



VAKA SUNUMU

KONJENİTAL AKUADUKTUS SEREBRİ STENOZU OLGUSU

Ali Zeybek¹, Mahmut Beşer²

¹Anatomi Anabilim Dalı, Tıp Fakültesi, Kocaeli Üniversitesi, Kocaeli, Türkiye ² Radyodiagnostik Bölümü, Sağlık Bakanlığı Taksim Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul, Türkiye

ÖZET

Konjenital akuaduktus serebri stenozu 1000 doğumda 0,5-1 görülür. Sıklıkla da (% 20-43) konjenital hidrosefaliye neden olur. Erkeklerde iki kat fazla görülür. Etiyolojisinde; postinflamatuar, gelişimsel ve neoplastik nedenler yer almaktadır. Olgumuz 23 yaşında erkek hasta olup baş ağrısı nedeniyle kliniğe başvurmuştu. Kranial magnetik rezonans (MR) ile sagittal ve axial planda görüntüler alındı ve sagittal planda aquaduktal BOS dinamiği analizi amaçlı fonksiyonel MR incelemesi yapıldı. Hastamızda, triventriküler (ventriculus lateralis'ler ve ventriculus tertius) hidrosefali vardı. Aquaductus cerebri'de colliculus inferior proksimalinde belirgin ciddi bir dilatasyona karşılık ventriculus quartus'un tamamen normal boyutlarda olması colliculus inferior düzeyindeki stenozu düşündürdü. Ayrıca corpus callosum'da yaylanma izlendi. Sagittal planda kalitatif BOS akım analizine yönelik gerçekleştirilen fonksiyonel MR incelemesinde, aquaductus cerebri'de akıma bağlı sinyal kaybı gözlenmedi ve nabız ile uyumlu ventriküler dilatasyonların azaldığı izlendi.

Anahtar Kelimeler: Akuaduktus serebri , Stenoz, Hidrosefali

A CONGENITAL AQUADUCTUS CEREBRI STENOSIS CASE

ABSTRACT

The frequency of the congenital aquaductus cerebri is about 0.5-1 over 1000 births. It frequently causes congenital hydrocephalus (20-43 %), and appears among men two times more than women. In its ethyology, there are postinflammatory-developmental-neoplastic causes. Our case study was about a 23- year-old male patient demanded for the medical treatment because of his headache. He was examined by MR for having certain pictures both in the sagittal and axial plane and by functional MR for the analysis of aquaductal CSF dynamic in the sagittal plane.-Our patient had a triventricular hydrocephaly (right and left ventriculus lateralis, and ventriculus tertius). The ventriculus quartus with normal size reminded us of the stenosis at the colliculus inferior level even we observed a serious apparent dilatation in aquaductus cerebri at the colliculus inferior proximal level. In addition, an arch was observed in the form of corpus callosum. In the functional MR scanning, which provides the analysis of the qualitative CSF flow, in the sagittal plane, we did not observe the loss of signal with respect to the flow in aquaductus cerebri. However, we observed a decrease in ventricular dilatations suited to pulse.

Keywords: Aquaductus cerebri, Stenosis, Hydrocephaly

GİRİŞ

Aquaductus cerebri hamileliğin 6.-haftasında gelişir ve komşu büyüyen mezensefalik yapıların basıncına bağlı olarak doğuma kadar hacmi azalır. Colliculus superior veya sulcus intercollicularis seviyesinde akuadukt hacminde fokal bir azalma olması durumuna aquaduktus serebri stenozu denilmektedir (normal değerler 0.2-1.8 mm²)¹.

Aquaduktus serebri stenozuna neden olan durumlar iki ana başlıkta toplanabilir. Birincisi konjenital stenoz olup, ikincisi edinsel nedenlerdir. Edinsel nedenler arasında post infeksiyöz, post hemorajik, gliosis, tümörler ve seyrek olarak da venöz angioma gibi vasküler malformasyonlar sayılabilir^{2,3}

Aquaduktal stenoz ve hidrosefali görülen olgularda major olarak X'e bağlı ve daha seyrek

olarak da otozomal resesif geçiş bilinmektedir⁴.

