

# Santral sulkus ve üçüncü ventrikül arasında tek taraflı açık tip şizensefali

Kader Karlı Oğuz, Ayşenur Cila, Tuncay Hazırolan

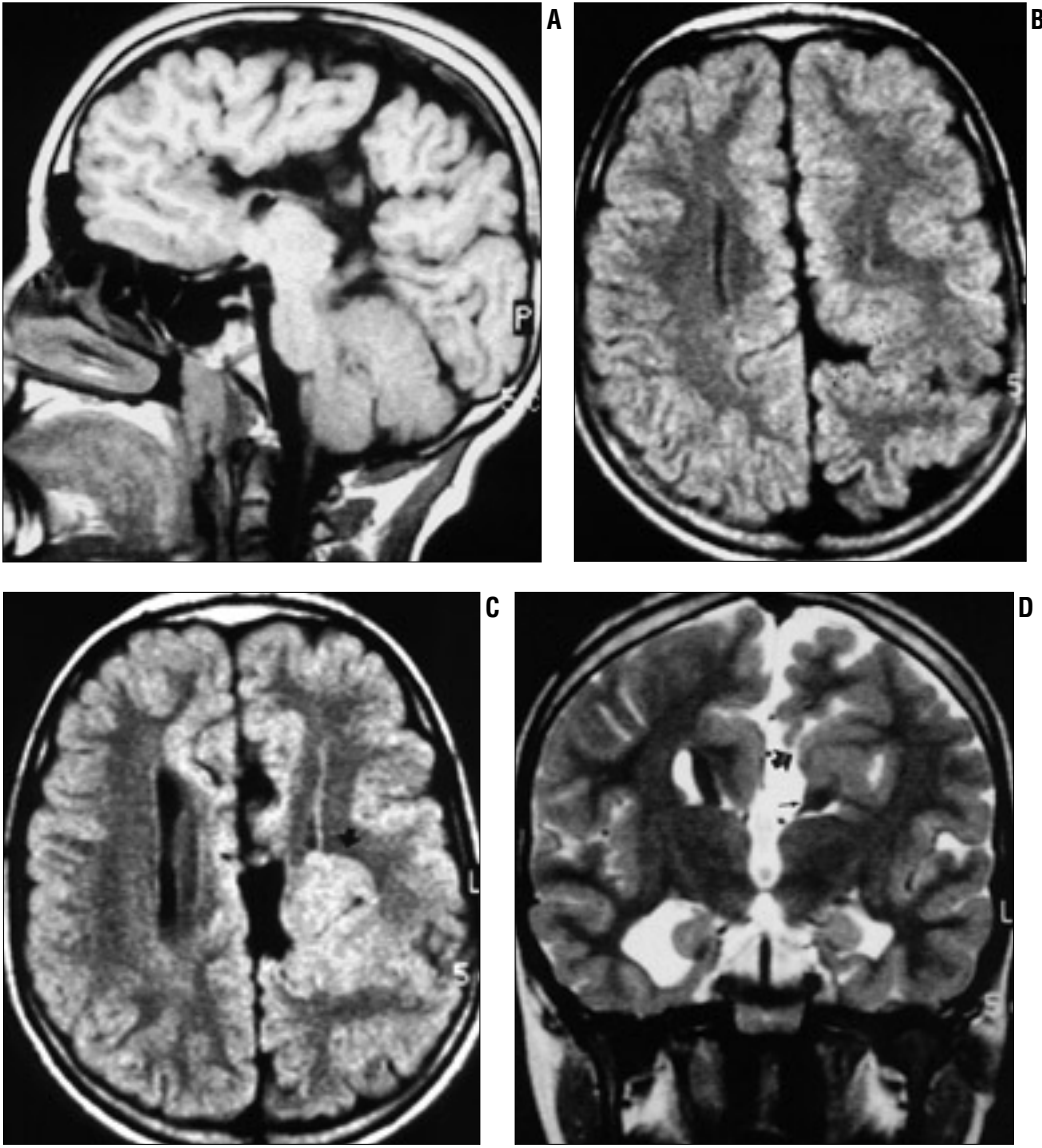
K. Karlı Oğuz (✉), A. Cila, T. Hazırolan  
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim  
Dalı, Ankara

