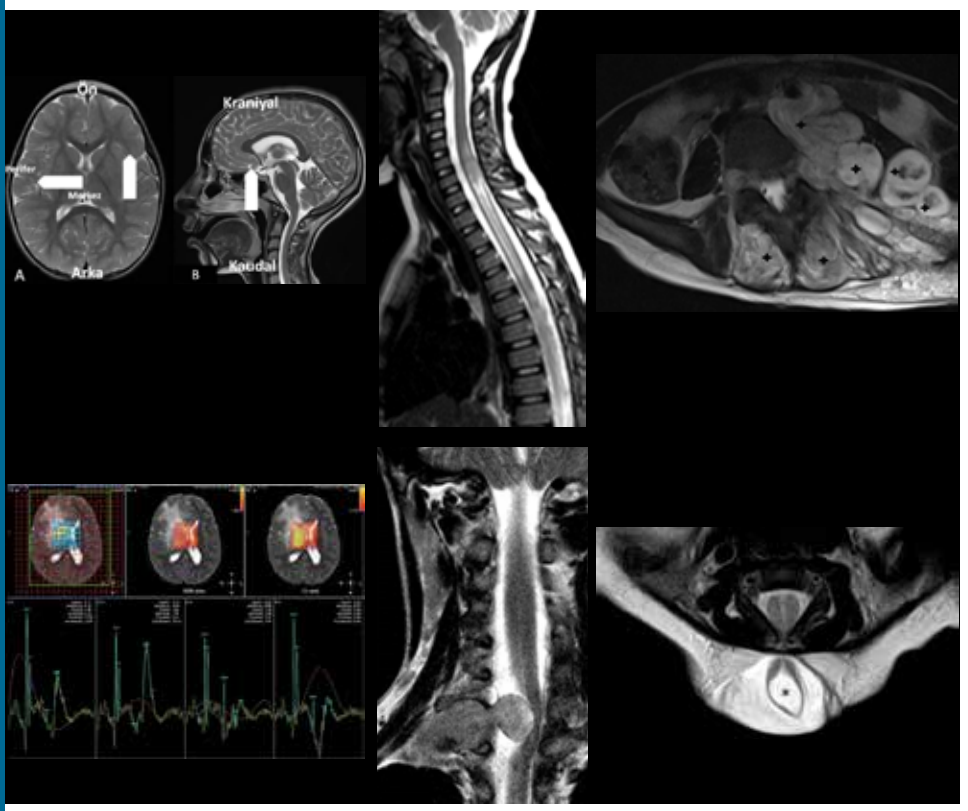
TRD
TÜRK RADYOLOJİ DERNEĞİ

EISSN 2148-1210

Pediatrik Nöroradyoloji

Konuk Editör: Ahmet SIĞIRCI

TÜRK RADYOLOJİ SEMİNERLERİ



AVES

Cilt 7 • Sayı 3 • Aralık 2019

turkradyolojiseminerleri.org

turkradyolojiseminerleri.org

TÜRK RADYOLOJİ SEMİNERLERİ

Konuk Editör: Ahmet SIĞIRCI

Pediatrik Nöroradyoloji

Cilt 7 • Sayı 3 • Aralık 2019

TÜRK RADYOLOJİ DERNEĞİ

Baş Editör

Mecit Kantarcı
Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Erzurum

Editörler

Hatice Tuba Sanal
Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Ankara

Mehmet Ruhi Onur
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Ankara

Yayıncı
İbrahim KARA

Yayın Yönetmeni
Ali ŞAHİN

Editöryel Geliştirme
Gizem KAYAN TEKAÜT

Yayın Yönetmeni Yardımcısı
Gökhan ÇİMEN

Yayın Koordinatörleri
İrem SOYSAL
Arzu YILDIRIM
Deniz KAYA
Gülnur MERCAN
Bahar ALBAYRAK

Mali ve İdari İşler
Zeynep YAKIŞIRER ÜREN
Betül ÇİMEN

Proje Koordinatörleri
Sinem KOZ
Doğan ORUÇ

Grafik Departmanı
Ünal ÖZER
Deniz DURAN
Beyzanur KARABULUT

İletişim
Adres: Büyükdere Cad.
No: 105/9 34394
Mecidiyeköy, Şişli, İstanbul
Telefon: +90 212 217 17 00
Faks: +90 212 217 22 92
E-posta: info@avesyayincilik.com

DERGİ YÖNERGESİ

1. Tanım ve Amaç

Bu yönerge, Türk Radyoloji Derneği'nin yayın organı olan Türk Radyoloji Seminerleri'nin bilimsel açıdan yüksek nitelikli olması amacıyla, yayın politikasını ve işleyişini tanımlamaktadır. İçerikte yer alan maddeler Türk Radyoloji Derneği'nin bilimsel politikaları ve tüzüğünde yer alan prensiplere uygun hazırlanmıştır.

Türk Radyoloji Derneği'nin bilimsel yayını olan Diagnostic and Interventional Radiology dışında, yılda 3 kez Türkçe olarak yayınlayacağı Türk Radyoloji Seminerleri, radyoloji ve ilgili diğer branşlarda görev yapan hekimlerin, seçilmiş konularda güncel bilgi ve deneyimlere ulaşmasını ve asistan eğitimine katkı sağlamayı amaçlamaktadır.

2. İşleyiş

- Editörler Kurulu Türk Radyoloji Derneği tarafından atanan bir Editör ve iki Editör Yardımcısı'dan oluşur.
- Editörler Kurulu derginin Yazım Kuralları'nı belirler.
- Her sayı için, Editörler Kurulu tarafından ana konu başlığı ve Konuk Editör belirlenir.
- Konuk Editör, Editörler Kurulu tarafından belirlenen çerçeve ve verilen süre içinde yayınlanacak olan yazı başlıklarını ve bu yazıları hazırlayacak olan kişileri belirleyerek Editörler Kurulu'na sunar.
- Editörler Kurulu'nun onayını takiben yazarlara davet mektupları gönderilir.
- Yazılar Konuk Editör tarafından kontrol edilir ve düzeltmeler yapıldıktan sonra Editörler Kurulu'na gönderilir.
- Editörler Kurulu tarafından kontrol edilen yazılar baskı planına aktarılır. Editörler Kurulu bu aşamada yazıların içeriği ve yazarlarıyla ilgili düzenleme yapma yetkisine sahiptir.

3. Editörler Kurulu'nun Özellikleri

- Editörler Kurulu Türk Radyoloji Derneği Yönetim Kurulu tarafından üç sene için atanır. Editörler Kurulu'nda en fazla iki dönem görev alınabilinir.
- Editörler Kurulu'na atanacak kişilerin Web of Science'ta indekslenen tıp dergilerinde yayınlanmış en az 30 adet yayını olmalıdır.
- Bu yayınların en az 10 tanesi araştırma yazısı olmalıdır.
- Bu yayınların en az 5'inde birinci isim ya da sorumlu (Corresponding) yazar olarak yer almalıdır.

4. Editörler Kurulu'nun Sorumlulukları

- Derginin amaçlarını ve yayın politikasını TRD Yönetim Kurulu ile birlikte belirlemek
- Baskının zamanında yapılmasını ve devamlılığını sağlamak
- Yazıların içeriğini denetlemek ve düzenlemek
- Konuk Editör'ü ve ana konu başlığını belirlemek ve yazarları onaylamak
- Gerek görüldüğünde konuk editöre alt konu başlıkları ve yazar önerisinde bulunmak

5. Konuk Editör'ün Özellikleri

- Konusunda, uluslararası derneklerin yönetiminde veya kongre aktivitelerinde aktif görev almış olmalı ya da aşağıdaki kuralları karşılamalıdır.
- Web of Science'ta indekslenen dergilerde yayınlanmış en az 30 yayını olmalıdır.
- Yayınların en az 8 tanesi araştırma makalesi olmalıdır.
- Yayınların en az 5 tanesinde ilk isim ya da sorumlu (Corresponding) yazar olarak yer almalıdır.

6. Konuk Editör'ün Görevleri

- Güncel konulu yazı başlıklarını Editörler Kurulu ile birlikte belirlemek
- Yazarları Editörler Kurulu ile birlikte belirlemek
- Yazıları süresi içinde yazarlardan toplamak
- Yazı içeriklerini, görselleri, tabloları ve kaynakları kontrol etmek ve düzeltmeleri yapmak
- Her yazı için bilimsel içerik yönünden hakemlik yapmak

AMAÇLAR VE KAPSAM

Türk Radyoloji Seminerleri, Türk Radyoloji Derneği'nin sürekli tıp eğitimi faaliyetleri kapsamında sadece elektronik olarak yayınlanmaktadır. Yayın dili Türkçe olan dergi Nisan, Ağustos ve Aralık aylarında olmak üzere yılda 3 sayı yayınlanmaktadır.

Derginin öncelikli hedefi, kanıta dayalı tıp literatürüne yansımış olan en güncel bilgileri ve deneyimleri, radyoloji alanında çalışan hekimlere ve ilgili diğer branşlarda görev yapan hekimler ve sağlık profesyonellerine pratik bir şekilde aktarmaktır.

Derginin yayın politikası ve Editöryel işleyişi, Türk Radyoloji Derneği tarafından atanan bir Editör ve iki Editör Yardımcısı'dan oluşan Editörler Kurulu tarafından, uluslararası biyomedikal yayıncılık standartları ve etik prensiplere bağlı kalınarak belirlenir ve denetlenir.

Editörler Kurulu her sayı için radyolojinin alt konularından bir ana başlık belirler ve içerik planlaması ve koordinasyonu için Konuk Editör atanır. Konuk Editör yazıların başlıkları ve yazarlarını planlayarak Editörler Kurulu'nun onayına sunar. Yazıların basım öncesi denetimi ve içerik düzenlemeleri Konuk Editör ve Editörler Kurulu tarafından yapılır. Yazıların bilimsel ve hukuki sorumluluğu yazarlarına aittir.

Dergide yayınlanan yazılar www.turkradyolojiseminerleri.org adresinde tam metin olarak yayınlanmaktadır.

Derginin mali kaynakları, reklam gelirleri ve Türk Radyoloji Derneği fonlarından oluşmaktadır. Reklam vermek isteyen kuruluşlar Türk Radyoloji Derneği'ne başvurmalıdır.

Türk Radyoloji Seminerleri'nin isim hakkı ve yayınlanan içeriklerin telif hakları yazarların yazılı izinleriyle Türk Radyoloji Derneği'ne aittir. Yazılar, tablolar, görseller ve diğer tüm içeriklerin kullanımı ve tıpkı basımları için Türk Radyoloji Derneği'ne müracaat edilmelidir.

Editörler Kurulu
Adres : Hoşdere Cad., Güzelkent Sok, Çankaya Evleri, F Blok, No:2 06540 Çankaya, Ankara
Telefon : +90 312 442 36 53
Faks : +90 312 442 36 54
E-posta : info@turkradyolojiseminerleri.org
Web : www.turkradyolojiseminerleri.org

Yayıncı - AVES
Adres : Büyükdere Cad. No: 105/9 34394 Mecidiyeköy, Şişli, İstanbul
Telefon : +90 212 217 17 00
Faks : +90 212 217 22 92
E-posta : info@avesyayincilik.com
Web : www.avesyayincilik.com

YAZIM KURALLARI

Türk Radyoloji Seminerleri'nde sadece Editörler Kurulu ve Konuk Editör tarafından belirlenen ve davet edilen yazılar yayınlanır. Bu sistem dışında dergiye gönderilen yazılar değerlendirmeye alınmaz.

Davet edilen kişiler yazılarını aşağıda belirtilen formatlarda hazırlayarak www.turkradyolojiseminerleri.net web sayfası üzerinden dergiye göndermelidir. Yazıların hazırlanması aşamasında bu kurallara riayet edilmesi derginin yayın süreçlerinin hızlı ve sağlıklı bir şekilde yürütülmesi açısından önemli olduğundan tüm yazarların bu kılavuza uygun hareket etmeleri Editörler Kurulu tarafından beklenmektedir.

Genel Kurallar

1. Yazılar bilimsel açıdan üst düzeyde olmalı ve en güncel kaynaklarla desteklenmelidir.
2. Daha önce başka bir dergi veya kitapta yayınlanmamış ya da yayın için değerlendirme aşamasında olmamalıdır.
3. Metinler özgün hazırlanmalı, başka bir yerli kaynaktan kopyalanmamalı veya yabancı kaynaklardan çeviri yapılmamalıdır. Tüm yazılar baskı öncesi iThenticate programı üzerinden aşırma ve kopya yayın yönlerinden incelenecek ve literatürdeki diğer yayınlarla benzeşme oranları yüksek bulunan yazılar yazarlarına iade edilecektir.
4. Yazılarda yer verilen tablolar, şekiller, resimler ve diğer görseller özgün olmalı, başka bir kaynaktan alındıysa Türk Radyoloji Seminerleri'nde tekrar yayınlanabilmesi için gerekli izinler yazarlar tarafından alınmalı ve izin belgeleri dergiye gönderilmelidir.
5. Kaynak listesinde yalnızca yayınlanmış ya da yayınlanmak üzere kabul edilmiş ve mümkün oldukça yeni çalışmalar kullanılmalıdır. Ulaşılması mümkün olmayan ve veri tabanlarında indekslenmeyen kaynaklar kullanılmamalıdır.
6. Özellikle tablolar, metni açıklayıcı ve kolay anlaşılır hale getirecek biçimde hazırlanmalı ve metnin tekrarı niteliğinde olmamalıdır.
7. Her yazıda en fazla iki isim olmalı ve yazarlardan en az bir tanesinin akademik ünvanı ya da eğitim hastanelerinde 10 yılın üzerinde uzmanlığı bulunmalıdır. Her sayıda, bir yazarın en fazla bir adet yazısı yayınlanabilir.
8. Yazarlardan en az birinin, Web of Science'da indekslenen dergilerde çıkmış en az 15 yazısı olmalı, bu yayınlardan en az 8 tanesi araştırma makalesi olmalı, en az 5 tanesinde ilk isim olmalıdır.
9. Yazılar derginin yayınlanma tarihinden en geç 5 ay öncesinde konuk editöre iletilmiş olmalıdır.

Teknik Kurallar

1. Yazılar Microsoft Office Word programında, Times New Roman yazı karakterinde, 12 punto, çift satır aralıklı ve sayfa kenarı boşlukları 2.5 cm olarak hazırlanmalıdır.
2. Derginin yayın dili Türkçe olduğundan yazı dosyalarında yer alan tüm içerikler sadece Türkçe dilinde verilmelidir.
3. İlk sayfada yazının başlığı, 500 boşluksuz karakter sayısını geçmeyecek şekilde özeti, yazarların isimleri, kurum bilgileri, posta adresleri, E-posta adresleri ve telefon numaraları yazılmalıdır.
4. İkinci sayfadan itibaren yazının tam metni verilmelidir. Tam metin, yazının konusuna uygun bir şekilde yazarlar tarafından belirlenen alt başlıklara bölünmelidir. Tam metin kelime sayısının alt ve üst sınırı, yazının konusuna uygun olacak şekilde Konuk Editör tarafından yazarlara bildirilecektir.
5. Tam metin yazıldıktan sonra Kaynaklar verilmelidir. Kaynakların alt ve üst sınırı yazının konusuna uygun olacak şekilde Konuk Editör tarafından yazarlara bildirilecektir. Tüm Kaynaklar cümle sonlarında köşeli parantez içinde yazılmalı ve metin içinde geçiş sırasına göre listelenmelidir. Kaynak yazım stilleri aşağıda verilen formata uygun olmalıdır.
    - Altı ya da daha az yazarlı kaynaklarda tüm isimler yazılmalı, yazar sayısı altıyı aştığında ise, ilk altı yazarın ismi yazılarak arkasından tam metni Türkçe olan kaynaklarda "ve ark.", İngilizce olan kaynaklarda ise "et al." ifadesi eklenmelidir.
    - Dergi: Muller C, Buttner HJ, Peterson J, Roskomun H. A randomized comparison of clopidogrel and aspirin versus ticlopidine and aspirin after placement of coronary artery stents. Circulation 2000; 101: 590-3.
    - Kitap bölümü: Sherry S. Detection of thrombi. In: Strauss HE, Pitt B, James AE, editors. Cardiovascular Medicine.St Louis: Mosby; 1974.p.273-85.
    - Tek yazarlı kitap: Cohn PF. Silent myocardial ischemia and infarction. 3rd ed. New York: Marcel Dekker; 1993.

- Yazar olarak editör(ler): Norman IJ, Redfern SJ, editors. Mental health care for elderly people. New York: Churchill Livingstone; 1996.
- Toplantıda sunulan makale: Bengisson S. Sothemin BG. Enforcement of data protection, privacy and security in medical informatics. In: Lun KC, Degoulet P, Piemme TE, Rienhoff O, editors. MEDINFO 92.Proceedings of the 7th World Congress on Medical Informatics; 1992 Sept 6-10; Geneva, Switzerland. Amsterdam: North-Holland; 1992.p.1561-5.
- Bilimsel veya teknik rapor: Smith P. Golladay K. Payment for durable medical equipment billed during skilled nursing facility stays. Final report. Dallas (TX) Dept. of Health and Human Services (US). Office of Evaluation and Inspections: 1994 Oct. Report No: HHSIGOE 169200860.
- Tez: Kaplan SI. Post-hospital home health care: the elderly access and utilization (dissertation). St. Louis (MO): Washington Univ. 1995.
- Yayına kabul edilmiş ancak henüz basılmamış yazılar: Leshner AI. Molecular mechanisms of cocaine addiction. N Engl J Med In press 1997.
- Erken Çevrimici Yayın: Aksu HU, Ertürk M, Gül M, Uslu N.Successful treatment of a patient with pulmonary embolism and biatrial thrombus. Anadolu Kardiyol Derg 2012 Dec 26. doi: 10.5152/akd.2013.062. [Epub ahead of print]
- Elektronik formatta yayınlanan yazı: Morse SS. Factors in the emergence of infectious diseases. Emerg Infect Dis (serial online) l995 Jan-Mar (cited 1996 June 5): 1(1): (24 screens). Available from: URL: http:/ www.cdc.gov/ncidodlElD/cid.htm.

6. Tablolar Microsof Office Word programında "Tablo Ekle" özelliği kullanılarak hazırlanmalı ve Kaynaklar'dan sonra metin içinde geçiş sırasına uygun olarak yerleştirilmelidir. Her yazı için belirlenen tablo sayısı, yazının konusuna uygun olacak şekilde Konuk Editör tarafından yazarlara bildirilecektir.
7. Görseller (Şekil ve Resim) tam metinde geçen konuları açıklamaya yetecek sayıda olmalı, yüksek çözünürlüklü ve en az 300 dpi jpeg dosyası formatında online sisteme ayrıca yüklenmelidir. Görselerin numaralandırmaları metin içinde işaretlenmeli ve alt yazıları tam metin dosyasının sonuna eklenmelidir. Her yazı için belirlenen tablo sayısı, yazının konusuna uygun olacak şekilde Konuk Editör tarafından yazarlara bildirilecektir.
8. Video ve hareketli görüntülerle desteklenen yazılar derginin sürekli tıp eğitimi amacına hizmet etmesi açısından değerli ve önemlidir. Bu dosyalar en fazla 3 MB boyutunda ve "mpeg" formatında hazırlanmalı ve ayrı bir dosya olarak sisteme yüklenmelidir.
9. Tablo ve görsellerin başlıklarında ve yazı içinde anılmasında Arabik rakam yazılmalı, Roma rakamları kullanılmamalıdır.
10. Görseller, videolar ve hareketli görüntülerde hasta ve kurum isimleri yer almamalıdır.
11. Metin, tablo ve görsellerde kullanılan ondalık sayılar virgül ile ayrılmalıdır.
12. Paragrafların ilk cümleleri kısaltma ile başlamamalıdır.
13. Farmasötik ürünler jenerik isimleriyle yazılmalı, ticari marka adı kullanılmamalı; tıbbi malzeme ve aygıt isimlerinde ise marka ve firma ismi ile, şehir ve ülke bilgisi yer almalıdır.
14. Hazırlanan konu ile ilgili metnin sonunda 5 adet çoktan seçmeli soru hazırlanmalı ve doğru yanıtı işaretlenmelidir.
15. Yayın Hakkı Devir Formu doldurularak imzalanmalı ve dergiye gönderilmelidir. Yazarlar imzaladıkları formu tarayıcıdan geçirerek sisteme PDF veya JPEG formatında yükleyebilecekleri gibi, E-posta, faks veya kargo ile de aşağıda yazılı Yayıncı adreslerine gönderebilirler. Yayın Hakkı Devir Formu gönderilmeyen yazılar basılmayacaktır.

Her türlü konuda bilgi ve destek almak için aşağıda yazılı adresler aracılığıyla Editörler Kurulu ve Yayıncı ile iletişim kurulabilir.

Editörler Kurulu
Adres : Hoşdere Cad., Güzelkent Sok, Çankaya Evleri, F Blok, No:2 06540 Çankaya, Ankara
Telefon : +90 312 442 36 53
Faks : +90 312 442 36 54
E-posta : info@turkradyolojiseminerleri.org
Web : www.turkradyolojiseminerleri.org

Yayıncı - AVES
Adres : Büyükdere Cad. No: 105/9 34394 Mecidiyeköy, Şişli, İstanbul
Telefon : +90 212 217 17 00
Faks : +90 212 217 22 92
E-posta : info@avesyayincilik.com
Web : www.avesyayincilik.com

Pediatrik Nöroradyoloji

KONUK EDİTÖRDEN

Değerli meslektaşlarım,

Nöroradyoloji biz radyologların üzerine titizlikle eğildiği, seminer ve kongrelerine yoğun ilgi gösterdiği önemli konu başlıklarından birisi. Pediatrik nöroradyoloji, erişkine göre çok sayıda farklı başlıklar içeren, üzerinde önemle durulması gereken konu başlıklarından.

Kranial ve spinal bölgenin, fetal dönem ve sonrasındaki gelişim süreci, konjenital ve edinsel nedenli patolojiler, travmalar ve kitleler Türk Radyoloji Seminerlerinin bu sayısında temel hedeflerimiz oldu. Yazılan çoğu konu içeriği günümüzde dakikalar içerisinde yerini yeni bilgilere bırakmaktadır. Emeği geçen tüm arkadaşlarım, bunun bilinciyle en son literatür bilgileri eşliğinde, ellerindeki değerli arşiv görüntülerini sizlere sunmuş oldular.

Bu sayıya katkı sağlayan, konularında uzman değerli akademisyen arkadaşlarıma emeklerinden dolayı teşekkür ediyorum. Çaba ve emeğin olduğu her durumda hata ve eksiklerimiz muhakkak olacaktır. Temennimiz bunları minimuma indirip ilgilenen meslektaşlarımıza amaçladığımız bilimsel katkıyı sağlayabilmektir. Hepinize emeği geçen tüm arkadaşlarım adına saygılar sunuyorum.

Prof. Dr. Ahmet SIĞIRCI
İnönü Üniversitesi Turgut Özal Tıp Merkezi, Radyoloji Anabilim Dalı, Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı, Malatya, Türkiye

Pediatrik Nöroradyoloji

HAZIRLAYANLAR

AHMET SIĞIRCI, İnönü Üniversitesi Turgut Özal Tıp Merkezi Radyoloji Anabilim Dalı, Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı, Malatya, Türkiye

ALPAY ALKAN, Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

BAHAR ATASOY, Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

EDA ALMUS, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

FATMA CEREN SARIOĞLU, Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı, İzmir, Türkiye

HANDAN GÜLERYÜZ, Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı, İzmir, Türkiye

İREM SARI KARABAĞ, Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı, Samsun, Türkiye

MEHMET H. ATALAR, Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı, Sivas, Türkiye

MELTEM CEYHAN BİLGİCİ, Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı, Samsun, Türkiye

SUAT FİTOZ, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

ZEYNEP YAZICI, Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı, Bursa, Türkiye

Pediatrik Nöroradyoloji

Cilt 7 • Sayı 3 • Aralık 2019

İçindekiler

Beyin Gelişimi ve Miyelinasyon 294

Mehmet H. Atalar

Beynin gelişimi ve miyelinasyon, izlenebilen dinamik süreçlerdir. Miyelinizasyon, esas olarak postnatal döneme ait bir süreçtir. Bu süreçlerin bilinmesi ve nörogörüntüleme yöntemleri ile gösterilmesi önemlidir. Manyetik rezonans görüntüleme, bir tarama aracı olarak santral sinir sistemi (SSS) gelişimini ve olgunlaşmasını hem prenatal hem de postnatal dönemde ayrıntılı olarak gösterebilir ve SSS anatominin daha spesifik olarak değerlendirilmesinde faydalıdır.

Metabolik ve Toksik Pediatrik Beyin Bozuklukları 306

Bahar Atasoy, Alpay Alkan

Toksik metabolik ensefalopatiler, metabolizma bozuklukları sonucu ortaya çıkan ürünler veya maruz kalınan ekzojen toksinlerin SSS üzerinde yan etki oluşturabilmesi sonucu ani başlangıçlı bilinç bulanıklığı, fokal nörolojik defisit, davranış değişiklikleri ve/veya nöbet gelişimi gibi nonspesifik semptomlar ile sonuçlanan serebral fonksiyon bozukluğudur. Bu etki genellikle derin gri cevher, beyaz cevher ve serebral korteks tutulumu ile seyretmekte ve simetrik ve diffüz tutulum alanları oluşturmaktadır. Patofizyolojisi multifaktoriyel olup etiyolojiye göre değişebilmekte ve genellikle nöroinflamasyon, nörotransmisyonda bozulma veya sitotoksik hasar sonucu ortaya çıkmaktadır. Maruziyet süresine bağlı olarak geri dönüşümsüz mikroyapısal değişikliklere yol açabilmektedir. Erken dönemde MRG nörolojik disfonksiyon ile sonuçlanan akut tutulum alanlarını göstermede, kronik dönemde ise nörolojik sekel gelişimini öngörmede yardımcıdır. Ancak klinik durum ve beyin lezyonlarının yayılımı ve ciddiyeti bazı durumlarda örtüşmeyebilmektedir. Ortaya çıkan semptomların nonspesifik olması sebebiyle görüntüleme bulgularının tanınabilmesi etiyolojiyi belirleme açısından önemlidir. Ayrıca maruz kalınan toksik ajanların ve lezyonların topografik yayılımlarının bilinmesi de diğer ensefalopati oluşturan durumları ekarte etmek açısından faydalıdır. Bu yazıda günlük pratikte daha sık karşılaştığımız ve görüntüleme bulgularının tanınması ile ayırıcı tanı oluşturmada kolaylık sağlayacağını düşündüğümüz bazı kazanılmış metabolik ve toksik ensefalapatiler sunulmuştur.

Pediatrik Beyin ve Spinal Kord Hasarlanması 324

Fatma Ceren Sarıoğlu, Handan Güleryüz

Pediatrik kraniospinal travmalar, mortalite ve morbidite önemli bir nedenidir. Bilgisayarlı tomografi ile kemik fraktürleri ve vasküler yaralanmalar değerlendirilir. Manyetik rezonans görüntüleme ile bilgisayarlı tomografide güçlükle saptanabilecek lezyonlar için kullanılır. Kraniospinal yaralanmaların tanısı ve komplikasyonların bilinmesi hekimlerin en önemli sorumluluklarındandır. Radyologların büyüyen bir iskelete sahip olan çocukların, normal ve normalin varyantı anatomik oluşumlarını travma bulgularından ayırt edebilmesi gereklidir.

Fakomatozlar 342

Ahmet Sığırcı

Fakomatozlar, genelde herediter, primer olarak santral sinir sistemi, deri ve bağ dokusunu etkileyen bir grup patolojidir. Amacımız dört ana grup fakomatoz patolojisinin (Nörofibromatozis, Tüberoskleroz Kompleks, von Hippel Lindau Sendromu, Sturge Weber Sendromu) özellikle radyolojik görüntüleme başta olmak üzere temel özelliklerini dökümante etmek, tanı ve takip aşamasında bilinmesi gerekenleri vurgulamaktır.

Pediatrik İntrakranial Kitleler 357

Eda Almus, Suat Fitoz

Beyin tümörleri çocukluk çağının ikinci sıklıkta görülen neoplazileri olup çoğunlukla 10 yaş altında izlenirler. Görüntüleme yöntemlerine erişim kolaylığı ve MR inceleme sayesinde tüm dünyada erken dönemde tanı alan pediatrik intrakranial kitle oranında artış söz konusudur. İntrakranial kitle başlığı altında santral sinir sistemi (SSS) tümörleri, intrakranial kistik kitleler ve tümör benzeri lezyonlar yer almaktadır. Klinik prezantasyonları yerleşimlerine göre oldukça farklılık gösteren lezyonların tanısında laboratuvar bulguları önem taşır.

Doğumsal Spinal Malformasyonlar 384

Zeynep Yazıcı

Doğumsal spinal malformasyonlar, embriyonik dönemde spinal kordun oluşumunda meydana gelen bozukluklar neticesi ortaya çıkar; deri, kas, kemik, meninksler ve nöral dokuyu içeren arka orta hat yapılarının, anormal bir şekilde farklılaşması ve/veya kapanması ile karakterizedir. Bu kompleks anormalliklerin doğru olarak teşhis edilmesinde, radyoloji temel bir role sahiptir. Spinal disrafizm görüntülemesinde ana yöntem, manyetik rezonans (MR) incelemedir. Radyolojik bulguların özellikle klinik bulgularla birlikte değerlendirilmesi, doğru tanı koymayı kolaylaştırır. Radyolog, spinal disrafizmin terminolojisi ve sınıflaması ve spinal disrafizme eşlik edebilecek anomaliler hakkında doğru ve ayrıntılı bilgiye sahip olmalıdır.

Pediatrik Spinal Kitleler 406

Meltem Ceyhan Bilgici, İrem Sarı Karabağ

Spinal tümörler çocukluk çağı tümörleri içerisinde oldukça nadir görülen tümörlerdir. Yerleşim yerlerine göre intramedüller, intradural ekstramedüller, ekstradural olarak sınıflandırılırlar. Klinik bulgular hastalığın başlangıcında nonspesifik olduğundan görüntüleme yöntemleri tanı koymada önemli rol oynar. Görüntüleme yöntemleri içerisinde Manyetik Rezonans Görüntüleme, primer inceleme yöntemidir.

TRD 1924 TÜRK RADYOLOJİ DERNEĞİ

TÜRK RADYOLOJİ SEMİNERLERİ

Trd Sem 2019; 7: 294-305

Beyin Gelişimi ve Miyelinasyon

Mehmet H. Atalar

ÖĞRENME HEDEFLERİ

- İnsan beyninin gelişimini tanımlamak.
- Santral sinir sistemi miyelinasyonunu değerlendirmek.
- Miyelinasyon değerlendirmesi için faydalı kilometre taşlarını ortaya koymak.
- Normal varyasyonlar ve tuzaklar hakkında bilgi vermek.

Atalar MH. Beyin Gelişimi ve Miyelinasyon. Trd Sem 2019; 7: 294-305.

GİRİŞ

Miyelinasyon, fetal yaşam boyunca başlayan ve çoğunlukla doğumdan sonra, en azından önceden tanımlanmış bir şekilde üçüncü yılın sonuna kadar devam eden dinamik bir süreçtir. Hem normal hem de anormal beyin gelişimi sırasındaki beyin büyümesi değişikliklerini daha iyi anlayabilmemiz için nörogelişimin değerlendirilmesine izin vermek için normal beyin gelişimindeki miyelinasyon sürecini karakterize etmek faydalıdır. Manyetik rezonans görüntüleme (MRG), bebeklerde miyelinasyon gelişimini değerlendirmek için güvenli, invaziv olmayan bir yöntemdir. 1980'lerin başında, bilgisayarlı tomografi, pediatrik yaş grubunda beyin beyaz madde yoğunluğunu göstermesi yoluyla miyelinleşmenin genel değerlendirmesine izin verdi. Bununla birlikte, 1980'lerden sonra, MRG'nin klinik uygulamaya girişi ile miyelin olgunlaşmasının tam olarak ortaya konması sağlandı. Miyelin değerlendirmesi, o zamandan beri pediatrik nörogörüntülemenin rutin bir yönü haline gelmeye başladı. Günümüzde MRG sekanslarının bir kombinasyonunu inceleyerek, radyologlar ve klinisyenler bir çocuğun miyelin gelişiminin normal mi, gecikmeli mi yoksa anormal mi olduğunu hızlı ve güvenilir bir şekilde belirleyebilmektedirler.

EMBRİYOLOJİ

İnsan beyni dört gelişim aşamasından geçer: (1) dorsal indüksiyon (primer ve sekonder nörulasyon), (2) ventral indüksiyon (ön beyin paterni), (3) nöronal proliferasyon ve göç ve (4) miyelinasyon. Santral sinir sistemi (SSS), intrauterin yaşamın 3. haftasında kalınlaşmış nöral plak şeklinde belirir. Nöral plak, primitif çukur önünde, orta dorsal bölgede yer almaktadır. Nöral plak'ın kenarları yukarıya doğru kabararak nöral katlantıları oluşturur. Sonraki dönemde bu katlantılar kabarıklıkları artarak orta hatta doğru yaklaşarak nöral tüpü şekillendirmek üzere füzyon gösterirler. Füzyon aşaması ilk olarak servikal bölgeden başlayarak kaudal ve sefalik yönlerde ilerler. Son yıllarda nöral tüp kapanmasının çoklu lokalizasyondan baş-

Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı, Sivas, Türkiye

✉ Mehmet H. Atalar, mhatalar@gmail.com

© 2019 Türk Radyoloji Derneği.
Tüm hakları saklıdır.

doi: 10.5152/trs.2019.809
turkradyolojiseminerleri.org

layan bir süreç olduğu düşünülmektedir. Nöral tüpün sefalik ucunun 26., kaudal ucunun 28. günlerde kapanması ile nöral ektoderm yüzeyel ektodermden ayrılır. Ön nöroporun kapanması esnasında nöral tüp kavitesinin rostral ucunda üç tane beyin vezikülü oluşur. Bu üç vezikülden prozensefalon (ön beyin), mezensefalon (orta beyin) ve rombensefalon (arka beyin) gelişir. Rombensefalon, mezensefalon ve servikal spinal korddan mezensefalik ve servikal fleksura ile ayrılır. Prozensefalon iki bölüme ayrılır: diensefalon (talamus, hipotalamus, globus pallidus) ve telensefalon (serebral hemisferler, putamen, kaudat nükleus). Optik veziküller bu dönemde diensefalondan belirirler. Rombensefalon, daha sonra pons ve serebellumu oluşturacak olan metensefalon ve miyelensefalon iki parçadan oluşur. Metensefalon, morfolojik açıdan beyin veziküllerinin en ilkel olanıdır. Miyelensefalon, medulla oblongatayı oluşturan bir beyin vezikülüdür. Otuz-otuz beşinci gestasyonel günlerde foramen monro bölgesinde oluşan telensefalik veziküller geniş bir foramen monro ile diensefalik kavite ile ilişkilidir. Orta hatta bulunan lamina terminalis, telensefalik vezikülleri çevreleyen ve gelecekteki germinal tabakayı oluşturacak ince duvarı birbirine bağlar. Lamina terminalis hızlı büyümez iken telensefalik veziküller rostrokaudal-lateroventral yönlerde büyürler. Ventriküler sistem büyürken ventrikül duvarları boyunca germinal matriks oluşmaya başlar. Germinal matriks, intrauterin 7. hafta boyunca nöronal proliferasyonun izlendiği ventrikül duvarlarına komşu subependimal alanları tanımlamaktadır. İntrauterin 8. haftada subependimal alanlardaki nöronal hücreler radyal glial lifleri takip ederek dış kesime göç ederler. Bu olaya migrasyon denir. Genel bir kural olarak, korteksin en derin tabakasını (6. tabaka) oluşturacak hücreler en önce, yüzeyel tabakaları oluşturacak nöronlar ise geç göç ederler. Bunun tek istisnası akson ve dendritlerden oluşan moleküler tabaka (1. tabaka) olup bu tabakayı oluşturan hücreler kortekse en erken ulaşan hücrelerdir. Germinal matriks, tüm nöronların ve gliaların kaynağıdır [1-3].

İntrauterin 18. haftadan önce primordiyal serebral hemisferler düz bir yüzeye (fizyolojik lizensefali) sahiptir. Bu haftalarda silvian fissür, serebral hemisferlerin ventrolateral yüzünde görülmeye başlar. Gestasyonun 19-20. haftalarında posterior operkülüm görülmeye başlar. Operkülümün ön bölümü term dönemine kadar açık kalır. Silvian fissürü 6-7. aylarda sırası ile rolandik, interparietal ve süperior temporal sulkuslar izler. Sekonder ve tersiyer sulkal yapılanma, intrauterin son iki ayda görülür [1, 4].

İntrauterin 7. hafta dolaylarında lamina terminalis dorsali lamina reuniens adını alır. Lamina reuniensin süperiorunda oluşan oluk, meninks primatava hücreleri ile dolar. Orta hattan geçen aksonlar, buradaki yüzeyel moleküler ve ekstraselüler kimyasal maddeler aracılığı ile korpus kallozumu oluştururlar. Korpus kallozum ilk olarak genu arka bölümü, daha sonra sırası ile korpus, splenium, genu ön bölümü ve rostrum bölümü gelişir. Korpus kallozum yaklaşık 6. gestasyonel ayda tam şeklini (erişkin şeklinin %5'i) tamamlamış olur [2, 4].

Üçüncü ventrikül geç 1. trimestırda görünebilir. Dördüncü ventrikül arka beyindeki santral kanalın fokal dilatasyonu ile olur. Bu vezikülün alt tavanı kaudaldorsale dönerek Blake pouch'u oluşturur. Blake pouch'u obeks'e doğru fenestre olarak foramen Magendie'i (7-8. haftalarda) şekilendirir. Foramen Lushka daha geç oluşur. Dördüncü ventrikül 14-16 haftalarda genişler ve 22-23. haftalarda normal boyutuna gelir. Sisterna Magna'daki septalar Blake pouch duvarlarının kalıntılarıdır [1, 2, 4, 5].

Serebellum ilk gelişmeye başlayanlardan, matürasyonu en son tamamlanan yapıdır. Serebellar hemisferler metensefalon, vermis kısmen mezensefalon kökenlidir. Vermis, 5. gestasyonel haftada şekillenmeye başlar. Vermis, süperiordan inferiora doğru gelişir [2-4].

SSS gelişimi sırasında gelişen başlıca olayların şematik kronolojisi Tablo 1'de özetlenmiştir.

EĞİTİCİ NOKTA

NORMAL FÖTAL BEYİN GELİŞİMİ SIRASINDAKİ TEMEL AŞAMALAR

Geçici Serebral Laminar Organizasyon

Yirmi-yirmi sekizinci gestasyonel haftalar arasında nöronal migrasyon esnasında germi-

Tablo 1: **Santral sinir sistemi gelişimi sırasında gelişen başlıca olayların şematik kronolojisi**

Primer nörülasyon	3-5. hafta
Anterior nöropor kapanması	24. gün
Posterior nöropor kapanması	26. gün
Prozensefalon/rombensefalon gelişimi	4-5. hafta
Ventral indüksiyon	5-6. hafta
Orta hat/kommisürler	8-20. hafta
Anterior komissür	8-9. hafta
Hippokampal	9-11. hafta
Septum pellisidum	10-17. hafta
Korpus kallosum	10-17. hafta
Nöronal gelişim, proliferasyon, migrasyon	
Serebral	5-24. hafta
Ventriküler zon	5-14. hafta
Subventriküler zon	14-24. hafta
Serebellar; ventriküler, rombik	8. hafta-Postnatal
Nöronal organizasyon	24. hafta-Postnatal
Miyelinasyon	20. hafta-Postnatal

nal matriksten gelişen kortekse doğru oluşan "çok katmanlı" görünüm söz konusudur.

Sulkasyon ve Girasyon

Beynin sulkus ve girus formasyonu 22. gestasyonel haftadan sonra oluşur. On sekizinci gestasyonel haftadan önce kortikal yüzey normal olarak düz görünümde olup kolaylıkla lizensefali ile karışabilir. On sekizinci hafta civarında Silviyan fissür izlenmeye başlanır. Yirmi-yirmi ikinci gestasyonel haftalar arasında pariyeto-oksipital, kalkarin ve singulat sulkuslar gelişmeye başlar. Yirmi altı-yirmi sekizinci gestasyonel haftalar arasında postsantral, süperior frontal, orta temporal sulkuslar gelişir.

Korpus Kallozum

Her iki serebral hemisferi birbirine bağlayan en büyük komissürel fiber olan 8-20. gestasyonel haftalar arasında oluşur. 24. haftadan sonra daha kolay değerlendirilebilir. Yenidoğan korpus kallosumu ince ve çoğunlukla düzgündür; beyin olgunlaştıkça ve aksonlar miyelinleştikçe, korpus kallozum kalınlaşır ve çoğu durumda daha yuvarlak hale gelir.

Ventrikül Boyutu

İntrauterin 20-24. haftalar arası fizyolojik ventrikülomegali söz konusudur. Yirmi dört-yirmi sekizinci gestasyonel haftalar arası ventrikül boyutları geriler. Otuz dört-kırk altıncı gestasyonel haftalar arasında ise ventriküller normalden hafif dar görünümdedir.

Posterior Fossa Gelişimi

Yirmi üçüncü - otuz altıncı gestasyonel haftalar arasında serebellar folyalar ve orta serebellar pedinkül gelişir. 26-27. gestasyonel haftalar arasında ise serebellumda düşük sinyalli korteks ve dentat nükleus arasında yerleşen yüksek sinyalli beyaz cevherden oluşan üç katmanlı görünüm izlenir [6, 7].

MİYELİNASYON

Beyaz cevher miyelinasyonu, postnatal nörolojik olgunlaşma için şarttır ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile doğru olarak değerlendirilebilir. Miyelin, sinirler için yalıtkandır ve hem periferik sinir sisteminde hem de SSS'de bulunur. Miyelin, SSS'de oligodendrosit hücresinin modifiye edilmiş bir uzantısıdır ve protein-lipid-protein-lipid-proteinin birden fazla kılıfından oluşur. Herhangi bir MR görüntüleme platformunda standart T1 ağırlıklı (T1A) ve T2 ağırlıklı (T2A) sekanslar gerçekleştirilebilir ve yaşa bağlı normal miyelin olgunlaşması bilgisi ile miyelin gecikmesi tespit edilebilir. Miyelin, önceden belirlenmiş sabit bir düzende aşağıdan yukarıya, merkezden çevre birime ve arkadan öne doğru ilerler [8].

Miyelin Fonksiyonu ve Yapısı

Miyelin SSS'de esas olarak beyaz maddede bulunur (az miktarlar da gri maddede bulunur) ve bu nedenle renginden sorumludur. Kökeni oligodendrogliyal hücre membranıdır. Miyelin nöronlar için elektriksel yalıtkan görevi görür. Miyelin, aksiyon potansiyelinin hızını miyelinsiz bir aksonun 10 ile 100 katı kadar arttırmada rol oynar ve aynı zamanda hızlı aksonal taşınmaya yardımcı olur. Edgar ve Garbern [9], oligodendrositin majör bir miyelin proteininin (PLP / DM20) bulunmamasının, kalıtsal spastik paraplejinin bir fare modelinde aksonal taşımada önemli bozukluklara yol açtığını göstermiştir. Ayrıca, aksonal bütünlüğün, destek için miyelin yapan hücre gövdesine bağlı olduğu iyi bir şekilde tespit edilmiştir.

Miyelin ayrıca akson etrafındaki hem iyon bileşiminin hem de sıvı hacminin düzenlenmesinde de büyük rol oynar. Miyelin, bir oligodendrogliyal hücre işleminin değiştirilmiş bir uzantısıdır. Bir oligodendrogliyal hücre, SSS'nin miyelinasyonundaki anahtar hücredir ve beyaz maddede baskın olan nörogliya türüdür. Miyelin kılıfları, daha sonra bir akson etrafına sarılmış olan miyelinin birden fazla bölümünden oluşur. Bu kılıf, bir akson etrafına bir elektrik akımı içermekte ve aksonun elektrik akımının bir aksonun hareket hızını artıran miyelin kılıfları arasındaki sodyum kanalları olan Ranvier düğümleri nedeniyle akson potansiyelinin potansiyelini arttırmakta etkilidir. Bu nedenle miyelinin, akımın hareket hızını artırarak dürtüleri daha hızlı hareket ettirdiği düşünülmektedir. Miyelin de akson ile simbiyotik olduğu düşünülmektedir. Miyelin metabolik olarak aktiftir ve kendi bileşenlerinin cirosuna katılır ve çok sayıda miyelin-intrinsek enzim içerir. Miyelin, iyon taşınımında, kendi bakımına katkıda bulunan ve akson etrafındaki iyonların tamponlanmasında rol oynar [8-10].

Tek bir oligodendrosit, 40'a kadar lifin üretilmesi ve muhafaza edilmesinden sorumlu olabilir. Miyelin, yaklaşık %70-80 lipit ve %20-30 protein içeren yüksek bir lipit içeriğine sahiptir. Miyelin yapısında rol oynayan ana proteinler miyelin temel proteini (%30), proteolipid proteini (%50) ve siklik nükleotid fosfodiesterazdır (%4). İlgili diğer proteinler arasında miyelinle ilişkili glikol proteini ve miyelin oligodendrosit proteini bulunur. Miyeline katkıda bulunan lipitler ince yapı kolesterol, fosfolipitler ve likosfingolipidleri içerir [9-12].

Elektron mikroskobik incelemeler, miyelinin akson etrafına sarılmış çoklu kılıflardan oluştuğunu ve kılıfların bir "proteinlipid-protein-lipid-protein" yapısından oluştuğunu göstermiştir. Bu kılıfların sıkıştırılması, alternatif hücre dışı ve hücre içi boşlukları temsil eden hücre dışı ve sitoplazmik yüzeylerin yerleşmesine neden olur. Lipit iki tabakası fosfolipitler, glikolipitler ve kolesterolden oluşur. Glikolipidlerin ve kolesterolün çoğu dış katmandadır ve hücre dışı boşluğa maruz kalırken, fosfolipidler iç katmandadır ve hidrofobiktir. Aksonun büyümesi ve olgunlaşması için kompakt miyelin oluşumu gereklidir [11, 12].

Miyelinasyon, bir akson etrafında bir miyelin lipit çift tabakanın oluşumudur yani aksonların oligodendrositler aracılığı ile sarılmasıdır. Miyelinleşme, bilişsel işlevlerin yanı sıra duygusal ve davranışsal işlevsellik ve karar alma için gerekli bilgilerin hızlı bir şekilde aktarılmasını sağlar. Miyelinleşme fetal yaşamda başlar ve doğumdan sonra devam eder [8, 9].

Miyelinin MRG Görünümü

Miyelin lipid çift katmanını doğrudan görüntüleme ile görüntülemek için geliştirilmiş bir teknik yoktur. Miyelin nitel olarak değerlendirilir. Yaygın olarak kullanılan MR teknikleri arasında geleneksel anatomik görüntüleme, yani T1A ve T2A sekansların yanı sıra MR spektroskopisi ve difüzyon tensör görüntüleme (DTG) bulunur. Kullanılan diğer teknikler arasında manyetik transfer görüntüleme ve T2 relaksasyon ayrımı bulunur. Klinik pratikte, geleneksel anatomik görüntüleme ana dayanak noktasıdır çünkü kolayca gerçekleştirilebilir. Miyelinin ölçümü, multikomponent relaksasyon (MCR) analizinde başarılabilir. MCR, farklı mikroanatomik su bölmelerinin hacim ağırlıklı bir toplamıdır. Bu analiz, serbest hücre içi ve hücre dışı suyu olan yavaş gevşetici bir tür ve lipit çift katman kılıfı arasında tutulan sudan daha hızlı gevşetici molekül türlerini ortaya çıkarmıştır [10, 12, 13].

Günümüzde, standart MRG teknikleri özellikle miyelin miktarını belirleme yeteneğine sahip değildir. Bunun yerine, bu teknikler aşağıdakilerin bir kombinasyonunu inceler: aksonal boyut ve yoğunluktaki değişiklikler, lipid ve protein içeriği içeren membran yapısındaki değişiklikler ve su ve makromolekül içeriği. DTG, toplam miyelin miktarının güvenilir bir göstergesi değildir, ancak miyelindeki değişiklikler hakkında bazı bilgiler verebilir.

Barkovich tarafından gözden geçirildiği gibi, MRG'de miyelinin sinyal özelliklerinde doğrudan rol oynayan iki ayrı su molekülü popülasyonu vardır. Bu popülasyonlar miyelin kılıfının içinde ve miyelin kılıfının dışında bulunan sudur. Konvansiyonel MR görüntülemede, olgun miyelin, T1'deki gri madde korteksine göre hiperintens ve T2'deki gri madde korteksine göre hipointens olarak izlenir. Bununla birlikte, T1'de, sinyaldeki bu artış büyük olasılıkla miyelin zarları içindeki baskın olarak galaktoserebrozit ve kolesterol gibi glikolipidlerin artmasından kaynaklanmaktadır. T2 hipointensitesinin, muhtemelen miyelin kılıfının daha olgunlaşmasıyla ve akson etrafındaki miyelin sarmalının sıkılması nedeniyle su içeriğinin azalmasından kaynaklandığı düşünülmektedir. Tipik olarak, postnatal ilk 6 ayda T1A görüntüler beyin olgunlaşmasını belirlemede etkin iken ikinci 6 ayda bu etki azalmaktadır. İkinci 6 ayda ve sonrasında, T2A görüntüler kullanılır. Beyaz cevher matürasyonu 10-12. aylarda T1A serilerde erişkin görünümüne ulaşmaktadır [11, 12].

Fluid attenuated inversion recovery (FLAIR) sekansı MRG'nin önemli bir sekansı olup uygun T1 değerleri ile beyin omurilik sıvı sinyallerinin baskılandığı T2A görüntülerin elde edildiği bir sekanstır. FLAIR ile değerlendirmede miyelinasyon trifazik sinyal değişikliği gösterir. FLAIR serilerde başlangıçta miyelinize beyaz cevher hipointens, postnatal ilk birkaç ayda hiperintens, ikinci yaştan sonra tekrar hipointens sinyal özelliği gösterir. FLAIR serilerde ikinci yaşa kadar devam eden temporal periferal beyaz cevherdeki hiperintensite normal bir görünüm olup patolojik süreçler ile karıştırılabilir. Genel bir kural olarak miyelinasyon takibinde FLAIR sekansı kullanılmaz [14].

Çocuklarda miyelinasyon gelişim sürecinin T1A ve T2A serilerle ortaya konulandan daha uzun bir süreç olduğu bilinmektedir. Son yıllarda yaygın olarak kullanılmaya başlanan difüzyon ağırlıklı görüntüleme (DAG) ve difüzyon tensör görüntüleme (DTG) yöntemleri, birbirleri ile ilişkili yöntemler olup telem prensipleri su moleküllerinin beyaz cevher içindeki hareketinin hücre membranı ve miyelin kılıfı nedeniyle kısıtlanması esasına dayanmaktadır. DAG'de voksel içindeki su moleküllerinin doku içindeki hareketliliğini yansıtan görünürdeki difüzyon katsayısı (GDK, ADC) ölçümü ile kantitatif olarak değerlendirilebilir. Miyelinize olmamış beyaz cevherde su miktarı fazla olup yenidoğanlarda GDK değerleri daha yüksektir. Miyelinasyonun ilerlemesi ile birlikte GDK değerleri azalır. En düşük GDK değerleri, korpus kallozum, orta serebellar pedinküller ve ponsta görülür. DAG'lerin en önemli özelliklerinden biri de T1A ve T2A serilerden önce miyelin matürasyonunu göstermesidir. DTG ile doğumda major beyaz cevher traktlarının çoğu görülebilir. Beyaz cevher traktusları miyelinize oldukça anizotropi miktarları artar [14, 15].

MR spektroskopi (MRS)'de beyin olgun-

EĞİTİCİ NOKTA

laşması N-asetil aspartat (NAA) ve kreatin'in artması ve eşlik eden kolin, miyo-inozitol ve lipidlerin azalması ile karakterizedir. Beyaz cevher açısından, NAA, kolin pik yoğunluğu parietooksipital alanda frontal beyaz cevherden daha yüksektir olarak bulunur. NAA'nın konsantrasyonu gri cevherde beyaz cevhere göre daha yüksektir. Kolin, gri cevherde beyaz cevherden biraz daha düşük olarak bulunur. Kreatin, gri cevherde beyaz cevherden daha yüksektir. Bununla birlikte beyin olgunlaşması sırasında metabolik pikler zamana, yaşa ve bölgesel varyasyonlara bağlı olarak değişiklik göstermektedir. Ancak metabolik değişikliklerden sorumlu mekanizmalar henüz tam olarak anlaşılmamış ve açıklanamamıştır [14, 15].

Miyelinasyonun Normal İlerlemesi

Barkovich'in belirttiği gibi normal miyelinasyonun genel ilerleme kuralı, beşinci fetal ayda başlayıp yaşam boyunca devam etmesidir. Miyelinasyon, kranial sinirlerle başlar. Ancak ilk miyelin gestasyonun dördüncü ayında spinal kordun ön motor kökünde belirir. Genel olarak, miyelinleşme alttan üste (kaudokranial), arkadan öne (posteroanterior) ve merkezden perifere doğrudur (Resim 1). Bu kural beyin sapı ve serebellumun beyinden önce miyelinize olduğu ve bazal gangliyaların ve talamusların beyaz cevherden önce miyelinlenmeye başladığı anlamına gelir. Ek olarak, iç kapsülün arka bacakları ön bacaklardan, korpus kallozumun spleniumu genusundan ve merkezi korona radyata subkortikal bölgelerden önce miyelinleşir. Erken bebeklik döneminde fonksiyon görecek bölgeler (mediyal longitüdinal fasikül, inferior ve süperior serebellar pedinküller gibi) daha önce miyelinize olmaktadır. Miyelinasyon süreci postnatal ilk 8 ay en hızlı olmak üzere iki yaş civarına kadar oldukça hızlı olup daha sonra belirgin olarak yavaşlar. Miyelin matürasyonunun en aktif olduğu dönem ise postnatal 8-15. aylardır. Bu genel kurallar dışında normal gelişim sürecinde önemli istisnalar vardır. Örneğin; frontal kutupların miyelinleri temporal kutuplardan önce alması, arkadan öne kuralını ihlal etmektedir. Benzer şekilde, daha rostral olarak yerleştirilmiş perirolandik korteks, daha kaudal olarak yerleştirilmiş olan iç kapsül ön bacağından önce miyelinleşir [8, 12-14].

Resim 1. Miyelinasyon, aşağıdan yukarıya (kaudokranial), arkadan öne (arkadan arkaya) ve merkezden perifere ilerler.

Miyelinasyonda Kilometre Taşları

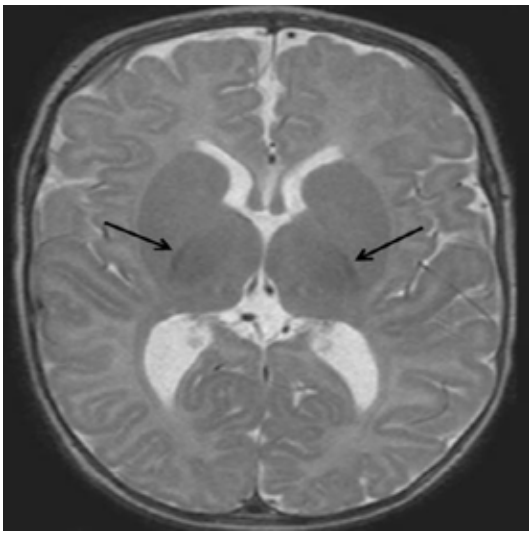
Günlük MRG incelemelerinde ile klinisyene yol gösterirken bunu, miyelin oluşumu ve matürasyonunun oluşturduğu T1A ve T2A serilerdeki intensite değişimleri ile yapmaktayız. Term doğan bir yenidoğanda beyin sapı dorsal bölümü, medial longitüdinal fasikulus, medial ve lateral lemnisküs, transvers pontin lifler, piramidal traktusun bir bölümü, inferior ve süperior serebellar pedinküller, santral serebellar beyaz cevher, vermis, optik trakt, ventrolateral talamus, perirolandik girus ve internal kapsül arka bacağı miyelinize olmalıdır. Hızlı bir değerlendirme olarak T1A serilerde 3. ayda serebellar beyaz cevherde, 4. ayda korpus kallozum spleniumunda, 6. ayda korpus kallozum genusunda; T2A serilerde 2. ayda dentat nükleus hilusu, 4. ayda pons ventral bölümünde ve internal kapsül arka bacağında (Resim 2), 6. ayda korpus kallozum spleniumunda ve internal kapsül ön bacağında (Resim 3), 8. ayda korpus kallozum genusunda, 10. ayda internal kapsül ön bacağında ve 12. ayda frontal beyaz cevherde miyelinasyon izlenmelidir. İki yaş ci-

EĞİTİCİ NOKTA

EĞİTİCİ NOKTA

varında MRG' de erişkin örneğine benzer bir görünüm alır (Resim 4) [8, 12-14].

Term doğumdan 24. aya kadar olan süreçte T1A ve T2A görüntüleri içeren miyelinasyon kilometretaşları Tablo 2'de özetlenmiştir.



Resim 2. Dört aylık, kız. Bazal ganglion düzeyinden geçen T2 ağırlıklı MR kesitinde iki taraflı internal kapsül arka bacağı posterior bölümünde miyelinasyon hipointens (oklar) olarak izlenmektedir.

NORMAL VARYASYONLAR VE TUZAKLAR

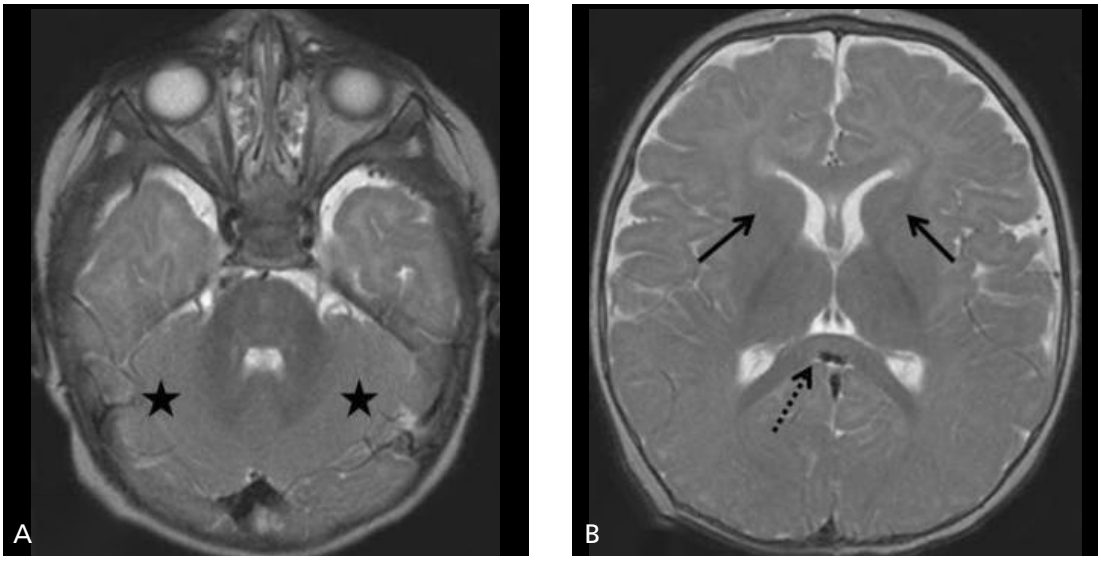
Terminal Bölgelerin Miyelinasyonu

Miyelinasyonun terminal bölgeleri, çocuklarda ve genç yetişkinlerde lateral ventriküllerin peritrigonal bölgelerinin arka tarafında bulunan ve yüksek T2 - FLAIR sinyali gösteren alanlardır (Resim 5). Bu alanlar yaygın olarak tamamlanmamış miyelinli beynin terminal bölgelerini temsil eder. Hiperintens sinyal özellikli bu alanlar normal bir gelişimsel süreç olarak kabul edilir ve zaman zaman genç erişkinlerde de görülebilir. Son çalışmalar, belirgin perivasküler boşluklarında da bu hiperintens görünüme katkıda bulunabileceğini ileri sürmektedir. Bu peritrigonal hiperintensiteler küçük bir çocukta görüldüğünde, prematüre ile ilişkili patolojik periventriküler lökomalazi (PVL)'den mutlaka ayırmak gerekir. Terminal bölge ve PVL ayrım kriterleri Tablo 3'te özetlenmiştir.

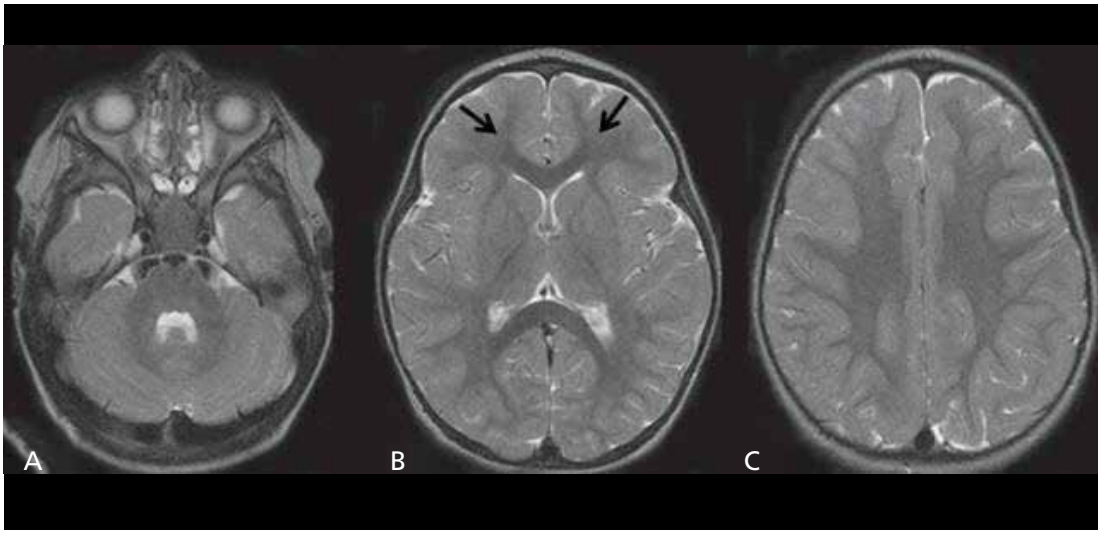
EĞİTİCİ NOKTA

EĞİTİCİ NOKTA

Terminal miyelinasyon bölgeleri, her iki peritrigonal bölgeler dışında anterior frontal ve temporal bölgelerde de nadiren görülebilir. Bu bölgeler, 36-40. aylar civarında normal miyelinasyon görünümüne ulaşır [16].



Resim 3. A, B. Altı aylık, erkek. Posterior fossa (A) ve bazal ganglion (B) düzeylerinden geçen T2 ağırlıklı MR kesitlerinde serebellar beyaz cevher (yıldız), internal kapsül ön bacakları (siyah oklar) ve korpus kallozum spleniumunda (kesintili oklar) miyelinasyon hipointens olarak görülmektedir.



Resim 4. A-C. Yirmi beş aylık, kız. Posterior fossa (A), ventrikül (B) ve sentrum semiovale (C) düzeylerinden geçen T2 ağırlıklı MR kesitlerinde erişkin benzeri miyelinasyon izlenmektedir. İki taraflı frontal beyaz cevher alanlarında miyelinasyon hipointens (siyah oklar) olarak izlenmektedir.

Tablo 2: **Miyelinasyon kilometretaşları**

	T1 ağırlıklı MRG		**T2 ağırlıklı MRG**
Term doğum	Dorsal beyin sapı İnternal kapsül arka bacağı Perirolandik girus	**Term doğum**	Dorsal beyin sapı Kısmi İnternal kapsül arka bacağı Perirolandik girus
3-4. aylar	Ventral beyin sapı Korpus kallozum spleniumu Santral, posterior korona radyata	**3-4. aylar**	İnternal kapsül arka bacağı
6. ay	Serebellar beyaz cevher Korpus kallozum genusu Parietal, oksipital beyaz cevher	**6. ay**	Ventral beyin sapı İnternal kapsül ön bacağı Oksipital beyaz cevher Korpus kallozum spleniyumu
12. ay	Korona radyatanın çoğu Posterior subkortikal beyaz cevher Posterior fossa	**12. ay**	Korona radyatanın çoğu Posterior subkortikal beyaz cevher
18. ay	Temporal, frontal U lifleri hariç tüm beyaz cevher	**18. ay**	Temporal, frontal U lifleri, oksipitial radyasyonlar hariç tüm beyaz cevher
24. ay	Anterior temporal, frontal U lifleri	**24. ay**	Anterior temporal, frontal U lifleri

Hipomiyelinasyon

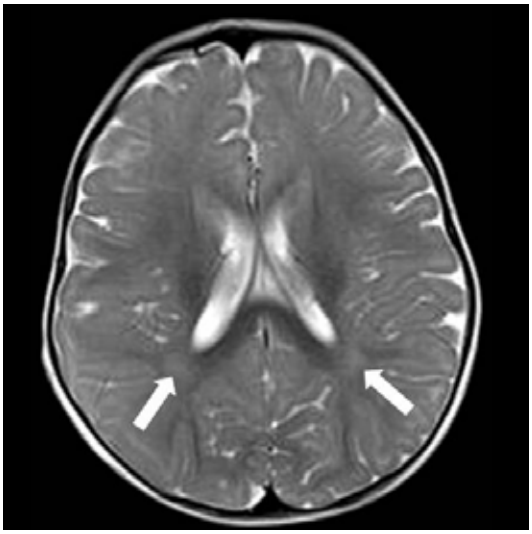
En az 6 ay birbirini takip eden iki MRG taramasında değişmemiş bir miyelinlenme paterni tespit ediliyor ise hipomiyelinizasyondan söz edilir [11].

SONUÇ

Nöroradyolojik incelemelerde sulkasyon-girasyon ve miyelinasyon paternleri dışında santral sinir sistemi olgunlaşmasını değerlendirmek

Tablo 3: **Terminal bölge ile periventriküler lökomalazi ayrımı**

Özellikler	Terminal bölge	Periventriküler lökomalazi
Klinik öykü	Normal	Prematürite
Yerleşim		
Sinyal özelliği	T2A-FLAIR hafif sinyal artışı	T2A-FLAIR yüksek sinyal artışı
Sınırları	Silik	Keskin
Ventrikül sınırları	Normal	Düzensiz
Venriküler dilatasyon	_	+
Ependimal yüzeye uzanım	_	+
Korpus kallozum	Normal	İncelmiş
Sentrum semiovale uzanımı	_	+



Resim 5. Sekiz aylık, kız. T2 ağırlıklı MR kesitinde iki taraflı peritrigonal beyaz cevher alanında, lateral ventriküllere yakın komşuluk gösteren terminal miyelinasyon alanları (oklar) izlenmektedir.

ve takip açısından başka morfolojik bulgular bulunmamaktadır. Gelişmekte olan beyinde bu paternlerin normal özelliklerinin bilinmesi normal ve anormal süreçlerin birbirinden ayrımında katkı sağlamaktadır. Özellikle miyelinasyon sürecinde internal kapsül arka bacağının dikkatle değerlendirilmesi yol göstericidir. Miyelinasyon ile ilgili bir patolojik şüphe durumunda en az iki değişik zamanlı (6 ay ara ile) MRG yapılması önemlidir. DAG, DTG ve MRS gibi ek incelemelerinde katkısı ile beyinin normal gelişimsel süreçleri ve patolojik bozuklukları hakkında daha fazla standardize edilmiş bilgi elde edilecektir.

Kaynaklar

[1]. Sadler TW. Central nervous system. In: Sadler TW, editor. Langman's Medical Embryology. Wolters Kluwer; 2015. 306-42.

[2]. Ball WS. Pediatric neuroradiology. 1 st ed. New York; Lippincott-Raven: 1997. 17-188.

[3]. Fitöz S. Beyin gelişimi. Erden İ, editör. Nöroradyoloji-Manyetik rezonans uygulamaları. Türk Manyetik Rezonans Derneği. 2008. 20-9.

[4]. Sidman R, Rakic P. Development of the human central nervous system. In: Haymaker W, Adams R, editors. Histology and Histopathology of the Nervous System. Springfield, IL: Charles C. Thomas, 1982. 3-145.

[5]. Ruoss K, Lövblad K, Schroth G, Moessinger AC, Fusch C. Brain development (sulci and gyri) as assessed by early postnatal MR imaging in preterm and term newborn infants. Neuropediatrics 2001; 32: 69-74. [CrossRef]

[6]. Mocan BÖ. Fötal santral sinir sisteminin manyetik rezonans görüntülemesi. Hacettepe Tıp Dergisi 2010; 41: 155-61.

[7]. Barkovich MJ, Barkovich AJ. MR imaging of normal brain development. Neuroimaging Clin N Am 2019; 29: 325-37. [CrossRef]

[8]. Welker KM, Patton A. Assessment of normal myelination with magnetic resonance imaging. Semin Neurol 2012; 32: 15-28. [CrossRef]

[9]. Edgar JM, McLaughlin M, Yool D, Zhang SC, Fowler JH, Montague P, et al. Oligodendroglial modulation of fast axonal transport in a mouse model of hereditary spastic paraplegia. J Cell Biol 2004; 166: 121-31. [CrossRef]

[10]. Brady ST, Witt AS, Kirkpatrick LL, de Waegh SM, Readhead C, Tu PH, et al. Formation of compact

myelin is required for maturation of the axonal cytoskeleton. J Neurosci 1999; 19: 7278-88. [CrossRef]

[11]. Dreha-Kulaczewski SF, Brockmann K, Henneke M, Dechent P, Wilken B, Gärtner J, et al. Assessment of myelination in hypomyelinating disorders by quantitative MRI. J Magn Reson Imaging 2012; 36: 1329-38. [CrossRef]

[12]. Barkovich AJ. Magnetic resonance techniques in the assessment of myelin and myelination. J Inherit Metab Dis 2005; 28: 311-43. [CrossRef]

[13]. Barkovich AJ. Concepts of myelin and myelination in neuroradiology. AJNR Am J Neuroradiol 2000; 21: 1099-1109.

[14]. Girard NJ, Dory-Lautrec P, Koob M, Dediu AM. MRI assessment of neonatal brain maturation. Imaging Med 2012; 4: 613-32. [CrossRef]

[15]. Barkovich AJ, Westmark KD, Bedi HS, Partridge JC, Ferriero DM, Vigneron DB. Proton spectroscopy and diffusion imaging on the first day of life after perinatal asphyxia: preliminary report. AJNR Am J Neuroradiol 2001; 22: 1786-94.

[16]. Parazzini C, Baldoli C, Scotti G, Triulzi F. Terminal zones of myelination: MR evaluation of children aged 20-40 months. AJNR Am J Neuroradiol 2002; 23: 1669-73.

