

Poliklinika Harni*, Klinika za ženske bolesti i porode KBC-a Zagreb, Zavod za perinatalnu medicinu**

ULTRAZVUČNI NALAZ »ZNAKA TULIPANA« KOD FETUSA S NEUROGENOM INKONTINENCIJOM U OKVIRU ARNOLD-CHIARY II MALFORMACIJE

ULTRASOUND FINDING OF THE »TULIP SIGN« IN A FETUS WITH ARNOLD-CHIARY II MALFORMATION AND ASSOCIATED NEUROGENIC INCONTINENCE

Vesna Harni*, Gordan Zlopaša**

Prikaz slučaja

Glavne riječi: 'znak tulipana', hipospadija, Arnold-Chiary II malformacija, neurogena inkontinencija.

SAŽETAK. Ultrazvučni nalaz 'znaka tulipana' u dosadašnjoj je literaturi opisan kao »specifični i karakteristični znak za hipospadiju«. U osobitim okolnostima, kada se kod fetusa dijagnosticira spina bifida ili složena malformacija koja uključuje spinu bifidu, a fetus je pritom u stavu zatkom, nalaz 'znaka tulipana' može ukazivati i na neurogenu inkontinenciju, kao u našem prikazu. Autori pretpostavljaju da je u ovom slučaju ventralna fleksija penisa nastala uslijed međudjelovanja neurogeno uvjetovane atonije penisa i gravitacijske sile.

Case report

Key words: 'tulip sign', hypospadias, Arnold-Chiary II malformation, neurogenic incontinence.

SUMMARY. Ultrasound finding of the 'tulip sign' has been described as »unique sonographic picture of hypospadias«. In some special conditions, if a fetus with spina bifida or a complex malformation which includes spina bifida, sits in breech presentation, this finding could indicate a neurogenic incontinence, like in our case. The authors assumed that in this case, the ventral flexion of the penis was the result of the neurogenically induced atonia of the penis and the gravitational force.

Uvod

Tulip sign – ultrazvučni *znak tulipana* prvi puta opisuje Meizner na 10. Svjetskom kongresu ultrazvuka u ginekologiji i opstetriciji, održanom u Zagrebu, od 4.–7. listopada 2000. godine.¹ Dvije godine kasnije Meizner i sur. objavljuju prikaz sedam teških slučajeva hipospadije dijagnosticiranih u razdoblju između 1995. do 2001. godine, opisujući *tulip sign* kao specifični biljeg teške hipospadije u prenatalnom razdoblju.^{2,3}

Hipospadija, učestalost koje je 0,2–4,1 na 1.000 živorođene djece, odnosno 1/125 živorođene muške djece, označuje anomalnu poziciju ušća uretre, pri čemu se ovisno o položaju ušća razlikuju anteriorna (50%), medijana (30%) i posteriorna (20%) hipospadija.^{4,5} Hipospadija se obično javlja kao izolirani defekt, ali može biti dio prepoznatih sindroma ili drugih genitalnih anomalija. Aktualna istraživanja pokazuju da su u nastanku hipospadije značajni sljedeći čimbenici: obiteljsko naslijeđe, niska porodna težina, metode potpomognute reprodukcije, uznapredovala majčina dob, subfertilnost oca, kemijska endokrinološka dizrupcija tijekom embriogeneze.⁵ Rizik ponavljanja se procjenjuje na 4–12%.⁴

Ultrazvučni korelat obuhvaća nalaz balonasto zaobljenog, kratkog penilnog tijela u ventralnoj fleksiji koje čini cvijet tulipana, a nalazi se između skrotalnih nabora koji čine listove tulipana (slika 1, 2 i 3).

U sljedećem prikazu opisujemo 'znak tulipana' kod fetusa u stavu zatkom, kod kojeg se ventralna fleksija penisa javlja kao posljedica atonije penisa uslijed neu-

rogene inkontinencije zbog spine bifide u okviru Arnold-Chiary II malformacije, čime je specifičnost ovog znaka za hipospadiju smanjena.

Prikaz slučaja

Dana 28. kolovoza 2008. godine učinjen je ultrazvučni pregled 22-godišnje primigravide u 33. tjednu trudnoće, koja dolazi po 'drugo mišljenje' zbog »nepravilnosti u razvitku fetusa«, prije svega zbog nalaza hidrocefalusa.

Pri ultrazvučnom pregledu nalazi se fetus u stavu zatkom Ib, posteljica je straga i uredna, količina plodove vode je normalna, a procijenjena fetalna težina primjerenja je dobi trudnoće.