**Ş**izensefali Yakolev ve Wandsword tarafından serebral hemisfer boyunca uzanan bilateral, hemen hemen simetrik yarıklar olarak tanımlanmıştır (1,2). Yarıklar lateral ventrikül ependimi ile serebral hemisferin pial yüzü arasında uzanmakta olup, gri cevher ile kaplıdır. Olgumuzda üçüncü ventrikülle devam eden açık dudaklı şizensefali yarığı ve eşlik eden diğer kortikal migrasyon anomalileri, korpus kallozum (KK) agenezisi MRG bulgularıyla sunulmaktadır.

## Olgu bildirisi

On iki yaşında erkek hasta aralarında akrabalık bulunmayan sağlıklı ebeveynlerin ikinci çocuğuydu ve ilk çocuk sağlıklıydı. Otuzsekiz haftalık sorunsuz bir gebeliğin ardından tekrarlayan sezaryen ile doğmuştu. Doğumda ve sonrasında herhangi bir anormallik saptanmamış olup, prenatal X ışını, ilaç kullanımı veya infeksiyon hikayesi yoktu. Hastanın üç yaşında ilk afebril konvülsiyon atağını geçirincede kadar hafif zeka geriliği dışında sağlık sorunu olmamıştı. Bu dönemde yapılan laboratuvar incelemelerinde ve elektroensefalogramlarında dikkat çekici özellik saptanmamıştı. Konvülsiyonların tekrarlaması üzerine antiepileptik tedavi başlanmış ve nöbet sıklığında büyük ölçüde azalma olmuştu.

Hasta 12 yaşında, iki yıllık konvülsiyonsuz dönem sonrasında halen antiepileptik tedavi almaktayken konvülsiyonların tekrar başlaması ve bu kez ilaç tedavisine yanıtız kalması üzerine beyin MRG tetkiki için bölümümüze sevk edilmişti. Beyin MRG tetkikinde KK agenezisi (Resim 1A) ve buna bağlı sağ lateral ventrikül atrium ve oksipital boynuzunda genişleme (kolposefali), lateral ventriküllerde paralelleşme, yüksek ve geniş üçüncü ventrikül izlendi. Ayrıca üçüncü ventrikülle sol serebral hemisferin pial yüzeyi arasında uzanan açık tipte parasantral şizensefali yarığı (Resim 1A,B) mevcuttu. Şizensefali yarığının anteriorunda yer alan heterotopik nodüler gri cevher dokusu sol lateral ventrikülün korpus kesimine bası yapmaktaydı (Resim 1C). Şizensefali yarığını çevreleyen heterotopik gri cevher hem T1A hem de T2A serilerinde açıkça görülmekteydi. Koronal görüntülerde nodüler heterotopi ve şizensefali yarığının ependimal ucu sol Probst lifleri ve sol lateral ventrikülün üzerinde yer almaktaydı (Resim 1D). Sol serebral hemisferik korteks temporal lob dışında tümüyle displazikti.



**Resim 1.** Sagittal T1 ağırlıklı görüntüde korpus kallozum agenezisi ve şizensefali görülmektedir (A). Aksiyel FLAIR kesitte şizensefali yarığı (B), heterotopik nodüler gri cevher kitlesi (ok) (C) ve sol hemisferin displastik korteksi görülmektedir (B,C). Koronal T2 ağırlıklı kesit (D) üçüncü ventrikülle devam eden şizensefali yarığını ve Probst lifleri üzerinde yer alan heterotopik gri cevheri göstermektedir (kalın ok şizensefali yarığını, ince ok Probst demetlerini göstermektedir).

