

İKİNCİ BASKI

DIAGNOSTIC IMAGING

BEYİN



OSBORN

Salzman • Barkowich

Katzman • Provenzale • Harnsberger • Blaser • Ho • Hamilton • Jhaveri • Illner •
Moore • Thurnher • Harder • Jones • Loevner • Nesbit • Vézina • Hedlund •
Raybaud • Grant • Ng • Anzai • Rees • Quigley • Anderson • Shah • Rassner

Çeviri Editörü

AYŞENUR CİLA



GÜNEŞ TIP
KITABEVLERİ



Wolter Kluwer
Health

Lippincott
Williams & Wilkins

DIAGNOSTIC IMAGING

BEYİN

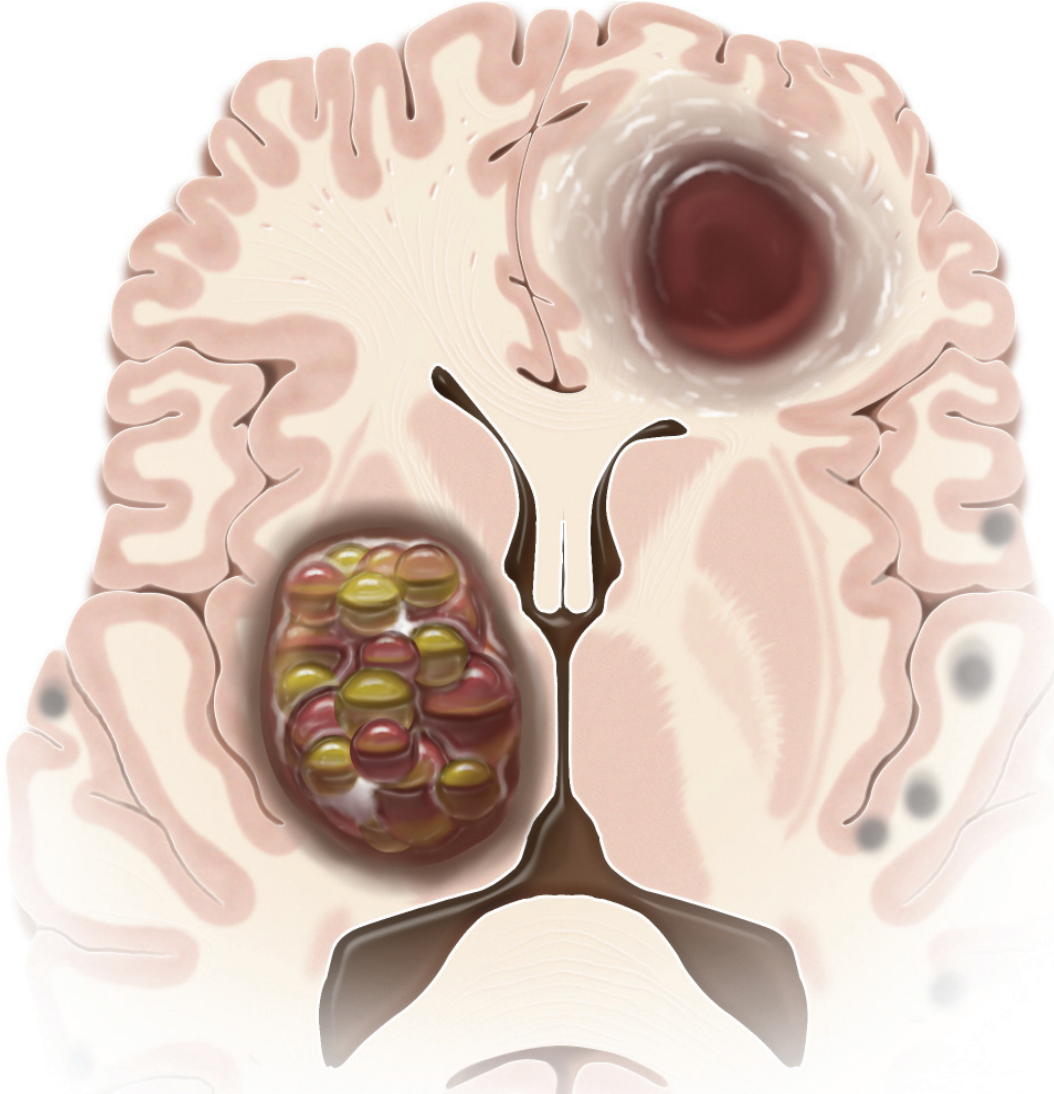
İKİNCİ BASKI

Çeviri Editörü

Prof. Dr. Ayşenur Cila

Hacettepe Üniversitesi

Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı



GÜNEŞ TIP KİTABEVLERİ

DIAGNOSTIC IMAGING

BEYİN

İKİNCİ BASKI

Anne G. Osborn, MD, FACR

University Distinguished Professor
Professor of Radiology
William H. and Patricia W. Child
Presidential Endowed Chair in Radiology
University of Utah School of Medicine
Salt Lake City, UT

Karen L. Salzman, MD

Associate Professor of Radiology
Leslie W. Davis Endowed Chair in Neuroradiology
University of Utah School of Medicine
Salt Lake City, UT

A. James Barkovich, MD

Professor of Radiology, Neurology, Pediatrics and Neurosurgery
University of California at San Francisco
San Francisco, CA

Gregory L. Katzman, MD, MBA

Neuroradiologist
Section of Neuroradiology
SimonMed Imaging, Inc.
Scottsdale, AZ

James M. Provenzale, MD

Professor of Radiology
Duke University Medical Center
Durham, NC
Professor of Radiology, Biomedical Engineering and Oncology
Emory University School of Medicine
Atlanta, GA

H. Ric Harnsberger, MD

Professor of Radiology and Otolaryngology
R.C. Willey Chair in Neuroradiology
University of Utah School of Medicine
Salt Lake City, UT

Susan I. Blaser, MD, FRCPC

Staff Neuroradiologist
The Hospital for Sick Children
Associate Professor of Neuroradiology
University of Toronto
Ontario, Canada

Chang Y. Ho, MD

Assistant Professor of Radiology