Pregledom glave fetusa pronalaze se u cijelosti proširene lateralne moždane komore, pri čemu su osobito prošireni stražnji i prednji rogovi, a temporalni rogovi su naznačeni. Lateralni ventrikuli prošireni su asimetrično, lijevi ventrikul mjeri u području atrija 14,9 mm, a desni 17,5 mm, što čini sliku *ventrikulomegalije* odnosno *hidrocefalusa* (slika 4). Pojam 'ventrikulomegalije' u recentnoj se literaturi koristi za oznaku proširenih lateralnih moždanih ventrikula na razini atrija, pri čemu se širina ventrikula između 10–12 mm označuje pojmom *borderline* (granična) *ventrikulomegalija*, između 12–15 mm je *ventrikulomegalija umjerenog*, a >15 mm je *ventrikulomegalija teškog stupnja*.⁷ Drugi, prije svega autori njemačkog govornog područja, nalaz proširenih ventrikula >15 mm označuju pojmom *hidrocefalus*.⁸

Koroidni pleksusi su kolabirani i priljubljeni uz lateralnu stijenku komora. Supratentorijske abnormalnosti



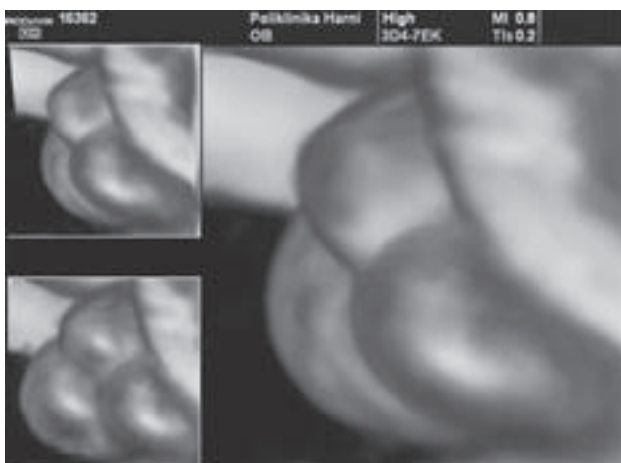
Slika 1. Znak tulipana. Kratak zaobljeni penis između oba testisa, karakterističan je nalaz dvostruke hiperehogene linije na granici penisa i testisa.

Figure 1. Tulip sign. Short ballooned penis between both testes, characteristic finding is double hyperechoic line between testis and penis.

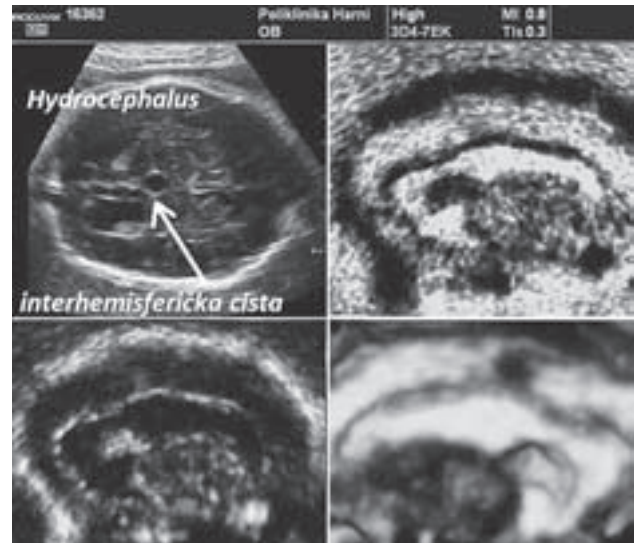


Slika 2. Longitudinalni prikaz vanjskog spolovila: zbog ventralne fleksije penisa izgled vanjskog spolovila se može pogrešno zamijeniti za žensko spolovilo.⁶

Figure 2. Longitudinal view of the external genitalia: external genitalia look like female genitalia because of ventral flexion of the penis.⁶

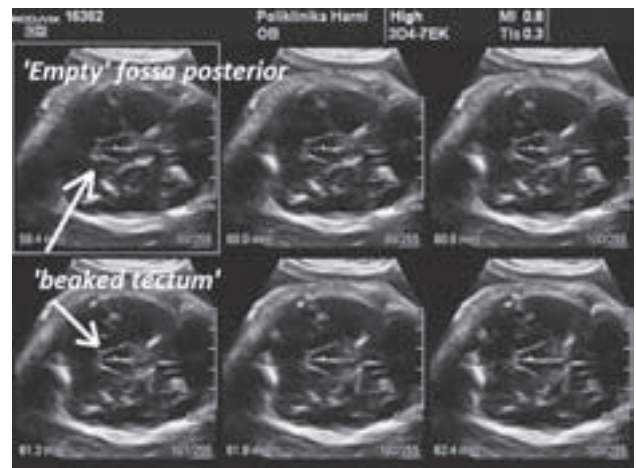


Slika 3. 3D plošni prikaz vanjskog spolovila: 'znak tulipana'.
Figure 3. 3D surface mode of the external genitalis: 'tulip sign'.



