

# VAKA TAKDİMLERİ

## Lizensefalide BT ve MR Bulguları

THE CT AND MR EVALUATION OF LISSENCEPHALY

Uğur KOŞAR\*, Adnan GÜNEY\*, Filiz ŞİRİN\*, Alp KARADEMİR\*

\* Dr.S.B.Ankara Numune Hastanesi Radyoloji Bölümü, ANKARA

### ÖZET

Afebril konvülsiyon yakınması olan 6 aylık erken çocukta BT inceleme sonucu lizensefali tanısı kondu. Bu olgunun BT ve MR bulguları bildirilmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Lizensefali, BT, MR

**T Klin Tıp Bilimleri 1995, 15: 192-194**

Nadir görülen konjenital malformasyonlardan olan lizensefali beyin migrasyon anomalileri grubundandır (1,2).

Lizensefalide ağırık veya ağırık ve pakigirik bölgeler içeren serebral yüzey; beyin tam olmayan operkularizasyonuna bağlı oval veya kumsaat i görünüm; serebral hemisferlerde beyaz ve gri cevher dağılımının anormalliği gibi karakteristik radyolojik bulgular mevcuttur (1-4).

### OLGU BİLDİRİSİ

6 aylık erkek çocuk, 2 ay önce ilk kez olan konvülsiyon yakınmasıyla başvurmuştur. Hastaneye yatırılan hastanın fizik inceleme ve rutin biyokimyasal tetkikleri normal sınırlarda; yapılan EEG tetkiki "Subkortikal orijinli çok aktif jeneralize epileptik bozukluk" olarak sonuçlanmıştır.

Afebril konvülsiyon tanısı ile Bilgisayarlı Tomografi ünitemizde 10 mm. lik kesit kalınlığı ve ardışık kesitlerle aksial planda, kontrastsız kranial BT inceleme yapıldı. Elde edilen kesitlerin incelenmesinde:

Serebrumun oval görünümde, gruların kaba ve yuvarlak olduğu görüldü. Kortikal gri cevher artmış,

**Geliş Tarihi:** 10.10.1994

**Yazışma Adresi:** Uğur KOŞAR  
S.B.Ankara Numune Hastanesi  
Radyoloji Bölümü  
ANKARA

### SUMMARY

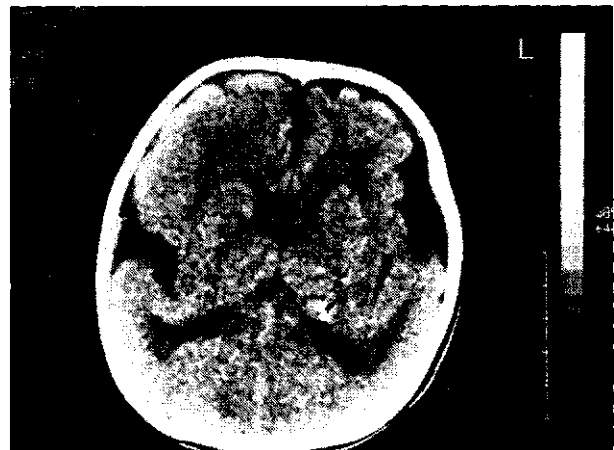
A 6 months old male child complaining of afebril convulsion has been diagnosed with CT as lissencephaly. CT and Mr findings of this case are reported.

**Key Words:** Lissencephaly, CT, MR

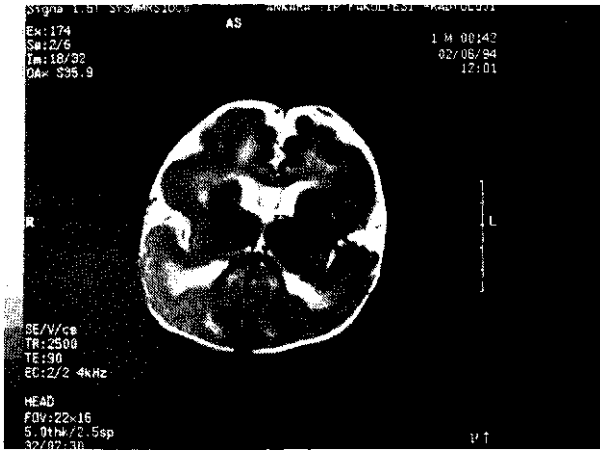
**T Klin J Med Sci 1995, 15: 192-194**

beyaz cevher azalmış, silvian fissürler sığ olarak gelişmişti (Şekil 1A). Özellikle oksipital hornlar olmak üzere lateral ventriküllerin geniş izlendi (Şekil 2). Bu bulgularla agiri-pakigiri tanısı kondu. Kavum septi pellüsidi ve verge anomalisinin eşlik ettiği dikkati çekti.