Beyin Gelişimi ve Miyelinasyon

Mehmet H. Atalar

Sayfa 295

Genel bir kural olarak, korteksin en derin tabakasını (6. tabaka) oluşturacak hücreler en önce, yüzeyel tabakaları oluşturacak nöronlar ise geç göç ederler. Bunun tek istisnası akson ve dendritlerden oluşan moleküler tabaka (1. tabaka) olup bu tabakayı oluşturan hücreler kortekse en erken ulaşan hücrelerdir.

Sayfa 298

Konvansiyonel MR görüntülemede, olgun miyelin, T1'deki gri madde korteksine göre hiperintens ve T2'deki gri madde korteksine göre hipointens olarak izlenir.

Sayfa 399

Genel olarak, miyelinleşme alttan üste (kaudokranial), arkadan öne (posteroanterior) ve merkezden perifere doğrudur. Bu kural beyin sapı ve serebellumun beyinden önce miyelinize olduğu ve bazal gangliyaların ve talamusların beyaz cevherden önce miyelinlenmeye başladığı anlamına gelir. Ek olarak, iç kapsülün arka bacakları ön bacaklardan, korpus kallozumun spleniumu genusundan ve merkezi korona radyata subkortikal bölgelerden önce miyelinleşir. Erken bebeklik döneminde fonksiyon görecek bölgeler (mediyal longitüdinal fasikül, inferior ve süperior serebellar pedinküller gibi) daha önce miyelinize olmaktadır. Miyelinasyon süreci postnatal ilk 8 ay en hızlı olmak üzere iki yaş civarına kadar oldukça hızlı olup daha sonra belirgin olarak yavaşlar. Miyelin matürasyonunun en aktif olduğu dönem ise postnatal 8-15. aylardır.

Sayfa 299

Term doğan bir yenidoğanda beyin sapı dorsal bölümü, medial longitüdinal fasikulus, medial ve lateral lemnisküs, transvers pontin lifler, piramidal traktusun bir bölümü, inferior ve süperior serebellar pedinküller, santral serbellar beyaz cevher, vermis, optik trakt, ventrolateral talamus, perirolandik girus ve internal kapsül arka bacağı miyelinize olmalıdır.

Sayfa 300

Miyelinasyonun terminal bölgeleri, çocuklarda ve genç yetişkinlerde lateral ventriküllerin peritrigonal bölgelerinin arka tarafında bulunan ve yüksek T2-FLAIR sinyali gösteren alanlardır.

Sayfa 300

Bu peritrigonal hiperintensiteler küçük bir çocukta görüldüğünde, prematüre ile ilişkili patolojik periventriküler lökomalaziden mutlaka ayırmak gerekir.

Beyin Gelişimi ve Miyelinasyon

Mehmet H. Atalar

1. Beyin korteksini oluşturan nöronal hücreler hangi tabakaya en erken ulaşırlar?
   a. 2. tabaka
   b. 3. tabaka
   c. 5. tabaka
   d. 6. tabaka

2. İntrauterin kaçıncı haftalar arasında fizyolojik ventrikülomegali izlenir?
   a. 12-16
   b. 16-20
   c. 20-24
   d. 24-28

3. Term yenidoğanda aşağıdaki yapılardan hangisi miyelinize olarak izlenir?
   a. Dorsal beyin sapı
   b. Ventrolateral talamus
   c. İnternal kapsül arka bacağı
   d. Hepsi

4. Medulla oblongata aşağıdakilerden hangisinden gelişir?
   a. Diensefalon
   b. Metensefalon
   c. Miyelensefalon
   d. Telensefalon

5. Miyelinasyon süreci ile ilgili olarak aşağıdakilerden hangisi yanlıştır?
   a. Miyelin matürasyonunun en aktif olduğu dönem ise postnatal 8-15. aylardır.
   b. Miyelinleşme alttan üste (kaudokranial), arkadan öne (posteroanterior) ve merkezden perifere doğrudur.
   c. Terminal miyelinasyon bölgeleri, periventriküler lökomalazi ile karışabilir.
   d. Frontal kutuplar, temporal kutuplardan daha sonra miyelinize olur.

Cevaplar: 1d, 2c, 3d, 4c, 5d

TRD 1924 TÜRK RADYOLOJİ DERNEĞİ

TÜRK RADYOLOJİ SEMİNERLERİ

Trd Sem 2019; 7: 306-323

Metabolik ve Toksik Pediatrik Beyin Bozuklukları

Bahar Atasoy, Alpay Alkan

ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Metabolik ensefalopatilere yaklaşım ve sık görülen metabolik ensefalopati sebepleri
- Toksik ensefalopatilere yaklaşım
- Kemoterapi ve radyoterapi ile ilişkili toksik ensefalopatiler

Atasoy B, Alkan A. Metabolik ve Toksik Pediatrik Beyin Bozuklukları. Trd Sem 2019; 7: 306-323.

METABOLİK ENSEFALOPATİLER

Hiperamonyemik Ensefalopati

Pediatrik yaş grubunda hiperamonyemi, hepatik ensefalopati, üre siklus bozuklukları, Reye sendromu gibi çeşitli hastalık grupları ve toksik ensefalopatiler sonucu ortaya çıkabilir. Artan amonyak seviyesi astrositlerde glutamin-glutamat dönüşümüne ve intraselluler osmolalitenin değişmesi sonucu serebral otoregulasyonun bozulması ve serebral hipoperfüzyon ile sonuçlanabilmektedir [1]. İnfantil dönemde en sık hiperamonyemi sebebi üre siklus bozuklukları olup lentiform nuklues, perirolandik ve insular kortekste T1 hiperintensite ve medial putamen, perirolandik ve periinsular beyaz cevherde T2 hiperintensite izlenir. Bu lokalizasyonların tutulum sebebi neonatal dönemde metabolik olarak en aktif ve hipoperfüzyona en duyarlı lokalizasyonlar olmalarıdır (Resim 1). İnfantil dönem sonrası 3 yaş ve daha büyük olgularda tutulum alanları yetişkinler ile benzerlik gösterir ve difüz kortikal ödem izlenir, perirolandik ve oksipital bölgeler korunur. Bilateral simetrik insular ve singulat korteks tutulumu hiperamonyemik ensefalopati açısından spesifik tutulum paterni olarak bildirilmiştir. Tutulum alanlarında erken dönemde difüzyon kısıtlaması eşlik edebilir. MRS incelemede artan glutamin düzeylerinin kan amonyak ve kan glutamin düzeyleri ile karşılaştırıldığında kortikal hasar ile daha korele olduğu bildirilmiştir [2].

Hepatik Ensefalopati

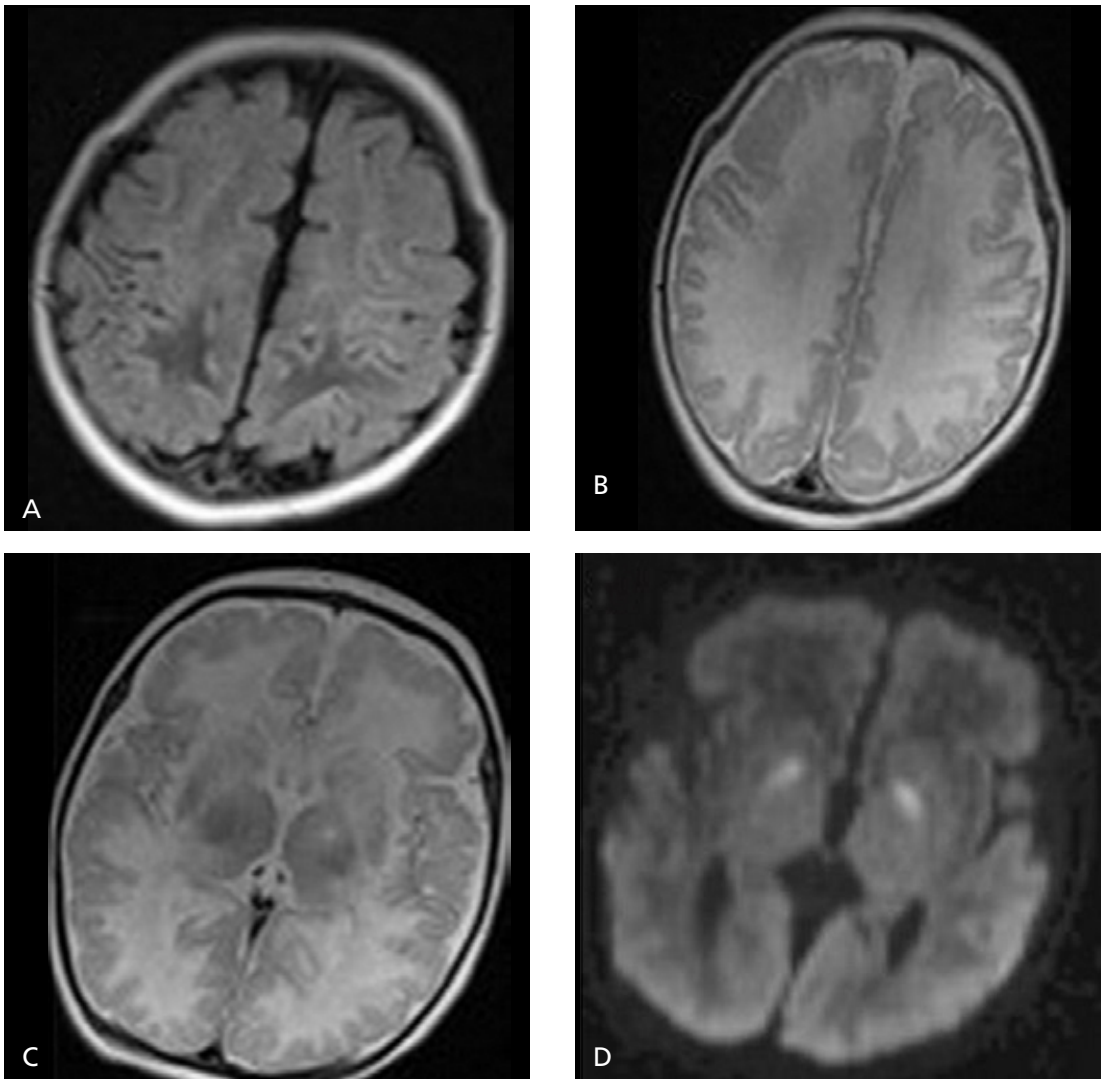
Hiperamonyemi bulguları ile birlikte hepatik yetmezlik olgularında plazma manganez seviyeleri yükselir. MRG'de globus pallidus ve substantia nigra düzeyinde bilateral simetrik T1A hiperintensite saptanır. Daha nadir olarak internal kapsül, kaudat nukleus, putamen, subtalamik nukleus, tektal plate ve adenohipofizde tutulum oluşur (Resim 2). T1 hiperintensite manganez seviyesi ile korelasyon gösterir.

Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

✉ Bahar Atasoy, bahar_atasoy@hotmail.com

© 2019 Türk Radyoloji Derneği.
Tüm hakları saklıdır.

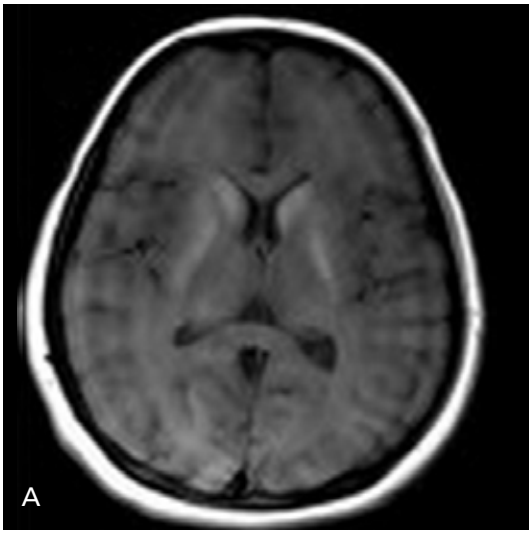
doi: 10.5152/trs.2019.801
turkradyolojiseminerleri.org

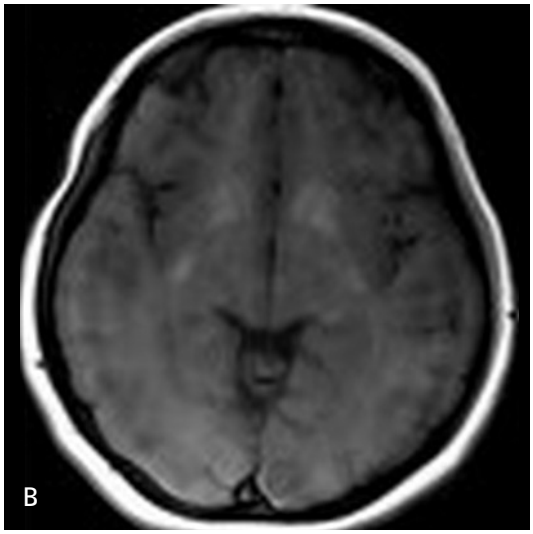


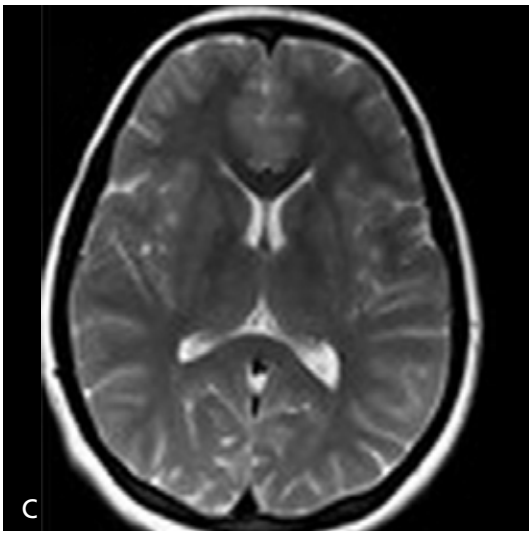
Resim 1. A-D. Üre siklusu bozukluğu (Karbamil fosfat sentetaz eksikliği) tanılı 17 günlük yenidoğan olguda FLAIR görüntüde bilateral perirolandik alan (A), T2A görüntülerde subkortikal beyaz cevher (B), ve globus pallidus tutulumu (C) ve globus pallidusta difüzyon kısıtlanması (D) izlenmektedir.

Kortikospinal traktus tutulumu ve beyaz ve subkortikal beyaz cevherde T2A hiperintensite oluşabilir, oksipital korteks ve perirolandik alan korunur. Çocuk yaş olgularda bilateral globus pallidus lokalizasyonunda T1A hiperintensite izlenildiği durumlarda kernikterus, Wilson, NF tip1, hipoksik iskemik ensefalopati ve Leigh hastalıklarının ayırıcı tanıda düşünülmesi gerekir. MRS incelemede kolin ve mI piklerinde azalma ve 2,2-2,6 ppm düzeyinde glutamin-glutamat (Glx) piklerinde artış saptanır. Razek ve ark. [3] minimal hepatik ensefalopatili (HE) çocuk olgularda HE bulunmayan kronik karaciğer hastası çocuk olgular ile karşılaştırıldığında bazal ganglia düzeyinde MRS incelemede Glx/Cr oranlarının anlamlı yüksek, mI/Cr ve Cho/Cr oranlarının anlamlı düşük olduğunu bildirmişlerdir. Ayrıca ADC değerlerinin anlamlı yüksek olduğunu ve karaciğer sirozlu çocuk olgularda MRS ve DAG yöntemlerinin erken dönem minimal HE'yi tespit etmede faydalı olabileceğini rapor etmişlerdir. Başka bir çalışmada minimal HE'li çocuk olgularda gri cevher düzeyinde MRS'te tespit edilen Glx miktarının plazma amonyak seviyesi ile korele olduğu gösterilmiştir [4].

EĞİTİCİ NOKTA







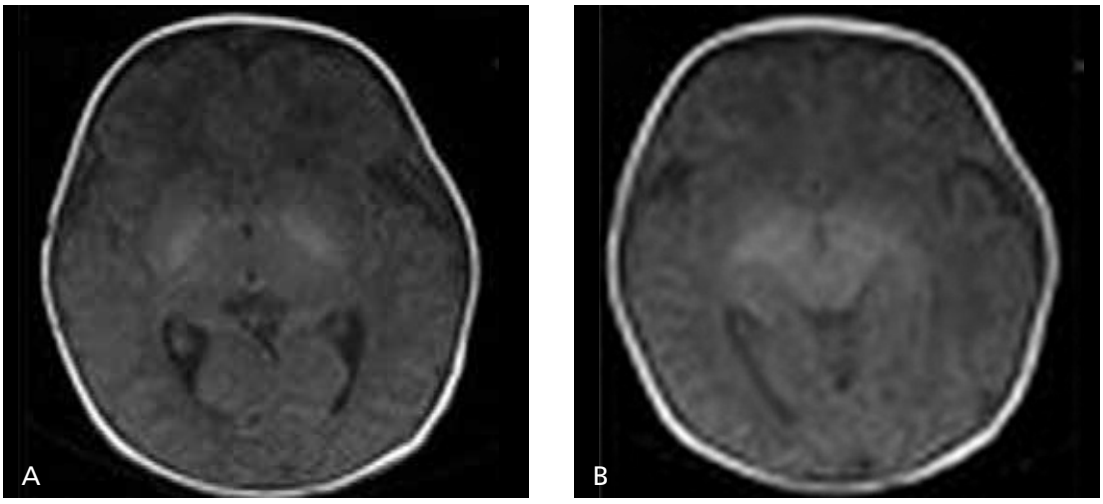
Resim 2. A-C. 18 yaşında kadın olguda T1A görüntülerde manganez birikimi sonucu kaudat nuklues baş kesimi, putamen (A) ve talamus posterior kesimlerinde (B) hiperintens tutulum alanları izlenmektedir. T2A görüntülerde ise bulgular seçilememektedir (C).

Billirubin Ensefalopatisi

Kernikterus neonatal dönemde unkonjuge billirubinin serebral depozisyonu sonucu ortaya çıkan nörolojik durumdur. MRG bulguları neonatal dönemde kernikterusun patolojik bulguları ile örtüşmekte ve erken dönemde globus pallidus, subtalamik nukleus, talamus, hipokampus, putamen ve kranial sinirlerde (özellikle 3, 4, 6) tutulum izlenebilmektedir [5]. Erken dönemde T1 hiperintens tutulum önemlidir. Kronik dönemde globus palliduslarda bilateral simetrik hiperintensite izlenmektedir (Resim 3).

Hipoglisemik Ensefalopati

Hipoglisemi özellikle neonatal dönemde ve postnatal ilk 3 günde sık karşılaşılan, etiyolojisinde prematurite, IUGR, preeklampsi, maternal hipoglisemi gibi süreçlerin yer aldığı metabolik ensefalopatidir. Apne, hipotoni ve tedaviye dirençli nöbetler ile karşımıza çıkmakta olup kan glukoz seviyesinin 50 mg/dL'nin altında olduğu durumlarda prognoz kötüdür. Preterm olguların, term olgular ve yetişkinler ile karşılaştırıldığında hipoglisemiyi daha iyi tolere edebildiği bilinmektedir. Akut dönemde gri-beyaz cevher bileşkesinde T2 hiperintensite ve gri beyaz cevher ayırımında azalma, subakut



Resim 3. A, B. 9 günlük bebek olguda (indirekt billirubin miktarı 38 mg/dL) bilateral GP düzeyinde unkonjuge billirubin depozisyonuna sekonder T1 hiperintens görünüm izlenmektedir (A, B).

dönemde ise kortikal ve derin gri cevherde T1 hiperintensite izlenebilir. Olgularda nörolojik sekel gelişim riski mevcut olup kronik dönemde volum kaybı ve gliozis gelişebilir. BT'de kortikal kalsifikasyonlar izlenebilir. Neonatal dönemde bilateral parietooksipital bölge tutulumu hipoglisemi açısından önemli ve karakteristik tutulum alanları olup HİE ve diğer ensefalopatilerden ayırımında önemlidir (Resim 4). Bazal ganglion ve beyin sapı tutulumu eşlik edebilir. Erken dönemde difüzyon kısıtlanması izlenebilir ve genellikle geri dönüşümlü bulgudur. DAG'nin hipoglisemide ensefalopati uzanımını, prognozu ve hasar derecesini belirlemede T2A inceleme ile karşılaştırıldığında daha değerli olduğu bildirilmiştir [6]. Hipoglisemiye sekonder çocuk olgularda geçici korpus kallosum splenium lezyonları oluşabilir.

EĞİTİCİ NOKTA

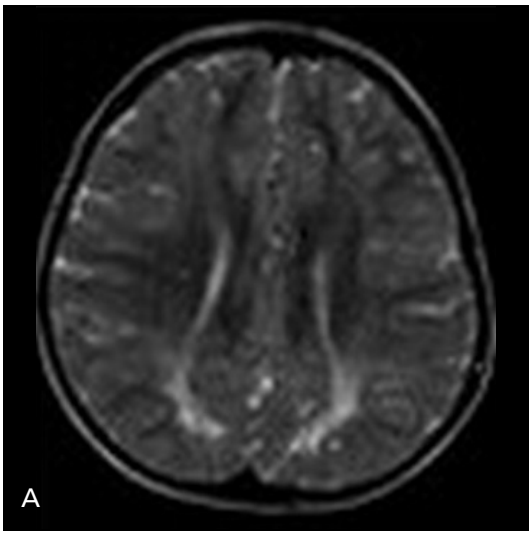
Santral Pontin Myelinozis

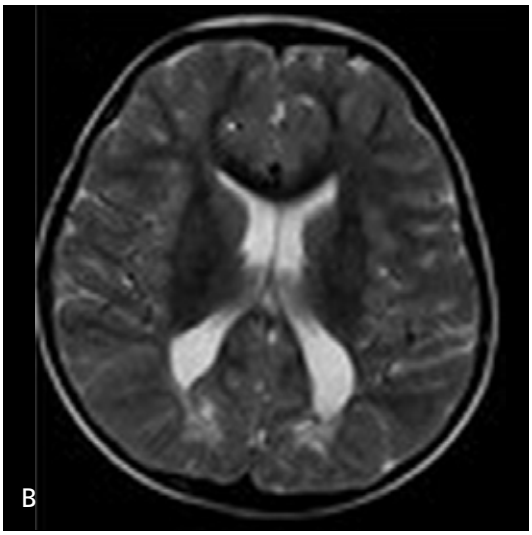
Pediatrik populasyonda fulminant hepatit, ciddi dehidratasyon, malnutrisyon gibi ciddi sıvı-elektrolit dengesizliğine yol açan durumlarda ortaya çıkabilir. Hiponatreminin hızlı düzeltilmesi (12 mmol/l 24 saatte) sonucu ortaya çıkabilmektedir. Nöbet disfaji, kuadriparezis, horizontal bakış paralizisi ve finalde koma ve deliryum ile sonuçlanabilir. Pons santral kesiminde simetrik T1 hipointensite ve T2 hiperintensite tipik tutulum lokalizasyonudur (Resim 5). Pons santral kesiminde yerleşimli olup periferal pial ve ventriküler yüzeyler korunur. Periferal kontrast tutulumu nadiren izlenebilir. En erken bulgu difüzyon kısıtlanmasıdır. İki hafta içerisinde T1 ve T2 sinyal değişiklikleri oluşur. Bazen pons tutulumu olmayıp talamus, serebellum, bazal ganglion, eksternal kapsul gibi ekstrapontin alan tutulumları olur ve ekstrapontin myelinozis olarak adlandırılır. Osmotik demyelinizasyon sendromu santral pontin ve ekstrapontin myelinozis kavramlarını kapsamaktadır.

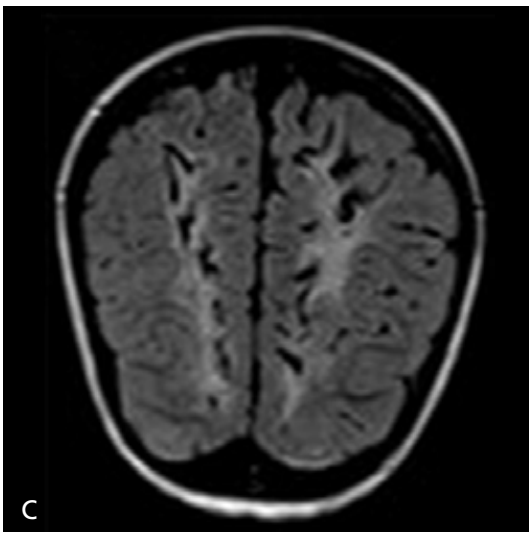
Geçici Korpus Kallozum Splenium Lezyonları

Geçici korpus kallozum splenium lezyonları antiepileptik ilaçların kesilmesi, steroid tedavisinin ani kesilmesi, hipoglisemi ve enfeksiyonlar (influenza ve Ebstein Barr gibi özellikle viral üst solunum yolu enfeksiyonları) sonrası karşımıza çıkabilmektedir. Olgular genellikle asemptomatik olup baş ağrısı, konfüzyon, ataksi, nöbet, deliryum ve koma gibi bulgularla karşımıza çıkabilir. Genellikle MRG'de insidental olarak saptanmakta ve akut enfarktı taklit edebilmektedir. Korpus kallozum splenium santral kesiminde T2A hiperintens ve difüzyon kısıtlaması gösteren, düzgün sınırlı, oval lezyon olarak karşımıza çıkar. Kontrast tutulumu izlenmez. Bazı olgularda spleniumdan komşu

EĞİTİCİ NOKTA

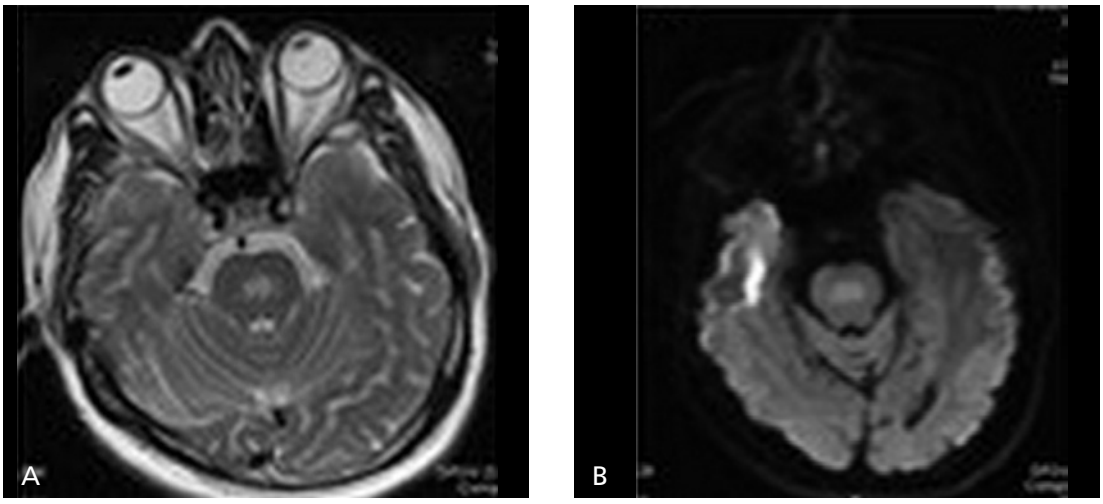






Resim 4. A-C. 6 yaş erkek olguda geçirilmiş hipoglisemi atağına sekonder bilateral parietooksipital bölgede T2A sinyal artışları (A), ve volum kaybı (B) ile FLAIR sekansta sekel gliozis (C) izlenmektedir.

hemisfere uzanım gösteren lezyon olarak da karşımıza çıkabilir (boomerang sign). Çoğu olguda nörolojik düzelmeyi takiben 1 hafta-1 ay içerisinde lezyonlar kaybolur (Resim 6, 7). ADEM ayırıcı tanıda düşünülmekle birlikte bilaterak asimetrik multifokal, punktat veya halkasal tarzda kontrast tutulumun eşlik ettiği subkortikal beyaz cevher lezyonlarının olmaması ile ayırıcı tanısı yapılabilmektedir. Patofizyolojisi ile ilgili kan beyin bariyerinin geçici bozulması, geri dönüşümlü demyelinizasyon, intramyelinik ödem, ekzositotoksik ödem ve arginin-vazopressin (AVP) salınımı gibi teoriler bulunmaktadır [7, 8]. Ekzositotoksik ödem sitotoksik ödem formu olup ekstraselluler boşlukta glutamat konsantrasyonunun artmasına sekonder glial hücrelere ve myelin içerisine su difüzyonu ile birlikte Na ve Ca girişine yol açar. Bunun sonucunda erken dönemde myelin tabakaları arasında ayrışma ve intramyelinik ödeme sebep olur. Glial hücre ve myelin kılıfı içerisindeki ödem aksonu intraselluler ödem ve kalıcı hücresel hasardan koruyarak sürecin geri dönüşümlü olmasına yol açar. AVP ise bölgesel serebral kan akımı ve intraserebral su içeriğini ayarlamakta olup, kortikosteroid kesilmesi sonucu AVP salınımı artarak intraserebral su dengesinin stabilizasyonu sağlanmaktadır [8]. Geçici korpus kallozum splenium lezyonlarının genellikle asemptomatik seyir göstermesi sebebiyle tam insidansı bilinmemekle birlikte tanımlanan predispozan faktörler sonucu sple-



Resim 5. A, B. Santral pontin myelinozisli 17 yaş olguda T2A görüntülerde pons santral kesiminde simetrik T2 hiperintensite (A) ve eşlik eden difüzyon kısıtlaması (B) izlenmektedir.

nium santral kesiminde fokal T2 hiperintensite ve difüzyon kısıtlaması gösteren lezyon saptandığında bu olguların sadece takip edilmesi gereksiz tıbbi tedavilerden kaçınılması açısından önemlidir.

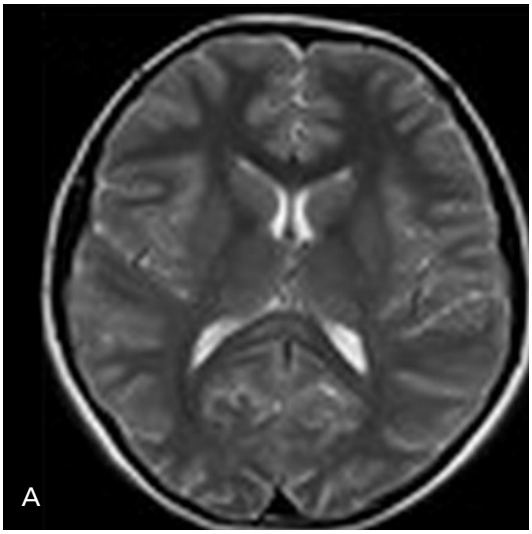
Posterior Reversibl Ensefalopati Sendromu (PRES)

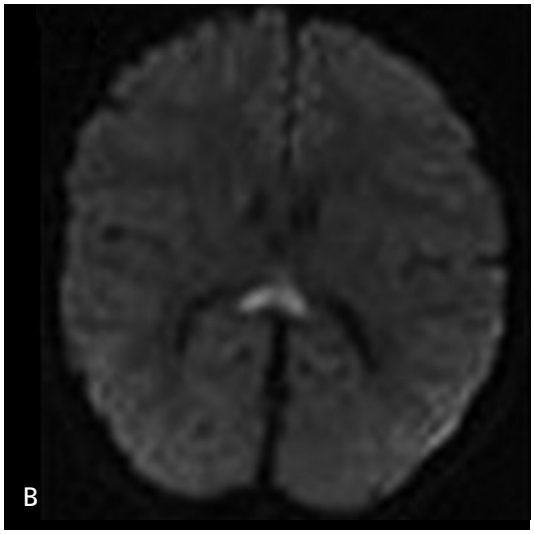
Otoimmun hastalık, renal yetmezlik, solid organ transplantasyonu, lösemi ve diğer kanser olgularında, kemoterapi, hipertensif kriz, kemik iliği transplantasyonu, immunsupresif ajanlar (genellikle siklosporin ve tacrolismus) gibi durumlar ile tetiklenebilen ensefalopatidir. Mental durumda değişiklik, nöbet, baş ağrısı, görme bozukluğu gibi semptomlar ile karşımıza çıkabilir. Serebral otoregulasyonun bozulması sonucu endotel disfonksiyonu, kan beyin bariyerinin bozulması ve vasojenik ödem gelişimi patofizyolojisinde rol oynamaktadır [9]. Çoğu olgu izole olmakla birlikte, tekrarlayan PRES olguları bildirilmiştir [10]. PRES lezyonları parietooksipital bölgeyi tutma eğiliminde olup bunun sebebi posterior vertebrobaziller vasküler sirkulasyonun sempatik innervasyonunun daha az olmasıdır [10]. Çoğu olguda 1-2 hafta içerisinde bulgularda gerileme ve tamamen kaybolma izlenir. MRG'de parietooksipital bölgede kortikal ve subkortikal yerleşimli bilateral simetrik T2 sinyal artışları izlenir (Resim 8). Kalkarin sulcus ve paramedian lob genellikle etkilenmeyip bilateral PCA enfarktından ayırımında önemlidir. Frontal ve temporal bölge tutulumu sık olabilmektedir. Nadiren beyin sapı, talamus, serebellum ve bazal ganglia gibi atipik tutulum alanları olabilir. Yapılan bir çalışmada çocuk ve yetişkin PRES olguları karşılaştırıldığında çocuk olgularda multiorgan yetmezlik gelişme riskinin, temporal lob tutulma eğiliminin ve lezyonlarda difüzyon kısıtlama oranlarının daha yüksek olduğu bildirilmiştir [11]. Genellikle DAG normal olup sitotoksik ödem varlığı ve lezyonların difüzyon kısıtlaması kötü prognoz ile ilişkilendirilmiştir [12].

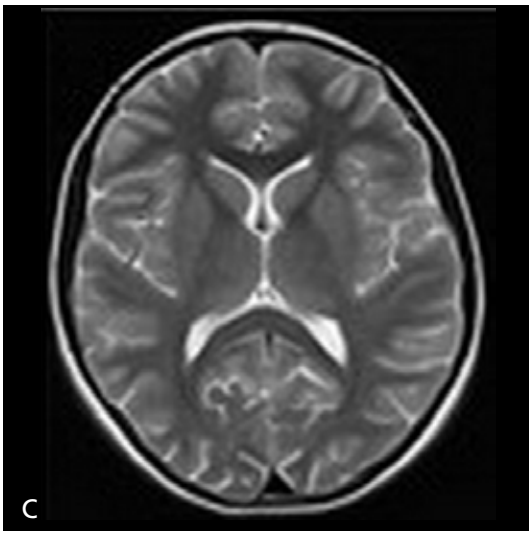
Wilson Hastalığı

Hepatolentiküler dejenerasyon olarak da adlandırılmaktadır. ATP7B gen mutasyonu ve anormal seruloplazmin metabolizması sonucu beyin parankiminde ve karaciğerde bakır birikimi gelişir. Psikiyatrik semptomlar, distoni, dizartri, parkinson benzeri semptomlar ile karşımıza çıkabilir. MRG'de lentiform nukleus ve midbrain düzeyinde T1 hiperintensite ve bazal ganglion, kaudat nukleus, putamen ve GP düzeyinde T2 hiperintensite izlenir (Resim 9). Talamus ventrolateral tutulumu olabilir. Aksiyel T2A görüntülerde midbrain düzeyinde panda yüzü görünümü oluşur. Kortikospinal, pontoserebellar ve dentorubrotalamik traktuslar tutulabilir.

EĞİTİCİ NOKTA







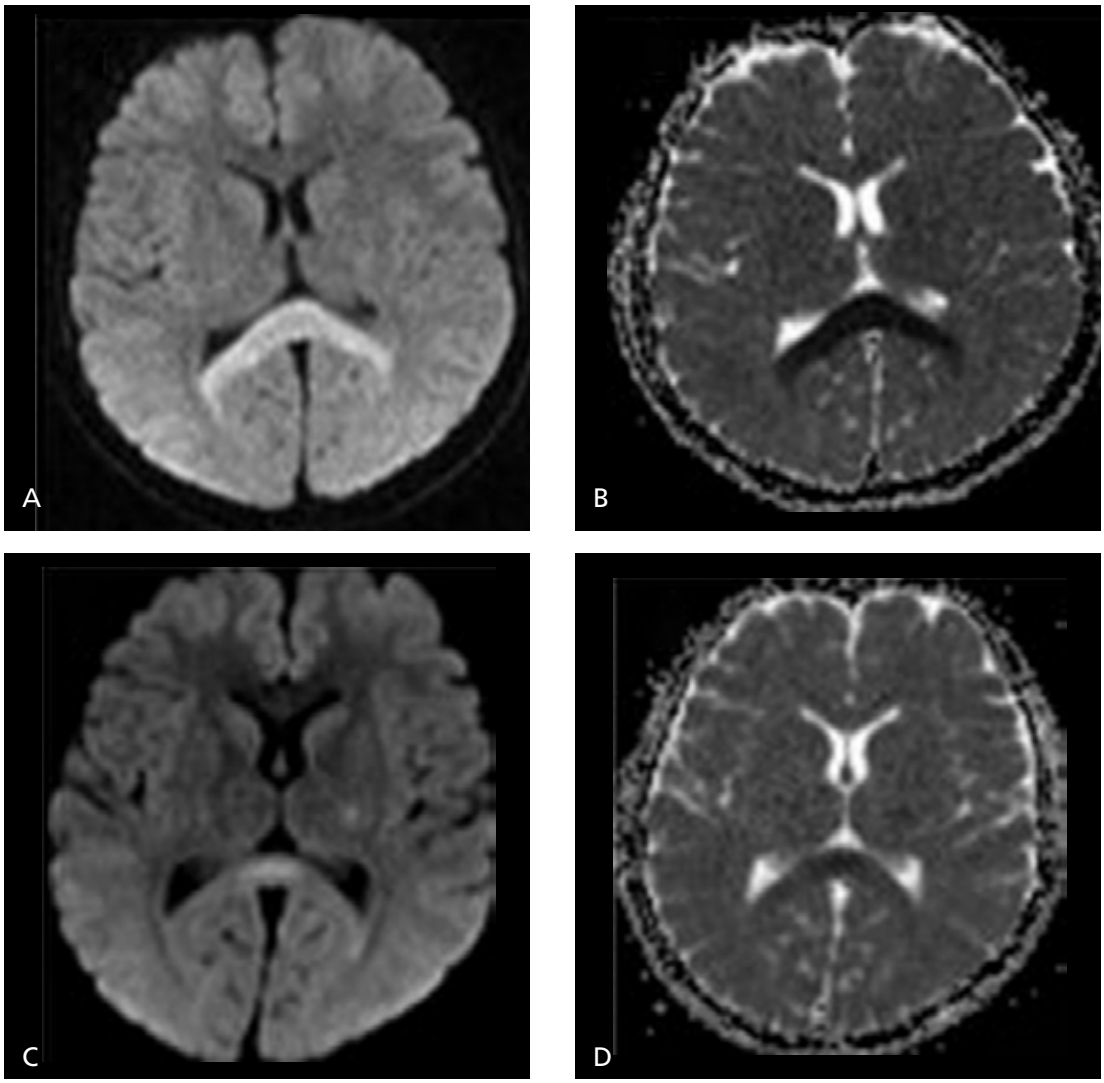
Resim 6. A-C. 12 yaş olguda viral enfeksiyonu takiben splenium santal kesiminde fokal T2 hiperintens lezyon (A) ve eşlik eden difüzyon kısıtlaması izlenmektedir (B). 2 hafta sonra elde edilen takip görüntülemede lezyonun tamamen regrese olduğu saptanmıştır (C).

Hipoparatiroidizm

Paratiroid hormonunun tam veya kısmi eksikliği sonucu ortaya çıkar. Patolojik bazal ganglion kalsifikasyonlarının en sık sebebi hipoparatiroidim ve pseudohipoparatiroidizmdir. En sık globus pallidus tutulumu olur. Serebellum, korona radiata, subkortikal beyaz cevher ve talamus tutulumu olabilir. Tutulan alanlar T1A hiperintens ve T2A hipointens izlenir. Ayrıcı tanıda bazal ganglion, dentat nukleus, talamus, serebral ve serebellar kortikal bölgelerde kalsiyum birikimi ile seyreden Fahr hastalığı (idiopatik ailesel serebral ferrokalsinozis) düşünülmelidir. Tanı için kan kalsiyum ve fosfat değerlerinin hipoparatiroidizm ile uyumlu olması gereklidir.

Vitamin B12 Eksikliği

Kolay tedavi edilebilen ancak klinik prezentasyonlarının değişken olması sebebiyle bazen tanı konulmasında güçlük çekilebilen bir durumdur. MRG'de korpus kallozumda incelme ve beyin atrofisi ile karşımıza çıkabilir. Ayrıca periventriküler beyaz cevherde bilateral T2 sinyal artışları izlenebilmektedir. Spinal korda subakut kombine dejenerasyona yol açarak dorsal kolon düzeyinde ters 'V' şeklinde simetrik T2 sinyal artışına yol açar. Genellikle üst torakal



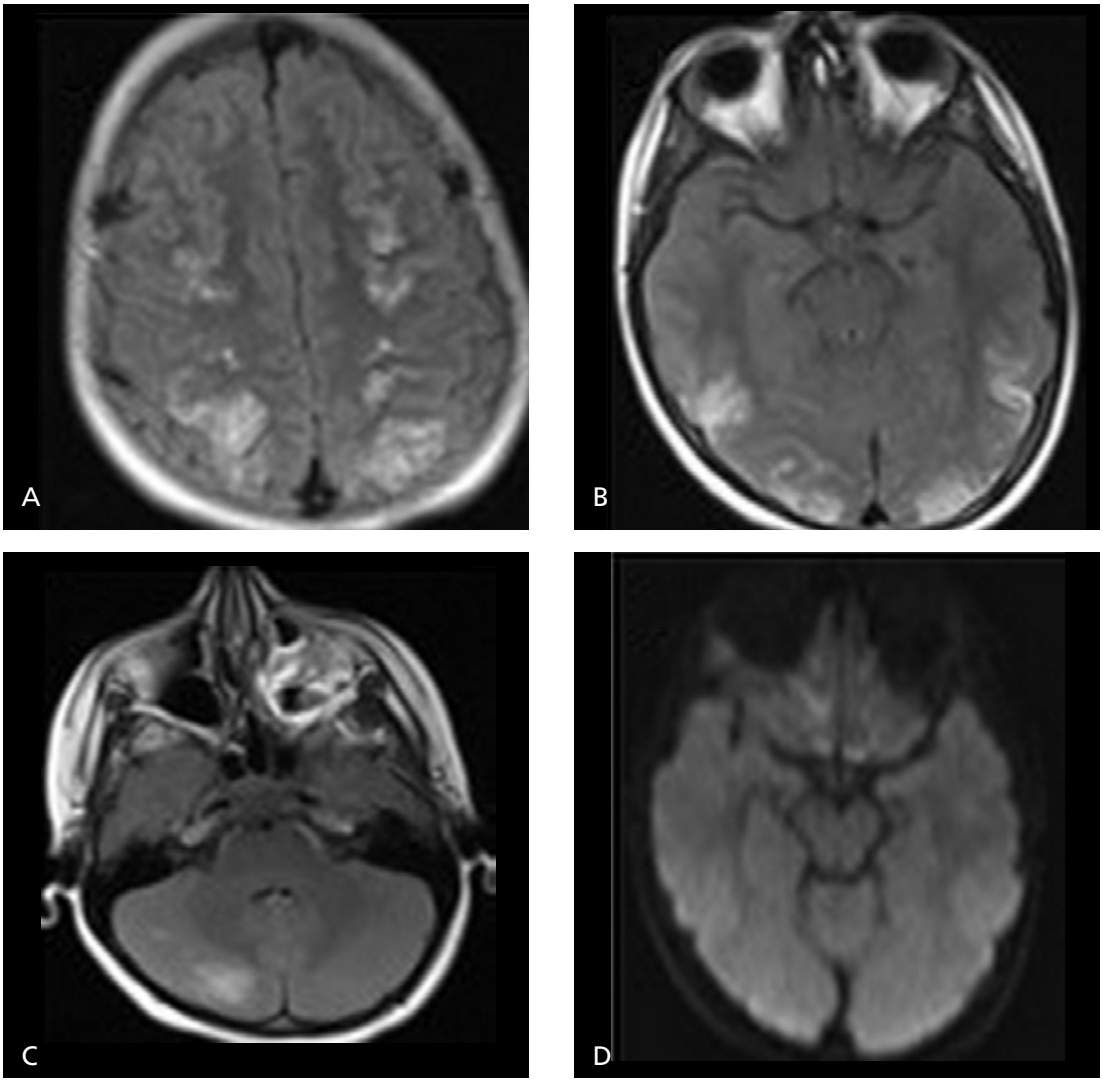
Resim 7. A-D. 18 yaş olguda yüksek doz antidiyabetik alımı sonrası DAG'de hiperintens (A) ADC haritasında hipointens (B) korpus kallozum splenium lezyonu izlenmektedir. Tedavi sonrası 2. saatte lezyon boyutlarında belirgin regresyon saptanmıştır (C, D).

bölge tutulumu olmakla birlikte asendan veya desendan ilerleyebilir. Bazen lateral kortikospinal - spinotalamik trakt tutulumu izlenmekle birlikte anterior kord tutulumu nadiren saptanır.

TOKSİK ENSEFALOPATİLER

Kemoterapi Tedavisi Sonucu Oluşan Toksik Ensefalopatiler

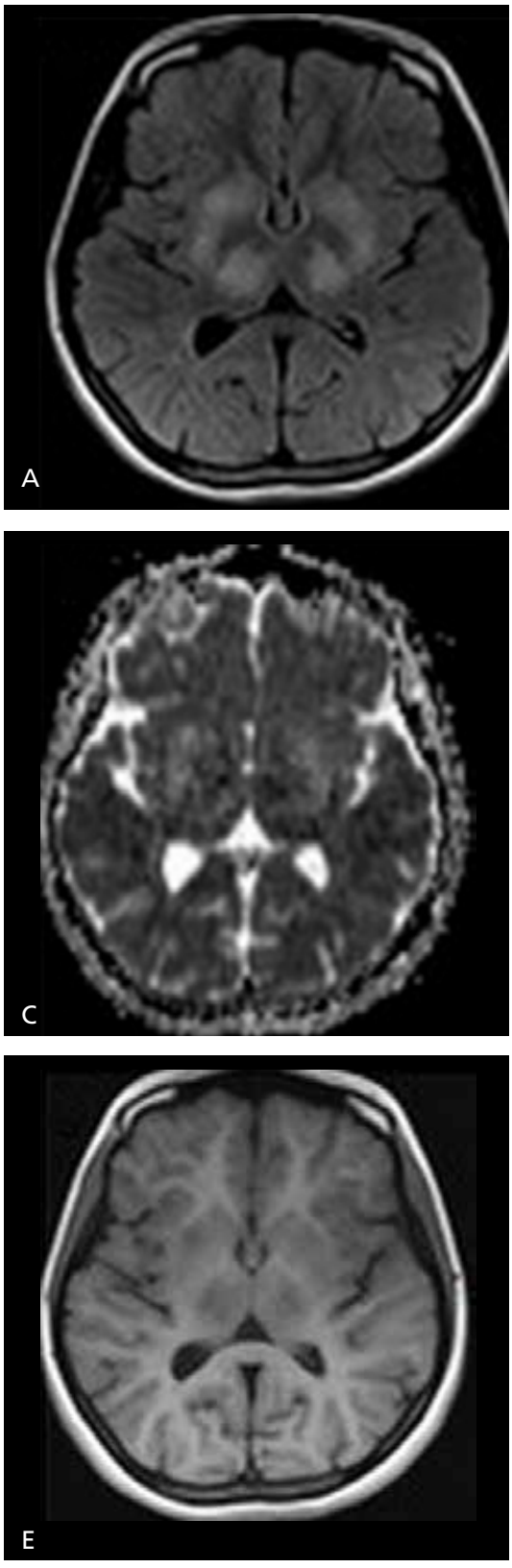
Patogenezi net bilinememekle birlikte kemoterapik ilaçlar beyaz cevherde direkt myelin kılıfları üzerinde toksik etki oluşturarak demyelinizasyon ve/veya kapiller endotel hasarı ile indirekt toksik etki oluşturarak sitotoksik ödem oluşturabilir [13, 14]. Özutemiz ve ark. [15] yetişkinlerde akut toksik ensefalopati (ATL) etiyolojisi araştırmak amacıyla yaptıkları çalışmada en sık ATL sebebinin kemoteropatikler olduğunu bildirmişlerdir. Kemoterapik ilaçlar arasında ATL etiyolojisi olarak en sık ve prognozu en kötü olarak fludarabin (%16) ve ikinci sıklıkta metotreksat (%12) bildirilmiştir. Kemoterapatik ilaçları



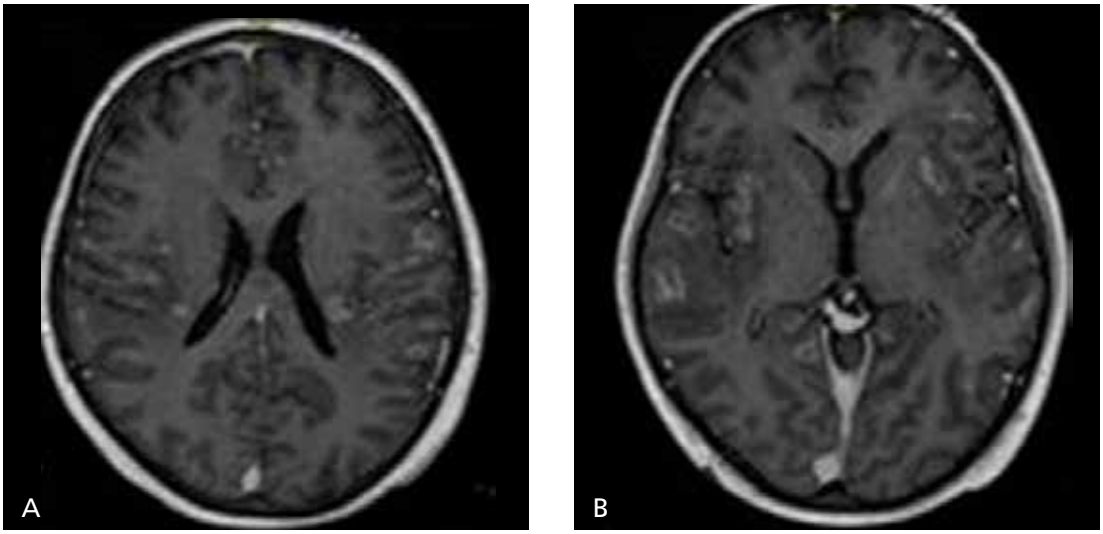
Resim 8. A-D. Akut poststreptokokkal glomerulonefrit tanılı 12 yaş olguda bilateral posterior frontal ve parietooksipital bölgede kortikal-subkortikal yerleşimli (A, B) ve sağ serebellum posterior kesiminde (C) difüzyon kısıtlamasının eşlik etmediği (D) FLAIR sinyal artışları izlenmekte olup PRES ile uyumludur.

opioidler, akut hepatik ensefalopati ve immunsupresif ilaçlar takip etmektedir. Kemoterapi ile ilişkili ATL'nin diğer altgruplar ile karşılaştırıldığında en kötü prognoza sahip olduğu ve daha difüz beyaz cevher tutulumu ile seyir gösterdiği bildirilmiştir [15]. Olgularda periventriküler beyaz cevher tutulumu izlenmekte olup ATL durumlarında çoğu olguda lezyonları tespit etmede DAG görüntülemenin T2 ve FLAIR sekanslardan daha üstün olduğu bilinmektedir. Olgularda tedavinin kesilmesini takiben bulgularda gerileme izlenir.

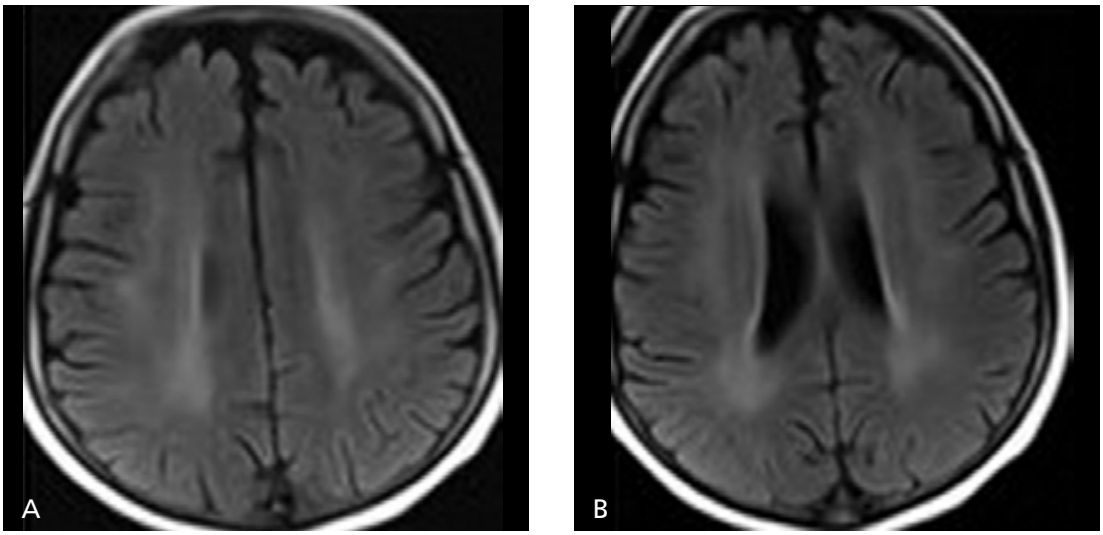
Metotreksat (MTX), glial hücreler üzerinde direkt nörotoksik etki oluştur ve nadiren dissemine nekrotizan ensefalopati ile seyir gösterir (Resim 10). ALL, lenfoblastik lenfoma ve osteosarkom tedavilerinde kullanılmakta olup çocuklarda lökoensefalopatinin (LE) başlıca ana sebeplerindendir. Folik asid analoğu olup, MTX ilişkili lökoensefalopatinin sebebinin progresif hipometilasyonun indüklediği demyalinizasyon olduğu düşünülmektedir [16]. BOS'ta saptanan folat ve homosistein konsantrasyonlarının olgularda nörokognitif



Resim 9. A-E. Wilson tanılı 16 yaş olguda bilateral lentiform nukleus ve talamus ventrolateral kesimlerinde FLAIR hiperintensite izlenmektedir (A) . Bilateral talamus ventrolateral kesimlerinde difüzyon kısıtlaması eşlik etmektedir (B, C). Mezensefalon düzeyinde kortikospinal traktus tutulumuna sekonder simetrik sinyal artışları izlenmektedir (D). T1A görüntülerde bazal ganglionlarda T1 hiperintensite izlenmemektedir (E).



Resim 10. A, B. 6 yaş ALL tanılı ve MTX tedavisi alan olguda bilateral frontotemporal bölgede kortikal ve subkortikal yerleşimli lezyonlar ve lezyonlarda postkontrast T1A görüntüde noduler kontrast tutulumları (A, B) izlenmekte olup dissemine nekrotizan ensefalopati ile uyumludur.

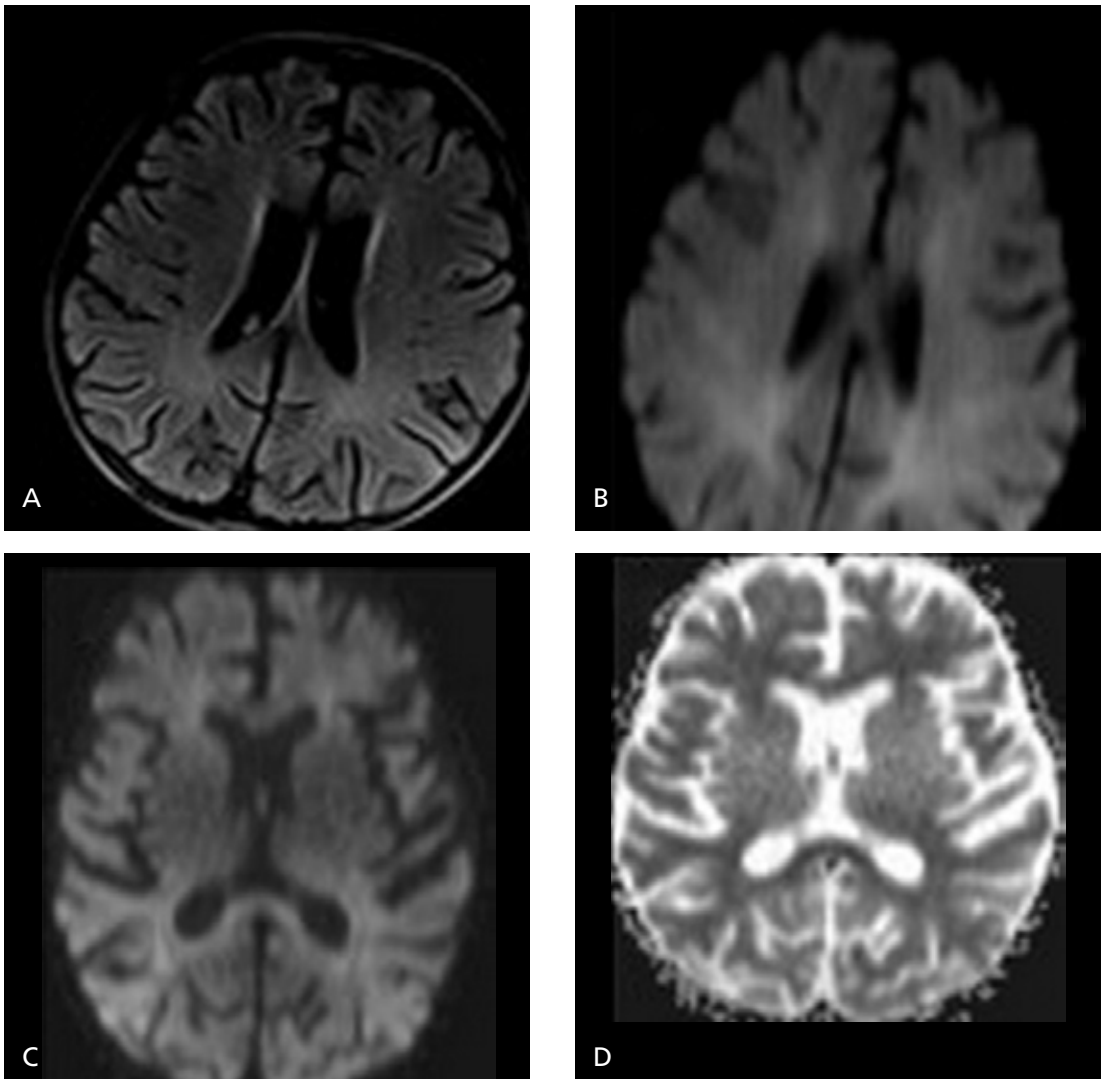


Resim 11. A, B. 15 yaş ALL tanılı ve intratekal MTX tedavisi alan olguda bilateral periventriküler derin beyaz cevher ve subkortikal beyaz cevher düzeyinde FLAIR hiperintens sinyal artışları (A, B) izlenmektedir.

fonksiyon gelişme riski ve MRG bulguları ile ilişkili olduğu bildirilmiştir. Ayrıca intratekal ve intraventriküler kullanımının, artan dozun, eş zamanlı kranial RT uygulanmasının (KRT) ve leptomeningeal yayılımlı olgularda BOS eliminasyonunun azalmasına sekonder artmış MTX konsantrasyonlarının LE riskini arttırdığı bildirilmiştir [16]. Bilateral periventriküler ve subkortikal beyaz cevher, beyin sapı ve korpus kallozum splenium tutulumu olabilir (Resim 11). Difüzyon kısıtlaması intramyelinik ödem ve toksik demyelinizasyon ile ilişkilendirilmiş olup geri dönüşümsüz sitotoksik hasar göstergesidir (Resim 12) [17].

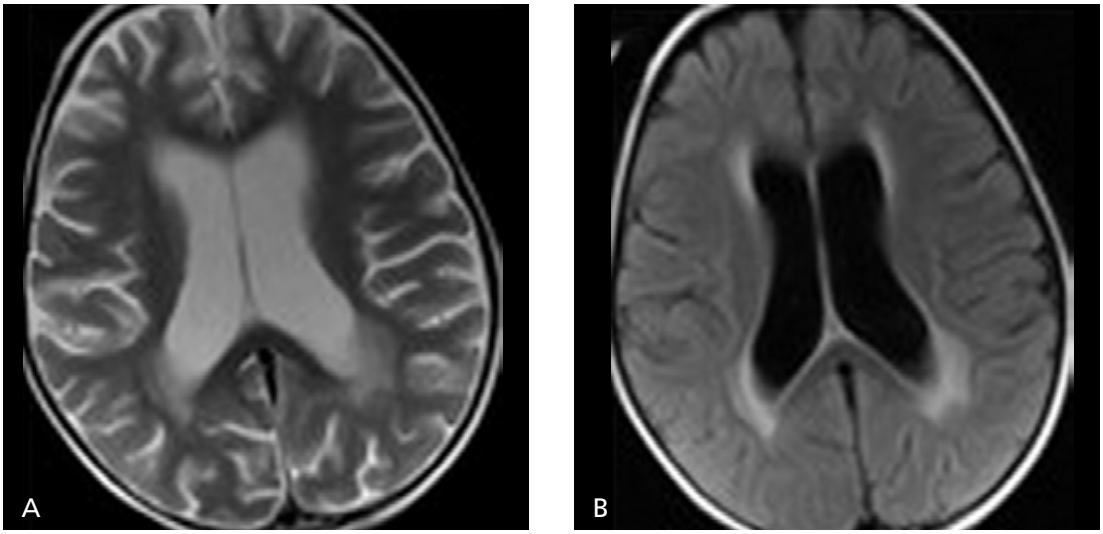
Radyoterapi Sonucu Oluşan Toksik Ensefalopatiler

Radyoterapi sonrası oluşan etkiler akut, subakut ve kronik dönem etkiler olmak üzere üç alt



Resim 12. A-D. 9 yaş burkitt lenfoma tanılı olguda FLAIR imajlarda posterior periventriküler derin beyaz cevherde sinyal artışları (A) ve eşlik eden DAG' de hiperintens (B, C), ADC haritalamasında hipointens (D) ve tedaviye sekonder geliştiği düşünülen difüzyon kısıtlaması izlenmektedir.

grupta incelenmektedir. Akut etkiler genellikle tedavi sonrası 48 saat-1 hafta içerisinde oluşan bulantı ve kusma semptomları ile ortaya çıkan etkilerdir. Bu dönemde MRG'de periventriküler beyaz cevher düzeyinde derin beyaz cevherden sınırları ayrılamayan genellikle difüz ve simetrik T2 hiperintens sinyal artışları izlenebilir. Subakut dönem etkiler tedavi sonrası 6-10 hafta içerisinde izlenip yorgunluk ve uykuya meyil gibi semptomlar ile karşımıza çıkabilir. Akut ve subakut dönem etkiler kan beyin bariyerinin bozulması ile ilişkilendirilmiş olup genellikle geçici ve geri dönüşümlü etkilerdir [18]. Kronik dönem etkiler ise tedaviyi takiben 6 ay sonra ortaya çıkıp genellikle progresif gidişli ve geri dönüşümsüz etkilerdir. Kronik dönemde subkortikal U fibrillerinin korunduğu periventriküler beyaz cevher sinyal artışları ile birlikte volum kaybı izlenebilir (Resim 13). Patolojisi multifaktoriyel olup gliozis, demyelinizasyon, vasküler patolojiler (hyalinizasyon, luminal daralma, trombozis, kanama, fibrinoid vaskuler nekroz) ve beyaz cevherde nekroz gelişimi gibi süreçler bildirilmiştir. Kronik LE riski RT dozu ve RT'ye maruz kalan beyin volumu ile ilişkili olup 24 Gy üzeri tüm beyin ışınlanma-



Resim 13. A, B. 7 yaş medulloblastom nedeniyle RT alan olguda bilateral periventriküler beyaz cevherde posterior kesimlerde RT tedavisine sekonder gelişen T2 ve FLAIR hiperintens sinyal artışları (A, B) ve volum kaybı izlenmektedir.

sı durumunda risk artmaktadır [18]. Özellikle supratentoriyal bölgeye fokal radyasyon maruziyeti de riski arttırmaktadır. RT alan olgularda frontal bölgenin LE oluşumu açısından daha hassas olduğu bildirilmiştir. Ayrıca küçük yaş olgularda, şant gerektiren hidrosefali olgularında ve eş zamanlı kemoterapi alan (özellikle MTX) olgularda risk artmaktadır. Günümüzde RT toksik etkilerinin ortaya çıkmasıyla birlikte ALL olgularında KRT uygulamasının ve SSS tümörlerinde RT uygulamalarının kullanımı azalmış olup buna sekonder LE insidansının pediatrik olgularda ilerleyen yıllarda azalacağı düşünülmektedir [18].

Nörotoksik İlaçlar

Vigabatrin özellikle infantil spasm tedavisinde kullanılan antiepileptik ilaç olup MRG'de özellikle talamus, anterior komissur, globus pallidus, dentate nukleus, beyin sapı ve korpus kallozum düzeyinde sinyal artışları ve difüzyon kısıtlaması izlenebilir. Bilateral talamus tutulumu önemli bulgusudur. Bulgular ilacın kesilmesini takiben geri dönüşümlüdür. 12 yaş altı olgular ve yüksek doz kullanımı risk faktörüdür [19].

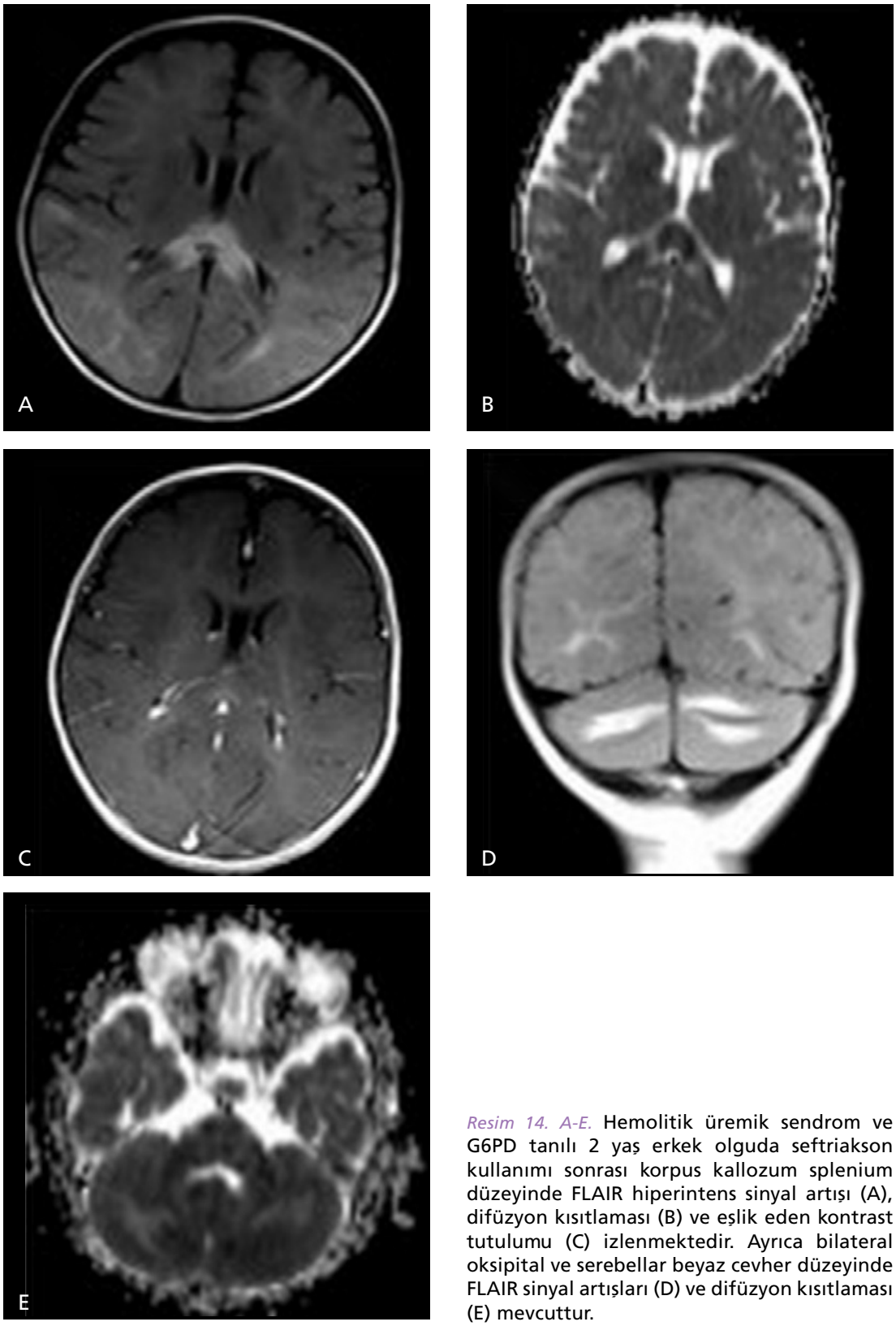
Siklosporin A ve takrolismus immunsupresif ajanlar olup nörotoksitite bulguları PRES ile benzerlik gösterir. Posterior serebral derin ve subkortikal beyaz cevher düzeyinde vazojenik ödem ile uyumlu T2 sinyal artışları izlenir. Oksipital ve parietal lob tutulumu sık olup frontal ve temporal bölge ve posterior fossa tutulumu olabilir. Difüzyon kısıtlaması nadiren izlenebilir [20].

Metronidazol antimikrobiyal ilaç olup SSS ve BOS'a kolaylıkla penetre olabilir. Uzun süreli kullanımda ve günlük 2 gr ve üzeri dozlarda nörotoksitite riski artar. Serebellar dentat nukleus, korpus kallosum splenium, bazal ganglion ve beyin sapı sık etkilenen tutulum alanlarıdır. T2 sinyal artışları izlenmekte olup DAG genellikle normaldir. Nadiren splenium düzeyinde difüzyon kısıtlaması izlenebilir. Dentat nukleus tutulumunun spesifik bulgu olduğu bildirilmiştir [21].

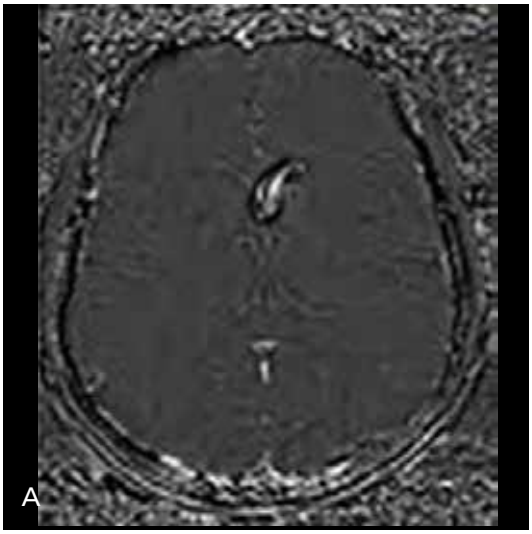
Üçüncü ve dördüncü kuşak sefalosporin kullanan olgularda ensefalopati nadiren bildirilmiş olup böbrek yetmezliği ve öncesinde var olan nörolojik hastalıklar ensefalopati oluşumunu tetikleyebilmektedir (Resim 14). MRG'de serebral ve serebellar volum kaybı izlenebilir.

