

Benign İnfantil Hidrosefali: Hangi Çocukta, Ne Zaman Düşünelim, Ne Yapalım?

Benign Infantile Hydrocephalus: In Which Child, When Should We Think, What Should We Do?

Cem Cahit Barışık¹ , Fırat Erdoğan² , Mustafa Çiftçi³ 

¹İstanbul Medipol Üniversitesi, Radyoloji Ana Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²İstanbul Medeniyet Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

³İstanbul Medipol Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

ORCID ID: C.C.B. 0000-0003-3540-6492; F.E. 0000-0002-6299-7067; M.Ç. 0000-0001-9351-7102

Atf/Citation: Barisik CC, Erdogan F, Ciftci M. Benign infantil hidrosefali: Hangi çocukta, ne zaman düşünelim, ne yapalım? Çocuk Dergisi - Journal of Child 2022;22(1):71-74. <https://doi.org/10.26650/jchild.2022.865994>

ÖZ

Makrosefalinin en sık sebeplerinden biri olan benign infantil hidrosefali, beyin omurilik sıvısının emiliminden sorumlu araknoid villusun olgunlaşmamasından kaynaklandığı düşünülen kendini sınırlayan bir klinik durumdur. Baş çevresinin normalin üzerinde olması ve geniş ön fontanel bulguları olan vakaların zamanla araknoid villusların olgunlaşması ile beyin omurilik sıvısının emilimi normale döner ve 18-24 ay civarında bulgular gerilemeye başlar. Hastalık nörolojik açıdan herhangi bir sekel bırakmadan kendiliğinden düzelir. Bu nedenle, baş çevresinde artış olması çocuğu takip eden hekim ve ebeveynlerde anksiyeteye neden olsa da, sadece mental motor gelişiminin geri kaldığı veya 2 yaşına kadar subaraknoid boşluktaki genişlemenin düzelmediği çocuklarda ileri tetkik yapılmalıdır. Bu olguyu sunmaktaki amacımız; makrosefali saptanan çocuklarda “benign infantil hidrosefali” düşünülüyorsa ve nörolojik muayene normal, nörogelişimsel geriliği yok ise, çocuğu yakın takibin yeterli olacağını, ileri incelemelerin yapılmasının gerekli olmadığını vurgulamaktır.

Olgumuz; doğumda ve ilk üç ayda baş çevresi normal sınırlarda seyreden, daha sonraki izlemlerinde hızla artarak >97 persentil'e çıkan bir hastadır. Yapılan tetkikleri sonucu benign infantil hidrosefali olarak değerlendirilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Makrosefali, selim, infant

GİRİŞ

Benign infantil hidrosefali, benign eksternal hidrosefali veya benign infantil subaraknoid genişleme olarak da bilinir ve makrosefalinin en sık sebeplerinden biridir. Kendini sınırlayan

ABSTRACT

Benign infantile hydrocephalus, one of the most common causes of macrocephaly, is a self-limiting clinical condition thought to be caused by the immaturity of the arachnoid villi responsible for the absorption of cerebrospinal fluid. In cases with the findings of an increase in head circumference and large anterior fontanel, the absorption of cerebrospinal fluid returns to normal with the maturation of the arachnoid villi over time and the findings begin to regress at around 18 to 24 months of age. The disease resolves spontaneously without leaving any neurological sequelae. Therefore, although the increase in head circumference causes anxiety in the physicians and parents, further examinations should be performed only in children whose mental motor development is delayed or whose enlargement in the subarachnoid space does not improve by the age of 2 years. Our aim in presenting this case report is to emphasize that if “benign infantile hydrocephalus” is considered in children with macrocephaly and if the neurological examination is normal and there is no neurodevelopmental retardation, close follow-up of the child will be sufficient and further investigations are not necessary. Our case was a patient whose head circumference was within normal limits at birth and in the first three months, and increased rapidly during follow-up to >97 percentile. As a result of the examinations, it was evaluated as benign infantile hydrocephalus.

