

Bilateral hipokampal malformasyonla beraber mega korpus kallozum ve kaudat çekirdekler

Rahşan Göçmen, Kader Karlı Oğuz

ÖZET

Korpus kallozumun kalın olması çok nadir görülen bir durumdur ve literatürde bu konuda çok az sayıda yayın mevcuttur. Biz bu makalede, çok nadir bir olgu olarak mental ve motor retardasyonu bulunan 15 yaşında bir kızda anormal bilateral hipokampal gelişim ile birlikte kalın korpus kallozum ve hipertrofik kaudat çekirdekler bulunmasını sunuyoruz.

Anahtar sözcükler:

• korpus kallozum • disgenезis • hipokampus

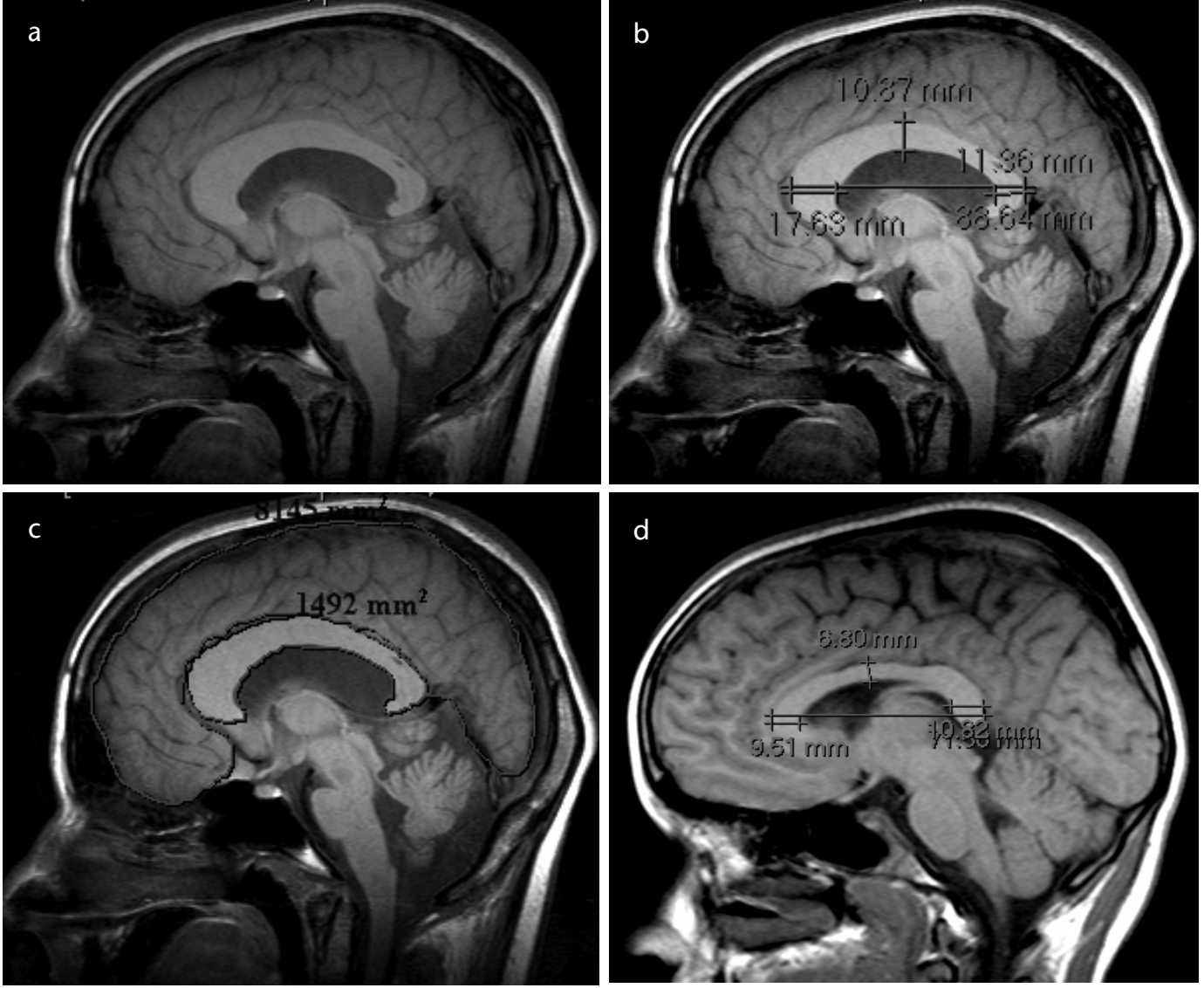
Korpus kallozum (KK) beyindeki temel interhemisferik komissürdür. Günlük pratikte hipoplazik veya atrofik KK olguları ile sıklıkla karşılaşılmakla birlikte, korpus kallozumun kalın olması çok nadir görülen bir durumdur ve literatürde bu konuda çok az sayıda yayın mevcuttur (1-3). En iyi görüntüler orta sagittal kesitlerde elde edilmek üzere, KK anormallikleri manyetik rezonans (MR) görüntüleme ile başarıyla saptanabilir. Biz burada anormal bilateral hipokampal gelişimle birlikte mega KK ve kaudat çekirdekler bulunan bir olgu sunuyoruz.