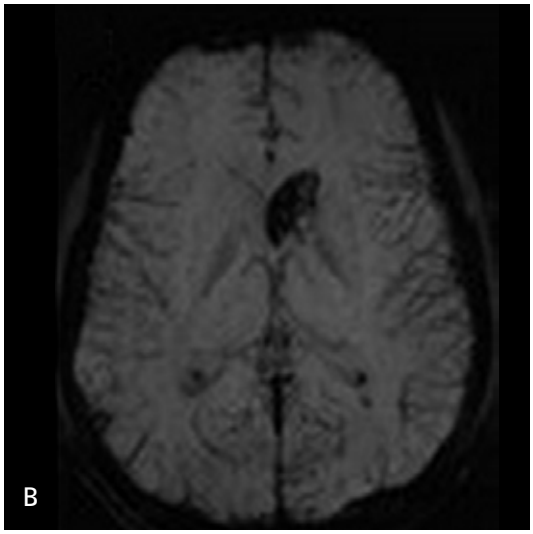
İlaç-Madde Ensefalopatisi

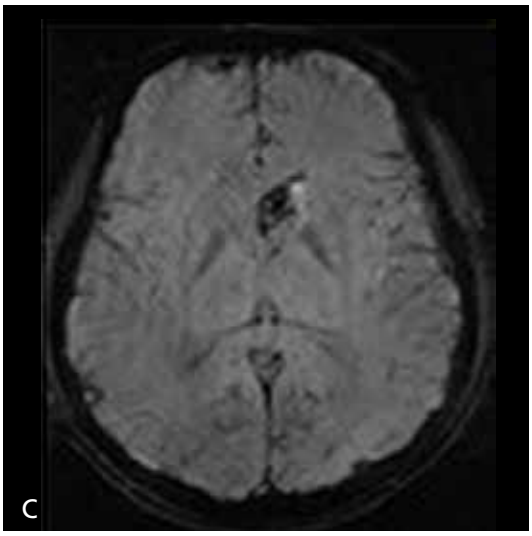
Amfetamin (MDMA, ekstazi), kokain, eroin, sentetik kannabinoid gibi maddelerin kullanımına sekonder özellikle adolesan dönemde



Resim 14. A-E. Hemolitik üremik sendrom ve G6PD tanılı 2 yaş erkek olguda seftriakson kullanımı sonrası korpus kallozum splenium düzeyinde FLAIR hiperintens sinyal artışı (A), difüzyon kısıtlaması (B) ve eşlik eden kontrast tutulumu (C) izlenmektedir. Ayrıca bilateral oksipital ve serebellar beyaz cevher düzeyinde FLAIR sinyal artışları (D) ve difüzyon kısıtlaması (E) mevcuttur.







Resim 15. A-C. Bonzai kullanan 17 yaş erkek olguda sol kaudat nuklues düzeyinde SWI görüntülerde hemoraji izlenmektedir (A, B, C).

iskemik veya hemorajik enfarkt veya intrakraniyal hemoraji bulguları ile ortaya çıkabilir (Resim 15). Özellikle genç yetişkin olgularda intraserebral hemoraji ayırıcı tanısında mutlaka sentetik veya doğal kannabinoid kullanımı düşünülmelidir [22]. Kokainler vazospazm veya vaskülit oluşturarak veya direkt SSS'ne toksik etki ile toksik ensefalopati oluşturabilir. MRG'de serebral ödem, akut enfarkt, kanama, PRES veya kronik beyaz cevher iskemi bulguları ile karşımıza çıkabilir [23]. Eroin kullanımında ise serebellar beyaz cevher, sentrum semiovale ve internal kapsul düzeyinde T2 sinyal artışı izlenebilir. Globus pallidus iskemisine yol açabilir. Subkortikal beyaz cevher ve dentate nukleuslar genellikle korunur [24].

EĞİTİCİ NOKTA

Kaynaklar

[1]. Bindu PS, Sinha S, Taly AB, Christopher R, Kovoor JM. Cranial MRI in acute hyperammonemic encephalopathy. Pediatr Neurol 2009; 41: 139-42. **[CrossRef]**

[2]. Kojic J, Robertson PL, Quint DJ, Martin DM, Pang Y, Sundgren PC. Brain glutamine by MRS in a patient with urea cycle disorder and coma. Pediatr Neurol 2005; 32: 143-6. **[CrossRef]**

[3]. Razek AA, Abdalla A, Ezzat A, Megahed A, Barakat T. Minimal hepatic encephalopathy in children with liver cirrhosis: diffusion-weighted MR imagi g and proton MR spectroscopy of the brain. Neuroradiology 2014; 56: 885-91.**[CrossRef]**

[4]. Foerster BR, Conklin LS, Petrou M, Barker PB, Schwarz KB. Minimal hepatic encephalopathy in children: evaluation with MR spectroscopy. AJNR 2009; 30: 1610-3. **[CrossRef]**

[5]. Turkel SB, Miller CA, Guttenberg ME, Moynes DR, Hodgman JE. A clinical pathologic reappraisal of kernicterus. Pediatrics 1982; 69: 267-72.
[6]. Kim SY, Goo HW, Lim KH, Kim ST, Kim KS. Neonatal hypoglycaemic encephalopathy: diffusion-weighted imaging and proton MR spectroscopy. Pediatr Radiol 2006; 36: 144-8. [CrossRef]
[7]. Galllucci M, Limbucci N, Paonessa A, Caranci F. Reversible focal splenial lesions. Neuroradiology 2007; 49: 541-4. [CrossRef]
[8]. Renard D, Bonafe A, Heroum C. Transient lesion in the splenium of the corpus callosum after oral corticoid therapy. Eur J Neurol 2007; 14: 19-20. [CrossRef]
[9]. Yamamoto H, Natsume J, Kidokoro H, Ishihara N, Suzuki M, Tsuji T, et al. Clinical and neuroimaging fndings in children with posterior reversible encephalopathy syndrome. Eur J Paediatr Neurol 2015; 19: 672-8. [CrossRef]
[10]. Ergun T, Lakadamyali H, Yilmaz A. Recurrent posterior reversible encephalopathy syndrome in a hypertensive patient with end-stage renal disease. Diagn Interv Radiol 2008; 14: 182-5.
[11]. Habetz K, Ramakrishnaiah R, Raina SK, Fitzgerald RT, Hinduja A. Posterior reversible encephalopathy syndrome: a comparative study of pediatric versus adult patients. Pediatr Neurol 2016; 65: 45-51. [CrossRef]
[12]. McKinney AM, Short J, Truwit CL, McKinney ZJ, Kozak OS, SantaCruz KS, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome: incidence of atypical regions of involvement and imaging findings. AJR Am J Roentgenol 2007; 189: 904-12. [CrossRef]
[13]. Ozutemiz C, Roshan SK, Kroll NJ, Rykken JB, Ott F, McKinney AM. Concomitant acute toxic leukoencephalopathy and posterior reversible encephalopathy syndrome. J Neuroimaging 2018; 28: 535-41. [CrossRef]
[14]. McKinney AM, Kieffer SA, Paylor RT, SantaCruz KS, Kendi A, Lucato L. Acute toxic leukoencephalopathy: potential for reversibility clinically and on MRI with diffusion-weighted and FLAIR imaging. AJR Am J Roentgenol 2009; 193: 192-206 [CrossRef]
[15]. Özütemiz C, Roshan SK, Kroll NJ, Benson JC, Rykken JB, Oswood MC, et al. Acute toxic encephalopathy: etiologies, imaging findings and outcomes in 101 patients. AJNR Am J Neuroradiol 2019; 40: 267-75. [CrossRef]
[16]. Partap S, Russo S, Esfahani B, Yeom K, Mazewski C, Embry L, et al. A review of chronic leukoencephalopahy among survivors of childhood cancer. Pediatr Neurol 2019; 101: 2-10. [CrossRef]
[17]. Gupta R, Sharma J, Mod J. MRI spectrum in acute toxic and metabolic encephalopathies. ECR 2014; C-0492.
[18]. Perry A, Schmidt RE. Cancer therapy-associated CNS neuropathology: an update and review of the literature. Acta Neuropathol 2006; 111: 197-212. [CrossRef]
[19]. Pearl PL, Vezina LG, Saneto RP, McCarter R, Molloy-Wells E, Heffron A, et al. Cerebral MRI abnormalities associated with vigabatrin therapy. Epilepsia 2009; 50: 184-94. [CrossRef]
[20]. Schwartz RB, Bravo SM, Klufas RA, Hsu L, Barnes PD, Robson CD, et al. Cyclosporine neurotoxicity and its relationship to hypertensive encephalopathy: CT and MR findings in 16 cases. AJR Am J Roentgenol 1995; 165: 627-31. [CrossRef]
[21]. Kim E, Na DG, Kim EY, Kim JH, Son KR, Chang KH. MR imaging of metronidazole-induced encephalopathy: lesion distribution and diffusion-weighted imaging findings. AJNR Am J Neuroradiol 2007; 28: 1652-8. [CrossRef]
[22]. Gee P, Tallon C, Long N, Moore G, Boet R, Jackson S. Use of recreational drug 1,3 Dimethylamylamine (DMAA) [corrected] associated with cerebral hemorrhage. Ann Emerg Med 2012; 60: 431-4. [CrossRef]
[23]. De Roock S, Hantson P, Laterre PF, Duprez T. Extensive pallidal and white matter injury following cocaine overdose. Intensive Care Med 2007; 33: 2030-1. [CrossRef]
[24]. Geibprasert S, Gallucci M, Krings T. Addictive illegal drugs: structural neuroimaging. AJNR Am J Neuroradiol 2010; 31: 803-8. [CrossRef]

Metabolik ve Toksik Pediatrik Beyin Bozuklukları

Bahar Atasoy, Alpay Alkan

Sayfa 307

Çocuk yaş olgularda bilateral globus pallidus lokalizasyonunda T1A hiperintensite izlenildiği durumlarda kernikterus, Wilson, NF tip1, hipoksik iskemik ensefalopati ve Leigh hastalıklarının ayırıcı tanıda düşünülmesi gerekir.

Sayfa 309

Neonatal dönemde bilateral parietooksipital bölge tutulumu hipoglisemi açısından önemli ve karakteristik tutulum alanları olup HİE ve diğer ensefalopatilerden ayırımında önemlidir.

Sayfa 309

Geçici korpus kallozum splenium lezyonları antiepileptik ilaçların kesilmesi, steroid tedavisinin ani kesilmesi, hipoglisemi ve enfeksiyonlar (influenza ve Ebstein Barr gibi özellikle viral üst solunum yolu enfeksiyonları) sonrası karşımıza çıkabilmektedir.

Sayfa 311

PRES lezyonları parietooksipital bölgeyi tutma eğiliminde olup bunun sebebi posterior vertebrobaziller vasküler sirkulasyonun sempatik innervasyonunun daha az olmasıdır. Çoğu olguda 1-2 hafta içerisinde bulgularda gerileme ve tamamen kaybolma izlenir. MRG'de parietooksipital bölgede kortikal ve subkortikal yerleşimli bilateral simetrik T2 sinyal artışları izlenir.

Sayfa 320

Özellikle genç yetişkin olgularda intraserebral hemoraji ayırıcı tanısında mutlaka sentetik veya doğal kannabinoid kullanımı düşünülmelidir.

Metabolik ve Toksik Pediatrik Beyin Bozuklukları

Bahar Atasoy, Alpay Alkan

1. Aşağıdakilerden hangisinin çocuk yaş olgularında bilateral globus pallidus lokalizasyonunda T1 hiperintensite saptandığında ayırıcı tanıda düşünülmemesi gerekir?
   a. Wilson hastalığı
   b. Nörofibromatozis tip 1
   c. Neonatal hipoglisemi
   d. Leigh hastalığı
   e. Kernikterus

2. Aşağıdakilerden hangisi çocuklarda hipoglisemik ensefalopati bulgularından değildir?
   a. Neonatal dönemde olgularda parietooksipital bölge tutulumu tipiktir.
   b. Kan glukoz seviyesinin <50 mg/dL olduğu zamanlarda prognoz kötüdür.
   c. Kronik dönemde tutulum alanlarında volüm kaybı ve gliozis gelişebilir.
   d. Term bebekler preterm bebekler ile karşılaştırıldığında genellikle hipoglisemiye daha dirençlidirler.
   e. Hipoglisemiye sekonder geri dönüşümlü korpus kallozum splenium lezyonları gelişebilir.

3. Aşağıdakilerden bilgilerden hangisi yanlıştır?
   a. Reversible korpus kallozum splenium etiyolojisinde hipoglisemi, antipepileptik ilaç kesilmesi, viral enfeksiyolar yer almaktadır.
   b. PRES lezyonlarının parietooksipital bölgeyi tutma eğiliminde olmasının sebebi posterior vertebrobaziller vasküler sirkulasyonun sempatik innervasyonunun daha az olmasıdır.
   c. Reversible korpus kallozum splenium lezyonlarının oluşumunda AVP salınımının rolü olduğu düşünülmektedir.
   d. PRES lezyonları genellikle sitotoksik ödem sonucu gelişmekte olup lezyonlar çoğunlukla difüzyon kısıtlaması gösterir.
   e. Santral pontin myelinoziste lezyonlar pons santral kesiminde yerleşim göstermekte olup periferal pial ve ventriküler yüzeyler korunur.

4. Aşağıdakilerden hangisi MTX ile ilişkili ensefalopatiler ile ilgili yanlış bilgidir?
   a. MTX kullanımı çocuklarda kemoterapi ile ilişkili lökoensefalopatilerin başlıca sebeplerindendir.
   b. İntratekal ve intravenöz kullanımlarda LE riski artış gösterir.
   c. Bilateral periventriküler ve subkortikal beyaz cevher, beyin sapı ve korpus kallozum splenium tutulumu olabilir.
   d. Eşlik eden RT uygulaması LE riskini azalmaktadır.
   e. Nadiren dissemine nekrotizan ensefalopati ile seyir gösterir.

5. Aşağıdakilerden hangisi RT ile ilişkili ensefalopatiler hakkında doğru bilgidir?
   a. Kronik dönem etkiler tedaviyi takiben 6 ay sonra ortaya çıkıp genellike progresif gidişli ve geri dönüşümlü etkilerdir.
   b. 24 Gy üzeri tüm beyin ışınlanması durumunda risk artmaktadır.
   c. Kronik LE riski RT alan beyin volumu ile ilişkisizdir.
   d. Günümüzde ALL olgularında KRT uygulamasının ve SSS tümörlerinde RT uygulamalarının kullanımı artmaktadır.
   e. Kronik dönemde subkortikal U fibrillerinin tutulduğu periventriküler beyaz cevher sinyal artışları ile birlikte volum kaybı izlenebilir.

Cevaplar: 1c, 2d, 3d, 4d, 5b

TRD 1924 TÜRK RADYOLOJİ DERNEĞİ

TÜRK RADYOLOJİ SEMİNERLERİ

Trd Sem 2019; 7: 324-341

Pediatrik Beyin ve Spinal Kord Hasarlanması

Fatma Ceren Sarıoğlu, Handan Güleryüz

ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Çocuklarda travmaya bağlı gelişecek hasarların görüntüleme bulgularını öğrenmek
- Çocuklarda travma ile karışabilecek normal anatomik oluşumları ve varyasyonları öğrenmek

Sarıoğlu FC, Güleryüz H. Pediatrik Beyin ve Spinal Kord Hasarlanması. Trd Sem 2019; 7: 324-341.

GİRİŞ

Pediatrik kafa travmaları, çocukluk döneminin önemli mortalite ve morbidite nedenlerinden biridir. Görüntüleme yöntemleri, intrakranial hasarlanmanın tanı ve tedavisine destek olmaktadır. Hastaların tedavisini ve takibini değiştirerek klinik gidiş ve prognozu iyileştirmektedir.

Çocukluk dönemi yaralanma mekanizmaları yaşa bağlı olarak değişkenlik gösterir. Küçük çocuklarda yaralanma riski daha fazla olup 6 aydan küçük infantlarda asemptomatik intrakranial yaralanma riski başın daha büyük olması, boyun kaslarının zayıflığı ve kalvaryumun görece olarak inceliği nedeniyle en yüksektir [1]. Çocuğun yaşı büyüdükçe düşme kazalarının sıklığı azalırken bisiklet ve motorsiklet kazalarının sıklığı artar.

Çocuklarda spinal yaralanmalar erişkin yaş grubu ile karşılaştırıldığında daha nadir görülür. Ancak çocukluk çağı spinal kord yaralanmalarının mortalite oranı erişkinlere göre belirgin derecede daha yüksektir. Çocukların servikal spinal kordu erişkinlerde önemli farklılıklar gösterir. Spinal yaralanmaların tipi ve sonuçları da erişkinlerden farklıdır. Psödosubluksasyon, sinkondroz ve inkomplet ossifikasyon nedeniyle çocukların spinal kordunu değerlendirmede güçlükler yaşanabilir.

Görüntüleme Yöntemleri

Bilgisayarlı tomografi (BT) akut travmatik beyin hasarında ilk tercih edilen görüntüleme yöntemidir. BT ile kemik fraktürleri ve akut intrakranial kanama erken dönemde tespit edilebilir. Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) hemorajik lezyonları tespit etmede BT'ye üstün iken, BT daha ucuz ve hızlı bir yöntem olması nedeniyle travmatik beyin hasarı hastalarında ilk başvurulan görüntüleme yöntemidir [2]. BT kullanımında çocukların radyasyonun olumsuz etkilerine daha duyarlı olması, radyasyona bağlı lösemi ile beyin tümörleri gibi neoplazik süreçlerle non-neoplazik hasarların gelişebilme

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı, İzmir, Türkiye

✉ Handan Güleryüz • handanguleryuz68@gmail.com

© 2019 Türk Radyoloji Derneği.
Tüm hakları saklıdır.

doi: 10.5152/trs.2019.802
turkradyolojiseminerleri.org

riski her zman dikkate alınmalıdır [3]. Ayrıca küçük non-hemorajik lezyonlarda, hipoksik-iskemik beyin hasarında, vasküler yaralanmada ve şiddetli anemisi bulunan hastalarda MRG akut lezyonları saptamada BT'ye üstündür [4].

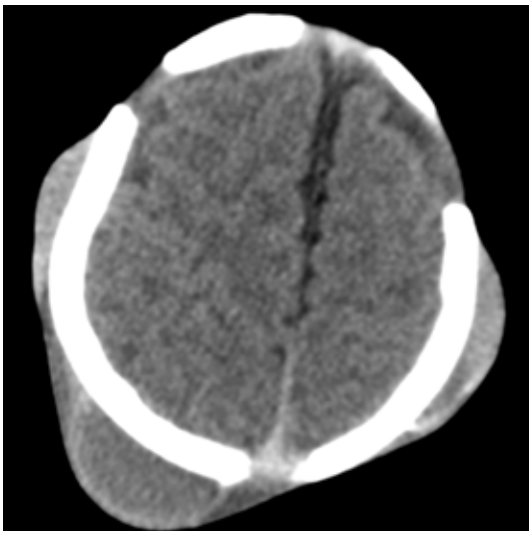
Manyetik rezonans görüntüleme ise daha sık olarak subakut ve kronik dönem travmatik lezyonları saptamada tercih edilmektedir [2]. MRG'de konvansiyonel sekanslara ek olarak difüzyon ağırlıklı görüntüleme (DAG), gradient eko görüntüleme yöntemleri ile hipoksik iskemik beyin hasarı, küçük nonhemorajik ve hemorajik lezyonlar tanınabilir [2].

Doğum Travmaları

Skalp, kalvarium yaralanmaları ve intrakranial yaralanmalar travmatik doğumların sonucu ortaya çıkabilir. Kaput suksadaneum, subgaleal kanama ve sefal hematom doğum travmasına bağlı ekstrakranial kanamalardandır. Doğum eylemi sırasında en sık görülen skalp yaralanması kaput suksedaneumdur ve çoğunlukla normal vajinal doğumlarda meyadana gelir. Vertekste, cildin hemen altındaki fibröz yağlı tabakada ödem ve kanama görülür. Tanıyı koymak için görüntülemeye ihtiyaç yoktur. Tesadüfen, BT ve MRG incelemelerinde fokal yumuşak doku şişliği şeklinde görülür. Subgaleal kanama, epikranial aponeuroz (galea) ile kalvaryumun periostu arasında, temporalis kasının yüzeyelinde yer alır. Bunlar sıklıkla asemptomatik kanamalar olup doğum esnasında kullanılan enstrumanlara, özellikle de vakuma bağlı olarak meydana gelebilir.

Subgaleal hematomlar diffüz yumuşak doku şişlikleri şeklinde görünür. Şişlikler sütürleri geçebilir. Hematom 2-3 haftada rezorbe olur.

Sefal hematom subperiosteal alanda olup temporalis kasının altında yer alabilir. Canlı doğumlarda %1 oranında görülür. Çoğu vakum ve forseps kullanılan doğumlarda meydana gelir. Unilateral veya bilateral olmak üzere en sık parietal bölgede olur. Kanama subperiosteal yerleşimli olduğundan periostun sağlam bir şekilde yapıştığı sütürler ile sınırlı kalır [5]. Bu kanamalar palpasyonla sert ve gergin olup haftalar-aylar içerisinde rezorbe olur. Zamanla kalsifiye olur



Resim 1. Sefal hematom. Beyin BT'de parietal kemiklerde multiple subperiosteal hemorajiler izleniyor.

ve periosteal yeni kemik oluşumu içinde kalır. Görüntülerde sefal hematomlar yarım ay şekilli olup sütürle sınırlıdır (Resim 1). İki hafta içinde periferal kalsifikasyon gelişebilir.

Deplase kafa tası fraktürleri yenidoğanlarda nadir görülür ancak enstrümantasyonun yapıldığı vajinal doğumlardan sonra karşımıza çıkabilir. Etkilenen kemikteki çökme ve parankimal hasarlanma BT ile değerlendirilir. Deplase fraktüre 'pin-pon' fraktür adı verilir. Kemiğin içe çökmesi ancak bütünlüğünün bozulmaması nedeniyle pin pon topuna benzetilir [2].

İntrakranial hasarlanmalar sefalopelvik uyumsuzluğa, makat presantasyona veya forseps ve vakum kullanımına bağlı olarak doğum sırasında meydana gelebilir. İntrakranial kanamalar spontan doğumlara göre vakum veya forseps kullanılan ve sezeryan ile doğurtulanlarda daha sık görülür.

KAFA TRAVMALARI

Travmatik beyin lezyonları primer lezyonlar ve sekonder lezyonlar olmak üzere sınıflandırılır [6]. Primer lezyonlar başlangıçtaki travmanın kendisinden kaynaklanırlar. Kalvarium fraktürleri, skalp hematomları veya laserasyonları, ekstraaksiyel kanamalar (epidural, subdural, subaraknoid kanamalar), intraaksi-

yel lezyonlar (aksonal hasarlanma, kortikal kontüzyon, derin beyaz cevher hasarlanması), beyin sapı hasarlanması, intraventriküler veya koroid pleksus kanamaları bu grupta yer alır. Sekonder lezyonlar ise kan beyin bariyerinin bozulması, reaktif oksijen türlerinin üretimi ve ortaya çıkan oksidatif stres, metabolik fonksiyon bozukluğu, enflamasyon ve eksitotoksisite ile ilgilidir [6]. Genellikle başlangıçtaki yaralanmadan daha kötü sonuçlara neden olur. Serebral herniasyonlar, travmatik hipoksik iskemik beyin hasarı ve diffüz serebral ödem sekonder etkiler sonucu ortaya çıkar.

Primer Lezyonlar

Kalvarium Fraktürleri

Minör travmaya bağlı kalvarium fraktürleri özellikle 2 yaş altı çocuklarda, erişkinlerden daha fazla görülür. Bunun nedeni kalvariumun çocuklarda daha yumuşak ve ince olmasıdır. Kalvarium, 4 yaş altı popülasyonda unilaminar özellikte ve kemik iliğinden yoksundur. Bunun sonucunda çocuk beyni travma durumunda erişkin beynine göre daha az korunur konumda olup, intrakranial yaralanma riski daha fazladır.

Kalvarium fraktürlerinde tanı BT veya direkt grafi ile konulabilir. Görüntüleme ile fraktürlerin tanınması ve kalvarial sütürler, vasküler yapılar gibi normal anatomik oluşumlardan ayrılması gereklidir. Sütürler genellikle bilateraldir ve tipik zikzak şekilleri, sklerotik sınırları ile tanınırlar. Ancak kırıklarda sklerotik sınır görülmez. Ek olarak, fraktürlere eşlik eden yumuşak doku şişliği, pnömosefali önemli ipuçlarıdır [7].

Çocuklarda kalvarium fraktürlerinin tipleri; lineer, diaztatik, deplase, birleşik ve eğilmiş fraktürlerdir [4]. Lineer fraktür tüm yaş gruplarında en sık görülen kalvarium fraktür tipidir. Direkt grafide lineer fraktürler radyolusen hat şeklinde izlenebilirler. Bu fraktür hatları sadece tek bir planda görülebildiği gibi genellikle lateral planda daha iyi seçilirler. Lineer fraktür hatları BT' de saptanabileceği gibi, özellikle fraktür hattı kesit planında paralel yerleşimli ise gözden kaçabilirler. Bu gibi durumlarda BT görüntülerinden elde edilecek MIP (maximum intensity projection) görüntüler ve 3 boyutlu görüntüler fraktür hattının daha iyi görüntülenmesini sağlarlar [8]. Deplase kalvarium fraktürü olan infantların ve daha büyük yaş grubundaki çocukların, yaklaşık %30'unda eşlik eden beyin parankim yaralanması bulunur. Dura yırtıkları, serebral kontüzyon, osseöz fragman artıkları ve kozmetik deformite deplase kalvarium fraktürünün başlıca komplikasyonlarıdır.

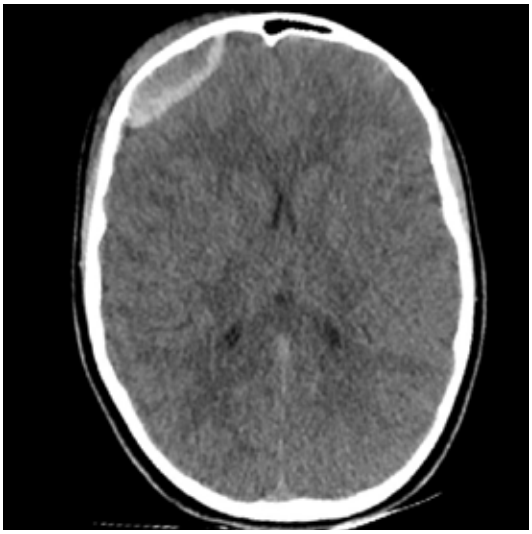
Ekstra-Aksiyal Hemorajiler

Epidural hematom (EDH)

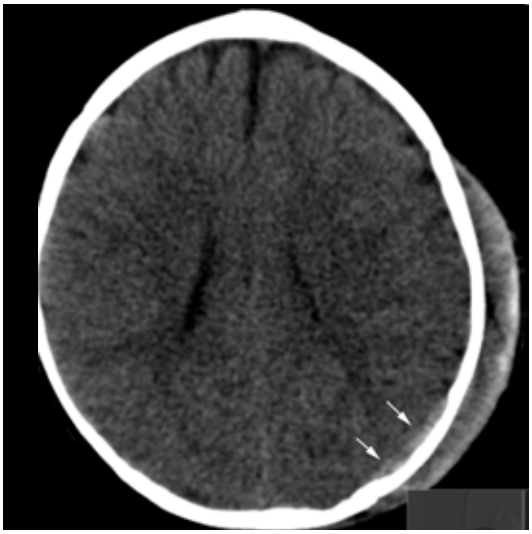
Kalvarium iç tabulası ile duranın dış yaprağı arasında oluşan hemorajidir. EDH kafa travması bulunan çocukların %1-3'ünde görülür. Çocuklarda, dura kalvariumun iç tabulasına daha sıkı tutunur ve orta meningeal arter oluğu, arterin daha serbest hareket etmesine olanak verecek şekilde daha sığdır. Bu sebeplerden dolayı EDH daha az sıklıktadır ve oluştuğu durumlarda kanama arterialden çok venöz kaynaklıdır [9, 10]. Kanama kaynağı diploe içinden ya da dura kaynaklı olabilir. Venöz kaynaklı hemorajilerde hematom daha yavaş gelişir ve akut EDH'ın klinik prezentasyonu erişkinlerdekine göre daha az dramatiktir. EDH, BT'de hiperdens ve hematomun yaşı ile değişiklik gösteren bikonveks görünüme sahiptir (Resim 2). Kanama sütür hatlarını geçemez, orta hattı; falx ve tentorium yapılarını geçebilir. "Girdap işareti" hiperdens kanama alanı içindeki hipodens alanları tanımlanır ve aktif kanama bulgusudur [11].

Subdural Hematom (SDH)

İç dural tabaka ile araknoid arasında yer alan kanamadır. Bu koleksiyonlar infant ve çocuklarda adölesan yaş grubuna göre daha sıktır. İnfantlarda kortikal venler, çocuklardaki kalvariumun daha esnek olması, tam myelinize olmamış beyin parankiminin yumuşaklığı ve köprüleşen kortikal venler üzerinde travma anında daha çok gerilmeye yol açan ektraaksiyel mesafe genişliği nedeniyle, daha kolay



Resim 2. Epidural hematom: Sağ frontal bölgede lentiform şekilli hiperdens epidural hematom izleniyor.



Resim 3. Subdural hematom. Yarım ay şekilli sol posterior parietal subdural hematom izleniyor.

yaralanır. Erişkinlerde SDH'ın sıklıkla unilateral yerleşimli olmasının aksine, çocuklarda SDH vakalarının %80'i bilateral yerleşimlidir. Ek olarak, interhemisferik SDH, erişkinlere nazaran çocuklarda daha sıktır. Sıklıkla pediatrik yaş grubunda SDH, temporal, frontal ve parietal bölgeleri de kapsayacak şekilde uzanım gösterebilir. Bunun nedeni, erişkinlerde subdural mesafede yer alan adezyonların çocuklarda gelişmemiş olmasıdır.

Kanamanın görünümü BT ve MRG'de kanama evresine göre değişkenlik gösterir [9, 12]. Akut fazda (<3 gün) BT' de kresent şeklinde yüksek atenüasyon gösteren ekstraaksiyel koleksiyon izlenir (Resim 3). Bir hafta ile 3 hafta arasında ise hematom zamanla komşu beyin parankimine yakın izodens hal alır. 2-3 hafta sonra SDH' ın atenüasyonu giderek düşer ve beyin omurilik sıvısı (BOS) ile benzer hale gelir. Kronik SDH'da gelişen iç ve dış membranlar kontrastlı incelemelerde kontrastlanır. Kan ürünleri yaşa bağlı olarak sıvı-sıvı seviyelenmesi gösterebilir. Bununla birlikte, vaskülarize duraya bağlı subdural boşluktaki oluşan yüksek oksijen nedeniyle ekstra aksiyel kanamanın yaşını görüntüleme ile belirlemek her zaman mümkün olmayabilir [13].

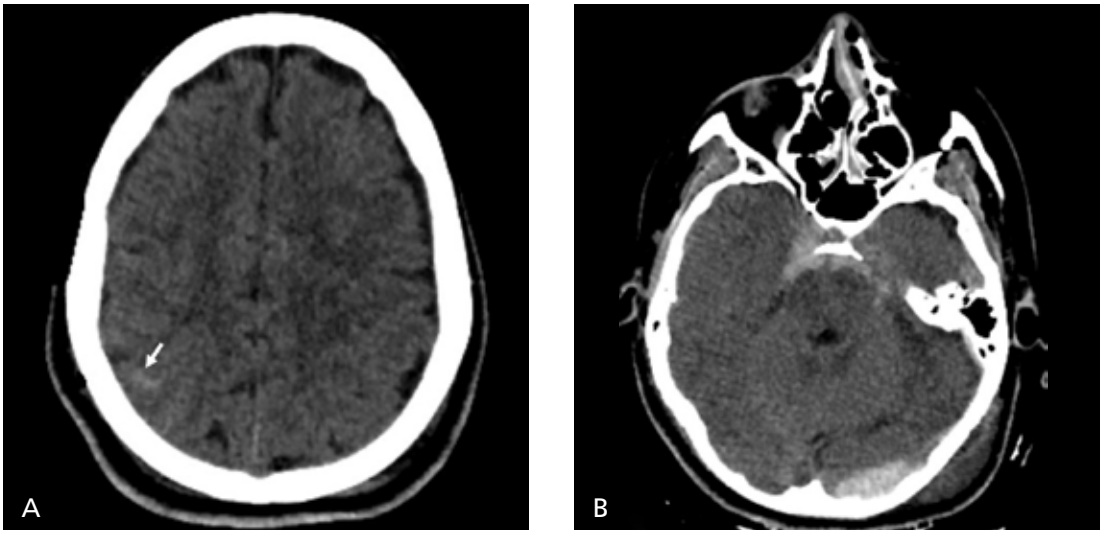
İnfantlarda kronik subdural hematom benign eksternal hidrosefaliye benzer. BOS absorbsiyonunun araknoid villuslardan olması nedeniyle subaraknoidal aralık makrosefali gelişimi ile ilgilidir. Subaraknoidal lokalizasyonu teyit edecek şekilde damarlar sıklıkla izlenir. İki yaşında kadar bu durum sekelsiz iyileşir. Bazı hastalar minör bir kafa travmasından sonra ekstra-aksiyal hemoraji ile gelebilir.

Subaraknoid Kanama (SAK)

Sıklıkla kafa travması ile birliktedir ve görünüm özellikleri yetişkinler gibidir. SAK'ın en sık izlendiği alanlar Slyvian fissür, interpedinküler sistern düzeyleridir. Akut SAK BT'de sulkuslar arasında yüksek dansite olarak görünür (Resim 4). MRG'de fluid-attenuated inversion recovery (FLAIR) sekansı SAK'ı göstermede en yararlı sekanstır [2]. FLAIR'da sulkuslar arasında izlenen yüksek sinyalli alanlar SAK'da görülür. Bunun yanında bazı patolojik (menenjit, meningeal karsinomatozis) ve artefaksiyel nedenlere (BOS artefaktı, hiperoksijenasyon tedavisi) bağlı olarak ta FLAIR'da sulkal hiperintensiteler görülebilmektedir [14, 15].

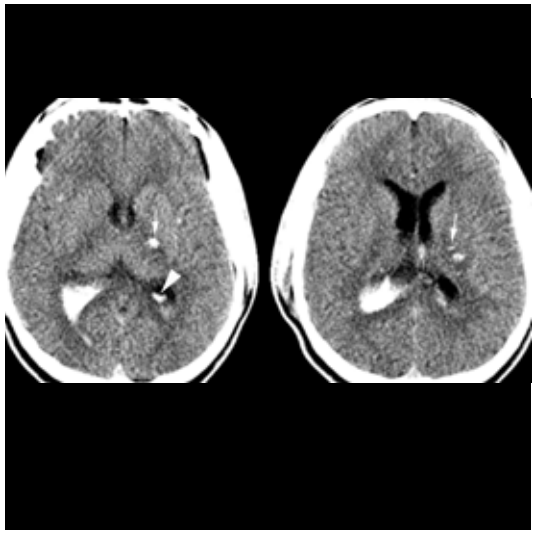
Subaraknoid kanamanın Luschka veya Magendie foramenlerinden retrograd akışına bağlı olarak intraventriküler kanama (İVK) meydana gelir. Lateral ventriküllerin oksipital boynuzlarındaki kan-BOS seviyesi İVK'nin tipik bir görünümüdür [16]. SAK ve IVK, hidrosefali, serebral vazospazma bağlı olarak gelişebilecek

EĞİTİCİ NOKTA



Resim 4. A, B. Subaraknoid kanama. Aksiyel BT görüntülerinde (A) sağ parietal sulkal hiperdensite (ok) (B) basal sisternalardaki kanama alanları izleniyor.

inme ve koma gibi mortal komplikasyonlara sebep olabileceğinden derhal tanınması gereklidir. İntraventriküler kanama parankimal hematom, difüz aksonal hasar (DAH), kontüzyon birlikte de gelişebilir (Resim 5).



Resim 5. İntraventriküler kanama. Ardışık BT kesitlerinde lateral ventriküllerde kanama izleniyor. Sol tarafta koroid pleksus kalsifikasyonu kanamadan ayrı olarak seçiliyor (okbaşı). Talamik bölgede eşlik eden multiple mikrohemorajiler (küçük oklar) izleniyor.

İntraaksiyal Lezyonlar

Kortikal Kontüzyon ve İntraserebral Hematom

Kontüzyonlar kortikal gri cevherde gelişen peteşial hemorajiler olarak tanımlanır [2]. Sıklıkla beyin tabanına komşu olan inferior frontal lob, anterior temporal loblarda izlenir [17]. Yetişkinler ile karşılaştırıldığında çocuklarda kafa tabanın daha yumuşak olması nedeni ile, kontüzyonlar çocuklarda yetişkinlere göre daha nadir izlenir. Kontüzyonlar darbe noktasının komşuluğunda (coup) veya karşıda (contrecoup) şeklinde izlenir [18]. Superfisyal gri cevher ve genellikle altındaki subkortikal beyaz cevher geniş olmayacak şekilde etkilenir. BT'de kontüzyonlar sınırları belirsiz yüksek attenüasyonlu, anterior frontal lob ve anterior temporal lob gibi karekteristik lokalizasyonlarda izlenir. MRG, BT'ye göre nonhemorajik kontüzyonları göstermede daha sensitiftir [19]. Ayrıca BT ile saptanamayan mikrohemorajik kontüzyon odakları da gradient eko sekansları ile yüksek sensitivite ile görüntülenir [20].

İntraserebral hematom travmaya bağlı direkt hasar olarak veya birleşme eğiliminde kortikal kontüzyonlara bağlı gelişebilir. Hematomun kitle etkisi ve çevresel vazojenik ödemine sekonder hızlı gelişen serebral herniasyonlar açısından klinisyen ve radyologlar dikkatli olmalıdır [2].

Diffüz Aksonal Hasar

Diffüz aksonal hasar (DAH) rotasyonel kuvvetlerle kombine ani akselerasyon ve deselerasyonun olduğu ağır kafa yaralanmalarını takip eder. Ağır kafa yaralanmalarının en sık görülen tiplerinden biridir. Bu mekanizma ile beyin kısımları komşu bölge ile kıyaslandığında daha yavaş hareket eder, bu da eşit olmayan aksonal yaralanma ile bir kırılma stresine neden olur [21]. Patolojik olarak çok sayıda yırtılma ve retrakte beyaz cevher traktusları ve perivasküler hemorajiyi içeren geniş bir hasar vardır [21]. DAH beyaz cevher ile gri-beyaz cevher bileşkesi, korpus kallozum ve beyin sapında görülür [22]. DAH yerleşim yerine göre Adams evrelemesinde üç gruba ayrılmıştır; Grade1: gri-beyaz cevher bileşkesinde DAH, Grade 2: korpus kallozumda DAH, Grade 3: beyin sapında DAH.

EĞİTİCİ NOKTA

Büyük çocuklar ve erişkinlerle karşılaştırıldığında infantlar bu tip yaralanmaya karşı, rölatif olarak daha büyük olan başları, zayıf boyun kasları, artmış BOS boşlukları ve kalvariumun artmış kompliansı nedeniyle daha duyarlıdır. Bu yaralanma en sık olarak yüksek hızlı motorlu taşıt kazaları ile ilişkilidir ancak aynı zamanda künt travma ve kaza dışı travmalarda da görülebilir.

Görüntülemede BT DAH'ın başlangıç döneminde normal olabilir veya sadece yüksek attenuasyonun olduğu küçük bir fokusu gösterebilir (Resim 6) [18]. Bu hastalardaki derin bir bilinç bozukluğu normale yakın BT bulguları olsa bile tanıyı düşündürmelidir. MRG hemorajik veya nonhemorajik olabilen DAH lezyonlarının saptanmasında daha duyarlıdır [23].

Sekonder Lezyonlar

Serebral Herniasyon

Serebral herniasyonlar beyinin, beyin-omurilik sıvısının ve bir kranial kompartmandan diğerine uzanan kan damarlarının mekanik yer değiştirmesi sonucu oluşurlar. Görüntülemede serebral herniasyonlar altı grupta değerlendirilir [2]: 1) unkal 2) santral transtentorial 3) yukarı transtentorial 4) subfalsin 5) ekstakranial 6) tonsiller. Herniasyonun yönü ve herniye olan dokuya göre bu isimlendirme yapılmıştır.

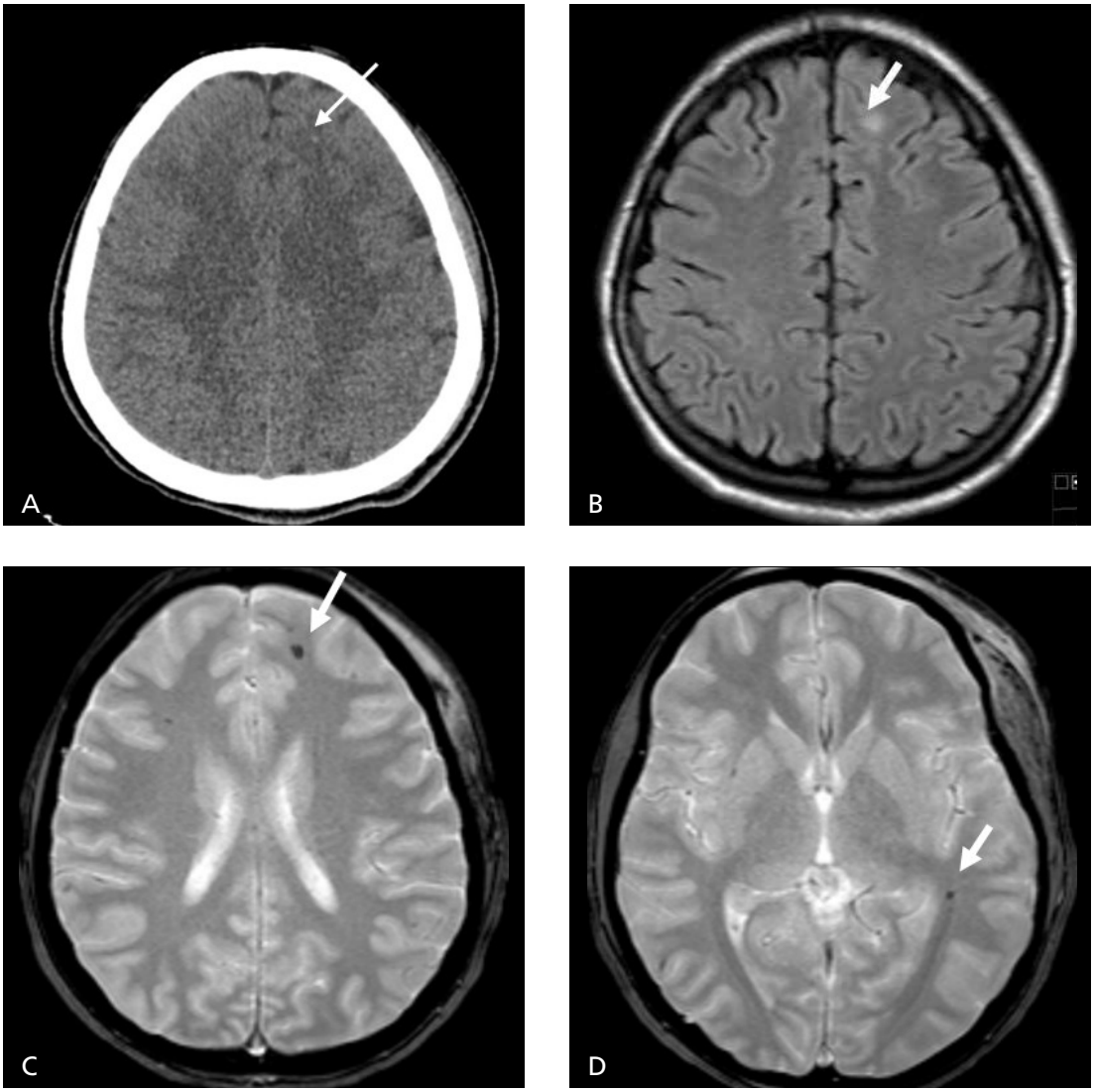
EĞİTİCİ NOKTA

Tüm serebral herniasyon tipleri kan damarları ve sinirlerin yer değiştirmesinin eşlik ettiği ciddi beyin hasarının işaretidir. Unkal herniasyonda medial temporal lobun beyin sapına basısı ile birlikte beyin sapında mikrohemorajiler gelişebilir ve Duret hemoraji olarak adlandırılır (Resim 7). Unkal herniasyona bağlı posterior serebral infarktı gelişebilir [24]. Subfalksian herniasyonu içeren olgularda singulat girus falks altından orta hattın karşısına yer değiştirir ve anterior serebral arter yerdeğiştirerek sekonder iskemi ve infarkta sebep olur. Temporal lobların ve beyin sapının tentorial aralıktan aşağıya doğru hareketine santral transtentorial herniasyon denir. Görüntülemede bu kontralateral ventriküler sistemde dilatasyon, bazal sisternalarda kompresyon ve beyin parankiminde orta hatta yer değiştirme olarak görülebilir. Bu gibi olgularda mortalite yüksektir.

Hipoksik İskemik Beyin Hasarı ve Diffüz Serebral Ödem

Posttravmatik diffüz serebral ödem pediatrik popülasyonda erişkinlere oranla daha sıktır. Çocuklarda yaralanmadan sonra beyine giden kan akımının otoregülasyonunun kaybı hiperemik serebral ödeme sebep olabilir. Aynı zamanda çocuklarda ortalama arterial kan basıncının daha düşük olması, ödem daha şiddetli hale geldikçe beyine giden kan akımının azalmasına sebep olabilir [25]. Serebral mikro sirkülasyondaki tromboz, travma sonucu oluşabilecek hipoksik iskemik beyin hasarı nedenlerinden biridir. İntravasküler tromboz, düşük kan akımı, hemokonsantrasyon ve immatür antitrombotik yolaklar nedeniyle daha büyük çocuklar ve yetişkinlere göre bebeklerde daha sık görülür [25, 26].

Görüntülemede diffüz serebral şişme genelde başlatıcı travmatik olayı takip eden 24 ile 48 saatte belirgin hale gelir. BT ve MRG komprese olmuş lateral ventriküller ve sulkusu, gri-beyaz ayrımının kaybını ve baziler sisternlerde silinmeyi gösterir. DAG interstisyel ödemin ve kan akımının artmış olduğu beyin bölgelerindeki difüzyon artışını ve nöronal hasarlanmanın ve buna eşlik eden sitotoksik ödemin olduğu beyin bölgelerindeki difüzyon azalmasını gösterir



Resim 6. A-D. Diffüz aksonal hasar. (A) Beyin BT'de sol frontal lobta mikrohemorajik diffüz aksonal hasar izleniyor (ok). (B) MRG'de aksiyel FLAIR görüntüde lezyon daha belirgin olarak izleniyor. (C, D) Gradient eko görüntülerde sol frontal lobtaki hemorajik lezyon dışında, beyin BT'de görünmeyen sol parietotemporal beyaz cevherde diffüz aksonal hasar izleniyor (oklar).

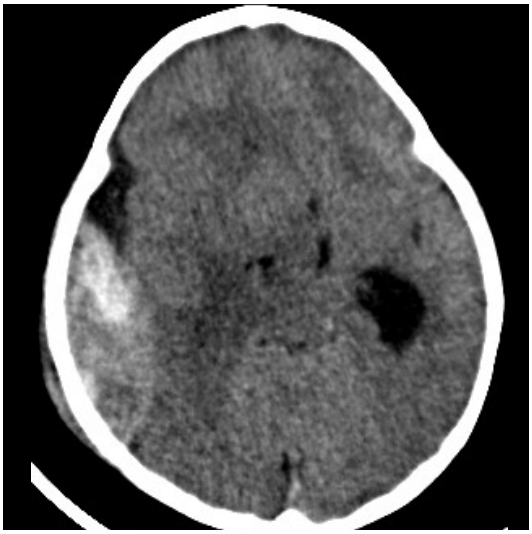
(Resim 8) [27]. Diffüz beyin ödeminde serebral dansitenin azalması ve serebellumun nispeten korunmuş olmasına bağlı "beyaz serebellum işareti" ve tentorium ve falksın nispeten daha görünür hale gelmesine "pseudosubaraknoid kanama" görüntüleri olabilir [28].

EĞİTİCİ NOKTA

SERVİKAL VERTEBRAL KOLON TRAVMASI

Küçük çocukların servikal omurgası yetişkinlerinkinden temelde farklıdır. Çocuklar hem tip olarak hem de klinik olarak omurga yaralanmalarında yetişkinlerden farklılıklar gösterirler. Çocuklarda servikal yaralanma daha sık görülürken, erişkinlerde torakal ve lomber yaralanma daha sıktır [29]. Psödosubluksasyon, sinkondroz ve yetersiz osifikasyon gibi birçok değişik normal varyantlarının yanında eşsiz özellikleriyle pediatrik yaş grubunda görülen servikal spinal yaralanmalar, çocukların servikal omurga radyolojik değerlendirmesini oldukça zorlu kılar.

Servikal omurga yaralanması olan çocuklar "8 yaş ve altı" ve "9 yaş ve üstü" olmak üzere



Resim 7. Unkal herniasyon. Sağ temporal bölgede ekstraaksiyel kanama ve sağ medial temporal lobun mezensefalon sağ yarısına basısı izleniyor. Perimezensefalik sisternanın silindiğine dikkat ediniz.

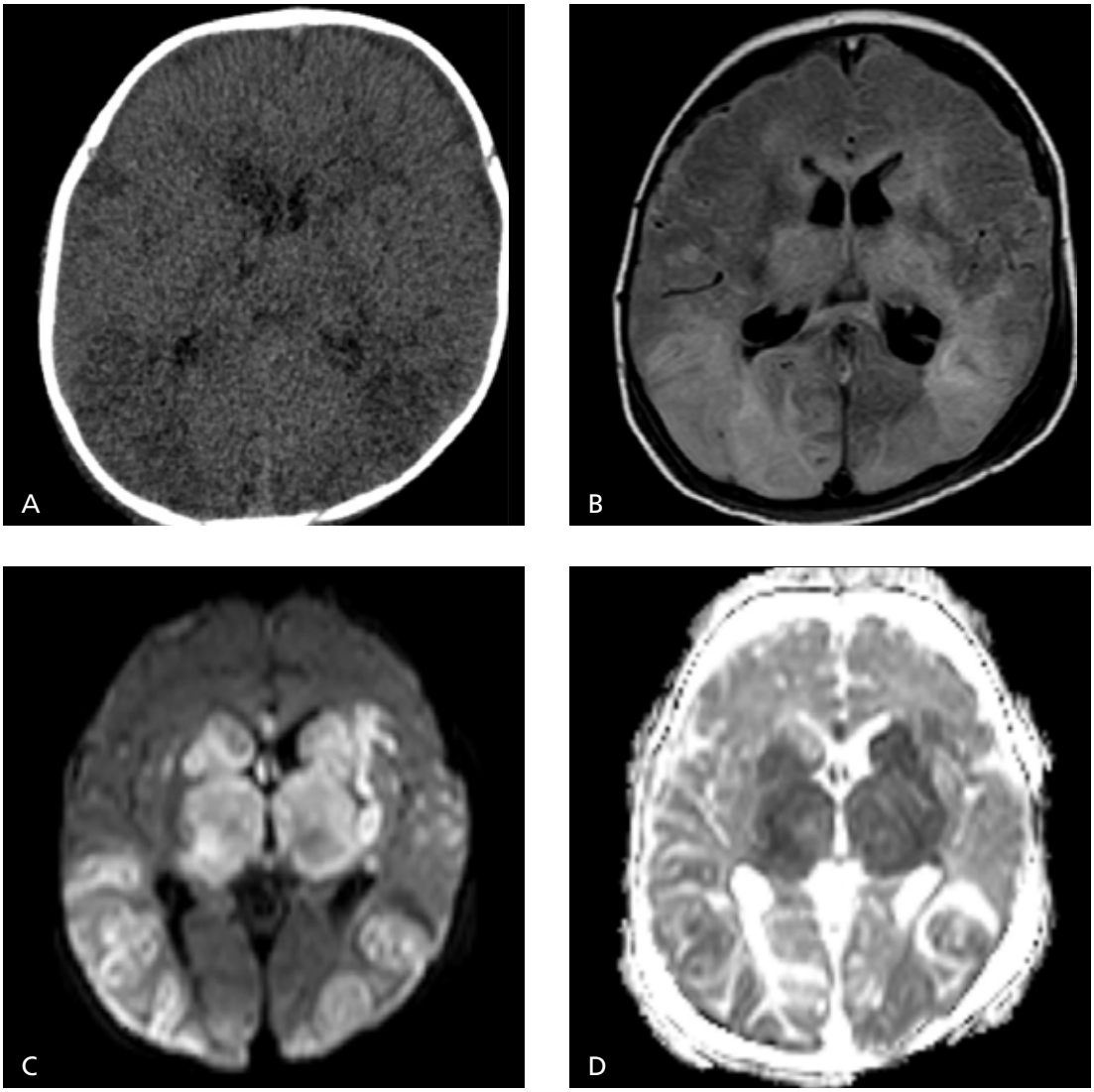
iki gruba ayrılır [30]. Büyük çocukların olduğu gruptaki yaralanmalar yetişkinlere benzerlik gösterse de küçük çocukların olduğu grupta yaralanmaların tipleri, seviyeleri, sıklığı ve sonuçları farklılıklar göstermektedir. Radyolojik olarak çocukların omurgalarının anatomisi 8 yaşına kadar yetişkinlerin anatomisine benzemeye başlar, böylece travmaların şekli de yetişkin travmalarıyla benzerlikler gösterir. Küçük çocuklarda (C2-C3) servikal hareketin dayanak noktası ergenlere ve yetişkinlere (C5-C6) göre daha yukarıda bulunmaktadır [29]. Küçük çocukların küçük vücutlarına kıyasla büyük bir başları vardır ve bunun sonucunda aselerasyon/deselerasyon stresine maruz kalındığında üst servikal omurga dönmeye daha meyilli olur. Ayrıca 8 yaş altındaki bir çocuğun omurgası gelişmemiş boyun kasları, ligament gevşekliği faset eklemlerin göreceli olarak horizantal yerleşmiş faset eklemleri, kama şeklinde vertebra korpusları ve az gelişmiş uncinat çıkıntıları gibi nedenlere bağlı olarak fizyolojik hareket kapasitesi daha fazladır [29]. Spinal kolumnanın spinal korda nazaran sahip olduğu bu elastik özellik bizlere kemik yaralanması olmamasına rağmen neden bu sıklıkta kord hasarı olduğunu göstermektedir. Çocukların appendikular iskeletlerinde olan diğer kemik yaralanmalarında olduğu gibi çocukların boyun kemiklerinde kırılmanın tersine epifizyel ayrılmalar ve kopmalar meydana gelmeye eğilimlidir (örnek: C2 basiller sinkondrozunun kırığı) [30]. 8 yaş altı çocuklarda servikal omurga yaralanmaları prevelansı daha az olmasına rağmen daha büyük çocuklara kıyasla bu yaştaki çocuklarda nörolojik hasar meydana gelmesi daha beklenen bir durumdur. Yine de çocuklar sahip oldukları iyileşme yeteneği sayesinde tam olmayan bir sinir hasarında yetişkinlere göre %90 olarak gözle görülür, %60 olarak da tam iyileşme gösterebilirler [31].

Şüpheli bir servikal yaralanmada radyolojik değerlendirmede standart olarak yapılması gereken 3 görüntüleme yöntemleri; AP, lateral ve ağız açık çekilmiş odontoid filmidir [30, 32, 33]. Tek başına lateral grafilerle değerlendirme hatalı negatif sonuç verebileceğinden hastanın mutlaka bu 3 yöntemle beraber veya BT ile değerlendirilmesi uygundur. Her 3 filmin kombinasyonu sayesinde çocuklarda duyarlılığı %94'e kadar yükseltebilir. Ancak 5 yaş altı çocuklarda açık ağız çekilen grafilerin rutin kullanımı önerilmemektedir [34]. Çünkü küçük çocuklarda bu filmi hem çekmek zordur hem de yorumlamak güçtür. Servikal spinal yaralanmanın değerlendirilmesinde multiplanar reformat BT'nin önemli rolü vardır. MRG, nörolojik defisit varlığının ya da kord kompresyonu/kontuzyonu, hematom, disk herniasyonu ve ligament kopması gibi ligament hasarını ilgilendiren yumuşak doku anormalliklerinin incelenmesinde bir seçenektir.

Normal Radyografik Parametreler ve Varyantlar

Atlantodens Aralığı (Atlantodens İnterval-ADI)

Densin ön yüzü ile atlasın ön halkasının arka yüzü arasındaki mesafe olarak tanımlanmaktadır. Bu mesafe 5 mm ya da bunun altında olmalıdır (Resim 9). Erişkin populasyonda, bu mesafe normalde 3 mm'dir. Normal ADI'lı hastalarda, transvers atlantal ligament ve alar



Resim 8. A-D. Hipoksik iskemik beyin hasarı. Boğulma öyküsü bulunan 14 aylık hastada (A) Beyin BT'de bilateral parietooksipital kortikal hipodansiteler ve bilateral bazal ganglionlarda gri-beyaz cevher ayrımında kayıp izleniyor. MRG'de aksiyel FLAIR (B) ve difüzyon ağırlıklı görüntülerde (C: b1000, D: ADC haritalama) bazal ganglionlarda, pariettoksipital kortikal ve beyaz cevher alanlarında, korpsu kallosumda ve frontal beyaz cevher alanlarında sitotoksik ödeme bağlı FLAIR'da hiperintensite ve difüzyon kısıtlanmaları izleniyor.

EĞİTİCİ NOKTA

ligament intakt olmalıdır. Lateral fleksiyonda ADI'nın 5 mm'yi ve lateral ekstansiyonda 4 mm'yi geçmesi insitabiliteyi ve şüpheli ligamentöz kopmayı gösterir [35].

Atlasın Aksis Üzerinde Yalancı Ayrılması ("psödo-Jefferson fracture")

Anterior ağız açık grafilerde görülebilir. Altı mm'ye kadar olan dens ile ilgili lateral mass ayrılması 4 yaşına kadar olan hastalarda ve bazen de 7 yaşına kadar olan hastalarda görülebilir [35].

Pseudosubluksasyon

En sık C2-3 düzeyinde görülür ve aynı zamanda C3-4 düzeyinde de görülebilir (Resim 10). Servikal spinal bölgenin fizyolojik laksitesi çocuklarda, yalancı subluksasyon izlenimi

Resim 9. Lateral servikal vertebra grafisinde normal atlantoodontoid mesafe izleniyor.

Resim 10. Psödosubluksasyon. Lateral servikal vertebra grafisinde C2-C3 posterior anormal çizgi izlenmektedir. C1-3 arasındaki posterior çizgi ise normaldir. Bu bulgu yalancı subluksasyon ile uyumludur.

verebilir. Psödosubluksasyon 8 yaşın altındaki çocuklarda %19-40 oranında tanımlanmıştır [36]. Psödosubluksasyon gerçek subluksasyondan, Swischuk tarafından tanımlanmış olan posterior servikal çizgi ile ayırtedilebilir [36]. Posterior servikal çizgi, C1'in posterior arkı ve C3 boyunca çizilir ve normal çocuklarda C2'nin posterior arkı ile posterior servikal çizgi arasında 1,5 mm vardır. Anormal posterior

Resim 11. Lateral servikal grafide kompresyon kırığı ile karıştırılmaması gereken vertebra korpuslarındaki anterior kamalaşma izlenmektedir.

servikal çizgi ölçümü sıklıkla C2'nin bilateral pars interartikularis ("hangman fraktürü")' nü gösterir. Lordoz kaybı, erişkinde potensiyel olarak patolojik olmasına rağmen, 16 yaşına kadar olan çocuklarda boyun nötral pozisyonda iken görülebilir. Normal posterior interspinöz aralık, ligamentöz bütünlüğün iyi bir göstergesidir ve sorunlu düzeyin bir üst ve bir altındaki interspinöz aralığın 1,5 katından fazla olmamalıdır.

Sekonder Ossifikasyon Merkezleri

Vertebra korpuslarının birleşmemiş apofiz halkaları ve spinöz proçeslerin sekonder ossifikasyon merkezleri olan ossifikasyon merkezleri fraktürler ile karıştırılabilir. Normal fizis hatları, subkondral sklerotik çizgilerin eşlik ettiği düz, düzenli yapılar şeklinde izlenebilir. Akut fraktürler düzensizdir ve sklerotik değildir, herhangi bir yerde görülebilir. C1'in posterior halkası kıkırdak olarak kalabilir.

Vertebra Korpus Kamalaşması

Erken infant döneminde, servikal vertebra korpuslarının oval görünümü vardır. Bu vertebralar ilerleyen yaşlarda daha dikdörtgen görünüm alır. Üç mm'ye kadar olan vertebra kor-

EĞİTİCİ NOKTA

pusundaki ön kamalaşma kompresyon fraktürü ile karıştırılmamalıdır [35]. Bu tür kamalaşma C3 düzeyinde anterior süperior köşesinde vertebra korpus ossifikasyon merkezinde daha derin olabilir (Resim 11).

Retrofaringeal Yumuşak Doku

Erişkinde servikal spinal lateral grafide prevertebral yumuşak dokuda genişleme ekspirasyon ile bağlantılı olarak normal bir bulgu olabilir. Olası spinal hasarı olan infantlarda spinal lateral grafi, prevertebral yumuşak dokuda genişlemeyi gösterir, tekrarlana lateral grafi ile bu bulgunun varlığı gösterilebilir.

Servikal Vertebra Hasarlanma Tipleri

Kompresyon kırıkları, faset eklem dislokasyonları, radyografik anormallik izlenmeyen spinal kord hasarı (spinal cord injury without radiographic abnormality- SCIWORA), oksiput-C1 hasarı, atlas kırığı (Jefferson kırığı), atlantoaksial yaralanmalar, odontoid kırıkları, travmatik C2 spondilolistezisi (Hangman kırığı), subaksial yaralanmalar (C3-C7), posterior ligament hasarları en çok gözlenen servikal omurga hasarları çeşitleridir [30-33].

Kompresyon Fraktürleri

Kama şeklinde, vertebra korpus anteriorundaki yükseklik kaybı ile seyreden, kompresyon farktürleri sık görülür. Bunlar aksiyal yüklenme ve fleksiyon hasarlanmaları sonucunda olur. Vertebra kompresyon fraktürlerinde travma şiddetine bağlı olarak posterior korteks spinal kanala doğru bombeleşme yaptığında spinal kord hasarlanmalaır görülebilir. MRG spinal kord ve ligaman hasarlanmalarını en iyi şekilde görüntüler (Resim 12). Kompresyon fraktürlerinde posterior korteksin intakt olması burst frakür ile ayrımını sağlar.

Faset Dislokasyonları

Faset fraktürlerinin de eşlik edebileceği faset dislokasyonları genel olarak %50 oranında görülür. Sagital reformat BT kesitleri bu dislokasyonu en iyi şekilde gösterir.

SCIWORA (spinal cord injury without radiographic abnormality)

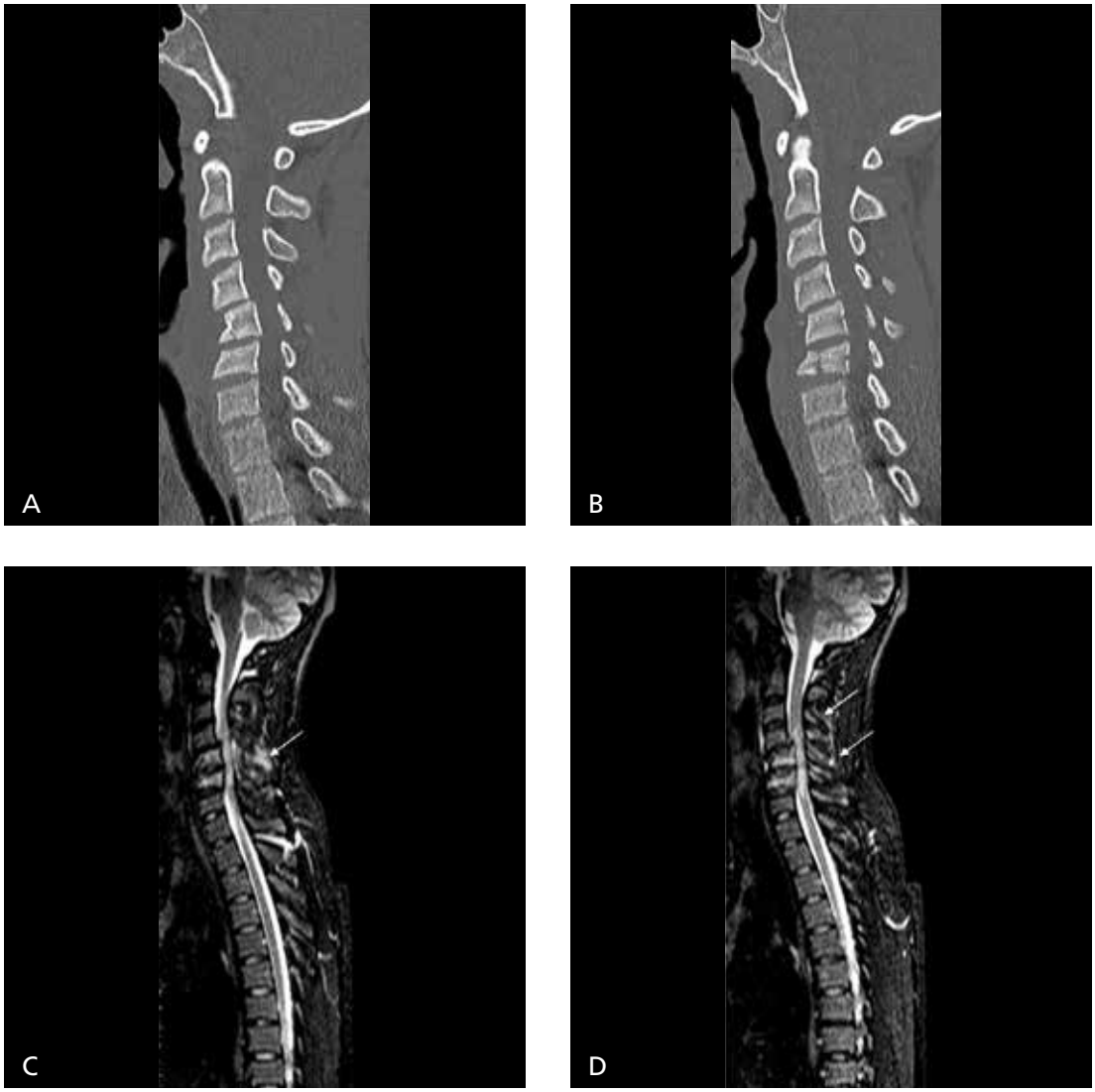
Direk grafiler ve BT incelemeleri normal olmasına rağmen SCIWORA'lı hastaların MRG incelemelerinde değişik nöral ve ekstranöral bulgulara rastlanılabilir (Resim 13). Nöral bulgular spinal kord ödeminden, minör veya majör hemorajiye hatta tam kord kesisine kadar değişiklik gösterebilir [31, 37]. Ekstranöral bulgular ise daha çok vertebral kolonun dayanıklılığı ve beraberinde var olan ligament hasarını, paraspinal kaslarda var olan ödem veya hemorajiyi, disk ödemi veya herniasyonu, epidural veya subdural hematomları kapsar. SCIWORA'yı açıklamak için vertebral kolon ile spinal kord arasında bir esneklik farkı bulunduğunu bilmek gerekir [29]. Spinal kord daha az esnek oldukça hasarlanması da daha kolay olacaktır. SCIWORA'ya neden olabileceği önerilen diğer durum ise direkt vasküler hasara bağlı gelişen iskemi ya da spinal kord parenkiminin perfüzyon azlığıdır [31-33].

Oksiput-C1 Hasarı

Bu hasar temelde küçük oksipital kondilleri ve horizontal yerleşimli atlanto-oksipital eklemleri olduğu için genç çocuklarda görülür. Kraniumla omurganın beraber hareketine izin veren membrana tectoriada ve alar ligamentlerde hasar veya yırtık meydana gelir. Bu hasarda hastanın BT'de yumuşak doku penceresi ile değerlendirilmesi önemlidir [29]. Bilateral atlanto-oksipital eklemlerin yer aldığı sagital reformat görüntüler mutlaka alınmalıdır.

Atlas Kırığı

C1 vertebra halkasının kırılması veya bir diğer adı Jefferson kırığı, aksial olarak yukarıdan gelen yüklenme hasarlarında lateral oksipital kondillerden C1 üstüne gelen kuvvetle meydana gelir (Resim 14). Ağız açık şekilde çekilmiş bir odontoid grafide lateral yapılar ile odontoid çıkıntı arasında bir asimetri izlenir. Ancak;

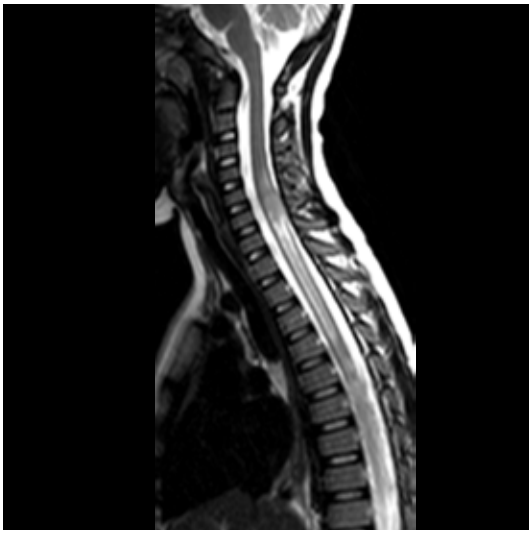


Resim 12. A-D. Vertebrada kompresyon fraktürü, spinal kord hasarı ve posterior ligaman hasarı. Sığ suya balıklama atlama öyküsü olan hastada (A, B) Servikal BT'de C5 ve C6 vertebra korpuslarında spinal kanala dopru yer değiştiren kompresyon fraktürleri izleniyor. (C, D) STIR sagittal görüntülerde spinal kordta vertebra basısına bağlı ödem ve interspinal ligamanlarda hasarlanmaya bağlı sinyal artışları izleniyor (oklar).

