

# Kallmann sendromu: MRG bulguları

Suat Fitoz, Çetin Atasoy, Başak Erguvan, İlhan Erden

S. Fitoz (E), Ç. Atasoy, B. Erguvan, I. Erden  
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyodiagnostik Anabilim  
Dalı, Ankara

**K**allmann sendromu anosmi veya hiposminin eşlik ettiği konjenital hipogonadotropik hipogonadizmin bir formudur. Rinosefalonda gelişimsel defekt sonucu olfaktor trakt gelişemez veya hipoplazik kalır (1-4). Magnetik rezonans görüntüleme (MRG) bu tür anosmi veya hiposmi olgularında olfaktor trakt ve sulkus patolojilerini başarılı bir şekilde göstererek tanıda büyük rol oynar (1, 2). Bu yazıda Kallmann sendromu tanısı alan iki kardeşte olfaktor sisteme ait MRG bulguları sunulmaktadır.

## Olgu bildirimleri

### Olgu 1

Puberte gecikmesi nedeniyle araştırılan ve somatik gelişimi normal 17 yaşındaki kız olguda, fiziksel muayenede sekonder seks karakterlerinin gelişmediği saptandı. Olgunun pelvik ultrasonografisinde uterus ve overlerin prepubertal dönemle uyumlu olduğu gözlemlendi. Gonadotropin salgılatıcı hormon (GnRH) uyarısına yetersiz FSH ve LH yanıtı alınan olguya hipogonadotropik hipogonadizm tanısı kondu. Öyküde anosminin bulunuşu nedeniyle Kallmann sendromu ön tanısıyla yapılan kranyal MRG'de bilateral olfaktor sulkus ve bulbus ayrı bir yapı olarak görüntülenemedi (Resim 1). İntrakranyal ek patoloji saptanmayan olguda tipik laboratuvar ve görüntüleme bulguları ile Kallmann sendromu tanısı konuldu.