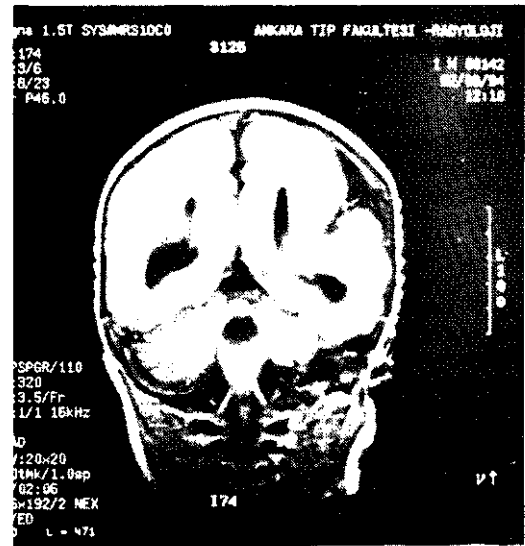
Hastaya Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyo-diagnostik ABD'da aksial, koronal ve sagittal planlarda yapılan magnetik rezonans inceleme sonucunda "Giruların kaba, düz ve yuvarlak olarak izlendiği; beyaz-gri cevher oranının gri cevher lehine arttığı ve kortikal su-



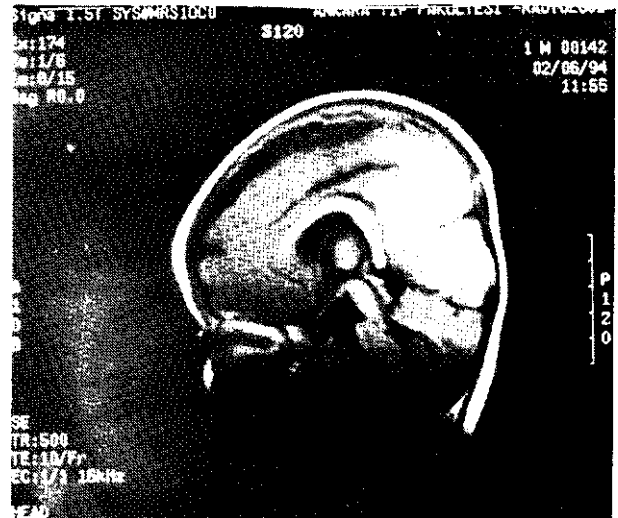
Şekil 1A. Aksial BT (A) ve T2 ağırlıklı MR (B) kesitlerinde; kumsaat i görünümünde serebrumda kaba, yuvarlak grular ve silvian fissürlerin sığ olduğu izlenmektedir. Kavum septi pellüsidi anomalisi eşlik etmektedir.



Şekil 1B. Aksial BT (A) ve T2 ağırlıklı MR (B) kesitlerinde; kum-saat görünümünde serebrumda kaba, yuvarlak giruslar ve silvan fissürlerin siğ olduğu izlenmektedir. Kavum septi pellüsid



Şekil 2. Aksial BT kesitinde kaba giruslar ve kortikal gri cevher kalınlığında artma, beyaz cevherde azalma gözlenmektedir. Kavum verge anomalsi dikkati çekmektedir.



Şekil 3. Koronal T1 ağırlıklı MR (A) ve sagittal T1 ağırlıklı MR (B) kesitlerinde kaba giruslar, lateral ventriküllerin özellikle oksipital hornlarındaki genişleme ve normal görünümde posterior fossa oluşumları izlenmektedir.

baraknoid alanın geniş olduğu" (Şekil 1B ve Şekil 3) belirtilerek; agiri- pakigiri tanısı bildirildi.

## TARTIŞMA

Lizensefalinin tam terminolojik anlamı agiri yani beyin giruslarının olmamasıdır. Buna rağmen lizensefali; tamamen agirik beyin ile agirik ve pakigirik alanları içeren beyinlerin bütününe içine alan bir anomalidir. Pakigiri anlam olarak geniş, düz, kalın ve kaba şekilde az miktarda girus bulunmasıdır (1-4).

Lizensefali migrasyon bozukluğu sonucu oluşan beyin anomalileri grubundadır. Normalde nöroblastlar 6-15, gestasyon haftalarında göç ederek 6 tabakalı neokorteksi oluştururlar. Anormal migrasyon sonucunda; lizensefali, unilateral megalensefali, heterogiri, şizensefali ve polimikrogiri gibi anomaliler oluşur (1,2).

Lizensefali fetüsün beyin gelişiminin, migrasyon safhasının geç dönemde bozulması nedeniyle ortaya çıkar. Normal beyin primer, sekonder sulkus ve giruslar ile 6 tabakalı korteksten oluşurken lizensefalik çocuklarda; sulkusların tamamının veya bir kısmının olmadığı, 4 tabakalı kortekse sahip beyin söz konusudur (1,2,4,5).