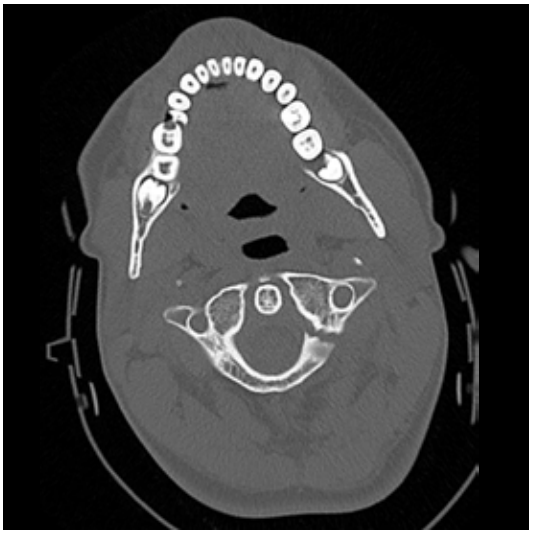
transvers ligament sağlam ise bu kırıklar stabil seyreder. Transvers ligamentin yırtılması durumunda odontoid çıkıntı ile lateral yapılar arasındaki mesafe artar. Odontoid çıkıntı ile atlasın lateral yapıları arasında 6 mm'den fazla mesafe olması ligament hasarına bizleri yönlendirir [30-33]. Aynı zamanda lateral direk grafilerde veya sagital reformat 2 boyutlu BT'lerde servikal spinal kanal ön-arka çapında azalma izlenir. Beraberinde sıklıkla spinal kord yaralanması da mevcuttur.

Atlantoaksial Yaralanma

Travmatik ligament yırtığı, rotasyon subluksasyonu ve odontoid ayrılma C1-C2 yaralanmalarında meydana gelebilir [38, 39]. Normal şartlarda oksiput ile C1 arasında minimal rotasyon olmasına rağmen servikal rotasyonun %50'sini C1-C2 arasındaki eklem yapar. Bu bölgede servikal omurga çapının yaklaşık üçte birini odontoid çıkıntı, yaklaşık üçte birini spinal kord ve diğer kalan üçte birini de sub-araknoid boşluk oluşturur. Üst servikal



Resim 13. SCIWORA: T2 ağırlıklı sagital spinal MRG de spinal kordaki artmış sinyal izlenmektedir.



Resim 14. Atlas kırığı. Sığ suya balıklama atlama öyküsü olan hastada atlas sol posterior arkusunda deplase fraktür izleniyor. Atlantodental mesafede belirgin bir asimetri izlenmiyor.

omurganın aşırı hareketlerinde bu oranlar sayesinde spinal kord sınırları korunur. Servikal omurga rotasyon sınırını aştığı zaman odontoid çıkıntı bu durumda spinal kord ve çevresinde bulunan vertebral arter gibi yapılara zarar verebilir.

Atlantoaksial Rotasyon Subluksasyonu

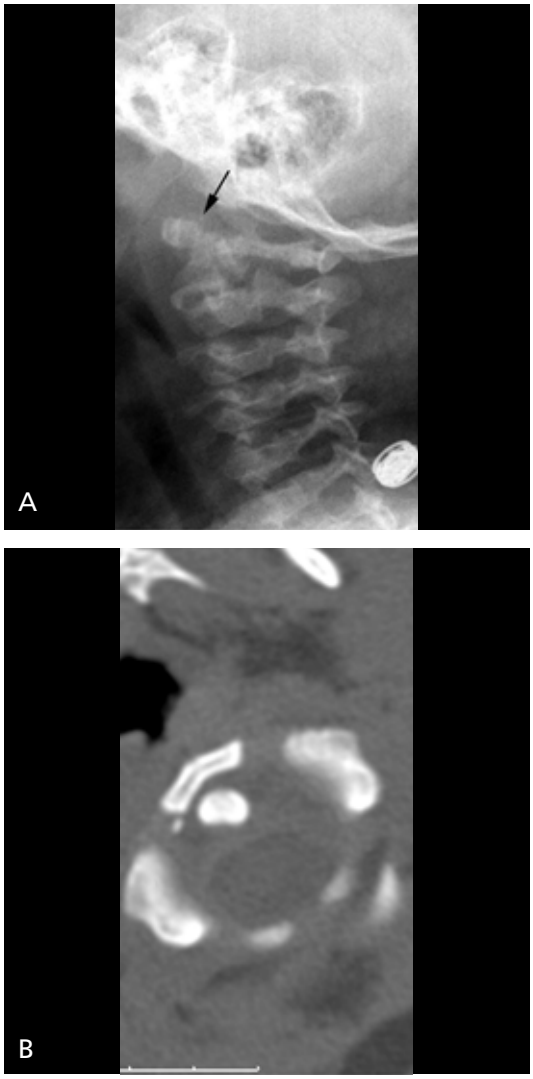
Atlantoaksial eklemin rotasyonel bir hastalığıdır. Boyunun yetersiz rotasyonu ile veya nadir durumlarda boynun fiksasyonu ile gözlenir. C1 vertebra ön faset eklemi C2 vertebranın faset eklemiyle beraber kitlenir; böylece eklemin rotasyon kabiliyeti bozulur. Atlantoaksial subluksasyonlar C1-C2 dislokasyonuyla beraber veya bu dislokasyon olmadan da görülebilir. Bazı araştırmacılar rotasyon subluksasyonu ve dislokasyonu aynı yaralanmanın farklı sonuçları olarak görmektedir. Fakat rotasyon dislokasyonunda C1 lateral korpusunun C2'ye göre anteriora dislokasyonu mevcuttur [38, 39]. Dahası predental mesafede genişlemeye sebep olan C1'in C2 üzerindeki alignment anormalliği daha çok vurgulanmıştır (Resim 15). Rotasyon subluksasyonu normal atlantodens mesafesi ile seyreder [38, 39].

Travmatik Ligament Yırtığı

Dens aksisin anterior korteksi ile C1'in anterior halkasının arka korteksi arasındaki mesafenin 5 mm üstüne çıkması atlantoaksial eklemde bir ligament hasarını gösterir [29].

Odontoid Kırıklar

Odontoid kırıklar özellikle sıklıkla 7 yaş altı çocuklarda kıkırdak sinkondroz üzerinden gelişir [40, 41]. Kıkırdak sinkondroz, densin aşağısını besleyen damar yapıların altında yer alır. Bu yüzden bu bölgenin kırıkları yetişkinlerde tipik olarak görülen non-union ve psödoartroz gibi komplikasyonlar olmadan iyileşir. Lateral grafilerde bu kırık ve beraberinde pre-vertebral yumuşak doku şişliği sıklıkla izlenir. Odontoid genelde öne yer değiştirir ve beraberinde dens arkaya doğru hafif eğilmiştir [30, 31]. BT tanı için yeterlidir. Ancak kırıklar genelde aksial planlarda izlendiği için sagital ve koronal reformat görüntüler tanı ve değerlendirme için gereklidir. Odontoid normal anatomik yerleşiminde veya yer değiştirmiş olabilir. Bu atlantoaksial eklem instabilitesi ve servikal spinal kord hasarıyla ilişkilidir. Bu instabilite lateral fleksiyon-ekstansiyon grafilerinde izlenebilir. Daha fazla bilgi için BT veya MRG yapılmalıdır.



Resim 15. A-C. Atlantoaksiyal rotator subluksasyon: Lateral servikal grafide (A) atlantodental mesafe net izlenmemektedir. Ardışık aksiyal BT görüntülerde (B, C) atlantodental mesafedeki asimetri ve rotator subluksasyon görülmektedir.

Travmatik C2 Spondilolistezisi (Hangman Kırığı)

Bu kırık türü, odontoid çıkıntının ve C1'in kırığından daha az izlenmektedir. Hangman kırığı aslında servikal omurganın hiperekstansiyonunda meydana gelen bir yaralanmadır. Hangman kırığı pars interartikularisi kapsayan kırıklarla ilişkilidir [42, 43]. C2-C3 disk boşluğunun transvers yırtıldığı C2-C3 anterior subluksasyonu beraberinde görülebilir. Bu lezyon lateral grafilerde tanınabilir ancak BT ve MR incelemeler daha detaylı görüntü sağlarlar. Bu yaralanmayı psödosubluksasyonun normal varyantı ile karıştırmamak önemlidir.

Subaksial Yaralanmalar (C3-C7)

Bu yaralanmalar özellikle daha büyük çocuklarda spor yaparken meydana gelen veya motorlu taşıt kazalarında izlenir. Bu yaralanmaların tipik örnekleri vertebra korpuslarının kompresyon fraktürleri, faset fraktürleri ve hiperfleksiyona bağlı dislokasyonlardır.

Posterior Ligament Hasarları

Konvansiyonel radyolojik yöntemler bu hasarları tanımada yardımcı olabilseler de ligamentöz yapıların değerlendirilmesinde MRG ilk seçilecek yöntemdir.

TORASİK VE LOMBER VERTEBRAL KOLON TRAVMALARI

Çocuklarda spinal travmaların %30'u torasik %17-28'i ise lomber bölgede görülür. Torakolomber bölgede en sık görülen hasar tipi düşmeye bağlı olarak görülen vertebra korpus kompresyon kırığıdır. Anterior kamalaşma direkt radiografide görüntülenir. BT fraktür boyutunu tam olarak göstermede gereklidir.

Kaynaklar

[1]. Giza CC. Lasting effects of pediatric traumatic brain injury. IJNT 2006; 3: 19-26. [CrossRef]

[2]. Sarioglu FC, Sahin H, Pekcevik Y, Sarioglu O, Oztekin O. Pediatric head trauma: an extensive review on imaging requisites and unique imaging findings. Eur J Trauma Emerg Surg 2018; 44: 351-68. [CrossRef]

[3]. Pearce MS, Salotti JA, Little MP, McHugh K, Lee C, Kim KP, et al. Radiation exposure from CT scans in childhood and subsequent risk of leukaemia and brain tumours: a retrospective cohort study. Lancet 2012; 380: 499-505. [CrossRef]

[4]. Alexiou GA, Sfakianos G, Prodromou N. Pediatric head trauma. J Emerg Trauma Shock 2011; 4: 403-8. [CrossRef]

[5]. Bansal AG, Oudsema R, Masseaux JA, Rosenberg HK. US of Pediatric Superficial Masses of the Head and Neck. Radiographics 2018; 38: 1239-63. [CrossRef]

[6]. Mutch CA, Talbott JF, Gean A. Imaging evaluation of acute traumatic brain ınjury. Neurosurg Clin N Am 2016; 27: 409-39. [CrossRef]

[7]. Idriz S, Patel JH, Ameli Renani S, Allan R, Vlahos I. CT of normal developmental and variant anatomy of the pediatric skull: distinguishing trauma from normality. Radiographics 2015; 35: 1585-601. [CrossRef]

[8] Pekçevik Y, Hasbay E, Pekçevik R. Three-dimensional CT imaging in pediatric calvarial pathologies. Diagn Interv Radiol 2013; 19: 488-94. [CrossRef]

[9] Provenzale J. CT and MR imaging of acute cranial trauma. Emerg Radiol 2007; 14: 1-12. [CrossRef]

[10] Singh S, Ramakrishnaiah RH, Hegde SV, Glasier CM. Compression of the posterior fossa venous sinuses by epidural hemorrhage simulating venous sinus thrombosis: CT and MR findings. Pediatr Radiol 2016; 46: 67-72. [CrossRef]

[11]. Bullock MR, Chesnut R, Ghajar J, Gordon D, Hartl R, Newell DW, et al. Surgical management of acute epidural hematomas. Neurosurgery 2006; 58: S7-15. [CrossRef]

[12]. Senturk S, Guzel A, Bilici A, Takmaz I, Guzel E, Aluclu MU, et al. CT and MR imaging of chronic subdural hematomas: a comparative study. Swiss Med Wkly 2010; 140: 33-40.

[13]. Sieswerda-Hoogendoorn T, Postema FA, Verbaan D, Majoie CB, van Rijn RR. Age determination of subdural hematomas with CT and MRI: a systematic review. Eur J Radiol 2014; 83: 1257-68. [CrossRef]

[14]. Stuckey SL, Goh TD, Heffernan T, Rowan D. Hyperintensity in the subarachnoid space on FLAIR MRI. AJR Am J Roentgenol 2007; 189: 913-21. [CrossRef]

[15]. Woodcock RJ Jr, Short J, Do HM, Jensen ME, Kallmes DF. Imaging of acute subarachnoid hemorrhage with a fluid-attenuated inversion recovery sequence in an animal model: comparison with non-contrast-enhanced CT. AJNR Am J Neuroradiol 2001; 22: 1698-703.

[16]. Wu Z, Li S, Lei J, An D, Haacke EM. Evaluation of traumatic subarachnoid hemorrhage using susceptibility-weighted imaging. AJNR Am J Neuroradiol 2010; 31: 1302-10. [CrossRef]

[17]. Currie S, Saleem N, Straiton JA, Macmullen-Price J, Warren DJ, Craven IJ. Imaging assessment of traumatic brain injury. Postgrad Med J 2016; 92: 41-50. [CrossRef]

[18]. Kim JJ, Gean AD. Imaging for the diagnosis and management of traumatic brain injury. Neurother 2011; 8: 39-53. [CrossRef]

[19]. Morais DF, Spotti AR, Tognola WA, Gaia FF, Andrade AF. Clinical application of magnetic resonance in acute traumatic brain injury. Arq Neuropsiquiatr 2008; 66: 53-8. [CrossRef]

[20]. Suskauer SJ, Huisman TA. Neuroimaging in pediatric traumatic brain injury: current and future predictors of functional outcome. Dev Disabil Res Rev 2009; 15: 117-23. [CrossRef]

[21]. Liu AY, Maldjian JA, Bagley LJ, Sinson GP, Grossman RI. Traumatic brain injury: diffusion-weighted MR imaging findings. AJNR Am J Neuroradiol 1999; 20: 1636-41.

[22]. Adams JH, Doyle D, Ford I, Gennarelli TA, Graham DI, McLellan DR. Diffuse axonal injury in head injury: definition, diagnosis and grading. Histopathology 1989; 15: 49-59. [CrossRef]

[23]. Schaefer PW, Huisman TA, Sorensen AG, Gonzalez RG, Schwamm LH. Diffusion-Weighted MR imaging in closed head injury: high correlation with initial glasgow coma scale score and score on modified Rankin scale at discharge. Radiology 2004; 233: 58-66. [CrossRef]

[24]. Aiken AH, Gean AD. Imaging of head trauma. Semin Roentgenol 2010; 45: 63-79. [CrossRef]

[25]. Ichord RN, Naim M, Pollock AN, Nance ML, Margulies SS, Christian CW. Hypoxic-ischemic injury complicates inflicted and accidental traumatic brain injury in young children: the role of diffusion-weighted imaging. J Neurotrauma 2007; 24: 106-18. [CrossRef]

[26]. Huang BY, Castillo M. Hypoxic-ischemic brain injury: imaging findings from birth to adulthood. Radiographics 2008; 28: 417-39. [CrossRef]
[27]. White ML, Zhang Y, Helvey JT, Omojola MF. Anatomical patterns and correlated MRI findings of non-perinatal hypoxic-ischaemic encephalopathy. Br J Radiol 2013; 86: 20120464 [CrossRef]
[28]. Haque IU, Udassi JP, Zaritsky AL. Outcome following cardiopulmonary arrest. Pediatr Clin North Am 2008; 55: 969-87. [CrossRef]
[29]. McAllister AS, Nagaraj U, Radhakrishnan R. Emergent imaging of pediatric cervical spine trauma. Radiographics 2019; 39: 1126-42 [CrossRef]
[30]. Barkovich AJ. Brain and spine injuries in infancy and childhood. In: Pediatric neuroimaging. 3rd ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2000. p.157-249.
[31]. Roche C, Carty H. Spinal trauma in children. Pediatr Radiol 2001; 31: 677-700. [CrossRef]
[32]. Cornelius RS. Imaging of acute cervical spine trauma. Semin Ultrasound CT MR 2001; 22: 108-24. [CrossRef]
[33]. Khanna G, El-Khoury GY. Imaging of cervical spine injuries of childhood. Skeletal Radiol 2007; 36: 477-94. [CrossRef]
[34]. Swischuk LE, John SD, Hendrick EP. Is the open-mouth odontoid view necessary in children under 5 years? Pediatr Radiol 2000; 30: 186-9. [CrossRef]
[35]. Lustrin ES, Karakas SP, Ortiz AO, Cinnamon J, Castillo M, Vaheesan K, et al. Pediatric cervical spine: Normal anatomy, variants, and trauma. Radiographics 2003; 23: 539-60. [CrossRef]
[36]. Swischuk LE. Anterior displacement of C2 in children: physiologic or pathologic. Radiology 1977; 122: 759-63. [CrossRef]
[37]. El-Khoury GY, Kathol MH, Daniel WW. Imaging of acute injuries of the cervical spine: value of plain radiography, CT, and MR imaging. AJR Am J Roentgenol 1995; 164: 43-50. [CrossRef]
[38]. Osborn AG. Craniocerebral trauma. In: Diagnostic Neuroradiology. 1st ed. Missouri: Mosby; 1994.p.199-244.
[39]. Swischuk LE. Emergency imaging of the acutely ill or injured child. In: The spine and the spinal cord. 4th ed. Philadelphia, Pa: Lippincott Williams & Wilkins; 2000.p.532-87.
[40]. Muthukumar N. Odontoid synchondrosis fracture treated by C1-2 polyaxial screw-rod fixation. J Korean Neurosurg Soc 2014; 55: 212-4. [CrossRef]
[41]. Shah K, Tikoo A, Kothari MK, Nene A. Current concepts in pediatric cervical spine trauma. Open Orthop J 2017; 11: 346-52. [CrossRef]
[42]. Mourad L. Jefferson fracture. Hangman fracture. Orthop Nurs 1996; 15: 20. [CrossRef]
[43]. Chaudhary SB, Martinez M, Shah NP, Vives MJ. Traumatic atlantoaxial dislocation with hangman fracture. Spine J 2015; 15: e15-8. [CrossRef]

Pediatrik Beyin ve Spinal Kord Hasarlanması

Fatma Ceren Sarıoğlu, Handan Güleryüz

Sayfa 327

MRG'de fluid-attenuated inversion recovery sekansı SAK'ı göstermede en yararlı sekanstır. FLAIR'da sulkuslar arasında izlenen yüksek sinyalli alanlar SAK'da görülür. Bunun yanında bazı patolojik (menenjit, meningeal karsinomatozis) ve artefaksiyel nedenlere (BOS artefaktı, hiperoksijenasyon tedavisi) bağlı olarak ta FLAIR'da sulkal hiperintensiteler görülebilmektedir.

Sayfa 329

DAH beyaz cevher ile gri-beyaz cevher bileşkesi, korpus kallozum ve beyin sapında görülür. DAH yerleşim yerine göre Adams evrelemesinde üç gruba ayrılmıştır; Grade1: gri-beyaz cevher bileşkesinde DAH, Grade 2: korpus kallozumda DAH, Grade 3: beyin sapında DAH.

Sayfa 329

Görüntülemede serebral herniasyonlar altı grupta değerlendirilir: 1) unkal 2) santral transtentorial 3) yukarı transtentorial 4) subfalsin 5) ekstakranial 6) tonsiller. Herniasyonun yönü ve herniye olan dokuya göre bu isimlendirme yapılmıştır.

Sayfa 330

Diffüz beyin ödeminde serebral dansitenin azalması ve serebellumun nispeten korunmuş olmasına bağlı "beyaz serebellum işareti" ve tentorium ve falksın nispeten daha görünür hale gelmesine "pseudosubaraknoid kanama" görüntüleri olabilir.

Sayfa 332

Lateral fleksiyonda ADI'nın 5 mm'yi ve lateral ekstansiyonda 4 mm'yi geçmesi insitabiliteyi ve şüpheli ligamentöz kopmayı gösterir.

Sayfa 333

Posterior servikal çizgi, C1'in posterior arkı ve C3 boyunca çizilir ve normal çocuklarda C2'nin posterior arkı ile posterior servikal çizgi arasında 1,5 mm vardır. Anormal posterior servikal çizgi ölçümü sıklıkla C2'nin bilateral pars interartikularis ("hangman fraktürü")' nü gösterir.

Pediatrik Beyin ve Spinal Kord Hasarlanması

Fatma Ceren Sarıoğlu, Handan Güleryüz

1. Aşağıdakilerden hangisi diffüz beyin ödemini tanımlamada kullanılan bulgulardan biridir?
   a. Pin-pon lezyonu
   b. Girdap bulgusu
   c. Beyaz serebellum işareti
   d. Psödosubluksasyon
   e. Hangman lezyonu

2. Aşağıdakilerden hangisi primer beyin lezyonlarından değildir?
   a. Kalvarium fraktürü
   b. Herniasyon
   c. Epidural kanama
   d. Kontüzyon
   e. Diffüz aksonal hasar

3. Hangman fraktürü nedir?
   a. C2 vertebranın psödosubluksasyonu
   b. C1 korpus fraktürü
   c. C3-C7 vertebra korpus fraktürü
   d. Travmatik C2 pars interartikülaris fraktürü ve spondilolistezisi
   e. Odontoid fraktürü.

4. SCIWORA için hangisi yanlıştır?
   a. Vertebra korpus fraktürünün spinal kanala basısı ile spinal kordta hasar oluşmuştur.
   b. Direk grafiler ve BT incelemelerinde kemikler normaldir.
   c. Spinal kordta ödem, hemoraji görülebilir.
   d. Vertebralar çevresindeki yumuşak dokuları ilegilendiren ekstranöral bulgular olabilir.
   e. Tanıda MRG yararlıdır.

5. "Kanama sütür hatlarını geçemez, orta hattı; falx ve tentorium yapılarını geçebilir." Tariflenen ekstraaksiyel kanama tipi hangi kanama için söylenebilir?
   a. Diffüz aksonal kanama
   b. İntraparankimal kanama
   c. Subaraknoid kanama
   d. Subdural kanama
   e. Epidural kanama

Cevaplar: 1c, 2b, 3d, 4a, 5e

TRD 1924 TÜRK RADYOLOJİ DERNEĞİ

TÜRK RADYOLOJİ SEMİNERLERİ

Trd Sem 2019; 7: 342-356

Fakomatozlar

Ahmet Sığırcı

ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Fakomatozlarda sık rastlanan radyolojik bulguların sistematik incelenmesi
- Fakomatozlarda tanı, tedavi ve takipte radyolojik bulguların değerlendirilmesi

Sığırcı A. Fakomatozlar. Trd Sem 2019; 7: 342-356.

GİRİŞ

İngilizcesi "Phakomatoses" olarak yazılan fakomatozlarda, "phakos" doğum işareti veya lekesi anlamındadır. 1920 yılında Alman göz doktoru van der Hoeve, "phakoma" kelimesini iki farklı benin göz lezyonu için kullanmıştır. Fakomatozlar veya nörokutanöz sendromlar, konjenital ve heterojen hastalık grubudur. Fakat yeni ve spontan mutasyonlar ile birliktelik gösterebilir. Genetik değerlendirme önemlidir. Primer olarak embriyolojik nöroektoderm yapıları içerir. Santral sinir sistemi (SSS) ve periferik sinirler sık tutulan kesimlerdir. Göz, deri ve bağ dokuları tutulumu mevcuttur [1-4].

Otuzdan fazla tanımlanmış fakomatoz lezyonları mevcuttur. Dört tanesi ana lezyonlar olup bunlar nörofibromatözis tip 1 (NF1) ve 2 (NF2), tüberoskleroz kompleksi (TSK), Von Hippel-Lindau (VHL) sendromu ve Sturge Weber sendromudur (SWS) [1-4].

Radyolojik görüntüleme tanı koymada, bazı olgularda patognomonik bulguları göstermede, beklenmedik bir olguda klinik şüpheyi doğrulamada, ailesel tutulumun olmadığını göstermede ve takip değerlendirmede oldukça faydalıdır [1-4].

NÖROFİBROMATOZİS TİP 1 (NF1)

Von Recklinghausen hastalığı olarak da bilinir. İnsidansı 1:2600 ile 1:3500 arsındadır. Sinir kılıfının tutulumuyla karakterizedir. 17q 12 kromozomunda tutulum ile beraber kodlanan nörofibromin protein yapımında sorun oluşur. Nörofibromin tümör basılanmasının yanısıra, nöral kök hücre çoğalmasında, damar duvar bütünlüğünde, kemik oluşum ve yeniden modellenmesinde, myelinizasyonda, GABA salınımında rol oynamaktadır [1-5].

Klinikte en erken bulgu cafe-au-lait lekeleridir. Öğrenmede zorluk diğer sık ve önemli bulgudur. Tanı koymak için 2 veya daha fazla bulgunun olması gereklidir.

Bulgular

NF1'li birinci derece akrabalık; 6 veya daha fazla cafe-au-lait lekeleri; 2 veya daha fazla nörofibrom veya 1 adet pleksiform nörofibrom

İnönü Üniversitesi Turgut Özal Tıp Merkezi, Radyoloji Anabilim Dalı, Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı, Malatya, Türkiye

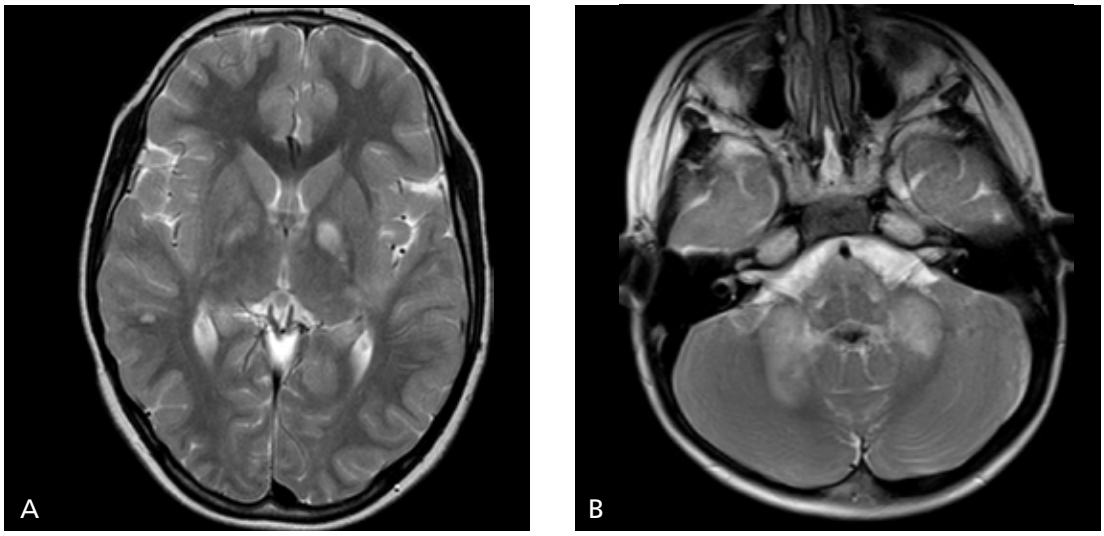
✉ Ahmet Sığırcı • asigirci@gmail.com

© 2019 Türk Radyoloji Derneği.
Tüm hakları saklıdır.

doi: 10.5152/trs.2019.813
turkradyolojiseminerleri.org

Tablo 1: **NF1 tanı kriterleri**

1	5 veya daha fazla cafe au lait lekesi	Post pubertal 1,5 cm veya daha büyük
		Pre pubertal 0,5 cm veya daha büyük
2	İki veya daha fazla nörofibrom veya	
	Bir adet pleksiform nörofibrom	
3	Aksiller / inguinal çillenme	
4	Optik yolak gliomu	
5	İki veya fazla Lisch nodülü	Benin iris hamartomu
	Ayırıcı kemik lezyonu	Sfenoid kemik displazisi
6		Uzun kemik incelme veya displazisi
7	NF1 olgusuyla birinci derece akrabalık	



Resim 1. A, B. NF1 tanılı 7 yaş kız olguda T2 sekanslarda (A) bilateral globus palliduslarda ve (B) bilateral serebellar dentat nükleuslarda hiperintens lezyonlar izlenmekte.

(PNF); optik yol gliomu; kemik displazisi; aksiller veya inguinal çillenme; 2 veya daha fazla Lisch nodülleri (Tablo 1) [1-5].

%30-65 oranında bilişsel bozulmalarla birliktedir. Özellikle çocuklarda öğrenmede güçlük şeklinde bulgular izlenmektedir. Olgularda NF1 klinik yansımaları standart olmayıp farklılıklar göstermektedir. Olguların birisinde kifoskolyoz belirginken diğerinde renal arter stenozuna bağlı hipertansiyon baskın bulgu olabilir. SSS bulguları NF1'li olguların yaklaşık %15-20'sinde izlenmektedir [1-5].

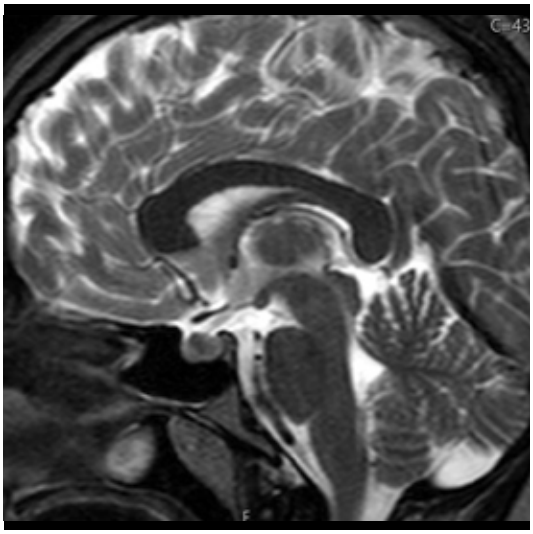
Görüntüleme bulguları içerisinde beyaz cevher (BC) lezyonları önemli yer işgal eder. Serebellar dentat çekirdekler, özellikle globus pallidus, talamus, beyin sapı, pons, orta beyin ve hipokampus tutulumları önemlidir. Genelde kitle etkisi olmayan, T2 hiperintens, T1 izo veya hiperintens, kontrastlanmayan, difüzyon artışı gösteren lezyonlardır (Resim 1). Kontrastlanma veya kitle etkisi düşük dereceli gliom anlamına gelir. Lezyonlar gerileme gösterir. Özellikle 15 yaş sonrası yeni lezyonlar izlenmez. Myelinlerde vakuolizasyon oluşur. 6 ay ve 1 yıl aralarla lezyon takipleri özellikle MRG ile yapılabilir. Astrositom gelişme olasılığı mevcuttur. Özellikle korteks ve subkortikal BC yerleşimli lezyonlar tümöral hadise açısın-

EĞİTİCİ NOKTA

dan yakından takip edilmelidir. Kontrastlanma, difüzyonda kısıtlanma, perfüzyonda r CBV artışı, MRS kolin yükselmesi önemli bulgulardır. Korpus kallozum ve BC hacimleri artar. Büyük korpus kallozum ile zeka arasında negatif ilişki saptanmıştır (Resim 2) [1-5].

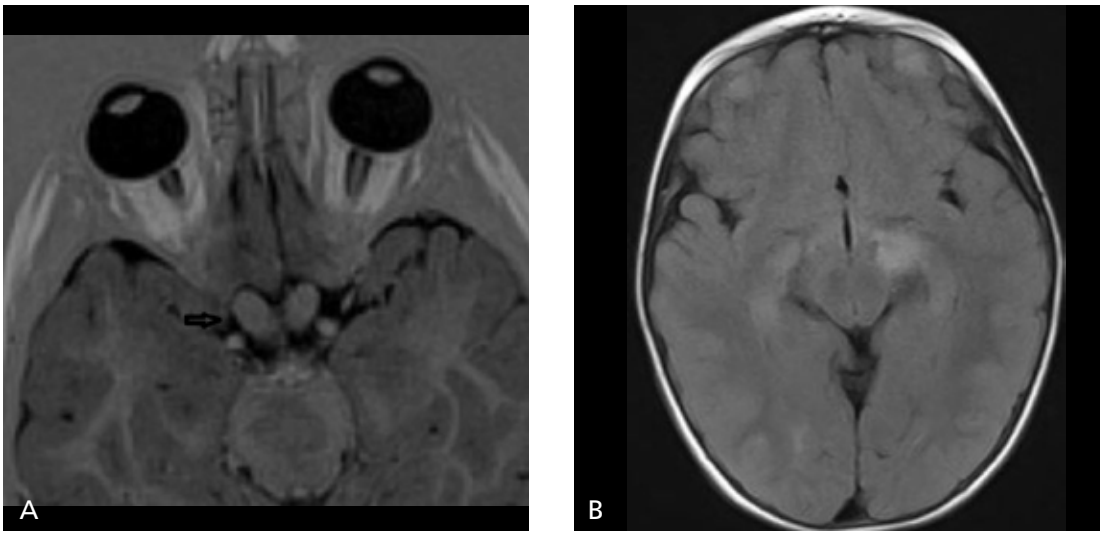
Optik gliomlar en önemli primer bozukluktur. Optik gliomlu olguların çoğu NF1'li olmasına rağmen, NF1 olgularının %20'sinde optik gliom vardır. Görme kaybı, puberte prekoks gibi bulgular optik gliomlu olguların %30-50'sinde izlenir. Çoğu 7 yaş öncesinde izlenir. Bilateral optik gliom NF1 için patognomoniktir. Optik sinir tutulumu prognoz açısından, kiazma ve optik yolaklar gibi posterior kesim tutulumuna göre daha iyidir (Resim 3) [1-5]. Çoğu pilositik astrositomdur. Sadece optik sinir tutulumu olabileceği gibi kılıfla beraber ikili tutulum da olabilir. Kitleler geri dönüşümlü olup düzelebilmektedir. Tortioze, kıvrımlı optik sinirler izlenir. Optik kanalda büyüme ve benin kemik yeni modellenmesi izlenir. Görüntülemede özellikle yağ baskılı ve kontrastlı MRG çok faydalıdır. Yağ baskılı sekanslar ile özellikle kimyasal kayma artefaktı azaltılır ve sinir daha net değerlendirilir. Kitle uzanımı süperiorda hipotalamus, forniks ve septum pellisidum; lateralde temporal loblar; posteriorda optik yolaklar; inferiorda serebral pedinküller ve beyin sapı olarak izlenebilir. T1 hipointens, T2 hiperintens, heterojen kontrast tutan lezyonlar şeklindedir. Optik sinir çevresi BOS miktarı artışı mevcuttur [1-5].

EĞİTİCİ NOKTA

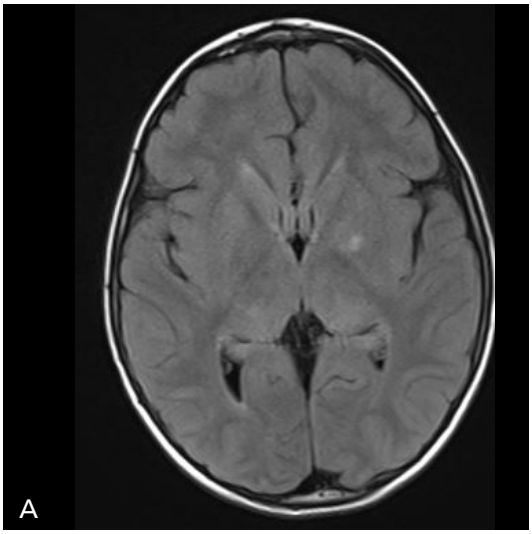


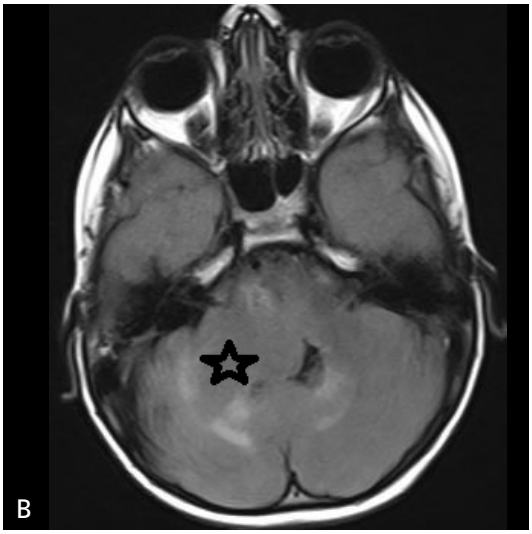
Resim 2. NF1 tanılı 10 yaşında mental retarde kız çocuğunda kalınlaşmış korpus kallozum izlenmekte.

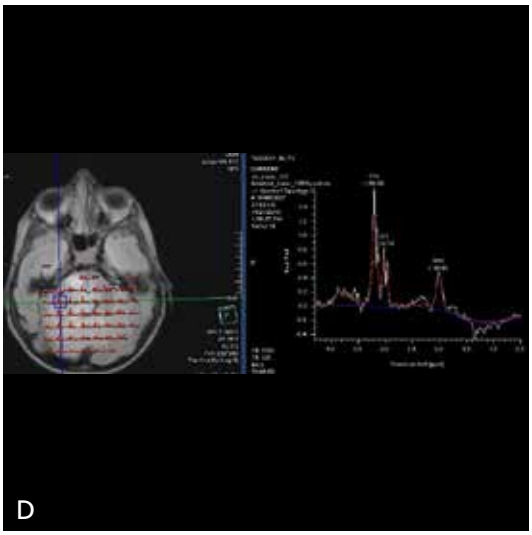
Astrositomlar genel topluma göre NF1 olgularında daha sıktır. Genelde düşük dereceli olup suprasellar bölge en sık tutulum yeridir. Beyin sapı diğer sık tutulum yeri olup genelde tedavi ihtiyacı gerekmez. Beyin sapında medulla en sık yerdir. Tektum tutulumu en iyi prognoza sahip lokalizasyondur. Gliomların gradelemesinde MR spektroskopi (MRS) fay-

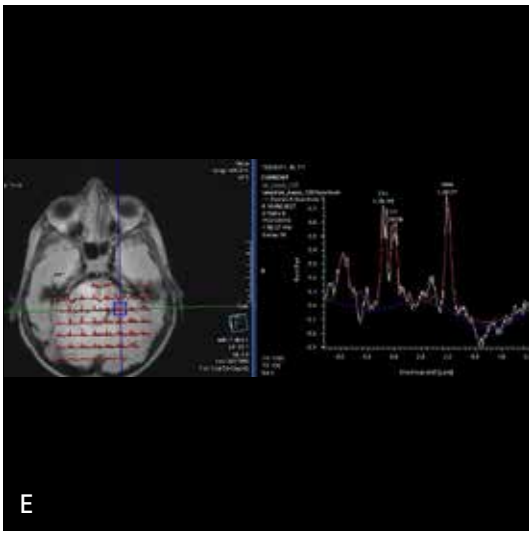


Resim 3. A, B. 4 yaşında erkek çocukta (A) inversiyon recovery sekansında optik kiazma seviyesinde (ok) (B) FLAIR sekansta posterior optik yolaklarda gliom lezyonları izlenmekte.

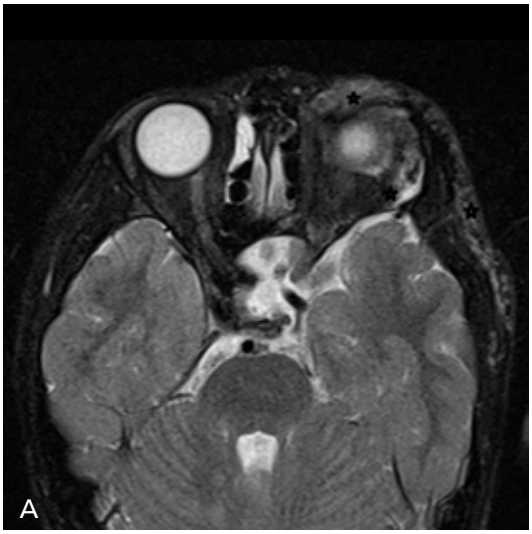


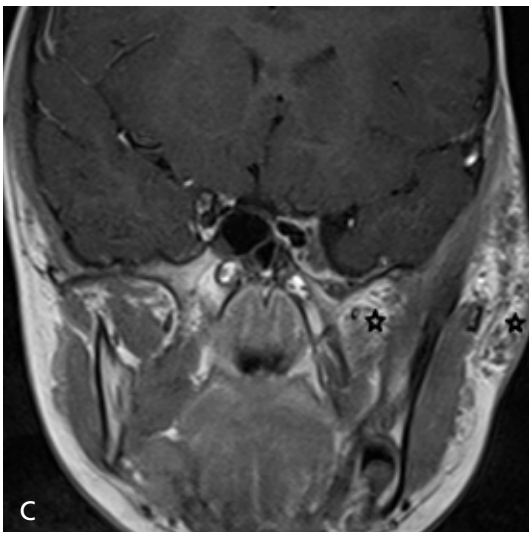






Resim 4. A-E. 7 yaşında erkek çocuk NF1 ile takipli olup (A) globus pallidus lezyonları yanı sıra (B) beyin sapı ve sağ brakium pontiste 4. ventrikülü sağ taraftan daraltan (yıldız) (C) heterojen kontrast tutulumu gösteren gliom lezyonu mevcut. MRS (D) lezyon ve (E) karşılığı simetrik parankimden yapılmış olup lezyonda belirgin NAA azalması izlenmekte.





Resim 5. A-C. 8 yaşında NF1 tanılı erkek çocukta (A) yağ baskılı T2 ve (B) kontrastlı yağ baskılı T1 ve (C) koronal kontrastlı T1 sekanslarda sol periorbital, zigomatik kemik ve temporal cilt ve ciltaltı bölgede kalınlaşmalar ve heterojen kontrast tutulumu gösteren pleksiform nörofibrom (yıldız) lezyonu izlenmekte.

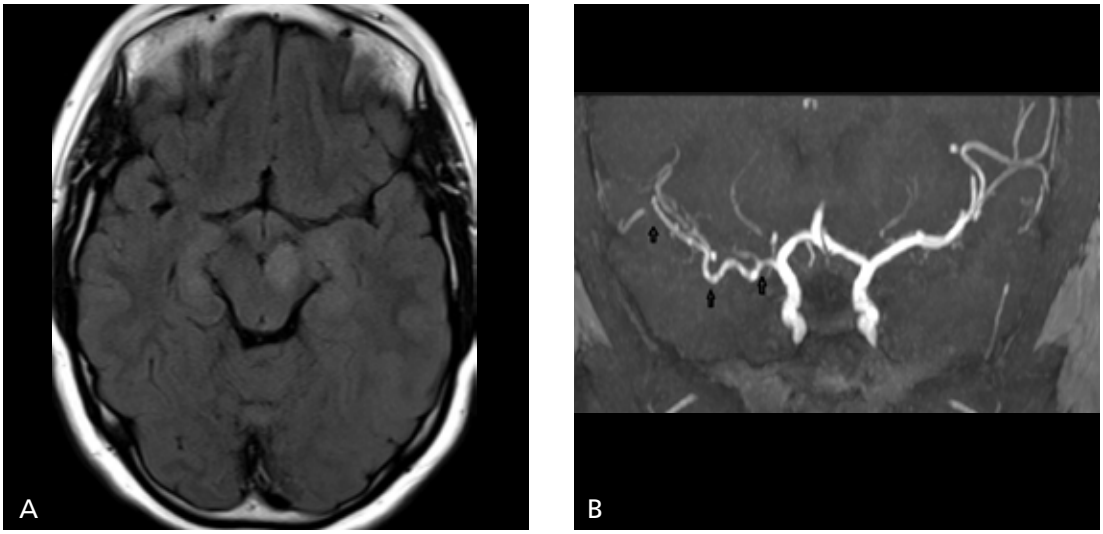
da sağlamakta olup kolin artışı, kreatin ve NAA azalması grade artışının göstergelerindendir (Resim 4) [1-5].

Optik gliomların yanısıra sfenoid kanat displazileri, pulsatil eksoftalmus, buftalmos (glob büyümesi) ve intraorbital uzanımlı PNF görülebilir. Sfenoid displazi temporal lobların orbitaya doğru herniasyonuna yol açar. Temporal lob pulsasyonları pusatil ekzoftalmusa yol açar.

NF1 olgularında nörofibromlar sıkça izlenir. Lokalize, yüzeyel ve derin yerleşimli, difüz PNF şeklinde alt gruplara ayrılan nörofibromlar, benin periferal sinir kılıfı kitleleridir. En sık orbitalar, baş ve boyun, vertebra ve paravertebral yumuşak dokular tutulur. MRG'de T1 hipointens, T2 hiperintens olup heterojen kontrastlanırlar. T2 sekansda santrali hipointens, periferi hiperintens olan nörofibrom hedefe benzeyen bu görünümüyle şıvannomdan ayrılır [1-5].

PNF'ler, sinir fasikülleri ve periferal sinirlerin uzun aksı boyunca kalınlaşmış liflerden oluşan ağ şeklindedir. T2 MRG görüntülerde hipointens septalı, kontrastlı tetkiklerde heterojen kontrastlanan, infiltratif lezyonlar şeklindedir (Resim 5). En sık orbita, kafa tabanı ve vertebra tutulumu gösterir. PNF, %10 malinleşme potansiyeli olduğundan önemlidir [1-5].

NF1 intrakranial damarları etkiler fakat damarsal bozukluklar oldukça nadirdir. En sık



Resim 6. A, B. 10 yaşında kız olguda (A) FLAIR sekansta serebral pedinkül ve bilateral ambient sistern çevresi parankimde intens odaklar ve (B) MR anjiografide sağ orta serebral arter (ok) distal dallarında belirgin olmak üzere kalibrasyon azalması izlenmekte.

stenoz veya tıkanıklık izlenir. Genelde intima ve düz kas proliferasyonuna sekonder olup karotis, proksimal orta serebral veya anterior serebral arter sık etkilenir (Resim 6). Lentikülostriat arter genişlemeleri Moyamoya hastalığına yol açabilir. Optik sinir veya kiazma gliomları radyoterapisine sekonder damarsal etkilenim olabilir. Arteriovenöz malformasyonlar, fistül, dolikoektazi ve anevrizmalar oluşabilir [1-5].

NF1 vertebra bulgusu, multipl ve bilateral intraspinal ve paraspinal nörofibromlar şeklindedir. Lezyonlar intradural veya ekstradural yerleşimlidir. Küçük lezyonlar T2'de hiperintens ve belirgin kontrastlanırlar. Büyük lezyonlar heterojen görünümdedir. Nörofibromlar T2 görüntülerde, santrali hipointens, periferi hiperintens 'hedef bulgusu' şeklindedir (Resim 7). Nöral foramenden uzanıp benin kemik yeni modellemeye sebebiyet verirler. Malin periferik sinir kılıfı tümörü görülme olasılığı %5'dir. Bu lezyonlar daha büyük, heterojen görünümde olup santral nekroz alanıyla beraber hızlı büyüme sergilerler. Büyük retroperitoneal PNF'ler malin dejenerasyona daha yatkındır. Kifoskolyoz, ektazik dura, arka vertebra korpus konkavlaşması, lateral torasik meningosel saptanan diğer vertebra bulgularıdır [1-5].

NÖROFİBROMATOZİS TİP 2 (NF2)

Kromozom 22'de mevcut bozukluklar ile birliktedir. Merlin diye adlandırılan proteini kontrol eden bu kromozom, hücre yapışkanlığı (adhesion) ve dolayısıyla hücre büyümesi için önemli rol oynamaktadır. NF2, otozomal dominant olup en belirgin lezyon bilateral vestibüler şıvannomlardır. Çocuklarda havale ve fasial sinir palsisi en önemli klinik bulgulardır. Kranial şıvannomlar, olguların %60'ında izlenebilir. %65 olguda kutanöz sinir kılıf tümörleri izlenebilir. Olguların %50'sinde subkapsüler kataraktlar mevcuttur. Özellikle çocuk olguda subkutan tümörler ve katarkt birlikteliği NF2 tanısını öncelikli olarak düşündürmelidir. Şıvannom ve menenjiomlar spinal bölgede de izlenebilir. Tanı koymada özellikle kontrastlı MRG oldukça faydalı olup yoğun kontrastlanan şıvannom ve menenjiomlar küçük boyutlarda olsalar bile rahatlıkla gösterilebilirler (Resim 8) [1-5].

NF2 olgularında intra ve paraspinal sinir kılıfı tümörleri sıkça izlenmektedir. Çoğunluğu ekstrameduller olduğundan olgular genelde kord basısı ile ilgili semptomlarla başvuru yaparlar. Özellikle koronal kesitli görüntüler sinir kök kitleleri ve kordla olan ilişkileri göstermede faydalıdır. T1'de nöral dokuy-

EĞİTİCİ NOKTA

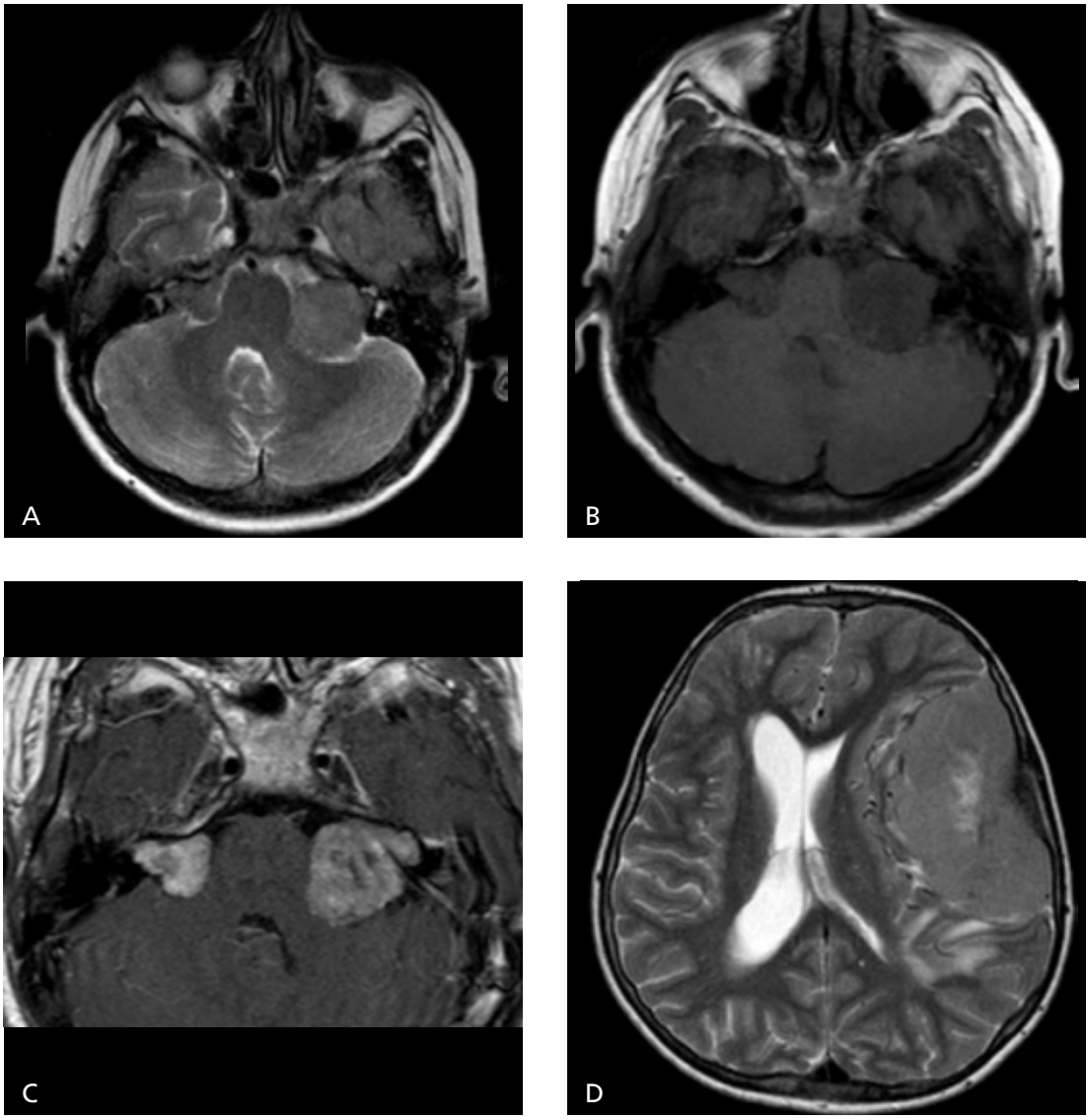
Resim 7. A-C. 12 yaşında NF1 tanılı olguda lumbosakral bölgede, foramen kaynaklı (A) yağ baskılı T2, (B) aksiyel ve (C) koronal T2 sekanslarda santrali hipointens, çevresel hiperintens çok sayıda nörofibrom lezyonları (yıldız) izlenmekte.

la izointens olan kitleler, T2'de hiperintens, postkontrast homojen tutulum gösterir şeklinde izlenirler. Kord içerisinde en çok izlenen kitleler ependimomlardır. Genelde konus medullaris ve filum terminale yerleşimlidir. Kontrast vermeksizin ependimomla siringohidromiyelinin ayrımı yapılamayabilir. Santral yerleşimli, kontrastlanan ve keskin sınırlı lezyon öncelikle ependimomu düşündürmelidir. Menenjiomlar intradural, ekstrameduller yerleşimli olup kord ile genelde izointenstirler. Korda, komşu kemik dokulara bası etkisi oluşturan menenjiomlar homojen kontrastlanırlar [1-5].

TÜBEROSKLEROZ KOMPLEKSİ (TSK)

Multisistem, hamartomatöz, nörokütanöz bir patolojidir. Sık tutulan organlar beyin, deri, kalp, böbrek, akciğer ve retinadır. Klasik triadı fasial adenoma sebaseum, epilepsi ve zeka geriliğidir. Kortikal tüberler, subependimal nodüller, BC bozuklukları, retinal bozukluklar, kalpte rabdomiyom, lenfanjioleiomyomatozis, renal anjiomiyolipom ve deri lezyonlarıyla beraber tanı koymada önemlidir [1-4, 6-9].

TSK1 ve TSK2 gen mutasyonlarının gösterilmesi tanı koymada yeterli kabul edilmekte-



Resim 8. A-D. 13 yaşında NF2 tanılı erkek olguda (A) T2, (B) T1 ve (C) kontrastlı MRG sekanslarda bilateral internal akustik kanallarda kontrast tutulumu gösteren şıvannom lezyonları ile birlikte (D) sol frontoparietal ekstraaksiyel yerleşimli menenjiom lezyonu izlenmekte.

dir. Fakat, genetik değerlendirme %25 olguda tanı vermekte yetersiz kalır. Klinik kriterler TSK tanısı koymada faydalıdır. TSK tanısında, 1 majör veya 2 veya daha fazla minör bulgu yeterli kabul edilmektedir (Tablo 2).

Kortikal Tüberler

TSK'ya özgü bir lezyon olmayıp başka patolojilerde de görülebilir. TSK'lı olguların %95'inde, korteksde, benin hamartomatöz lezyonlardır. Epilepsi, bilişsel bozukluklar ve davranışsal anormalliklerle yakın ilişkilidir. T1 MRG görüntülerde iyi sınırlı hipointens, T2 hiperintens lezyonlar şeklindedir [6-9].

Subependimal Nodüller

TSK'da sık izlenen, hamartomatöz büyümelerdir. Benin olan bu lezyonlar subependimal büyük hücreli astrositoma (SBHA) dejenerasyon gösterebilir. Kortikal tüberlere göre %88 oranında kalsifikasyon gösteren subependimal nodüllerin tanısında BT faydalıdır. T1 MRG'de

EĞİTİCİ NOKTA

Tablo 2: **Tüberoskleroz kompleksinde majör ve minör özellikler**

Majör özellikler	Minör özellikler
Fasial anjiofibromlar	Diş minesinde çoklu çukurlar
3 veya fazla hipomelanotik maküller	Hamartomatöz rektal polipler
Kortikal tüberler	Kemik kistleri
Subependimal nodüller/astrositomlar	Serebral beyaz cevher radyal migrasyon hatları
Retinal hamartomlar	Multipl böbrek kistleri
Lenfanjioleiomyomatozis	Gingival fibromalar
Böbrek anjiomyolipom	Konfeti deri lezyonları
Kardiak rabdomyomlar	Retinal akromatik yamalar
Bağ dokusu nevüleri	
Sub/periungual fibromlar	

orta intensitede, T2'de izo veya hiperintens izlenir [6-9].

Subependimal Büyük Hücreli Astrositoma

Yavaş büyüyen iyi prognozlu lezyondur. Ventrikül tıkanması ve hidrosefaliye yol açar. T1 görüntüde kortekse göre izo veya hipointens, T2 görüntüde izo veya hiperintensdir [6-9].

BC bozuklukları

Kortikal tüberlere eşlik eden yüzeyel bozukluklar, radial göç (migration) çizgileri ve kist benzeri BC lezyonları izlenir. Yüzeyel BC lezyonları T2 hiperintens, T1 hipointensdir. Radial göç çizgileri ince, düz veya açılı T2 hiperintens, T1 izo veya hipointens lezyonlar şeklindedir. Kist benzeri BC lezyonları derin BC'de, ventriküle komşu, BOS intensitesinde odaklardır (Resim 9) [1-4, 6-9].

VON HIPPEL LINDAU (VHL) SENDROMU

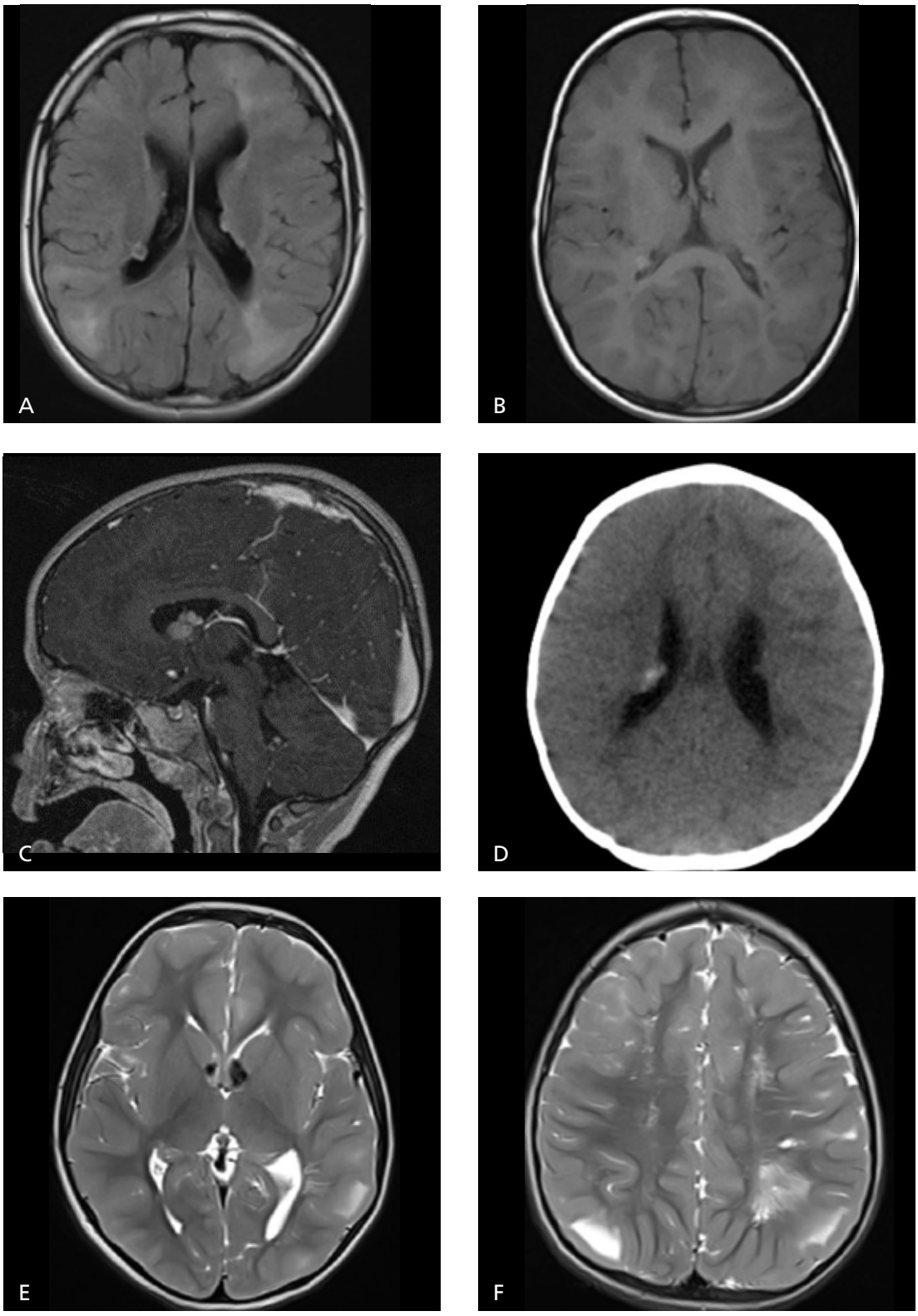
Herediter, otozomal dominant, tümöral sendromdur. 3. (üçüncü) kromozom kısa kolundaki, VHL tümör baskılayıcı gen mutasyonları sonucu gelişmektedir. Görülme sıklığı 1:36000 ile 1:50000 arasındadır. Olgularda, farklı sistemlerde, çok sayıda benin ve malin tümörler gelişir. SSS, böbrekler, sürrenal bez, pankreas ve üreme organları tümörlerin sık görüldüğü organlardır. En sık görülen tümör beyin, spinal kord ve retinadaki hemanjioblastomdur. Berrak hücreli böbrek hücreli karsinom, feokromasitoma ve paragangliomlar, pankreas nöroendokrin tümörler diğer tümöral lezyonlardır [1-4].

SSS Hemanjioblastomlar

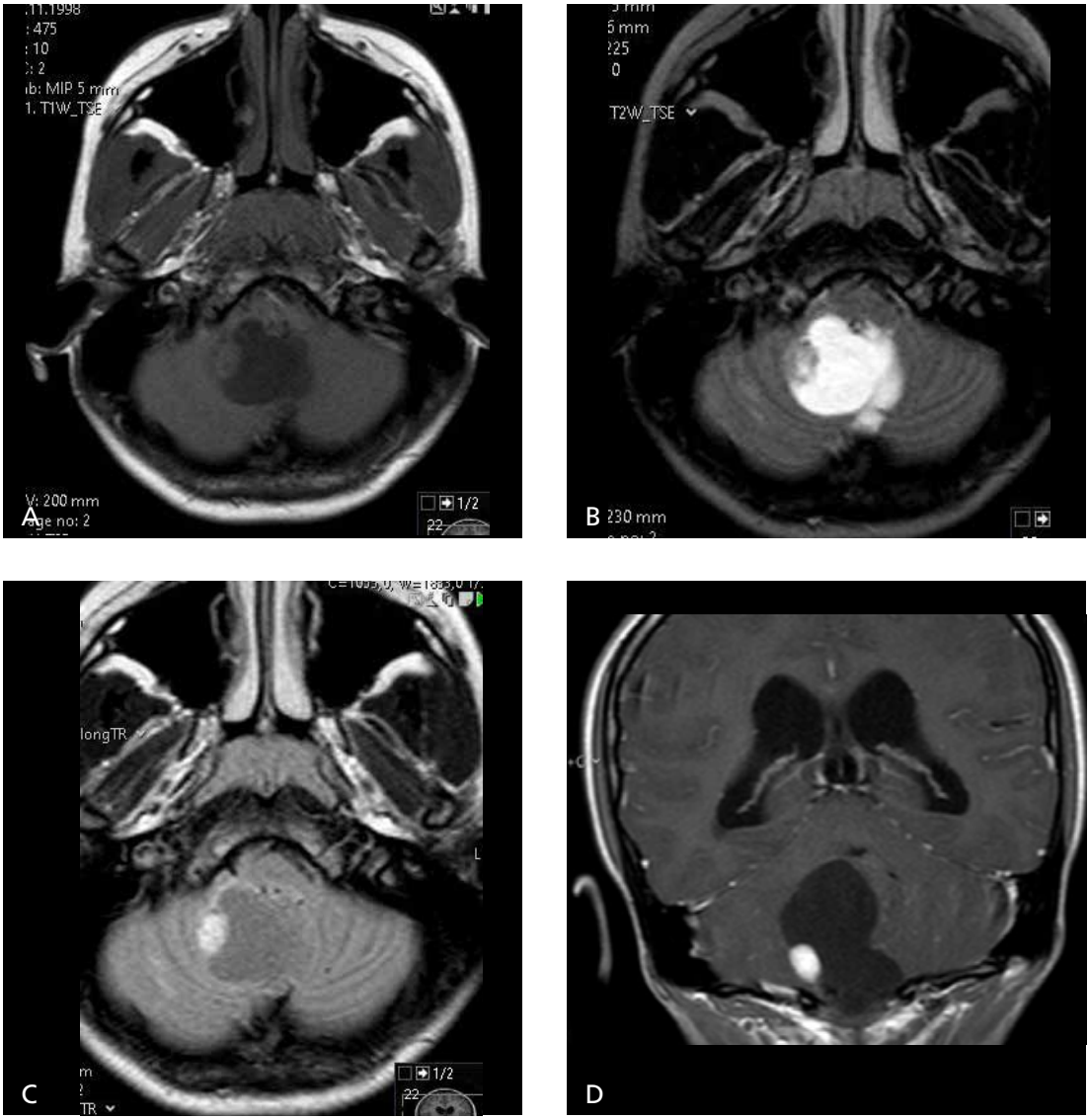
VHL olgularının %60-80'inde görülen en sık tümördür. 9 ila 78 yaşları arası sıkça izlenir. Kitle genelde benindir fakat komşu yapılarda bası etkisiyle mortalite gösterebilir. Serebellumda (%16-69), beyin sapında (%5-22), spinal kordda (%13-53), kauda ekuinada (%11) ve supratentoryal (%1-7) bölgede görülür. Tümör büyümesiyle, kitle etkisi ortaya çıkar. Yavaş veya hızlı büyüme gösterebilirler. 4 alt gruba sınıflandırılmıştır: tip 1 (%5), makroskopik nodül olmaksızın basit kist; tip 2 (%60), mural nodüllü kist; tip 3 (%26), solid tümör; tip 4 (%9), küçük kistler içeren solid tümör [10-11].

Görüntüleme için tercih edilen yöntem kontrastlı MRG'dir (Resim 10). 2 mm boyuttaki lezyonlar bile kontrastlanırlar. Serebellar hemanjioblastom varsa muhakkak spinal kord lezyon açısından taranmalıdır. Spinal lezyon

EĞİTİCİ NOKTA



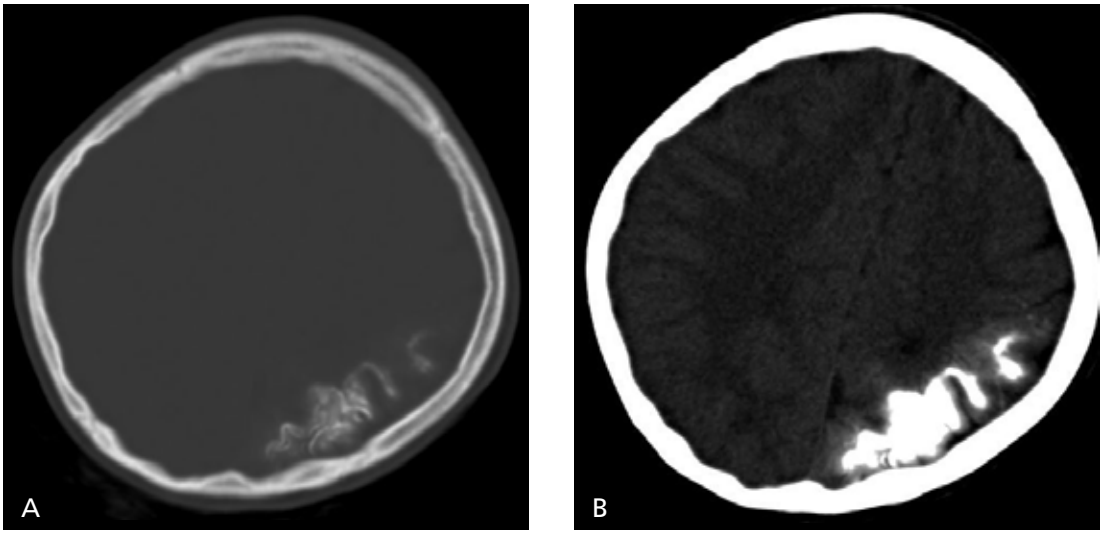
Resim 9. A-F. Farklı yaşlardaki tüberoskleroz kompleksi tanılı olguların (A) FLAIR, (B) T1 kontrastsız ve (C) kontrastlı sekanslar da kortikal tüberler ve intens subependimal nodüller, (D) BT'de ve (E) T2 sekansında kalsifiye subependimal nodüller ile (F) T2 sekansda tüberler ile beyaz cevher çizgilenmeleri izlenmekte.



Resim 10. A-D. 14 yaşında kız olguda (A) T1, (B) T2, (C) FLAIR, (D) koronal kontraslı sekanslarda kontrastlanan mural nodül içeren kistik tip 2 hemanjioblastom lezyonu izlendi.

ayırıcı tanısında, pilositik astrositom, araknoid kist, metastaz ve medulloblastom düşünülmelidir. Dünya sağlık örgütünce grade 1 tümörler olarak kabul edilmiştir. İnce kapsül içerisinde kırmızı damarsal kitleler şeklindedir. Anjiyografi görüntülerinde, oldukça damarsal, büyük arter ve drene edici venler içeren görünüm sergiler. Kontrastsız BT görüntülerde, iyi sınırlı, homojen, mural nodül içeren kist şeklindedir. Kontrast sonrası mural nodül dens olarak izlenir. Asemptomatik lezyonlar yıllık olarak takip edilmelidir. Tedavide operasyon öncesi arteryal embolizasyon oldukça faydalıdır [10-11].

Spinal hemanjioblastomlar, VHL olgularında %13-50 oranında izlenirler. 11-66 yaşları arasında görülürler. Torasik ve servikal kord kesiminde daha sık izlenir. Ağrı, inkontinans, kuadripleji nedeni olabilir. Beyin sapı yerleşimli lezyonlar intrakranial basınç artışına yol açabilir. Tümör nodülü, MRG görüntülerde T1 hipointens, T2 hiperintens olabilir. Belirgin kontrast tutulumu gösterir. %50-100 oranlarında sirinks eşlik eder. Ayırıcı tanıda metastaz, ependimom, menenjiom, arteriovenöz malformasyon veya fistül düşünülmelidir. Cerrahi rezeksiyon veya gama bıçak radyocerrahisi tedavi yöntemleridir [10-11].



Resim 11. A, B. 13 yaşında Sturge Weber Sendromu tanılı olguda (A) kemik ve (B) parankim dozu BT tetkiklerinde kalsifiye korteks izlenmekte.

STURGE WEBER SENDROMU (SWS)

Ensefalotrigeminal anjiomatozis veya meningofasial anjiomatozis diğer adlarıdır. SWS, sporadik gelişimsel bir bozukluk olup yüz, gözün koroid tabakası ve leptomeningeal bölge anjiomatozisi ile karakterizedir. Yüzde porto şarabı denen anjiomatöz lezyon ile birlikte havale, hemiparezi, hemianopsi ve zeka geriliği izlenebilir. Yüzdeki anjiom doğumdan itibaren vardır ve yaş ilerledikçe değişim göstermez. Yüzdeki anjiom ile SWS beyin tutulumu arasında ilişki bulunmamaktadır. Yaşamın ilk yılında olgularda infantil spazmlar %90 oranında görülmeye başlar. Zamanla oluşan havaleler ilaçlara yanıt vermez hale gelir. Etkilenen olguların çoğunda zeka geriliği vardır [1-4].

