli T2 sinyaline sahiptirler.
   d. Lenfatik malformasyonlar multikistik görünümde vasküler tümörlerdir, kontrastlı incelemelerde kist duvarlarında kontrastlanma görülebilir.
   e. Baş-boyunda yerleşen teratomlar en sık servikal bölgede görülür.

4. Plevropulmoner blastomu radyolojik olarak aşağıdakilerin hangisinden ayırmak en güçtür?
   a. Bronşial atrezi
   b. Konjenital pulmoner hava yolu malformasyonu
   c. Bronkojenik kist
   d. Pulmoner sekestrasyon
   e. Konjenital lober amfizem

5. Aşağıdaki neonatal tümörlerin hangisi için kalsifikasyon beklenmeyen bir bulgudur ?
   a. Teratom
   b. Nöroblastom
   c. PNET
   d. Koroid pleksus tümörleri
   e. Mezoblastik nefroma

Cevaplar: 1d, 2c, 3c, 4b, 5e