

# Erken Çocuklukta Hidrosefali

## Hydrocephalus in Early Childhood

Hüseyin Canaz<sup>1</sup>, İbrahim Alataş<sup>1</sup>, Osman Ersegun Batçık<sup>2</sup>, Ali Osman Akdemir<sup>3</sup>, Serhat Baydın<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroşirürji Kliniği, <sup>2</sup>Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroşirürji Kliniği, <sup>3</sup>Taksim Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroşirürji Kliniği, <sup>4</sup>Bakırköy Ruh ve Sinir Hastanesi, Nöroşirürji Kliniği, İstanbul

### ABSTRACT

Hydrocephalus is a disorder in which an excessive amount of cerebrospinal fluid accumulates within the dilated cerebral ventricles and subarachnoid spaces. Approximately half of these cases are associated with myelomeningocele (spina bifida), however the proportion varies substantially across different populations. The signs and symptoms of hydrocephalus result from increased intracranial pressure and dilatation of the ventricles. Symptoms of hydrocephalus are non-specific and independent of the etiology. Most cases of hydrocephalus are progressive, meaning that neurological deterioration will occur if the hydrocephalus is not effectively and continuously treated. The most effective treatment is surgical drainage, using a shunt or third ventriculostomy. In this paper we aimed to review the childhood hydrocephalus.

**Key words:** early childhood; etiology; hydrocephalus; infant; prognosis; therapeutics

### ÖZET

Hidrosefali aşırı miktarda beyin omurilik sıvısının dilate serebral ventriküller ve subaraknoid boşlukta birikmesi ile seyreden bir bozukluktur. Bu olguların yaklaşık yarısının myelomeningosel (spina bifida) ile ilişkili olduğu fakat bu oranın popülasyonlar arasında değişiklik gösterdiği bildirilmektedir. Hidrosefalideki bulgu ve semptomlar kafa içi basınç artışı ve ventriküllerdeki genişlemeden kaynaklanmaktadır. Belirtiler non spesifik ve etiyolojiden bağımsızdır. Hidrosefali vakalarının çoğu etkin ve kalıcı bir şekilde tedavi edilmediği takdirde nörolojik kötüleşme ile seyreder. En etkin tedavi şant veya üçüncü ventrikülostomi yolu ile cerrahi drenajdır. Bu yazıda çocukluk çağı hidrosefalisini gözden geçirmeyi amaçladık.

**Anahtar kelimeler:** erken çocukluk; etiyoloji; hidrosefali; süt çocuğu; prognoz; tedavi

### Giriş

Hidrosefali aşırı miktarda beyin omurilik sıvısının (BOS) dilate serebral ventriküller ve subaraknoid boşlukta birikmesi ile seyreden bir bozukluktur<sup>1,2</sup>.

Çocuklarda, hidrosefali hemen her zaman artmış kafa içi basıncı (KİBAS) ile ilişkilidir. Çoğu olguda bu durum, BOS dolanımındaki bozukluğa bağlı olarak (obstrüktif veya non-komunike hidrosefali) fazla

miktardaki BOS'un serebral ventriküllerde birikmesinden kaynaklanır. Daha az sıklıkta emilimdeki yetersizlik (komunike hidrosefali) BOS birikimine neden olur.

Normal basınçlı hidrosefalide serebral ventriküller patolojik olarak genişlemiş fakat KİBAS normal sınırlardadır. Bu durum genellikle bozulmuş BOS emiliminden kaynaklanır. Hidrosefalinin bu tipi daha sıklıkla yetişkinlerde görüldüğünden burada tartışılmayacaktır.

Hidrosefalinin bu formları aynı kelimeyi içeren iki radyolojik bulgudan ayırt edilmelidir; 'Hidrosefali ex-vacuo' terimi beyin atrofisine veya yaralanmaya sekonder beyin dokusu kaybına bağlı ventriküllerdeki dilatasyonu anlatmaktadır. Hidrosefali ex-vacuo'ya KİBAS artışı eşlik etmez. Eksternal hidrosefali terimi ise subaraknoid boşlukta fazla miktarda BOS bulunmasını ifade etmektedir<sup>3</sup>.

### Epidemiyoloji

Amerika Birleşik Devletleri ve Avrupa'da konjenital hidrosefali prevalansı 0,5–0,8/1000 canlı ve ölü doğum olarak hesaplanmıştır<sup>4-6</sup>. Bu vakaların yaklaşık yarısının myelomeningosel (spina bifida) ile ilişkili olduğu, ancak bu oranın popülasyonlar arasında değişiklik gösterdiği bildirilmektedir.

### Fizyoloji

BOS başlıca koroid pleksus tarafından yapılmaktadır. Ventriküler sistem ve subaraknoid boşlukta dolanmakta ve buradan sistemik dolaşımca emilmektedir. BOS akımı ağırlıklı olarak kranyal bölgede gerçekleşmektedir.

### BOS Üretimi

Koroid pleksus BOS üretiminin %60-80'inden sorumludur. İleri derecede vaskularize bağ dokudan

Hüseyin Canaz, S.B. Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroşirürji Kliniği İstanbul, Türkiye, Tel. 0506 5307853 Email. drcanaz@gmail.com  
Geliş Tarihi: 11.09.2012 • Kabul Tarihi: 27.03.2013

oluşan bir çekirdeğin etrafındaki epitel ile döşeli villöz katlantılardan oluşan koroid pleksus bütün serebral ventriküllerde bulunmaktadır. Koroidal epitel hücreleri karbonik anhidraz bağımlı aktif transport yolu ile BOS üretmektedir. Bu nedenle üretim bir karbonik anhidraz inhibitörü olan asetazolamid ile bloke edilebilmektedir. Aktif sekresyona ek olarak bir miktar BOS da difüzyon yolu ile oluşmaktadır ve bu yolak asetazolamid ile bloke olamamaktadır.

