

BÖLÜM 15

PEDİATRİK NÖRORADYOLOJİ

Zehra Filiz KARAMAN¹

GELİŞİMSEL BEYİN MALFORMASYONLARI: HOLOPROZENEFALİ

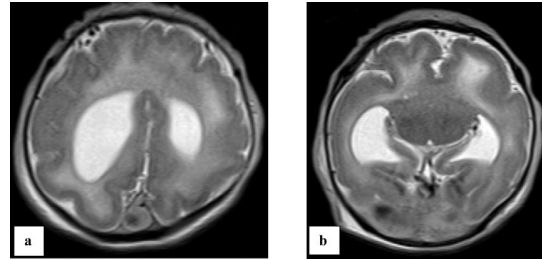
Telensefalonun iki ayrı hemisfere dönüşmesinde ve diensefalondan ayrılmasında sorun vardır.

Yüz anomalisi eşlik etmekte olup yüz anomalisinin şiddeti ile intrakranial anomalinin şiddeti doğru orantılıdır.

Alobar holoprozensefali, en şiddetli formudur. Büyük ve tek bir ventrikül ve onu çevreleyen ince bir parankim vardır. Talamuslardaki füzyon nedeniyle beyin omurilik sıvısı (BOS) aquaduktan 4. ventriküle geçemez ve 3. ventrikülün dorsal tavanı genişleyerek dorsal kist halini alır. Korpus kallozum, falks serebri, olfaktor sinir gibi orta hat oluşumları yoktur.

Semilobar holoprozensefalide, posterior- da interhemisferik fissür ve falks bulunur ve serebral hemisferler posterior kesimde birbirinden ayrılır. Ön kesimde ise füzyon vardır. Talamuslar kısmen ayrılmıştır. Şiddetli formlarında ise tam füzyon vardır, buna bağlı dorsal kist görülebilir. Yan ventrikül temporal boynuzları geniştir ve tam şekillenmez. Oksipital boynuzlar oluşur. Korpus kallozum splenium oluşmuştur (Resim 1).

Lobar holoprozensefali, en hafif formudur. Genellikle yüz anomalisi bulunmaz. Sadece frontal kesimde özellikle tabanında füzyon izlenir. Frontal loblar tipik olarak hipoplaziktir. Yan ventriküllerin oksipital ve temporal boynuzları iyi gelişmiştir. Frontal boynuzlar hafif şekillenmiştir. Septum pellucidum yoktur. Korpus kallozumun korpusunun yarısından itibaren arka kesimi oluşmuştur.¹



Resim 1. Semilobar holoprozensefali. 5 günlük kız bebek. Aksiyal T2A MRG kesitleri (a,b). Serebral hemisferler posteriorda birbirinden ayrılmış, ön kesimde füzyon izleniyor (Resim 1a). Talamuslar füzyone (Resim 1b).

SEPTOOPTİK DİSPLAZİ (DE MORSIER SENDROMU)

Optik sinirlerin hipoplazisi ve septum pellucidum hipoplazisi-yokluğu iki major bulgudur. Olguların 2/3'ünde hipotalamo-hipo-

¹ Öğr. Gör. Dr., Erciyes Üniversitesi Radyoloji AD., Çocuk Radyolojisi BD., zfkardas@erciyes.edu.tr

Persistan terminal ventrikül: Konus medullaris içinde endim ile kaplı küçük bir kavitedir. Bu antite konus medullarisin diğer kistik lezyonlarından hemen filum terminale üzerinde yerleşimli olması ve kontrast tutulumu göstermemesi ile ayırtedilir.

Dermal sinüs: Nöral doku ve meninkleri cilde birleştiren epitelle kaplı bir fistüldür. Sıklıkla lumbosakral bölgede yerleşimlidir. Kauda ekuina veya konus medullaris seviyesinde spinal bir dermoid ile ilişkilidir. Fizik muayenede, orta hatta kıllanma, nevüs, hiperpigmente leke veya kapiller hemanjiom izlenir. Nöral doku ve cilt yüzeyinin fistülöz ilişkisinin menejit ve apse gibi enfeksiyöz komplikasyonlara yol açması nedeniyle cerrahi tamir önem arz etmektedir.

Kompleks disrafik durumlar iki kategoriye ayrılır.