Slika 4. 3D XI normalan (ventrikuli anehogeni) i inverzan prikaz (ventrikuli hiperehogeni) proširenih cerebralnih lateralnih ventrikula. Interhemisferička cista.

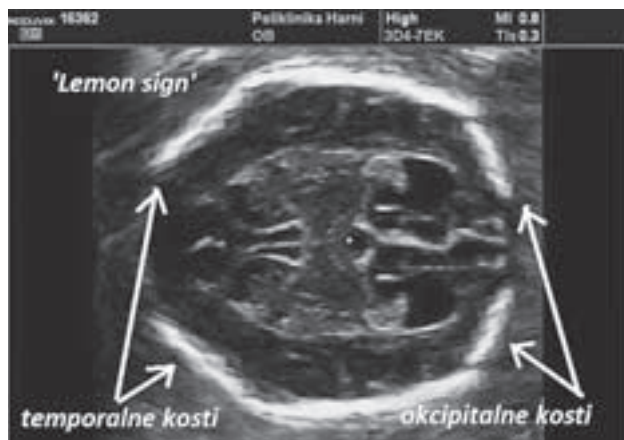
Figure 4. 3D XI normal (ventricles anechoic) and inverse mode (ventricles hyperechoic) of the cerebral lateral ventricles. The interhemispheric cyst.



Slika 5. 3D XI prikaz ('CT ultrazvuk') – stražnja lubanjska jama bez sadržaja, u središnjem dijelu slike 'kljunasti tektum'.

Figure 5. 3D XI mode ('CT ultrasound') – empty fossa posterior with a 'beaked tectum' in the middle of the image.

kod Arnold-Chiary II malformacije, koje u novije vrijeme opisuju Filly i sur., obuhvaćaju nalaz angularno deformiranih okcipitalnih rogova, interhemisferičke ciste, kljunastog tektuma i smanjene razdaljine između okcipitalnih rogova i okcipitalne kosti.^{9–12} Od četiri opisana supratentorijska znaka pronalaze se *interhemisferička cista* širine 8,4 mm (slika 4.) koja nastaje zbog proširenja stražnjih – pinealnog i suprapinealnog recusa treće moždane komore i *kljunasti tektum* (slika 5). *Kljunasti tektum* (beaked tectum) rezultat je različitog stupnja fuzije inferiornih kolikula lamine kvadrigeminne, praćene elongacijom i kranijalnom defleksijom tektuma zbog zastoja u embrionalnom razvoju tektalne ploče uslijed hidrodinamičkog učinka.^{10,11}



Slika 6. Znak limuna: uvlačenje temporalnih i preklapanje okcipitalnih kostiju zbog intrakranijalnog podtlaka (ex vacuo mehanizam).

Figure 6. Lemon sign: temporal indentation and occipital scalloping because of intracranial underpressure (ex vacuo mechanism).

Corpus callosum se uredno prikazuje u 3D modusu u cijeloj duljini. *Cerebellum* se ne uspijeva prikazati, fossa posterior se doima praznom, a središnjim dijelom slike dominira nalaz opisanog *kljunastog tektuma* (slika 5).

Kosti lubanje stvaraju ultrazvučnu sliku *znaka limuna* (lemon sign), koji upućuje na postojanje spine bifide (slika 6). 'Lemon sign' nastaje zbog intrakranijalnog podtlaka (ex vacuo mehanizam), a ultrazvučna slika je posljedica uvlačenja frontalnih i/ili temporalnih kostiju (frontal/temporal indentation).⁷⁻⁹ Katkada su ove kosti nazupčanog izgleda zbog međusobnog podvlačenja, odnosno preklapanja (frontal/temporal scalloping), a ovaj učinak ovisi o visini intrakranijalnog podtlaka.⁹ Na prikazanoj slici je označeno uvlačenje temporalnih i preklapanje okcipitalnih kostiju.

Lice fetusa prikazuje se 3D plošnim prikazom, pri čemu se ne uočavaju nikakve patološke promjene (slika 7).

Pri pregledu *kralježnice*, u lumbosakralnom dijelu između L5 i S5 nalazi se cistično proširenje dimenzija 27,9x11,9 mm, čime se postavlja dijagnoza spine bifide /mijelomeningokele (slika 8.).