EĞİTİCİ NOKTA

SWS olgularında ana patolojik bozukluk özellikle pia bölgesi menengial vasküler yapıların karmaşasıdır. Çok sayıda kapiller ve küçük venöz kanallar içerir. Mevcut arterler az sayıda olup fibrozise giderler. Beyin süperfisial venöz drenajın gelişmeyip kapiller ve küçük venöz kanallarla bu durumun kompanse edilmeye çalışıldığı düşünülmektedir. Kronik venöz hipertansiyon ve sonrasında parankimal hasarlanma izlenir [1-4].

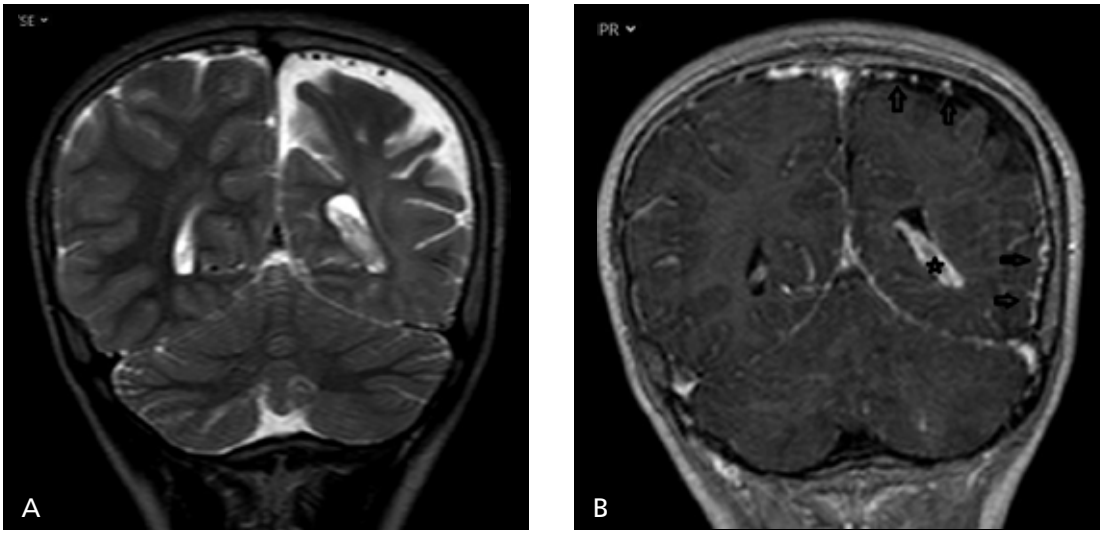
EĞİTİCİ NOKTA

SWS için diğer bir patoloji kortikal kalsifikasyonlardır (Resim 11). Genelde anjiomlara komşu parankimde oluşurlar. İlk subkortikal beyaz cevherde sonradan korteksde izlenirler. %20 oranında bilateral olurlar. Bozulan venöz drenaj ve sonrasında gelişen kronik iskemiye bağlı geliştikleri düşünülmektedir [1-4].

Kontrastlı MRG görüntüler pial anjiomları en iyi gösteren yöntemdir (Resim 12). Özellikle kontrastlı T2 ağırlıklı FLAIR imajlar leptomeningeal tutulumu göstermede üstün yöntemdir. Anjiomlar kontrastlı MRG görüntülerde, özellikle subaraknoid mesafeleri girus yüzeyini sarıp sulkusları dolduran tarzda izlenirler. Anjiomlarla beraber, yüzeyel ve derin venöz sistem arasında bağlantı sağlayan dilate derin medullar venler izlenir. Hasta prognozunda ve cerrahi kortikal sınırları belirlemede anjiomların gösterilmesi önemlidir. Belirgin atrofi ve kalsifikasyon olan olgularda anjiom kontrastlanması muhtemel damar trombozlarına sekonder izlenmeyebilir. Susceptibility weighted (duyarlılık ağırlıklı) görüntüler (SWI), kalsifikasyon ve büyüyen transmedüller venlerin gösterilmesinde oldukça başarılıdır. Dinamik MR perfüzyon görüntülerde anjioma komşu parankim hipoperfüze izlenir. Kororid pleksus genelde etkilenen hemisferde hipertrofiyedir. Parankimal tutulum ne kadar fazlaysa koroid pleksus etkilenimi de o derece artar [1-4].

EĞİTİCİ NOKTA

Tüm olgularda olmamakla beraber genelde ipsilateral beyin parankimi atrofiktir. Difüzyon tensor görüntülerde artmış difüzyon ve azalmış



Resim 12. A, B. Sturge Weber Sendrom tanılı olguda koronal (A) T2 ve (B) T1 kontrastlı MRG sekanslarda sol serebral parankimde atrofi, pial vasküler yapılar (dikey ok), sol koroid pleksus (yıldız) kesiminde belirginleşme ve meningeal kontrast (yatay ok) tutulumunda artış izlenmekte.

fraksiyonel anizotropi izlenir. Bulgular atrofi ve iskemik beyinde astrogliozis açısından anlamlıdır. İpsilateral kalvaryum kalınlaşması, paranazal sinüs ve mastoid hücrelerde genişleme görülür. İnfratentoryal tutulum sanılanın aksine sık olup olguların %10-40'ında izlenir [1-4].

SWS olgularının %30'unda göz bozuklukları izlenir. Koroid tabaka ve sklerada anjiomlar izlenir. Glokom ve buna bağlı ağrı ile retinal ayrışmaya sekonder akut görme kaybı izlenebilir. Uterin dönemde glokoma bağlı göz içi basınç artışı ve orbitada büyüme (buphthalmos) gelişir. Koroid tabaka anjiomu, orbita arka kesiminin kalınlaşması şeklinde özellikle yağ baskılı kontrastlı görüntüyle saptanır [1-4].

SONUÇ

Fakomatozlar genelde kalıtsal konjenital bozukluklardır. Görüntüleme, özellikle MRG ile birlikte, fakomatozların tanısında, preoperatif planlamada, tüm süreç boyunca takibinde ve komplikasyonların gösteriminde önemli katkılar sağlar.

Kaynaklar

[1]. Vezina G, Barkovich AJ. The Phakomatoses. In: Barkovich AJ, Raybaud C, editors. Pediatric Neuroimaging. Philadelphia: Lippincott Williams Wilkins; 2012.p. 569-636.

[2]. Smirniotopoulos JG, Murphy FM. The phakomatoses. AJNR Am J Neuroradiol 1992; 13: 725-46.

[3]. Raus I, Coroiu RE, Capusan CS. Neuroimaging in pediatric phakomatoses. An educational review. Clujul Med 2016; 89: 56-64. [CrossRef]

[4]. Fuente CR, Aizpurua JE, Chato RP, Junco BRV, Calvo AC, Ortuoste BMG, et al. Phakomatoses: what every radiologist should know. ESR EPOS (Electronic Presentation Online System) ECR 2014; Available from: DOI: 10.1594/ecr2014/C-1029.

[5]. O'Brien WT. Neuroimaging manifestations of NF1: A pictorial review. J Am Osteopath Coll Radiol 2015; 4: 15-21.

[6]. von Ranke FM, Faria IM, Zanetti G, Hochhegger B, Souza AS, Marchiori E. Imaging of tuberous sclerosis complex: a pictorial review. Radiol Bras 2017; 50: 48-54. [CrossRef]

[7]. Umeoka S, Koyama T, Miki Y, Akai M, Tsutsui K, Togashi K. Pictorial review of tuberous sclerosis in various organs. RadioGraphics 2008; 28: e32. [CrossRef]

[8]. Kalantari BN, Salamon N. Neuroimaging of tuberous sclerosis: spectrum of pathologic findings and frontiers in imaging. AJR Am J Roentgenol 2008; 190: 304-9. [CrossRef]

[9]. Marti SJ, Blanch J, Garcia D, Muchart J, Remollo S, Badosa J, et al. The diverse neuroimaging findings of tuberous sclerosis complex: a review. ESR EPOS (Electronic Presentation Online System) ECR 2010; Available from: DOI: 10.1594/ecr2010/C-2872.

[10]. Ganeshan D, Menias CO, Pickhardt P, Sandrasegaran K, Lubner MG, Ramalingam P, et al. Tumors in von Hippel Lindau Syndrome: From head to toe-comprehensive state of the art review. RadioGraphics 2018; 38: 849-66. [CrossRef]

[11]. Varshney N, Kebede AA, Dapaah HO, Lather J, Kaushik M, Bhullar JS. A review of von Hippel Lindau syndrome. J Kidney Cancer VHL 2017; 4: 20-9. [CrossRef]

Fakomatozlar

Ahmet Sığırcı

Sayfa 343

Görüntüleme bulguları içerisinde beyaz cevher lezyonları önemli yer işgal eder. Serebellar dentat çekirdekler, özellikle globus pallidus, talamus, beyin sapı, pons, orta beyin ve hipokampus tutulumları önemlidir. Genelde kitle etkisi olmayan, T2 hiperintens, T1 izo veya hiperintens, kontrastlanmayan, difüzyon artışı gösteren lezyonlardır.

Sayfa 344

Bilateral optik gliom NF1 için patognomoniktir. Optik sinir tutulumu prognoz açısından, kiazma ve optik yolaklar gibi posterior kesim tutulumuna göre daha iyidir.

Sayfa 347

Özellikle çocuk olguda subkutan tümörler ve katarkt birlikteliği NF2 tanısını öncelikli olarak düşündürmelidir.

Sayfa 349

Kortikal tüberlere göre %88 oranında kalsifikasyon gösteren subependimal nodüllerin tanısında BT faydalıdır.

Sayfa 350

Serebellar hemanjioblastom varsa muhakkak spinal kord lezyon açısından taranmalıdır.

Sayfa 353

SWS, sporadik gelişimsel bir bozukluk olup yüz, gözün koroid tabakası ve leptomeningeal bölge anjiomatozisi ile karakterizedir.

Sayfa 353

SWS olgularında ana patolojik bozukluk özellikle pia bölgesi menengial vasküler yapıların karmaşasıdır. Çok sayıda kapiller ve küçük venöz kanallar içerir. Mevcut arterler az sayıda olup fibrozise giderler. Beyin süperfisial venöz drenajın gelişmeyip kapiller ve küçük venöz kanallarla bu durumun kompanse edilmeye çalışıldığı düşünülmektedir. Kronik venöz hipertansiyon ve sonrasında parankimal hasarlanma izlenir.

Sayfa 353

Özellikle kontrastlı T2 ağırlıklı FLAIR imajlar leptomeningeal tutulumu göstermede üstün yöntemdir.

Fakomatozlar

Ahmet Sığırcı

1. Nörofibromatozis tip 1'de (NF1) izlenen beyaz cevher lezyonları için hangisi yanlıştır?
   a. Globus pallidus sık tutulur.
   b. Kontrast tutarlar.
   c. Kitle etkisi oluşturmaz.
   d. Lezyonlar gerileme gösterir.
   e. Difüzyon artışı mevcuttur.

2. Optik gliomla ilgili aşağıdakilerden hangisi yanlıştır?
   a. Astrositomdur.
   b. NF1 olgularının %90'ında görülür.
   c. Optik sinir tutulumu kiazmaya göre iyi prognozludur.
   d. Bilateral olması NF1 için patognomoniktir.
   e. Yağ baskılı ve kontrastlı MRG görüntülemede önemlidir.

3. Tüberoskleroz kompleksi için yanlış olan hangisidir?
   a. Kortekste tüber yapıları
   b. Hamartomatöz lezyonlar
   c. Santral büyük hücreli granülom
   d. Şıvannom
   e. Subependimal nodül

4. Beyin, spinal kord, retna hemanjioblastomlarının yanı sıra böbrek, sürrenal bez, pankreas kaynaklı kitlelere yol açan patoloji hangisidir?
   a. Nörofibromatozis
   b. von Hippel Lindau sendromu
   c. Tüberoskleroz kompleksi
   d. Sturge Weber sendromu
   e. Ataksi telenjektazi

5. Sturge Weber sendromu için yazılan ifadelerden hangileri doğrudur?
   I- Pial anjiomlar
   II- Kortikal kalsifikasyonlar
   III- Kortikal tüberler
   IV- İpsilateral serebral atrofi
   a. II-III, b. I-III, c. I- II- IV, d. II-III-IV, e. III-IV

Cevaplar: 1b, 2b, 3d, 4b, 5c

TRD 1924 TÜRK RADYOLOJİ DERNEĞİ

TÜRK RADYOLOJİ SEMİNERLERİ

Trd Sem 2019; 7: 357-383

Pediatrik İntrakranial Kitleler

Eda Almus, Suat Fitoz

ÖĞRENME HEDEFLERİ

- İntrakraniyal kitlelerin neoplastik veya nonneoplastik ayrımını yapabilmek
- Pediatrik yaş grubu posterior fossa kitlelerinde ayrırıcı tanı
- WHO 2016 revizyonu ile intrakranial kitle sınıflamasındaki değişiklikleri gözden geçirmek
- İntrakranial nonneoplastik kistik lezyonların sık lokalizasyonları ve özellikleri
- Tümör benzeri intrakranial lezyonları değerlendirmek

Almus E, Fitoz S. Pediatrik İntrakranial Kitleler. Trd Sem 2019; 7: 357-383.

GİRİŞ

Pediatrik intrakranial kitleler (İKK) başlığı altında tümörler, intrakranial kistik lezyonlar ve tümör benzeri lezyonlar yer almaktadır. Tedavinin planlanması ve sağ kalım açısından tümörleri doğru tanımlamak ve diğer lezyonlardan ayırt etmek önemlidir. Ayırıcı tanıda radyolojik bulgular yanı sıra, klinik, bilinen hastalık ve aile öyküsü de yardımcıdır [1].

EĞİTİCİ NOKTA

İNTRAKRANİAL TÜMÖRLER

Pediatrik santral sinir sistemi (SSS) tümörleri çocuklarda ikinci sıklıkta izlenen tümörlerdir. Semptomlar tümör yerleşimi, hasta yaşı ve tümörün büyüme hızına bağlı olarak değişkenlik gösterir. İnfratentoryal tümörler 4-10 yaş arasında sık iken diğer yaş gruplarında supratentoryal yerleşim daha sıktır [2]. Supratentoryal tümörler sıklıkla suprasellar ve pineal bölge yerleşimlidir [3].

Küçük yaş grubunda medulloblastom, atipik teratoid/rabdoid tümör (ATRT) gibi embriyonel orijinliler sık gözlenirken daha büyük çocuklarda glial kitleler ön plandadır. Nörofibromatozis tip 1 (NF 1), tüberoskleroz, Li-Fraumeni sendromu gibi genetik sendromlar beyin tümörlerine predispozan olabilir. Ayrıca radyasyon maruziyeti de beyin tümörü gelişimi riskini artıran çevresel faktörler arasında gösterilmektedir [2].

2007 Dünya Sağlık Örgütü (WHO) sınıflamasında beyin tümörleri histolojik özellikleri temel alınmıştır. Ancak 2016 sınıflamasında, tümör biyolojisindeki yeni gelişmeler ile histolojik özelliklerinin yanı sıra moleküler parametreleri de içerecek şekilde değişikliğe gidilmiştir [2]. 2016 WHO sınıflamasında bazı tümörler mikroskobik morfolojik, moleküler ve genetik özelliklerine göre sınıflandırılırken, diğerleri sadece morfolojilerine göre sınıflandırılmaya devam edilmiştir [4].

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

✉ Eda Almus • drdnt@hotmail.com

© 2019 Türk Radyoloji Derneği.
Tüm hakları saklıdır.

doi: 10.5152/trs.2019.799
turkradyolojiseminerleri.org

POSTERİOR FOSSA TÜMÖRLERİ

Medulloblastom

Çocuklarda astrositomdan sonra ikinci sıklıktaki beyin tümörüdür [5]. Çocuklardaki posterior fossa tümörlerinin %35-40'ını oluşturur. Dört yaş civarında zayıf piki vardır [6]. Otozomal dominant kalıtım gösteren, bazal hücreli nevüs sendromu (Gorlin Sendromu), Turcot sendromu ve Li Fraumeni sendromlarında görülme sıklığı artar [5, 7].

Klasik morfolojilerine göre histolojik olarak; dezmoplastik/nodüler, yaygın nodüler, büyük hücreli/anaplastik alt grupları vardır [4, 8]. Ayrıca klinik özelliklerin ve histolojik görünümün korele edildiği genetik sınıflamaya göre de WNT aktive, SHH aktive, grup 3 ve grup 4 olarak sınıflandırılırlar [4, 7, 8]. WHO grade IV tümörlerdir [9] ve baş ağrısı, hidrosefali ve ataksi ile prezentasyon sıktır.

Sellüler olmaları nedeniyle bilgisayarlı tomografide (BT) hiperdens izlenirler [6]. Olguların %60'ında kist veya kalsifikasyon görülür. Tümör içi kanama nadirdir [5]. MR incelemede T2 ağırlıklı görüntüler heterojen sinyal özelliğindedir ve sellülaritesi yüksek bileşenler gri cevhere göre hipointenstir. Lezyonların %92 kadarı kontrast tutulumu gösterir ve difüz homojenden yamasal özellikte olana kadar değişkenlik söz konusudur (Resim 1) [6].

Leptomeningeal tutulum BOS yoluyla yayılım sonucu gelişir. Leptomeningeal tutulum açısından operasyon öncesinde ve sonrasında kontrastlı spinal MR görüntüleme önemli yer tutar [5].

Medulloblastom sellüler bir tümör olması nedeniyle difüzyon kısıtlanması gösterir. Düşük ADC değerleri ile pilositik astrositom, epandimom ve beyin sapı gliomlarından ayrılabileceği belirtilmektedir. Bir çalışmada $0,9\times10^{-3}$ mm^2/s'den küçük ADC değerleri medulloblastom ve $1,4\times10^{-3}$ mm^2/s 'den fazla ADC değerleri pilositik astrositom için "cutoff" değeri olarak gösterilmiş olup %100 spesifik olarak belirtilmektedir [6]. Medulloblastom ve atipik teratoid/rabdoid tümörlerde (ATRT) ADC değerleri kesişmekte olup tanısal olmayabilir.

Medulloblastomların MR perfüzyon çalışmalarda, rCBV değerleri yüksektir ve MR spekstroskopide (MRS) karakteristik olarak yüksek taurin, düşük NAA, kolin ve lipid pikleri izlenir [6].

Beyin omurilik sıvısı ile ekilim olasılığı yüksek olan bu tümörlerin tedavisinde kraniospinal radyoterapi (RT) de yer alır. Bu nedenle RT ilişkili beyaz cevher etkilenimi tanısı ve monitorizasyonunda DTI ve DWI incelemelerin de yeri bulunmaktadır. Tedavide cerrahi eksizyon ve adjuvan kemoterapi, 3 yaşından büyüklerde ise kraniospinal radyoterapi yer almaktadır [6].

Atipik Teratoid/ Rabdoid Tümör (ATRT)

Pediatrik beyin tümörlerinin %1-2'sini oluşturur ve WHO grade IV embriyonel tümörler grubundadır. Genellikle 2 yaş altı çocuklarda görülen malign bir tümördür [9, 10]. ATRT saptanan hastaların birçoğunda ailede kanser öyküsü yoktur. Ancak ATRT gibi rabdoid bir tümörü olan hastada, rabdoid tümör predispozan sendromun bir parçası olarak ikinci bir rabdoid tümör gelişme olasılığı artar [11].

Hastalarda obstrüktif hidrosefaliye bağlı kafa çevresinde artış ve kitle etkisine bağlı kusma izlenir [4]. Tümörler genellikle infratentoryal ve orta hat dışı yerleşimlidir. Radyolojik ve histolojik olarak medulloblastomları taklit eder. Spesifik immunohistokimyasal markerlar, gen mutasyon ve delesyonlar ile ayırt edilebilir [6]. ATRT standart medulloblastom tedavisine yanıt vermez ve ayrım önemlidir [5].

Kontrastsız BT incelemede kitlenin solid komponentleri gri cevhere göre hafif hiperdens izlenir. Kalsifikasyon, hemoraji, kist ve nekroz içerebilirler. Lezyonlar medulloblastomlara göre daha heterojendirler [5].

Rutin MR dizilerde lezyon heterojen özelliktedir. Sıklıkla kist, hemoraji ve kalsifikasyon içerir ve heterojen kontrastlanırlar. Difüzyon kısıtlanması tipiktir (Resim 2). ADC değerleri medulloblastomlar ile benzerdir. MRS'te artmış kolin, azalmış NAA ve lipid-laktat pikleri görülür.

Küçük yaş, intratümöral hemoraji, kalsifikasyon, geniş nekrotik alanlar ve serebellopontin köşe tutulumu medulloblastomdan daha çok ATRT'ye işaret eder [4, 6].

EĞİTİCİ NOKTA

EĞİTİCİ NOKTA

Resim 1. A-D. 9 yaşında erkek hasta. Posterior fossada IV. ventrikül yerleşimli kitle. Kontrastsız BT (A) incelemede sellüler yapı nedeniyle hiperdens (ok) izleniyor. T2A MR (B) incelemede heterojen sinyal özelliğinde ve İVKM sonrası (C) heterojen kontrastlanıyor. Lomber MR (D) incelemede yer yer nodüler vasıflı (ok) ekilim ile uyumlu leptomeningeal kontrastlanma mevcut.

Leptomeningeal yayılım %15-20 oranında izlenir [4].

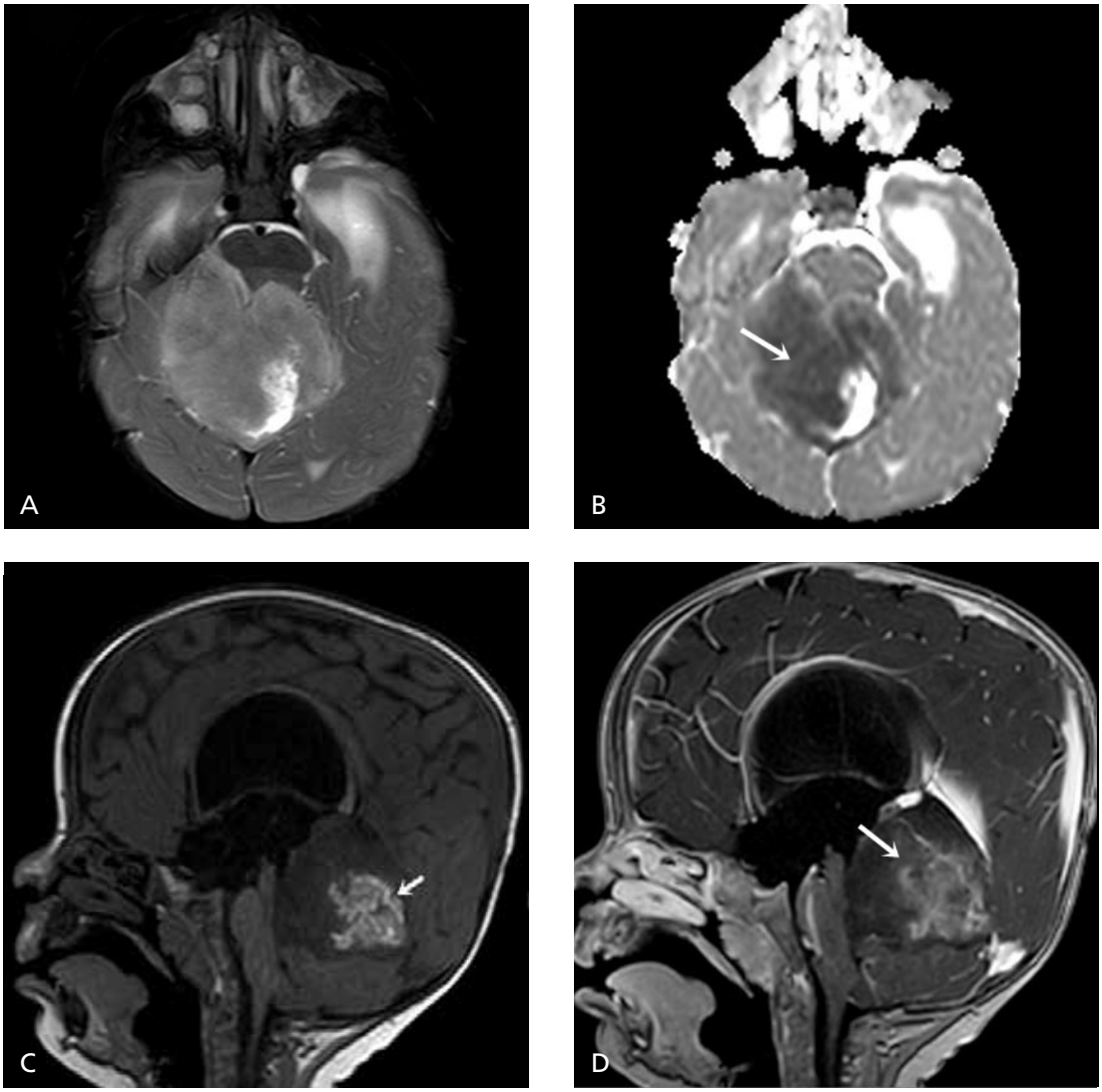
Prognozları medulloblastoma göre daha kötüdür. Tedavi cerrahi ve kemoterapidir.

Serebellar Astrositom

Astrositomlar çocuklarda en sık görülen beyin tümörüdür. Tüm astrositomların %70-80'i çocuklarda görülür [12]. Pediatrik intrakranial beyin tümörlerinin ise %40-50'sini oluşturur. Astrositomların %60'ı posterior fossada olup %40'ı serebellumda ve %20'si beyin sapındadır. Çocuklarda görülen serebellar astrositomun histolojik tipi juvenil pilositik astrositomdur (JPA) [5].

Juvenil pilositik astrositom sıklıkla sporadiktir ancak nörofibromatozis tip 1, Turcot sendromu, PHACE(S) sendromu ve Ollier hastalığı ile ilişkili olabilir. WHO grade I olarak sınıflandırılır.

Yavaş büyüdüğünden çocuklarda uzun süreli kafa içi basınç artışı ile ilişkili semptomlar olabilir. Baş ağrısı, kusma, yürüme bozukluğu,



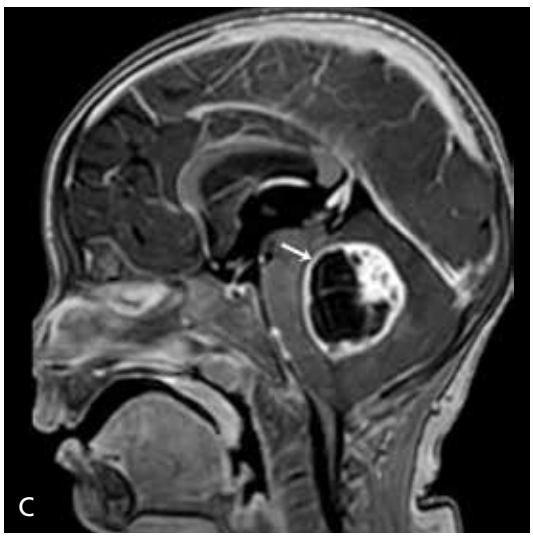
Resim 2. A-D. 5 yaşında histopatolojik olarak atipik teratoid rabdoid tümör tanısı alan erkek hasta. Posterior fossada orta hat ve sağı yerleşimli IV. ventrikülü basılayan, ambient ve kuadrigeminal sisternleri dolduran (A), beyin sapını ve akuaduktusu posteriordan basılayan difüzyon kısıtlanması gösteren (B), T1 dizilerde hiperintens alanlar barındıran (C) ve heterojen kontrastlanan kitle (D) izleniyor. T1 hiperintens alanlar BT korele değerlendirmede (gösterilmemiş) kalsifikasyonu temsil etmektedir.

bulanık görme, diplopi, boyun ağrısı en sık semptomlardır. Lezyonların çoğu orta hatta veya yakınında yerleşim gösterir ve sıklıkla serebellumdan gelişir [13].

Klasik BT görüntüsü büyük, vermis veya serebellar hemisferden kökenlenen ve baskın olarak kistik görünümlü kitle şeklindedir. Solid kısmı hipodens veya izodens olabilir ancak sıklıkla hiperdenstir. Tümör kalsifikasyonu nadirdir.

MR görüntüsü değişken olup boyutuna ve yapısına bağlıdır. Dört farklı görüntüleme özelliği bulunmaktadır; 1) kontrastlanan mural nodülü bulunan, kontrastlanmayan kistik kitle, 2) kontrastlanan mural nodülü bulunan, duvarı kontrastlanan kistik kitle, 3) santralinde kontrastlanmayan alanı bulunan, minimal kistik komponent içeren veya içermeyen nekrotik kitle, 4) minimal kistik komponent içeren veya içermeyen solid kitle.

Solid, non nekrotik tümörler oldukça nadir olup vakaların yaklaşık %10'unu oluşturur. Mural nodülü bulunan kistik kitleler ise %50 kadardır (Resim 3).



Resim 3. A-C. 5 yaşında pilositik astrositom tanılı hasta. Aksiyel T2 (A), kontrastlı T1 (B) ve sagital (C) kesitlerde posterior fossada mural nodülü (B, ok) ve duvarı (C, ok) kontrastlanan kistik kitle izleniyor.

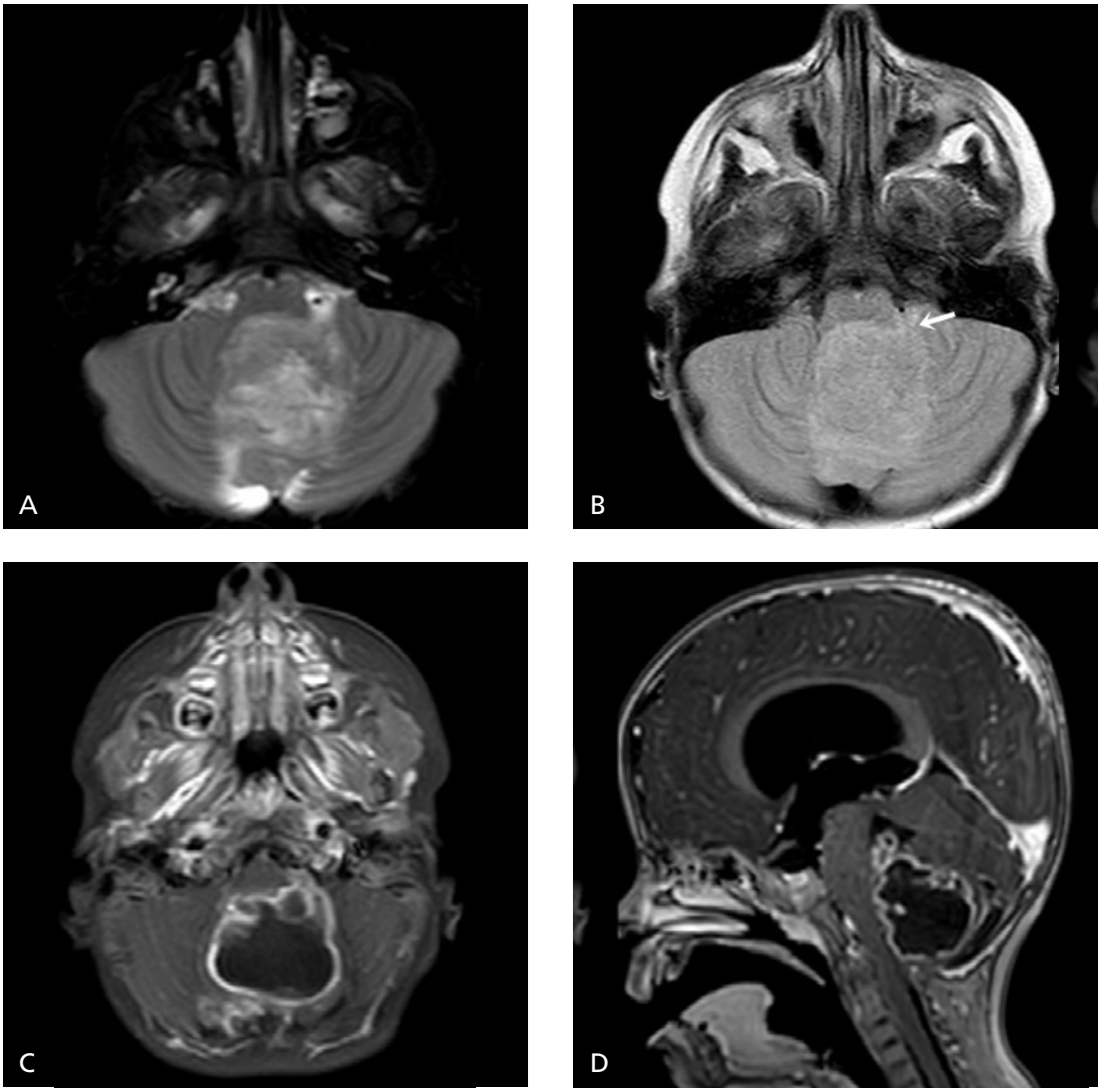
Juvenil pilositik astrositom solid komponenti homojen veya heterojen olabilir. Solid komponent BOS'a göre T2 dizilerde izointens, FLAIR'de ise hiperintenstir, kontrastlanan ve kontrastlanmayan alanlar içerebilir. Kist duvar kontrastlanması her zaman bulunmayabilir. Hemoraji çok nadirdir. DWI dizilerde kistik komponent BOS ile benzerdir. Solid komponent ADC değerleri düşük sellülarite nedeniyle yüksektir. MRS incelemelerde; yüksek grade tümörler ile benzer olarak yüksek kolin, laktat ve düşük NAA seviyeleri gösterir.

Çocuklarda serebellar PA ayırıcı tanısında; epandimom ve medulloblastom yer alır. Epandimomlar kalsifikasyon (%50) içerir ve serebellopontin köşenin lateraline uzanma eğilimindedir. Medulloblastomlar ise beyin ve spinal kanaldaki BOS boşlukları boyunca yayılma eğilimindedir.

Tümörün gross total rezeksiyonu sıklıkla küratif olmasına rağmen, kritik alanlarda veya derin yerleşim gösteren (beyin sapı ve hipotalamus gibi) opere edilemeyen olgularda KT veya RT gibi ek yaklaşımlar gerekebilir [14].

Epandimom

Çocuklarda posterior fossa tümörlerinin %10-20'sini oluşturur ve 3. en sık posterior fossa tümörüdür [5, 6]. Tümör 0-4 yaşlarda pik yapar. İntrakranial epandimomların yaklaşık %70'i infratentoryal yerleşimlidir ve foramen



Resim 4. A-D. 19 aylık epandimom tanılı hasta. Aksiyel T2 (A) ve FLAIR (B) incelemede posterior fossada kistik ve nekrotik alanlar barındıran kitle izleniyor. Aksiyel (C) ve sagital (D) T1 ağırlıklı görüntülerde periferal kontrastlanma gözleniyor. Lezyon solda foramen Luschka'ya uzanım göstermektedir (B, ok).

Luschka ile dördüncü ventrikül tabanını döşeyen hücrelerden gelişir. Hastalar baş ağrısı, bulantı ve kusma şikayetleriyle gelir. Semptomlar tümörün yavaş büyümesi nedeni ile uzun sürelidir [6]. Obekse yakın yerleştiğinde tortikollis ve ataksi, lateral reses ve serebellopontin köşeye uzandığında da alt kranial nöropati gözlenebilir [5]. Epandimomlarla ilişkili olarak bilinen tek genetik hastalık NF2'dir. Ancak NF2'de tipik olarak intramedüller spinal epandimom gelişir [6].

WHO grade II (sellüler tip) ve grade III (anaplastik tip) olarak sınıflandırılırlar [5].

Bilgisayarlı tomografide gri cevhere göre izo-hiperdens izlenen, punktat kalsifikasyonlar ile küçük kistler bulunduran ve heterojen kontrastlanan posterior fossa kitlesi epandimom için karakteristiktir. Lateral resesten serebellopontin köşeye veya foramen magnumdan spinal kanala uzanım da epandimomu destekler (Resim 4). %10 olguda tümör içi hemoraji gözlenir [5].

Lezyonlar T2 incelemelerde hiperintenstirler. T2 hipointens izlenen alanlar kalsifikasyon veya hemoraji ile ilişkili olabilir. Sagittal görüntüler tanıda önemlidir ve orjininin epandimomlarda olduğu gibi IV. ventrikül tabanından mı yoksa

medulloblastomlarda olduğu gibi IV. ventrikül tavanından mı kaynaklandığını göstermede en iyi plandır. Epandimomların %50'sinde kalsifikasyon izlenir ve heterojen kontrastlanır. Bazı epandimomlarda difüzyon kısıtlanması izlenebilir ancak difüzivite değerleri tanıda güvenilir değildir. Perfüzyon paternleri değişkendir ve histolojik subtipi ile ilişkilidir. Ancak genel olarak epandimomlarda CBV artmıştır. MRS incelemelerde genellikle NAA'da azalma, laktat ve kolinde artış gözlenir. Fakat epandimomlarda MRS daha çok nüks veya tedavi sonrası değişiklik ayrımında kullanılır [6].

Subaraknoid metastatik yayılım nadirdir, tanı anında subaraknoid ekilim gözlenmesi anaplastik epandimomu öncelikli düşündürür [5].

En önemli prognostik faktör cerrahi rezeksiyonun genişliğidir, bu nedenle tedavinin hedefi gross total rezeksiyondur. Ancak posterior fossa epandimomlarında hayati yapılara infiltrasyon nedeni ile komplet rezeksiyon genelde zordur. Bu nedenle büyük çocuklarda adjuvan radyoterapi önerilir. Postoperatif rezidü varlığında RT, KT ile kombine edilebilir [6].

Beyin Sapı Gliomları

Çocuklarda intrakranial tümörlerin %10-20'sini oluşturur. %75'i 10 yaşından küçük çocuklardır [6]. Difüz intrensek pontin gliomlar (DIPG), intrensek fokal tümörler, egzofitik tümörler ve servikomedüller bileşke tümörleri olarak dörde ayrılırlar [15].

Difüz intrensek pontin gliomlar

Beyin sapı tümörlerinin %60-75'ini oluşturur, sıklıkla grade III ve grade IV fibriler astrositomlardır [14]. Klasik triad %35 olguda izlenir; uzun trakt bulguları, kranial sinir defisitleri ve ataksi ile karakterizedir. En sık 6. ve 7. sinirler etkilenir [6, 15]. BT ve MR'da ekspansil kitle olarak izlenirler [5]. Anterior egzofitik uzanım ile sisternler oblitere olabilir ancak posteriora ve IV. ventriküle uzanmazlar. MR'de gri cevhere göre T2 hiperintenstirler ve genellikle kontrastlanmazlar. Bazen küçük ve heterojen kontrastlanma izlenebilir (Resim 5).

Difüzyon kısıtlanması göstermezler, yüksek ADC değerleri izlenir. Yüksek gradeli tümörlerde fokal difüzyon kısıtlanması gösteren alanlar ile artmış rCBV değerleri izlenebilir. MR spektroskopide artmış kolin oranları malign dejenerasyon lehinedir. Ayrıca DIPG'larda sitrat değerleri medulloblastam, epandimom ve JPA lara göre daha yüksek olabilir. NF1 ilişkili beyin sapı gliomları daha çok medulla yerleşimli olup prognozları daha iyidir [6]. Fokal tümörler baziler arteri iterken difüz tümörler baziler arteri sararlar. Baziler arterin sarılması ve tümörün ventral egzofitik uzanımı kötü prognoz kriterleridir.

Tanı için biyopsi endikasyonu yoktur, radyolojik ve klinik bulgular ile tanı alırlar. Tedavi kemoterapi ve/veya radyoterapidir [15].

Fokal beyin sapı tümörleri

Genel olarak pilositik astrositom olsa da nadiren gangliogliom, oligodendrogliom, epandimom da izlenebilir [14, 15]. MR'de T1 hipo T2 hiperintens izlenirler, kontrastlanma paternleri histolojik tipe göre değişir. Pilositik astrositomlar homojen kontrastlanma gösterir. Mezensefalonun tektal gliomları ise sıklıkla düşük evreli olup en sık akuadakt basısı nedeni ile hidrosefali oluşturur.

Egzofitik tümörler

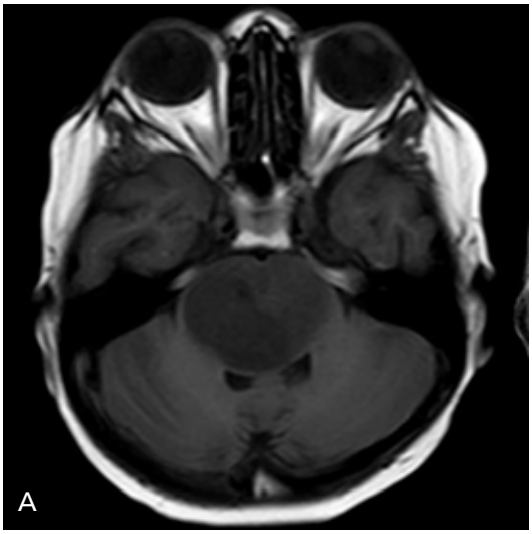
Tüm beyin sapı tümörlerinin %20'sini oluştururlar. Dorsal egzofitik olanlar IV. ventrikülü doldururlar, hidrosefaliye ve 6. kranial sinir felcine neden olabilirler. Laterale büyüyenler pontoserebellar köşeye uzanır ve ilk bulgu fasyal sinir paralizisidir. Ventral egzofitik olanlar genelde malign karakterlidir [15].

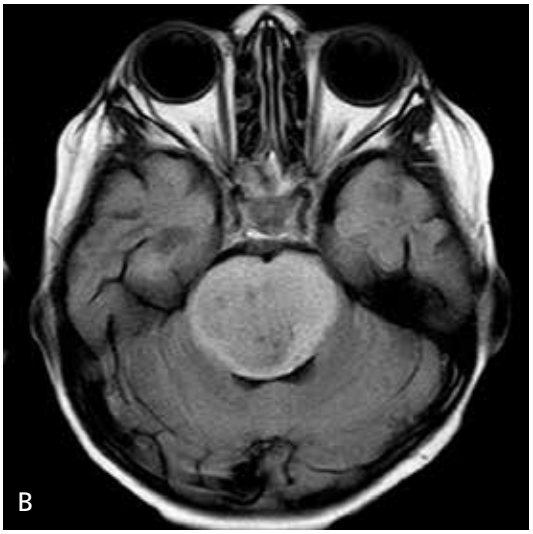
Servikomedüller bileşke tümörleri

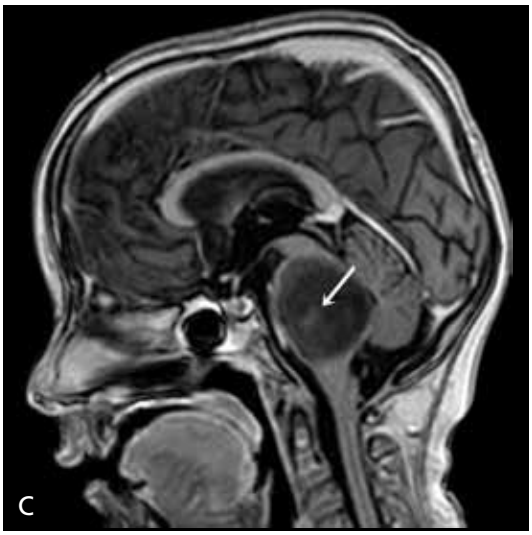
Sıklıkla üst servikal kord kaynaklı tümörler olup IV. ventrikül içerisine doğru büyürler. Düşük gradeli astrositom veya epandimomlardır [15].

Beyin sapı tümörlerinin ayrıcı tanısı

Ensefalit, apse, demyelinasyon, NF1'e ikincil dismyelinasyon, hamartom, rezorbsiyon aşamasında hematom, kavernöz malformasyon ve







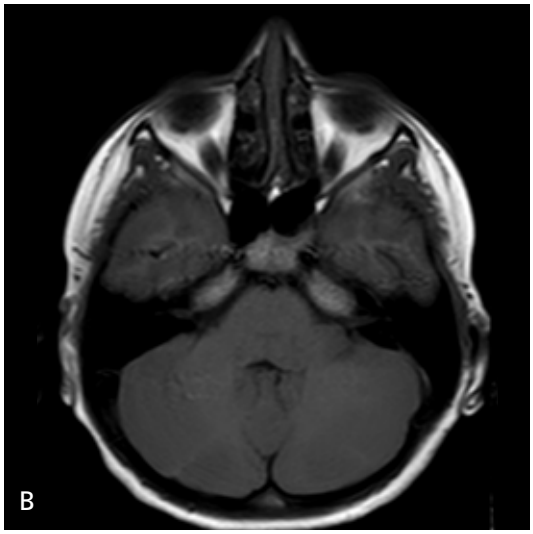
Resim 5. A-C. 7 yaşında kız hasta. Aksiyel T1 (A) ve (B) FLAIR incelemede ponsta ekspansiyon nedeni kitle izleniyor. Sagital T1 (C) kontrastlı incelemede kontrastlanan komponentleri (ok) dikkati çekiyor.

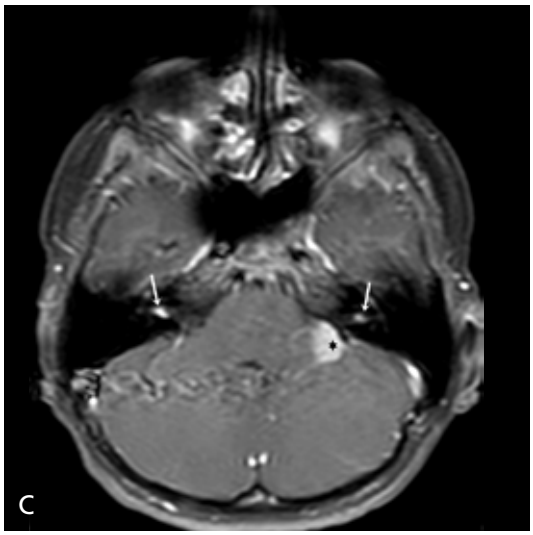
tüberkülom ayırıcı tanıda yer alır. Kan ve kan yıkım ürünleri barındırması nedeni ile kavernöz malformasyonlar, difüzyon kısıtlanması göstermesi ve MRS'te aminoasit pikleri ile apseler kolayca ayırt edilebilirler. Demyelinasyon, NF1'e bağlı dismyelinasyon öykü ile ve başka lezyonların da bulunması ile ayrılır. Tüberkülomlarda santral kesimlerinde tipik T2 relaksasyon zamanında kısalma izlenir. Ancak akut ensefaliti beyin sapı tümöründen tek bir inceleme ile ayırdetmek mümkün olmayabilir [5].

Hemanjioblastom

Hemanjioblastomlar tüm intrakranial kitlelerin %1-3'ünü oluşturur. Sıklıkla orta yaş grubunda görülür ve çocuklarda nadirdir. %25-40'ı VHL sendromu ile ilişkilidir ve bu olgularda multipl olabilir. En sık görüldüğü yer serebellumdur (%44-72) ve serebellar hemisfer veya paramedian alanda izlenir.

Vasküler tümörlerdir. Büyük kistik kavite içerisinde mural nodül (%45) veya solid tümör (%45) şeklinde izlenir [6]. Mural nodül MR incelemelerde kontrastlanırken kist duvarı sıklıkla kontrast tutmaz. Hemanjiyoblastomlar pilositik astrositom veya pleomorfik ksantoastrositomları taklit edebilir fakat intrensek yüksek vaskülariteleri nedeni ile en yüksek rCBV değerlerine sahiptirler, bu nedenle perfüzyon tanıda yardımcıdır [6].





Resim 6. A-C. 11 yaşında erkek hasta. Aksiyel T2 (A), kontrastsız (B) ve kontrastlı (C) T1 incelemelerde sol serebellomedüller köşede yoğun ve homojen kontrastlanan (C, yıldız) ve juguler foramene uzanan (gösterilmemiş) kitle izleniyor. Ayrıca bilateral internal akustik kanal apeksinde de kontrastlanan lezyonlar (C, oklar) seçiliyor. Annesinde NF 2 bulunan hastada lezyonlar öncelikle schwannom ile uyumludur.

Schwannoma

Çocuklarda nadirdir (%2) ve saptandığında öncelikle NF 2 düşünülerek olası diğer schwannom ve menenjiyomlar açısından değerlendirme yapılmalıdır. En sık 8. sinir schwannomu izlenir.

Bilgisayarlı tomografide nadiren kalsifiye, hipo-izodens kitle olarak görülür. Büyük kitlelerde santral nekroz olabilir. İnternal akustik kanalda genişlemeye neden olabilir. Büyük kitleler T2'de heterojendir. T2 hipointensiteler tümör içi kanama alanlarıdır. Solid komponentlerde kontrastlanma izlenir (Resim 6) [5, 16].

SUPRATENTORYAL TÜMÖRLER

Supratentoryal tümörler ilk 2 yaşta en sık görülen intrakranial kitlelerdir. Kusma, letarji, infantlarda makrokrani, nöbet, optik problemler ve büyük çocuklarda endokrin disfonksiyon semptomları ile başvururlar [17].

SEREBRAL HEMİSFERİK TÜMÖRLER

Astrositomlar çocukluk çağında en sık görülen serebral hemisferik tümörlerdir. Ancak yenidoğan ve infantlarda serebral hemisferik tümörle karşılaşıldığında diğer tanılar düşünülmelidir. Yenidoğanlarda özellikle tümör yağ ve kalsiyum

içeriyorsa teratom önceliklidir. İnfantlarda kitle solid kısımları BT'de hiperdens, MR incelemede gri cevher ile benzer sinyal intensistesinde ise ATRT, epandimom, desmoplastik infantil gangliogliom düşünülmelidir. Ağırlıklı olarak kortikal yerleşimli ve uzun süreli epilepsi öyküsü varsa gangliogliom ve disembriyoplastik nöroepitelyal tümör (DNET) akla gelmelidir [5].

Gliomlar

Hemisferik Astrositomlar

Çocuklarda supratentoryal, intraaksiyel beyin tümörlerinin %60'ı astrositomlardır. Pilositik astrositom, subepandimal dev hücreli tümör, pleomorfik ksantoastrositom ve difüz astrositomlar WHO grade I ve II, anaplastik astrositomlar grade III ve glioblastom grade IV tümörlerdir [17].

Pilositik astrositomlar

Hemisferik yerleşim görece nadir ve supratentoryal tümörlerin %20'sini oluştururlar. Derin hemisferik yerleşim ve bazal ganglion ile talamus uzanımı sıktır. En sık kontrastlanan mural nodülü bulunan kistik kitle şeklinde izlenir [14].

Subepandimal dev hücreli astrositomlar (SEGA)

Tuberoskleroz ile ilişkili WHO grade I tümörlerdir. Tuberosklerozu bulunan hastaların %5-15'inde izlenir ve 5-10 yaş arasında daha sıktır. Sıklıkla foramen Monro yakını lateral ventrikül duvarında izlenir ve subepandimal hamartomlardan gelişir. Foramen obstrüksiyonuna bağlı hidrosefali görülebilir. Kalsifikasyon ve hemoraji içerebilir. Malign dejenerasyon nadirdir. MR'de T1 izo-hipointens, T2 hiperintens izlenir, IVKM sonrası kontrastlanırlar ve rCBV değerleri düşüktür [17, 18].

Pleomorfik ksantoastrositom

Tümörlerin %40-50'si temporalde yerleşir ve korteks ile çevreleyen leptomeninksleri ilgilendirir. WHO grade II tümörlerdir. Yavaş büyür ve iç tabulada yeniden şekillenmeye neden olur. Mural nodülü bulunan kistik kitle veya nadiren kistik komponent içeren solid kitle olarak izlenirler (Resim 7) [17, 18].

Glioblastom

WHO grade IV tümörler olup çocukluk çağında çok nadirdir. Yaygın vazojenik ödem eşlik edebilir. Hemoraji içerebilir. Yoğun kontrastlanır. Leptomeningeal yayılım görülebilir. Difüzyon kısıtlanması gösterirler ve yüksek rCBV değerleri izlenir (Resim 8) [17].

Gliomatozis serebri

Nadirdir ve sıklıkla ikinci dekadda izlenir. Kitle etkisi bulunmayan, en az üç serebral lobu ilgilendiren, infiltratif kitlelerdir. Büyük ve T2 hiperintens lezyonlar olup kontrastlanmazlar. Fokal kontrast tutulumu malign dejenerasyon ile ilişkilidir (Resim 9) [17].

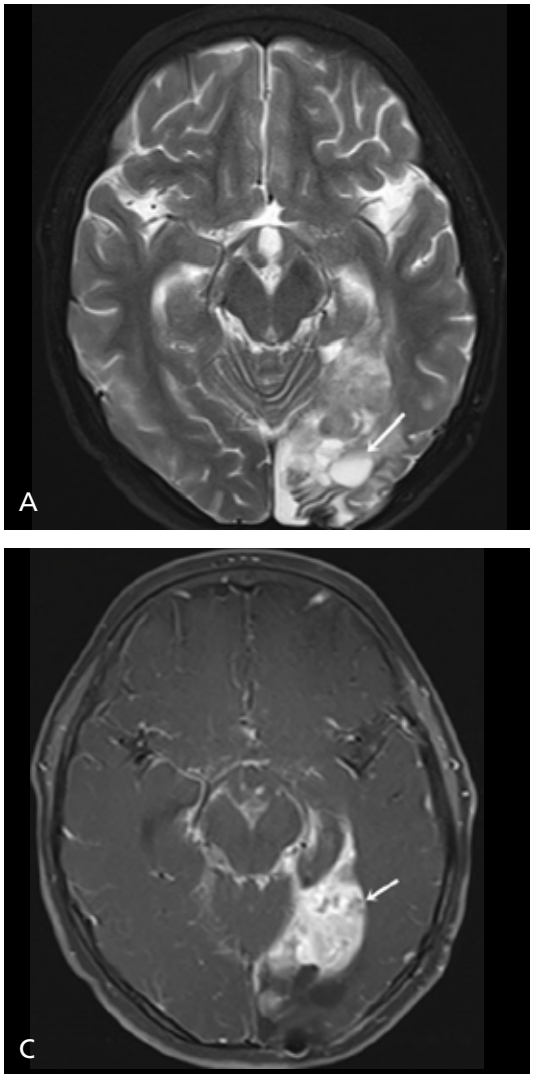
Supratentoryal Epandimomlar

Pediatrik epandimomların %30'u supratentoryal, %70'i posterior fossa yerleşimlidir. Supratentoryal epandimomların %70'i ekstraventriküler yerleşimlidir. İnfratentoryal olanlardan prognozları daha iyidir [17]. WHO grade II veya III (anaplastik) olarak sınıflandırılırlar [19]. 1-5 yaş arasında pik gösterirler.

Büyük, heterojen paraventriküler kitlelerdir ve kistik komponent, hemoraji ile kalsifikasyon içerebilir. ADC değerleri pilositik astrositomlar ile PNET'ler arasındadır [17, 18]. Korteksi ilgilendirirler ve nöbet sıktır. Frontal lob tutulumu ön plandadır [18].

Oligodendroglioma

Sıklıkla frontal ve temporal loblarda izlenir. Kalsifikasyon erişkin döneme göre daha nadirdir. Korteksi tutan tümörlerdir, iç tabula erozyonu ve nöbete neden olabilirler. WHO grade II tümörlerdir. MR bulguları spesifik değildir ve solid komponentlerde değişken kontrast tu-



Resim 7. A-C. 10 yaş pleomorfik ksantoastrositom tanılı hasta. Aksiyel T2 (A), T1 (B) ve kontrastlı T1 (C) incelemelerde sol parietooksipitalde kistik komponentler içeren (A, ok) ve kontrastlanan alanlar (C, ok) barındıran kitle lezyonu izleniyor.

tulumu gözlenebilir. rCBV değerleri yüksektir. Düşük grade tümörlerde difüzyonda artış, yüksek olanlarda ise kısıtlanma izlenir [17, 18].

Nöronal ve Mikst Nöronal Tümörler

Gangliogliom ve Ganglionörom

Tümörlerin %6'sını oluşturur ve adölesanlar ile genç erişkinlerde sıktır. Temporal lobda ve mezial bölge yerleşimi yaygındır [17]. Büyük çoğunluğu WHO grade I tümörlerdir. Nöbet sıktır [18].

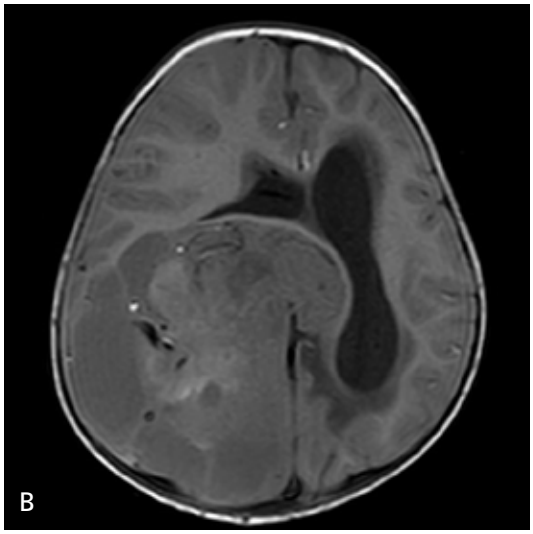
MR incelemede T1 izointens veya hipointens, T2 dizilerde ise heterojen izlenirler. Solid ve kistik alanlardan oluşur ve de kontrastlanma gösterirler. Kalsifikasyon içerebilirler. ADC değerleri yüksektir. rCBV değerleri ise düşük grade tümörlere göre yüksektir [17].

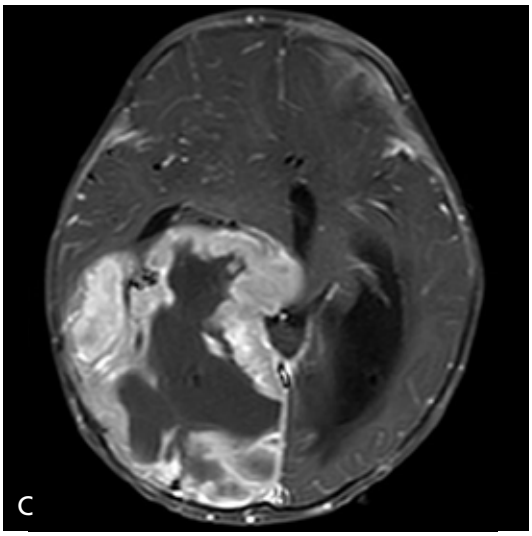
Kortikal veya subkortikal beyaz cevher yerleşimlileri astrositom, oligodendrogliom ve DNET'ten ayırt etmek güçtür [5].

Dezmoplastik İnfantil Tümörler

Dezmoplastik infantil astrositom veya dezmoplastik infantil gangliogliomlar olup WHO grade I tümörlerdir. 1 yaşından küçük çocuklarda izlenir.

Büyük, birden fazla lobu ilgilendiren ve yüzeyel yerleşimli kitlelerdir. Frontal ve parietal lobda yerleşirler. Leptomeninks ile durayı ilgilendirebilir, kalınlaşma ve kontrastlanmaya neden olabilirler.





Resim 8. A-C. 13 aylık glioblastom tanılı hasta. Aksiyel T2 (A), T1 (B) ve kontrastlı T1 (C) ağırlıklı görüntülerde sağda parietal, okspital ve temporal lobu ilgilendiren, korpus kallozum splenium kesimi boyunca sola uzanan, posterior kesimlerinde daha belirgin olmak üzere kistik ve hemorajik alanlar barındıran, solid komponentinde yoğun kontrastlanma izlenen kitle lezyonu görülmektedir.

Büyük kist ve solid nodül şeklinde prezente olmakla birlikte tamamen solid de izlenebilir. BT'de solid komponent hiperdens iken dezmoplaziye bağlı MR incelemede T2 hipointens görülür. Solid komponentte düşük ADC değerleri ve yüksek rCBV değerleri gözlenir [17, 18].

Disembriyoplastik Nöroepitelyal Tümör (DNET)

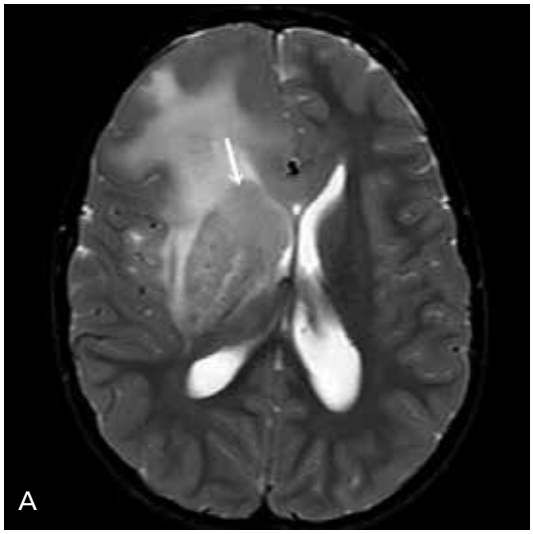
Sıklıkla çocuklarda ve genç erişkinlerde izlenir [20]. WHO grade I tümörlerdir. Kronik ve dirençli epilepsiye neden olurlar. Kortikal tümörler olup beyaz cevhere uzanırlar. En sık temporal lobda izlenirler ve %30 kadarı kortikal displazi ile ilişkilidir.

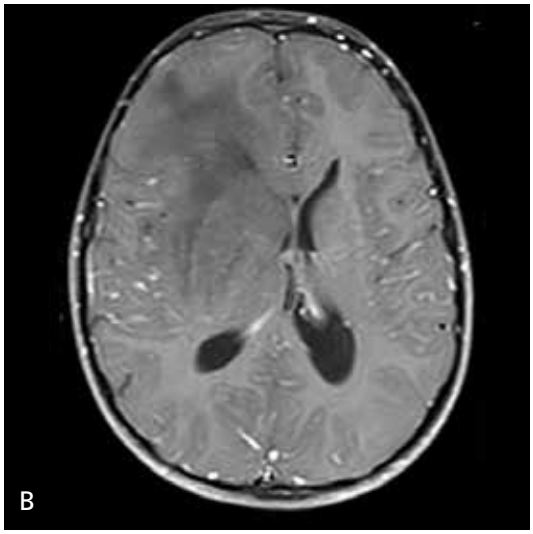
Triangular konfigürasyon tanıda önemlidir. %40 oranında kistik olabilirler ve bazen tipik köpüksü görünümde izlenirler (Resim 10). Tümörlerin %40'ında kalsifikasyon gözlenebilir. Lezyonlar genellikle kontrast tutmazlar. ADC değerleri yüksek, r CBV ise düşüktür. MRS ise normal spektrumdadır. Malign dejenerasyon nadir de olsa bildirilmiştir [17, 18].

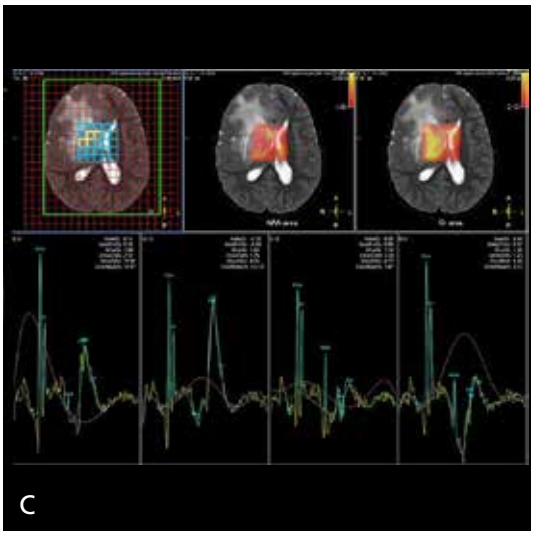
Embriyonel Tümörler

Atipik Teratoid Rabdoid Tümör (ATRT)

WHO grade IV tümörlerdir ve en sık ilk 2 yaşta görülürler. MR incelemede heterojen olan tümörlerde kanama, kalsifikasyon veya







Resim 9. A-C. 7 yaş hasta, gliomatozis serebri. Aksiyel T2 (A) ve kontrastlı T1 (B) görüntülerde sağ frontoparyetotemporal yerleşimli, korpus kallozum, bazal ganglion ve kapsüler yapıları ilgilendiren kitle izleniyor. Bazal ganglionlarda ekspansiyon mevcut (a, ok). Heterojen ve silik kontrastlanan lezyonda MRS incelemede (C) artmış kolin ve düşük NAA değerleri dikkati çekiyor.

kist izlenebilir. Durayı geçerek kemik invazyon yapabilirler. Heterojen kontrastlanırlar ve difüzyon kısıtlanması gösterirler. Leptomeningeal yayılım sıktır [17, 18].

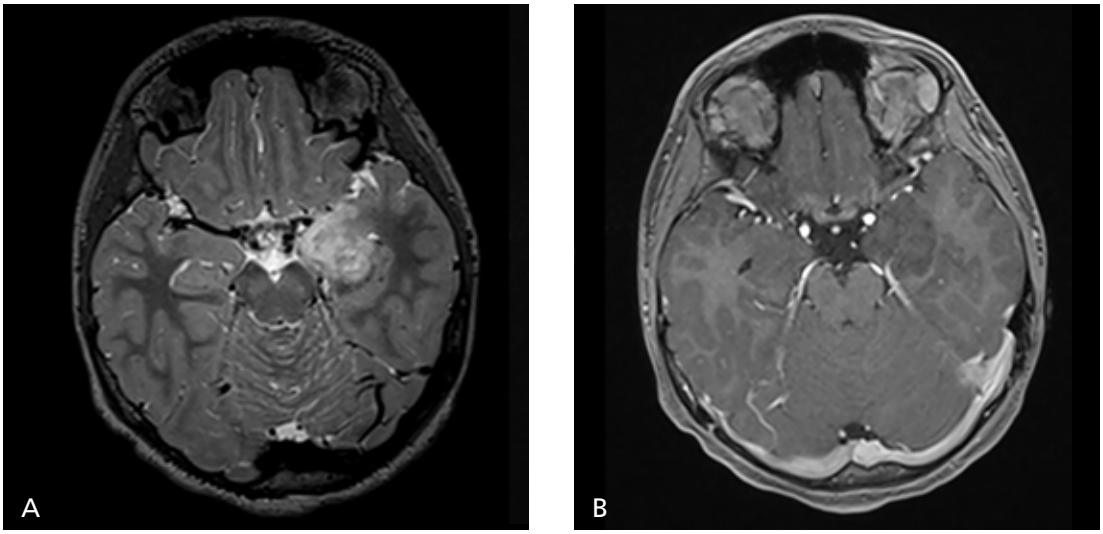
Embriyonel Tümörler, NOS (not otherwise specified)

WHO 2016 revizyonu ile PNET klasifikasyondan çıkartılmış ve embryonel tümör NOS kategorisi eklenmiştir [18]. Sıklıkla 5 yaş altında izlenen nadir tümörlerdir ve supratentoryal tümörlerin %5'ten azını oluştururlar.

Derin serebral beyaz cevherde veya ventriküler yerleşimde olabilirler. Nekroz ve kalsifikasyon görülebilir [17]. MR incelemede büyük, keskin sınırlı, serebral hemsiferde veya lateral ventirkülde yerleşimli kitle şeklindedir. Solid kesimler T2 dizilerde hipointenstir. Difüzyonda kısıtlanma ve perfüzyon çalışmalarında r CBV'de artış izlenir. MRS'de artmış taurin seviyeleri diğer tümörlerden ayırmada yardımcıdır [17, 18].

Lenfoproliferatif Hastalıklar

İmmün yetmezlik sendromları ve immunsupresif tedavi alan hastalarda izlenebilir. Santral sinir sistemi tutulumu nadirdir. Çevresinde geniş ödemi bulunan multipl lezyonlar şeklindedir. T2'de gri cevhere göre izo- hafif hiperintens görülürler. Tipik olarak halkasal kontrastlanma gösterirler [5].



Resim 10. A, B. 11 yaşında hasta, sol hipokampusta ve parahipokampal alanda kortikal ve subkortikal alanı ilgilendiren, triangular konfigürasyonda, T2 dizilerde (A) hiperintens, kontrastlı T1 (B) incelemelerde belirgin kontrastlanma göstermeyen kitle görülmektedir. Histopatolojik tanı DNET ile uyumlu bulunmuştur.

SELLAR-SUPRASELLAR TÜMÖRLER

Kiazmatik/Hipotalamik Astrositomlar ve Optik Sinir Tümörleri

Optik kiazma ve hipotalamus gliomları çocuklarda supratentoryal tümörlerin %10-15'ini oluşturur [6, 21]. Genellikle 4-5 yaşlarda ortaya çıkar [22]. Sıklıkla benign olup yavaş büyürler. %20-50'si NF1'li hastalardır. Optik gliomlar optik yolağı infiltre ederken, hipotalamik gliomlar beyin parankimi ve üçüncü ventrikül infiltre etme eğilimindedir.

Kitlenin hipotalamus, optik kiazma ve infindibulum ile ilişkisini göstermek için MR uygun tetkiktir. T1 dizilerde hipointens, T2 ve FLAIR dizilerde ise hiperintens izlenirler. Kistik komponent bulundurabilirler. İVKM sonrası kontrastlanırlar. Nekroz hemoraji ve kalsifikasyon nadirdir (Resim 11) [21].

Kraniofarenjiyom

Çocuklarda en sık görülen suprasellar tümörlerdir. Pediatrik beyin tümörlerinin %1-4'ünü oluşturur. Histolojik olarak benign, klinik olarak agressif tümörlerdir. İnfundibular stalkın bulunduğu her yerde olabilir. On-on dört yaş arasında pik yapar.

Adamantinomatöz ve papiller olmak üzere iki histolojik tipi vardır. Adamantinomatöz tip çocuklarda papiller tip ise yetişkinlerde görülür [21, 22]. Bazı tümörler mikst özellik gösterebilirler. Her iki tür de solid komponentler içerir ancak pediatrik adamantinomatöz tipte kalsifikasyonlar ve kistik komponentler tipiktir.

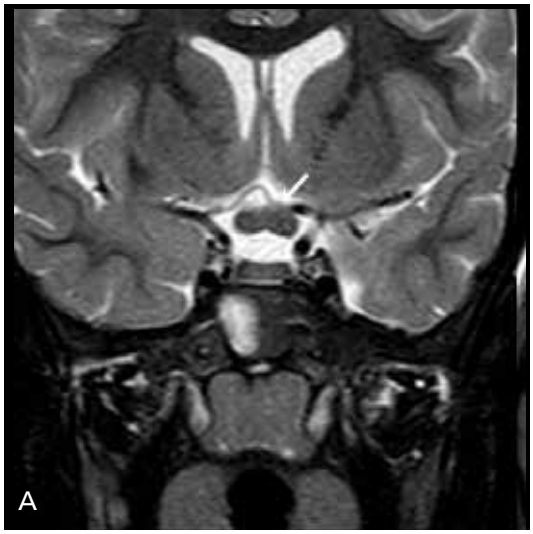
MR ve BT incelemelerde kalsifikasyon içeren multikistik kitle şeklinde izlenirler. Kist içeriğine göre T1 sinyali değişkendir. Kistik ve solid komponentler T2 izo veya hiperintenstir. Solid komponentlerde heterojen kontrastlanma izlenirken, kistik komponentlerde duvar kontrastlanması görülür (Resim 12).