BOS'un geri kalanı serebral doku tarafından üretilmektedir. Parankim dokusu BOS'u doğrudan ekstraselüler boşluğa salmakta ve sıvı ependim katmanını geçerek serebral ventriküllere veya spinal santral kanala akmaktadır ( santral sinir sisteminde lenfatik kanallar bulunmamaktadır).

KİBAS çok yüksek seviyelere ulaşmadıkça BOS üretim miktarı fizyolojik sınırlar içerisinde sabittir. Bu nedenle BOS hacmini sabit tutmak için günlük BOS emilimi, üretim ile aynı orandadır. Yetişkinlerde BOS üretim hızı yaklaşık 20 ml/saattir. Bu da günde üç ya da dört kez BOS'un tamamen yenilenmesini sağlar. Yeni doğanlarda ve küçük çocuklarda BOS üretim hızı beyinin büyüklüğüne göre değişmektedir. İnfantlarda ve çocuklarda BOS üretim hızının hesaplanması, eksternal ventriküler drenajdan saatlik BOS akımının hesaplanması yolu ile sağlanmaktadır. Çalışmalar BOS üretiminin 0,1 ml/saatten 26,5 ml/saate, yaş ve kilo

ile logaritmik olarak arttığını göstermektedir<sup>7</sup>. Üretim infantlarda hızla artmakta ve iki yaşa gelindiğinde 15 yaşındaki üretimin %64'üne ulaşmaktadır.

Toplam BOS hacmi infantlarda yaklaşık 50 ml iken yetişkinde 125–150 ml'dir. Erişkinlerde BOS'un yaklaşık %25'i ventriküler sistemde bulunmaktadır.

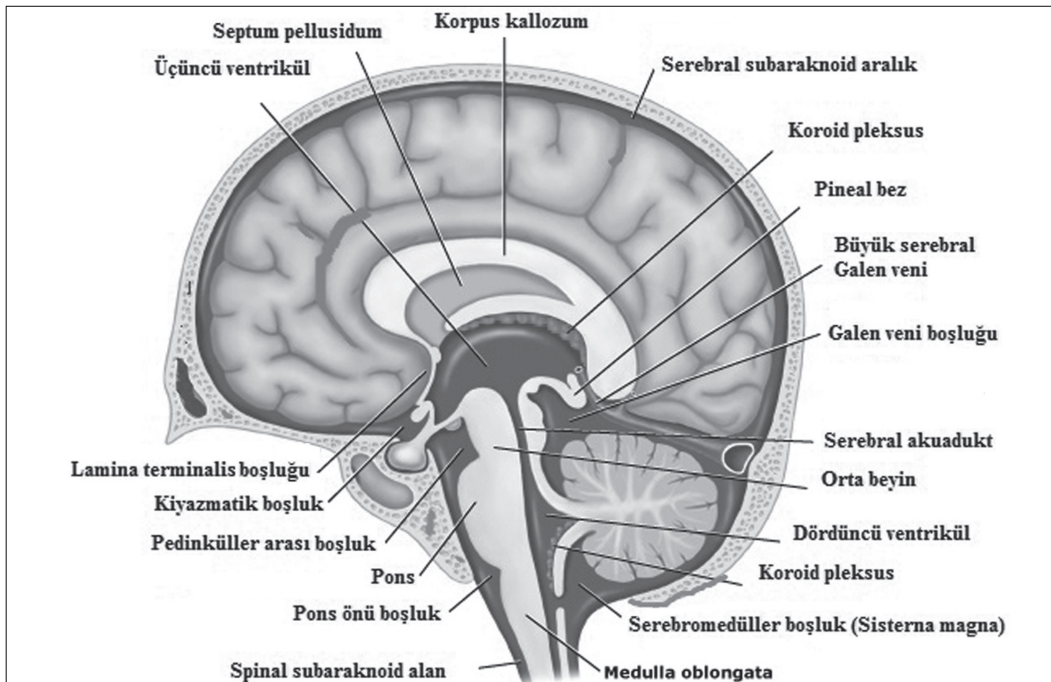
### **BOS Dolanımı**

Koroid pleksus ve serebral dokudan kaynaklanan BOS ventriküler sistemden subaraknoid boşluğa doğru akar. Ventriküler sistem orta hattaki üçüncü ventrikül ile interventriküler foramen (Foramen Monro) aracılığıyla birleşen bir çift lateral ventrikülden oluşur (Şekil 1). Bir membran (septum pellucidum) ile birbirinden ayrılan lateral ventriküller arasında direkt bir bağlantı yoktur. Üçüncü ventrikül orta hattaki dördüncü ventriküle bir kanal (akuaduktus sylvii) ile bağlanır.

BOS dördüncü ventrikülden subaraknoid boşluğa her iki yanda yer alan bir çift foramen Luschka ve orta hattaki foramen Magendie aracılığı ile geçer. Subaraknoid boşluktaki lokal genişlemeler olan sisternler beyin tabanında yer alır.

### **BOS Emilimi**

İnsanlarda BOS yapım hızı 350 µl/dakikadır. BOS total hacmi 140 cc olup bununun 30 cc'si ventriküller içinde, 110 cc'si ise subaraknoid mesafede bulunur.



