



OLGU SUNUMU/CASE REPORT

Asemptomatik erişkin hastada insidental korpus kallosum agenezisi ve kolposefali

Incidentally discovered colpocephaly and corpus callosum agenesis in asymptomatic adult patient

Hüseyin Büyükgöl¹, Muzaffer Güneş¹, Faik İlik², Fatih Kayhan³

¹Aksaray Devlet Hastanesi, Nöroloji Kliniği, Aksaray, Turkey

²Mevlana Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Konya, Turkey

³Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ruh Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Konya, Turkey

Cukurova Medical Journal 2016;41(3):564-566.

Abstract

The corpus callosum is the biggest commissural structure located in two brain hemispheres and it ensures the connection between cortical and subcortical neurons. The agenesis of the corpus callosum is generally diagnosed in the prenatal period or childhood. It is observed along with congenital abnormalities such as mental and motor retardation, seizures, myelomeningocele. In this article, we reported a case of colpocephaly and corpus callosum agenesis with no symptoms that diagnosed incidentally.

Key words: Corpus callosum agenesis, colpocephaly, asymptomatic, congenital abnormalities

Öz

Korpus kallozum, iki beyin yarımküresinde bulunan kortikal ve subkortikal nöronlar arasındaki bağlantıları sağlayan en büyük komissüral yapıdır. Korpus kallozum agenezisi genellikle prenatal dönemde veya erken çocukluk döneminde tanı alır. Mental ve motor retardasyon, nöbet, meningomyelozel gibi konjenital anomalilerle birlikte görülür. Bu yazıda, korpus kallozum agenezisi ve kolposefalisi olup hiç bir semptomu olmayan insidental olarak tanı konulan bir olgu bildirilmiştir.

Anahtar kelimeler: Korpus kallozum agenezisi, kolposefali, asemptomatik, konjenital anomali

GİRİŞ

Korpus kallozum (KK), iki beyin yarım küresinde bulunan kortikal ve subkortikal nöronlar arasındaki bağlantıları sağlayan en büyük komissüral yapıdır¹. Gebeliğin 8. ile 20. haftaları arasında gelişimini tamamlayan KK'un bu süre içinde gelişimde bozukluk olması sonucunda hipogenezisi ya da agenezi gibi defektler meydana gelir². KK agenezisinin prevalansı 3-7/1000 olarak tahmin edilmekte iken gelişimsel gecikmeleri olan çocuklarda bu oran 2-3/100 olarak bilinir³. Kallozal agenezi parsiyel, fokal veya komplet olabilir ve diğer beyin anomalileri ile birlikte bulunabilir. Bu anomaliler Arnold Chiari, Dandy Walker malformasyonu, araknoid kist, lipom, heterotopi, ensefalozel, şizensefali, Aicardi sendromu, porensel, mikrogri, mikrosefali ve kolposefali olabilir⁴. Kolposefali ise lateral ventrikül oksipital

hornlarının ve trigonların dilatasyonu ile karakterizedir ve KK agenezisi veya disgenезisine eşlik edebilir^{5,6}. KK agenezisinde klinik bulgular asemptomatik olabileceği gibi ciddi psikomotor gerilik ve nöbetler gibi geniş bir yelpaze göstermektedir. Asemptomatik KK agenezisi ise nadirdir⁷. KK agenezisi ve kolposefali tespit edilen vakamız asemptomatik olması nedeniyle literatür eşliğinde tartışılmıştır.

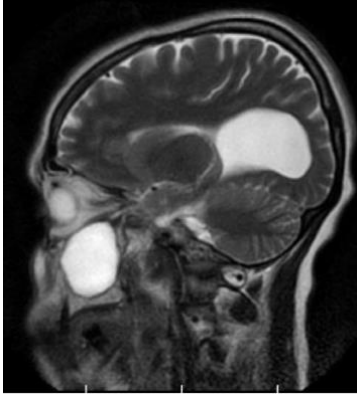
OLGU

Kırkaltı yaşında kadın hasta 2 haftadır devam eden başının ön tarafında, zonklayıcı vasıfta, gün içinde artıp ve azalmalarla birlikte ama sürekli devam eden baş ağrısı şikayetiyle polikliniğimize başvurdu. Baş ağrısı analjeziklere kısmen cevap vermekte olup, öne eğilmekle artış gösteriyormuş. Bulantı ve kusması olmayan hastanın daha önce hiç böyle bir baş ağrısı