Keywords: Macrocephaly, benign, infant

bir klinik antitedir (1). Etkilenen çocukların yaklaşık üçte ikisi erkektir (2). Bazı vakalarda pozitif aile öyküsü olabilir (3). En muhtemel nedeni, beyin omurilik sıvısının emiliminden sorumlu araknoid villusun olgunlaşmamış olmasıdır (4). İlerleyen dönemde araknoid villusların olgunlaşması ile BOS emilim

Sorumlu Yazar/Corresponding Author: Fırat Erdoğan E-mail: firaterdogan34@gmail.com

Başvuru/Submitted: 27.01.2021 • **Revizyon Talebi/Revision Requested:** 13.07.2021 • **Son Revizyon/Last Revision Received:** 18.02.2022 • **Kabul/Accepted:** 24.02.2022 • **Online Yayın/Published Online:** 20.04.2022



This work is licensed under Creative Commons Attribution-NonCommercial 4.0 International License

problemi düzelir. Fizik muayenede, baş çevresinde büyüme ve ön fontanel genişliği dışında bulgu olmaz, kafa içi basınç artışına ait bulgu da gözlenmez (5). Genellikle 3.-4. aylarda fark edilen baş çevresindeki büyüklük 18-24. aydan sonra gerilemeye başlar (6). Sıklıkla frontal bölge etkilendiği için frontal bombeleşme de gözlenebilir.

Kendini sınırlayıcı bir tablo olan benign infantil hidrosefalinin uzun dönem takiplerinde nörolojik açıdan bir risk oluşturmadığı gösterilmiştir. Nörogelişimsel problemi olan ve 2 yaşına kadar subaraknoid boşluktaki genişlemenin düzelmediği çocuklarda ileri tetkik gerekebilir (7). benign infantil hidrosefali ile ilişkili önemli bir durum subdural hematoma riskinde artış olmasıdır. Bunun subaraknoid aralıktaki genişleme sonucu köprü venlerindeki gerilmeye bağlı olası yırtılmalar sonucu geliştiği düşünülmektedir (8,9).

Hastaların küçük bir kısmında görülen komünikan hidrosefali tedavi gerektirebilir.

Bahsedilen komplikasyonlar önemli olmakla birlikte çok nadir görülmektedir.

Paylaştığımız olgu üçüncü aydan itibaren baş çevresinde anormal artış tespit edilmesi nedeniyle takip ve tetkik edilmiştir. Benign infantil hidrosefali; selim seyirli bir durum olmasına rağmen ayırıcı tanısına girdiği hastalıkların ciddi mortalite ve morbidite nedeni olması dolayısıyla ciddi endişe kaynağı olmaktadır. Bu durum, yoğunluk, iş ve okul günü kayıplarına ve gereksiz tetkiklere neden olmaktadır.

Bu selim seyirli antitenin daha erken düşünülmesi problemin tüm bileşenleri için rahatlatıcı olacaktır.

OLGU

19 aylık kız çocuk, rutin izlemleri sırasında baş çevresi persentillerinde tedrici artış fark edilmesi üzerine tetkik edildi.

Öyküsünde, 38. gestasyon haftasında normal spontan vajinal yol ile komplikasyonsuz doğduğu belirtilmiş. Doğumdaki antropometrik ölçümleri normal sınırlardaymış (Vücut ağırlığı 3450 gram, boy 50 cm, baş çevresi: 35 cm).

Rutin çocuk sağlığı muayeneleri ve izlemleri düzenli olarak yapılan hastamız doğumdan itibaren anne sütü daha sonra ayına uygun ek gıdaları almış. Aşılıları sağlık bakanlığının takvimine uygun olarak yapılmış, özgeçmiş ve soy geçmişinde özellik saptanmamıştır.

Boy ve vücut ağırlığı izlemleri normal sınırlarda seyrederken nörolojik gelişim basamakları ayı ile uyumlu olarak tespit edildi.

