

# Posterior Fossa Kistlerinde Radyolojik ve Klinik Değerlendirme

## Radiological and Clinical Assessment in Posterior Fossa Cysts

Dr. Özlem ALKAN,<sup>a</sup>  
Dr. Osman KIZILKILIÇ,<sup>a</sup>  
Dr. Tülin YILDIRIM<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Radyoloji Kliniği,  
Başkent Üniversitesi Yüreğir Hastanesi,  
Adana

Geliş Tarihi/Received: 19.08.2008  
Kabul Tarihi/Accepted: 06.01.2009

*Bu çalışma 28. Ulusal Radyoloji  
Kongresi'nde sözlü bildiri olarak  
sunulmuştur.*

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Dr. Özlem ALKAN  
Başkent Üniversitesi Yüreğir Hastanesi,  
Radyoloji Kliniği, Adana,  
TÜRKİYE/TURKEY  
yalinozlem@hotmail.com

**ÖZET Amaç:** Posterior fossa kistleri serebellumun en sık karşılaşılan doğumsal anomalileridir. Bu çalışmada posterior fossa kistlerinin klinik ve radyolojik özellikleri gözden geçirilmiştir. **Gereç ve Yöntemler:** Beyin manyetik rezonans görüntülemesinde posterior fossa kisti saptanan 10' u kız 9'u erkek, ortalama yaşı 4 (7 gün-17 yaş) yıl olan 19 olgunun klinik ve radyolojik bulguları geriye dönük olarak değerlendirildi. **Bulgular:** On dokuz olgu arasından, 8 olguda klasik Dandy-Walker malformasyonu, 1 olguda infravermian, 1 olguda supravermian ve 9 olguda retrovermian kist saptandı. En sık görülen klinik bulgu olan mental retardasyon 11 olguda saptandı. Mental retardasyonu olan 9 olguda eşlik eden serebral anomali ve 3 olguda vermis displazisi saptandı. Mental ve motor gelişimi normal olan 3 olguda retroserebellar kist izlendi. **Sonuç:** Posterior fossa kisti saptanan olgularda normal vermis gelişimi ve serebral anomalinin olmaması mental gelişim için önemli olmakla birlikte, manyetik rezonans bulgularıyla klinik prognoz arasında her zaman uyum olmayabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Serebellum; manyetik rezonans görüntüleme; Dandy-Walker malformasyonu

**ABSTRACT Objective:** Posterior fossa cysts are the most common congenital malformations of the cerebellum. In this study we have reviewed radiological and clinical findings of posterior fossa cysts. **Material and Methods:** Magnetic resonance (MR) images obtained in 19 patients with a diagnosis of posterior fossa cysts were retrospectively studied. Study group included 9 boys and 10 girls; the age was 4 years who ranged in age from 7 days to 17 years at the time of their MR images study. **Results:** Among 19 cases; 8 were true Dandy-Walker malformations, 1 case had infravermian, 1 case had supravermian, and 9 cases had retrocerebellar cyst. Eleven patients presented with mental retardation, which was the most common clinical finding. Nine patients with mental retardation had associated brain malformation. Three patients with vermis dysplasia showed mental retardation. Three patients with normal intellectual development had a retrocerebellar cyst. **Conclusion:** Normally vermis development and absence of supratentorial anomaly on MR appear to be a good prognostic factor for mental development in patients with posterior fossa cysts. Poor correlation between the severity of MR and clinical findings is found in posterior fossa cyst.

**Key Words:** Cerebellum; magnetic resonance imaging; Dandy-Walker syndrome

Türkiye Klinikleri J Pediatr 2009;18(2):91-4

Görüntüleme tekniklerindeki ve moleküler genetikteki ilerlemeler posterior fossanın konjenital anomalilerine olan ilgiyi artırmıştır. Posterior fossa kistlerinin tanımlanmasında belirsizlikler ve karışıklıklar olabilir. Bu malformasyonların doğru tanımlanması prognoz belirleme, genetik danışmanlık ve ailenin bilgilendirilmesi açısından önem taşır.<sup>1</sup> Bu çalışmada posterior fossa kisti saptanan 19 olgunun klinik özellikleri ve beyin manyetik rezonans (MR) bulguları değerlendirilmiştir.