Olgu bildirisi

Hasta 15 yaşında bir kızdı ve mental ve motor retardasyonun değerlendirilmesi için kranyal MR görüntüleme incelemesi yapılmıştı. Sağlıklı ve aralarında kan bağı bulunmayan ebeveynlerin ikinci çocuğu olarak, zamanında, normal yolla, komplikasyonsuz dünyaya gelmişti. Doğum sırasında hipoksi öyküsü yoktu. Doğum ağırlığı 4500 g idi. Ailesel nörolojik hastalık öyküsü yoktu. Altı aylıkken baş hareketlerini kontrol edemediği ve emmesinin zayıf olduğu saptanmıştı. O dönemde spesifik bir tanı konmamıştı. Altı yaşındayken şaşılık operasyonu geçirdikten sonra yedi yıl boyunca bir özel eğitim merkezine devam etmişti. Onbeş yaşındaki muayene bulgularında yürüyüşünün ataksik vasıfta olduğu, kendine zarar verdiği, kendiliğinden güldüğü, ancak yüzde dismorfizm bulunmadığı saptandı. Yalnızca iki kelimelik cümleler kurabiliyordu. Ebeveynleri konvülsiyon tarif etmiyordu. Serum ve idrara yönelik laboratuvar tetkikleri ve çekilen elektroensefalografi normaldi. Stanford-Binet skalasında zeka derecesi 47 idi.

Beyin MR incelemesi 3.0 Tesla MR sistemi (Allegra, Siemens Medical Systems, Erlangen, Almanya) ile yapıldı ve sagittal ve transvers T1 ağırlıklı spin eko (SE) (TR/TE, 650/20 ms) ve transvers ve koronal T2 ağırlıklı turbo spin eko (TSE) (TR/TE, 4000/114 ms) görüntüler alındı. İnceleme hafif derecede sedasyon altında yapıldı.

Gözle incelemede KK kalın olarak gözlemlendi (Şekil 1a). Nesnellik sağlamak için morfometrik analizler yapılarak korpus kallozumun uzunluğu, kalınlığı ve alanı ile supratentoryal suprakallozal kompartmanın (SSK) alanı ölçüldü (Şekil 1b, 1c). Korpus kallozumun morfometrik analizi midsagittal T1 ağırlıklı görüntüler üzerinde yapıldı. KK uzunluğu normaldi (88.6 mm; aynı yaşta ki normal bireylerde, 71.3 mm) (Şekil 1b, 1d). Bulunan değerler literatürde bildirilen kendi yaş grubunun normal değerleri ile karşılaştırıldı (1). KK kalınlığı yaygın olarak artmıştı; genu, gövde ve splenium, sırasıyla, 17.6 mm (normali, 11 mm), 10.8 mm (normali, 6 mm) ve 11.3 mm (normali, 11 mm) kalınlığındaydı (Şekil 1b). En fazla etkilenen bölüm genu idi. KK ve SSK alanları, sırasıyla, 1492 ve 8145 mm² idi (Şekil 1c). KK alanı kısa bir süre önce tamamlanan bir çalışmada erişkin Türk kadınları için bildirilen değerden fazlaydı (2) (Şekil 1d); ancak SSK alanı normaldi (ortalama değerler KK için, 608; SSK için, 8149 mm²).