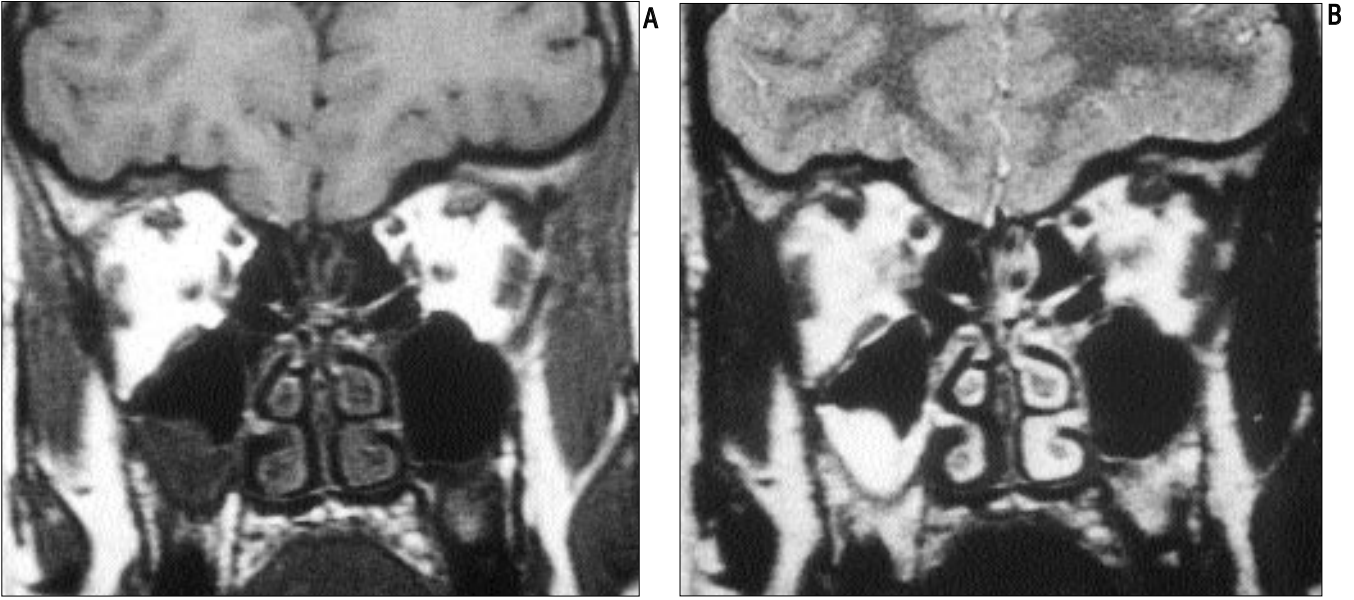
### Olgu 2

Bir önceki olgunun 12 yaşındaki erkek kardeşi de anosmi öyküsü nedeniyle araştırıldı. Fiziksel muayenede somatik gelişim normal değerlendirilirken testisler normalden küçük palpe edildi. Laboratuvar incelemede GnRH uyarı testine yetersiz FSH ve LH yanıtı alınan olguda olfaktor sisteme yönelik MRG incelemede bilateral olfaktor sulkuslar aplazik izlenirken olfaktor bulbus ya da traktus saptanamadı (Resim 2). Hipofizyal ve hipokampal bölge patolojisi bulunmayan olguya bu bulgularla Kallmann sendromu tanısı kondu.

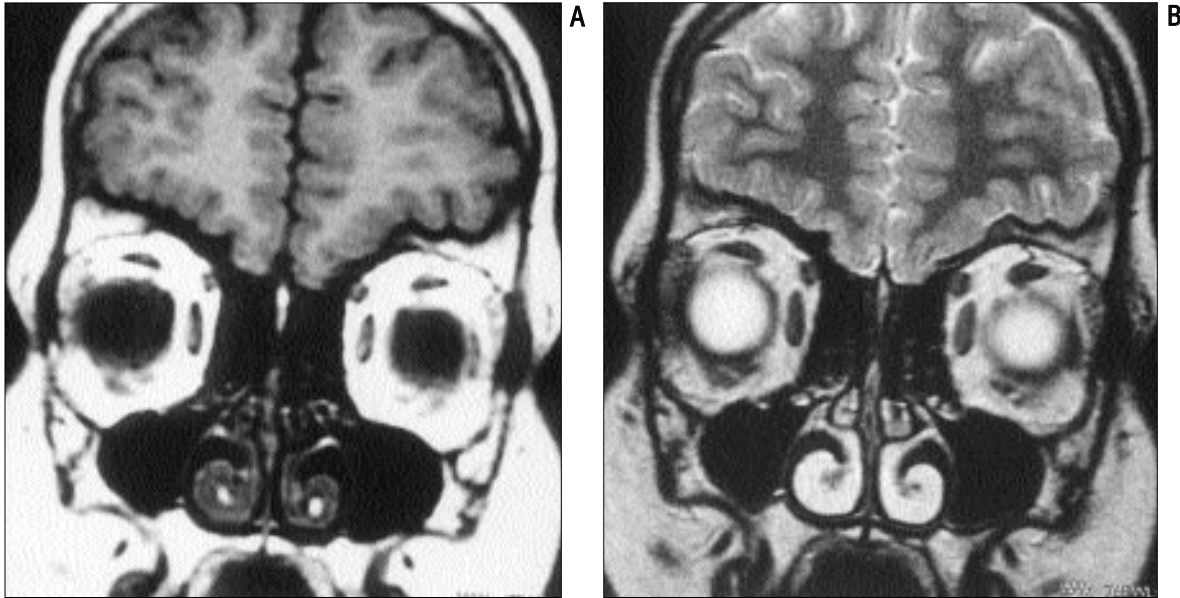
## Tartışma

Konjenital anosmi veya hiposmi olgularında olfaktor sistemin görüntülenmesine yönelik radyolojik yayın son derece azdır ve sınırlı sayıda olgu içermektedir (1-4). Olfaktor sistem ve patolojilerinin detaylı gö-

17. Türk Radyoloji Kongresi'nde (27-31 Ekim 2000, İstanbul) poster olarak sunulmuştur.



**Resim 1.** 17 yaşındaki kız olguda koronal plandaki T1 (A) ve T2 (B) ağırlıklı görüntülerde bilateral olfaktor bulbus ve sulkus izlenemezken girus rektusun düzleşmiş olduğu dikkati çekiyor.