**Şekil 1.** Beynin sagittal kesitinde normal ventriküller, sisternler ve subaraknoid boşluklar görülmüştür.

BOS primer olarak araknoid villilerden emilerek majör venöz sinüslere aktarılır. Böylece sistemik venöz dolaşıma katılır. Araknoid villi subaraknoid boşluktan sinüs lümenine uzanan bir grup hücreden oluşur. Bu hücreler, sinüs duvarının iç katmanı ile devam eden ve sıkı bağlantılar içeren endotel tabakası ile kaplıdır. Bu yapı BOS'un basınç gradienti yönünde pasif emilimini sağlayan tek taraflı bir valf görevi görür. Eğer BOS basıncı venöz basınçtan düşük ise araknoid villi kapanarak kanın ventriküler sisteme geçmesine izin vermez. BOS'un bir kısmı ventrikülleri döşeyen ependim tabakası, koroid pleksus ve spinal subaraknoid boşluk aracılığı ile perinöral boşluğa geçer. Az miktarda BOS cribriform plate yoluyla ve olfaktor sinirler üzerindeki araknoid villiler aracılığıyla nazal submukozaya ve oradan da servikal lenf bezlerine drene olur. Ancak bu yolla drene olan BOS miktarı çok azdır.

Primer intrakranial malign tümörlerin ender olarak servikal lenf bezlerine ve buradan da diğer organlara metastaz yapması serbest dolaşan tümör hücrelerinin aynı BOS drenaj yolunu kullanması ile izah edilir. Optik sinir etrafındaki subaraknoid mesafede bulunan BOS da yine optik sinir etrafında bulunan dura materin lenfatikleri aracılığıyla servikal lenf bezlerine drene olur. Superior sagittal sinüs üzerindeki araknoid granülasyonlar dışında kafa çiftlerinin etrafında da araknoid granülasyonlar vardır ve BOS drenajını sağlar. Ayrıca torasik ve lomber sinir kökleri boyunca da BOS drenajı olur.

Yeni doğanlarda araknoid villiler gelişmediği için BOS drenajı muhtemelen serebral kapillerler ve nazal yolla olmaktadır.

## Hidrocefali Patogenezi

Hidrocefali intrakranial BOS sentezi ve emilimi arasındaki bir dengesizlik sonucu oluşur; BOS dolanımındaki bir obstrüksiyon, emilim bozukluğu veya nadiren aşırı yapımı sonucu gerçekleşebilir. Nedenen bağımsız olarak artmış BOS miktarı ventrikül içi basıncı arttırarak ventriküler dilatasyona neden olur.

Obstrüksiyona emilim bozukluğunun eşlik ettiği hidrocefali vakalarının sayısında artış bildirilmektedir<sup>8</sup>. Bu, önceden saf obstrüktif zannedilen hidrocefali vakalarının üçüncü ventrikülostomiye cevabının değişkenlik göstermesini açıklamaktadır.

Hidrocefalinin en sık nedeni BOS akımındaki obstrüksiyondur. Obstrüksiyon foramen Monro, akuaduktus sylvii veya dördüncü ventrikül düzeyinde olabilir. Obstrüksiyonun proksimalinde ventriküler sistemde dilatasyon izlenir.

BOS'un emilim bozukluğuna bağlı (komunikan) hidrocefali daha az sıklıkta görülmektedir. Subaraknoid villilerde inflamasyon BOS emilim bozukluğunun en tipik nedenidir. Komunikan hidrocefalinin radyolojik bulgusu dördüncü ventrikülü de içeren tüm ventriküller sistemde genişlemedir.

BOS aşırı yapımı hidrocefalinin nadir bir nedenidir. Koroid pleksus papillomuna bağlı gelişebilir. Radyolojik olarak komunikan hidrocefaliye benzer şekilde, tüm ventriküler sistemde genişleme mevcuttur.

## Hidrocefalinin Patofizyolojisi

Hidrocefalinin patofizyolojisi altta yatan nedene, ne kadar sürede geliştiğine ve kompensatuvar mekanizmalara bağlıdır.

Bebeklikte, kranyal sütürler kapanmadan önce gelişen hidrocefali baş çevresinde belirgin artış ve akut hidrocefali ile karşılaştırıldığında beyin parankiminde daha az destrüksiyon ile seyreder. Kafatasının genişlemesi kafa içi basıncı bir miktar azaltmaktadır. Ek olarak kafa içi basınç kuvveti genişlemiş ventriküler sistemde daha geniş bir alana dağılmakta ve buna bağlı olarak beyin parankimi daha az basınca maruz kalmaktadır.

Eğer hidrocefali akut olarak veya kranyal sütürler kapandıktan sonra gerçekleşirse kafatası genişleyemeyeceği için kafa içi basıncında kayda değer bir artış ve beyin parankiminde ani bir hasar meydana gelecektir.

Progresif ventriküler genişleme genellikle düzensizdir. Frontal ve oksipital boynuzlar tipik olarak ilk ve en fazla genişleyen bölgelerdir. Progresif genişleme ventriküllerin ependimal döşemesinin hasarına ve BOS'un direkt olarak beyin dokusuna geçişine yol açar. Bu BOS basıncını bir miktar azaltsa da ak madde ve subependimal alanların progresif ödemine neden olur.

Hidrocefali ilerledikçe, peri ventriküler beyin dokusundaki ödem ve iskemiye ak maddedeki atrofi izler. Giruslar düzleşir, sulkuslar kranyum tarafından ezilir, hemisferler üzerindeki subaraknoid aralık oblitere olur ve serebral doku kalınlığı azalır. İlerlemiş vakalarda bile gri maddenin ak maddeye göre daha iyi korunduğu izlenir. Vasküler sistem komprese olur ve dural sinüslerdeki venöz basınç artar.

## Etiyoloji

Hidrocefali konjenital veya edinilmiş olabilir. Santral sinir sistemi malformasyonları, enfeksiyonlar, intraventriküler hemorajiler, genetik defektler, travma ve teratojenler konjenital hidrocefaliye neden olabilirler<sup>9</sup>.