## GEREÇ VE YÖNTEMLER

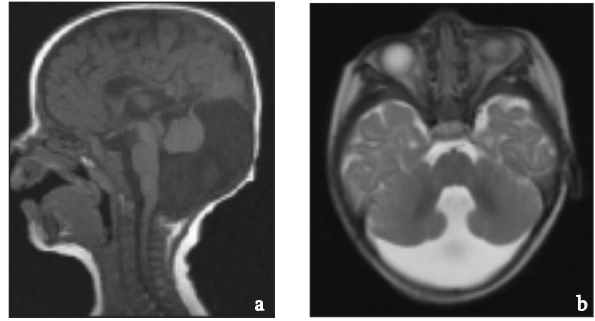
Aralık 2003 ve Haziran 2008 tarihleri arasında klinik yakınmaları nedeniyle ünitemize yönlendirilen ve beyin MR tetkikinde posterior fossa kisti bulunan 10' u kız 9'u erkek ortalama yaşı 4 (7 gün– 17 yaş) yıl olan 19 olgunun klinik ve radyolojik bulguları geriye dönük olarak değerlendirildi. Bir olgu prenatal tanı aldı. Olguların ortalama 3 yıllık takip bulgularına hastane kayıtlarından ulaşıldı. Hasta yaşı, cinsiyeti, başvuru yakınmaları, eşlik eden sistemik bulguları, nörokognitif durumu ve tedavisi değerlendirildi. Stanford - Binet ve Wechsler çocuklar için zekâ ölçeği - Revize (WISC-R) testlerine göre 14 olgunun nörokognitif gelişimi değerlendirildi. Test sonuçlarına göre 70-85 sınır zekâ, 70 ve altı zekâ geriliği olarak kabul edildi. İki yaşından küçük olan ve takip edilemeyen 5 olgunun mental gelişimi değerlendirilemedi. Beyin MR incelemesi 1.5 Tesla MR (Siemens Avanto ve Siemens Symphony, Erlangen-Germany) ile gerçekleştirildi. Bütün olgulara aksiyel ve sagittal spin eko T1 ağırlıklı (500/11/2, TR/TE/NEX), koronal and aksiyel turbo spin eko T2 ağırlıklı (4500/110/2, TR/TE/NEX) ve aksiyel FLAIR ağırlıklı (9000/110/2, TR/TE/NEX) görüntüler alındı. Görüntüler 2 radyolog (O.A, T.Y) tarafından birlikte değerlendirildi. Görüntüler değerlendirilirken özellikle eşlik eden beyin sapı anomalisi, posterior fossanın genişliği, torkuler herofilinin lokalizasyonu, serebellar ve vermis agenezisi, vermis rotasyonu ve displazisi, posterior fossa kistinin dördüncü ventrikülle ilişkisi, posterior fossa kistinin lokalizasyonu, komşu yapılarla sekonder etkileri, eşlik eden hidrocefali ve supratentoriyal anomalilerin varlığına dikkat edildi.

## BULGULAR

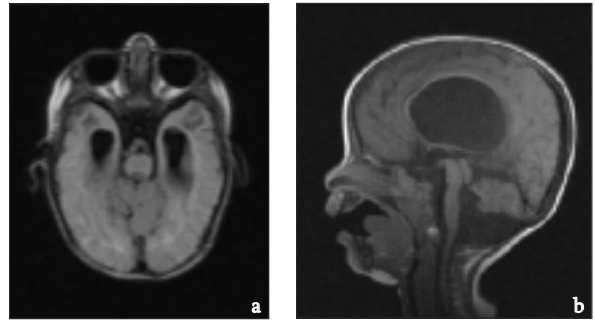
En sık görülen klinik bulgu olan mental retardasyon 11 olguda saptandı. Olguların klinik özellikleri Tablo 1'de özetlendi. Dokuz olguda akraba evliliği vardı. Altı olguda kardiyovasküler anomali, 3 olguda ürogenital anomali ve 5 olguda sindaktili saptandı. Yapılan beyin MR tetkikinde 8 olguda klasik Dandy-Walker malformasyonu (DWM) (Resim 1), 1 olguda infravermian, 1 olguda supravermian ve 9 olguda retrovermian kist saptandı (Resim 2, 3). Posterior fossa kistlerine eşlik eden

**TABLO 1:** Posterior fossa kistlerinde klinik bulgular.

Klinik Bulgular	Hasta (n= 19)
Mental retardasyon	11
Motor-mental retardasyon	6
Nöbet	5
Makrosefali	4
Oksipital şişlik	2
Konuşmada gecikme	1
Sensoronöral işitme kaybı	1
Baş ağrısı	1
Vertigo	1
Şaşılık	1