İkinci ayda baş kontrolü, beşinci ayda desteksiz oturma, 13. ayda desteksiz yürüme sağlanmıştı.

Fizik bakısında baş çevresinde büyüklük ve asimetric görünüm dışında özellik yoktu. Baş çevresi, doğumda ve ilk 3 ay 50 p. ile uyumlu iken, takip eden aylarda ilerleyici bir artışla 12. ayda 50 cm (>97 p), 15. ayda 51,2 cm, 18. ayda yapılan kontrolde 52,4 cm (>97 p) olarak ölçüldü.

18. ay itibarıyla nöromotor gelişimi ayıyla uyumlu idi. Önceki aylara göre daha düzgün yürüyebiliyor, küpleri üst üste koyabiliyor, belli yiyecekleri kendi yiyebiliyordu. 40-50 kelimeyi söyleyebiliyor. Basit olmakla birlikte birkaç adet iki kelimeli cümle kurabiliyordu.

Makrosefaliyi açıklayabilecek metabolik hastalıkları ortaya koyabilmek amacıyla istenen idrar, kan organik asit profili normal sınırlarda geldi.

Transfontanel kranial ultrasonografik incelemede; fontanel açıklığı optimal ultrasonografi tetkiki sağlayacak kadardı ve patolojik bulgu saptanmadı.

Frontal bossing nedeniyle kafada oluşan asimetrisinin, suturaların erken kapanmasına bağlı olabileceği düşünülerek yapılan beyin cerrahisi danışımı sonucu istenen üç boyutlu kranial bilgisayarlı tomografi tetkiki sonucunda bilateral frontal bölgede subaraknoid mesafede relatif artış (infantil benign subaraknoid boşluk genişlemesi) saptandı (Resim 1).

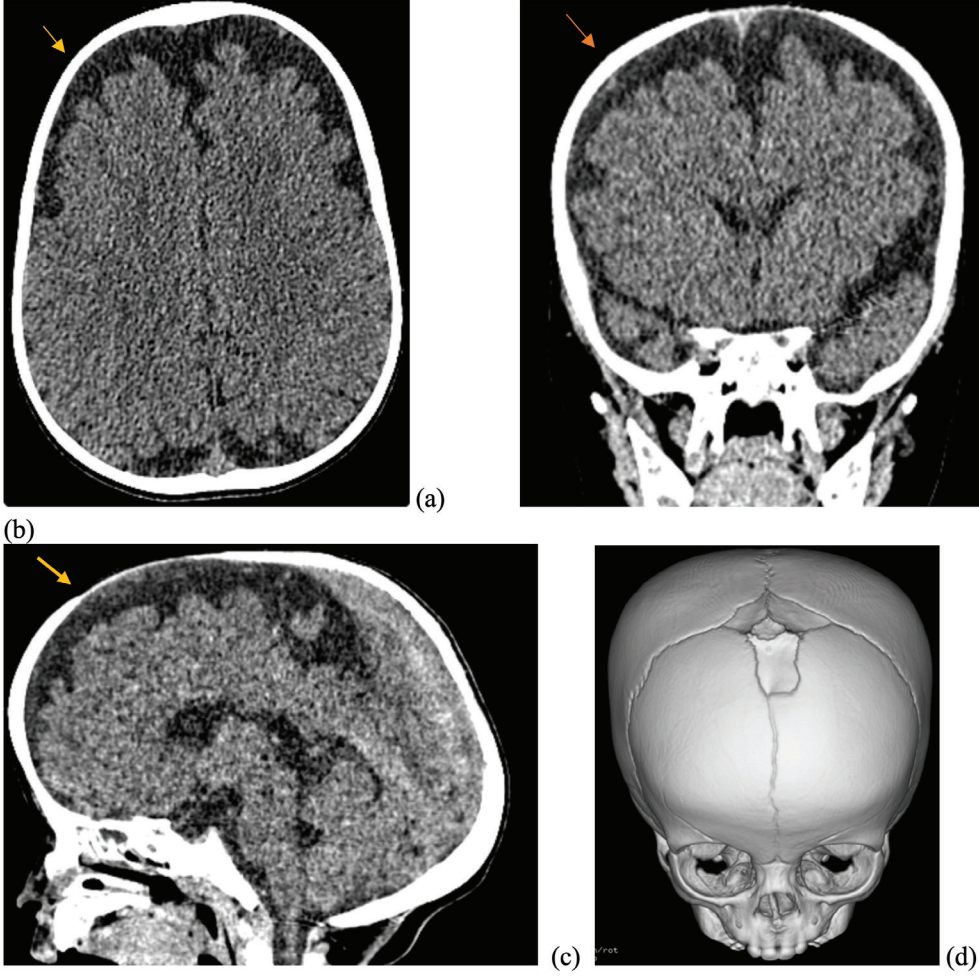
benign infantil hidrosefali olduğu değerlendirilen hastanın nörolojik gelişiminin normal olması nedeniyle başka tetkik istenmedi. Rutin muayenelerinde baş çevresi değerlendirilmesi planlanarak takibe alındı.