Hidrosefalinin nadir bir nedeni de orta hatta lokalize konjenital santral sinir sistemi tümörleridir.

Myelomeningosel vakalarının çoğunda hidrosefali görülmektedir. Etiyolojide dördüncü ventrikül çıkışında obstrüksiyon, Chiari II malformasyonuna bağlı olarak posterior fossada BOS akımında bozukluk veya eşlik eden akuaduktal stenoz suçlanmaktadır. Bu tip hidrosefalinin hem obstrüktif hem de komunikan komponentleri olabilmektedir<sup>8</sup>.

Ensefalosel, beyin ve/veya meninkslerin kafatasındaki bir defektten herniye olduğu, sık görülen başka bir nöral tüp defektidir. Oksipital ensefaloseli olan vakaların yaklaşık yarısına hidrosefali eşlik etmektedir.

İzole hidrosefali sıklıkla akuaduktal stenozla bağlı gelişir. Bu, akuaduktun konjenital idiyopatik daralmasına bağlı veya intrauterin bir enfeksiyona bağlı gelişebilir.

Konjenital hidrosefalinin en sık görülen genetik formu X'e bağlı hidrosefalidir. Konjenital hidrosefali olgularının yaklaşık %5'inden sorumlu olan bu bozukluk akuadukt stenozu ile seyretmektedir. Etkilenen erkek çocukların %50'sinde görülen hipoplastik başparmak tanıya yardımcı olmaktadır<sup>10</sup>. L1 molekülünü kodlayan gendeki mutasyonlar bu bozukluktan sorumludur. L1, nöral gelişim için esansiyel olan bir nöral hücre adezyon molekülüdür<sup>11</sup>.

Santral sinir sistemi malformasyonları hidrosefalinin diğer sık rastlanan nedenleridir. Sıklıkla nöral tüp defektlerinin eşlik ettiği Chiari malformasyonunda beyin sapı ve serebellum servikal spinal kanala doğru yer değiştirmiştir. Bu, BOS'un posterior fossadaki akımını bozarak hidrosefaliye neden olur.

Dandy-Walker malformasyonunda dördüncü ventrikül ile ilişkili geniş bir posterior fossa kisti ve buna eşlik eden serebellar gelişim defekti mevcuttur. Serebellar vermisin tam veya parsiyel agenezisi bulunur. Foramen Luschka ve Magendie'lerin atrezisine bağlı olarak, Dandy – Walker malformasyonlu hastaların %70 – 90'ında hidrosefali gelişir<sup>12</sup>.

Galen veni malformasyonu hidrosefalinin nadir bir nedenidir. Dilate ve disloke olmuş galen veninin akuaduktta bası yapması sonucu obstrüksiyon gelişir. Bu hastalar yeni doğan döneminde dirençli kalp yetmezliği tablosu ile prezente olabilirler<sup>13</sup>.

Rubella, CMV, toksoplazma, sifiliz gibi intrauterin enfeksiyonlar hidrosefaliye neden olabilirler. Buradaki mekanizma ventriküler sistemin ependimal tabakasının ve subaraknoid boşluktaki meninkslerin

inflamasyonudur<sup>9</sup>. Bu, BOS'un emilim bozukluğuna ve/veya akuadukt veya bazal sisternler düzeyinde BOS akımının obstrüksiyonuna yol açabilir<sup>8</sup>.

Koroid pleksus papillomu veya karsinomları artmış BOS sekresyonu nedeniyle komunikan hidrosefaliye yol açabilirler.

## Klinik Belirti ve Bulgular

Hidrosefalideki belirti ve bulgular KİBAS artışı ve ventriküllerdeki genişlemeden kaynaklanmaktadır. Belirtiler non spesifik ve etiyolojiden bağımsızdır<sup>14</sup>. Baş ağrısı en baskın belirtidir. Meninksler ve kan damarlarının gerilmesinden kaynaklanır. Ağrının yoğunluğu, lokalizasyonu ve süresi değişkenlik gösterir. Baş ağrıları sabahları KİBAS artışına bağlı olarak mide bulantısı ve kusma ile birlikte daha sık görülebilir.

Hidrosefali ilerledikçe orta beyin ve beyin sapı disfonksiyonuna bağlı bilinç değişiklikleri görülebilir. Posterior fossada KİBAS artışı bulantı, kusma ve iştah azalmasına yol açabilir. Beyin sapı etkilenmesi sonucunda vital bulgularda bradikardi, sistemik hipertansiyon, respiratuvar bozukluklar gibi değişiklikler ortaya çıkabilir.

Hidrosefalinin baş üzerindeki etkileri kranyal sütürlerin halen açık olduğu infantlarda en belirgindir. Hidrosefali infantlarda önemli bir makrosefali nedenidir (Şekil 2). Başın aşırı büyümesi, baş çevresinin seri ölçümlerinin büyüme eğrilerinin üzerine çıkması ile tespit edilebilir. Bununla birlikte baş büyümesi anormal sınırlara ulaşmadan ventriküllerde anlamlı genişleme gerçekleşebilir. Ön fontanel daha dolgun ve gergin hissedilir. Baş çevresindeki artışa bağlı olarak sütürler daha ayrık hissedilir. Genç infantlarda frontal bölgede çıkıntı ve genişleme, skalp venlerinde genişleme ve belirginleşme izlenebilir.

Üçüncü veya altıncı sinirlerin bası altında kalması ekstra-oküler kaslarda pareziye neden olarak diplopi yapabilir. Basıncın mezensefalik tektuma yansması sonucu Parinaud Sendromu'nun bir parçası olarak yukarı bakış kısıtlılığı gelişebilir ve bu batan güneş manzarası olarak adlandırılır. Fundoskopik muayenede papil ödemi saptanabilir.