Lizensefali ana hatlarıyla üç gruba ayrılabilir:

Tip I lizensefali (Miller-Dieker, Norman-Roberts veya Neu-Laxova sendromları). Bu tip hastalar; karakteristik yüz görünüşleri ve mikrosefali il doğumda tanınırlar. Prognoz kötüdür; doğumda veyabir yıl içinde

**Tablo 1.** Lizenşefalide radyolojik bulgular (1).

<b>Primer Bulgular</b>
<b>Serebral yüzey</b>
-Ağır veya ağır ve pğr
<b>Serebral korturklar</b>
-Oval veya kumsaat lgörünüm
-Sığ silvan fissürler
<b>Gri-beyaz cevher dağılımı</b>
-Kalın kodeks
-Gri-beyaz cevher ayırımının kaybı
-Gri cevherde artma ve beyaz cevherde azalma şeklinde anormal dağılım
<b>İkincil Bulgular</b>
<b>Ventriküller</b>
-Hafif veya şiddetli dilatasyon
-Kolposefall
<b>Korpus kalbzum</b>
-Normal
-Hipoplastik
-Parsiyel veya tam yokluk
<b>Posterlor fossa</b>
-Normal
-Değişik derecelerde beyin kötü ve serebellumda atrofi
-Dandy-Walker anomali

kaybedilirler. Semptomlar inatçı konvülsiyon ve hipotoni olarak doğumda başlar. Bu grupta en çok görülen Miller-Dieker sendromu 17. kromozomun delasyonu sonucu gelişir. Norman-Roberts ve Neu-Laxova sendromlarında otozomal resesif geçiş söz konusudur.

Tip II lizenşefali (Walker-Warburg veya serebroküler musküler sendrom) de hidrosefaliye bağlı makrosefali vardır. Bu tipte karakteristik yüz görünümü yoktur ama retinal displazi ve konjenital musküler distrofi bulunur. Dandy-Walker veya posterior sefalosel gibi posterior fossa anomalileri mevcuttur. Prognoz birinci gruptan kötüdür.

Tip III lizenşefali (izole lizenşefali ve serebrosebellar lizenşefali) de karakteristik yüz görünümü olmadan mikrosefali ve hipotoni mevcuttur. Hipertoni, konvülsiyon ve mental retardasyon gelişir. Otozomal resesif geçişli olduğu düşünülmektedir, serebrosebellar subtipinde hastalar doğumdan hemen sonra beyin sapı reflekslerini ortadan kaldıran subtotal posterior fossa atrofi sonucu ex olurlar. İzole lizenşefalide normal

posterior fossa bulunur ve en uzun yaşam süresine sahiptirler (6 yaşa kadar) (1,2,3,5).

Bizim olgumuz karakteristik yüz görünümü ve makrosefali olmaması nedeniyle ilk iki tip dışında kalmaktadır. Tip III'ün serebrosebellar subtipinden posterior fossanın normal olması ile ayrılmakta; Tip III izole lizenşefali subtipinde yer almaktadır.

Tüm lizenşefali tiplerinde en önemli sorun antemortem BT ve/veya MR ile tanı konmasıdır, radyolojik üç primer bulgunan yani; anormal serebral yüzey ve kontur ile bozulmuş beyaz- gri cevher dağılımının gösterilmesi ile tanı konur. Radyolojik bulgular Tablo 1'de gösterilmiştir (1,3).

Lizenşefalide izlenen beyin kumsaati veya oval görünümü ile silvan fissürlerin sığ oluşu tam olmayan operkularizasyona bağlıdır. Beyaz-gri cevher ayırımı kaybolmuştur, kortikal gri madde artmış ve serebral hemisferlerdeki beyaz cevher azalmıştır (2).

Lizenşefali tanısında; üç düzlemde inceleme yapılarak orta hat yapılarının ve posterior fossanın daha iyi değerlendirilebilmesi; gri-beyaz cevher ayırımını net yapılabilmesi ve iyonizan radyasyon içermemesi nedeniyle magnetik rezonans inceleme bilgisayarlı tomografiye üstündür (2,4).

Lizenşefalide kromozal ve genetik temelin olması aileyi risk faktörleri yönünden bilgilendirmeyi gerektirmektedir (2,3).

## KAYNAKLAR

1. Byrd SE, Bohan TP, Osborn RE, Naidich TP. The CT and MR evaluation of lissencephaly. *AJNR* 1988; 9: 923-7.
2. Osborn RE, Byrd SE, Naidich TP, Bohan TP, Friedman H. MR imaging of neuronal migrational disorders. *AJNR* 1988; 9:1101-6.
3. Dobyns WB, McCluggage CW. Computed Tomographic appearance of lissencephaly syndromes. *AJNR* 1985; 6: 545-50.
4. Barkovich AJ, Chuang SH, Norma D. MR of neuronal migration anomalies. *AJNR* 1987; 8:1009-17.
5. Titelbaum DS, Hayward JC, Zimmerman RA. Pachygyric changes: Topographic appearance at MR imaging and CT and correlation with neurologic status. *Radiology* 1989; 173:663-7.