Director of Pediatric Neuroradiology
Riley Hospital for Children
Indiana University School of Medicine
Indianapolis, IN

Bronwyn E. Hamilton, MD

Associate Professor of Radiology
Oregon Health & Science University
Portland, OR

Miral D. Jhaveri, MD

Assistant Professor
Department of Diagnostic Radiology & Nuclear Medicine
Rush University Medical Center
Chicago, IL

Anna Illner, MD

Pediatric Neuroradiologist
Texas Children's Hospital
Assistant Professor of Radiology
Baylor College of Medicine
Houston, TX

Kevin R. Moore, MD

Pediatric Neuroradiologist
Primary Children's Medical Center
Adjunct Associate Professor of Radiology
Section of Neuroradiology
University of Utah School of Medicine
Salt Lake City, UT

Majda M. Thurnher, MD

Associate Professor of Radiology
Department of Radiology
Medical University of Vienna
Vienna, Austria

Sheri L. Harder, MD, FRCPC

Assistant Professor of Radiology
Loma Linda University Medical Center
Loma Linda, CA

Blaise V. Jones, MD

Division Chief, Neuroradiology
Cincinnati Children's Hospital Medical Center
Associate Professor of Radiology and Pediatrics
University of Cincinnati College of Medicine
Cincinnati, OH

Laurie A. Loevner, MD

Professor of Radiology & Otolaryngology: Head & Neck Surgery
Neuroradiology Division
University of Pennsylvania School of Medicine
Philadelphia, PA

Gary M. Nesbit, MD

Professor of Radiology, Neurology, Neurological Surgery
and the Dotter Interventional Institute
Oregon Health & Science University
Portland, OR

Gilbert Vézina, MD

Director, Program in Neuroradiology
Children's National Medical Center
Professor of Radiology and Pediatrics
The George Washington University School of Medicine and
Health Sciences
Washington, DC

Gary L. Hedlund, DO

Adjunct Professor of Radiology
University of Utah School of Medicine
Pediatric Neuroradiologist
Department of Medical Imaging
Primary Children's Medical Center
Salt Lake City, UT