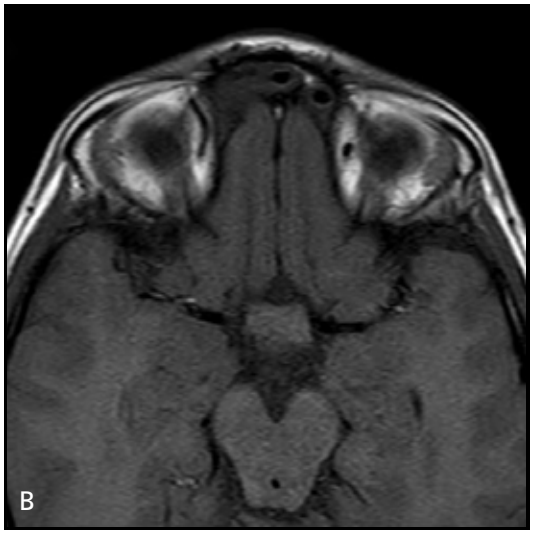
Bazı kraniofarenjiyomlar kalsifikasyon bulundurmayan solid kitle şeklinde izlenebilir.

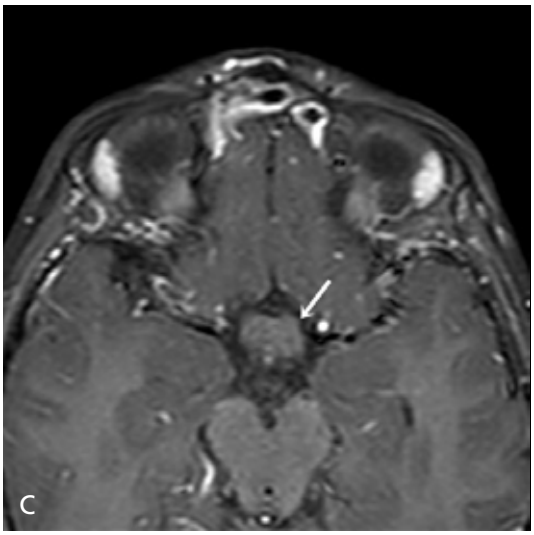
Benign olmalarına rağmen komşu yapıları, özellikle de optik kiazma ve hipotalamusu invaze edebilir [21]. Pediatrik kraniofarenjiyomlarda tanı anında hipotalamik tutulum %94'tür [22].

Hipofiz Adenomları

Çocuklarda nadirdir [21, 22]. On mm'nin üzerinde olduklarında makroadenom adını alırlar. Optik kiazmaya kompresyon sonucu görme bozuklukları, III. ventrikül/foramen Monro kompresyonu sonucu hidrosefali, kavernöz







Resim 11. A-C. NF1 ile takipli 5 yaşında hasta. Koronal T2 (A), aksiyel kontrastsız (B) ve kontrastlı (C) T1 ağırlıklı görüntülerde optik kiazmada (ok) gliom ile uyumlu kalınlaşma izleniyor.

sinüs invazyonu sonucu kranial sinir felci gibi semptomlara neden olabilirler.

Makroadenomlar sellada genişlemeye neden olur. Nekrotik, hemorajik veya kistik komponentler içerebilirler. Sıvı sıvı seviyelerinin izlenmesi ile kraniofarenjiyomlardan ve Rathke kleft kistlerinden ayırt edilebilirler.

Solid komponentler T1 dizilerde izo-hipointens ve T2 dizilerde hiperintenstir (Resim 13). Lezyonlarda hafif kontrastlanma izlenebilir. MRS'te hipofiz adenomlarında tipik olarak kolin piki izlenir [21].

Germ Hücreli Tümörler

Germ hücreli tümörler; germinomlar, nongerminomatöz germ hücreli tümörler ve teratomlardır. Pediatrik beyin tümörlerinin yaklaşık %3'ünü oluşturur. En sık iki lokalizasyon, pineal ve suprasellar bölgelerdir [21, 22].

Suprasellar germinomlar hipotalamustan orijin alırlar. Hipotalamik ve pineal bölgelerde senkron lezyonlar vakaların 1/4'ünden fazlasında izlenebilir [21]. Sadece germinomlar değil diğer germ hücreli tümörler de bifokal yerleşim gösterebilir [22]. Radyoterapi ve/veya kemoterapiye duyarlılıkları yüksektir.

MR görüntüleme bulguları tipiktir. İnfundibulum ve III. ventrikül tabanını invaze eden, gri cevher ile benzer sinyal intensitesinde, iyi sınırlı homojen, solid kitleler olarak izlenirler. T1 dizilerde izo-hipointens ve T2 dizilerde izo-hafif hiperintenstirler. İVKM sonrası

Resim 12. A-C. 15 yaş kraniofarenjiom tanılı hasta. Sagital reformat BT görüntüde (A) sella geniş ve suprasellar alanda milimetrik kalsifikasyon (ok) izleniyor. Sagital yağ baskılı (B) ve kontrastlı (C) T1 ağırlıklı MR görüntülerde lezyondaki geniş kistik alanlar yanı sıra solid komponent ve kist duvarında kontrastlanma (C, ok) görülmektedir.

homojen veya heterojen yoğun kontrastlanma görülür. Yüksek sellülarite gösteren tümörler olup difüzyon kısıtlanması gösterirler. Kistik ve kalsifik komponentler içermez. Diğer bir görüntüleme bulgusu da nörohipofize ait T1 hiperintens odağın izlenmemesidir [21].

PİNEAL BÖLGE TÜMÖRLERİ

Pineal Germ Hücreli Tümörler

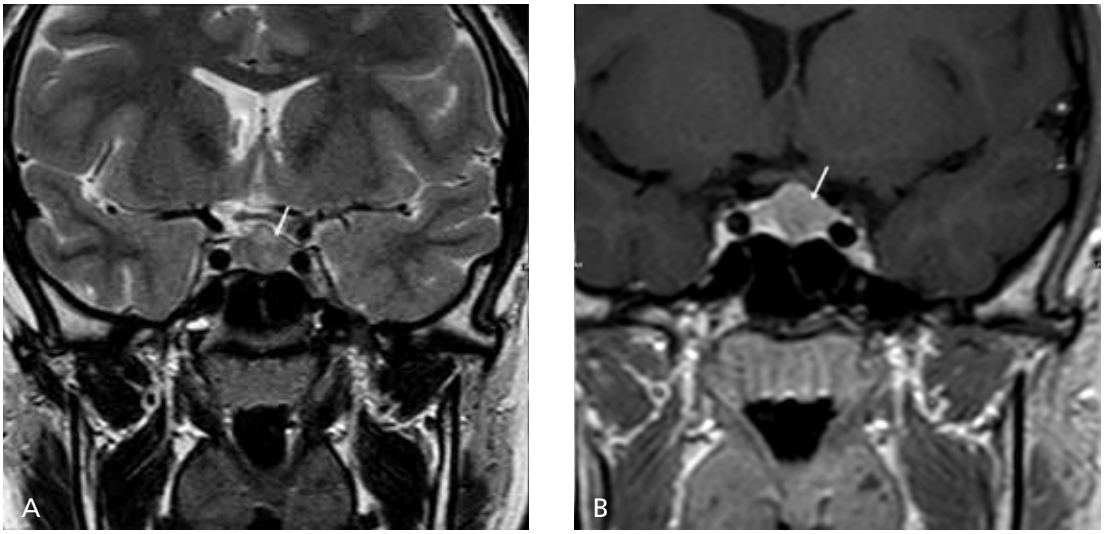
En sık görülen pineal germ hücreli tümörler germinomlar ve teratomlardır.

Germinomlar yüksek sellüler tümörler olup T2 dizilerde gri cevhere göre izo veya hipointens izlenirler, difüzyon kısıtlarlar ve yoğun kontrastlanma gösterirler.

Teratomlar; matür, immatür ve malign formları vardır. Yağ veya kalsifikasyon içeriğine bağlı T1 hiperintens odaklar içerirler. T2 dizilerde yumuşak doku komponentleri ve kistik komponentler hiperintens izlenir.Yumuşak doku komponentleri kontrastlanır ve difüzyon kısıtlanması gösterebilir [17].

Pineal Parankimal Tümörler

En sık pineal parankimal tümör pineoblastomlar olup malign tümörlerdir. Bilateral retinoblastomlarla birlikte izlendiklerinde trilateral retinoblastom denilir. Diğer bir pineal



Resim 13. A, B. 12 yaşında hiperprolaktinemi ile izlenen hasta. Koronal T2 (A) ve kontrastlı T1 (B) ağırlıklı görüntülerde hipofiz bezi orta hat ve solunda, T2 incelemede içerisinde milimetrik kistik alanlar bulunan ve normal parankime göre daha az kontrastlanan, 12 mm çapında makroadenom (ok) izleniyor.

parankimal tümör de pineositom olup intermediate tümörlerdendir [17].

EKSTRAPARANKİMAL DİĞER TÜMÖRLER

Koroid Pleksus Papillom ve Karsinomları

Nadir görülen konjenital tümörlerdir. İki ay-2 yaş arasında klinik bulgu verirler. Ventriküler atrium yerleşimli büyük kitleler olarak izlenirler. Tümör hücreleri BOS üretip hidrosefaliye neden olabilirler.

Koroid pleksus papillomları iyi sınırlı, lobüle konturlu kitlelerdir, T2 hiperintens olup sinyal "void" alanlar içerebilirler, homojen kontrastlanırlar (Resim 14).

Koroid pleksus karsinomları hemoraji ve nekroza ikincil heterojen izlenirler. MRS'de papillomlara göre daha yüksek Cho değerleri görülür, mI karsinomlarda düşük, papillomlarda ise yüksektir.

Difüz Leptomeningeal Glionöronal Tümörler (DL-GNT)

Difüz lemptomeningeal glionöronal tümörler (DL-GNT) yaygın leptomeningeal tutulum ile giden, nadir görülen, esas olarak çocukluk çağında izlenen tümörlerdir [4].

En sık başvuru nedeni intrakranial basınç artışı semptomlarıdır. BOS incelemelerinde de artmış protein, normal veya azalmış glikoz seviyeleri saptanır. Klinik semptomlar ve BOS bulguları en çok tüberküloz menenjit ile karışır ve yanlış tanı alabilirler [23].

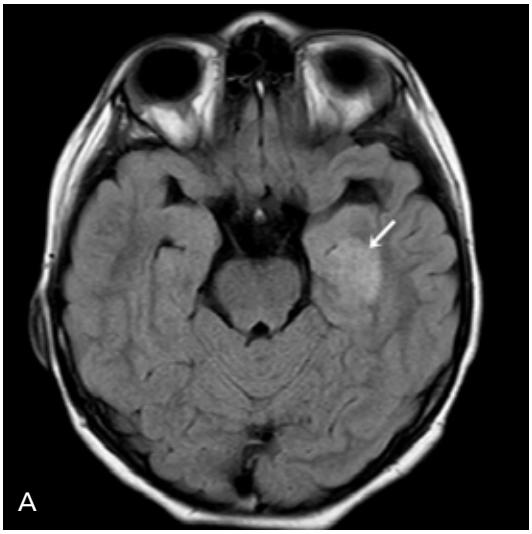
Difüz leptomeningeal glionöronal tümör olgularında posterior fossada, beyin sapında ve spinal kord boyunca izlenen leptomeningeal kontrastlanmalar karakteristik özelliktir. Beyin veya spinal kordun subpial yüzeylerinde küçük, kistik veya nodüler T2 hiperintens lezyonlara da sıklıkla rastlanır. Özellikle spinal kordda olmak üzere ayrık parankimal lezyonlar da görülebilir (Resim 15) [24]. Kesin tanı için meningeal biyopsi şarttır [23].

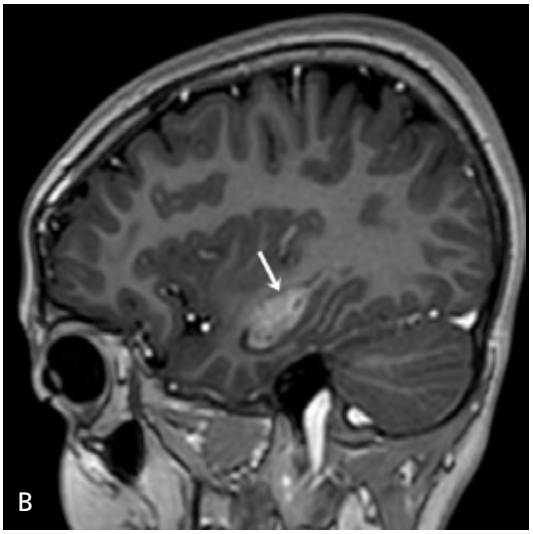
EĞİTİCİ NOKTA

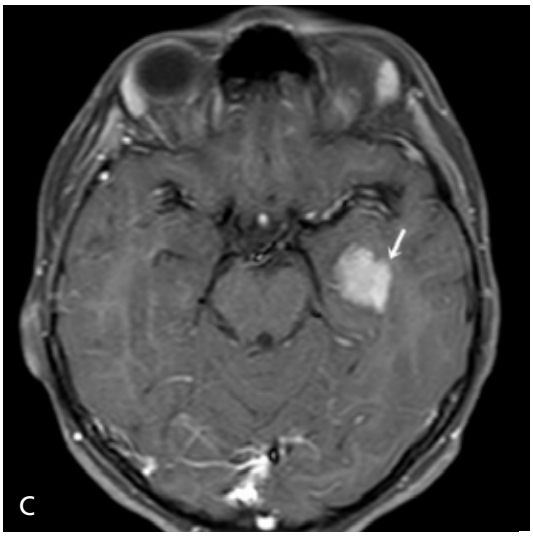
Lösemi ve Lenfoma

Lösemik veya lenfomatöz hücreler kalvaryal kemikleri, durayı, leptomeninksleri veya her üçünü birden tutabilir. Tutulum difüz olabileceği gibi fokal anormal meningeal kontrastlanma şeklinde de kendini gösterebilir.

Granülositik sarkomlar (eski adı ile kloroma) myeloid lösemilerde, daha sıklıkla çocuklarda







Resim 14. A-C. 10 yaş 6 aylık hasta. Aksiyel FLAIR (A), sagittal (B) ve aksiyel (C) kontrastlı T1 ağırlıklı görüntülerde sol lateral ventrikül temporal hornu içerisinde FLAIR hiperintens ve yoğun kontrastlanan lobüle konturlu kitle (ok) izleniyor. Histopatolojik olarak koroid pleksus papillomu tanısı alan olgu.

izlenen, meninkslere bitişik, kontrastlanan kitlelerdir (Resim 16) [25].

NONNEOPLASTİK KİSTİK LEZYONLAR

Epidermoid Kistler

Dermoidlere göre daha sık izlenirler. Epidermoidler her zaman orta hat dışında olup, en sık bazal sisternal mesafe yerleşimlidirler. Nadiren ventriküler, sellar ve parasellar ve çok daha nadiren parankimal yerleşimli olabilirler. BOS intensitesinde lezyonlar olup kontrastlanmazlar ve difüzyon kısıtlanması gösterirler [26].

Dermoid kistler

Genelde orta hat ve posterior fossa yerleşimlidirler [26]. Dermoid kist sıvısı lipid metabolitleri, kolesterol kristalleri, saç, kalsifik alanlar ve ayrışmış epitel hücreleri içerir. BT ve MR'da yağ içeriği mevcuttur [27].

Kolloid Kistler

III. ventrikülün en sık lezyonudur. BT incelemelerde sıklıkla hiperdenstirler. T1 sinyali kolesterol içeriğine göre değişken olup T2 dizilerde sıklıkla hipointens izlenirler. Hidrosefaliye neden olup baş ağrısı yapabilirler [28].

Resim 15. A-C. Difüz leptomeningeal glionöronal tümör tanılı 7 yaş hasta. Posterior fossada beyin sapı boyunca supratentoryal alana uzanan, MCA trasesi boyunca ekstraaksiyel mesafede devam eden T2 hiperintens (A), kontrastlanmayan (gösterilmemiş) kistik lezyonlar izleniyor. Aksiyel kontrastlı T1 (B) incelemede sağ parietalde leptomeningeal kontrastlanmalar (ok) seçiliyor. Spinal MR aksiyel kontrastlı T1 (C) görüntüde T6-7 düzeyinde spinal kordda intramedüller yerleşimli, heterojen kontrastlanan lezyon (ok) görülüyor.

Araknoid Kistler

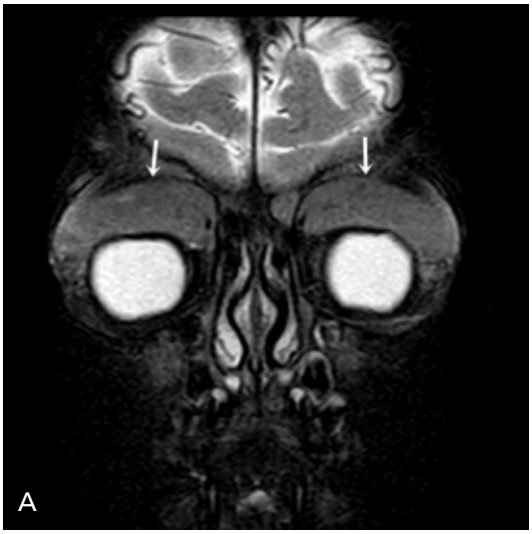
Ventriküler sistem ile ilişkisiz, intraaraknoidal yerleşimli, benign, BOS ile dolu kitlelerdir. En sık orta kranial fossada, temporal lob anteriorunda izlenir. Suprasellar sistern, serebellopontin sistern, interhemisferik fissür, serebral konveksite, koroidal fissür, sisterna magna, kuadrigeminal sistern veya vermian fissür yerleşimli de olabilir [26].

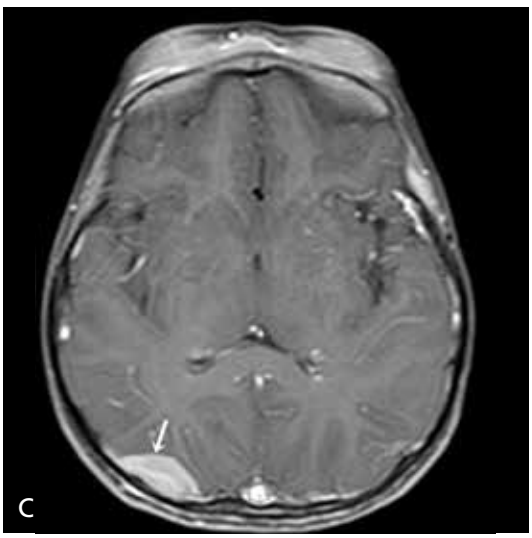
Koroid Pleksus Kistleri

Sıklıkla bilateral olup genelde lateral ventrikül yerleşimlidirler. BT'de izo veya hafif hiperdens izlenir. Periferal kalsifikasyon sıktır. FLAIR dizilerde tamamen baskılanmaz, halkasal kontrastlanırlar ve difüzyon kısıtlanması gösterirler [26].

Genişlemiş Perivasküler Boşluklar

Sıklıkla bazal gangliyon, anterior komissür düzeyinde ve lentikülositriat arterler çevresinde izlenirler. Diğer lokalizasyonlar; derin beyaz cevher, subinsular korteks, korpus kallozum ve singulat girustur. Genelde bazal gangliyon düzeyinde 5 mm'den küçük, küme yapmış kistler olarak izlenir [26].





Resim 16. A-C. 6 yaş kız hasta. Her iki orbita süperior duvarda ve sağ oksipitalde dural tabanlı, koronal T2 ağırlıklı (A) incelemede sellülarite nedeniyle ara sinyal intensitesinde (oklar) izlenen lezyonlar kontrastlı T1 ağırlıklı sagital (B) incelemede yoğun kontrastlanmaktadır. Sagital ve yağ baskılı kontrastlı aksiyel (C) görüntülerde ayrıca posteriorde dural tabanlı (ok) kitle de seçilmektedir. AML tanısı alan hastada lezyonlar granülositik sarkom ile uyumludur.

Nöroenterik Kistler

Sıklıkla omurgada izlenir. İntrakranial yerleşimli olanların birçoğu posterior fossa yerleşimlidir. Protein içeriğine göre görünümü değişkendir. BT'de hipodens olabileceği gibi hiperdens de izlenebilir, periferal kontrastlanma görülebilir.

MR incelemede T1 hipo veya hiperintens olabilir T2 sinyal intensitesi tipik olarak hiperintenstir [29].

Rathke Kleft Kistleri (RCC)

Rathke kleft kistleri pars intermedia bölgesinde Rathke poşu kalıntısından gelişen benign kistik lezyonlardır. Tipik olarak parsiyel intrasellar yerleşimli olup suprasellar uzanımları bulunur [21]. Ancak sadece intrasellar veya sadece suprasellar da olabilirler. Solid komponent ve kalsifikasyon içermezler [22]. Kistik komponent sinyali içeriğine göre değişkendir [21].

Porensefalik Kistler

Ventriküler sistem ile ilişkili konjenital veya edinilmiş hemisferik kistlerdir. Boyutları değişken olup BOS ile dolu kistlerdir. Duvarında gliozis izlenir [26].

Ependimal Kistler

Nadir görülen benign kistik lezyonlardır. Temporal, paryetal veya frontal loblarda lateral ventrikülde veya jukstaventriküler yerleşimlidirler. MR'da lateral ventrikülün ince duvarlı kontrastlanmayan kistleri olarak izlenirler [26].

Nöroglial Kistler

Nöronal aksın herhangi bir yerinde izlenmekle birlikte en sık frontal lobda görülürler. MR'da kontrastlanmayan, iyi sınırlı, BOS intensitesinde kistler olarak izlenirler, çevre parankimde hafif sinyal değişikliği izlenebilir.

Pineal Kistler

MR incelemelerinin %25-40'ında izlenirler. Sıklıkla asemptomatik olup 1 cm'nin üzerinde olduklarında akuaduktus basısına neden olabilirler [17].

TÜMÖR BENZERİ LEZYONLAR

EĞİTİCİ NOKTA

Bir kısım nonneoplastik lezyonlar da beyin tümörleri gibi fokal sinyal değişiklikleri içerip, infiltrasyona ve/veya beyin yapılarında deplasmana neden olabilir. Tedavi açısından ayrım önemlidir. En sık görülen tümör benzeri lezyonlardan bazıları;

Enfeksiyonlar

Beyin apseleri meningoensefalit komplikasyonu ile, sinüzit veya temporal kemik enfeksiyonunun direk yayılımı ile, ekstrakranial bir enfeksiyonun hematojen yayılımı ile veya penetran travma ile gelişebilir. MR incelemede perilezyonel ödemi bulunan, korteks tarafında daha kalın olmak üzere halkasal kontrastlanan, yüksek gradeli gliomları taklit eden lezyonlardır (Resim 17). Difüzyon kısıtlanması göstermesi ile nekrotik kitlelerden ayrılırlar. MRS apse ile gliom ayrımında yadımcı bir yöntem olup apselerde aminoasit, asetat, alanin ve süksinat pikleri izlenebilir [30].

TORCH grubunun da dahil olduğu enfeksiyöz lezyonlar da çok sayıda, kalsifikasyon da bulundurabilen ve kontrastlanan lezyonlar olup metastatik lezyonlarla ayırıcı tanısı yapılmalıdır.

Klinik korelasyon ve semptomların süresi ile labaratuar bulgular ayırıcı tanıda fayda sağlar [31].

İnme ve Hemoraji

Subakut iskemik inmelerde kitle etkisi ve değişken kontrastlanmalar izlenebilir. Difüzyon kısıtlanması ve hipoperfüzyon inme lehine değerlendirilir ancak yüksek gradeli gliomlarda da difüzyon kısıtlanması olebileceği unutulmamalıdır. Klinik öykü ve lokalizasyon bize tanıda yardımcı olabilir.

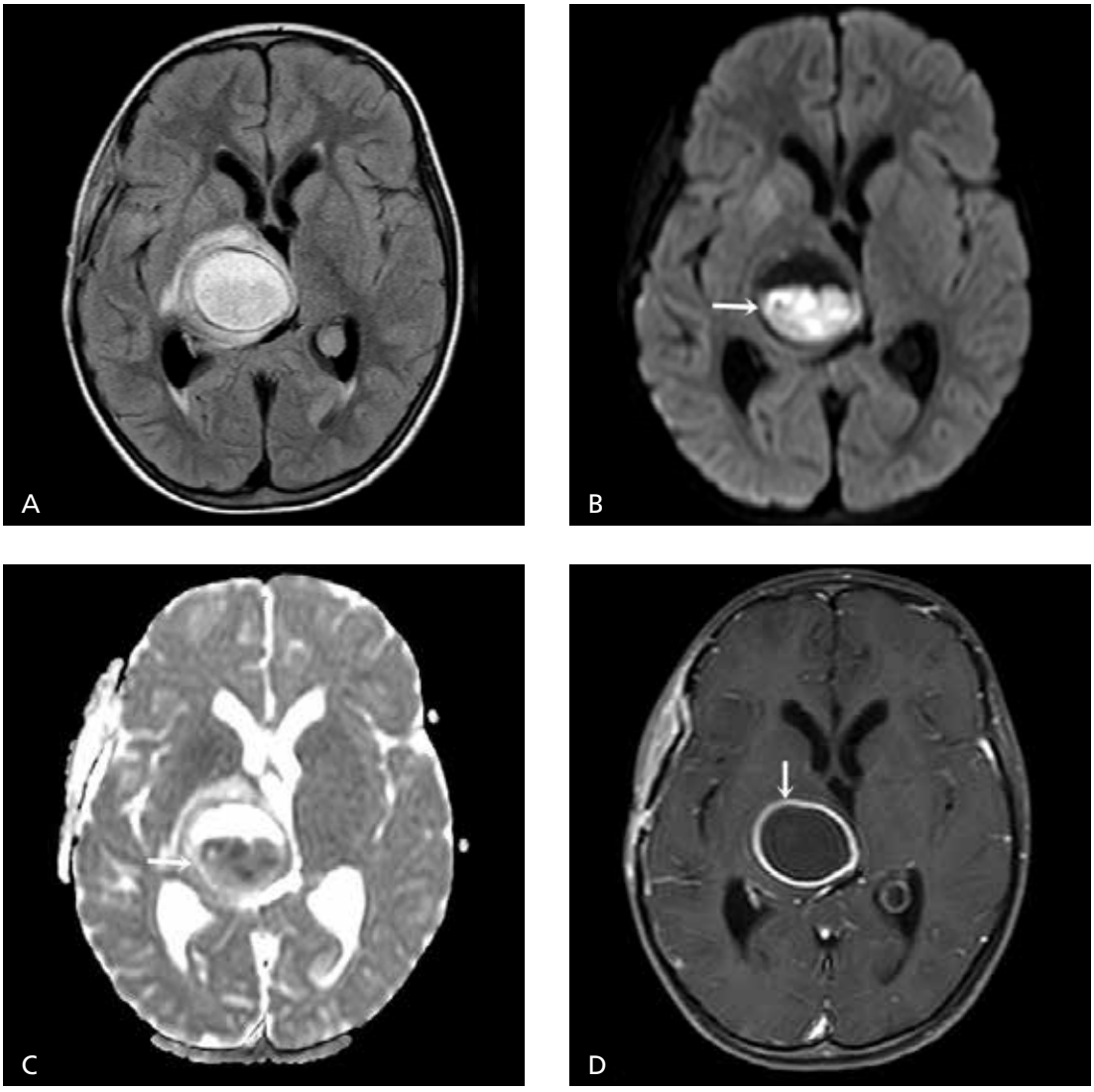
İntrakranial hemorajiler intrensek (vasküler malformasyon, hematolojik bozukluklar gibi) veya ekstrensek (sıklıkla travma) nedenlerle olabilirler. Hematomlar da periferal kontrast tutulumu ve perifokal ödem ile tümörleri taklit edebilirler. Klinik ve eşlik eden lezyonların varlığı tanıda yardımcı olabilir. SWI imajların kanı göstermede yüksek duyarlılığı da faydalıdır. MR anjiyografi altta yatan vasküler malformasyonu gösterebilir. Herşeye rağmen hemorajik beyin tümörlerinden ayrım oldukça güçtür [32].

Vasküler Malformasyonlar

Tümör benzeri vasküler malformasyonlar; arteriyovenöz malformasyonlar, kavernomlar ve arteriyovenöz fistüllerdir. Tromboze olduklarında heterojen MR sinyalleri ve kontrastlanmaları ile tümörleri taklit edebilirler. AVM'lerde nidus yapısı, AVF'lerde venöz konjesyon ve kavernomlarda tekrarlayan kanamalar tümörleri taklit eden tipik özellikleridir. İleri MR incelemeler ve takip görüntülemeler ile ayırt edilebilirler [32].

Tümefaktif Demyelinasyon

Multiple Skleroz (MS) ve akut dissemine ensefalomyelit (ADEM) gibi demyelinizan hastalıklar da neoplazmları taklit edebilirler. İntramedüller venlerin seyrini takip eden multifokal periventriküler beyaz cevher lezyonları demyelinasyonu düşündürür. Tümefaktif MS plaklarında açık halkasal tarzda kontrastlanma tipiktir. Sağlıklı ve etkilenmiş beyaz cev-



Resim 17. A-D. 6 yaşında hasta. Aksiyel FLAIR (A) incelemede sağ talamusta çevresinde ödemin izlendiği kitle görülüyor. Difüzyon ağırlıklı görüntü (B) ve ADC haritalamada (C) lezyonun difüzyon kısıtlanması gösteren komponent (ok) bulundurduğu, sıvı-sıvı seviyelenmesi içerdiği ve aksiyel kontrastlı T1 ağırlıklı (D) görüntüde duvarının kontrastlandığı (ok) izleniyor. Apse tanılı olgu.

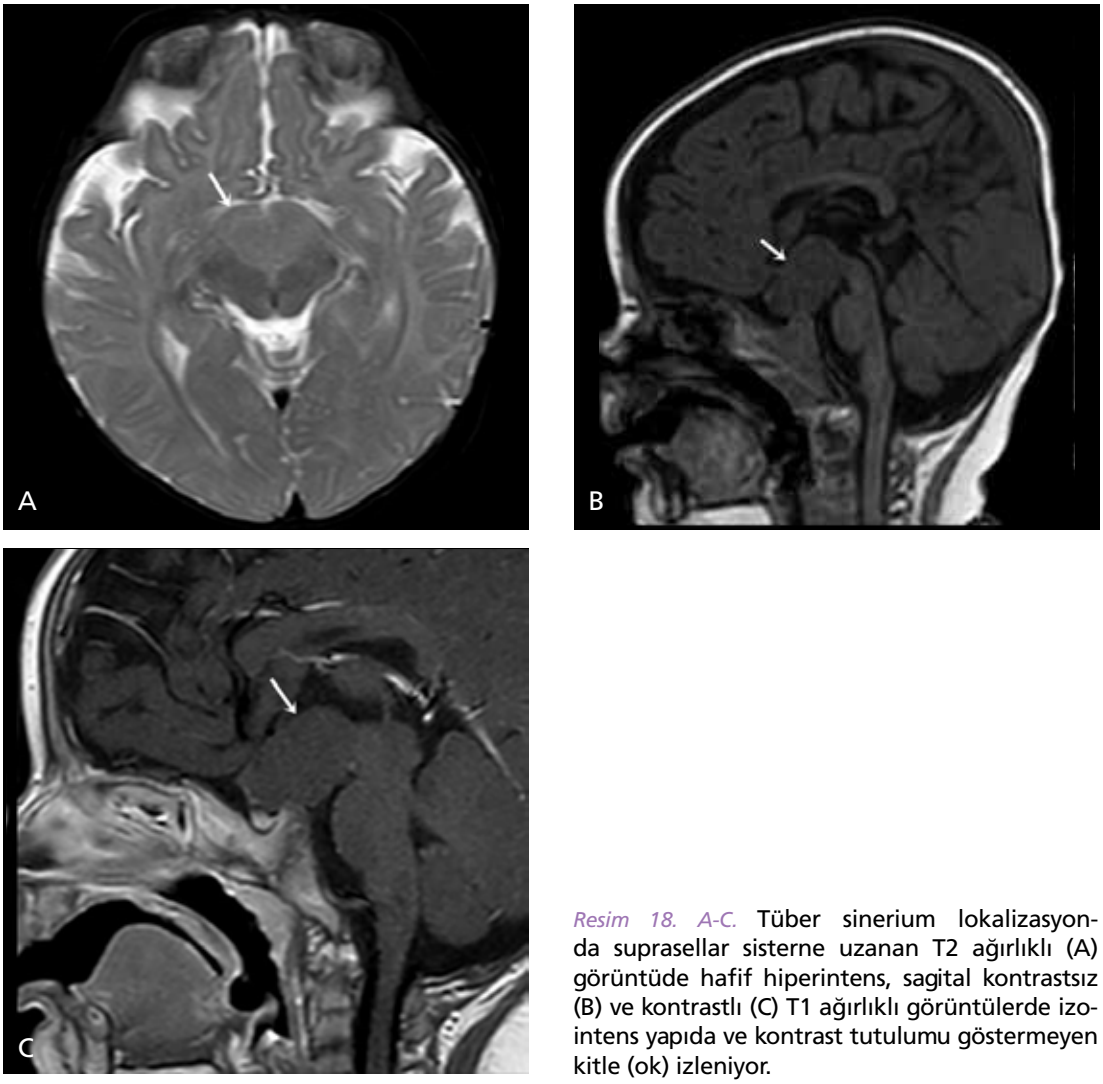
her arasında T2 hipointens rim görülür. Ayrıca MRS'te azalmış NAA/Cr oranı ve normal Cho/Cr oranı ile ADC dizilerde kısıtlanma göstermemesi ayırıcı tanıda yardımcıdır [32].

Hipotalamik Hamartomlar

Hipotalamik hamartomlar hipotalamusun tuber sinerumuna lokalize non neoplastik lezyonlardır. Heterotopik nöron ve glia içerirler. Sıklıkla 1. ve 2. dekadda görülürler, puberte prekoksa neden olabilirler.

BT'de kontrastlanmayan, gri cevher ile izodens kitlelerdir. Çok nadiren yağ, hemoraji ve kalsifikasyon içerebilir. MR'da infundibulum ile mamiller cisim arasında yerleşimli sesil veya pedinküle iyi sınırlı kitlelerdir. Homojen olup T1 izointens, T2 izointens veya hafif hiperintens izlenirler (Resim 18). Kontrastlanmazlar, takip incelemelerde boyut ve sinyal değişikliği göstermemeleri de hamartomu destekler.

Kiazmatik gliomlar kiazmayı ve optik yolakları kalınlaştırması, hipotalamik gliomlar ise kistik dejenerasyon ve kalsifikasyon bulundur-



Resim 18. A-C. Tüber sinerium lokalizasyonda suprasellar sisterne uzanan T2 ağırlıklı (A) görüntüde hafif hiperintens, sagital kontrastsız (B) ve kontrastlı (C) T1 ağırlıklı görüntülerde izointens yapıda ve kontrast tutulumu göstermeyen kitle (ok) izleniyor.

ması ile ayrılabilir. Kraniofarenjiyomlar da hipotalamusu invaze edebilir ama lezyonun asıl olarak suprasellar yerleşimli olması ile kistik ve kalsifik alanlar içermesi ile ayrılır [33, 34].

Nörokutanöz Sendromlar

Nörokutanöz sendromlarda izlenen tümör supresyon gen mutasyonları intrakranial kitle insidansını artırmaktadır. Ayrıca bu sendromlarda izlenen nonneoplastik lezyonlar da beyin tümörlerini taklit edebilirler. Kitle etkisi göstermemeleri, ödem izlenmemesi ve kontrastlanmamaları ile nörofibromatoziste izlenen T2 hiperintens lezyonlar kitlelerden ayırtedilirler. Tuberoskлerozda izlenen tuberler de benzer şekilde T2 hiperintens olup kontrastlanmazlar. Klinik, ek görüntüleme bulguları ve ileri MR inceleme yöntemleri tanıda yardımcı olabilir [32].

Metabolik Hastalıklar

Bazı metabolik hastalıklarda tümörleri taklit eden kitle benzeri lezyonlar görülebilir. Bunların en tipik olanı optik kiazma ve fornikslerde kalınlaşma ve kontrastlanmanın izlendiği Alexander hastalığıdır [31].

Malformasyonlar

Fokal kortikal displazi (FKD) gri-beyaz cevher bileşkesinde bulanıklaşma ve T2 sin-

yal artışı ile düşük grade glial tümörleri taklit edebilir. Kontrastlanma olmaması tanıda yardımcı olabilir. Ancak DNET'lerden ayrımı oldukça güçtür. DNET'lerde subkortikal yayılım nadir izlenebilir, kontrastlanma %20-40'ında mevcuttur. Ayrıca DNET'lerde myoinositol/Cr oranı artmıştır, FKD'de NAA/Cr oranı belirgin düşmüştür [32].

Vaskülit ve Anjiitis

Sistemik lupus eritematozusta inflamatuar kitleler, immunkompleks vaskülitlerde veya trombozlardaki iskemik lezyonlar da tümör benzeri görünüm oluşturabilirler. Santral sinir sisteminin primer anjiitinde hemisferik beyaz cevherde değişen derecelerde kontrastlanma, ödem ve hemoraji de neoplazmları taklit edebilir [32].

Diğer Lezyonlar

Akut nekrotizan ensesfalopati beyin sapında fokal lezyon olarak izlenebilir ve bu haliyle beyin sapı gliomlarını taklit edebilir. Tipik simetrik talamik tutulum talamik gliomlara benzeyebilir. Ayrıca putamen tutulumunun eşlik etmesi ve akut fulminan klinik seyir göstermesi ile tümörlerden ayırt edilebilir.

Langerhans hücreli histiyositozda (LCH) serebellumda ve beyin sapında simetrik T2 sinyal artışı izlenir. Kontrastlanmanın olmaması ve LCH öyküsü neoplazmlardan ayırt etmede yardımcıdır [32].

Kaynaklar

[1]. Çallı MC, Eraslan C. İntrakraniyal Yer Kaplayan Lezyonların Radyolojik Ayırıcı Tanısı. Trd Sem 2016; 4: 161-77.

[2]. Udaka YT, Packer RJ. Pediatric brain tumors. Neurol Clin 2018; 36: 533-56. [CrossRef]

[3]. Wells EM, Packer RJ. Pediatric brain tumors. Continuum (Minneap Minn) 2015; 21: 373-96. [CrossRef]

[4]. Johnson DR, Guerin JB, Giannini C, Morris JM, Eckel LJ, Kaufmann TJ. 2016 updates to the WHO brain tumor classification system: What the radiologist needs to know. RadioGraphics 2017; 37: 2164-80. [CrossRef]

[5]. Raybaud C, Barkovich AJ, editors. Pediatric neuroimaging: Lippincott Williams & Wilkins; 2011.

[6]. Plaza MJ, Borja MJ, Altman N, Saigal G. Conventional and advanced MRI features of pediatric intracranial tumors: supratentorial tumors. AJR Am J Roentgenol 2013; 200: W483-503. [CrossRef]

[7]. Bayraklı F, Sakar M, Şahin Y, Doğrul R. Medulloblastomun Moleküler Biyolojisi. Türk Nöroşir Derg 2017; 27: 191-6.

[8]. Srinivasan VM, Ghali MG, North RY, Boghani Z, Hansen D, Lam S. Modern management of medulloblastoma: Molecular classification, outcomes, and the role of surgery. Surg Neurol Int 2016; 7: S1135-41. [CrossRef]

[9]. Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK, Burger PC, Jouvet A, et al. The 2007 WHO classification of tumours of the central nervous system. Acta Neuropathol 2007; 114: 97-109. [CrossRef]

[10]. Bambakidis NC, Robinson S, Cohen M, Cohen AR. Atypical teratoid/rhabdoid tumors of the central nervous system: clinical, radiographic and pathologic features. Pediatric Neurosurg 2002; 37: 64-70. [CrossRef]

[11]. Nesvick CL, Nageswara Rao AA, Raghunathan A, Biegel JA, Daniels DJ. Case-based review: atypical teratoid/rhabdoid tumor. Neurooncol Pract 2019; 6: 163-78. [CrossRef]

[12]. Viano JC, Herrera EJ, Suárez JC. Cerebellar astrocytomas: a 24-year experience. Childs Nerv Syst 2001; 17: 607-10. [CrossRef]

[13]. Koeller KK, Rushing EJ. From the archives of the AFIP: pilocytic astrocytoma: radiologic-pathologic correlation. Radiographics 2004; 24: 1693-708. [CrossRef]

[14]. Chourmouzi D, Papadopoulou E, Konstantinidis M, Syrris V, Kouskouras K, Haritanti A, et al. Manifestations of pilocytic astrocytoma: a pictorial review. Insights Imaging 2014; 5: 387-402. [CrossRef]

[15]. Başarır M, Özek MM. Beyin Sapı tümörlerinde güncel tedavi seçenekleri. Türk Nöroşir Derg 2017; 27: 43-51.

[16]. Hirokawa D, Usami K, Hong S, Ogiwara H. Pediatric intracranial lower cranial nerve schwannoma unassociated with neurofibromatosis type 2: case report and review of the literature. Childs Nerv Syst 2019; 35: 1-4. [CrossRef]

[17]. Zikou AK, Xydis V, Alexiou G, Argyropoulou MI. Supratentorial Brain Tumors in Children. J Pediatr Neuroradiol 2016; 5: 70-81. [CrossRef]

[18]. Zamora C, Huisman TA, Izbudak I. Supratentorial tumors in pediatric patients. Neuroimaging Clin N Am 2017; 27: 39-67. [CrossRef]

[19]. Lillard JC, Venable GT, Khan NR, Tatevossian RG, Dalton J, Vaughn BN, et al. Pediatric supratentorial ependymoma: surgical, clinical, and molecular analysis. Neurosurgery 2018; 85: 41-9. [CrossRef]

[20]. Patira R, Nathan C, Zubkov S, Gutierrez C, Munyon C, Mukherjee A, et al. Occipital dysembryoplastic

neuroepithelial tumor presenting as adult-onset temporal epilepsy. Epilepsy Behav Case Rep 2017; 8: 92-5. [CrossRef]

[21]. Yildiz AE, Oguz KK, Fitoz SJ. Suprasellar masses in children: Characteristic MR imaging features. J Neuroradiol 2016; 43: 246-59. [CrossRef]

[22]. McCrea HJ, George E, Settler A, Schwartz TH, Greenfield JP. Pediatric suprasellar tumors. J Child Neurol 2016; 31: 1367-76. [CrossRef]

[23]. Yomo S, Tada T, Hirayama S, Tachibana N, Otani M, Tanaka Y, et al. A case report and review of the literature. J Neurooncol 2007; 81: 209-16. [CrossRef]

[24]. Deng MY, Sill M, Chiang J, Schittenhelm J, Ebinger M, Schuhmann MU, et al. Molecularly defined diffuse leptomeningeal glioneuronal tumor (DLGNT) comprises two subgroups with distinct clinical and genetic features. Acta Neuropathol 2018; 136: 239-53. [CrossRef]

[25]. Vázquez E, Lucaya J, Castellote A, Piqueras J, Sainz P, Olivé T, et al. Neuroimaging in pediatric leukemia and lymphoma: differential diagnosis. Radiographics 2002; 22: 1411-28. [CrossRef]

[26]. Taillibert S, Le Rhun E, Chamberlain MC. Intracranial cystic lesions: a review. Curr Neurol Neurosci Rep 2014; 14: 481. [CrossRef]

[27]. Orakcioglu B, Halatsch ME, Fortunati M, Unterberg A, Yonekawa Y. Intracranial dermoid cysts: variations of radiological and clinical features. Acta Neurochir 2008; 150: 1227-34. [CrossRef]

[28]. Yilmaz A, Aras M, Serarslan Y, Kaya ME. Infected colloid cyst. Childs Nerv Syst 2017; 33: 1599-602. [CrossRef]

[29]. Gauden AJ, Khurana VG, Tsui AE, Kaye AH. Intracranial neuroenteric cysts: a concise review including an illustrative patient. J Clin Neurosci 2012; 19: 352-9. [CrossRef]

[30]. Chiang IC, Hsieh TJ, Chiu ML, Liu GC, Kuo YT, Lin WC. Distinction between pyogenic brain abscess and necrotic brain tumour using 3-tesla MR spectroscopy, diffusion and perfusion imaging. Br J Radiol 2009; 82: 813-20. [CrossRef]

[31]. Huisman TA. Tumor-like lesions of the brain. Cancer Imaging 2009; 9: S10-3. [CrossRef]

[32]. Poretti A, Chalian M, Meoded A, Huisman TA. Tumor-like lesions of the pediatric brain. J Pediatr Neuroradiol 2012; 1: 261-7. [CrossRef]

[33]. Leiter Herrán F, Restrepo CS, Alvarez Gómez DI, Suby-Long T, Ocazionez D, Vargas D. Hamartomas from head to toe: an imaging overview. Br J Radiol 2017; 90: 20160607. [CrossRef]

[34]. Cox M, Ahn J, Kandula V, Piatt J. Giant hypothalamic hamartoma. Appl Radiol 2017; 46: 31A-31B.

Pediatrik İntrakranial Kitleler

Eda Almus, Suat Fitoz

Sayfa 357

Pediatrik intrakranial kitleler başlığı altında tümörler, intrakranial kistik lezyonlar ve tümör benzeri lezyonlar yer almaktadır. Tedavinin planlanması ve sağ kalım açısından tümörleri doğru tanımlamak ve diğer lezyonlardan ayırt etmek önemlidir. Ayırıcı tanıda radyolojik bulgular yanı sıra, klinik, bilinen hastalık ve aile öyküsü de yardımcıdır.

Sayfa 358

Medulloblastom sellüler bir tümör olması nedeniyle difüzyon kısıtlanması gösterir. Düşük ADC değerleri ile pilositik astrositom, epandimom ve beyin sapı gliomlarından ayrılabileceği belirtilmektedir. Bir çalışmada $0,9\times10^{-3}$ mm^2/s'den küçük ADC değerleri medulloblastom ve $1,4\times10^{-3}$ mm^2/s 'den fazla ADC değerleri pilositik astrositom için "cutoff" değeri olarak gösterilmiş olup %100 spesifik olarak belirtilmektedir. Medulloblastom ve atipik teratoid/rabdoid tümörlerde (ATRT) ADC değerleri kesişmekte olup tanısal olmayabilir.

Sayfa 358

Küçük yaş, intratümöral hemoraji, kalsifikasyon, geniş nekrotik alanlar ve serebellopontin köşe tutulumu medulloblastomdan daha çok ATRT'ye işaret eder.

Sayfa 373

Difüz leptomeningeal glionöronal tümör olgularında posterior fossada, beyin sapında ve spinal kord boyunca izlenen leptomeningeal kontrastlanmalar karakteristik özelliktir. Beyin veya spinal kordun subpial yüzeylerinde küçük, kistik veya nodüler T2 hiperintens lezyonlara da sıklıkla rastlanır. Özellikle spinal kordda olmak üzere ayrık parankimal lezyonlar da görülebilir.

Sayfa 377

Bir kısım nonneoplastik lezyonlar da beyin tümörleri gibi fokal sinyal değişiklikleri içerip, infiltrasyona ve/veya beyin yapılarında deplasmana neden olabilir. Tedavi açısından ayrım önemlidir.

Pediatrik İntrakranial Kitleler

Eda Almus, Suat Fitoz

1. Posterior fossa kitleleri ile ilgili hangisi yanlıştır?
   a. Medulloblastomların MR spektroskopisinde taurin yüksekliği karakteristiktir.
   b. Medulloblastom ve ATRT difüzyon kısıtlanması gösterir
   c. ATRT genellikle infratentoryal ve orta hat dışı yerleşimlidir.
   d. Juvenil pilositik astrositom en sık mural nodülü bulunan, duvarı kontrastlanmayan kistik kitle şeklinde prezente olur.
   e. Lateral resesten serebellopontin köşeye veya foramen magnumdan spinal kanala uzanım epandimomu destekler.

2. Difüz leptomeningeal gllionöronal tümörler için aşağıdakilerden hangisi yanlıştır?
   a. İntrakranyal basınç artışı bulguları ile başvururlar.
   b. BOS incelemelerinde artmış protein, normal veya azalmış glikoz seviyeleri saptanır.
   c. Klinik semptomlar ve BOS bulguları en çok tüberküloz menenjit ile karışır.
   d. Karakteristik görüntüleme bulgusu beyin sapında ve spinal kord boyunca izlenen leptomeningeal kontrastlanmalardır.
   e. Tanı görüntüleme bulguları ile konur.

3. Hangisi DNET için yanlıştır?
   a. Sıklıkla çocuklarda ve genç erişkinlerde izlenir.
   b. WHO grade III tümörlerdir.
   c. Kronik ve dirençli epilepsiye neden olurlar
   d. Kortikal tümörler olup beyaz cevhere uzanırlar.
   e. En sık temporal lobda izlenirler ve %30 kadarı kortikal displazi ile ilişkilidir.

4. Kraniofarenjiyomlar ile ilgili hangisi doğrudur?
   a. Çocuklarda en sık adamantinomatöz tip görülür.
   b. En sık 5-10 yaş arası çocuklarda izlenir.
   c. Malign kitleler olup optik kiazma ve hipotalamusu invaze edebilirler.
   d. Kistik komponentler ve kalsifikasyon papiller kraniofarenjiyom için tipiktir.
   e. En sık pineal lojda yerleşim gösterirler.

5. Bilateral retinoblastomlarla birlikte izlendiklerinde trilateral retinoblastom ifadesi kullanılan pineal bölge tümörü hangisidir?
   a. Pineositom
   b. Pineoblastom
   c. Germinom
   d. Teratom
   e. Kraniofarenjiyom

Cevaplar: 1d, 2e, 3b, 4a, 5b

TRD 1924 TÜRK RADYOLOJİ DERNEĞİ

TÜRK RADYOLOJİ SEMİNERLERİ

Trd Sem 2019; 7: 384-405

Doğumsal Spinal Malformasyonlar

Zeynep Yazıcı

ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Doğumsal spinal malformasyonların embriyolojik temelini anlamak
- Doğumsal spinal malfromasyonların terminolojisi ve sınıflamasına hakim olmak
- Doğumsal spinal malformasyonların radyolojik görünümünü bilmek ve doğru tanımlamak

Yazıcı Z. Doğumsal Spinal Malformasyonlar. Trd Sem 2019; 7: 384-405.

GİRİŞ

EĞİTİCİ NOKTA

Spinal disrafizm, bir çatı terimdir; deri, kas, kemik, meninksler ve nöral dokuyu içeren arka orta hat yapılarının anormal bir şekilde farklılaşması ve/veya kapanması ile karakterize doğumsal spinal hastalıkları içerir [1]. 'Rafe', Eski Yunanca kökenli bir sözcüktür ve bir organ veya dokunun iki yarısının arasındaki birleşme hattını ifade eder. 'Disrafizm' de, "tamamlanmamış birleşme/füzyon" anlamına gelmektedir. Ancak, bu kategoride yer alan pek çok malformasyon sadece nöral tüpün yetersiz kapanmasından kaynaklanmaz. Örneğin; diastematomiyeli notokordun erken bölünmesi, nöroenterik kist de notokordal sürecin sebat etmesi sonucu gelişir [2].

EĞİTİCİ NOKTA

Bu kompleks anormalliklerin doğru teşhis edilmesi, hasta yönetiminin doğru belirlenmesinde esastır. Görüntüleme, anormalliğin doğru olarak tarif edilmesinde temel bir role sahiptir. Spinal disrafizm görüntülemesinde ana yöntem, manyetik rezonans (MR) görüntülemedir. Yenidoğan döneminde ultrasonografi (US), tanıda yardımcı olabilir. US'nin asıl rolü, anormallik olup olmadığının belirlenmesidir; anormallik varsa detaylı inceleme için MR görüntüleme yapılır. Bilgisayarlı tomografi (BT), kompleks kemik anormalliklerinin saptanmasında yardımcıdır.

Spinal disrafizm, özellikle fetal MR kullanımının yaygınlaşmasıyla, artan oranda prenatal olarak teşhis edilmektedir. Prenatal dönemde teşhis edilmese bile çoğu, doğumda veya hayatın ilk yıllarında saptanmaktadır. Bir kısmı ise geç çocukluk dönemine ve hatta yetişkin dönemine kadar belirti vermemektedir [3].

Spinal disrafizmi doğru sınıflamak için klinik, nöroradyolojik ve gelişimsel özellikleri birarada düşünmek gerekir. Tortori-Donati ve ark. [4], bu hastaların başlangıç değerlendirmesini basitleştirmişlerdir (Tablo 1).

SPİNAL EMBRİYOLOJİK GELİŞİM

EĞİTİCİ NOKTA

Spinal disrafizm, embriyonik dönemde spinal kordun oluşumunda meydana gelen bozuk-

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı, Bursa, Türkiye

✉ Zeynep Yazıcı • zyazici@uludag.edu.tr

© 2019 Türk Radyoloji Derneği.
Tüm hakları saklıdır.

doi: 10.5152/trs.2019.815
turkradyolojiseminerleri.org

luklara bağlıdır [4, 5]. Bu nedenle, embriyolojik gelişimi bilmek spinal disrafizmi anlamayı kolaylaştırır.

Spinal oluşum, gebeliğin 2. ile 6. haftaları arasında gerçekleşir; üç temel embriyolojik evresi vardır: 1. evre, gastrulasyon; 2. evre, primer nörilasyon ve 3. evre, sekonder nörilasyon olarak adlandırılır [4].

Gastrulasyon evresi, 2-3. gebelik haftalarında görülür. Bu evrenin başında embriyo, iç ve dış hücre kitlelerinden oluşan iki tabakalı (bilaminar) bir yapıya sahiptir. Embriyonun dorsalinde orta hatta, kranialden kaudale uzanan ve primitif çizgi adı verilen bir oluk bulunur. Primitif çizgi boyunca iki tabakanın arasına yeni hücreler göç eder ve embriyo üç tabakalı (trilaminar) hale gelir. Dıştaki tabaka ektoderm, ortadaki mesoderm ve içteki de endodermdir. Ektoderm amniotik kavite, endorderm de yolk kesesi tarafındadır. Bunlar üç germ hücre tabakasıdır; deri ve merkezi sinir sistemi ektodermden, kas-iskelet sistemi mezodermden ve sindirim borusu endodermden gelişir. Gastrulasyon evresinin sonuna doğru primitif çizgi kaudale doğru regrese olur ve yerini notokord adı verilen tubular bir yapıya bırakır. Bu evrede notokord, nöroenterik kanal yoluyla yolk kesesini ve amniotik kaviteyi geçici olarak birleştirir, sonra bu kanal kapanır. Bu evrede; notokord erken bölünürse diastematomiyeli, nöroenterik kanal açık kalırsa dorsal enterik fistül veya nöroenterik kist, notokordda segmental kayıp olursa kaudal agenezi veya segmental spinal disgenezi gibi malformasyonlar gelişir.

Primer nörilasyon evresi 3-4. haftalarda ortaya çıkar. Spinal kordun %90'ı bu evrede oluşur. Notokordla üzerindeki ektodermin etkileşimi sonucu, ektodermin nöral tabakası kıvrımlanır ve dorsal tarafta iki ucu, hem rostral hem de kaudal yöne doğru bir fermuar gibi kapanarak nöral tüpü oluşturur. Böylece nöroektoderm ile kütanöz ektoderm birbirinden ayrılmış olur. Bu evrede spinal kord 2. sakral segmente kadar oluşur; konus medüllaris ve filum terminale 3. evrede gelişecektir. Primer nörilasyon evresinde, nöral tüpün kapanması yetersiz kalırsa, miyelomeningosel veya miyelosel meydana gelir. Nöral tüp tam kapanmadan, nöroektoderm erkenden kütanöz ektodermden ayrışırsa; lipomiyelosel, lipomiyelomeningosel ve intradural lipom, bu ayrışma yetersiz olursa dorsal dermal sinus anomalileri gelişir.

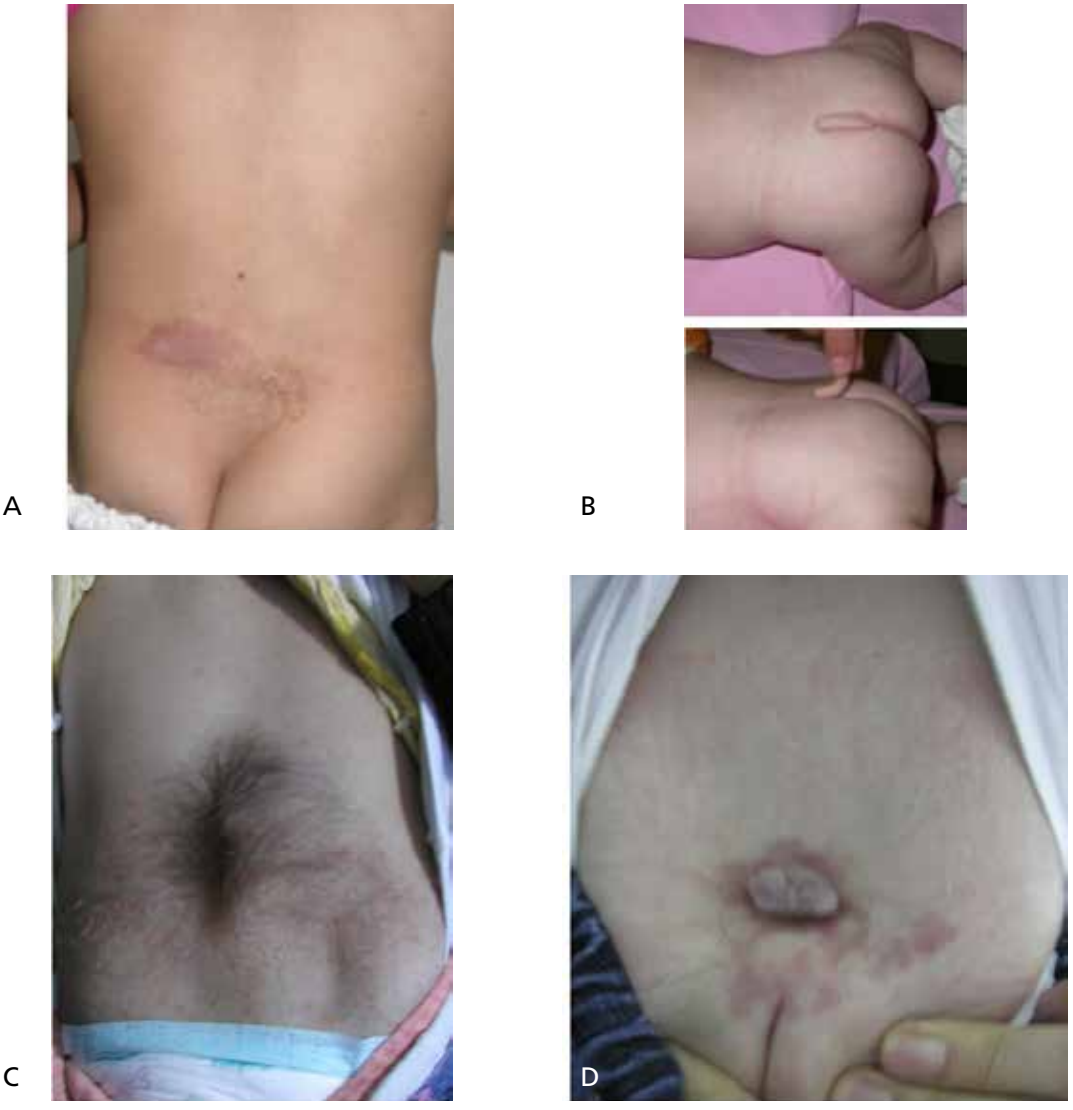
Hemimiyelosel ve hemimiyelomeningosel ise gastrulasyon ve primer nörilasyon evresindeki ortak etkilenmeden oluşur.

Sekonder nörilasyon evresi 5-6. gebelik haftaları sürecinde görülür. Bu evrede, embriyonun distal kesimindeki puliripotent hücrelerden oluşan kaudal hücre kitlesi, spinal kordun distal

Tablo 1: **Spinal disrafizmin klinik ve radyolojik sınıflaması**

Açık spinal disrafizmler
- Miyelomeningosel
- Miyelosel
- Hemimiyelomeningosel
- Hemimiyelosel

Kapalı spinal disrafizmler
- Ciltaltı kitle ile birlikte
  - Dural defekle birlikte lipom
    - Lipomiyelomeningosel
    - Lipomiyelosel
  - Meningosel
  - Terminal miyelosistosel
  - Nonterminal miyelosistosel
- Ciltaltı kitle olmadan
  - Basit
    - İntradural lipom
    - Filar lipom
    - Gergin filum terminale
    - Persistan terminal ventrikül
    - Dermal sinüs
  - Kompleks
    - Dorsal enterik fistül
    - Nöroenterik kist
    - Diastematomiyeli
    - Kaudal agenezi
    - Segmental spinal disgenezi



Resim 1. A-D. Cilt işaretleri ("stigma"). (A) Kütanöz hemanjiom ile birlikte hafif hiptertrikoz. (B) İnsan kuyruğu. (C) Belirgin hipertrikoz (Pan kuruğu). (D) Lipom ile birlikte kutanöz hemanjiom.

kesimini şekillendirilir ve sekonder nöral tüp meydana gelir. Sekonder nöral tüp başlangıçta soliddir, takiben 'geriye doğru farklılaşma' adı verilen bir süreçle kavitasyona gider ve nihayetinde de konus medüllaris ve filum terminale oluşur. Bu evredeki bozukluklar; persistan terminal ventrikül, gergin filum terminale ve terminal miyelosistosel gibi malformasyonlara yol açar.

Spinal kordun gelişimi sırasında mesoderm ve endoderm ile olan yakın ilişkisi, spinal malformasyona bu tabakalardan gelişen yapıların malformasyonlarının da sıklıkla eşlik etmesine neden olur.

SPİNAL DİSRAFİZMDE TERMİNOLOJİ

Spinal disrafizm, açık ve kapalı olmak üzere iki grupa ayrılır (Tablo 1). Açık spinal disrafizmde, anormal segmentin üzerindeki deride defekt vardır, yani üzeri deriyle örtülü değildir ve nöral doku havayla temas eder. Kapalı disrafizmde ise, anormal segmentin üzeri deriyle örtülüdür; dışardan normal görünebilir, cilt altında bir yumuşak doku kitlesi olabilir veya cilt üzerinde, altta bir spinal disrafizm olabileceğini düşündüren hemanjiom, kıllı yama, kuyruk,

EĞİTİCİ NOKTA

sakral gamze vb. bir cilt işareti ("stigma") bulunur (Resim 1) [6]. Özellikle bel bölgesinde orta hatta bulunan kıllı yama, diastematomiyelinin klasik işaretidir.

Sakral gamze, yenidoğanda en sık görülen anormalliktir; çoğu kez anatomik bir varyasyondur. Bu nedenle, her sakral gamze bulunan yenidoğanın olası bir spinal malformasyon açısından araştırılmasına gerek yoktur. Ancak, sakral gamzeye eşlik eden diğer cilt işaretleri ve/veya nörolojik anormallikler varsa ya da gamze 5 mm'den büyük veya anüsten uzaklığı 25 mm'den fazlaysa, yenidoğanın US ile incelenmesi önerilir [7].

'Spina bifida' terimi, spinal disrafizm ile aynı anlama sahip değildir; vertebraların arka osseöz elemanlarının tam kapanmamasını veya tam olmayan füzyonunu ifade eder (Resim 2). Spina bifida okulta, aperta veya sistika gibi terimler de artık modern terminolojide kullanılmamaktadır [1].

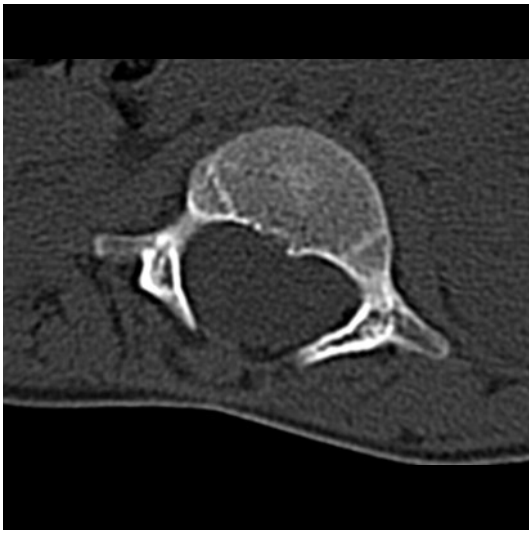
'Nöral plakod', nörilasyonunu tamamlamamış embriyonel nöral doku segmentidir, nöral tabaka evresinde kalır; açık spinal disrafizmde her zaman vardır, kapalı spinal disrafizmin ise bazı formlarında bulunur.

'Bağlı kord' ("tethered cord"); bizatihi bir malformasyon değil, ilerleyici nörolojik kötüleşme ile karakterize klinik bir sendromdur [8, 9]. Spinal lipom, diastematomiyeli, gergin filum terminale, kaudal agenezi gibi malformasyonlar veya miyelomeningosel operasyonu sonucu konus medüllaris üzerinde oluşan gerginlik bu sendroma yol açar. Bağlı kordda konus medüllaris normal yerine kıyasla aşağıda yer alır ve spinal kord gergin görünür. Bağlı kord sendromunun genel klinik tezahürü; motor ve duyusal fonksiyon bozukluğu, anormal refleksler, inkontinans, spastik yürüyüş ve alt ekstremite deformiteleridir [3].

AÇIK SPİNAL DİSRAFİZM

Açık spinal disrafizm, primer nöral tüpün kapanma defektidir. İçinde yer alan malformasyonlar: miyelomeningosel, miyelosel, hemimiyelomeningosel ve hemimiyeloseldir.

Açık spinal disrafizm, üzeri deri ile örtülü olmayan malformasyonları içerdiği için klinik olarak kolayca teşhis edilebilir. Enfeksiyon riskini ve beyin omurilik sıvısı sızıntısını önlemek, hastanın bakımını kolaylaştırmak amacıyla genellikle ilk 48 saat içinde ameliyat yapılır. Ameliyat öncesi görüntüleme zorunlu değildir. Bu nedenle günümüzde, açık spinal disrafizmlerin görüntüleri genellikle prenatal döneme ait olmaktadır. Postnatal görüntüleme, ameliyat sonrası ilerleyici nörolojik defisit gösteren hastalarda önemli bir role sahiptir. Bu durumda altta yatan sebep; kord iskemisi, araknoid kist, skarın yol açtığı bağlı kord durumu ve intraspinal dermoid veya epidermoid olabilir. Skarın yol açtığı bağlı kord durumu, diğer olasılıkların dışlanmasına dayanır [1].

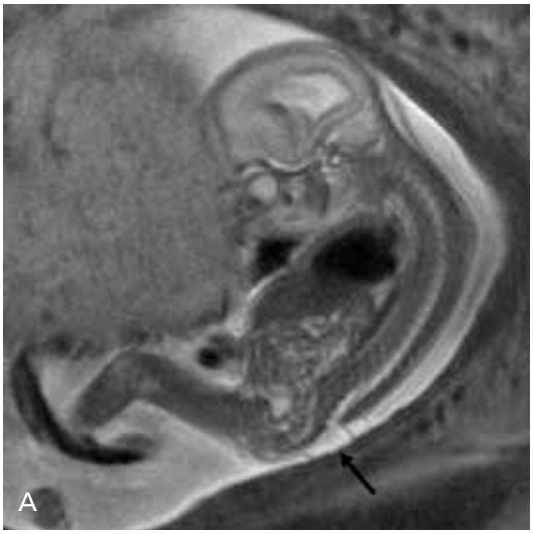


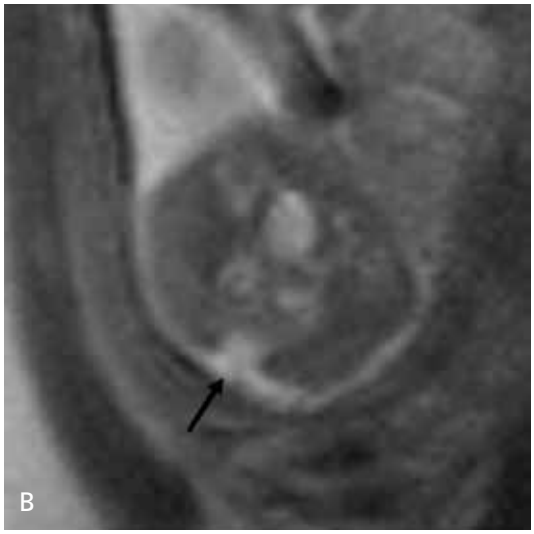
Resim 2. Spina bifida. Lomber vertebra arka osseöz arkının kapanmadığı, açık olduğu görülüyor.

Miyelomeningosel ve Miyelosel

Arkada, orta hattaki deri defektinden nöral plakod görülür. Açık spinal disrafizmlerin %98'ini miyelomeningosel oluşturur [4]. En sık lumbosakral bölgede izlenir. Hepsine Chiari II malformasyonu eşlik eder (Resim 3) [10].

Miyelomeningosel ile miyelosel ayrımı, nöral plakodun yerleşimine göre yapılır. Miyelomeningoselde nöral plakod, subaraknoid alanın genişlemesi ile birlikte kemik ve cilt defektinden dışarı doğru itilmiştir. Miyeloselde ise su-





Resim 3. A-C. Miyelomeningosel. 21 haftalık fetüs. Sagital (A) ve aksiyal (B) T2A MR kesitlerinde, lumbosakral spina bifidadan dışarıya doğru subaaraknoid alanın genişlediği ve spinal kordun bu kese içinde nöral plakodda sonlandığı görülüyor (ok). (C) Sagital T2A MR kesitinde, fetus posterior fossasında (ok) Chiari II malformasyonu ile uyumlu görünüm izleniyor.

baraknoid alan geniş değildir ve nöral plakod cilt seviyesindedir veya daha derinde lokalizedir (Resim 4). Miyelosel, miyeloşizis olarak da adlandırılır.

Servikal miyelomeningosel, farklı olarak ciltle örtülüdür. Cilt, kitlenin kubbe kesiminde distrofikken, tabana doğru yan kesimlerinde tam kat deri şeklindedir. Chiari II malformasyonu servikal miyelomeningoselde daha az oranda görülür (Resim 5) [11].

Hemimiyelomeningosel ve hemimiyelosel son derece nadirdir. Bu malformasyonlarda, diastematomiyeli mevcuttur ve bir hemikord tarafında nörilasyon yetersizliği ve kapanma defekti vardır, miyelomeningosel veya miyelosel o tarafta görülür [12].

KAPALI SPİNAL DİSRAFİZM

Kapalı spinal disrafizmde malformasyonlar, ciltaltı kitle ile birlikte olanlar ve olmayanlar şeklinde ikiye ayrılır.