Şekil 1 a-d. Hastanın midsagittal T1 ağırlıklı (TR/TE, 650/20 ms) MR görüntüsünde (a) korpus kallozumun kalın olduğu görülmektedir. Splenyum bölgesinde perivasküler aralığın geniş olduğu dikkat çekmektedir. Genu splenyum bölümünden kalındır. Korpus kallozumun uzunluğu ve kalınlığı (b) ile korpus kallozum ve suprententoryal suprakalozal kompartmanın alanlarının ölçümü (c) gösterilmektedir. Karşılaştırma için 15 yaşındaki normal bir kızın MR görüntüsü (d) sunulmuştur.

Herhangi bir sulkasyon anomalisi veya migrasyon bozukluğu saptanmadı. Her iki kaudat çekirdek genişlemiş ve yuvarlaklaşmıştı. MR görüntülemesinde ek olarak kavum septum pellucidum et vergae saptandı (Şekil 2a).

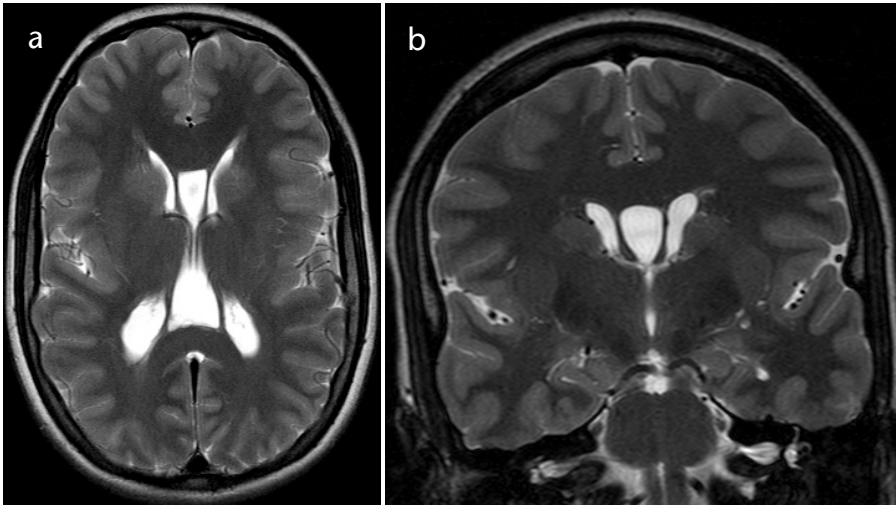
Koronal T2 ağırlıklı görüntülerde iki taraflı hipokampal malformasyon dikkat çekti. Her ikisi de küçük, kısa, yuvarlak ve medyale doğru yer değiştirmiş idi ve vertikal kolateral sulkuslar vardı (Şekil 2b).

Tartışma

KK beynin diğer kısımlarının olduğu gibi 8-20. gebelik haftaları arasında gerçekleşir (3). KK gelişimi büyük ölçüde beyin hemisferlerinin oluşumundan etkilenir; dolayısıyla KK anomalileri sıklıkla başka beyin anomalileri ile birlikte.