Charles Raybaud, MD, FRCPC

Head of the Division of Neuroradiology
The Hospital for Sick Children
Professor of Radiology
University of Toronto
Toronto, Ontario

P. Ellen Grant, MD

Associate Professor in Radiology, Harvard Medical School
Founding Director, Center for Fetal-Neonatal Neuroimaging &
Developmental Science
Director of Fetal and Neonatal Neuroimaging Research
Children's Hospital Boston Chair in Neonatology
Children's Hospital Boston
Member of the Affiliated Faculty of the Harvard-MIT Division of
Health Sciences and Technology
Children's Hospital Boston
Boston, MA

Perry P. Ng, MBBS (Hons), FRANZCR

Assistant Professor, Department of Radiology
Interventional Neuroradiologist
University of Utah School of Medicine
Salt Lake City, UT

Yoshimi Anzai, MD, MPH

Professor, Department of Radiology
University of Washington Medical Center
Seattle, WA

John H. Rees, MD

Neuroradiologist,
Progressive Radiology
Assistant Professor of Radiology,
Georgetown University
Visiting Scientist,
Armed Forces Institute of Pathology
Washington, DC

Edward P. Quigley, III, MD, PhD

Assistant Professor of Radiology
Division of Neuroradiology
University of Utah School of Medicine
Salt Lake City, UT

Jeffrey S. Anderson, MD, PhD

Assistant Professor of Neuroradiology and Bioengineering
University of Utah School of Medicine
Salt Lake City, UT

Lubdhra M. Shah, MD

Assistant Professor of Radiology
Division of Neuroradiology
University of Utah School of Medicine
Salt Lake City, UT

Ulrich A. Rassner, MD

Assistant Professor of Radiology
Division of Neuroradiology
University of Utah School of Medicine
Salt Lake City, UT

Diagnostic Imaging Beyin— İkinci Baskı

Türkçe Telif Hakları 2013

ISBN: 978-975-277-453-7

Orjinal Adı: Diagnostic Imaging Brain- Second Edition

Yayınevi: Amirsys

Yazarlar: Anne G. Osborn, Karen L. Salzman, A. James Barkovich

Çeviri Editörü: Prof. Dr. Ayşenur Cila

Orjinal ISBN: 978-1-931884-72-3

Kitabın 5846 ve 2936 sayılı Fikir ve Sanat Eserleri Yasası Hükümleri gereğince (kitabın bir bölümünden alıntı yapılamaz, fotokopi yöntemiyle çoğaltılamaz, resim, şekil, şema, grafik v.b'ler kopya edilemez) tüm hakları Güneş Tıp Kitabevleri Ltd Şti'ne aittir.

Yayıncı ve Genel Yayın Yönetmeni: Murat Yılmaz

Genel Yayın Yönetmeni Yardımcısı: Polat Yılmaz

Yayın Danışmanı: Ali Aktaş

Yayın Koordinatörü: Nuran Karacan

Dizgi-Düzenleme: Hasan Turgut Yozgatlı

Kapak Uyarlama: İhsan Ağın

Baskı: Ayrıntı Basım Yayın ve Matbaacılık Hiz. San. Tic. Ltd. Şti.

İvedik Organize Sanayi Bölgesi 28. Cad. 770. Sok. No: 105-A Ostim/ANKARA

Tel: 0.312.394 55 90-91-92 • Fax: 0.312. 394 55 94

Sertifika No:13987

UYARI

Medikal bilgiler sürekli değişmekte ve yenilenmektedir. Standart güvenlik uygulamaları dikkate alınmalı, yeni araştırmalar ve klinik tecrübeler ışığında tedavilerde ve ilaç uygulamalarındaki değişikliklerin gerekli olabileceği bilinmelidir. Okuyuculara ilaçlar hakkında üretici firma tarafından sağlanan ilaca ait en son ürün bilgilerini, dozaj ve uygulama şekillerini ve kontrendikasyonları kontrol etmeleri tavsiye edilir. Her hasta için en iyi tedavi şeklini ve en doğru ilaçları ve dozlarını belirlemek uygulamayı yapan hekimin sorumluluğundadır. Yayıncı ve editörler bu yayından dolayı meydana gelebilecek hastaya ve ekipmanlara ait herhangi bir zarar veya hasardan sorumlu değildir.