TARTIŞMA

Benign infantil hidrosefali'nin asıl önemi, gelişimin en hızlı olduğu dönemde nöromotor gelişimin objektif belirleyicilerinden olan baş çevresinde, ilerleyici artışa neden olmasıdır. Bu durumda gerek sağlık profesyonellerinde gerekse ailede "baş çevresindeki artışla orantılı" olarak artan bir anksiyeteye neden olmaktadır (8). Sunduğumuz olgu da hastanemize bu şekilde başvurmuş, tetkik edilmiştir.

Hidrosefali tespit edilen vakalarda, makrosefalinin diğer nedenlerinin dışlanması için transfontanel ultrasonografi, manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ya da bilgisayarlı tomografi gibi görüntüleme yöntemlerine gerek duyulur. Ultrasonografi ilk tercih olmakla birlikte, genişlemiş subaraknoid mesafeyi başarılı bir şekilde ölçmeye olanak veren MRG tanıda en faydalı görüntüleme tekniğidir. Radyolojik olarak ventriküller genellikle normal genişlikte bulunur, bazen hafif belirginleşme (komünikan hidrosefali) saptanabilir. Subaraknoid boşluk beynin anteriorunda simetrik olarak genişlemiştir, posteriorunda genellikle normaldir. Olgumuzda da (resimde de görüldüğü şekilde) subaraknoid mesafe belirgin şekilde geniş izlendi. Anterior interhemisferik ve anterior kraniokortikal mesafe artmıştır (2,3).

Genişlemenin, üzerinde uzlaşmış bir kestirim değeri olmamakla birlikte interhemisferik genişliğin (IHW) yenidoğanda 5 mm, 1 yaşında 8,5 mm üzerinde olması anlamlıdır (6,7). Beyin parankimi genellikle normaldir. Komşu girusta düzleşme olmayışı, BOS alanının giral konturu izlemesi, periventriküler parankimde bası bulgularının olmayışı, kan ürünlerinin izlenmeyişi diğer makrosefali nedenlerinden ayırım yapmayı sağlar (4). Kılavuzlarda belirtilen algoritmalara uygun



Resim 1: (a) aksiyel, (b) koronal, (c) sagittal kontrastsız BT kesitleri; Genişlemiş interhemisferik kranioortikal ve anterior subaraknoid mesafe, (d) 3 boyutlu BT hafif genişlemiş ön fontanel görünümü.

Ok işareti subaraknoid mesafedeki artışı göstermektedir.

şekilde yaptığımız tetkikler ile olası diğer tanıları dışladıktan sonra hastamızın sağlıklı çocuk izlemlerinde patolojik bulgu saptamadık.