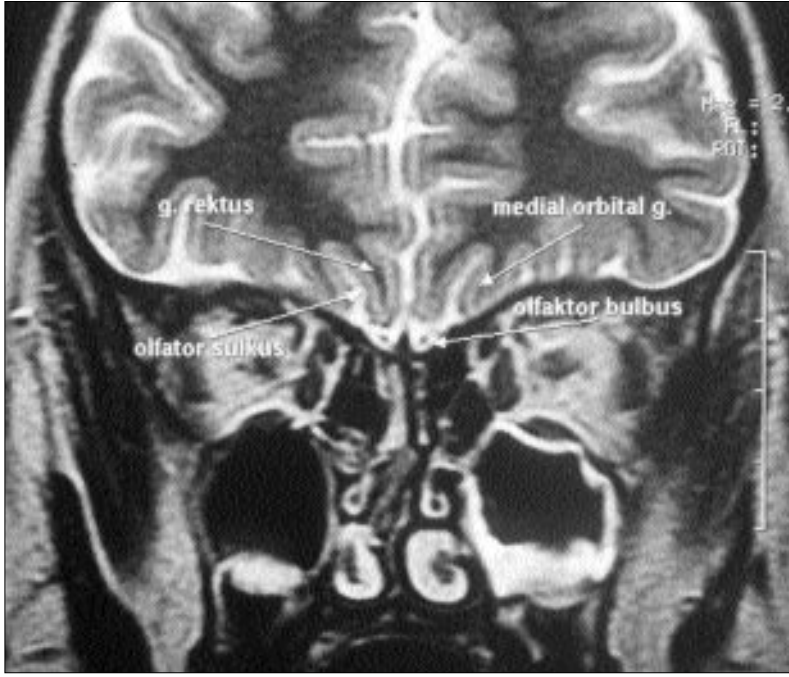
**Resim 2.** 12 yaşındaki erkek olguda koronal plandaki T1 (A) ve T2 (B) ağırlıklı MRG kesitleri bilateral olfaktor bulbusların yokluğunu net olarak ortaya koymakta. Benzer şekilde bilateral olfaktor sulkusların aplazik olduğu izleniyor.

rüntülenmesi gerçek anlamda MRG'nin klinik kullanıma girmesi ile mümkün olmuştur. Bilgisayarlı tomografi (BT) ile olfaktor bulbus ve traktuslar gösterilmeye çalışılmışsa da kafa tabanı kemik yapılarından kaynaklanan artefaktlar nedeniyle yeterli sonuç alınamamıştır (3).

Travma, infeksiyon, dejeneratif hastalık, neoplazi ve konjenital faktörlerin de yer aldığı bir dizi patoloji anos-

mi nedeni olabilmektedir. Ancak, olfaktor bulbus ve traktusun total aplazisine ait radyolojik bulgular tipik olarak Kallmann sendromunda bildirilmiştir (1). Sendrom ilk kez 1944 yılında Kallmann ve arkadaşları tarafından GnRH eksikliğine bağlı hipogonadotropik hipogonadizmi ve anosmi olgularda tanımlanmıştır. X'e bağlı veya otozomal resesif geçiş gösterebilen sendromun insidansı erkeklerde

1/10.000 kızlarda ise 1/50.000 olarak bildirilmektedir (2). Sendromdaki anosmi ile hipogonadotropik hipogonadizmin birlikteliği rinosefalondaki defektif gelişimle açıklanmaktadır (3). Buna göre fetal hayatta burnun gelişeceği nazal plakodan köken alan ve GnRH salınımı yapan nöronların hipotalamusa göçünde problem söz konusudur (3, 5). Mikroskopik incelemelerde görüş farklılığı bulunmakla



**Resim 3.** 14 yaşındaki normal erkek olguda koronal plandaki T2 ağırlıklı MRG kesiti girus rektus ile medial orbital girus arasında uzanan normal olfaktor sulkusu ve hemen altında yerleşim gösteren olfaktor bulbusu net bir şekilde ortaya koymakta.

birlikte Kallmann sendromunda makroskopik olarak olfaktor bulbus ve traktusun bulunmayışı ya da hipoplazik oluşu karakteristiktir (3). Bu yapıların yokluğunun ya da hipoplazik oluşlarının radyolojik olarak gösterilmesi tanıda önem taşır.