Çocukların vertebrası Chiari II malformasyonu ve diğer eşlik eden spinal disrafizmler açısından dikkatli değerlendirilmelidir. Ciltteki bir leke, çukur veya tүйlenme alanı altta yatan bir defektin veya kitle lezyonunun habercisi olabilir.

Motor korteksteki sinir liflerinin genişlemiş ventriküller etrafında gerilmesi ekstremitelerde spastisiteye yol açabilir.



**Şekil 2.** Hidrosefali, kranyal sütürlerin halen açık olduğu infantlarda önemli bir makrosefali nedenidir.

Erken puberte, büyüme geriliği, sıvı ve elektrolit bozuklukları genişlemiş ventriküllerin hipotalamusa bası yapması sonucu oluşabilir<sup>15</sup>.

Hidrosefaliden şüphelenilen infant ve çocuklar ilişkili diğer konjenital anomaliler yönünden de değerlendirilmelidir. Bilateral hipoplastik el başparmakları, X'e bağlı hidrosefalinin veya oküler anomaliler Walker – Warburg sendromunun habercisi olabilir.

## Tanı

Doğduğunda baş çevresi büyük olan veya seri ölçümler sırasında persentilinde artış saptanan infantlarda hidrosefaliden şüphelenmek gerekir<sup>16</sup>. Bazı olgular antenatal ultrasonografi ile tanı almaktadır. Çocuklarda aşırı baş ağrısı veya KİBAS artışını düşündürecek diğer bulguların varlığında hidrosefali akla getirilmelidir.

Hidrosefali tanısı nöral dokunun görüntülemesi ile teyit edilir. Yeni doğanda, ultrasonografi taşınabilir olması ve iyonize radyasyon içermemesi nedeniyle ilk değerlendirmelerde tercih edilen bir tetkiktir. Ultrason lateral ventriküllerin görüntülenmesinde başarılıdır. Fakat posterior fossa değerlendiremez ve yapının bilgi ve uzmanlığına bağlıdır. Ön fontanel kapandıktan sonra ultrasonografinin tanıda yeri kalmamaktadır. Daha büyük infantlarda ve çocuklarda hidrosefaliden şüphe edildiğinde bilgisayarlı tomografi (BT) veya manyetik

rezonans görüntüleme (MRG) kullanılmalıdır. Bu görüntüleme teknikleri eşlik eden santral sinir sistemi anomalileri ve tümörlerini taramada da yararlıdır.

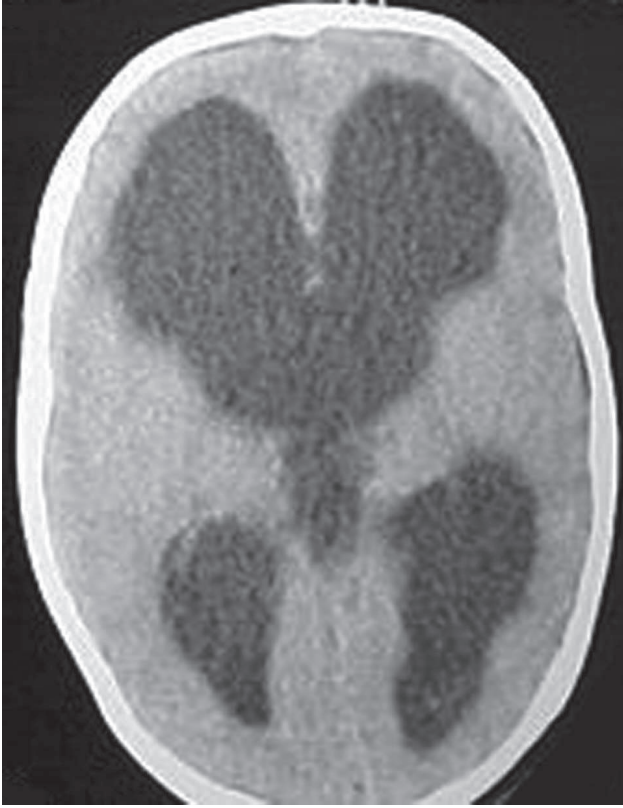
BT hızlı, güvenilir ve implante aygıt ve enstrümantasyonlardan etkilenmeyen bir tetkiktir (Şekil 3). Genellikle sedasyon gerektirmez. BT'nin dezavantajı hastanın radyasyona maruz kalmasıdır<sup>17</sup>.

Nedeni açıklanamayan hidrosefali olgularında genellikle MRG tercih edilir. MRG BOS akım dinamiklerini ve BOS dolanım yollarındaki patolojileri görüntülemeye daha üstündür. BOS akımını, anatomiye ve BOS'un dolaştığı sistemleri değerlendirmede kullanılacak birçok farklı sekansı bulunmaktadır<sup>18</sup>.

Beyin görüntülemesi komünikan ve non-komünikan hidrosefali ayırımını yapmakta yardımcıdır. Bu ayırım tedavi yaklaşımını değiştirmektedir.

Hidrosefaliyi ak madde atrofisine bağlı ventrikülo-megaliden (hidrosefali ex-vacuo) ayırmak bazen güç olabilir. Aşağıda hidrosefali lehine yorumlanabilecek bazı radyoloji bulguları verilmektedir:

- Üçüncü ventrikülde genişleme,
- Lateral ventriküllerin temporal boynuzlarında genişleme,
- Periventriküler dokularda interstisyel ödem ve
- Kortikal sulkuslarda silinme.



**Şekil 3.** Hidrosefalili bir olgunun bilgisayarlı beyin tomografisinde lateral ve üçüncü ventriküllerdeki dilatasyon izlenmektedir.