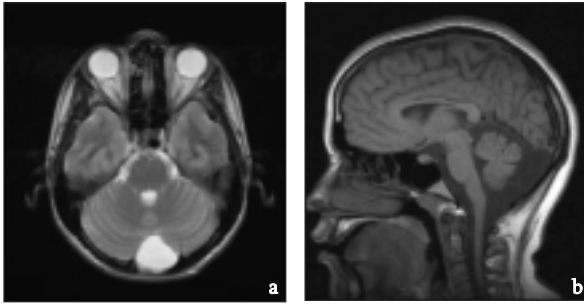


**RESİM 1:** Motor mental geriliği olan 4 aylık kız çocukta T1 ağırlıklı sagittal (a) ve T2 ağırlıklı aksiyel (b) görüntülerde geniş posterior fossa, 4. ventrikülle ilişkili posterior fossa kisti ve vermisde hipoplazi izlenmektedir.



**RESİM 2:** Motor-mental geriliği bulunan 1 yaşında kız çocukta T1 ağırlıklı aksiyel (a) ve sagittal (b) görüntülerde posterior fossa normal genişlikte, vermisde hipoplazi ve displazinin eşlik ettiği infravermian posterior fossa kisti izlenmektedir.

anomaliler Tablo 2'de özetlendi. En sık eşlik eden bulgu olan hidrocefali 12 olguda izlendi. Tanı anında hidrocefali olan 12 olgudan, 2'sine ventrikülo-peritoneal şant, 8'ine kistoperitoneal şant uygulandı. Klasik DWM'li olguların hepsinde eşlik eden serebral anomali vardı. Klasik DWM'li 8 olgudan



**RESİM 3:** Sensöröneral işitme kaybı, vertigo, anormal serebellar testlerde bozulma ile başvuran 14 yaşında kız olguda T2 ağırlıklı aksiyel(a) ve T1 ağırlıklı sagittal(b) görüntülerde retroserebellar yerleşimli BOS'la benzer sinyal özelliği gösteren posterior fossa kisti izlenmektedir.

**TABLO 2:** Posterior fossa kistlerine eşlik eden bulgular.

Radyolojik Bulgular	Hasta (n= 19)
Hidrocefali	12
Sefalosele	3
Serebellar kist benzeri yapılar	2
Akuadukt stenozu	2
Miyelinizasyonda gecikme	2
Korpus kallozum yokluğu	1
Subependimal heterotopi	1
Septum pellucidum yokluğu	1
Siringohidromiyeli	1
Kord atrofi	1

7'sinde ilk başvuru yaşı yaşamın ilk yılındaydı. Bu olguların 5'inde nörokognitif değerlendirme yapılamazken, kalan 3 olguda mental retardasyon mevcuttu. İnfravermian ve supravermian kisti olan iki mental retarde olguda eşlik eden serebral anomali mevcuttu. Retrovermian kist saptanan 9 olgudan 5'inde supratentorial anomaliler mevcutken diğerlerinde eşlik eden anomali saptanmadı. Retrovermian kisti olan 9 olgunun 6'sında mental retardasyon izlendi. Mental retardasyonu olan olguların 4'ünde eşlik eden serebral anomali izlenirken, 2 olguda eşlik eden serebral anomali saptanmadı. Serebral anomalisi olmayan mental retarde 1 olguda tek taraflı serebellar hipoplazi mevcuttu. Nörokognitif gelişimi normal olan 3 olgunun, 1'inde erken dönemde kontrol altına alınmış hidrocefali izlenirken, diğer 2 olguda eşlik eden bulgu saptanmadı.

## TARTIŞMA

Serebellum ilk gelişmeye başlayan beyin yapılarından birisidir ve gelişimi doğumdan sonra birkaç ay devam eder. Bu uzamış gelişim süreci serebellumu doğumsal anomalilere hassas kılar. Serebellumun en sık karşılaşılan doğumsal anomalileri posterior fossa kistleridir. Posterior fossanın kistik malformasyonları; DWM, Dandy-Walker varyantı, persistent Blake poş kisti, mega sisterna magna ve araknoid kistleri içerir.<sup>2,3</sup>

Klasik DWM dışında posterior fossa kistlerinin radyolojik olarak birbirinden ayrımında belirsizlikler ve karışıklıklar olabilir.<sup>1</sup> Radyoloğa düşen görevler kistin lokalizasyonun (retrovermian, supravermian, infravermian), komşu yapılara (serebellum, torkuler herofili ve oksipital kemik) sekonder etkilerinin, vermisin boyutunun, lobülasyon ve rotasyon derecesinin, beyin sapı ve supratentorial anomalilerin ve eşlik eden hidrocefalinin tanımlamasıdır.