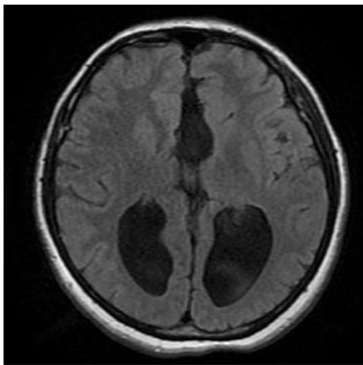
Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Hüseyin Büyükgöl, Aksaray Devlet Hastanesi, Nöroloji Kliniği, Aksaray, Turkey. E-mail: h_buyukgol@hotmail.com

Geliş tarihi/Received: 03.01.2016 Kabul tarihi/Accepted: 23.01.2016

olmamış. Baş ağrısına fotofobi ve fonofobi eşlik etmiyormuş. Özgeçmişinde ve soygeçmişinde önemli bir özellik olmayan hastanın nörolojik muayenesi ve sistemik muayenesi normaldi. Tansiyonu 120/80 mm Hg olarak ölçüldü. Bakılan kan tetkiklerinde C-Reaktif Protein (CRP) 20 mg/L (0-5) ve B12 düzeyi 162 pg/ml (191-663) olarak saptandı. Sekonder baş ağrısı düşünülerek çekilen Beyin manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG) ise KK agenezisi ve kolposefali tespit edildi. Ayrıca bununla birlikte maxiller sinüs ve bilateral ethmoidal sinüslerde sinüzit ile uyumlu görünüm izlendi (Resim 1 ve Resim 2). Hastanın EEG'si normaldi. Herhangi bir nöbet öyküsü ve motor defisiti olmayan hasta psikiyatri ile konsülte edildi. Psikiyatrik muayenesinde belirgin psikopatoloji saptanmadı. Intelligence Quotient (IQ) testi ise normal sınırlardaydı. Akut sinüzit tanısıyla antibiyotik başlanan hastanın 2 hafta sonraki kontrolünde baş ağrısının tamamen düzeldiği gözlemlendi.



Resim 1.



Resim 2.

TARTIŞMA

KK, korteksten köken alan uyarıları karşı taraf hemisfere bağlayarak beyin motor, duyuşal ve kognitif performansını sağlamaktadır⁸. KK gelişimi gebeliğin 8. ile 20. haftalar arasında olmaktadır. Bu kritik süre içerisinde radyasyon, enfeksiyöz ve kimyasal ajanlar, maternal hormonlar, nutrisyonel bozukluklar, hipoksi, kromozomal defektler gibi herhangi bir zararlı etki KK'un kısmi veya tamamen defektlerine yol açabilir⁹.

KK agenezisi; KK tamamen veya kısmi yokluğu ile karakterize nadir bir konjenital bozukluktur⁷. Kolposefali ise lateral ventrikül oksipital hornlarının ve trigonların dilatasyonu ile karakterize ve KK agenezisi veya disgenезisine eşlik edebilmektedir^{5,6}. Kolposefali ve KK agenezisinin sık birlikte bulunabileceği belirtilmekte, KK agenezisi ile kalkanin sulkusun tam oluşmasına ve hipokampüsün yetersiz inversiyonuna bağlı kolposefalinin meydana geldiği belirtilmektedir¹⁰. Benzer biçimde bizim vakamızda da KK agenezisi ve kolposefali birlikte bulunmaktaydı. KK agenezisi genellikle prenatal dönemde veya erken çocukluk döneminde tanı alır^{5,6,11}. Tanı MRG, bilgisayar tomografi (BT) ve perinatal ultrasonografi ile konur⁷.

KK disgenезisi bulunan çocuklarda en sık gelişme geriliği, mental retardasyon, konvülsiyon ve mikrosefali birlikteliği olmasına rağmen klinik tablo çeşitlilik gösterebilir. En yaygın görülen klinik tablo epileptik nöbetlerle birlikte mental retardasyondur¹². Bedeschi ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada 63 genç hastanın; 58'inde motor gerilik, 52'sinde mental gerilik, 2 hastada sınır zeka, 9 hasta ise normal zekaya sahipti¹³. Yapılan çalışmalarda KK disgenезi veya agenezisi olan çocuklarda önemli sorunlar olabileceği gibi hemen hiçbir sorun olmayabileceği bildirilmiştir¹⁴. Bu yüzden KK bozuklukları ileri yaşlarda çekilen MRG/BT ile tesadüfen saptanmaktadır.