İntrauterin MRG pratikte artan sıklıkta, genellikle ultrasonografi ile tespit edilmiş ventriküler anomalilerin ileri değerlendirmesinde kullanılmaktadır. Herhangi bir gebelik haftasında ventrikül atriumunun 10 mm'yi aşması ventrikülomegali olarak değerlendirilmektedir<sup>19</sup>.

Eğer adeziv araknoidit yapan bir enfeksiyondan şüpheleniliyorsa lomber ponksiyon yapılmalı ve BOS incelenmelidir. Buna karşın intrakranial tümör veya beyin absesi gibi yer kaplayan lezyon lehine belirti veya bulgu varlığında lomber ponksiyon, serebral herniasyon riski nedeniyle kontrendikedir. Bu nedenle hidrosefalisi olan çocuk ve infantlarda lomber ponksiyon öncesi nöral dokunun görüntülenmesi yapılmalıdır.

### Hidrosefali Yönetimi

Hidrosefali olgularının çoğu etkin ve kalıcı bir şekilde tedavi edilmediği takdirde nörolojik kötüleşme ile seyreder. En etkin tedavi şant veya üçüncü ventrikülostomi yolu ile cerrahi drenajdır. Galen veni malformasyonuna bağlı hidrosefali vakalarında malformasyonun embolizasyonu, cerrahi drenaja göre daha uygun bir seçenektir<sup>20, 21</sup>.

Şant yerleştirilmesi hem obstrüktif hem de komünikan hidrosefali vakalarında etkili olabilmektedir. Buna karşın akuaduktal darlıkla seyreden obstrüktif hidrosefali olgularında, optimal tedavi yöntemi olan üçüncü ventrikülostomi, komünikan hidrosefalide tamamen etkisiz kalmaktadır<sup>22</sup>. Ayrıca, hidrosefalinin birçok tipinde hem obstrüksiyon hem de absorpsiyon bozukluğu birlikte olduğundan tedavi seçeneği her zaman net değildir<sup>8</sup>.

Nadiren, BOS emilimi için alternatif yollar geliştiğinden veya normal mekanizmalar tekrar işlemeye başladığından hidrosefali progrese olmadan kalır. Buna 'arrest hidrosefali' denmektedir. Böyle vakalarda şant yerleştirilmesine veya revizyonuna gerek yoktur.

Şant BOS aşırı birikimini engellemek için yerleştirilen mekanik bir sistemdir. BOS'un ventriküllerden sistematik dolaşıma veya peritoneuma akımına olanak sağlar. Şant bazı bölümlerden oluşur:

- Lateral ventriküle (genellikle sağ) yerleştirilen bir kateter,
- Kateterin bağlandığı tek taraflı bir valv sistemi (Ventrikül içindeki basınç belirli bir değerin üzerine çıktığı zaman açılır. Sıvı drene oldukça ventrikül basıncı düşer ve valv basınç tekrar yükselene kadar kapanır),
- Sağ atrium (ventriküloatrial şant) veya peritoneal kaviteye (ventriküloperitoneal şant) yerleştirilen distal kateter.

### Komplikasyonlar

Genel olarak, tedavi edilen hidrosefalilerde komplikasyonlar şant disfonksiyonuna bağlıdır. Eğer şant fonksiyon görmüyorsa ve altta yatan patoloji devam ediyorsa hidrosefali bulguları tekrar oluşacaktır. Böyle bir durumda yapılması gereken şant revizyonu ya da başka bir yöntemle BOS drenajının sağlanmasıdır.

Şant disfonksiyonu mekanik bir sorundan veya enfeksiyondan kaynaklanabilir. Yaklaşık olarak şant disfonksiyonlarının %40'ı yerleştirildiği ilk yıl içerisinde gerçekleşirken, %5'i takip eden yıl içerisinde gerçekleşir<sup>23-25</sup>.

Şant enfeksiyonu sık görülen bir komplikasyondur ve opere edilen hastaların %5 – 15'inde görülür<sup>23, 24, 26</sup>. Ventrikülite neden olarak morbidite ve mortaliteyi artırabilir<sup>23, 27</sup>. Şant enfeksiyonu gelişme riski yeni doğanlarda daha büyük infantlara ve çocuklara göre daha fazladır<sup>28</sup>.

Şant enfeksiyonlarının çoğu yerleştirildikten sonraki ilk altı ayda ortaya çıkar. Bu, ateşi olan fakat klinik ve radyolojik olarak şant disfonksiyonu belirtisi olmayan hastalarda şant pompası ponksiyonu yapma kararı vermede önemlidir. Persistan ateşi olan çocuklarda şant enfeksiyonu düşünülmelidir. Çoğu zaman tek başına yeterli olmasa da antibiyotik tedavisi başlanmalıdır. Çoğu vakada enfekte şantın çıkarılması ve hastanın geçici bir süre eksternal ventriküler drenaja alınması gerekmektedir.

Perioperatif antibiyotik profilaksisi enfeksiyon riskini azaltmaktadır. Toplam 2134 hastayı kapsayan 17 klinik çalışmanın meta-analizi göstermiştir ki, perioperatif antibiyotik profilaksisi ve antibiyotik emdirilmiş kateter kullanımı şant enfeksiyonu riskini yaklaşık %50 oranında azaltmaktadır<sup>29</sup>. Bunun yanında perioperatif dönemden sonra profilaktik antibiyotik kullanımının yararlı olup olmadığı halen tartışmalıdır.