GÜNEŞ TIP KİTABEVLERİ

ANKARA

M. Rauf İnan Sokak No:3
06410 Sıhhiye/Ankara
Tel: (0312) 431 14 85 • 435 11 91-92
Faks: (0312) 435 84 23

İSTANBUL

Gazeteciler Sitesi Sağlam Fikir Sokak
No: 7/2 Esentepe/İstanbul
Tel: (0212) 356 87 43
Faks: (0212) 356 87 44

KARTAL ŞUBE

Cevizli Mahallesi Denizler Cad.
No: 19/C Kartal/İstanbul
Tel&Faks: (0216) 546 03 47

www.guneskitabevi.com

Yılmak bilmeyen Amirsys “Beyin Takımı”na,

*Hepiniz bir yarış atı gibi tüm benliğinizle bu işe koştunuz ve rekor zamanda bu işi bitiş çizgisinden geçirmek için inanılmaz
güçlük çektiniz. Siz olmasanız gerçekleşemezdi! Başardık!*

AGO

ÖNSÖZ

Yepyeni *Tanısal Görüntüleme* serisinin ikinci baskılarının ilk ciltlerinden birine hoş geldiniz. İlk baskılara gelen tepkiler çok olumluydu. Muhteşem çizimler, Ana Hatlar kutuları, yüksek çözünürlüklü görüntüler ve konu metinlerindeki “gereksiz hiçbir sözcük kullanma” felsefesi büyük başarı elde etti. “Beyin Takımı” olarak bizler ilk baskıyı yazmaya bayıldık. Sizlerse yeni şablon ve tarzımızı sevmiş olmalısınız ki, daha fazlasını istediniz. Bu yüzden yıldızlar takımımızı bir kez daha topladık ve ilk baskıdan daha iyi ve sağlam olduğunu düşündüğümüz bu ikinci baskıyı ürettik.

Yeni olan ne var? Kısaca ifade etmek gerekirse, birçok şey! Temel düzeni koruyarak iyileştirdik, böylece bilginin yeri her seferinde, her ciltte aynı kaldı. Yüzün üzerinde *yeni tanı*, binin üzerinde *yeni görüntü* ve bizi tanımlayan *renkli çizimlerimizden* bir grup ekledik. Referanslar basımdan önceki birkaç haftaya kadar güncellendi. İkinci baskıyı önemli ölçüde farklı kılan başka ne var? Her bölümün giriş kısmına düzyazı (evet, düzyazı!) ekledik. Bu giriş ve genel bakışlar sizi neredeyse elinizden tutarak, başka şekilde anlatılamayacak spesifik tanıları genel olarak anlamanızı ve onlarla uyum kurmanızı sağlayacak.

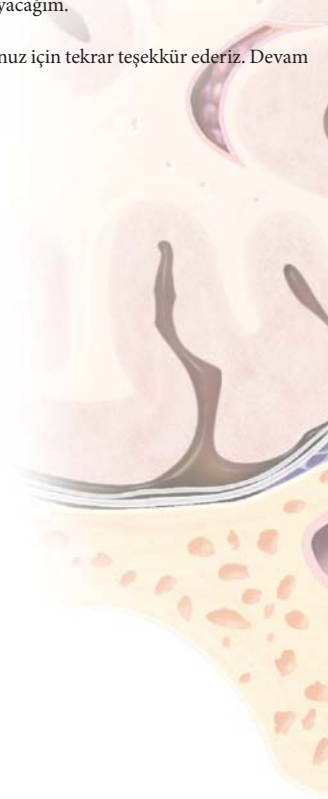
Neoplazmlar bölümünün giriş kısmı, Dünya Sağlık Örgütü’nün en son sınıflandırma ve derecelendirme şemasını içeriyor. Diğer giriş kısımları ise beyin malformasyonları, toksik veya metabolik hastalıklar, travma, enfeksiyon gibi konuları anlamaya yarayan bir yaklaşım sunuyor. Yeni tablolar, çizelgeler, şemalar ve patoloji görselleri ise sizin okuma zevkiniz ve keyfiniz için eklendi.