İzole KK agenezisi ancak gelişmiş psiko-nörolojik testlerle saptanabileceğinden, klinik belirtilere yol açanlar da genellikle birlikte bulunan diğer anomalilerdir. Beyin hasarları, serebral atrofi ve myelinasyon bozuklukları yerel veya yaygın KK kalınlaşmasına yol açabilir. Holoprozensefali veya sintelensefali gibi birkaç istisna dışında morfolojik KK analizi kalozal hipodisgenезis ile harabiyet oluşturan süreçler arasında ayrım yapılmasını sağlar (4). Pediyatrik popülasyondaki normal KK ölçümleri 1994 yılında Iai ve arkadaşları tarafından tanımlanmıştır (1). Normal KK morfolojisinde en kalın parça splenyum iken, bizim olgumuzda genu olarak saptanmıştır, yani esas etkilenen alan genu bölgesidir. KK konfigürasyon anomalileri ile ilgili pek çok yaygın mevcuttur. Bu yayınların çoğu

agenezis, hipogenezis veya edinsel atrofik değişiklikler gibi gelişme yetersizlikleri ile ilgilidir. Genu ve gövde bölümlerinde kalınlaşma ile birlikte splenyum agenezisi, geniş açıklıkta Sylvian fissür, perisylvian ve frontal polimikrogiri, çok sayıda heterotopiler, yüz ve genitoüriner anomalilerin bir arada bulunduğu bir olgu bildirilmiştir (5). Gohlich-Ratmann ve arkadaşları bilateral simetrik megalensefali, kalın KK, genişlemiş beyaz cevher ve eksik kalmış operkularizasyonun bir arada bulunduğu üç olgu bildirmiştir (6). Bu üç olgunun ikisinde morfolojik KK analizi yapılmış ve her ikisinde de genu bölümünün splenyum bölümünden daha kalın olduğu saptanmıştır. Yazarlar KK kalınlaşmasının her iki hemisferin fazla büyümesinin bir sonucu olduğunu öne sürmüştür (6). Ancak



Şekil 1 a, b. Transvers T2 ağırlıklı (TR/TE, 4000/114 ms) turbo spin eko MR görüntüsünde (a) geniş, yuvarlak kaudat çekirdek ve cavum septum pellucidum görülmektedir. Koronal T2 ağırlıklı (TR/TE, 4000/114 ms; kesit kalınlığı, 3 mm) turbo spin eko MR görüntüsünde (b) her iki hipokampusta malrotasyon görülmektedir.

bizim olgumuzda KK alanı belirgin olarak artmışken SSK alanı normaldi. Dolayısıyla bizim olgumuzda kallozal hipertrofinin serebral büyümeye bağlanması mümkün değildir. Benzer şekilde, tip-1 nörofibromatozisli hastalarda yapılan iki farklı çalışmada yalnızca makrosefali ile açıklanamayacak kallozal boyutlarda normal bireylere göre artış gösterilmiştir (7, 8). Etiyolojide Rhesus maymunlarında normalde doğumdan sonraki altıncı ayda KK bünyesinde görülen miyelin kalınlaşması veya apoptozis azalmasına bağlı olarak aksonların sayı ve/veya boyutlarının artması suçlanmıştır (9). Bizim hastamızda nörokütanöz bir belirti mevcut değildi. Cohen sendromu (tipik yüz ve yapısal belirtiler, zeka geriliği, mikrosefali, gözle ilgili belirtiler, granülositopeni ve sürekli gülümseme ile karakterize) bulunan 18 hastanın MR anormalliklerinin incelendiği bir çalışmada ana bulgu olarak nispeten genişlemiş KK saptanmıştır (10). Bizim hastamızın klinik belirtileri Cohen sendromu ile örtüşmüyordu. Poyhonen ve arkadaşları hipertrikozis, hiperkeratozis, zeka geriliği ve yüzde dismorfizm bulunan iki farklı olguda kalın ve kısa yapıda KK bulunduğunu bildirmiştir (11). Cavichioni ve arkadaşlarının yüzde dismorfizm ve böbreklerde Wilms tümörü bulunan bir hastada yaptıkları gibi prenatal tanı mümkündür (12). Kallozal gelişmesinin üç aşaması olan kommisürasyon, kallozal lif yollarının ortaya konması ve olgulaşma göz önüne alındığında, KK kalınlaşmasının matürasyon aşamasındaki bir anormallikten, belki de postnatal ilerleyici myelinasyondan kaynaklanabileceği düşünülebilir (13). KK disgenезisi ile birlikte birçok nöronal migrasyon

ve hipokampal gelişme anormallikleri bulunmakla birlikte, bizim olgumuzda mega KK ile birlikte bilateral hipokampal malrotasyon ve kaudat çekirdek hipertrofinin bulunması ayırıcıdır.