Ciltaltı kitle ile birlikte olanlar; lipomiyelomeningosel, lipomiyelosel, meningosel, terminal miyelosistosel ve nonterminal miyelosistoseldir.

Ciltaltı kitlenin eşlik etmediği kapalı spinal disrafizm malformasyonları ise basit ve kompleks olarak ayrılır. Basit olanlar; intradural lipom, filar lipom, gergin ("tight") filum terminale, persistan terminal ventrikül ve dermal sinus malformasyonlarını içerir. Kompleks olanlar ise; dorsal enterik fistül, nöroenterik

Resim 4. Miyelosel. Sagital T1A MR kesitinde; alt torakal seviyeden itibaren başlayan distal spina bifidanın en üst noktasında, spinal kordun arkaya kıvrılarak nöral plakodda sonlandığı görülüyor. Nöral plakod, cilt seviyesinde izleniyor, üzerini örten bir deri görünümü yok. Nöral plakodun ventral yüzünden ayrılan nöral kökler gergin bir biçimde öne doğru seyrediyor.

kist, diastematomiyeli, kaudal agenezi ve segmental spinal disgenezidir.

Ciltaltı kitlenin eşlik ettiği kapalı spinal disrafizmlerde kitle, tipik olarak lomber veya lumbosakral bölgededir [3]. Ciltaltı kitlenin eşilik etmediği kapalı spinal disrafizmlerde de cilt işareti ("stigma") bulunabilir; fakat genellikle bu malformasyonlar daha geç farkedilir, daha büyük çocukluk döneminde ortaya çıkan bağlı kord sendromu nedeniyle araştırma yapılırken saptanırlar.

Ciltaltı Kitle ile Birlikte Olan Kapalı Spinal Disrafizm

Lipomiyelomeningosel ve Lipomiyelosel

Lipomiyelomeningosel ve lipomiyeloselde, durada defekt vardır ve ciltaltı kitle lipoma bağlıdır. Mezenkimal dokunun nöral tüpe girdiği ve yağlı bir doku oluşturduğu, primer nörilasyon kusurudur [13]. Lipomiyelosel, lipomiyeloşizis olarak da adlandırılır.

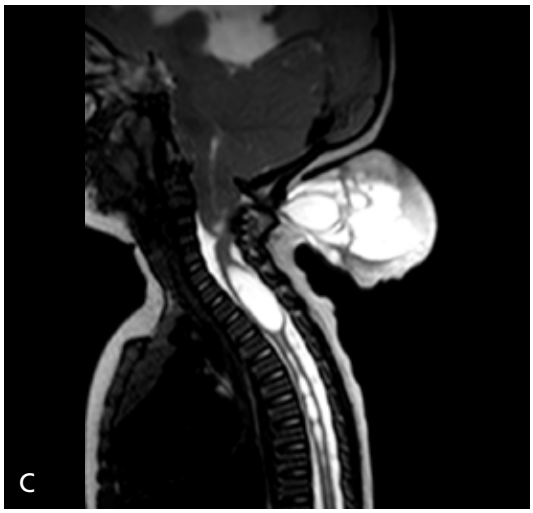
Lipomiyelomeningosel ve lipomiyelosel kapalı spinal disrafizmlerin %16'sını, intraspinal lipomların da %75'ini oluşturur [14]. Cilaltı kitle olguların %25'inde sadece yağlı dokudan, %75'inde ise ağırlıklı olarak yağ dokusu içeren hamartomatöz dokudan meydana gelir [15]. Bu malformasyonlarda yağlı kitle, tipik olarak gluteal yarığın proksimalinden başlar ve distale doğru, sıklıkla asimetrik bir şekilde, uzanır [16].

Lipomiyelomeningosel ve lipomiyelosel birbirinden, nöral plakod ile lipom arayüzünün pozisyonuna göre ayırt edilir. Lipomiyeloselde, nöral plakod-lipom arayüzü spinal kanal içindedir; arkadaki kemik defektten intraspinal lipom subkutan yağ ile devamlılık gösterir (Resim 6). Lipomiyelosistoselde ise, subaraknoid alanın dilatasyonuna bağlı olarak nöral plakod-lipom arayüzü spinal kanalın dışında, arkadadır; genellikle bu arayüz oblik yerleşimlidir, lipomla birlikte plakod bir tarafa doğru uzanıp rotasyon gösterirken, diğer tarafta meningeal herniasyon yer alır (Resim 7) [17].

Meningosel

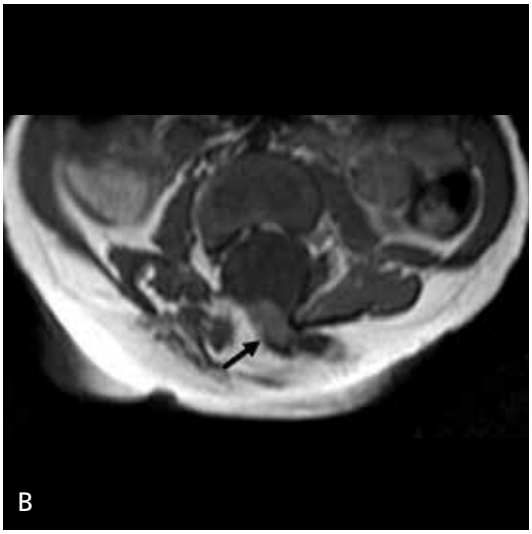
Meningosel, kemik defektinden tekal kesenin spinal kanal dışına fıtıklaşmasıdır; kese duvarı, dura ve araknoidden oluşur. Posterior meningosel genellikle lomber veya sakral bölgededir, oksipital ve servikal bölgede de görülebilir; kapalı spinal disrafizmlerin %2,5'unu oluşturur [14]. Anterior meningosel ise, başka yerlerde de görülebilmekle birlikte, genellikle presakral yerleşim gösterir. Çoğu sporadiktir; az bir kısmı Currarino triadı veya dural displazinin bulunduğu nörofibromatozis tip 1 ve Marfan gibi sendromlarda görülür. İntrasakral (sakral intraspinal) meningosel ise, genişlemiş sakral kanal içinde, dural kesenin terminal ucuna tutunan, beyin-omurilik sıvısı ile dolu bir kesedir (Resim 8).

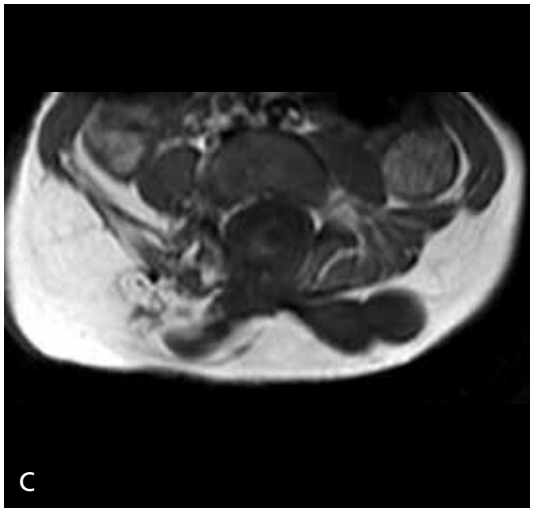
Meningosel kesesi içinde sinir kökleri veya filum terminalenin seyrettiği görülebilir, ancak spinal kordun kendisi bulunmaz. Spinal kord, kemik defektin bulunduğu yerde kese boynuna yapışık ("tethred") olabilir [3, 18].



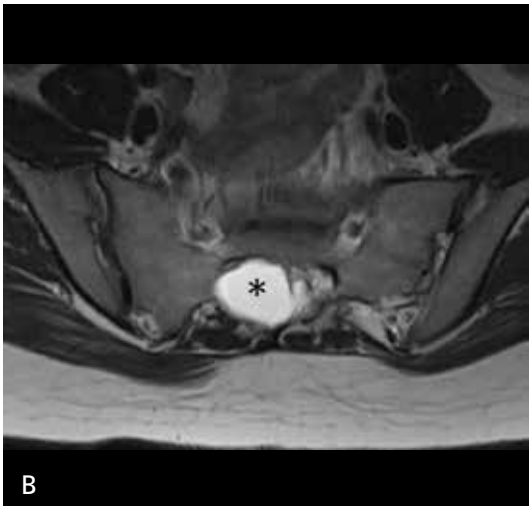
Resim 5. A-C. Servikal miyelomeningosel. On aylık hasta. A. Servikal kesenin tepesi skuamöz epitel, geri kalan kesimi ise tam kat deri ile örtülü. Sagital T1A (A) ve T2A (B) MR kesitlerinde, meningomiyelosele Chiari tip II malformasyonunun eşlik ettiği görülüyor. Ayrıca, distaldeki spinal kord içinde siringohidromiyeli kaviteleri mevcut.

Resim 6. A, B. Lipomiyolosel. Sagital (A) ve aksiyal (B) T1A MR kesitleri. Spinal kord, subkutan lipom içinde yer alan nöral plakodda gergin bir biçimde sonlanıyor. Nöral plakod-lipom ara yüzü (ok), spinal kanal içinde.





Resim 7. A-C. Lipomiyelomeningosel. Sagital (A) ve aksiyal (B ve C) T1A MR kesitleri. Spinal kord, subkutan lipom içinde yer alan nöral plakodda gergin bir biçimde sonlanıyor. Nöral plakod-lipom ara yüzü (ok), spinal kanal dışında. Kranioservikal bileşkede Chiari tip II malformasyonuna ait bir bulgu izlenmiyor. (C) Subkutan yağ içinde meningosel keseleri görülüyor.



Resim 8. A, B. İntrasakral meningosel. Sagital (A) ve aksiyal (B) T2A MR kesitlerinde, genişlemiş sakral kanal içinde kistik lezyon (*) görülüyor.

Terminal Miyelosistosel

Geniş bir spina bifida defektinden herniye olan meningosel kesesi içine, terminal sirinks kavitesinin (siringosel) herniye olmasıdır. Siringosel spinal kordun santral kanalıyla, meningosel de subaraknoid alanla devamlılık gösterir; bu iki komponent genellikle birbiriyle ilişkili değildir (Resim 9) [19, 20]. Nadir bir malformasyondur; sıklıkla OEIS kompleksiyle (omfalosel, kloakal ekstrofi, imperfore anüs ve spinal anomaliler) birlikte görülür [21].

Nonterminal miyelosistosel, hidromiyeli kavitesinin (genişlemiş santral kanalın) arka duvarının bir meningosel kesesi içine herniye olduğu miyelosistoseldir (Resim 10). Bazen, hidromiyeli kavitesi yerine, görece normal görünen spinal kordun arkasından doğan ve kese içine yelpaze gibi dağılan fibronörovasküler bir sap içerir; bu forma, abortif veya forme fruste miyelosistosel ya da miyelosisosel manqué adları da verilmektedir (Resim 11) [22]. Her iki formda da inferiordaki spinal kord normaldir. Nonterminal miyelosistoselde spina bifida defekti küçüktür ve tipik olarak meningosel dar boyunlu bir kese şeklindedir. Bu malformasyon, lomber bölgede de görülebilir; fakat en sık servikal veya servikotorakal bölgededir [23]. Nadiren Chiari II malformasyonu eşlik eder [24].

Ciltaltı Kitlenin Eşlik Etmediği Basit Kapalı Spinal Disrafizm

İntradural Lipom

Sağlam tekal kese içinde yer alan yağ kitlesidir, açık spinal disrafizm yoktur (Resim 12). Lipom genellikle dorsal orta hat boyunca ekstramedüller yerleşim gösterir ve subpialdir; çok azı (yaklaşık olarak %2'si) intramedüllerdir [1]. En sık lumbosakral bölgede görülür ve bağlı kord sendromu ile manifest hale gelir; servikotorasik intradural lipomlar ise, daha geç bir dönemde spinal korda bası bulguları ile kendisini gösterir [3].

Filar Lipom

Filum terminalenin fibrolipomatöz kalınlaşmasıdır. Klinik olarak bağlı kord sendromu yoksa, normal anatomik varyasyon kabul edilir; normal yetişkinlerin %1,5-5'inde bulunduğu tahmin edilmektedir [25, 26]. T1-ağırlıklı MR görüntülerde, kalın filum terminale içinde hiperintens bir hat olarak görülür; aksiyal T1-ağırlıklı görüntüleme, filum terminaledeki yağı saptamada en duyarlı yöntemdir (Resim 13).

Gergin Filum Terminale

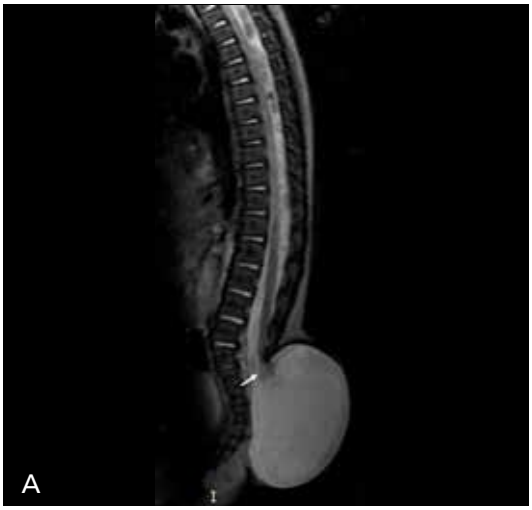
Konus medüllarisin yukarı çıkışını engelleyen ve spinal kordda gerginliğe yol açan kısa ve hipertrofik filum terminaledir. Kısa ve kalın filumun, ayrık kord malformasyonu ve dorsal dermal sinus gibi anomalilerle birlikteliği sıktır [4, 17].

Normalde, filum terminalenin kalınlığı yağ dokusu olmadan 2 mm'den azdır ve konus medüllaris, L2-L3 disk seviyesinin üzerindedir. Gergin filum terminalede konus, genellikle L2 seviyesinin altındadır. MR incelemede vertebraları saymak ve seviyeyi doğru belirlemek için, tüm vertebral kolonu içeren kısa bir sekans ile sagital planda görüntü alınabilir ve vertebralar kranioservikal bileşkeden itibaren sayılır. Böyle bir görüntü yoksa, vertebraların seviyesini ve varsa geçiş vertebrasını belirlemek için iliolomber ligament kullanılabilir; bu ligament daima, L5 vertebra transvers prosesi ile iliak kemik arasındadır [27].

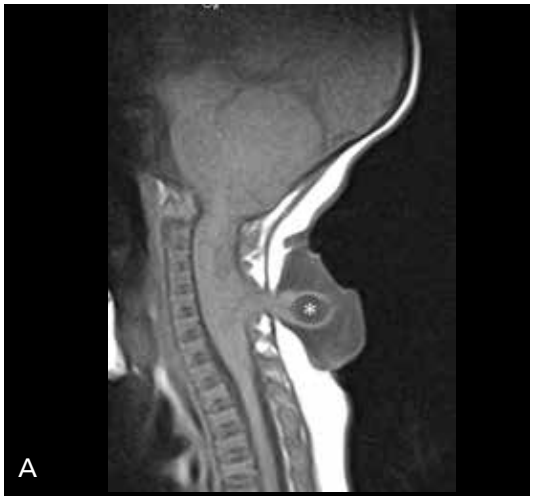
Persistan Terminal Ventrikül

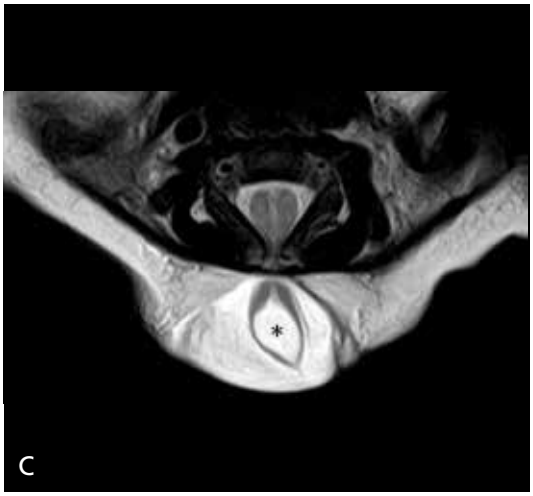
Hemen filum terminale üzerinde ve konus medüllaris içinde, ependimle döşeli küçük bir kavitedir; *5.* ventrikül veya ventrikülüs terminalis olarak da adlandırılır. Dilatasyon gösterdiğinde görüntülemede farkedilir; izole olduğunda 5 yaşına kadar patolojik kabul edilmez, gelişimsel bir varyasyon olarak değerlendirilir [28].

Persistan terminal ventrikül; hidromiyeli, intramedüller tümör veya filar kist ile karışabilir. Hidromiyeliden, hemen filum terminale üze-



Resim 9. A, B. Terminal miyelosistosel. (A) Sagital T2A MR kesitinde, geniş bir lumbosakral spina bifida defektinden meningeal yapıların geniş bir kese şeklinde herniye oldukları görülüyor. Spinal kord (ok) gergin bir biçimde kese içine doğru, kistik bir şekilde genişlemiş santral kanal ile birlikte uzanıyor. (B) Aksiyal T1A MR kesitinde, kraniumda posterior fossanın normal olduğu görülüyor.





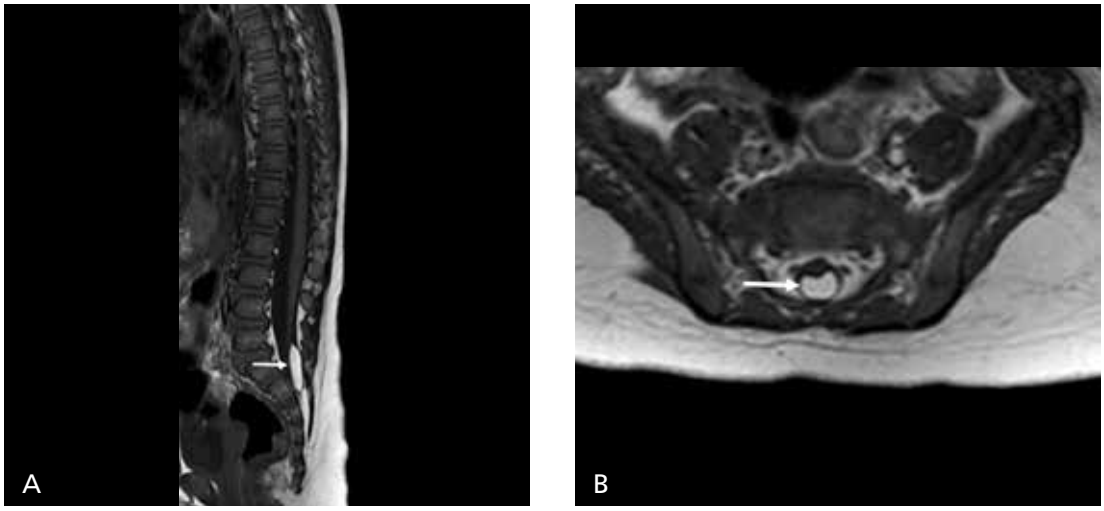
Resim 10. A-C. Servikal nonterminal miyelosistosel. İki haftalık hasta. Sagital T1A (A) ve T2A (B) ve aksiyal T2A (C) MR kesitlerinde, üzeri deriyle örtülü BOS dolu kesenin içine uzanan spinal kord dorsal duvarı, santral kanal ile ilişkili kavite (siringosel, *) içeriyor. Her iki kavitenin birbiriyle ilişkisi görülmüyor. Chiari tip II malformasyonu eşlik ediyor.

Resim 11. A-D. Torakal tam oluşmamış (forme fruste) nonterminal miyelosistosel. Dört yaşında hasta. (A) Torakal kitlenin üst kesimi distrofik epitelle, bazal kesimi ise tam kat deri ile örtülü. Sagital T1A (B) ve T2A (C) ve aksiyal T2A (D) ağırlıklı MR kesitlerinde, spinal kord dorsal kesiminin arkaya doğru çekildiği, buradan ince bir bandın (fibronörovasküler sap) küçük bir spina bifida defektini geçerek, meningosel kesesinin kubbesine ulaştığı ve iki tarafa doğru diverjans gösterdiği görülüyor. Proksimalde, spinal kordda, küçük bir hidromiyeli (ok, C) mevcut. Chiari tip II anormalliği eşlik etmiyor.

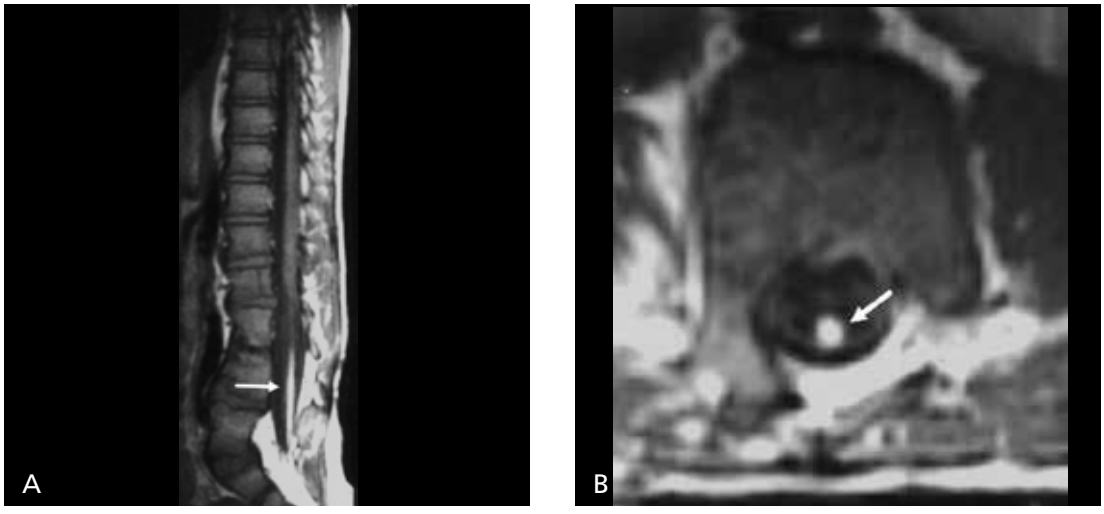
rinde lokalize olmasıyla, tümörden de tamamen kistik yapıda olması, kontrast madde ile boyanmaması, zaman içinde stabil kalması ve hatta küçülmesiyle ayırt edilir. Filar kist, farklı olarak filum içindedir. Filar kist de izole olduğunda normal varyasyon kabul edilir [29].

Dermal Sinus

Nöral dokuyu ve/veya meninksleri, cilt yüzeyi ile birleştiren epitelle döşeli bir kanaldır. En sık lumbosakral bölgede görülür ve sıklıkla konus medüllaris veya kauda ekuina seviyesinde bulunan spinal inklüzyon kistleri (dermoid veya epidemoid) ile birliktedir. Fizik muayenede orta hatta gamze veya küçük bir delik şeklinde ostiumu görülür; buna kıllı nevus, hiperpigmente yama veya kapiller hemanjiom eşlik edebilir [16]. Lokal bakteriyal enfeksiyonlara, abseye ve menenjite yol açabilir; eşlik eden



Resim 12. A, B. İntradural lipom. Sagital (A) ve aksiyal (B) T1A MR kesitlerinde, bağlı kord görünümüne yol açan (konus medüllaris L5 seviyesinde izlenmektedir, (A) intradural yağlı kitle (ok) görülüyor. Spina bifida olmaması, intradural lipomun, lipomiyelosel/lipomiyelomeningoselden ayırt edilmesini sağlar.



Resim 13. A, B. Filar lipom. Sagital (A) ve aksiyal (B) T1A MR kesitlerinde, filum terminalenin, fibrolipoma (ok, A ve B) bağlı olarak kalın ve parlak olduğu görülüyor. Konus medüllaris aşağı yerleşimli ve spinal kord gergin. Filum terminale ayrıca, terminalde intraspinal yağlı kitlede sonlanıyor. Lomber vertebral kolon kifoskolyoz ve segmentasyon anormallikleri nedeniyle deforme görünümde.

spinal inklüzyon kistleri de enfekte olabilir; bu nedenle cerrahi onarım gerektirir. MR'de ciltaltı doku içinde oblik seyreden hipointens bir hat şeklinde görülür (Resim 14).

Sınırlı dorsal miyeloşizis, konjenital dermal sinüsle karışabilecek ayrı bir spinal disrafizm formudur. Orta hatta kapalı bir fokal deri defekti vardır ve bu deri lezyonundan spinal korda uzanan bir trakt bulunur. Bu trakt, dermal sinüste olduğu gibi epitelle döşeli değildir, ağırlıklı olarak fibröz dokudan ve nöral elementlerden oluşur; kapalı olduğu için dermal sinüsteki gibi hasta enfeksiyona açık değildir. Traktın kordla birleştiği yerde, kordun dorsalinde çekinti meydana gelir (Resim 15) [30].

Ciltaltı Kitlenin Eşlik Etmediği Kompleks Kapalı Spinal Disrafizm

Notokordal gelişimin etkilenmesi sonucu ortaya çıkan malformasyonlardır. Orta

Resim 14. A-C. Dermal sinüs. Sagital T1A (A) ve T2A (B) MR kesitlerinde, ciltten spinal kanala uzanan oblik seyirli hipointens hat (ok) izleniyor. (C) Midsagital T2A MR kesitinde, konus medüllaris aşağı yerleşik ve sipinal kord gergin görünüyor. Hastanın, aksiyal kesitlerde daha iyi ayırtedilebilen, filar lipomu mevcut.

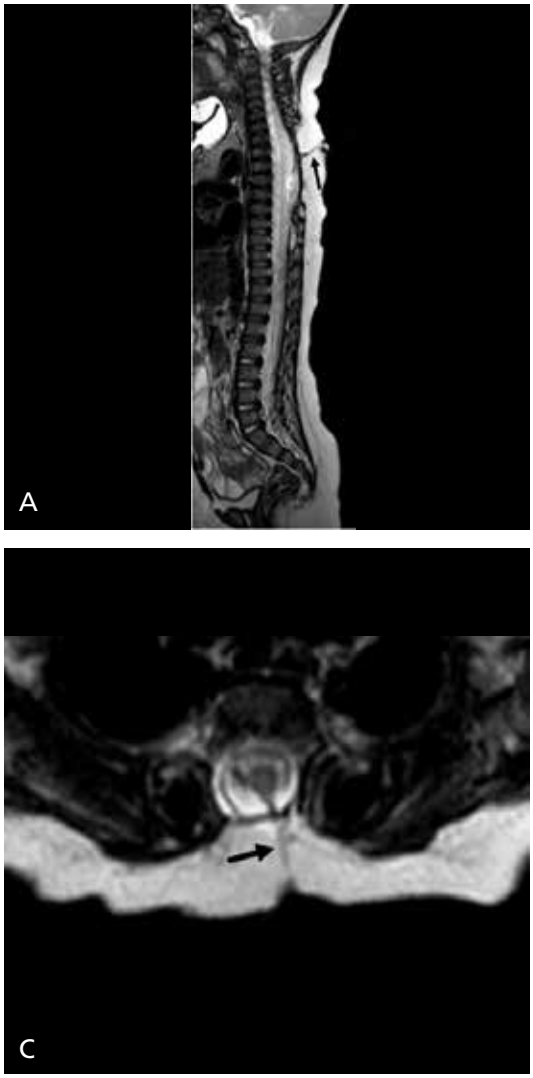
hat notokordal entegrasyon bozuklukları ve notokordal formasyon bozuklukları olarak ikiye ayrılır. Birincisinde, spinal kordda longitudinal bölünme ("splitting") anormalliği mevcuttur ve bu grupta dorsal enterik fistül, nöroenterik kist ve diastematomiyeli bulunur. İkincisinde ise, notokordal segment yokluğu (karşılık gelen spinal kord ve spinal segmentlerde yokluk) söz konusudur ve bu grupta kaudal agenezi ve segmental spinal disgeneziler yer alır [4, 17]. Notokord, gastrulasyon döneminde ortaya çıktığı için bu dönemde meydana gelen spinal disrafizme pek çok multisistem anomalisinin eşlik etmesi şaşırtıcı değildir [3].

Dorsal Enterik Fistül

Barsakları arkada ciltle birleştiren bir yarıktır; prevertebral yumuşak dokuları, vertebra korpusunu, spinal kanalı, spinal kordu ve nöral arkı katederek cilde ulaşır. Kompleks disrafik malformasyonların nadir görülen ancak en şiddetli formudur.

Nöroenterik Kist

Dorsal enterik fistülün daha lokalize bir formunu temsil eder. Bu kistler, gastrointestinal trakta benzer şekilde müsin salgılayan epitelle döşelidir ve en sık servikotorasik bölgede



Resim 15. A-C. Sınırlı dorsal miyeloşizis. Sagital T1A (A) ve T2A (B) ve aksiyal T2A (C) MR kesitlerinde, üst torakal kesimde, orta hattaki cilt defektinden spinal kanal içine uzanan, kord ile birleşip kord dorsalinde çekintiye yol açan bir trakt (ok) görülüyor. Ayrıca, aynı alanda geniş bir spina bifida defekti de mevcut.

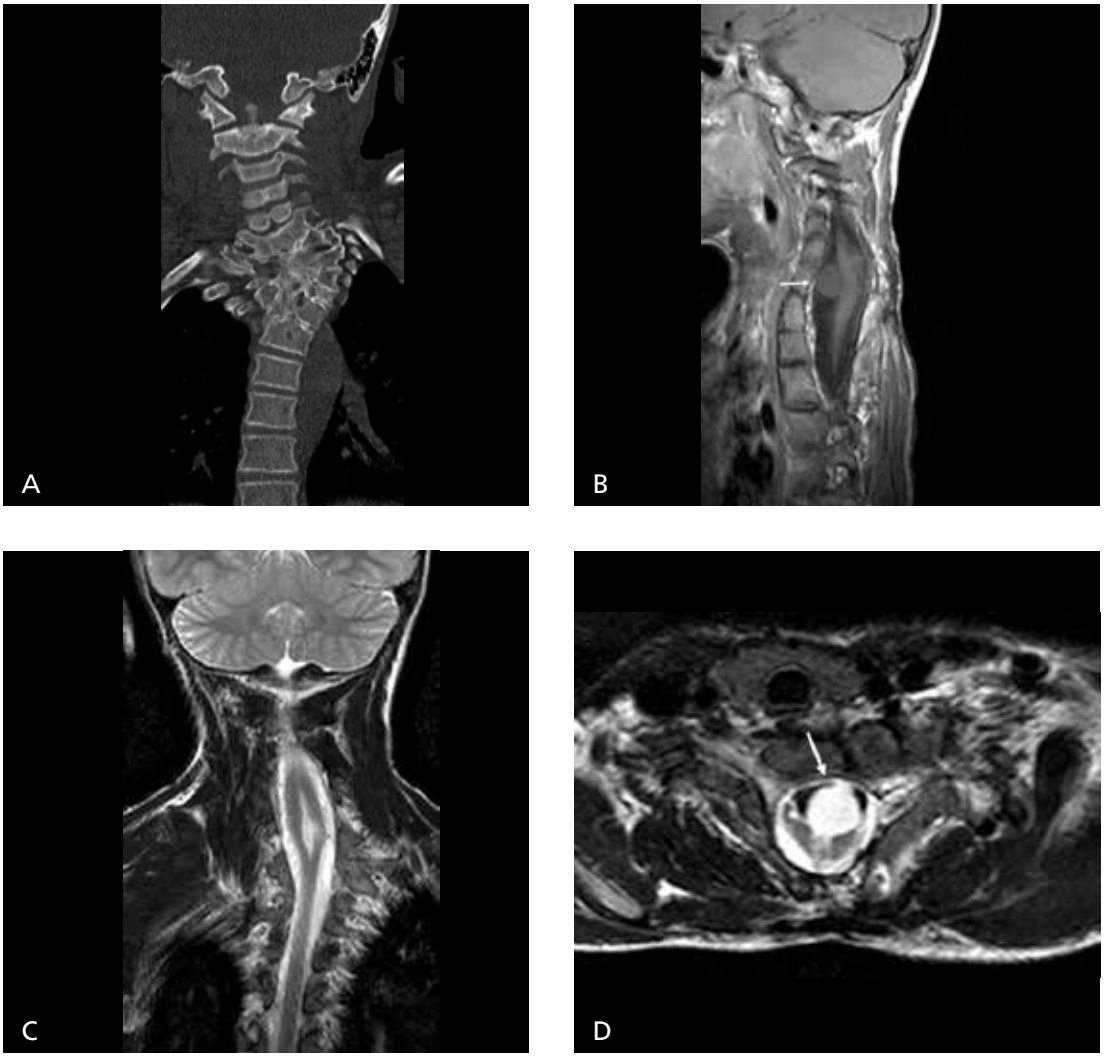
görülürler. Prevertebral, intraspinal, intramedüller veya postvertebral olabilirler; ancak, genellikle spinal kordun önünde yer alırlar (Resim 16) [31].

Diastematomiyeli

Spinal kordun ikiye bölünmesidir; genellikle simetrik olan hemikordların her biri birer santral kanal içerir ve birer tane ventral ve dorsal sinir köküne sahiptir. Nadir görülen diplomiyelide ise, spinal kord duplikedir, yani iki spinal kord vardır; her biri iki ventral ve iki dorsal nöral kök verir. Bu iki antiteyi birbirinden ayırmak zordur. Bu nedenle ayrık ("split") kord malformasyonları olarak adlandırılırlar; tüm kompleks disrafik malformasyonların yaklaşık %4'ünü oluştururlar [1].

Ayrık kord malformasyonları iki ana tipe ayrılır. Tip 1'de, rijid bir kemik veya kıkırdak septum vardır ve her bir hemikord kendisine ait ayrı bir dural kese içinde yer alır. Bu rijid ekstradural septum, vertebra korpusu arkasından posterior arkusa uzanır; oblik seyirli veya inkomplet olabilir. Tip 1'de her zaman vertebra anomalileri bulunur (Resim 17, 18).

Tip 2'de, hemikordlar tek bir dural kese içindedir, bazen aralarından geçen fibröz bir septa bulunabilir; kimi zaman spinal kordda tam değil kısmi ayrılma görülür (Resim 19) [17, 32, 33]. Tip 2, ayrık kord malformasyon-



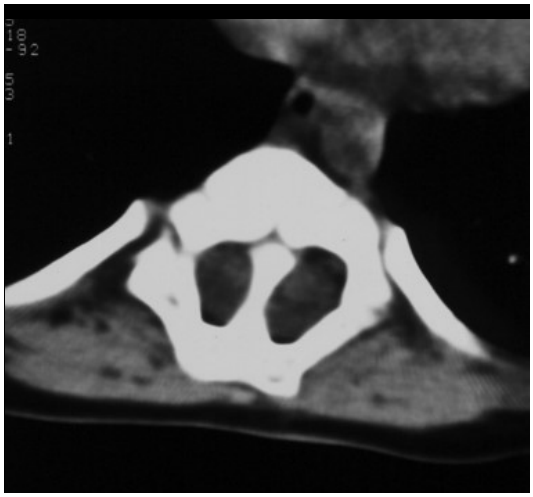
Resim 16. A-D. Nöroenterik kist. On iki yaşında hasta. (A) Koronal BT kesitinde, servikotorakal bölgede şiddetli vertebral segmentasyon ve füzyon anormallikleri izleniyor. (B) Sagital T1A MR kesitinde, C6-7 seviyesinde spinal kordun önünde, BOS'a kıyasla yüksek intensitede kistik lezyon (ok) mevcut. (C) Aksiyal T2A MR kesitinde aynı lezyon (ok) BOS ile izointens izleniyor. (D) Aksiyal T2A MR kesitinde, kiste (ok) eşlik eden diastematomiyeli görülüyor.

larının %75'ini oluşturur. Konus medüllaris sıklıkla aşağı yerleşimlidir; filum terminale lipomu veya gergin filum terminale ile yüksek birliktelik gösterir; vertebra anormallikleri sık görülmez.

Ayrık kord malformasyonları klinik olarak, yol açtıkları skolyoz veya bağlı kord sendromu nedeniyle farkedilir. Sıklıkla ciltte hemanjiom, lipom, displastik deri veya dermal sinus gibi bir işaret bulunur; özellikle geniş kıllı bir yama, ayrık kord malformasyonları için çok tipiktir [34].

Kaudal Agenezi

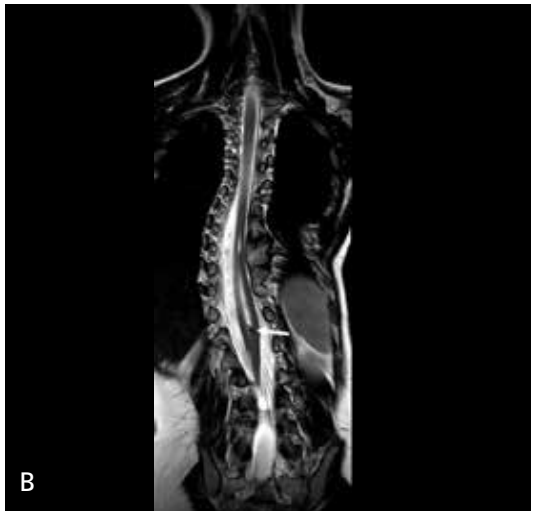
Kaudal regresyon sendromu olarak da bilinir. Spinal kolonun kaudal parçasının kısmi veya tam agenezisidir; sadece koksigeal segmentin yokluğundan, alt torasik seviyeden itibaren distal kesimin agenezisine kadar geniş bir ranja sahiptir. Ancak, hastaların çoğunda sadece sakrum ve koksisk etkilenir. Kompleks spinal disrafizmlerin %16'sını oluşturur. Maternal diabetle ilişkilidir; bu hastaların annelerinin %15-20'si diabetiktir.



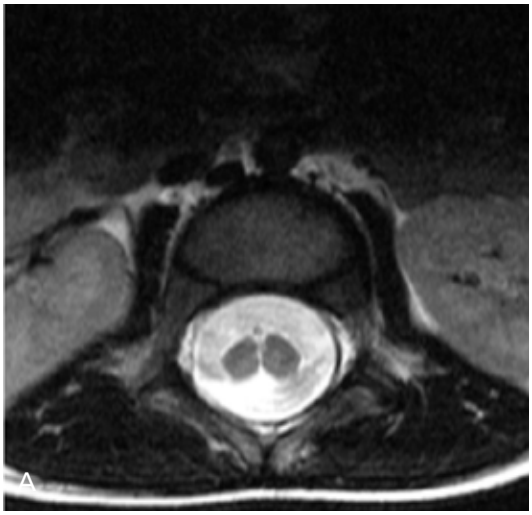
Resim 17. Tip 1 ayrık kord malformasyonu. Aksiyal BT kesitinde, spinal kanalı ikiye ayıran oblik seyirli kemik spur yapısı görülüyor.

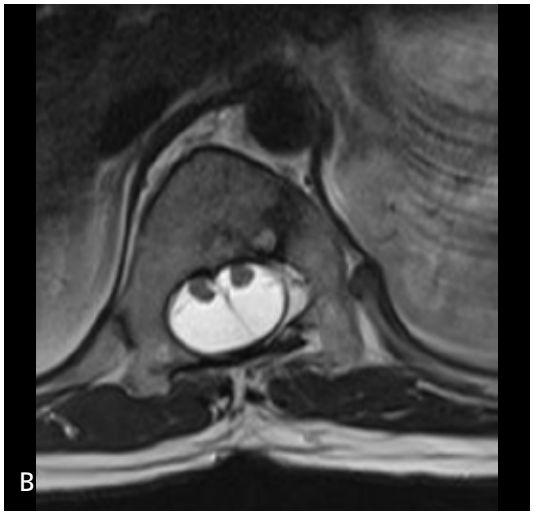
Kaudal ageneziye; imperfore anüs, genital anomaliler, renal displazi veya agenezi, pulmoner hipoplazi ve/veya ekstremite anormallikleri eşlik edebilir; OEIS, Currarino triadı ve VACTERL gibi sendromik komplekslerin bir bileşeni olabilir [3].

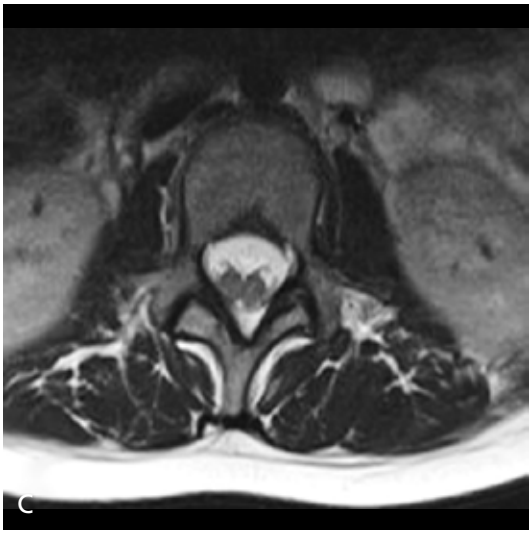
Konus medüllarisin şekline ve konumuna göre iki tipe ayrılır: Tip 1'de konus medüllaris yüksekte yer alır, kama veya balta ucu şeklinde künt ve ani bir sonlanma gösterir; kauda ekuina lifleri iki adet demet şeklindedir (Resim 20) [1]. Tip 2'de konus aşağıda yer alır; gergin filum, lipomiyelomeningosel, lipom, terminal miyelosistosel veya anterior sakral meningosel gibi anormalliklerle birlikte gergin ve bağlıdır (Resim 21) [3, 35]. Tip 1, kaudal agenezinin şiddetli, tip 2 ise hafif formudur. Tip 1'de age-



Resim 18. A-C. Tip 1 ayrık kord malformasyonu. (A) Koronal T2A MR kesitinde, torakolomber kolonda segmentasyon ve füzyon anormallikleri izleniyor. (B) Daha arka seviyeden geçen koronal T2A MR kesitinde de, ikiye ayrılmış spinal kord, ayrığın en distal ucunda kemik spur yapısı (ok) ve hemen bunun altında hemikordların füzyon yaptığı görülüyor. (C) Aksiyal T2A MR kesitinde, kemik spur yapısı ile ayrılan hemikordlar birbirinden ayrı dural keseler içinde.







Resim 19. A-C. Tip 2 ayrık kord malformasyonu. Üç farklı hastanın aksiyal T2A MR kesitleri. (A) Hemikordların tek bir dural kese içinde yer aldığı görülüyor. (B) Hemikordlar tek bir dural kese içinde, ancak aralarında ince bir fibröz septa mevcut. (C) Spinal kordda tam olmayan, kısmi bir ayrılma izleniyor.

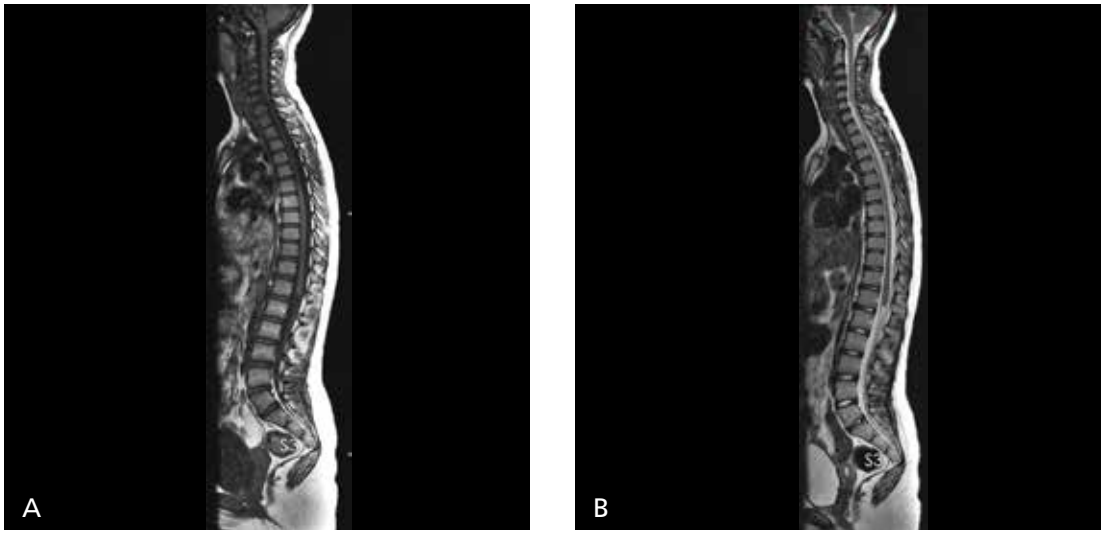
nezi genellikle L5-S2 seviyesinin distalindedir; ancak, alt torakal vertebralar da dahil olmak üzere geniş bir segmenti içerebilir. Tip 2'de ise, alt sakral seviyeden itibaren veya sadece koksiksi içerecek şekilde agenezi mevcuttur.

Segmental Spinal Disgenezi

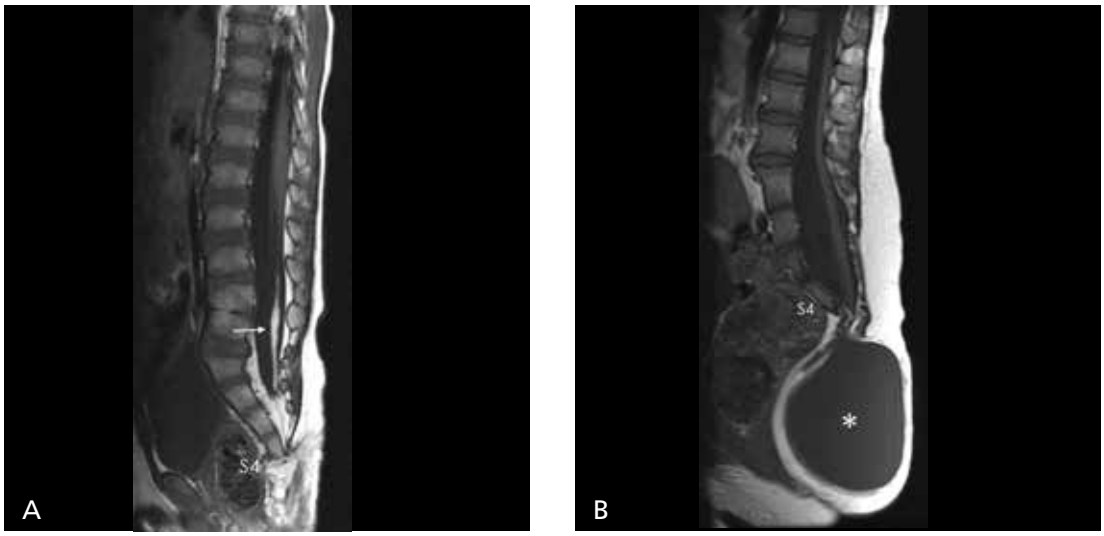
Torakal ve/veya lomber bölgede, spinal segmental disgenezi veya agenezi ile karakterize bir malformasyondur. Aynı seviyede, spinal kordda ve sinir köklerinde de segmental anormallikler vardır; doğumsal paraparezi veya parapleji ve alt ekstremite deformiteleri bulunur [36]. En şiddetli örneklerinde; etkilenen seviyede spinal kord yoktur, spinal kanal ileri derecede dardır, görülmeyebilir de, proksimal ve distaldeki spinal kanal genişliği ise normaldir, proksimal spinal kord normal görünürken distaldeki spinal kord kalın ve aşağı yerleşimlidir.

SONUÇ

Doğumsal spinal malformasyonların radyolojik görünümleri değişkendir ve kompleks olabilir. Radyolojik bulguların klinik ve gelişimsel faktörlerle birlikte sistematik bir şekilde değerlendirilmesi, doğru tanı koymayı kolaylaştırır ve daha kaliteli bilgiler verilmesini sağlar. Radyolog, spinal disrafizmin terminolojisi ve sınıflaması ve spinal disrafizme



Resim 20. A, B. Kaudal agenezi, tip 1. Sagital T1A (A) ve T2A (B) MR kesitlerinde, son vertebranın S3 olduğu subtotal sakrokoksigeal agenezi görülüyor. Spinal kord, T12 seviyesinde ani ve künt bir sonlanma gösteriyor. Kauda ekunia sinir kökleri çift demet şeklinde.



Resim 21. A, B. Kaudal agenezi, tip 2. İki farklı hastanın sagital T1A MR kesitleri. (A) İki yaşındaki hastada, son vertebranın S3 olduğu subtotal sakrokoksigeal agenezi mevcut. Tekal kese yukarda ani bir sonlanma gösteriyor. Spinal kordun filar lipom (ok) ile birlikte gergin olduğu görülüyor. (B) On bir yaşındaki hastada son vertebranın S4 olduğu subtotal sakrokoksigeal agenezi izleniyor. Spinal kord, anterior sakral meningoselle (*) birlikte aşağı yerleşimli ve gergin.

eşlik edebilecek anomaliler hakkında doğru ve ayrıntılı bilgisiye sahip olmalıdır. Ancak bazen, malformasyon o kadar kompleks bir görünüm sergiler ki, adını koymak imkansız olabilir. Bu durumda, var olan anormallikleri münkün olduğunca radyolojik olarak doğru tarif etmeye çalışmak gerekir.

Kaynaklar

[1]. Gupta P, Kumar A, Kumar A, Goel S. Congenital spinal cord anomalies: a pictorial review. Diagn Radiol 2013; 42: 57-66. **[CrossRef]**

[2]. Huisman TAGM, Rossi A, Tortori-Donati P. MR imaging of neonatal spinal dysgraphia: what to con-

sider? Magn Reson Imaging Clin N Am 2012; 20: 45-61. [CrossRef]
[3]. Schwartz ES, Rossi A. Congenital spine anomalies: the closed spinal dysraphisms. Pediatr Radiol 2015; 45 (Suppl 3): 413-9. [CrossRef]
[4]. Tortori-Donati P, Rossi A, Cama A. Spinal dysraphism: a review of neuroradiological features with embryological correlations and proposal for a new classification. Neuroradiology 2000; 42: 471-91. [CrossRef]
[5]. Moore K. Congenital Abnormalities of the spine In: Coley BD, editor. Caffey's Pediatric Diagnostic Imaging. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2013. p. 449 60.
[6]. Drolet B. Birthmarks to worry about. Cutaneous markers of dysraphism. Dermatol Clin 1998; 16: 447-53. [CrossRef]
[7]. Lee ACW, Kwong NS, Wong YC. Management of sacral dimples detected on routine newborn examination: a case series and review. HK J Pediatr 2007; 12: 93-5.
[8]. Warder DE, Oakes WJ. Tethered cord syndrome and the conus in a normal position. Neurosurgery 1993; 33: 374-8. [CrossRef]
[9]. Warder DE, Oakes WJ. Tethered cord syndrome: the lowlying and normally positioned conus. Neurosurgery 1994; 34: 597-600. [CrossRef]
[10]. Cama A, Tortori-Donati P, Piatelli GL, Fondelli MP, Andreussi L. Chiari complex in children-Neuroradiological diagnosis, neurosurgical treatment and proposal of a new classification (312 cases). Eur J Pediatr Surg 1995; 5(Suppl 1): 35-8. [CrossRef]
[11]. Huang S, Shi W, Zhang L. Characteristics and surgery of cervical myelomeningocele. Childs Nerv Syst 2010; 26: 87-91. [CrossRef]
[12]. Singh N, Singh DK, Kumar R. Diastematomyelia with hemimyelomeningocele: an exceptional and complex spinal dysraphism. J Pediatr Neurosci 2015; 10: 237-9. [CrossRef]
[13]. Naidich TP, McLone DG, Mutleur S. A new understanding of dorsal dysraphism with lipoma (lipomyeloschisis): radiological evaluation and surgical correction. AJNR Am J Neuroradiol 1983; 4: 103-16. [CrossRef]
[14]. Sattar MT, Bannister CM, Turnbull IW. Occult spinal dysraphism: The common combination of lesions and the clinical manifestations in 50 patients. Eur J Pediatr Surg 1996; 6(Suppl 1): 10-4. [CrossRef]
[15]. Koen JL, McLendon RE, George TM. Intradural spinal teratoma: evidence for a dysembryogenic origin. Report of four cases. J Neurosurg 1998; 89: 844-51. [CrossRef]
[16]. Naidich TP, McLone DG, Mutleur S. A new understanding of dorsal dysraphism with lipoma (lipomyeloschisis): radiological evaluation and surgical correction. AJNR Am J Neuroradiol 1983; 4: 103-16. [CrossRef]
[17]. Rossi A, Gandolfo C, Morana G, Piatelli G, Ravegnani M, Consales A, et al. Current classification and imaging of congenital spinal abnormalities. Semin Roentgenol 2006; 41: 250-73. [CrossRef]
[18]. Rufener SL, Ibrahim M, Raybaud CA, Parmar HA. Congenital spine and spinal cord malformations: pictorial review. AJR Am J Roentgenol 2010; 194: 26-37. [CrossRef]
[19]. McLone DG, Niadich TP. Terminal myelocystocele. Neurosurgery 1985; 16: 36-43. [CrossRef]
[20]. Byrd SE, Harvey C, Darling CF. MR of terminal myelocystoceles. Eur J Radiol 1995; 20: 215-20. [CrossRef]
[21]. Smith NM, Chambers HM, Furness ME, Haan EA. The OEIS complex omphalocele-exstrophy-imperforate anus-spinal defects: recurrence in sibs. J Med Genet 1992; 29: 730-2. [CrossRef]
[22]. Rossi A, Piatelli G, Gandolfo C, Pavanello M, Hoffmann C, Van Goethem JW, et al. Spectrum of nonterminal myelocystocele. Neurosurgery 2006; 58: 509-15. [CrossRef]
[23]. Peacock WJ, Murovic JA. Magnetic resonance imaging in myelocystoceles. Report of two cases. J Neurosurg 1989; 70: 804-7. [CrossRef]
[24]. Pang D, Dias MS. Cervical myelomeningoceles. Neurosurgery 1993; 33: 363-73. [CrossRef]
[25]. Brown E, Matthes JC, Bazan C 3rd, Jinkins JR. Prevalence of incidental intraspinal lipoma of the lumbosacral spine as determined by MRI. Spine 1994; 19: 833-6. [CrossRef]
[26]. Uchino A, Mori T, Ohno M. Thickened fatty filumterminale: MR imaging. Neuroradaiology 1991; 33: 331-3. [CrossRef]
[27]. Hughes RJ, Saifuddin A. Numbering of lumbosacral transitional vertebrae on MRI: role of the iliolumbar ligaments. AJR Am J Roentgenol 2006; 187: 59-66. [CrossRef]
[28]. Coleman LT, Zimmerman RA, Rorke LB. Ventriculus terminalis of the conus medullaris: MR findings in children. AJNR Am J Neuroradiol 1985; 16: 1421-6.
[29]. Irani N, Goud AR, Lowe LH. Isolated filar cyst on lumbar spine sonography in infants: a case-control study. Pediatr Radiol 2006; 36: 1283-8. [CrossRef]
[30]. Lee SM, Cheon JE, Choi YH, Kim IO, Kim WS, Cho HH, et al. Limited dorsal myeloschisis and congenital dermal sinus: comparison of clinical and MR imaging features. AJNR Am J Neuroradiol 2017; 38: 176-82. [CrossRef]
[31]. Harris CP, Dias MS, Brockmeyer DL, Townsend JJ, Willis BK, Apfelbaum RI. Neurenteric cysts of the posterior fossa: recognition, management and embryogenesis. Neurosurgery 1991; 29: 893-7. [CrossRef]
[32]. Pang D, Dias MS, Ahab-Barmada M. Split cord malformation, part I: a unified theory of embryogenesis for double spinal cord malformations. Neurosurgery 1992; 31: 451-80. [CrossRef]

[33]. Pang D. Split cord malformation. Part II: clinical syndrome. Neurosurgery 1992; 31: 481-500. [CrossRef]
[34]. Schijman E. Split spinal cord malformations: report of 22 cases and review of the literature. Childs Nerv Syst 2003; 19: 96-103. [CrossRef]
[35]. Nievelstein RA, Valk J, Smit LM, Vermeij-Keers C. MR of the caudal regression syndrome: embryologic implications. AJNR Am J Neuroradiol 1994; 15: 1021-9.
[36]. Tortori-Donati P, Fondelli MP, Rossi A, Raybaud CA, Cama A, Capra V. Segmental spinal dysgenesis. Neuroradiologic findings with clinical and embryologic correlation. AJNR Am J Neuroradiol 1999; 20: 445-56.

Doğumsal Spinal Malformasyonlar

Zeynep Yazıcı

Sayfa 384
Spinal disrafizm, bir çatı terimdir; deri, kas, kemik, meninksler ve nöral dokuyu içeren arka orta hat yapılarının anormal bir şekilde farklılaşması ve/veya kapanması ile karakterize doğumsal spinal hastalıkları içerir.

Sayfa 384
Bu kompleks anormalliklerin doğru teşhis edilmesi, hasta yönetiminin doğru belirlenmesinde esastır. Görüntüleme, anormalliğin doğru olarak tarif edilmesinde temel bir role sahiptir. Spinal disrafizm görüntülemesinde ana yöntem, manyetik rezonans görüntülemedir. Yenidoğan döneminde ultrasonografi, tanıda yardımcı olabilir. USin asıl rolü, anormallik olup olmadığının belirlenmesidir; anormallik varsa detaylı inceleme için MR görüntüleme yapılır. Bilgisayarlı tomografi, kompleks kemik anormalliklerinin saptanmasında yardımcıdır.

Sayfa 384
Spinal disrafizm, embriyonik dönemde spinal kordun oluşumunda meydana gelen bozukluklara bağlıdır. Bu nedenle, embriyolojik gelişimi bilmek spinal disrafizmi anlamayı kolaylaştırır.

Sayfa 386
Spinal disrafizm, açık ve kapalı olmak üzere iki grupa ayrılır. Açık spinal disrafizmde, anormal segmentin üzerindeki deride defekt vardır, yani üzeri deriyle örtülü değildir ve nöral doku havayla temas eder. Kapalı disrafizmde ise, anormal segmentin üzeri deriyle örtülüdür; dışardan normal görünebilir, cilt altında bir yumuşak doku kitlesi olabilir veya cilt üzerinde, altta bir spinal disrafizm olabileceğini düşündüren hemanjiom, kıllı yama, kuyruk, sakral gamze vb. bir cilt işareti (“stigma”) bulunur.

Sayfa 400
Doğumsal spinal malformasyonların radyolojik görünümleri değişkendir ve kompleks olabilir. Radyolojik bulguların klinik ve gelişimsel faktörlerle birlikte sistematik bir şekilde değerlendirilmesi, doğru tanı koymayı kolaylaştırır ve daha kaliteli bilgiler verilmesini sağlar. Radyolog, spinal disrafizmin terminolojisi ve sınıflaması ve spinal disrafizme eşlik edebilecek anomaliler hakkında doğru ve ayrıntılı bilgisiye sahip olmalıdır.

Doğumsal Spinal Malformasyonlar

Zeynep Yazıcı

1. Lipomiyelomeningosel ile lipomiyelosel arasındaki ayırt edici ana özellik nedir?
   a. Dural defektin olup olmaması
   b. Nöral plakod ile yağ dokusu arayüzünün lokalizasyonu
   c. Ciltaltı kitlenin eşlik edip etmemesi
   d. Chiari tip II malformasyonunun varlığı

2. Tip I ayrık kord malformasyonu ile tip II ayrık kord malformasyonu arasındaki ayırt edici ana özellik nedir?
   a. Konus medüllarisin lokalizasyonu
   b. Cilt bulgusunun ("stigma") varlığı ya da yokluğu
   c. Hemikordların tek bir dural kese içinde olması veya kendilerine ait ayrı dural keselerinin bulunması
   d. Hemikordlarda hidromiyeli varlığı ya da yokluğu

3. Aşağıdakilerden hangisi, ciltaltı kitlenin eşlik etmediği basit spinal disrafizm malformasyonlarından birisi değildir?
   a. Nöroenterik kist
   b. İntradural lipom
   c. Persistan terminal ventrikül
   d. Gergin filum terminale

4. Aşağıdakilerden hangisi, nöroenterik kistin özelliklerinden birisi değildir?
   a. Müsin sekrete eden epitelle döşelidir.
   b. Tipik olarak servikotorasik bölgede, spinal kordun önünde yer alır.
   c. Dorsal enterik fistülün daha lokalize bir formudur.
   d. Hemen daima kaudal agenezi ile birlikte bulunur.

5. Spinal disrafizmle ilgili olarak aşağıdaki bilgileri doğru yanlış şeklinde tasnif ediniz.
   I. Sipina bifida ile spinal disrafizm terimleri birbiri yerine kullanılabilir.
   II. Spinal disrafizmlerin açık veya kapalı şeklinde tasnifi, deri defektinin varlığına göre yapılır.
   III. Açık spinal disrafizm malformasyonları, ciltaltı kitle ile birlikte olanlar ve olmayanlar şeklinde ikiye ayrılır.
   IV. Spinal disrafizm varlığı, hemen daima intrakraniyal bir malformasyonun varlığını işaret eder.
   a. DYDY
   b. YYDD
   c. YDYY
   d. DDYD

Cevaplar: 1b, 2c, 3a, 4d, 5c

TRD 1924 TÜRK RADYOLOJİ DERNEĞİ

TÜRK RADYOLOJİ SEMİNERLERİ

Trd Sem 2019; 7: 406-425

Pediatrik Spinal Kitleler

Meltem Ceyhan Bilgici, İrem Sarı Karabağ

ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Pediatrik spinal kitleleri lokalizasyonlarına göre değerlendirmek
- Pediatrik spinal kitlelerin görüntüleme bulgularını tartışmak

Ceyhan Bilgici M, Sarı Karabağ İ. Pediatrik Spinal Kitleler. Trd Sem 2019; 7: 406-425.

GİRİŞ

Pediatrik spinal kitleler, çocuk yaş grubunda nadir olarak görülürler. Hastalarda başlangıçta ağrı ve skolyoz gibi nonspesifik bulgular bulunabilir. Gecikmiş tanı, klinik sonucu etkileyebileceği için pediatrik spinal kitlelerin prezentasyonlarının, radyolojik özelliklerinin ve tedavi yönetim stratejilerinin anlaşılması çok önemlidir. Düz film radyografisi, miyelografi ve ultrasonografi pediatrik spinal kitlelerin tanısında düşük değere sahiptir. Bilgisayarlı Tomografi (BT), özellikle kemik lezyonlarının değerlendirilmesinde ve kalsifikasyonların saptanmasında faydalıdır**.** Ancak tüm omurga incelendiğinde yüksek radyasyon dozu nedeniyle kontrendikedir. Spinal değerlendirmede Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG) primer görüntüleme yöntemi olup kitlelerin lokalizasyonunu, anatomik uzanımını ve iç yapısını değerlendirmede önemli bilgiler verir. İyonizan radyasyon içermemesi çocuk hastaların görüntülemesinde ayrıca önemlidir. Kontrastlı görüntüler, tanısal duyarlılığı arttırır. Ayrıca, Difüzyon Tensör Görüntüleme (DTI) ve Manyetik Rezonans Spektroskopi (MRS) gibi fonksiyonel sekanslar tanı koymada yararlı olabilir. Nükleer tıp çalışmaları genellikle spondilodiskit veya abse şüphesi varlığında göz önünde bulundurulur [1-3].

Bu yazıda pediatrik spinal kitleler anatomik yerleşimlerine göre sınıflandırılarak (İntramedüller, İntradural ekstramedüller, Ekstradural) gözden geçirilecektir.

İNTRAMEDÜLLER KİTLELER

İntramedüller spinal kitlelerin büyük bir kısmını (%90) glial tümörler oluşturur. En sık görülen intramedüller tümörler astrositom (%60) ve ependimomdur (%30). Çocuklarda astrositomlar ependimomlardan daha sık görülürken, erişkinde ependimomlar astrositomlardan daha sık izlenir [2]. Bu gruptaki diğer intramedüller tümörler ise; hemanjioblastomlar, embriyojenik tümörler (dermoid, epidermoid, teratom), nöronal tümörler (oligodendriogliom, gangliogliom) ve lipomlardır [1, 3, 4]. Primitif nöroektodermal tümör (PNET), lenfoma ve metastazlar da nadiren bu bölgeyi tutabilir [2, 3, 5, 6].

Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı, Samsun, Türkiye

✉ Meltem Ceyhan Bilgici • drmceyhan@hotmail.com

© 2019 Türk Radyoloji Derneği.
Tüm hakları saklıdır.

doi: 10.5152/trs.2019.806
turkradyolojiseminerleri.org

İntramedüller spinal tümörler her yaş grubunda görülebilse de en sık ilk dekad sonlarında ve nonspesifik bulgularla ortaya çıkarlar. En sık bildirilen semptom sırt ağrısıdır. Skolyoz, motor regresyon, yürüme bozuklukları, düşme diğer semptomlar arasında sayılabilir [2, 3, 6].

İntramedüller tümörlerin, MRG'de üç karakteristik özelliği; spinal kordda ekspansiyona neden olmaları, T2 ağırlıklı görüntülerde sinyal artışına yol açmaları ve çoğunlukla kontrast tutulumu göstermeleridir. İntramedüller tümörler, yaygın olarak kistler ve siringohidromyeli ile ilişkilidir ve kanama alanları bulundurabilirler [7]. Tümoral kistler, tümörün nekroz ve dejenerasyonundan kaynaklandığı için tümör kitlesinin içindedir ve periferik kontrast tutulumu gösterir. Cerrahi olarak çıkarılmaları gerekir. Nontümoral kistler ise tümörün sıvı sekresyonuna bağlı olarak santral kanalın reaktif dilatasyonundan veya ependimal kanalın mekanik obstrüksiyonundan kaynaklanır, genellikle tümörün uç kesimlerinde yerleşimlidir (polar kist). Nontümoral kistlerin duvarı kontrast tutmaz. Drene veya aspire edilebilir, rezeke edilmemelidir. Tümörün kranial ve kaudalindeki spinal kord ekspansiyonu peritümöral ödeme bağlı olabilir. Tümörün, polar kist ve ödem gibi nonneoplastik alanlardan ayrımı cerrahi planlama için çok önemlidir [1, 2, 6].

Astrositom

Spinal astrositomlar, çocuklarda en sık görülen spinal kord tümörleridir. En sık görülen histolojik subtipler; pilositik astrositom (WHO evre I) ve fibriler astrositomdur (WHO evre II). Glioblastomlar (WHO evre IV) nadiren spinal kordu tutarlar (%0,2-1,5) [6]. Genel olarak intrakranial astrositomlardan daha düşük evreye sahiptirler (genellikle evre I-II) [7]. Multipl düşük evreli spinal astrositom Nörofibromatozis (NF) tip 1 ile ilişkilidir [6, 7].

Astrositomlar, spinal kordda egzantrik yerleşim gösteren tümörlerdir. En sık servikomedüller bileşke ve servikotorasik bölgeyi tutar. Holokord tutulumu nadir olsa da görülebilir. Genellikle, tüm kordun tutulumu tümöral infiltrasyondan çok peritümöral ödeme bağlıdır. Tümör, hem tümoral hem de polar kist içerebilir [1, 3, 6].

Bilgisayarlı tomografi, vertebral kanal genişlemesini ve vertebra korpuslarındaki skallopingi gösterebilir. Manyetik rezonans görüntülemede sıklıkla kordda eksantrik ekspansil kitle şeklinde görülürler. T1 ağırlıklı sekanslarda sıklıkla hipointens, T2 ağırlıklı sekanslarda hiperintens izlenirler. Ancak heterojen sinyal intensitesi de gösterebilirler. Tümörün üst ve alt komşuluklarında değişik derecelerde ödeme bağlı T2 sinyal artışı görülebilir. Nadiren hemorajik olup, hemoraji sıklıkla yüksek evreli astrositomlarda görülür. Değişken kontrast tutulumu gösterirler. Tümör seviyesinin altında veya üstünde siringomyeli eşlik edebilir. Cerrahi eksizyon tercih edilen tedavi şeklidir. Prognoz, tümörün evresi ile ilişkilir (Resim 1, 2) [1, 3, 6, 8].

Ependimom

Çocuklarda ependimomların en sık ikinci kord tümörü olduğu düşünülmektedir. Ancak bazı çalışmalarda, gangliogliomların ikinci sırada olduğu tespit edilmiştir [2]. Ependimomlar sporadik olarak görülebilir veya daha sık olarak NF tip 2 ile ilişkilidir, bu durumda multipl intramedüller ependimomlar şeklinde bulunabilir [1, 6].

Ependimomlar, santral kanalı çevreleyen ependimal hücrelerden köken aldığı için spinal kanalın santralini tutarlar ve simetrik kord ekspansiyonuna sebep olurlar. Kapsülsüz olmalarına rağmen iyi sınırlıdırlar [7]. Ependimomlar, en sık servikal spinal kordda görülür. Klasik spinal ependimomlar genellikle düşük evrelidir (WHO I, II) ve sonuç olarak yavaş büyürler. Ependimomlar, astrositomlardan daha az infiltratiftir, komşu spinal kord dokusunu komprese etme ve yer değiştirme eğilimindedir [2].

Kontrastsız BT, spinal kanal genişlemesini, skolyoz ve vertebra korpusundaki skallopingi gösterebilir [6]. Genellikle, T1 ağırlıklı sekanslarda izo-hipointens olup, kist oluşumu, tümör nekrozu veya hemoraji meydana gelirse heterojen sinyal görülebilir, T2 ağırlıklı sekanslarda hiperintenstirler ve çoğunda

EĞİTİCİ NOKTA

Resim 1. A-C. WHO evre I pilositik astrositom. 10 yaşında olgu. Torakal bölgede, spinal kordda hafif ekspansiyona yol açan T2 ağırlıklı (A) görüntüde spinal korda göre hiperintens, T1 ağırlıklı (B) görüntüde izointens, milimetrik kistik komponent içeren, kontrastlı T1 ağırlıklı (C) görüntüde solid komponentlerinde nodüler kontrastlanma izlenen intramedüller tümör izleniyor (oklar).