Sizden geribildirim almayı çok sevdi! Hangi yeni tanıları veya bilgileri görmek istediğinizi bildirdiğiniz görüşlerinize ve düşüncelerinize çok değer veriyor ve takdir ediyoruz. Bazılarının bizimle paylaştığı güzel vakalar için ayrıca teşekkür ediyoruz. Bu vakalardan bazı görsellere ikinci basıda yer verdik ve sizlere müteşekkirimiz.

Bu işi yapıyor olmamızın sebebi okurlarımız, yani sizsiniz. *Tanısal Görüntüleme: Beyin* kitabının ikinci baskısının en sevdiğiniz nöroradyoloji metni –bolca kullanılmış, yıpranmış, kenarları işaretlenmiş ve çok sevilen bir metin- olmasını istiyoruz. Herhangi bir fikir, düşünce, yorum ve öneriniz var mı? Onları feedback@amirsys.com adresi üzerinden bize ulaştırırsanız, bizzat cevaplayacağım.

Tanısal Görüntüleme serisindeki kitaplarımızı bu denli hızlı bir şekilde en çok satanlar arasına soktuğunuz için tekrar teşekkür ederiz. Devam kitaplarını da beğeneceğinizi umuyoruz!

Dr. Anne G. Osborn, FACC
Tanınmış Profesör Ünvanı
Radyoloji Profesörü
William H. and Patricia W. Child
Utah Üniversitesi Tıp Fakültesi
Salt Lake City, Utah



ÇEVİRİ EDITÖRÜNÜN ÖNSÖZÜ

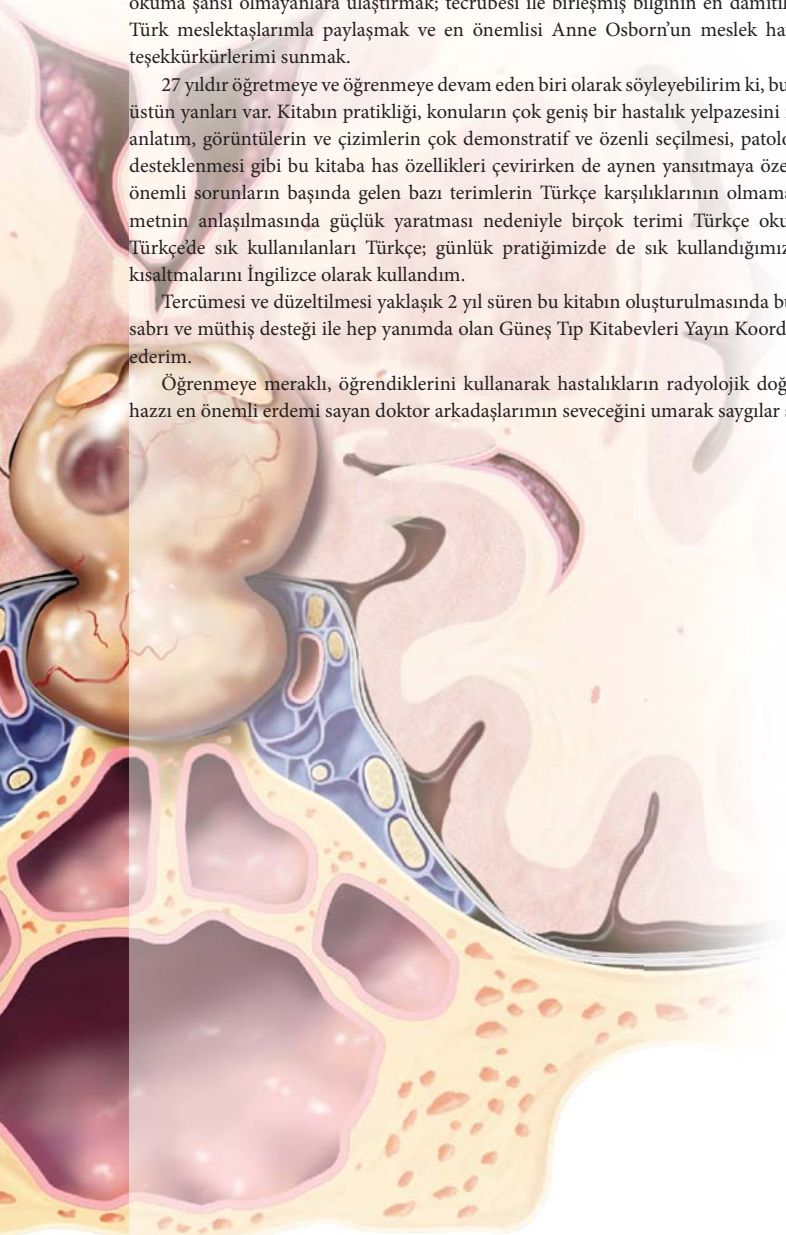
Anne G. Osborn'u asistanlık eğitimimin üçüncü yılında 1980 basımı "Introduction to Cerebral Angiography" kitabıyla tanıdım. Nöroradyolojinin en saygın ve bilinen hocası ve divası engin bilgi ve tecrübesiyle günümüzde de üretmeye, öğretmeye, zerafeti ve alçakgönüllüğü ile örnek olmaya devam ediyor. Elimizden düşürmediğimiz Tanısal Görüntüleme: Beyin kitabının ilk baskısı rapor odamızda kullanılmaktan yıpranmışken ikinci baskısının Türkçe'ye çevirisi için öneri geldiğinde hemen kabul etmek için çok nedenim vardı: Anne G. Osborn'un kitaplarındaki en yeni bilgileri orijinalinden okuma şansı olmayanlara ulaştırmak; tecrübesi ile birleşmiş bilginin en damıtılmış halini sunan bu başvuru kitabını Türk meslektaşlarımla paylaşmak ve en önemlisi Anne Osborn'un meslek hayatım boyunca bana öğrettikleri için teşekkürlerimi sunmak.