Konjenital akuaduktus serebri stenozunun görülme sıklığı; 1000 doğumda 0,5-1 olup sıklıkla da (% 20-43) konjenital hidrosefaliye neden olur. Erkeklerde iki kat fazla görülür. Mortalite %11-30 arasındadır¹.

OLGU SUNUMU

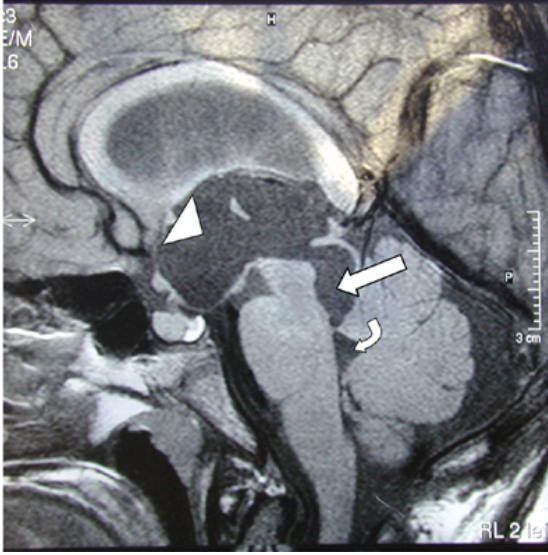
Olgumuz 23 yaşında erkek hasta olup baş ağrısı nedeniyle kliniğe başvurmuştu. İnceleme için uygun olan kranial magnetik rezonans (MR) ile sagittal ve aksiyel planda görüntüler alındı ve sagittal planda aquaduktal BOS dinamiği analizi amaçlı fonksiyonel MR incelemesi yapıldı. Philips Gyroscan 1,5 Tesla cihazı kullanıldı.

*İletişim Bilgileri: Ali Zeybek
Anatomi Anabilim Dalı, Tıp Fakültesi, Kocaeli Üniversitesi,
Kocaeli, Türkiye.
E-mail: alize05@yahoo.com*

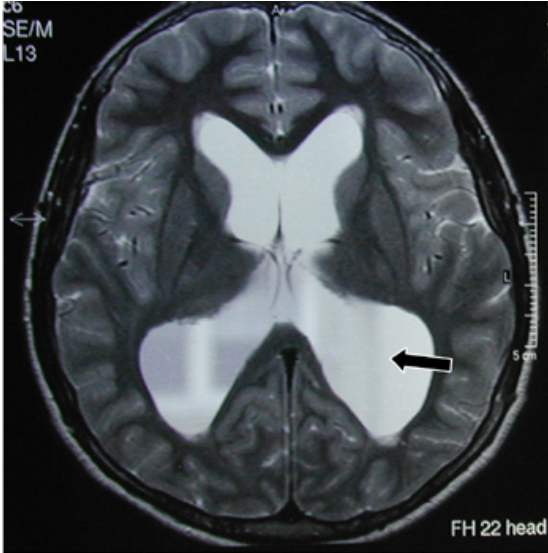
Marmara Medical Journal 2005;18(1);32-34



İnceleme neticesinde hastamızda, triventriküler (ventriculus lateralis'ler ve ventriculus tertius) hidrocefali saptandı. Aqueductus cerebri'de colliculus inferior proksimal'inde belirgin ciddi bir dilatasyona karşılık ventriculus quartus'un tamamen normal boyutlarda olduğu izlendi. Bu da colliculus inferior düzeyinde stenozu düşündürdü. Ayrıca corpus callosum'da yaylanma izlenmekte idi (Resim 1A, 1B).



Resim 1a: T1 ağırlıklı sagittal spin eko kesit (orta hat) : Aqueductus cerebri'de colliculus inferior proximalinde belirgin dilatasyon (beyaz düz ok), ventriculus quartus normal boyutlarda (kıvrımlı beyaz ok) ve 3. ventrikülde dilatasyon (beyaz ok başı).



Resim 1b: T2 ağırlıklı aksiyal turbo spin eko kesit (bazal ganglion seviyesi) : Lateral ventrikülde dilatasyon (ventrikülomegali) (siyah düz ok).