Olfaktor sistemin MR görünümü ilk kez Klingmuller ve arkadaşları tarafından tanımlanmıştır (6). Çalışmacılar Kallmann sendromlu dört olguda aksiyal kesitlerde frontal lobun olfaktor sulkusunun hipoplazi veya aplazisini göstermişlerdir. Olfaktor bulbus ve traktusa ait MRG bulguları ise ilk kez Suzuki ve arkadaşları tarafından 1989 yılında bildirilmiştir (7). Araştırmacılar bu yapıların koronal planda ve yüksek matriks değerleri ile yüksek

bir duyarlılıkla görüntülenebileceğini belirtmişlerdir. Normalde olfaktor sulkus girus rektus ile medial orbital girus arasında uzanır ve hemen altında olfaktor bulbus-traktus yer alır (Resim 3). Olfaktor traktus önde olfaktor bulbus ve arkada anterior ol-

faktor nükleus ve olfaktor stria ile bağlantılıdır. Konjenital anosmili olgularda tanımlanan yapılarda değişen oranlarda hipo ya da aplazi belirtilmiştir (1-4). Yousem ve arkadaşlarının çalışmasında Kallmann sendromlu olguların tümünde olfaktor bulbus ve traktuslar izlenmemiştir (1). Olguların yarısında ise tek veya çift taraflı olfaktor sulkusların olmadığı dikkati çekmiştir. Yine aynı çalışmada T2A görüntülerde patolojik sinyal değişikliği saptanmamıştır (1). Bizim olgularımızda da yer almayan ve daha önce Truwit ve arkadaşları (4) tarafından tanımlanan kribriiform plate ve çevresi yumuşak doku görünümünün ise anosmik olgulara özgü anlamlı bir bulgu olmadığı belirtilmektedir (3).

Sonuç olarak MRG olfaktor bulbus, traktus ve sulkusun da yer aldığı olfaktor kompleks patolojilerinin değerlendirilmesinde oldukça başarılı bir yöntemdir. Koronal görüntülerde tanımlanan yapılara ait eksikliklerin gösterilmesi laboratuvar bulguları da uyumlu olan olgularda Kallmann sendromu tanısında önemli bir rol oynamaktadır. Ayrıca MRG ile olfaktor meninjiyom ya da sinonazal kitle gibi diğer anosmi sebepleri de ekarte edilebilir.

#### CASE REPORT: KALLMANN SYNDROME: MR FINDINGS

Kallmann syndrome is a form of congenital hypogonadotropic hypogonadism with accompanying hyposmia or anosmia. It is generally accepted that defective rhinocephalon development results in olfactory tract abnormalities. We used magnetic resonance (MR) imaging to visualize the olfactory tracts and evaluate the olfactory sulci in two siblings whose clinical and laboratory findings were compatible with Kallmann syndrome. Coronal images of the frontal region clearly demonstrated aplasia of the bilateral olfactory sulci and absence of the olfactory tracts in both patients.

TURK J DIAGN INTERVENT RADIOL 2001; 7:111-113

#### Kaynaklar

1. Yousem DM, Turner WJD, Li Cheng, Snyder PJ, Doty RL. Kallmann syndrome: MR evaluation of olfactory system. AJNR 1993; 14:839-843.
2. Knorr JR, Ragland RL, Brown RS, Gelber N. Kallmann syndrome: MR findings. AJNR 1993; 14:845-851.
3. Yousem DM, Geckle RJ, Bilker W, McKeown DA, Doty RL. MR evaluation

- of patients with congenital hyposmia or anosmia. AJR 1996; 166:439-443.
4. Truwit CL, Barkovich AJ, Grumbach MM, Martini MM. MR imaging of Kallmann syndrome: a genetic disorder of neuronal migration affecting the olfactory and genital systems. AJNR 1993; 14:827-838.
5. Leopold DA, Hornung DE, Schwob JE. Congenital lack of olfactory ability. Ann Otol Rhinol Laryngol 1992; 101:229-236.

6. Klingmüller D, Dewes W, Krahe T, Brecht G, Schweikert HU. Magnetic resonance imaging of the brain in patients with anosmia and hypothalamic hypogonadism (Kallmann's syndrome). J Clin Endocrinol Metab 1987; 65:581-584.
7. Suzuki M, Takashima T, Kadoya M, Takahashi S, Miyayama S, Taira S. MR imaging of olfactory bulbs and tracts. AJNR 1989; 10:955-957.