27 yıldır öğretmeye ve öğrenmeye devam eden biri olarak söyleyebilirim ki, bu kitabın benzer kaynaklara göre birçok üstün yanları var. Kitabın pratikliği, konuların çok geniş bir hastalık yelpazesini içermesi, hastalıkların işlenişindeki öz anlatım, görüntülerin ve çizimlerin çok demonstratif ve özenli seçilmesi, patoloji ve genetiğe ilişkin güncel bilgilerle desteklenmesi gibi bu kitaba has özellikleri çevirirken de aynen yansıtmaya özen gösterdim. Tıbbi tercümelerdeki en önemli sorunların başında gelen bazı terimlerin Türkçe karşılıklarının olmaması ya da sözlüklerde verilen tanımın metnin anlaşılmasında güçlük yaratması nedeniyle birçok terimi Türkçe okunuşları ile kullandım. Kısaltmalarda Türkçe'de sık kullanılanları Türkçe; günlük pratiğimizde de sık kullandığımız terimleri, örneğin arter isimlerinin kısaltmalarını İngilizce olarak kullandım.

Tercümesi ve düzeltilmesi yaklaşık 2 yıl süren bu kitabın oluşturulmasında büyük yardımları olan meslektaşlarıma, sabrı ve müthiş desteği ile hep yanımda olan Güneş Tıp Kitabevleri Yayın Koordinatörü Nuran Karacan'a çok teşekkür ederim.

Öğrenmeye meraklı, öğrendiklerini kullanarak hastalıkların radyolojik doğru tanısını koyan, mesleğinin verdiği hazzı en önemli erdemi sayan doktor arkadaşlarımla seveceğini umarak saygılar sunarım.