Posterior fossa kistleri arasında klasik DWM en şiddetli malformasyondur ve karakteristik radyolojik bulgulara sahiptir. Klasik DWM serebellar vermisin yokluğu ya da hipoplazisi, serebellar hemisferlerin hipoplazisi, dördüncü ventrikülün kistik dilatasyonu ve genişlemiş posterior fossa ile karakterizedir.<sup>4</sup> Olguların %70'i diğer santral sinir sistemi anomalilerine eşlik eder. DWM'ye eşlik eden serebral anomaliler hidrocefali, korpus kallozum yokluğu ya da hipogenezisi, polimikrogri, gri cevher heterotopisi, oksipital sefalosele ve siringohidromiyelidir.<sup>5</sup> Ayrıca en sık kardiyovasküler olmak üzere ürogenital, intestinal, fasiyal ve ekstremitte anomalileri eşlik edebilir.<sup>6</sup> Olguların çoğu yenidoğan döneminde makrosefali, oksipital sefalosele ve hidrocefali ile prezente olur. Olguların %90'ına hidrocefali eşlik eder. Bu olgularda kistoperitoneal şant uygulanır. Eğer akuadukt stenozu varsa ayrıca ventriküloperitoneal şant da uygulanmaktadır.<sup>7</sup> Bizim 7 olgumuz ilk bir yılda tanı aldı. Tüm olgularımızda eşlik eden serebral anomali vardı. Altı olgumuzda hidrocefali vardı ve kistoperitoneal şant uygulandı. DWM izole malformasyon olarak tanımlanabilir ya da genetik sendromlarla birliktelik gösterebilir. Farklı sendromlara eşlik eden formları otozomal re-

sesif geçiş gösterebilir. Ancak olguların çoğu sporadiktir ve rekürrens riski düşüktür.<sup>8</sup> Bugünlerde DWM olgularında ZIC 1 ve ZIC 4 genlerinde delesyon tanımlanmıştır.<sup>9</sup> Bizim olgularımızda aile hikâyesi yoktu. Genetik değerlendirme yapılmadı.

Motor öğrenme, yüksek bilişsel fonksiyonlar, dil gelişimi ve koordinasyon merkezi olarak serebellumun rolü iyi bilinmektedir. Serebellar hastalıklarda ataksi, dismetri, disdiadokokinezi, hipotoni, oküler-motor apraksi, mental gerilik, nistagmus, epilepsi, şaşılık, yürüme ve konuşma bozuklukları tanımlanmıştır.<sup>10-12</sup> Serebellar malformasyonlu çocuklarda karşılaşılan en sık klinik bulgu mental geriliktir.<sup>13</sup> Bilişsel fonksiyonların derecesi şiddetli mental gerilikten normal fonksiyon gibi geniş bir aralıkta değişiklik gösterebilir. MR bulgularının şiddeti ve klinik bulguların şiddeti arasında her zaman iyi bir uyum bulunmamaktadır. İnsidental olarak saptanan büyük posterior fossa kistleri olabileceği gibi, küçük posterior fossa kistleriyle birlikte kötü kognitif sonuçlar bildirilmiştir.<sup>8</sup> Bizim benzer MR özellikleri gösteren 3 retroserebellar kistli olgumuzdan ikisinde mental retardasyon izlenirken diğerinin nörokognitif gelişimi normaldi. DWM olgularında literatürde mental gelişimle ilgili bulgular değişkenlik göstermektedir. Önceki çalışmalarda DWM olgularının %40 normal

entelektüel gelişim, %40 mental gerilik ve %20 sınırdaki zekâ geriliği bildirilmiştir.<sup>6</sup> Eşlik eden santral sinir sistemi anomalisi, işitme ve görme bozuklukları, nöbet ve hidrosefali ile kiste erken müdahale mental gelişimde önemlidir. Vermis displazisi ile rotasyonu ve eşlik eden serebral anomali mental gelişimi etkileyen en önemli parametrelerdir.<sup>14</sup> Bizim 11 olgumuzda mental gerilik saptandı. Bunlardan 3'ünde vermis displazisi, 9'unda serebral anomali vardı. Serebral anomalinin ve vermis displazisinin eşlik etmediği 2 retroserebellar kist olgusunda mental retardasyon saptandı. Bu olgulardan birinde tek taraflı serebellar hipoplazi mevcuttu.