## Tartışma

Nöronal migrasyonun evreleri son yüzyıl içinde tam olarak anlaşılmıştır (3). Lateral ventriküllerin subependimal tabakasında 7. haftada başlayan mitotik aktivite sonucunda oluşan germinal matriksten serebral korteksi oluşturmak üzere 8. gestasyonel haftada nöronal göç başlar. Nöronal göç radial glial hücreler yoluyla gerçekleşir (4-7). Germinal matriksi döşeyen ependimin matürasyon derecesinin nöronal migrasyon ve matürasyonda önemli rol oynayabileceği ileri sürülmüştür (8). Göçe başlayan nöronun yola çıktığı germinal matriks bölgesi ile serebral kortekste oluşturduğu kat-

man arasında direkt bir ilişki vardır. En derin serebral kortikal tabakayı oluşturan nöronlar göçe ilk başlayan nöronlardır (5-7). Kök hücre oluşumu, ayrışması, nöronal migrasyon veya kortikal organizasyon aşamalarından birinde hata oluşturacak infeksiyon, metabolik bozukluklar, iskemi ve genetik defekt gibi patolojiler, lizensefali, pakigiri, şizensefali, heterotopi, polimikrogiri ve ünilateral megalensefali gibi kortikal anomalileri oluşturur (9-11).

Şizensefalinin ilk tanımı 'serebral hemisferin pial yüzü ile lateral ventrikülün ependimi arasında bilateral, hemen hemen simetrik gri cevher ile

kaplı yarıklar' şeklindedir. MRG'nin migrasyon anomalilerinin görüntülenmesinde kullanılmaya başlanmasından itibaren tek taraflı şizensefalinin sanıldığı kadar seyrek olmadığı anlaşılmıştır (1,9). Şizensefali yarıkları genellikle perisylvian veya santral yerleşimli görülürler. Yarıkların gri cevher ile döşeli olması enfarkt ve araknoid kistten ayırıcı tanısının yapılmasını sağlar. Çoğunlukla yarık çevresindeki gri cevher polimikrogirikdir, nadiren polimikrogiriden ziyade displastiktir. Heterotopik gri cevher de şizensefali yarıklarının içinde veya çevresinde sıklıkla görülebilir ve sunduğumuz olguda olduğu gibi ventrikül

çevresinde kitleye neden olabilir (10). 10q2.6 kromozomunda 'Homeobox EMX2' geninde ağır şizensefalili bazı hastalarda mutasyonlar bildirilmiştir (12,13). Şizensefali yalnızca transserebral uzanan iki tabaka korteks olarak görülebilir (kapalı dudak şizensefali) ya da ventrikül ile subaraknoid aralık arasında geniş devamlılık görülebilir (açık dudak şizensefali). Bizim olgumuzda şizensefali yarığı açık dudaklı idi. Olgumuzu diğer şizensefali olgularından farklılaştıran özellik şizensefali yarığının tanımlandığı gibi lateral ventrikül ile değil üçüncü ventrikül ile devam etmesidir. Son dönem yayınlarda şizensefalinin beynin her lokalizasyonunda olabileceği bildirilse de özellikle 3. ventrikülle devamlılığı vurgulanan şizensefali yarığı daha önce yayınlanmamıştır. Göç eden nöroblastların üretildiği germinal matris tüm epandim boyunca yer almaktadır, bu nedenle migrasyon anomalileri 3. ventrikülle de devamlılık gösteren şizensefali yarığı ile sonuçlanabilmektedir.

## Kaynaklar

1. Yakovlev PI, Wadsworth RC. Schizencephalies. A study of congenital clefts in the cerebral mantle I. Clefts with fused lips. J Neuropathol Exp Neurol 1946; 5:116-130.
2. Yakovlev PI, Wadsworth RC. Schizencephalies. A study of congenital clefts in the cerebral mantle II. Clefts with hydrocephalus and lips separated. J Neuropathol Exp Neurol 1946; 5:169-206.
3. Larroche JC. Malformations of the nervous system. In: Adams JH, Corsellis JAN, Duchon LW, eds. Greenfield's Neuropathology. New York: Wiley, 1984; 411-421.
4. McConnell S. Development and decision making in the mammalian cerebral cortex. Brain Res 1988; 13:1-23.
5. McConnell S. Fates of visual cortical neurons in the ferret after isochronic and heterochronic transplantation. J Neurosci 1988; 8:945-974.