Prof. Dr. Ayşenur CİLA



ÇEVİRİYE KATKIDA BULUNANLAR

Dr. Eray Atlı

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Radyoloji Anabilim Dalı

Tümörler (Kısım I, Bölüm 6)

Prof. Dr. Ayşenur Cila

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Radyoloji Anabilim Dalı

*Konjenital Malformasyonlar (Kısım I, Bölüm 1)
Travma (Kısım I, Bölüm 2)
Subaraknoid Kanama ve Anevrizmalar (Kısım I, Bölüm 3)
İnme (Kısım I, Bölüm 4)
Vasküler Malformasyonlar (Kısım I, Bölüm 5)
Ventrikül ve Sisternler (Kısım II, Bölüm 1)*

Dr. Rahşan Göçmen

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Radyoloji Anabilim Dalı

İnfeksiyöz ve Demiyelinizan Hastalıklar (Kısım I, Bölüm 8)

Dr. Ezgi Köse

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Radyoloji Anabilim Dalı

Kafatası, Skalp ve Meninkler (Kısım II, Bölüm 4)

Dr. İlğaz Ç. Köse

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Radyoloji Anabilim Dalı

Kafatası, Skalp ve Meninkler (Kısım II, Bölüm 4)

Doç. Dr. Burçe Özgen Mocan

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Radyoloji Anabilim Dalı

SPK ve IAK (Kısım II, Bölüm 3)

Doç. Dr. Berna Oğuz

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Radyoloji Anabilim Dalı

Primer Neoplastik Olmayan Kistler (Kısım I, Bölüm 7)

Prof. Dr. Kader Karlı Oğuz

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Radyoloji Anabilim Dalı

*Kalıtılabilir Metabolik Dejeneratif Hastalıklar (Kısım I, Bölüm 9)
Edinilmiş Toksik/Metabolik/Dejeneratif Hastalıklar (Kısım I, Bölüm 10)*

Doç. Dr. A. Yusuf Öner

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi
Radyoloji Anabilim Dalı

Sella ve Hipofiz (Kısım II, Bölüm 2)

Dr. Ş. Eser Şanverdi

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Radyoloji Anabilim Dalı

Tümörler (Kısım I, Bölüm 6)

Dr. Adalet Elçin Temel

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Radyoloji Anabilim Dalı

Tümörler (Kısım I, Bölüm 6)

İÇİNDEKİLER

KISIM I Patolojiye Dayalı Tanı

BÖLÜM 1 Konjenital Malformasyonlar

Giriş ve Genel Bakış

- Konjenital Malformasyonlara Genel bakış **I-1-2**
A. James Barkovich, MD

Arka Beyin Herniasyonları, Çeşitli Malformasyonlar

- Chiari 1 **I-1-6**
Susan I. Blaser, MD, FRCPC
- Chiari 2 **I-1-10**
Susan I. Blaser, MD, FRCPC
- Chiari 3 **I-1-14**
Susan I. Blaser, MD, FRCPC
- Kallosal Disgenezis **I-1-18**
Charles Rayboud, MD, FRCPC
- Lipom **I-1-22**
A. James Barkovich, MD

Arka Beyin Malformasyonları

- Dandy-Walker Yelpazesi **I-1-26**
Susan I. Blaser, MD, FRCPC
- Rombensefalosinapsis **I-1-30**
Blaise V. Jones, MD
- Sınıflanamayan Serebellar Displaziler **I-1-34**
Blaise V. Jones, MD
- Azı Dişi Malformasyonları (Joubert) **I-1-36**
Charles Rayboud, MD, FRCPC

Divertikülasyon ve Yarıklanma Bozuklukları

- Holoprosensefali **I-1-40**
Charles Rayboud, MD, FRCPC
- Holoprosensefali Varyantları **I-1-44**
Anna Illner, MD

- Sintelsefali (Orta İnterhemisferik Varyant) **I-1-48**
Charles Rayboud, MD, FRCPC
- Santral İnsizör Sendromu/Soliter **I-1-52**
- Median Maksiler Santral İnsizör **I-1-54**
Blaise V. Jones, MD
- Septooptik Displazi **I-1-54**
A. James Barkovich, MD

Kortikal Gelişim Malformasyonları

- Mikrosefali **I-1-58**
Gary L. Hedlund, DO
- Konjenital Müsküler Distrofi **I-1-62**
Charles Rayboud, MD, FRCPC
- Heterotopik Gri Cevher **I-1-66**
Charles Rayboud, MD, FRCPC
- Polimikrogiri **I-1-70**
Blaise V. Jones, MD
- Lizensefali **I-1-74**
Blaise V. Jones, MD
- Şizensefali **I-1-78**
Blaise V. Jones, MD
- Hemimegalensefali **I-1-82**
Blaise V. Jones, MD