Ayırıcı tanıda benign infantil hidrosefalinin erken dönemde akla gelmemesinin doğal sonucu gereksiz ve çocuğa zarar vermesi muhtemel tetkikler, maddi yük, ebeveyn açısından iş gücü kaybıdır.

SONUÇ

Bu olguyu sunmaktaki amacımız; makrosefali tespit edilen çocuklarda; nörolojik muayene normal, gelişim basamakları yaş ile uyumlu ise, selim seyirli ve kendini sınırlayıcı bir tablo olan "benign infantil hidrosefali" nin düşünülmesi ve yukarıda bahsettiğimiz problemlere neden olmadan yakın takibin yeterli olabileceğini vurgulamaktır.

Hasta yakınlarından aydınlatılmış onam formu alınmıştır.

Dördüncü ventrikül orta hatta ve normal genişliktedir.

Serebellopontin açılar normal görünümündedir. İntra-ekstraaksiyal koleksiyon, kitlesel lezyon ya da kanama bulgusu tespit edilmemiştir. Ventriküler sistem, konveksite sulkusları ve bazal sisternalar hastanın yaşı ile uyumludur. Bilateral frontal bölgede subaraknoid mesafe relatif artmıştır (infantil benign subaraknoid boşluk genişlemesi). Orta hat yapıları normal lokalizasyondadır. Nöral parenkime ait patolojik dansite saptanmadı.

Hakem Değerlendirmesi: Dış bağımsız.

Yazar Katkıları: Çalışma Konsepti/Tasarım- C.C.B., F.E.; Veri Toplama- C.C.B., M.Ç.; Veri Analizi/Yorumlama- M.Ç. Yazı Taslağı- F.E.; İçeriğin Eleştirel İncelemesi- C.C.B., M.Ç.; Son Onay ve Sorumluluk- C.C.B., F.E., M.Ç.

Çıkar Çatışması: Yazarlar çıkar çatışması beyan etmemişlerdir.

Finansal Destek: Yazarlar finansal destek beyan etmemişlerdir.

Peer Review: Externally peer-reviewed.

Author Contributions: Conception/Design of Study- C.C.B., F.E.; Data Acquisition- C.C.B., M.Ç.; Data Analysis/Interpretation- M.Ç.; Drafting Manuscript- F.E.; Critical Revision of Manuscript- C.C.B., M.Ç.; Final Approval and Accountability- C.C.B., F.E., M.Ç.

Conflict of Interest: Authors declared no conflict of interest.

Financial Disclosure: Authors declared no financial support.

KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Sverre MZ, Arild E, Eirik H, Knut W. Benign external hydrocephalus: A review, with emphasis on management. *Neurosurgery* 2011;34:417-32.
2. Hellbusch LC. Benign extracerebral fluid collections in infancy: Clinical presentation and long-term follow-up. *J Neurosurg* 2007;107:119-25.
3. Laubscher B, Deonna T, Uske A, van Melle G. Primitive megalencephaly in children: Natural history, medium term prognosis with special reference to external hydrocephalus. *Eur J Pediatr* 1990;149:502-7.
4. Nickel RE, Gallenstein JS. Developmental prognosis for infants with benign enlargement of the subarachnoid spaces. *Dev Med Child Neurol* 1987;29:181-6.
5. Kumar R. External hydrocephalus in small children. *Childs Nerv Syst* 2006;22:1237-41.
6. Linu Cherian Kuruvilla Benign enlargement of sub-arachnoid spaces in infancy. *J Pediatr Neurosci* 2014;9(2):129-31.
7. Suara RO, Trouth AJ, Collins M. Benign subarachnoid space enlargement of infancy. *J Natl Med Assoc* 2001;93:70-3.
8. Azais A, Echenne B. Idiopathic subarachnoid space enlargement (benign external hydrocephalus) in infants. *Ann Pediatr* 1992;39:550-8.
9. Ravid S, Maytal J. External hydrocephalus: a probable cause for subdural hematoma in infancy. *Pediatr Neurol* 2003;28:139-41.