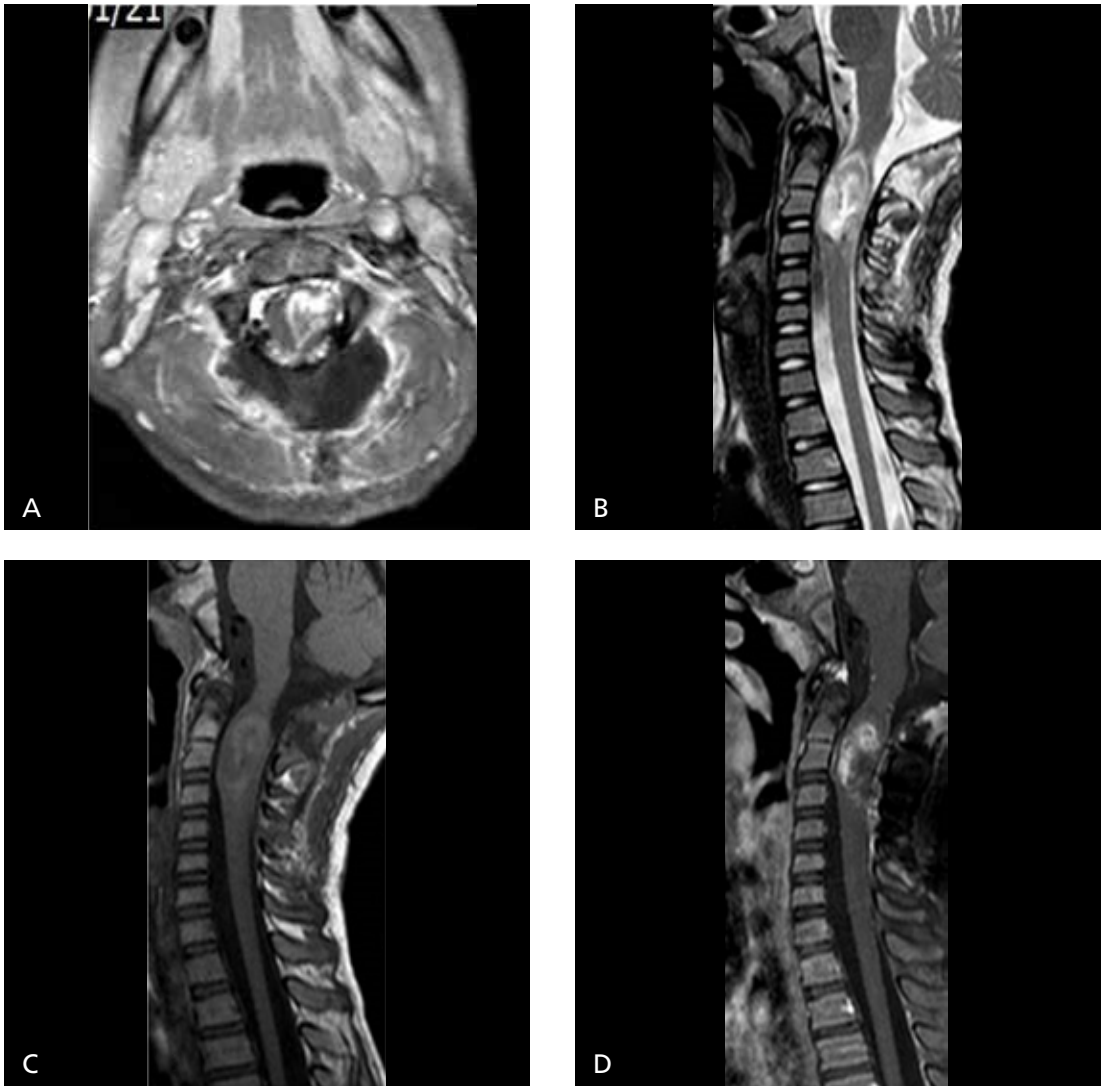
peritümöral ödem bulunur. Ependimomların tamamına yakını güçlü kontrast tutulumu gösterir. Ependimomlarda tümöral kitlede hemoraji varlığı, kitlenin çevresinde T2 ağırlıklı MR'da hipointens hemosiderin rimi gelişmesine neden olur (''cap sign'' bulgusu) ve vakaların yaklaşık %20-33'ünde izlenir. Bu bulgu, hemanjioblastom ve paragangliomada da görülebileceği için, patognomonik olmasa da ependimomu akla getirmelidir [7]. Astrositom ve gangliogliomların aksine intratümoral kist ependimomlarda çok nadir görülür.Ancak polar kist sık görülür [1, 2, 6]. Tedavide total cerrahi eksizyon tercih edilir. Prognoz tümörün ne kadar çıkarılabildiği ve evresiyle ilişkilidir [3, 6].

EĞİTİCİ NOKTA

Gangliogliom

Gangliogliomların bir zamanlar çok nadir olduğu düşünülmekteydi, ancak güncel çalışmalarda, sanılanın aksine pediatrik yaş grubundaki intramedüller neoplazmların daha büyük bir kısmını oluşturduğu ve astrositomlardan sonra ikinci sıklıkta görüldüğü bildirilmektedir [1, 2]. Gangliogliomlar, neoplastik ganglion hücreleri ve glial elemanlardan oluşurlar. Tipik olarak yavaş büyür ve düşük derecelidir (I-II), ancak rezeksiyon sonrası lokal nüks olasılığı yüksektir [1, 6, 9].

Gangliogliomlarda BT'de kalsifikasyon görülebilir ancak intrakranial gangliogliomlara

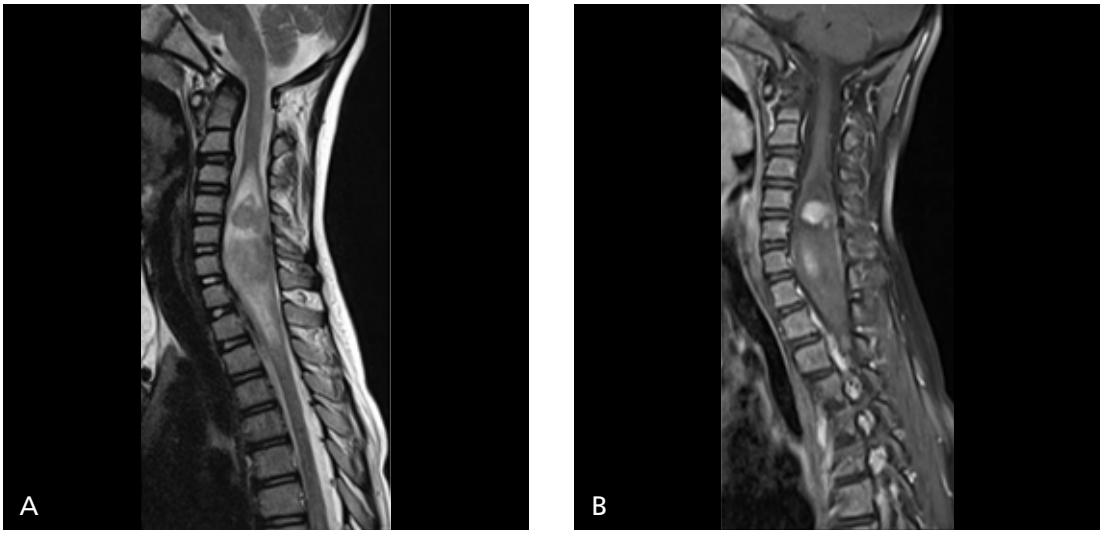


Resim 2. A-D. WHO evre IV glioblastom. 8 yaşında olgu. Servikomedüller bileşke düzeyinde yerleşimli, kordda ekspansiyona neden olan, T2 ağırlıklı aksiyel (A) görüntüde ekzantrik yerleşimli, T2 ağırlıklı aksiyel (A) ve sagital (B) görüntülerde heterojen hiperintens, kistik nekrotik komponentleri içeren, T1 ağırlıklı sagital (C) görüntüde izo-hipointens, hiperintens hemorajik komponentleri bulunan, kontrastlı T1 ağırlıklı sagital (D) görüntüde heterojen kontrastlanan intramedüller tümör izleniyor.

göre daha nadirdir [6]. Görüntülemede, kalsifikasyon varlığı gangliogliomların en spesifik özelliğidir. Kalsifikasyon yokluğunda gangliogliomların görünümü nonspesifiktir ve astrositomlardan ayrımı mümkün değildir. Manyetik rezonans görüntülemede tümörün solid komponentleri, T1 ağırlıklı sekanslarda izo-hipointens, T2 ağırlıklı sekanslarda heterojen izo-hiperintenstir. Peritümoral ödem varlığı değişkendir. Kontrast tutulumu fokal veya yamalı olabilir (Resim 3) [1, 6].

Hemanjioblastom

Hemanjioblastomlar, kapiller yönünden zengin, benign kitlelerdir. Hemanjioblastomların çoğu intramedüllerdir (%75), ancak intradural veya ekstradural da olabilirler. Spinal tümörlerin %10'undan azını oluşturur ve çocuklarda nadiren görülürler. Sıklıkla sporadik olarak ortaya çıkarlar. Vakaların yaklaşık üçte biri von Hippel Lindau (VHL) sendromuyla birliktelik gösterirler. Multipl tümörler, VHL sendromu



Resim 3. A, B. Ganglioglioma. 7 yaşında olgu. C3-T2 vertebra düzeyleri arasında spinal kordda ekspansiyona yol açan, sınırları belirsiz T2 ağırlıklı (A) görüntüde heterojen hafif hiperintens, üst kesiminde kistik komponenti bulunan, kontrastlı T1 ağırlıklı (B) görüntüde yamalı heterojen kontrastlanan intramedüller tümör izleniyor. Kitle etkisi ile servikal vertebral aksta öne doğru açılanma görülüyor.

Resim 4. Posterior fossada anaplastik epandimom tanısı bulunan 16 yaşında olguda seeding metastazlar. Lomber bölgede, kontrastlı T1 ağırlıklı sagital görüntüde dural ve pial yüzeylerde yer yer nodüler tarzda kontrastlanma (ince beyaz oklar) ve S1-S3 düzeyinde spinal kanal içerisinde yoğun kontrastlanan intradural ekstramedüller metastatik kitle lezyonu (kalın beyaz ok) izleniyor.

şüphesini artırmalıdır [6]. Spinal aksın herhangi bir kısmını tutabilirler. İntramedüller hemanjioblastomlar, kordda periferal yerleşir ve tipik olarak spinal kordun pial yüzeyinden kaynaklanır. Hemanjioblastomlar, besleyici arter ve drene eden pial venleri bulunan ileri derecede vasküler tümörlerdir. Akut subaraknoid kanama ve intramedüller hemoraji için yüksek risk oluştururlar [2]. Arteriovenöz malformasyondan ayrımları güçtür [8].

Hemanjioblastomların tanısı, nadir görülmeleri ve diğer intramedüller spinal tümörler ile benzer görüntüleme özellikleri göstermeleri nedeniyle zordur. Hemanjioblastomlar, hemen her zaman bir sirinks veya belirgin ödem ile karakterizedir. Sirinkse eşlik eden ödem değişkenlik gösterir. Kontrastlı serilerde belirgin kontrast tutulumu görülür. Tedavide cerrahi seçenek öncelikle düşünülmelidir. Ancak hipervaskuler tümörler olduğu için cerrahi öncesi endovasküler embolizasyon yapılabilir [2, 3, 6].

İNTRADURAL EKSTRAMEDÜLLER KİTLELER

Pediatrik yaş grubunda, çoğu intradural-ekstramedüller tümör, primer beyin tümörlerinin leptomeningeal metastazlarından kaynaklanır. Bu lokalizasyondaki primer tümörlerin çoğunu şıvannomlar ve nörofibromlar oluşturur. Filar ependimomlar, menenjiomlar ve atipik teratoid rabdoid tümörler de intradural ekstramedüller yerleşim gösterebilir [1]. Burada yerleşim

gösteren kitleler spinal kordun karşı tarafa itilmesine ve aynı taraftaki BOS mesafesinin genişlemesine yol açar. İntradural ekstramedüller neoplazmı olan hastalar sıklıkla progresif myelopati ile başvururlar. En sık görülen semptom güçsüzlüktür. Yaygın sırt ağrısı veya radiküler ağrı olabilir [10].

Metastaz

İntradural ekstramedüller metastazlar nadir olmalarına rağmen, pediatrik yaş grubunda görülen en yaygın intradural ekstramedüller neoplazilerdir. Pediatrik popülasyonda, leptomeningeal metastazlar genellikle primer beyin tümörlerinden kaynaklanır (drop metastaz). Çocukluk çağında en sık intradural ekstramedüller metastaz yapan tümörler medulloblastom, koroid pleksus papillomu ve karsinomu, santral primitif nöroektodermal tümör, ependimom ve yüksek dereceli gliomlardır [10]. En sık etkilenen bölge, lumbosakral bölgedir ve sıklıkla multipl lezyonlar görülür. Prognoz, primer tümörün tipine bağlı olsa da genellikle kötüdür [7].

Manyetik rezonans görüntülemede T1 ağırlıklı görüntüler, omurilik ile izointens kalınlaşmış sinir kökleri veya nodüler lezyonları gösterebilir. Kord ödemi, daha yaygın bir hastalık varlığında, özellikle intramedüller bir komponent mevcut ise görülebilir. Kontrastlı MRG, spinal kord pial yüzeyler ve sinir köklerindeki tutulumunun veya kauda ekuinada tümör nodüllerinin görüntülenmesinde faydalıdır (Resim 4) [7].

Sinir Kılıfı Tümörleri

Sinir kılıfı tümörleri, nörofibrom ve şıvannom olarak ikiye ayrılırlar. Sporadik lezyonlar şeklinde görülebilir veya fakomatozlarla birlikte olabilirler. Nörofibromların, özellikle pleksiform tipleri NF tip 1 ile ilişkilidir. Şıvannomlar, çocuklarda nadiren izole olarak görülürler. Genellikle NF tip 2 zemininde multipl şıvannomlar şeklinde karşımıza çıkar. En sık görülen semptom ağrı ve radikülopatidir [1, 10].

Spinal nörofibrom ve şıvannomlar, sinir köklerinden kaynaklanır ve tipik olarak genişlemiş nöral foramenden geçen, iyi sınırlı, halter (dumb-bell) görünümünde yumuşak doku kitlesi şeklindedirler [8]. Nörofibrom ve şıvannomları görüntüleme ile ayırt etmek zor olsa da bazı özellikler tanıya yönlendirmede yardımcıdır. Nörofibromlar sinir köklerini sarar ve infiltre ederken, şıvannomlar asimetrik büyüme paternleri nedeniyle sinir köklerini deplase ederler. Bu lezyonları karakterize etmek için MRG öncelikli olarak tercih edilmelidir. Manyetik rezonans görüntülemede her iki lezyon da T1 ağırlıklı sekanslarda kasa göre izointens, T2 ağırlıklı sekanslarda hiperintens izlense de şıvannomlar yapısal olarak Antoni A ve B hücre karışımlarından oluşması nedeniyle mikst tipte sinyal intensitesi gösterebilirler. Nörofibromlarda, yoğun santral kollajen stromaya bağlı olarak santral T2 hipointensitesi izlenebilir ve bu görünüm -hedef işareti- olarak adlandırılır. Hedef işareti, nadiren de olsa şıvannomlarda da görülebilir. Kontrastlı serilerde yoğun kontrastlanma gösterirler. Şıvannomlarda hemorajik, kistik veya yağlı dejenerasyon gelişebilir. Bu dejeneratif değişiklikler nörofibromlarda çok nadirdir. Nörofibromlar, hızlı büyüyerek malign dejenerasyon gösterebilir. Ancak şıvannomlar nadiren malign dönüşüm gösterirler (Resim 5, 6) [7, 10].

Miksopapiller Ependimom

Miksopapiller ependimomlar, sıklıkla filum terminale veya konus medullarisin ependimal glial hücrelerinden köken alan benign, yavaş büyüyen ependimom varyantıdır.

WHO sınıflamasına göre, histolojik olarak derece I neoplazm olarak belirlenmiştir. Benign olarak kabul edilmesine rağmen, BOS yoluyla yayılım gösterebilirler [3, 10, 11]. Hastalar bel, bacak ağrısı veya sakral bölgede ağrı, güçsüzlük, sfinkter disfonksiyonu ve zaman zaman subaraknoid kanama ile prezente olabilir [1].

Miksopapiller ependimomlar, yumuşak, lobüle, sosis şeklinde ve anaplastik değişikliğe uğramayan kapsüllü lezyonlardır. Histolojik incelemede, bu neoplaziler mukoid matrikse sahiptir. Kistler ve kanama sık görülür. Man-

EĞİTİCİ NOKTA

EĞİTİCİ NOKTA

EĞİTİCİ NOKTA

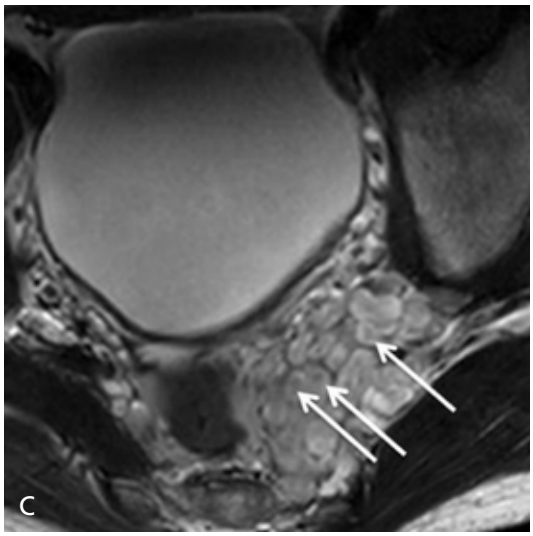
Resim 5. A-C. Şvannom. 14 yaşında olgu. Sagital T1 ağırlıklı (A), Koronal T2 ağırlıklı (B) ve yağ baskılı kontrastlı sagital T1 ağırlıklı (C) görüntülerde, C6-7 düzeyinde spinal kanal anterior ve sağ lateral kesiminde yerleşimli, spinal korda ciddi bası etkisi gösteren, sağ nöral foramen belirgin genişleterek paravertebral alana uzanan (B), T1 ağırlıklı görüntüde izo-hipointens (A), T2 ağırlıklı görüntüde hafif hiperintens (B), kontrastlı serilerde homojen kontrastlanan (C) düzgün konturlu kitle izleniyor.

yetik rezonans görüntülemede, T1 ağırlıklı sekanslarda belirgin müsinöz komponentleri nedeniyle hiperintens görülebilse de genellikle hipointenstirler, T2 ağırlıklı sekanslarda hiperintenslerdir. Kanama eğilimleri nedeniyle tümör kitlesi cidarı düşük sinyal özelliği gösterebilir. Tipik olarak homojen kontrastlanma izlense de, hemoraji miktarına bağlı olarak değişken görüntü paternleri bulunabilir. Tedavisi cerrahidir. Total rezeksiyon yapılamayan olgularda lokal rekürrens görülebilir [3, 7, 10].

Paraganglioma

Paragangliomalar, otonom ganglionlarla ilişkili özelleşmiş nöral krest hücrelerinden kaynaklanan nadir görülen WHO derece I nöroendokrin neoplazilerdir. İnsan vücudunda adrenal veya ekstraadrenal olarak her yerde ortaya çıkabilirler. Pineal bölgede, sella tursikada ve nadiren spinal kanalda görülebilirler. Spinal paragangliomaların çoğu, kauda ekuina bölgesinde intradural olarak yerleşim gösterirler. Bununla birlikte, bazen konus medullaris, kaudal sinir kökleri, torasik veya servikal bölgeleri tutabilirler. Nöroendokrin semptomlar genellikle yoktur. En sık olarak kitle etkisine neden olurlar [7, 12].

Manyetik rezonans görüntülemede, paragangliomalar T2 ağırlıklı görüntülerde iyi sınırlı ve hiperintenstirler. Kontrastlı görüntülerde belirgin kontrast tutarlar. Baş ve boyun



Resim 6. A-C. Pleksiform nörofibrom. 16 yaşında NF Tip 1 tanılı hasta. T2 yağ baskılı sagital (A), T2 sagital (B) ve T2 aksiyel (C) görüntülerde, sol sakral bölgede, nöral foramenleri ve presakral-paravertebral alanları dolduran (A) (kalın beyaz oklar) ,nöral foramenler yoluyla spinal kanal anterior kesimine uzanan (B) (siyah oklar) hiperintens özellikte çok sayıda konglomere kitleler görülüyor. Kitlelerin santral kesimlerinde hipointens görünümde-hedef bulgusu- izleniyor (C) (ince uzun beyaz oklar).

paragangliomaları için karakteristik olan "tuz ve biber" görünümü bulunabilir. Vasküler yapısı nedeniyle, intratümöral ve periferik akım sinyalsizlikleri, ve yoğun kontrast tutulumu saptanır. Manyetik rezonans görüntülemede, T2 ağırlıklı görüntülerde düşük sinyalli bir hemosiderin rimi görülebilir. Büyük lezyonlar kemikte yeniden biçimlenme veya erozyona neden olabilir. Görüntülemede, miksopapiller ependimoma çok benzeyebilirler. Ayırıcı tanı için nükleer görüntüleme faydalı olabilir [10, 13].

Paragangliomalar genel olarak iyi huylu ve yavaş büyüme eğiliminde olsa da, büyüme paternleri değişebilir ve metastatik yayılım yaparak daha agresif olabilirler [13].

Menenjiom

Menenjiomlar, pediatrik yaş grubunda genellikle NF tip 2 ile ilişkilidir ve spinal menenjiomlu tüm çocuklarda bu tanı araştırılmalıdır. Pediatrik spinal tümörler içerisinde spinal menenjiomların görülme sıklığı %4,3 oranında bildirilmiştir [14, 15]. Çocuklarda radyasyon tedavisinin menenjiomlar ile ilişkili olduğu iyi bilinmektedir. Pediatrik spinal menenjiomlar, genellikle daha agresif davranış, daha yüksek nüks oranı ve metastaz olasılığı gösteren berrak hücreli histolojik tiptedirler (WHO derece II). Spinal berrak hücreli menenjiomların nüks oranı %80 iken, berrak olmayan hücre çeşitlerinin nüks oranı %4,8'dir [10].

Menenjiomlar, BT'de izo-hiperdenstirler. Hiperdensite, bu lezyonların hücresel yapısını yansıtır, ancak kalsifikasyon varlığı da hiperdensiteye neden olur. Hiperosteozis görülebilir ancak intrakraniyal formlardaki kadar yaygın değildir. Manyetik rezonans görüntülemede, T1 ve T2 ağırlıklı görüntülerde spinal kord ile izointens iyi sınırlı kitlelerdir. Kontrast tutulumu değişkendir ve homojendir. İntrakranial menenjiomlarda görülen dural kuyruk bulgusu daha nadir görülür [1, 3, 10]. Tedavi cerrahidir. Komplet çıkarılmasına rağmen nüks oranı yüksektir [14].

Disontogenetik ve Non-Neoplastik Kitleler

Araknoid kistler ve epidermoid-dermoid kistler, pediatrik olgularda spinal kanalda izlenebilen nadir görülen yer kaplayan lezyonlardır. Bu lezyonlar arasında ayrım yapmak, klinik bulgular ve MR görüntüleme özelliklerindeki benzerlikler göstermeleri nedeniyle zor olabilir [16].

Dermoid ve epidermoid kistler, tüm spinal tümörlerin %1'inden azını oluşturan, gelişimsel ya da konjenital kökenli olabilen yavaş büyüyen benign tümörlerdir [17]. Dermoid- epidermoid lezyonlar en sık alt lomber ve sakral seviyelerde ortaya çıkar, ancak herhangi bir düzeyi de tutabilir. Dermoid ve epidermoid kitlelerin nadir görülen ancak bilinen yatrojenik nedeni, meningomyelosel öyküsü olan hastalarda dermal veya epidermal elemanların retansiyonuna bağlıdır. Yapısal olarak, dermoidler, dermal uzantıları (saç, ter bezleri ve sebase bezleri) içeren skuamoz epitel ile çevrili kistik bir yapıya sahipken, epidermoidler, kütanöz ekleri bulundurmayan skuamoz epitel ile çevrilidir. Her iki lezyonun içindeki sıvı, çeşitli konsantrasyonlarda keratin bulunduran debris içerir, bu da kistik lezyonların yavaş yavaş genişlemelerine neden olur. Abse formasyonu ve kistin subaraknoid aralığa açılmasıyla kimyasal menenjit gelişimi komplikasyonları arasındadır [1].

Dermoid tümörler, T1 ağırlıklı görüntülemede hiperintenstirler ve T2 ağırlıklı görüntülemede hipointens veya hiperintens özellikler gösterir. Epidermoid tümörler, tüm sekanslarda beyin omurilik sıvısı ile izointenstir ve difüzyon ağırlıklı görüntülemede hiperintens olup, bu özelliği ile araknoid kistlerden ayrılırlar. Bununla birlikte, epidermoid tümörler T1 ağırlıklı görüntülemede bazen hiperintens izlenirler. Yağ baskılı T1 ağırlıklı sekans kullanılmazsa, bu görünüm dermoid ve lipomlardan ayrımlarını zorlaştırır. Dermoid ve epidermoidler, enfektif süreç yokluğunda kontrast tutulumu göstermezler (Resim 7) [1, 3].

Nöroenterik kistler, embriyonik gelişimin üçüncü haftasında notokordun yanlış bölünmesinin sonucu olarak ortaya çıkan, gastrointestinal veya solunum epitelindeki heterotopik hücrelerdir. Bu hücreler, ankiste olarak medüller kompresyona neden olabilirler [18]. Nöroenterik kistler çoğunlukla, spinal kanalın servikal ve torasik bölgesinde kordun anteriorunda bulunur ve nadiren lomber bölgede görülür [1, 19]. Kistik içeriğin farklılıkları nedeniyle, MRG'de değişken intensite gösterirler. Rapor edilen vakaların çoğunluğu, beyin omurilik sıvısına göre T1 ve T2 ağırlıklı görüntülerde hiperintensite sergilemesine rağmen, değişik görüntüleme spektrumları bildirilmiştir [20].

Spinal araknoid kistler, radikülopati, kord kompresyonu veya kanal darlığı semptomlarına neden olabilen nadir lezyonlardır. Manyetik rezonans görüntülemede insidental olarak saptanabilirler. Spinal araknoid kistler, %80 oranında spinal kord dorsal kesiminde, %20 oranında ventral kesiminde yerleşim gösterir. Spinal kanal boyunca en sık torakal bölgede (%80) görülürler. Torakal bölgeyi, servikal (%15) ve lomber (%5) spinal kanal izler [21]. Manyetik rezonans görüntülemede, araknoid kistlerin sinyali tüm sekanslarda BOS ile benzerdir (Resim 8).

Spinal lipomlar, spinal disrafizm ile ilişkili olup üç gruba ayrılırlar: lipomyelomeningosel, intradural lipom ve filum terminalenin fibrolipomu. Genellikle spinal kordun dorsalinde yer alırlar. Kitle etkisine neden olacak kadar boyut artışı gösterdiklerinde nörolojik defisite neden olurlar [22]. Bilgisayarlı tomografide -50 ve -150 HU aralığında, T1 ve T2 ağırlıklı MR incelemelerinde hiperintens, yağ baskılı sekanslarda hipointens görülürler [23].

Resim 7. A-C. Dermoid tümör. 15 yaşında olgu. L1-L2 düzeyinde spinal kanalda T1 ağırlıklı sagital görüntüde (A) heterojen hipointens, yağ baskılı T2 ağırlıklı (B) ve T2 ağırlıklı (C) görüntülerde heterojen hiperintens düzgün konturlu, intradural ekstramedüller yerleşimli kitle izleniyor. Kitle superior kesiminde T1 ağırlıklı (A) ve T2 ağırlıklı (C) görüntülerde hiperintens izlenen, yağ baskılı T2 ağırlıklı (B) görüntüde baskılanan yağ komponenti görülüyor (beyaz oklar).

EKSTRADURAL KİTLELER

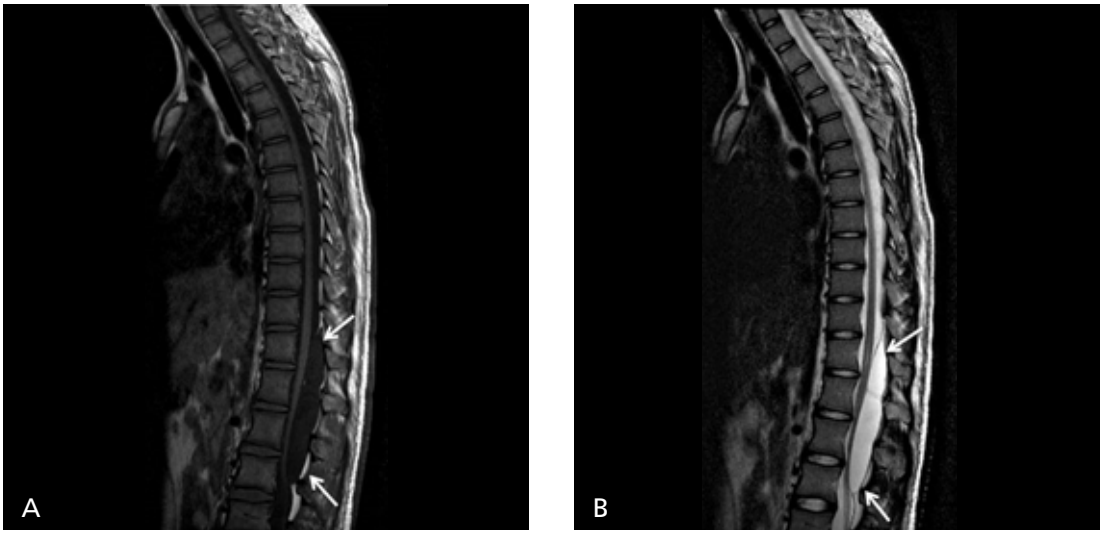
Ekstradural kitleler çocukluk yaş grubu spinal kitlelerinin yaklaşık üçte ikisini oluştururlar**.** Ekstradural spinal tümörler, epidural mesafeden, vertebra kemik ve kıkırdak dokusundan veya paravertebral dokulardan kaynaklanabilir. Çocuklarda genellikle sırt ağrısı ve miyeloradikülopati şikayetleri olur. Manyetik rezonans görüntüleme, tümörün ekstradural yumuşak doku bileşenlerini, kemik iliği infiltrasyonunu ve myelopatiyi gösterirken; BT, lezyonun osteolitik veya osteosklerotik yapısını ve kemiğin tutulum derecesini tespit eder [1].

Epidural Metastazlar

Gelişen cerrahi teknikler ve kemoterapötik ajanlar sayesinde malignitesi bulunan çocukların yaşam ömrü uzamakta ancak zaman zaman epidural metastazlar oluşmaktadır [24]. Epidural metastaz yapan tümörler sıklık sırasına göre; Ewing sarkomu, osteosarkom, nöroblastom, rabdomiyosarkom, Hodgkin dışı lenfoma, germ hücreli tümörler, lösemi, Wilms tümörü ve hepatoblastomdur [3, 25].

Lenfoma ve Lösemi

Spinal tutulum genellikle yaygın hastalık durumunda ortaya çıkar, ancak literatürde pri-



Resim 8. A, B. Araknoid kist. 15 yaşında olgu. T10-L2 arasında, spinal kanal posterior kesiminde, spinal kordu anteriora doğru deplase eden, Sagital T1 ağırlıklı (A) ve T2 ağırlıklı (B) ağırlıklı görüntülerde BOS ile izointens kistik oluşum izleniyor (beyaz oklar)

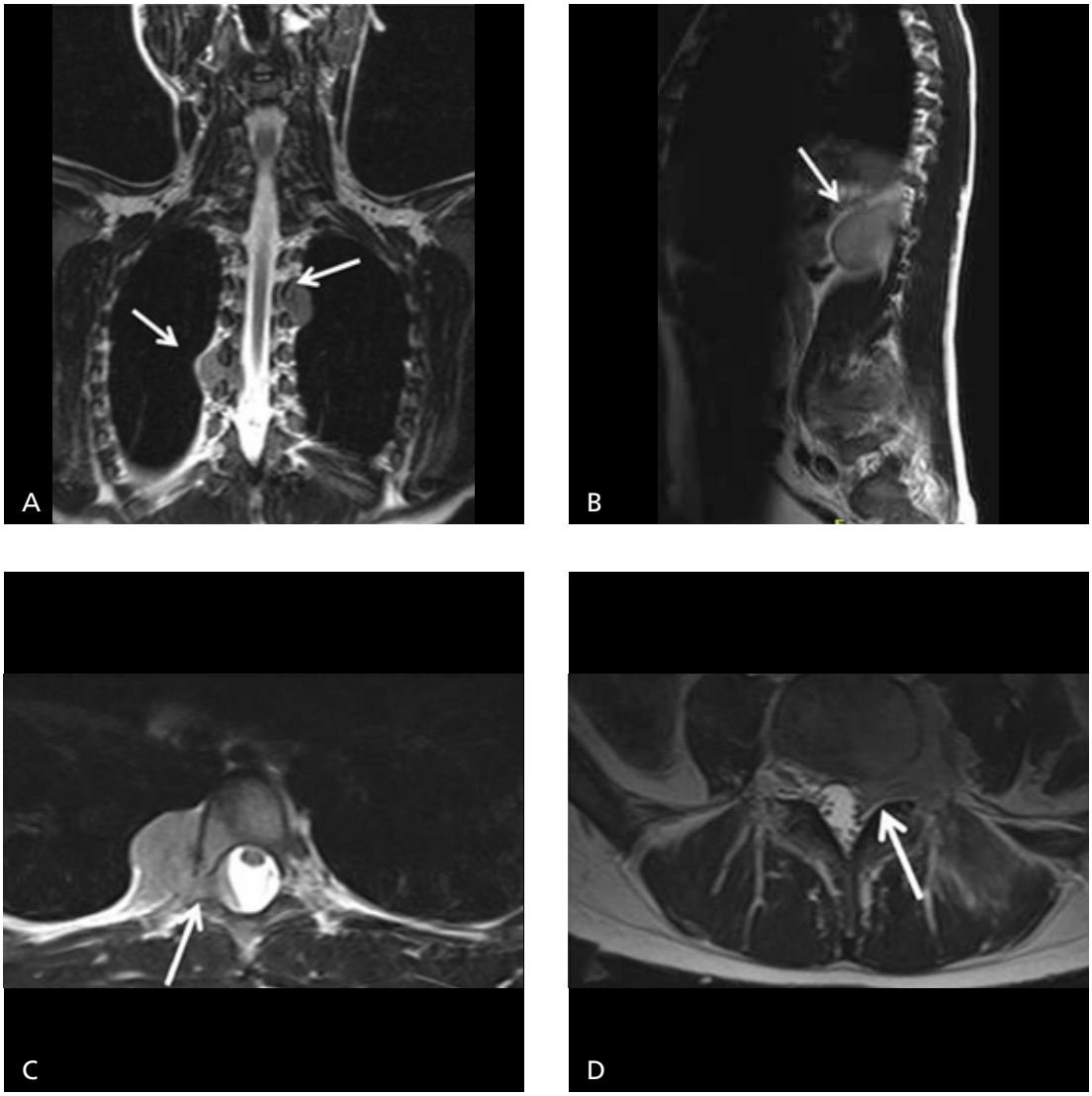
mer spinal lenfoma raporları da bildirilmiştir. Lenfoma ve lösemi spinal tutulumu sıklıkla kemik iliği infiltrasyonu şeklinde görülür. Bu tutuluma epidural veya paravertebral yumuşak doku metastazları eşlik edebilir. Ayrıca kemik metastazları ve leptomeningeal metastazlar da oluşabilir. Hematolojik malignitenin diğer bir görülme şekli, granülositik sarkom ya da diğer bir ismiyle kloromadır. Granülositik sarkom, ekstramedüller alandaki primitif myeloid kök hücrelerinin oluşturduğu fokal solid tümördür. Sıklıkla AML hastalarında görülür. Myeloid kök hücrelerinin epidural yağ mesafesini infiltre eden solid tümörüdür. Bu tümörler MRG'de, T1 de izo-hiperintens,T2'de izo-hipointens olup belirgin kontrast madde tutarlar ve akut difüzyon kısıtlaması gösterirler. Spinal korda bası etkisi oluşturabilir. Tedavide kemoterapi öncelikli olup akut spinal kord basısı varsa cerrahi düşünülebilir (Resim 9) [1, 3, 25].

Nöroblastom ve Ganglionöroblastom

Nöroblastom, infantil dönem ve çocukluk çağında en sık görülen ekstrakranial solid malignitedir. Pediatrik popülasyonda en sık spinal kord basısı nedenidir [1, 3, 26]. Tümör, sempatik sinir sistemi boyunca herhangi bir yerden kaynaklanabilir. Sıklıkla, paraspinal alandan intervertebral foramen aracılığıyla spinal kanala uzanır. İnfantlarda torasik ve servikal tümörler daha sık görülürken, daha büyük çocuklarda abdominal tümörler daha sık görülür [25]. Bilgisayarlı tomografi, tümoral kalsifikasyonu saptamada yararlıdır. Manyetik rezonans görüntüleme, tipik halter ("dumb-bell") şeklindeki epidural yayılmayı değerlendirmek için en uygun yöntemdir. Büyük lezyonlar, kistik nekroz ve kanama gösterebilir. Manyetik rezonans görüntülemede kalsifikasyon, nekroz ve hemorajik içeriğe bağlı değişken sinyal özellikleri görülebilir. Belirgin kontrast tutulumu gösterirler. Difüzyon ağırlıklı serilerde difüzyon kısıtlarlar [1,3]. Öncelikli tedavi seçeneği kemoterapidir. Spinal basısı olan olgularda laminektomiyle dekompresyon cerrahisi düşünülmelidir (Resim 10) [3, 26].

Hemanjiom

Hemanjiomlar en sık görülen benign spinal tümörler olup genellikle insidental olarak saptanır ve %1'den azı semptomatiktir [27]. Agresif davranış gösteren hemanjiomlar, kemikte ekspansiyon ve epidural uzanıma yol açarak spinal kord ve sinir kökü basısına yol açabilir [1]. Radyolojik olarak, kalınlaşmış kemik trabekülleri direkt grafide vertikal çizgilenmeler şeklin-

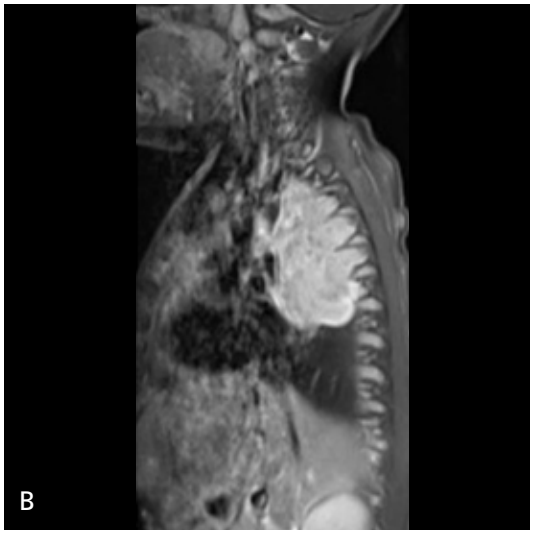


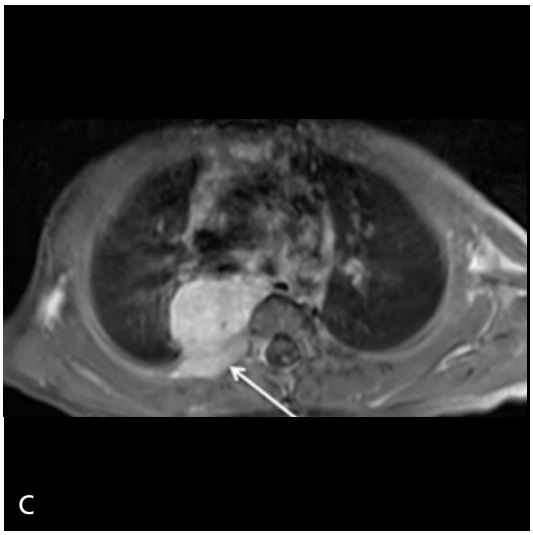
Resim 9. A-D. Spinal granülositik sarkom (AML). 13 yaşında olgu. Koronal (A), sagital (B) ve aksiyel (C, D) T2 ağırlıklı görüntülerde bilateral torakal (A, C), üst lomber (B) ve alt lomber (D) vertebra seviyelerinde, paravertebral yerleşimli, komşu nöral foramenlere ve spinal kanal içerisinde epidural mesafeye uzanım gösteren, düzgün konturlu, izo-hiperintens yumuşak doku kitleleri izleniyor (beyaz oklar)

de görülür. Aksiyel BT incelemede bu alanlar benekli patern görünümünde izlenir (polka dot işareti). Manyetik rezonans görüntülemede, yağ komponenti nedeniyle sıklıkla T1 ve T2 ağırlıklı sekanslarda yüksek sinyallidir. Bazıları T1 ağırlıklı sekanslarda düşük sinyalli olabilir ve bu lezyonlar agresif olmaya daha eğilimlidir. Kontrastlı görüntülerde lezyonun vaskülaritesi nedeniyle kontrast tutulumu sergilerler. T1 ağırlıklı sekanslarda hipointens olan lezyonlar daha belirgin kontrast tutar [13, 24].

Osteoid Osteom ve Osteoblastom

Osteoid osteom, sıklıkla vertebral pedikül, lamina ve fasetlerinde görülen vasküler, osteoblastik benign tümöral lezyondur. Osteoid osteomlarda lezyon çevresinde paravertebral alana da uzanabilen reaktif enflamatuar yumuşak doku kitlesi görülebilir [25]. Osteoblastomlar ise osteoid osteomlar ile aynı histolojik özelliklere sahiptirler, ancak 1-2 cm'den büyük boyutta olmaları ve daha agresif olmaları ile oste-



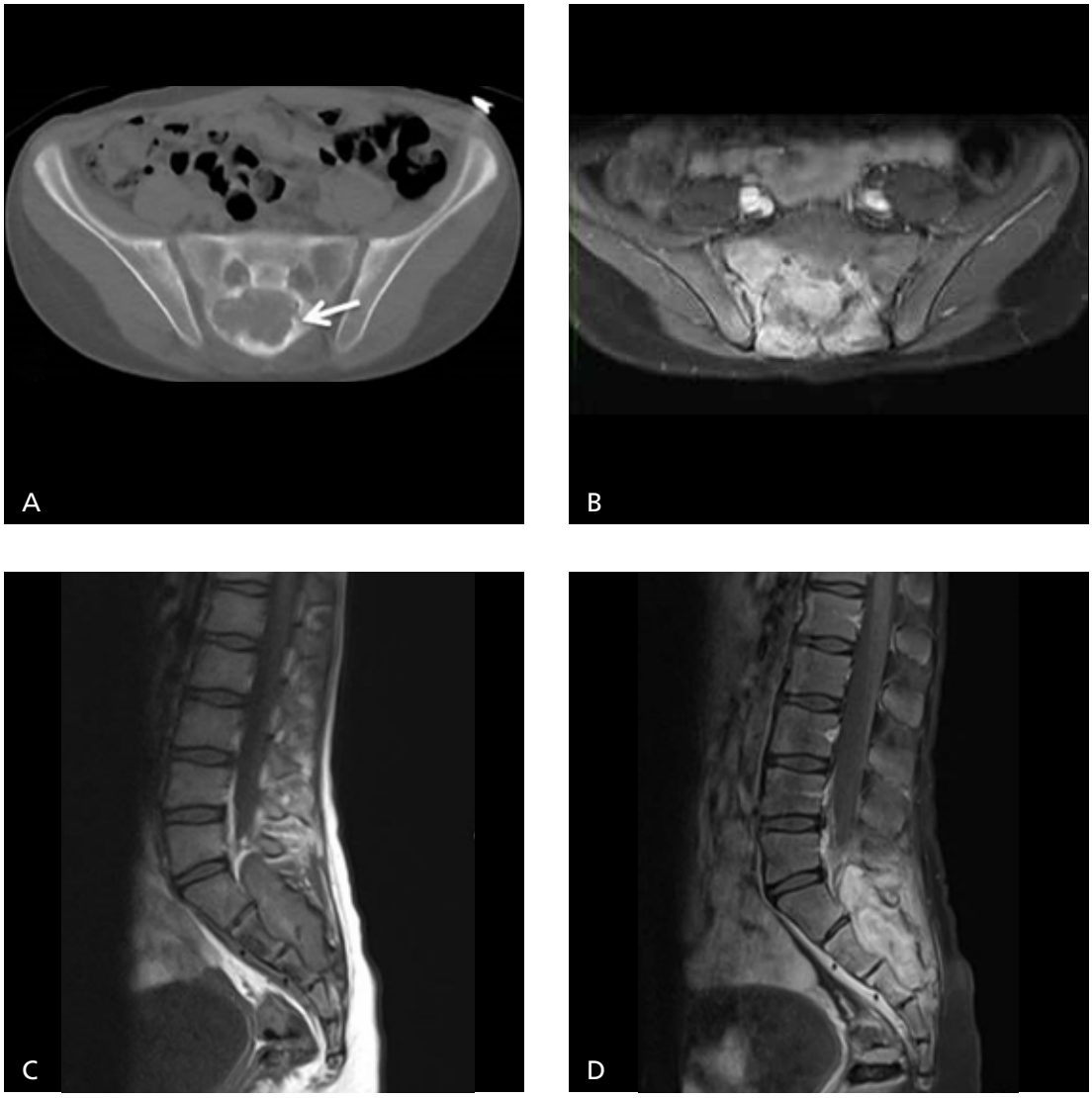


Resim 10. A-C. Nöroblastom. 2,5 yaşında olgu. T2 ağırlıklı sagital (A), Kontrastlı T1 ağırlıklı sagital (B) ve aksiyel (C) görüntülerde T1-T6 vertebralar düzeyinde, sağ paravertebral alanda yerleşimli, komşu nöral foramenlere uzanım gösteren ve nöral foramenleri genişleten (kısa beyaz oklar), T2 ağırlıklı görüntüde izo-hiperintens (A), kontrastlı T1 ağırlıklı görüntülerde yoğun kontrastlanma gösteren (B, C), komşu kostaları destrükte eden kitle (C) (uzun beyaz ok) görülüyor

oid osteomlardan ayrılırlar. Osteoid osteomlara benzer şekilde, özellikle vertebral kolonunun posterior elemanlarını etkilerler [24]. Osteoblastomlar kemikte destrüksiyona yol açabilir, spinal kanala bası ve kord kompresyonuna yol açabilecek yumuşak doku komponentleri içerebilirler [1, 3, 13]. Osteoid osteomlarda nidus, BT'de yuvarlak, hipodens alan ve çevreleyen hiperdens sklerotik halka olarak görülür. Manyetik rezonans görüntülemede nidus, T2 ağırlıklı görüntülerde hiperintens ve kontrastlı sekanslarda belirgin kontrast tutar; çevreleyen osteosklerotik komponent hipointens izlenir. Osteoid osteomların küçük boyutları nedeniyle MRG'nin lezyon saptamadaki sensitivitesi yüksek değildir [1]. Osteoblastomlar, BT'de değişen derecelerde matriks mineralizasyonu içeren litik ekspansil lezyonlar şeklinde görülürler. Manyetik rezonans görüntülemede, T1 ve T2 ağırlıklı sekanslarda heterojen sinyal özelliği gösterirler [24]. Osteoid osteom ve osteoblastomlardaki lezyon çevresindeki yumuşak doku komponentleri MRG'de net bir şekilde görüntülenir (Resim 11) [1, 3, 13].

Anevrizmal Kemik Kisti

Anevrizmal kemik kistleri, ince duvarlı kanla dolu kistik kaviteler içeren, sıklıkla 30 yaş ve altındaki hasta grubunda görülen, neoplastik olmayan lezyonlardır [25]. Spinal anevrizmal kemik kistlerinin yaklaşık %75'i alt torasik

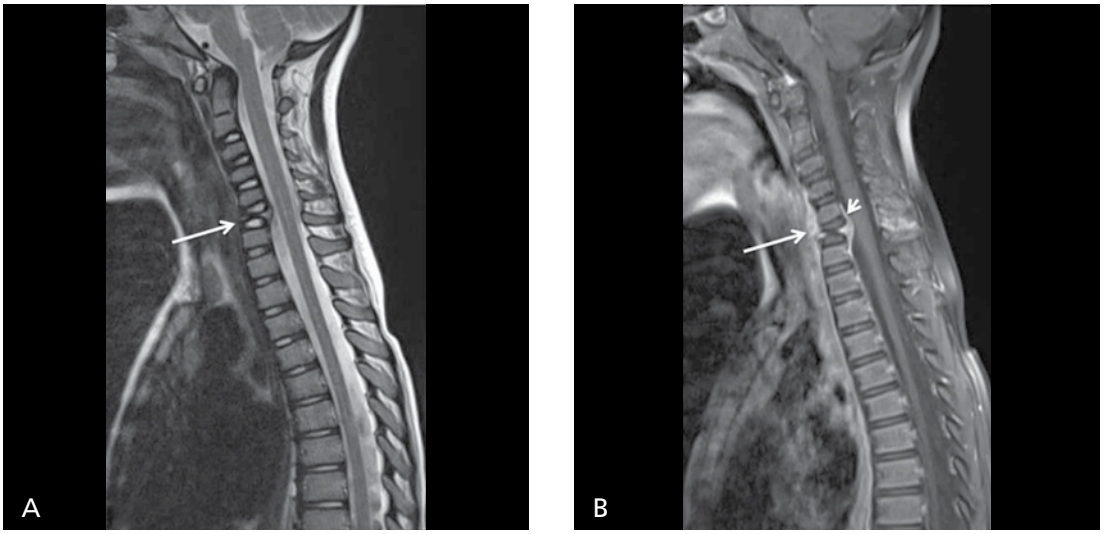


Resim 11. A-D. Osteoblastom. 10 yaşında olgu. Sakrumda S2- S4 vertebralar düzeyinde, posterior kesimde, BT'de litik ekspansil özellikte (A) (beyaz ok), aksiyel kontrastlı T1 ağırlıklı (B), kontrastsız sagital T1 ağırlıklı (C) ve sagital kontrastlı T1 ağırlıklı (D) görüntülerde spinal kanala uzanan ve kanalı dolduran kitle görülüyor. Kitlede ve çevre dokularda yoğun kontrastlanma izleniyor (B, D).

ve lumbosakral vertebralardan kaynaklanırken, geri kalan %25'i servikal vertebralardan kaynaklanır. Genellikle nöral arktan (pedikül ve lamina) kaynaklansalar da vertebra korpusuna ve hatta disk mesafesini geçerek komşu vertebra seviyesine de uzanabilir. Bu osteolitik lezyonlar pıhtılaşmamış kan içeren, birbiri ile birleşme eğilimi gösteren lokülasyonlar içerir. Hastalar sıklıkla myelopati veya radikülopatiye bağlı lokalize ağrıdan şikayet ederler. Bilgisayarlı tomografide lezyon, ince, kalsifiye septalarla ayrılmış multikistik boşluklardan oluşur. Manyetik rezonans görüntülemede sinyal intensitesi, kist içerisinde yer alan hemorajik komponentlere bağlı olarak değişkendir. Çok sayıda dependan intralezyonel sıvı-sıvı seviyelenmeleri anevrizmal kemik kisti için oldukça karakteristiktir [1, 3, 13].

Eozinofilik Granülom

Eozinofilik granülom, Langerhans hücreli histiyositozun iskelet sisteminde meydana getirdiği lezyonlardan oluşan tutulum şeklidir.



Resim 12. A, B. Eozinofilik granülom. 5 yaşında olgu. Sagital T2 ağırlıklı (A) ve kontrastlı sagital T1 ağırlıklı (B) ağırlıklı görüntülerde C6 vertebra korpusunda belirgin yükseklik kaybı (uzun beyaz ok) ve çevresinde kontrastlanan yumuşak doku komponenti (kısa beyaz ok) izleniyor. Bu seviyede komprese vertebra ve yumuşak doku komponentinin tekal keseye önden bası etkisi oluşturduğu görülüyor (A, B).

Langerhans hücreleri içeren granülomatöz lezyonların varlığı ile karakterize edilen birçok farklı durumu kapsar. Pik insidansı 1-3 yaş arasındadır. Sırt ağrısı ve nörolojik defisitlere neden olabilir. Spinal vertebral tutulum, kalvarial kemiklerden sonra ikinci sık lokalizasyonudur. Omurgada sıklık sırasına göre servikal, torakal ve lomber vertebralar tutulur. Çocuklarda en sık olarak vertebra kollapsına (vertebra plana) neden olur. Bilgisayarlı tomografide farklı derecelerde vertebral kollapsa yol açan osteolitik lezyonlar şeklinde görülür. Direkt grafiler ve BT taramaları sklerotik kenar veya vertebra plana olmaksızın bulunan litik lezyonu gösterebilir. Manyetik rezonans görüntülemede lezyonlar genellikle T1 ve T2 ağırlıklı sekanslarda hipointens olarak görülür. Kontrastlı serilerde lezyon ve komşu yumuşak doku komponentlerinde kontrast tutulumu izlenir. Ayrıca anterior epidural mesafedeki yumuşak doku komponentinin spinal kanala bası etkisi MRG ile net bir şekilde gösterilebilir (Resim 12) [1, 3, 24].

Osteosarkom

Primer spinal osteosarkomlar nadirdir. Osteosarkomların sadece %4'ü omurgayı tutar. Spinal osteosarkom ayırıcı tanısında osteoblastom yer alır. Osteoblastomlar, posterior elemanlardan köken alıp vertebra korpusuna doğru uzanırken, spinal osteosarkomlar, vertebra korpusunda yerleşim gösterir ve posterior eleman tutulumu daha ileri dönemlerde görülür. En sık lomber vertebralarda ve sakrumda izlenirler [1, 24]. Olguların büyük bir çoğunluğunda direkt grafide, vertebrada osteoblastik veya osteolitik görünüm bulunur. Pür litik osteosarkom paterni, telanjiektatik osteosarkomda görülebilir. Bilgisayarlı tomografi litik lezyonların mineralizasyon paternini değerlendirmede direkt grafiye göre üstünlük gösterir. Kortikal destrüksiyonun değerlendirilmesinde BT, hem direkt grafi, hem de MRG'den daha faydalıdır. Manyetik rezonans görüntülemede nonspesifik sinyal özellikleri olabilir. Yoğun mineralizasyon, tüm sekanslarda hipointenstir. Sıvı-sıvı seviyelenmesi, telanjiektatik osteosarkomda bulunabilir. Anevrizmal kemik kistinin aksine, sıvı dolu hemorajik kavitelerin çevresinde kalın, solid, nodüler yumuşak doku komponentleri bulunur ve daha agresif paterndedir. Kemikte ekspansil remodelling, periost reaksiyonu, korteks destrüksiyonu, eşlik eden yumuşak doku kitlesi ve patolojik fraktür görülebilir [24, 28].

EĞİTİCİ NOKTA

Resim 13. A-C. Pott hastalığı. 3,5 yaşında olgu. Servikal bölgede C5 vertebra korpusunu tutan, öne ve arkaya doğru uzanımı bulunan, sagital T1 ağırlıklı görüntüde (A) izo-hipointens, T2 ağırlıklı görüntüde (B) heterojen hiperintens, kontrastlı T1 ağırlıklı görüntüde (C) belirgin çevresel kontrastlanmanın izlendiği iğ şeklinde kitlesel lezyon (Pott absesi) görülüyor. Kitle spinal kanalı anteriordan daraltarak spinal korda belirgin bası bulgularına ve myelomalazik sinyal artışına (uzun beyaz ok) yol açmakta, anteriorda ise hava sütununu posteriordan daraltmaktadır (kısa beyaz ok).

Ewing Sarkomu ve Primitif Nöroektodermal Tümörler

Ewing sarkomu, primitif nöroektodermal tümör ve Askin tümörü benzer histogenetik özelliklere sahip küçük yuvarlak hücreli tümörlerdir. Patolojik ve radyografik olarak PNET neredeyse Ewing sarkomu ile aynıdır. İki lezyonu ayırt etmek için immünohistokimyasal çalışma gereklidir. Ewing sarkomu; kemik ve yumuşak dokulardan, PNET; nöroektodermal diferansiasyon gösteren yumuşak dokulardan, Askin tümörü; toraks duvarından köken alır. Ewing sarkomların yaklaşık %5'i omurgada, tipik olarak sakrumda, ardından lomber ve torasik omurgada ortaya çıkar [29]. Ewing sarkomu, çocuklarda ve ergenlerde osteosarkomdan sonra ikinci en sık primer malign kemik tümörüdür. En sık, 10-15 yaş grubunda görülür. Tümör, omurga kemiklerinden (primer) veya ekstraskeletal bölgeden (paraspinal bölge veya epidural boşluk) kaynaklanarak sekonder olarak omurgayı tutabilir [25]. Direkt grafi ve BT'de, sklerotik ve kalsifik depozitler içeren permeatif osteolitik kitle şeklinde izlenir. Vertebra korpusunda kollaps gelişebilir. Bilgisayarlı tomografi ve MRG'de perivertebral belirgin yumuşak doku komponenti mevcuttur. Ekstradural uzanım ve tekal kese basısı, MRG inceleme ile ortaya konur. Kitle, T1 ve T2 ağırlıklı sekanslarda izo-hipointenstir, kontrast tutulumu değişkendir [1, 3].

Sakrokoksigeal Teratom

Sakrokoksigeal teratomlar, yenidoğan döneminin en sık görülen solid tümörüdür. Koksigeal bölgedeki Hensen lenf nodundaki totipotent hücrelerden köken alırlar. Sakrokoksigeal teratomların büyük çoğunluğu (yaklaşık üçte ikisi) benignd ir [30-32]. Benign sakrokoksigeal teratomlar, malign dejenerasyon gösterebilir. Benign lezyonlar olmalarına rağmen cerrahi rezeksiyon sonrasında rekürrens gelişebilir. Lokalizasyonlarına göre 4 tipi mevcuttur; Tip 1'de tamamı pelvis dışı eksternal yerleşim, Tip 2'de tamama yakın eksternal yerleşim, Tip 3'te tamama yakın intrapelvik yerleşim, Tip 4'te tamamen presakral internal yerleşim gösteren kitle şeklinde görülürler [32]. Benign sakrokoksigeal teratomlar, kistik komponent, kalsifikasyon, belirgin yağ komponenti içerirken malign sakrokoksigeal teratomlarda, sıklıkla kitle içine hemoraji ve/veya nekroz bulunur. Görüntüleme bulguları lezyon içeriğine göre farklılık gösterir [33]. Tedavi cerrahidir. Rekürensi önlemek için kitleyle birlikte koksiksin de çıkarılması gerekmektedir [34].

Spinal Tüberküloz (Pott Hastalığı)

Spinal tüberküloz, sıklıkla akciğer veya genitoüriner sistemdeki primer enfeksiyonun hematojen yayılım yoluyla sekonder olarak spinal bölgeyi tutmasıyla gelişir. Spinal tüberküloz tüm spinal düzeylerde görülebilse de en sık torakolomber bölgeyi tutar [35]. Günümüzde MRG, spinal tüberküloz şüphesi bulunan olgularda öncelikle tercih edilen görüntüleme yöntemidir. Erken dönem hastalığın ve enfeksiyonun yaygınlığının değerlendirilmesinde, kemik tutulumunun yanı sıra yumuşak doku ödemi ve şişliğinin gösterilmesinde faydalıdır [36]. Omurgadaki enfeksiyonun primer odağı, vertebra gövdesi veya arka elemanları olabilir. Vertebra gövdesi tutulumunun üç ayrı paterni bulunur; paradiskal, anterior, santral lezyonlar. Paradiskal tutulum, spinal tüberkülozun en sık görülen paternidir. İntervertebral diskler komşuluğunda görülür ve disk mesafesinde daralmayla sonuçlanır. Manyetik rezonans görüntülemede end platolarda T1 ağırlıklı incelemede hipointens, T2 ağırlıklı incelemede hiperintens görünüm ve paraspinal veya epidural abseler gelişebilir. Anterior tutulumda, anterior longitudinal ligaman altında subperiostal tutulum bulunur. Manyetik rezonans görüntülemede, diskler korunmuş olup, subperiostal abse ve tüberküloz osteomyelitini temsil eden multipl vertebra segmentlerini kapsayan anormal sinyal karakteristikleri izlenir. Vertebra plana görünümüne neden olan vertebral kollaps gelişebilir. Posterior elemanların tüberküloz tutulumu oldukça nadirdir. Manyetik rezonans görüntülemede kemik erozyonu ve abse görülebilir (Resim 13) [35].

SONUÇ

Pediatrik spinal kitleler geniş bir spektrum içerisinde değerlendirilir. Kontrastlı MRG, spinal kitlelerin değerlendirilmesinde primer inceleme yöntemidir. Bilgisayarlı tomografi, özellikle spinal kemik lezyonlarını değerlendirmede değerlidir. Hasta yaşı ile birlikte kitle lokalizasyonu, görüntüleme özellikleri ayırıcı tanıda yardımcıdır. Tüm spinal kitlelerde radyolojik olarak kitlenin uzanımının, spinal kord, spinal kanal ve çevre dokuların tutulumunun ayrıntılı değerlendirilmesi tedavi yönetimi açısından önemlidir.

Kaynaklar

[1]. Rossi A, Gandolfo C, Morana G, Tortori-Donati P. Tumors of the spine in children. Neuroimaging Clin N Am 2007; 17: 17-35. [CrossRef]

[2]. Huisman TAGM. Pediatric tumors of the spine. Cancer Imaging 2009; 9: 45-8. [CrossRef]

[3]. Doğan MS, Doğan S, Doğanay S, Koç G, Görkem SB, Çoşkun A. Çocukluk çağı spinal tümörleri. Selçuk Pediatri 2014; 2: 19-31.

[4]. Kaptan H, Kasımcan Ö, Çakıroğlu K, Kılıç C. Spinal tümörler. Sinir Sistemi Cerrahisi Dergisi 2008; 1: 59-66.

[5]. Koeller KK, Rosenblum RS, Morrison AL. Neoplasms of the spinal cord and filum terminale: radiologic-pathologic correlation. Radiographics 2000; 20: 1721-49. [CrossRef]

[6]. Smith AB, Soderlund KA, Rushing EJ, Smirniotopolous JG. Radiologic-pathologic correlation of pediatric and adolescent spinal neoplasms: part 1, int-

ramedullary spinal neoplasm. AJR Am J Roentgenol 2012; 198: 34-43. [CrossRef]
[7]. Wein S, Gaillard F. Intradural spinal tumours and their mimics: a review of radiographic features. Postgrad Med J 2013; 89: 457-69. [CrossRef]
[8]. Kammer B, Pfluger T, Schubert MI, Keser CM. Schneider K. Magnetic Resonance Imaging of pediatric patients. In: Reimer P, Parizel PM, Stichnoth FA, editors. Clinical MR Imaging. Berlin Heidelberg New York: Springer; 2006. p.489-569. [CrossRef]
[9]. Hamburger C, Buttner A, Weis S. Ganglioglioma of the spinal cord: report of two rare cases and review of the literature. Neurosurgery 1997; 41: 1410-5. [CrossRef]
[10]. Soderlund KA, Smith AB, Rushing EJ, Smirniotopolous JG. Radiologic-pathologic correlation of pediatric and adolescent spinal neoplasms: part 2, intradural extramedullary spinal neoplasms. AJR Am J Roentgenol 2012; 198: 44-51. [CrossRef]
[11]. Rege SV, Narayan S, Patil H, Songara A. Spinal myxopapillary ependymoma with interval drop metastasis presenting as cauda equina syndrome: case report and review of literature. J Spine Surg 2016; 2: 216-21. [CrossRef]
[12]. Rumana M, Nayil K, Santosh V. Primary spinal paragangliomas: a review. Neurosurg Quart 2009; 19: 196-9. [CrossRef]
[13]. Van Goethem JW, van den Hauwe L, Ozsarlak O, De Schepper AM, Parizel PM. Spinal tumors. Eur J Radiol 2004; 50: 159-76. [CrossRef]
[14]. Wang XQ, Zeng XW, Zhang BY, Dou YF, Wu JS, Jiang CC, et al. Spinal meningioma in childhood: clinical features and treatment. Childs Nerv Syst 2012; 28: 129-36. [CrossRef]
[15]. Liu PI, Liu GC, Tsai KB, Lin CL, Hsu JS. Intraspinal clear-cell meningioma: case report and review of literature. Surg Neurol 2005; 63: 285-8. [CrossRef]
[16]. Kukreja K, Manzano G, Ragheb J, Medina LS. Differentiation between pediatric spinal arachnoid and epidermoid-dermoid cysts: is diffusion-weighted MRI useful? Pediatr Radiol 2007; 37: 556. [CrossRef]
[17]. Topçu A, Özdemir M, Çeliker D, Korucu M, Çırak B. Sakral bölgede intradural dermoid ve epidermoid tümörlü bir olgu. Türk Nöroşirürji Dergisi 2013; 23: 294-7.
[18]. Romero L, Arcos A, González L, Dominguez M, Medina JM, Arráez MA, et al. Hemorrhagic spinal neuroenteric cyst: A case report. J Spine 2012; 1: 2.
[19]. Arslan E, Çakır E, Kuzeyli K, Güvercin AR, Gazioğlu G, Arslan EA, et al. Recurrent lumbar spinal intradural enterogenous cyst: a case report. Turk Neurosurg 2010; 20: 402-5. [CrossRef]
[20]. Baek WK, Lachkar S, Iwanaga J, Oskouian RJ, Loukas M, Oakes WJ, et al. Comprehensive review of spinal neurenteric cysts with a focus on histopathological findings. Cureus 2018; 10: e3379. [CrossRef]
[21]. Mailleux P, Milbouw G, Koerts G, Verbeek P, Willems X. Appearance and vanishing of a spinal intradural arachnoid cyst after multiple epidural corticosteroid injections. A spontaneously resolving cause of symptomatic lumbar stenosis. JBR-BTR 2014; 97: 251-3. [CrossRef]
[22]. Wilson PE, Oleszek JL, Clayton GH. Pediatric spinal cord tumors and masses. J Spinal Cord Med 2007; 30: S15-S20. [CrossRef]
[23]. Tüzün M, Hekimoğlu B. Lipomların nadir lokalizasyonları: BT ve MR görünümleri. Türk Radyoloji Derg 2016; 35: 77-80. [CrossRef]
[24]. Joaquim AF, Ghizoni E, Valadares MGC, Appenzeller S, Aguiar SS, Tedeschi H. Spinal tumors in children. Rev Assoc Med Bras 2017; 63: 5. [CrossRef]
[25]. Binning M, Klimo P Jr, Gluf W, Goumnerova L. Spinal tumors in children. Neurosurg Clin N Am 2007; 18: 631-5. [CrossRef]
[26]. Yiin JJ, Chang CS, Jan YJ, Wang YC. Treatment of neuroblastoma with intraspinal extensions. J Clin Neurosci 2003; 10: 579-83. [CrossRef]
[27]. Yaldız C, Asil K, Aksoy YE, Ceylan D. Metastatik lezyonu taklit eden vertebral hemanjioma bağlı spinal kord kompresyonu: MRG ve BT görünümleri. Türk Nöroşirürji Dergisi 2013; 23: 310-4.
[28]. Katonis P, Datsis G, Karantanas A, Kampouroglou A, Lianoudakis S, Licoudis S, et al. Spinal osteosarcoma. Clin Med Insights Oncol 2013; 7: 199-208. [CrossRef]
[29]. Patnaik S, Yarlagadda J, Susarla R. Imaging features of Ewing's sarcoma: Special reference to uncommon features and rare sites of presentation. J Can Res Ther 2018; 14: 1014-22. [CrossRef]
[30]. Kocaoğlu M, Frush DP. Pediatric presacral masses. Radiographics 2006; 26: 833-57. [CrossRef]
[31]. Hassan HS, Elbatarny AM. Sacrococcygeal teratoma: management and outcomes. Ann Pediatr Surg 2014; 10: 72-7. [CrossRef]
[32]. Bartels SA, van Koperen PJ, van der Steeg AF, Deurloo EE, Bemelman WA, Heij HA. Presacral masses in children: presentation, aetiology and risk of malignancy. Colorectal Dis 2011; 13: 930-4. [CrossRef]
[33]. Yoon HM, Byeon S, Hwang JY, Kim JR, Jung AY, Lee JS, et al. Sacrococcygeal teratomas in newborns: a comprehensive review for the radiologists. Acta Radiol 2017; 59: 236-46. [CrossRef]
[34]. Akın M, Keskin G, Şenaylı Y. Anesthesia management of a newborn with giant sacrococcygeal teratoma. Journal of Anesthesia - JARSS 2017; 25: 96-100.
[35]. Moorthy S, Prabhu NK. Spectrum of MR imaging findings in spinal tuberculosis. AJR Am J Roentgenol 2002; 179: 979-83. [CrossRef]
[36]. Shashikumar MR, Basavaraj SB, Vishwanath VJ, Nanjaraj CP, Rajendrakumar NL. Role of MRI in the evaluation of spinal tuberculosis. Int J Res Med Sci 2015; 3: 1839-43. [CrossRef]

Pediatrik Spinal Kitleler

Meltem Ceyhan Bilgici, İrem Sarı Karabağ

Sayfa 407
Spinal astrositomlar, çocuklarda en sık görülen spinal kord tümörleridir.

Sayfa 408
Ependimomlarda tümöral kitlede hemoraji varlığı, kitlenin çevresinde T2 ağırlıklı MR'da hipointens hemosiderin rimi gelişmesine neden olur (‘’cap sign’’ bulgusu) ve vakaların yaklaşık %20-33’ünde izlenir.

Sayfa 411
İntradural ekstramedüller metastazlar nadir olmalarına rağmen, pediatrik yaş grubunda görülen en yaygın intradural ekstramedüller neoplazilerdir. Pediatrik popülasyonda, leptomeningeal metastazlar genellikle primer beyin tümörlerinden kaynaklanır (drop metastaz).

Sayfa 411
Nörofibromlar sinir köklerini sarar ve infiltre ederken, şıvannomlar asimetrik büyüme paternleri nedeniyle sinir köklerini deplase ederler.

Sayfa 411
Nörofibromlarda, yoğun santral kollajen stromaya bağlı olarak santral T2 hipointensitesi izlenebilir ve bu görünüm -hedef işareti- olarak adlandırılır.

Sayfa 420
Spinal osteosarkom ayırıcı tanısında osteoblastom yer alır. Osteoblastomlar, posterior elemanlardan köken alıp vertebra korpusuna doğru uzanırken, spinal osteosarkomlar, vertebra korpusunda yerleşim gösterir ve posterior eleman tutulumu daha ileri dönemlerde görülür.

Pediatrik Spinal Kitleler

Meltem Ceyhan Bilgici, İrem Sarı Karabağ

1. Pediatrik yaş grubunda en sık görülen intramedüller tümör hangisidir?
   a. Astrositom
   b. Ependimom
   c. Hemanjioblastom
   d. Gangliogliom
   e. Teratom

2. Manyetik rezonans görüntülemede T2 ağırlıklı sekansta intramedüller tümöral kitlede "cap sign" bulgusu görülmesi öncelikle hangi tanıyı düşündürmelidir?
   a. Astrositom
   b. Ependimom
   c. Şıvannom
   d. Nörofibrom
   e. Gangliogliom

3. Aşağıdaki intradural ekstramedüller yerleşimli kitlelerden hangisinde difüzyon kısıtlaması tipiktir?
   a. Araknoid kist
   b. Dermoid kist
   c. Nöroenterik kist
   d. Epidermoid Kist
   e. Lipom

4. Aşağıda spinal kitleler ve eşlik eden sendromlar ile ilgili olarak hangi eşleştirme yanlıştır?
   a. Menenjiom-NF2
   b. Hemanjioblastom - vonHippel Lindau Sendromu
   c. Pleksiform nörofibrom- NF1
   d. Şıvannom-NF2
   e. Astrositom-NF2

5. Pediatrik yaş grubunda en sık vertebra plana yapan neden aşağıdakilerden hangisidir?
   a. Eozinofilik granulom
   b. Ewing sarkom
   c. Lenfoma
   d. Metastaz
   e. Lösemi

Cevaplar: 1a, 2b, 3d, 4e, 5a