KK gestasyonun 8 ile 20. haftaları arasında kommissürasyon, kallozalliflerin oluşması ve matürasyonunu içeren 3 ana adımda oluşur. KK'nın gelişimi sırasında tüm beyin ve beyincığın, nöronal göç yoluyla serebral korteksin de gelişimi söz konusu olduğundan, ortak bir hasar KK anomaliyle birlikte başka anomalilere de yol açmaktadır. Dandy-Walker malformasyonu, Chiari tip 2 malformasyonu, interhemisferik kistler, sefalosel, orta hat defektleri, midfasiyal anomaliler, Aicardi sendromu, fetal alkol sendromu eşlik eden anomali ve sendromlardan yalnızca birkaçıdır (14). KK agenezisi izole olduğunda mikro-

sefali, gelişme geriliği, konvülsiyonlar ile ilişkili olsa da nadir olmayarak asemptomatik de olabilir. Şizensefali hastalarında ise klinik bulgular şizensefalinin açık-kapalı tipte oluşu ve gelişimin bozuk olduğu parankim miktarına bağlıdır. Kapalı tip şizensefalide en sık bulgular hemiparezi ve motor gerilik iken açık tipte hidrosefali, konvülsiyonlar olabilir (15). KK agenezisi, temporal bölge dışında tüm sol serebral hemisferin korteks yapısının gelişimsel olarak bozuk olması hafif mental gerilik ve antiepileptiklere cevap vermeyen konvülsiyonlar bizim olgumuzdaki bulgularıdır.

### UNILATERAL OPEN LIP SCHIZENCEPHALY BETWEEN CENTRAL SULCUS AND THIRD VENTRICLE (CASE REPORT)

Imaging findings of schizencephaly as well as other neuronal migration anomalies have been well described. We present brain MR images of a 12-year-old boy who had open lip schizencephaly in which the transcerebral cleft extended between the third ventricle and the pial surface of the hemisphere. There were also other accompanying neuronal migration anomalies and corpus callosum agenesis.

Key words: • brain • migration • anomalies • MRI

Tani Girişim Radyol 2004; 10:20-22

6. McConnell S. The generation of neuronal diversity in the central nervous system. Annu Rev Neurosci 1991; 14:269-300.
7. Marin-Padilla M. Early ontogenesis of the human cerebral cortex. In: Peter A. Jones E, eds. Cerebral cortex. Vol 7. Development and maturation of the cerebral cortex. New York: Plenum Press; 1988;1-34.
8. Sarnat H. Role of human fetal ependyma. Pediatr Neurol 1992; 8:163-178.
9. Barkovich AJ, Chuang SH, Norman D. MR of neuronal migration anomalies. AJR Am J Roentgenol 1988; 150:179-187.
10. Byrd SE, Naidich TP. Common congenital brain anomalies. Radiol Clin North Am 1989; 26: 755-772.
11. Kuzniecky RI, Barkovich AJ. Pathogenesis and pathology of focal malformations of cortical development and epilepsy. J Clin Neurophysiol 1996; 13:468-480.
12. Brunelli S, Faiella A, Capra V, et al. Germ-line mutations in the homeobox gene EMX2 in patients with severe schizencephaly. Nat Genet 1996; 12:94-96.
13. Granata T, Farina L, Faiella A, et al. Familial schizencephaly associated with EMX2 mutation. Neurology 1997; 48:1403-1406.
14. Barkovich AJ, Norman D. Anomalies of the corpus callosum: correlation with further anomalies of the brain: AJR Am J Roentgenol 1989; 151:171-179.
15. Packard AM, Miller VS, Delgado MR. Schizencephaly: correlations of clinical and radiologic features. Neurology 1997; 48:1427-1434.