Literatüre bakıldığında asemptomatik ileri yaşlarda insidental saptanan olgular bildirilmiştir. Shrinuvasan ve arkadaşları 40 yaşında baş ağrısı ile gelen hastanın çekilen beyin MRG'sinde KK agenezisi ve kolposefali tespit etmişlerdir⁷. Nasrat ve arkadaşları 66 yaşında asemptomatik bir olgu sunmuşlardır¹⁵. Wunderlich ve arkadaşları da 30 yaşına kadar hiçbir şikayeti olmayıp, 30 yaşında kompleks parsiyel nöbetle gelen ve beyin MRG'sinde KK agenezisi ve kolposefali tespit edilen bir olgu sunmuşlardır¹⁶. Bu

olguda olduğu gibi nadiren herhangi bir nörogelişimsel bozukluk ve nöbet öyküsü olmadan da bu anomali erişkin yaşta da tanı alabilmektedir. Sonuç olarak beyindeki konjenital yapısal anomalilerin her zaman semptomatik şekilde seyretmeyeceği, ileri yaşlarda da insidental olarak saptanabileceği akılda tutulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. De Groot J, Chusid JG. Correlative Neuroanatomy. 21st ed., Sydney, PrenticeHall, 1991.
2. Schell-Apacik C, Wagner K, Bihler M, Ertl Wagner B, Heinrich U, Klopocki E et al. Agenesis and dysgenesis of the corpus callosum: clinical, genetic, and neuroimaging findings in a series of 41 patients. *Am J Med Genet A*. 2008;146A:2501-11.
3. Şahpolat M, Çelik G, Avcı A, Tahiroğlu A. Dikkat eksikliği hiperaktivite bozukluğu ile prezente olan corpus callosum agenezisi: iki olgu bildirim. *Cukurova Medical Journal*. 2013;38:759-64.
4. Barkovich AJ, Norman D. Anomalies of the corpus callosum: correlation with further anomalies of the brain. *Am J Roentgenol*. 1988;151:171-9.
5. Herskowitz J, Rosman NP, Wheeler CB. Colpocephaly: clinical, radiologic and pathogenetic aspects. *Neurology*. 1985;35:1594-98.
6. Garg BP. Colpocephaly. An error of morphogenesis? *Arch Neurol*. 1982;39:243-6.
7. Shrinuvasan S, Chidambaram R, Ramesh V. Corpus callosol agensis—an incidental finding. *Indian Journal of Medical Case Reports*. 2014;3:33-6.
8. Taylor M, David AS. Agenesis of the corpus callosum: a United Kingdom series of 56 cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1998;64:131-4.
9. Pisani F, Bianchi ME, Scarano A, Viola P, Volante E, Faienza C. Clinical features in subjects with congenital anomalies of the corpus callosum. *Acta Biomed Ateneo Parmense*. 2000;71:497-502.
10. Barkovich AJ. *Pediatric Neuroimaging*. Philadelphia, Lippincott Williams&Wilkins, 2000.
11. Puvabanditsin S, Garrow E, Ostrerov Y, Trucanu D, Ilic M, Cholenkeril JV. Colpocephaly: a case report. *Am J Perinatol*. 2006;23:295-7.
12. Giedd JN, Castellanos FX, Casey BJ, Kozuch P, King AC, Hamburger SD et al. Quantitative morphology of the corpus callosum in attention deficit hyperactivity disorder. *Am J Psychiatry*. 1994;151:665-9.
13. Bedeschi MF, Bonaglia MC, Grasso R, Pellegrini A, Garghentino R, Battaglia M. Agenesis of the corpus callosum: clinical and genetic study in 63 young patients. *Pediatr Neurol*. 2006;34:186-93.
14. Dobyns WB. Absence make the search grow longer. *Am J Hum Genet*. 1996;58:7-16.
15. Nasrat T, Seraji-Bozoergzad N. Incidentally discovered colpocephaly and corpus callosum agenesis in asymptomatic elderly patient. *Ibnosina Journal of Medicine and Biomedical Sciences*. 2015;7:56-8.
16. Wunderlich G, Schlaug G, Jäncke L, Benecke R, Seitz RJ. Adult-onset complex partial seizures as the presenting sign in colpocephaly: MRI and PET correlates. *J Neuroimaging*. 1996;6:192-5.