Mekanik sorunlar şant disfonksiyonunun diğer bir önemli nedenidir. Şant enfeksiyonları gibi en sık şantın yerleştirildiği ilk bir yıl içinde gözlenirler ve yarısından fazlası ventrikül kateterindeki bir tıkanıklıktan kaynaklanır<sup>23</sup>. Mekanizmalardan bir tanesi BOS'un fazla drenajına bağlı ventriküllerin aşırı küçülmesidir. Bunun sonucunda katetere temas eden ependim ve koroid pleksus kateterdeki delikleri tıkayarak BOS akımını engellerler. Kateterin kendi üzerine katlanması ve parenkim içine migrasyonu diğer şant disfonksiyonu nedenleridir.

Aşırı drenaj, tıkanmaya ek olarak kafa içi basıncını normalin altına düşürerek de şant disfonksiyonuna ve postüral baş ağrısı, mide bulantısı gibi nörolojik belirtilere neden olabilir<sup>23</sup>.

Endoskopik üçüncü ventrikülostomi (EÜV), üçüncü ventrikül tabanının delinerek subaraknoid boşlukla ağızlaştırıldığı bir cerrahi tekniktir. Obstrüktif hidrosefali vakalarında kullanılan EÜV kommunikan hidrosefali tedavisinde yararlı değildir. Akuadukt darlığına bağlı hidrosefali olan ve EÜV ile tedavi edilmiş hastaların %20'sinde yine şant gereksinimi olduğu gözlenmiştir<sup>22</sup>.

Hidrosefalinin cerrahi olmayan tedavisi diüretikleri, fibrinolitikleri ve seri lomber ponksiyonları kapsar. Bunların cerrahi tedaviye göre etkinliği azdır ve ciddi komplikasyonları bulunmaktadır.

Diüretiklerden furosemid ve asetazolamid BOS yapımını azaltmaktadır. Yavaş gelişen hidrosefali olan ve cerrahiye alınamayan vakalarda kısa süreli kullanılabilirler.

Posthemorajik hidrosefali olan yeni doğanlarda fibrinolitik tedavinin ciddi komplikasyonları bulunmaktadır ve elde edilen sonuçlar tatmin edici değildir.

Önceleri, posthemorajik hidrosefali olan pretermelerde uygulanan, tekrarlayan lomber ponksiyonların etkin olmadığı görülmüştür. Yapılan farklı çalışmalar pretermelerde seri lomber ponksiyonların morbidite ve mortalite açısından şant yerleştirilmesinden farklı olmadığını göstermiştir<sup>30</sup>.

## Prognoz

Hidrosefali olgularında prognoz etiyojolojiye, eşlik eden anomalilere ve gelişen komplikasyonlara bağlıdır.

Tedavi edilmemiş hidrosefali olgularında sağ kalım oranları oldukça düşüktür. Hastaların yaklaşık %50'si ilk üç yıl içerisinde, %80'i yetişkin yaşa gelmeden kaybedilir<sup>23</sup>. Tedavi, tümöre bağlı olmayan hidrosefali olgularında sağ kalımı %89 – 95 oranlarına çıkarmaktadır<sup>28,31</sup>.

Şant takılmış çocuklarda nöbet sıkça gelişebilmektedir<sup>31-33</sup>. Fransa'da ventriküloperitoneal şant ile tedavi edilen 802 çocuğu kapsayan bir çalışmada sekiz yıllık takip sonucunda %32 oranında epilepsi geliştiği rapor edilmiştir<sup>33</sup>. Nöbetler birçok hastada hidrosefali tanısı konduğu sırada mevcut olmakla beraber şant yerleştirilmesi ve gelişen komplikasyonlar epilepsi eğilimini artırır.

Epilepsi insidansı hidrosefalinin etiyojisine göre farklılık göstermektedir. Enfeksiyon, intraventriküler kanama ve spina bifidaya bağlı hidrosefali vakalarında nöbet gelişme riski sırasıyla %50, 30 ve 7'dir<sup>33</sup>. Nöbetler kognitif gelişimi de olumsuz etkilemektedir<sup>33</sup>.

Hidrosefali olgularının prognoz ve ilerki yaşamdaki fonksiyonel kapasiteleri prematürite, santral sinir sistemi malformasyonları, diğer konjenital anomaliler, epilepsi, duyu ve motor defisitlere bağlıdır<sup>22</sup>. Hidrosefali olan çocukların prognozu değerlendirilirken fiziksel, duygusal, bilişsel gelişimleri, sosyal iletişimleri ve bunların sağlıklarına yansımaları da göz ardı edilmemelidir<sup>34,35</sup>.

## Kaynaklar

1. Fishman MA. Hydrocephalus. In: Eliasson SG, Prensky AL, Hardin WB, editors. Neurological pathophysiology. New York: Oxford; 1978.