Orta hat notokord birleşme bozuklukları: dorsal enterik fistüller, nöroenterik kist, diastematomiyeli, ve notokordal oluşum bozuklukları (kaudal agenezi, segmental spinal disgenezi)

Dorsal enterik fistülde cilt yüzeyi ile barsak arasında anormal bağlantı vardır. Nöroenterik kist dorsal enterik fistülün daha lokalize halidir. Bu kistler gastrointestinal yoldakine benzer müsin sekrete eden epitel ile döşelidir, tipik olarak servikotorasik bölgede spinal kord anteriorunda lokalizedir.

Diastematomiyeli: Spinal kord iki hemikorda ayrılmıştır. Her iki hemikord sıklıkla simetrik. İki tip diastematomiyeli vardır. Tip 1'de ayrı dural tüpler var olup osseöz veya kartilaj septum ile ayrılmıştır. Tip 2'de tek bir dural tüp var olup bazen arada fibröz septa bulunabilir. Diastematomiyeli klinikte skolyoz ile bulgu verebilir.

Notokord formasyon bozuklukları: kaudal agenezi spinal kolonun total veya parsiyel agenezisidir. Anal imperforasyon, genital anomaliler, renal displazi-aplazi, pulmoner hipoplazi veya ekstremite anomalileri ile birlikteliği var-

dır. Kaudal agenezi 2 grupta kategorize edilebilir. Tip 1 yüksek yerleşimlidir ve konus terminalis aniden sonlanır (Resim 25). Tip 2 alçak yerleşimlidir ve bağlı konus medullaris vardır.

Segmental spinal disgenezi: Torasik ve lomber omurganın segmental agenezi veya disgenezi, spinal kord ve sinir köklerinde segmental anormallik, konjenital paraparezi veya parapleji, konjenital alt ekstremite deformiteleri. 3D BT rekonstrüksiyonları çeşitli vertebral segmentasyon anomalilerini göstermede yardımcıdır.³⁴



Resim 25. Kaudal agenezi. 4 yaşında erkek çocuk. Sagittal T2A spinal MRG kesiti. Yüksek yerleşimli konus (siyah ok). Sakral ve koksigeal vertebralarda agenezi (beyaz ok).

KAYNAKLAR

1. Tuncel E, Yazıcı Z. Çocuk Hastalıklarında Radyolojik Bulgular. Bursa: Nobel&Güneş Tıp Kitabevi; 2002. p.10-12.
2. Barkovich A.J, Raybaud C. Congenital Malformations of the Brain and Skull. Barkovich A.J, Raybaud C, editors. Pediatric neuroimaging. 6th edition. Philadelphia: Wolters Kluwer; 2018. p.505-508.
3. Guimaraes C.V. Neuro. Donnelly LF, editor. Fundamentals of Pediatric Imaging. 2nd Edition. Philadelphia: Elsevier; 2017. p. 243-320.
4. Bosemani T, Orman G, Boltshauser E, Tekes A, Huisman TA, Poretti A. Congenital abnormalities of the posterior fossa. Radiographics. 2015 Jan-Feb;35(1):200-220.
5. Karaman ZF, Coşkun A. Çocukluk çağı epilepsilerinde nörogörüntüleme. Kumandaş S, Canpolat M,