Retrospektif olarak planlanan bu çalışmada tüm hastalarda nörokognitif değerlendirme yapılamamıştır. Hidrosefali, nöbet, eşlik eden vermis displazisi ve serebral anomalinin mental retardasyonla ilişkisi istatistiksel olarak değerlendirilmemiştir. Prospektif bir çalışmada daha uygun ve spesifik kognitif testler yapılarak, bilişsel özellikler ve MR bulguları daha ayrıntılı karşılaştırılabilir.

Sonuç olarak, posterior fossa kisti saptanan olgularda beyin MR bulguları nörokognitif gelişim için her zaman belirleyici olmamakla birlikte, vermis displazisinin olması ve eşlik eden serebral anomali kötü mental gelişime genellikle eşlik eder.

## KAYNAKLAR

- Nelson MD Jr, Maher K, Gilles FH. A different approach to cysts of the posterior fossa. *Pediatr Radiol* 2004;34(9):720-32.
- Tortori-Donati P, Fondelli MP, Rossi A, Carini S. Cystic malformations of the posterior cranial fossa originating from a defect of the posterior membranous area. Mega cisterna magna and persisting Blake's pouch: two separate entities. *Childs Nerv Syst* 1996;12(6):303-8.
- Barkovich AJ, Kjos BO, Norman D, Edwards MS. Revised classification of posterior fossa cysts and cystlike malformations based on the results of multiplanar MR imaging. *AJR Am J Roentgenol* 1989;153(6):1289-300.
- Hart MN, Malamud N, Ellis WG. The Dandy-Walker syndrome. A clinicopathological study based on 28 cases. *Neurology* 1972;22(8):771-80.
- Barkovich AJ. Congenital malformations of the Brain and Skull. In: Barkovich AJ ed. *Pediatric Neuroimaging*. 4th ed. Philadelphia: Lippincott Williams Wilkins; 2005. p. 291-440.
- Klein O, Pierre-Kahn A, Boddaert N, Parisot D, Brunelle F. Dandy-Walker malformation: prenatal diagnosis and prognosis. *Childs Nerv Syst* 2003;19(7-8):484-9.
- Peter JC, Fiegggen G. Congenital malformations of the brain--a neurosurgical perspective at the close of the twentieth century. *Childs Nerv Syst* 1999;15(11-12):635-45.
- Parisi MA, Dobyns WB. Human malformations of the midbrain and hindbrain: review and proposed classification scheme. *Mol Genet Metab* 2003;80(1-2):36-53.
- Grinberg I, Northrup H, Ardinger H, Prasad C, Dobyns WB, Millen KJ. Heterozygous deletion of the linked genes ZIC1 and ZIC4 is involved in Dandy-Walker malformation. *Nat Genet* 2004;36(10):1053-5.
- Demaerel P. Abnormalities of cerebellar foliation and fissuration: classification, neurogenetics and clinicoradiological correlations. *Neuroradiology* 2002;44(8):639-46.
- Karakurum B, Karataş M, Pelit A, Yıldırım T, Arlier Z, Giray S. See-saw nistagmus ile seyreden bir Joubert sendromu: Olgu sunumu. *Türkiye Klinikleri J Med Sci* 2003;23(1):56-9.
- Ersoy M, Kalkan Aİ. Piramidal sistem, ekstrapiramidal sistem, arka kordon ve serebellum hastalıklarında görülen belirtiler. *Türkiye Klinikleri J Med Sci* 1996;16(5):349-54.
- Soto-Ares G, Joyes B, Lemaitre MP, Vallée L, Pruvo JP. MRI in children with mental retardation. *Pediatr Radiol* 2003;33(5):334-45.
- Boddaert N, Klein O, Ferguson N, Sonigo P, Parisot D, Hertz-Pannier L, et al. Intellectual prognosis of the Dandy-Walker malformation in children: the importance of vermian lobulation. *Neuroradiology* 2003;45(5):320-4.