

Zellweger Hastalığının Karakteristik Manyetik Rezonans Görüntüleme Bulguları

Characteristic MRI Findings in Zellweger Syndrome: Original Image

Dr. Burak TATLI,^a
Dr. Barış EKİCİ^a

^aÇocuk Nörolojisi BD,
İstanbul Üniversitesi
İstanbul Tıp Fakültesi, İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 12.06.2010
Kabul Tarihi/Accepted: 24.09.2010

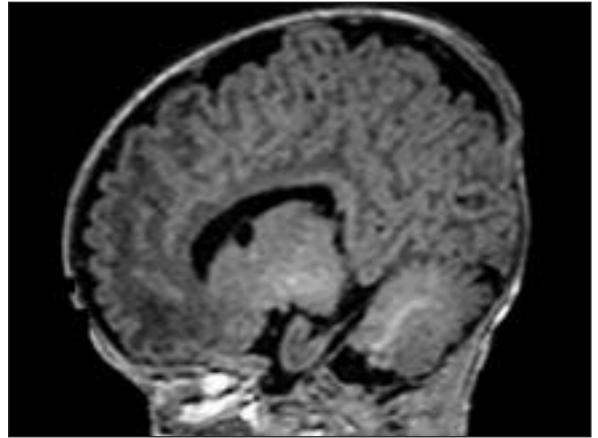
Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Barış EKİCİ
İstanbul Üniversitesi
İstanbul Tıp Fakültesi,
Çocuk Nörolojisi BD, İstanbul,
TÜRKİYE/TURKEY
ekicibaris@yahoo.com

Anahtar Kelimeler:
Zellweger sendromu;
kortikal gelişim malformasyonları

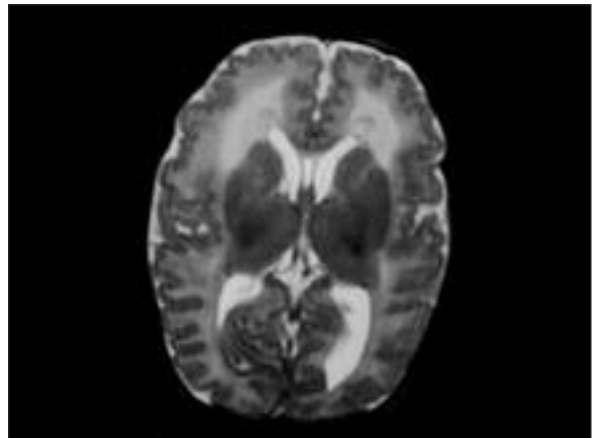
Key Words: Zellweger syndrome;
malformations of cortical
development

Aralarında akrabalık olmayan sağlıklı anne ve babanın 4 aylık erkek bebeği başını tutamama ve emmede azalma nedeniyle getirildi. Hastanın alnının belirgin çıkık, ön fontanelinin geniş, sup-

raorbital çizgisinin silik ve burun kökünün basık olduğu fark edildi. Belirgin hipotonisi olan hastanın derin tendon refleksleri zayıf alınıyordu. Çok uzun zincirli yağ asitlerinin incelemesinde artmış 26 C: 22 C ve 24 C: 22 C oranları saptanınca hastaya Zellweger hastalığı tanısı konuldu. Kranial manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'de kaudotalamik çentikte germinolitik kist (Resim 1), fronto-temporal bölgede polimikrogri ve hipomiyelinizasyon saptandı (Resim 2).



RESİM 1: T1 W sagittal MRG'de kistik yapı



RESİM 2: T2 W aksiyal MRG'de polimikrogri ve hipomiyelinizasyon.

Zellweger hastalığının karakteristik MRG bulguları belirgin hipomiyelenizasyon, subependimal kistler ve kortikal malformasyonlardır. Kortikal

malformasyonlar gerçek polimikrogi olmayıp, çok sayıda küçük giral yapılar veya düzleşmiş giral yapılar olarak izlenir.^{1,2}

KAYNAKLAR

1. Barkovich AJ, Peck WW. MR of Zellweger syndrome. AJNR Am J Neuroradiol 1997;18(6):1163-70.
2. Yıldırım H, Koç M, Poyraz K, Oğur E, Kabakuş N. [Congenital bilateral Perisylvian syndrome: differential diagnosis]. Türkiye Klinikleri J Med Sci 2008;28(3):419-21.