2. Carey CM, Tullous MW, Walker ML. Hydrocephalus: Etiology, Pathologic Effects, Diagnosis, and Natural History. In: Cheek WR, editor. *Pediatric Neurosurgery*, 3 ed, Philadelphia: WB Saunders Company;1994.
3. Hellbusch LC. Benign extracerebral fluid collections in infancy: clinical presentation and long-term follow-up. *J Neurosurg* 2007; 107:119-25.
4. Fernell E, Hagberg G, Hagberg B. Infantile hydrocephalus epidemiology: an indicator of enhanced survival. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 1994; 70: F123-8.
5. Jeng S, Gupta N, Wrench M, et al. Prevalence of congenital hydrocephalus in California, 1991-2000. *Pediatr Neurol* 2011; 45: 67-71.
6. Garne E, Loane M, Addor MC, et al. Congenital hydrocephalus--prevalence, prenatal diagnosis and outcome of pregnancy in four European regions. *Eur J Paediatr Neurol* 2010; 14: 150-5.
7. Yasuda T, Tomita T, McLone DG, Donovan M. Measurement of cerebrospinal fluid output through external ventricular drainage in one hundred infants and children: correlation with cerebrospinal fluid production. *Pediatr Neurosurg* 2002; 36: 22-8.
8. Beni-Adani L, Biani N, Ben-Sirah L, Constantini S. The occurrence of obstructive vs absorptive hydrocephalus in newborns and infants: relevance to treatment choices. *Childs Nerv Syst* 2006; 22: 1543-63.
9. Schrandner-Stumpel C, Fryns JP. Congenital hydrocephalus: nosology and guidelines for clinical approach and genetic counselling. *Eur J Pediatr* 1998; 157: 355-62.
10. Graf WD, Born DE, Sarnat HB. The pachygyria-polymicrogyria spectrum of cortical dysplasia in X-linked hydrocephalus. *Eur J Pediatr Surg* 1998; 8 Suppl 1: 10-4.
11. Fransen E, Van Camp G, Vits L, Willems PJ. L1-associated diseases: clinical geneticists divide, molecular geneticists unite. *Hum Mol Genet* 1997; 6: 1625-32.
12. Sasaki-Adams D, Elbabaa SK, Jewells V, et al. The Dandy-Walker variant: a case series of 24 pediatric patients and evaluation of associated anomalies, incidence of hydrocephalus, and developmental outcomes. *J Neurosurg Pediatr* 2008; 2: 194-9.
13. Frawley GP, Dargaville PA, Mitchell PJ, et al. Clinical course and medical management of neonates with severe cardiac failure related to vein of Galen malformation. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2002; 87: F144-9.
14. Kirkpatrick M, Engleman H, Minns RA. Symptoms and signs of progressive hydrocephalus. *Arch Dis Child* 1989; 64: 124-8.
15. Löppönen T, Saukkonen AL, Serlo W, et al. Accelerated pubertal development in patients with shunted hydrocephalus. *Arch Dis Child* 1996; 74: 490-6.
16. Rekaté HL. Treatment of Hydrocephalus. In: Cheek WR, editor. *Pediatric Neurosurgery*, 3 ed, Philadelphia: WB Saunders Company;1994.
17. Brunetti MA, Mahesh M, Nabaweesi R, et al. Diagnostic radiation exposure in pediatric trauma patients. *J Trauma* 2011; 70: E24-8.
18. Dinçer A, Özek MM. Radiologic evaluation of pediatric hydrocephalus. *Childs Nerv Syst* 2011; 27: 1543-62.
19. Cavalheiro S, Moron AF, Almodin CG, et al. Fetal hydrocephalus. *Childs Nerv Syst* 2011; 27: 1575-83.
20. Jea A, Bradshaw TJ, Whitehead WE, et al. The high risks of ventriculoperitoneal shunt procedures for hydrocephalus associated with vein of Galen malformations in childhood: case report and literature review. *Pediatr Neurosurg* 2010; 46: 141-5.
21. Schneider SJ, Wisoff JS, Epstein FJ. Complications of ventriculoperitoneal shunt procedures or hydrocephalus associated with vein of Galen malformations in childhood. *Neurosurgery* 1992; 30: 706-8.
22. Cinalli G, Spennato P, Nastro A, et al. Hydrocephalus in aqueductal stenosis. *Childs Nerv Syst* 2011; 27: 1621-42.
23. Chumas P, Tyagi A, Livingston J. Hydrocephalus--what's new? *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2001; 85: F149-54.
24. Drake JM, Kestle JR, Milner R, et al. Randomized trial of cerebrospinal fluid shunt valve design in pediatric hydrocephalus. *Neurosurgery* 1998; 43: 294-303.
25. Stein SC, Guo W. Have we made progress in preventing shunt failure? A critical analysis. *J Neurosurg Pediatr* 2008; 1: 40-7.
26. Langley JM, LeBlanc JC, Drake J, Milner R. Efficacy of antimicrobial prophylaxis in placement of cerebrospinal fluid shunts: meta-analysis. *Clin Infect Dis* 1993; 17: 98-103.
27. Forward KR, Fewer HD, Stiver HG. Cerebrospinal fluid shunt infections. A review of 35 infections in 32 patients. *J Neurosurg* 1983; 59: 389-94.
28. Casey AT, Kimmings EJ, Kleinlugtebeld AD, et al. The long-term outlook for hydrocephalus in childhood. A ten-year cohort study of 155 patients. *Pediatr Neurosurg* 1997; 27: 63-70.
29. Ratilal B, Costa J, Sampaio C. Antibiotic prophylaxis for surgical introduction of intracranial ventricular shunts. *Cochrane Database Syst Rev* 2006; CD005365.
30. Whitelaw A. Repeated lumbar or ventricular punctures in newborns with intraventricular hemorrhage. *Cochrane Database Syst Rev* 2001; CD000216.
31. Hoppe-Hirsch E, Laroussinie F, Brunet L, et al. Late outcome of the surgical treatment of hydrocephalus. *Childs Nerv Syst* 1998; 14: 97-9.
32. Klepper J, Büsse M, Strassburg HM, Sörensen N. Epilepsy in shunt-treated hydrocephalus. *Dev Med Child Neurol* 1998; 40: 731-6.
33. Bourgeois M, Sainte-Rose C, Cinalli G, et al. Epilepsy in children with shunted hydrocephalus. *J Neurosurg* 1999; 90: 274-81.
34. Kulkarni AV, Donnelly R, Shams I. Comparison of Hydrocephalus Outcome Questionnaire scores to neuropsychological test performance in school-aged children. *J Neurosurg Pediatr* 2011; 8: 396-401.
35. Kulkarni AV, Drake JM, Rabin D, et al. Measuring the health status of children with hydrocephalus by using a new outcome measure. *J Neurosurg* 2004; 101: 141-6.