Sonuç olarak, MR kullanımının yaygınlaşması ile beraber daha fazla sayıda KK anormallığı saptanmaktadır ve gerek bu durum, gerekse bağlantılı diğer anormalliklerle ilgili daha ileri çalışmalar yapılmasına ihtiyaç doğmuştur. Motor ve/veya mental retardasyon, yüzde dismorfizm ve konvulziyon bulunan çocuklarda özellikle midsagittal MR kesitlerinde KK morfolojisi dikkatle incelenmelidir.

Kaynaklar

1. Iai M, Tanabe Y, Goto M, Sugita K, Niimi H. A comparative magnetic resonance imaging study of the corpus callosum in neurologically normal children and children with spastic diplegia. *Acta Paediatr* 1994; 3:1086–1090.
2. Erdogan N, Ulger H, Tuna I, Okur A. A novel index to estimate the corpus callosum morphometry in adults: callosal/supratentorial supracallosal area ratio. *Diagn Interv Radiol* 2005; 11:179–181.
3. Barkovich AJ. *Pediatric neuroimaging*. 3rd ed. New York: Raven Press, 1995;254–261.
4. Robertson R, Caruso PA, Truwit CL, Barkovich J. Disorders of brain development. In: Atlas SW ed. *Magnetic resonance imaging of the brain and spine*. 3rd ed. Philadelphia: Lippincott, Williams&Wilkins, 2002; 279–370.
5. Rypens F, Sonigo P, Aubry MC, et al. Prenatal MR diagnosis of a thick corpus callosum. *AJNR Am J Neuroradiol* 1996; 17:1918–1920.
6. Gohlich-Ratmann G, Baethmann M, Lorenz P, et al. Megalencephaly, mega corpus callosum, and complete lack of motor development: a previously un-

described syndrome. *Am J Med Genet* 1998; 79:161–167.

7. Mott SH, Baumgartner T, Vezina LG, et al. Neurofibromatosis type 1: corpus callosum enlarged beyond megencephaly. *Ann Neurol* 1996; 40:325.
8. Dubowski CE, Booth TN, Vezina G, et al. MR imaging of the corpus callosum in pediatric patients with neurofibromatosis type 1. *AJNR Am J Neuroradiol* 2001; 22:190–195.
9. LeMantia AS, Rakic P. Axon overproduction and elimination in the corpus callosum of developing rhesus monkey. *J Neurosci* 1990; 10:2156–2175.
10. Kivitie-Kallio S, Autti T, Salonen O, Norio R. MRI of the brain in the Cohen syndrome: a relatively large corpus callosum in patients with mental retardation and microcephaly. *Neuropediatrics* 1998; 29:298–301.
11. Poyhonen MH, Peippo MM, Valanne LK, et al. Hypertrichosis, hyperkeratosis, abnormal corpus callosum, mental retardation and dysmorphic features in three unrelated females. *Clin Dysmorphol* 2004; 13:85–90.
12. Cavichioni O, Gomes DM, Leroy B, et al. Prenatal diagnosis of de novo (7;19)(q11.2;q13.3) translocation associated with a thick corpus callosum and Wilms tumor of the kidneys. *Prenat Diagn* 2005; 25:876–878.
13. Destrieux C, Velut S, Kakou M. Development du corpus calleux. *Neurochirurgie* 1998; 44:11–16.

MEGA CORPUS CALLOSUM AND CAUDATE NUCLEI WITH BILATERAL HIPPOCAMPAL MALFORMATION

ABSTRACT

Thick corpus callosum (CC) is an extremely rare condition with a limited number of reports in the literature. We report an unusual case of thick CC and hypertrophic caudate nuclei with bilateral hippocampal developmental abnormality in a 15-year-old female who had mental and motor retardation.

Key words:

• corpus callosum • dysgenesis • hippocampus

Diagn Interv Radiol 2008; 14:69-71