6. editörler. Çocukluk Çağı Epilepsileri. 1. Baskı. Ankara: Türkiye Klinikleri; 2020. p.154-161.
7. Barkovich AJ, Guerrini R, Kuzniecky RI, Jackson GD, Dobyns WB. A developmental and genetic classification for malformations of cortical development: update 2012. *Brain* 2012;135:1348–1369.
8. Hudgins RJ, Flamini JR, Palasis S, Cheng R, Burns TG, Gilreath CL. Surgical treatment of epilepsy in children caused by focal cortical dysplasia. *Pediatr Neurosurg*. 2005;41:70-76.
9. Cepeda C, Andre VM, Levine MS et al. Epileptogenesis in pediatric cortical dysplasia: the dysmature cerebral developmental hypothesis. *Epilepsy Behav*. 2006;9:219-235.
10. Vinters HV, Fisher RS, Cornford ME et al. Morphological substrates of infantile spasms: studies based on surgically resected cerebral tissue. *Childs Nerv Syst*. 1992;8:8-17.
11. Farrell MA, De Rosa MJ, Curran JG et al. Neuro-pathologic findings in cortical resections (including hemispherectomies) performed for the treatment of intractable childhood epilepsy. *Acta Neuropathol (Berl)*. 1992;83:246-259.
12. Palmmini A, Andermann F, Olivier A, Tampieri D, Robitaille Y. Focal neuronal migration disorders and intractable partial epilepsy: results of surgical treatment. *Ann Neurol*. 1991;30:750-757
13. Vezina G, Barkovich AJ. Neurocutaneous Disorders. Barkovich A.J, Raybaud C, editors. *Pediatric neuroimaging*. 6th edition. Philadelphia: Wolters Kluwer; 2018. p.633-702.
14. Jahodova A, Krsek P, Kyncl M et al. Distinctive MRI features of the epileptogenic zone in children with tuberous sclerosis. *Eur J Radiol*. 2014;83:703-709.
15. Huang BY, Castillo M. Hypoxic-ischemic brain injury: imaging findings from birth to adulthood. *Radiographics*. 2008 Mar-Apr;28(2):417-439.
16. Elster AD, Chen MY. Chiari I malformations: clinical and radiologic reappraisal. *Radiology*. 1992 May;183(2):347-353.
17. Aiken AH, Hoots JA, Saindane AM, Hudgins PA. Incidence of cerebellar tonsillar ectopia in idiopathic intracranial hypertension: a mimic of the Chiari I malformation. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2012 Nov;33(10):1901-1906.
18. Thomas M. The lemon sign. *Radiology*. 2003 Jul;228(1):206-207.
19. Benacerraf BR, Stryker J, Frigoletto FD Jr. Abnormal US appearance of the cerebellum (banana sign): indirect sign of spina bifida. *Radiology*. 1989 Apr;171(1):151-153.
20. Barkovich AJ. Concepts of myelin and myelination in neuroradiology. *AJNR Am J Neuroradiol* 2000;21: 1099–1109.
21. Dietrich RB, Bradley WG, Zaragoza EJ 4th et al. MR evaluation of early myelination patterns in normal and developmentally delayed infants. *AJR Am J Roentgenol*. 1988 Apr;150(4):889-896.
22. Koenig SH, Brown RD 3rd, Spiller M, Lundbom N. Relaxometry of brain: why white matter appears bright in MRI. *Magn Reson Med*. 1990 Jun;14(3):482-495.
23. Welker KM, Patton A. Assessment of normal myelination with magnetic resonance imaging. *Semin Neurol* 2012;32:15–28.
24. Holland BA, Haas DK, Norman D, Brant-Zawadzki M, Newton TH. MRI of normal brain maturation. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1986 Mar-Apr;7(2):201-208.
25. Barkovich AJ. Magnetic resonance techniques in the assessment of myelin and myelination. *J Inher Metab Dis* 2005;28:311–343.
26. Ballesteros MC, Hansen PE, Soila K. MR imaging of the developing human brain. Part 2. Postnatal development. *Radiographics*. 1993 May;13(3):611-622.
27. Bird CR, Hedberg M, Drayer BP, Keller PJ, Flom RA, Hodak JA. MR assessment of myelination in infants and children: usefulness of marker sites. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1989 Jul-Aug;10(4):731-740.
28. Barkovich MJ, Barkovich AJ. Normal Development of the Fetal, Neonatal, and Infant Brain, Skull, and Spine. Barkovich A.J, Raybaud C, editors. *Pediatric neuroimaging*. 6th edition. Philadelphia: Wolters Kluwer; 2018. p.18-80.
29. Branson HM. Normal myelination: a practical pictorial review. *Neuroimaging Clin N Am*. 2013 May;23(2):183-195.
30. Patay Z, Blaser SI, Poretti A, Huisman TA. Neuro-metabolic diseases of childhood. *Pediatr Radiol*. 2015 Sep;45:S473-84.
31. Tully HM, Dobyns WB. Infantile hydrocephalus: a review of epidemiology, classification and causes. *Eur J Med Genet*. 2014;57:359–368.
32. Khalatbari H, Parisi MT. Management of Hydrocephalus in Children: Anatomic Imaging Appearances of CSF Shunts and Their Complications. *AJR Am J Roentgenol*. 2021 Jan;216(1):187-199.
33. Badve CA, K MM, Iyer RS, Ishak GE, Khanna PC. Craniosynostosis: imaging review and primer on computed tomography. *Pediatr Radiol*. 2013 Jun;43(6):728-742.
34. Jaimes C, Poussaint TY. Primary Neoplasms of the Pediatric Brain. *Radiol Clin North Am*. 2019 Nov;57(6):1163-1175.
35. Rufener SL, Ibrahim M, Raybaud CA, Parmar HA. Congenital spine and spinal cord malformations--pictorial review. *AJR Am J Roentgenol*. 2010 Mar;194(3):26-37.