Sagittal planda, kalitatif BOS akım analizine yönelik olarak gerçekleştirilen fonksiyonel MR incelemesinde aqueductus cerebri'de akıma bağlı sinyal kaybı gözlenmedi ve nabız ile uyumlu ventriküler dilatasyonların azaldığı izlendi.

TARTIŞMA

Aquaduktus serebri stenozunun etiolojisinde ilk sırada postinflamatuar (%50) nedenler; Perinatal enfeksiyonlara sekonder; toxoplasmosis, CMV, sifiliz, kabakulak, influenza virus veya intrakraniyal hemoroji-aquadukt çevresindeki epandimal hücrelerde destrüksiyon gelmektedir. İkinci sırada ise gelişimsel neden; Aquaduktal çatlama / daralma ve üçüncü olarak da neoplastik nedenler (seyrek); pinealoma, meningioma, tectal astrocytoma sayılmaktadır. Vasküler malformasyonlar da yine seyrek olarak aquaduktus serebri stenozuna neden olmaktadır^{1,2}.

Bizim olgumuzda enfeksiyon öyküsü yoktu ve gelişimsel neden olduğu düşünüldü. Erkeklerde kadınlara göre iki kat fazla görülüyordu ve bizim olgumuzda erkekti. Birlikte olabileceği durumlar arasında diğer konjenital anomaliler (%16) özellikle de başparmak deformiteleri görülebiliyorsa da hastamızda bulunmuyordu^{1,5}.

Olgumuzdaki triventriküler hidrocefali varlığı, aqueductus cerebri'de colliculus inferior proksimalinde belirgin ciddi bir dilatasyon olması, ventriculus quartus'un tamamen normal boyutlarda olması, colliculus inferior düzeyindeki stenoz varlığı ve corpus callosum'da yaylanma, inceleme olması literatür ile uyumlu idi^{1,5}.

Literatürde konjenital aquadukt stenozu ile birlikte posthemorajik hidrocefali, periakvaduktal tümör ve sisterna quadrigeminale'de küçük lipom gibi tümörler görülebilse de olgumuzda yoktu^{6,7,8}.

Sonuçta fetal ultrasonografi ile inceleme yapılarak konjenital aquadukt stenozunun prenatal tanısının konulması, gebeliğin sürdürülüp sürdürülmemesi kararı açısından terapatik ve etik olarak önem taşımaktadır⁹.

REFERANSLAR

1. Dahnert W: Radiology Review Manual. Williams Wilkins Company Baltimore, Third Edition, 1996;193
2. Sato S, Sonoda Y, Kuroki R, Kayama T. A rare case of aqueductal stenosis due to venous angioma. No To Shinkei. 2004 Dec;56(12):1042-6.
3. Marcorelles P, Fallet-Bianco C, Oury JF, van Wallenghem E, Parent P, Labadie G, Lagarde N, Laquerriere A. Fetal aqueductal glioneuronal hamartoma: a clinicopathological and physiopathological study of three cases. Clin Neuropathol. 2005 Jul-Aug;24(4):155-62.
4. Hamada H, Watanabe H, Sugimoto M, Yamada N, Kubo T. Autosomal recessive hydrocephalus due to congenital stenosis of the aqueduct of sylvius. Prenat Diagn. 1999 Nov; 19(11):1067-9



5. Moore KL, Persaud TVN: The Developing Human: Clinically Oriented Embryology. W.B. Saunders Company Philadelphia, 6.th Edition , 1998; 481-482
6. Takashima S, Fukumizu M. Pathology of congenital aqueductal stenosis and posthemorrhagic hydrocephalus. No To Hattatsu. 1994 May;26(3):216-21
7. Steinbok P, Boyd MC. Periaqueductal tumor as a cause of late-onset aqueductal stenosis. Childs Nerv Syst. 1987;3(3):170-4.
8. Kawamata T, Aoki N, Sakai T, Takakura K. Congenital triventricular hydrocephalus associated with a small lipoma in the quadrigeminal plate cistern. Childs Nerv Syst. 1995 Feb;11(2):121-3.
9. Vanlieferinghen P, Chazal J, Francannet C, Malpuech G, Storme B. Congenital stenosis of the aqueduct of Sylvius transmitted in an autosomal recessive mode (5 cases in 2 families.) J Genet Hum. 1987 Aug;35(4):251-8.