Pregledom *vanjskih genitalija* ustanovi se da se radi o muškom spolovilu, testisi se uredno prikazuju u skrotumu, a ventralna fleksija kratkog balonasto proširenog penisa daje ultrazvučnu sliku označenu izrazom 'tulip sign', u dosadašnjoj literaturi opisanom jedinstvenom ultrazvučnom slikom za hipospadiju (slike 1,2,3).

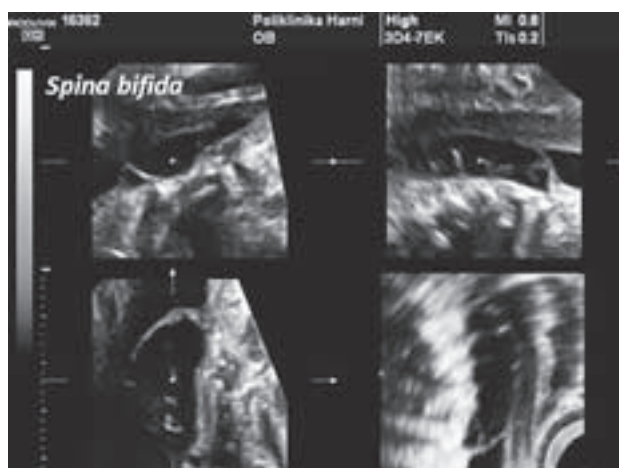
Pacijentica je detaljno upoznata s ultrazvučnim nalazom, mogućnostima i ograničenjima ultrazvučne dijagnostike te mogućim posljedicama, nakon čega se odlučuje nastaviti praćenje trudnoće u Klinici. Tjedan dana nakon ultrazvučnog pregleda učinjen je MR fetusa (Klinički zavod za dijagnostičku i intervencijsku radiologiju, KBC-a Zagreb), kojom se potvrđuje sumnja na Arnold-Chiary II malformaciju s hidrocefalusom.

Dana 22. rujna 2008. godine carskim se rezom zbog sekundarne inercije uterusa iz stava zatkom porodi muš-



Slika 7. 3D plošni prikaz lica fetusa.

Figure 7. 3D surface mode of the fetal face.



Slika 8. – Figure 8. Spina bifida / myelomeningocela

ki plod (težine 3.130 g, duljine 49 cm), s Arnold-Chiary II malformacijom uz hidrocefalus. Neonatus je ubrzo premješten na Neurokirurški odjel KBC-a Zagreb gdje je sanirana mijelomeningokela, nakon čega dolazi do spontane repozicije malog mozga. Postavljanjem 'shunta' regulira se problem hidrocefalusa, a kao trajna posljedica ostaju mokraćna i analna inkontinencija uslijed neurogenog oštećenja.

Kliničkim pregledom vanjskih genitala po porodu pronalazi se muško spolovilo, testisi su spuštenu u skrotum, dok je kratki balonasto prošireni penis u ventralnoj fleksiji. Za razliku od hipospadije kada postoje i morfološke abnormalnosti uretre, vanjsko ušće uretre je normalnog izgleda i nalazi se u prirodnom položaju. Nažalost, iz tehničkih razloga nije po rođenju fotografirano vanjsko spolovilo, čija slika odgovara ranijem 3D ultrazvučnom prikazu.

U telefonskom razgovoru početkom svibnja 2010. godine, majka izjavljuje da dječak u dobi od 18 mjeseci pokazuje blagi zaostatak u psihomotornom razvoju, a zbog trajne inkontinencije nosi stalni kateter i pelene.

Rasprava

Hipospadija je najčešća prirođena greška spolnih organa. Po učestalosti među svim prirođenim greškama nalazi se odmah iza prirođenih srčanih grešaka, premda se prenatalna dijagnoza ne postavlja često.¹³ Pojavnost pridruženih urogenitalnih anomalija kod hipospadije procjenjuje se na 40%, a ekstraurogenitalnih anomalija na 7–9%. Uz to se hipospadija javlja kao dio brojnih sindroma kao što su Opitzov, Opitz-Friasov, Smith-Lemli-Opitzov, Nagerov i Wolf-Hirschhornov sindrom.^{13,14} Noviji prikazi prenatalne dijagnoze Wolf-Hirschhornovog sindroma, kada se uz hipospadiju i karakteristične defekte središnje linije nalazi i facijalna dizmorfija označena kao 'Greek Warrior Helmet', ukazuju na ogroman potencijal 3D ultrazvučne dijagnostike u rijetkim genetičkim bolestima koje uključuju anomalije fetalnog lica i genitalija.¹⁴

»Signifikantnost znaka tulipana počiva na činjenici da ovaj znak obuhvaća jaku ventralnu zakrivljenost penisa povezanu s penoskrotalnom transpozicijom«, navodi se u izvornom, Meitznerovom opisu znaka tulipana.¹

U prikazanom slučaju specifična konstelacija – prikaz fetusa u stavu zatkom sa spinom bifidom u lumbosakralnom predjelu – rezultirala je nalazom znaka tulipana uslijed ventralne fleksije penisa koja je vjerojatno nastala kao rezultat međudjelovanja mlohavosti penisa kao posljedice neurogenog oštećenja i gravitacijske sile. Da je fetus kojim slučajem bio u stavu glavom, mlohavi penis bi se prema zakonu gravitacije nalazio u dorzalnoj fleksiji, čime sumnja na hipospadiju ne bi uopće bila postavljena.

Ovim prikazom želimo ukazati i na druge mogućnosti u diferencijalnoj dijagnozi ultrazvučnog nalaza znaka tulipana u okviru antenatalne dijagnoze, čime se specifičnost ovog znaka za hipospadiju smanjuje.

Zaključak

U osobitim okolnostima, kada se kod fetusa dijagnosticira spina bifida ili složena malformacija koja uključuje spinu bifidu, a fetus je pritom u stavu zatkom, nalaz 'znaka tulipana' može ukazivati i na neurogenu inkontinenciju, kao u našem prikazu. Autori pretpostavljaju

da je u ovom slučaju ventralna fleksija penisa nastala uslijed međudjelovanja neurogeno uvjetovane atonije penisa i gravitacijske sile.

Literatura

1. Meizner I. Genitourinary anomalies – is there anything new? *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000;16 S1:5–6.
2. Meizner I, Mashiach R, Shalev J et al. The 'tulip sign': a sonographic clue for in utero diagnosis of severe hypospadias. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002;19:250–3.
3. Meizner I. The 'tulip sign': a sonographic clue for in utero diagnosis of severe hypospadias. *Picture of the Month. Ultrasound Obstet Gynecol* 2002;19:317.
4. Lin SK, Lee YH, Pong HC, Ho ESC. Prenatal diagnosis of a rare variant of hypospadias and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001;18:678–80.
5. Stokowski L. Hypospadias in the neonate. *Adv Neonatal Care*, 2004;4(4):206–15. doi: 10.1016/j.adnc.2004.05.003.
6. Odeh M, Phir E, Bornstein J. Hypospadias mimicking female genitalia on early second trimester sonographic examination. *J Clin Ultrasound* 2008; 36:581–3. doi 10.1002/jcu.20481.
7. Hobbins JC. *Obstetric Ultrasound: Artistry in Practice*, Blackwell Publishing 2008.
8. Sohn C, Terçanlı S, Holzgreve W. *Ultraschall in Gynäkologie und Geburtshilfe*. 2., vollständig überarbeitete Auflage. Georg Thieme Verlag, Stuttgart New York, 2003.
9. Callen AL, Filly RA. Supratentorial abnormalities in the Chiari II malformation, I: The ventricular 'point'. *J Ultrasound Med* 2008;27:33–8.
10. Callen AL, Stengel JW, Filly RA. Supratentorial abnormalities in the Chiari II malformation, II: Tectal morphologic changes. *J Ultrasound Med* 2009;28:29–35.
11. Wong SK, Barkovich J, Callen AL, Filly RA. Supratentorial abnormalities in the Chiari II malformation, III: The interhemispheric cyst. *J Ultrasound Med* 2009;28:999–1006.
12. Filly MR, Filly RA, Barkovich AJ, Goldstein RB. Supratentorial abnormalities in the Chiari II malformation, IV: The too-far-back ventricle. *J Ultrasound Med* 2010;29:243–8.
13. Cafici D, Iglesias A. Prenatal diagnosis of severe hypospadias with two and three-dimensional sonography. *J Ultrasound Med* 2002;21:1423–26.
14. Sepulveda W. Prenatal 3-dimensional sonographic depiction of the Wolf-Hirschhorn phenotype. The »Greek Warrior Helmet« and »Tulip« sign. *J Ultrasound Med* 2007;26:407–10.

Članak primljen: 26. 01. 2010.; prihvaćen: 20. 05. 2010.

Adresa autora: Dr. Vesna Harni, Poliklinika »Harni«, Dankovečka 1a, 10040 Zagreb; E-mail: vesna.harni@zg.t-com.hr