Ailevi Tümör/Nörokutanöz Sendromlar

- Nörofibromatozis Tip 1 **I-1-86**
Gilbert Vézina, MD
- Nörofibromatozis Tip 2 **I-1-90**
Gilbert Vézina, MD
- von Hippel-Lindau **I-1-94**
Gilbert Vézina, MD
- Tuberoskleroz Kompleksi **I-1-98**
Gilbert Vézina, MD
- Sturge-Weber Sendromu **I-1-102**
Gilbert Vézina, MD
- Menenjoanjiomatozis **I-1-106**
Gilbert Vézina, MD
- Bazal Hücreli Nevüs Sendromu **I-1-108**
Gilbert Vézina, MD
- Hereditör Hemorajik Telanjiektazi **I-1-112**
Charles Rayboud, MD, FRCPC

Ensefalokraniokutanöz Lipomatozis	I-1-116
<i>Gilbert Vézina, MD</i>	
Lhermitte-Duclos Hastalığı	I-1-120
<i>P. Ellen Grant, MD</i>	
Nörokutanöz Melanozis	I-1-124
<i>Gilbert Vézina, MD</i>	
Aicardi Sendromu	I-1-128
<i>P. Ellen Grant, MD</i>	
Li-Fraumeni Sendromu	I-1-130
<i>Gilbert Vézina, MD</i>	

BÖLÜM 2

Travma

Giriş ve Genel Bakış

Travmaya Genel Bakış	I-2-2
<i>Anne G. Osborn MD, FACP</i>	

SSS Travmasının Primer Etkileri

Ateşli Silah ve Delici Yaralanma	I-2-6
<i>Sheri L. Harder, MD, FRCPC</i>	
Epidural Hematom	I-2-10
<i>Gregory L. Katzman, MD, MBA</i>	
Akut Subdural Hematom	I-2-14
<i>Bronwyn E. Hamilton, MD</i>	
Subakut Subdural Hematom	I-2-18
<i>Bronwyn E. Hamilton, MD</i>	
Kronik Subdural Hematom	I-2-22
<i>Bronwyn E. Hamilton, MD</i>	
Mikst Subdural Hematom	I-2-26
<i>Bronwyn E. Hamilton, MD</i>	
Travmatik Subaraknoid Kanama	I-2-28
<i>Gregory L. Katzman, MD, MBA</i>	
Serebral Kontüzyon	I-2-32
<i>Gregory L. Katzman, MD, MBA</i>	
Difüz Aksonal Yaralanma (DAY)	I-2-36
<i>Gregory L. Katzman, MD, MBA</i>	
Subkortikal Yaralanma	I-2-40
<i>Gregory L. Katzman, MD, MBA</i>	
Doğum Travması	I-2-44
<i>P. Ellen Grant, MD</i>	
Çocuk İstismarı	I-2-48
<i>Blaise V. Jones, MD</i>	

SSS Travmasının Sekonder Etkileri

İntrakraniyal Herniasyon Sendromları	I-2-52
<i>Anne G. Osborn MD, FACP</i>	
Travmatik Serebral Ödem	I-2-56
<i>Sheri L. Harder, MD, FRCPC</i>	
Travmatik Serebral İskemi	I-2-60
<i>Gregory L. Katzman, MD, MBA</i>	
Beyin Ölümü	I-2-64
<i>Lubdha M. Shah, MD</i>	
Travmatik İntrakraniyal Disseksiyon	I-2-66
<i>Gary M. Nesbit, MD</i>	

Travmatik Ekstrakraniyal Disseksiyon	I-2-70
<i>Gary M. Nesbit, MD</i>	
Travmatik Karotid Kavernöz Fistül	I-2-74
<i>Perry P. Ng, MBBS (Hons), FRANZCR</i>	

BÖLÜM 3

Subaraknoid Kanama ve Anevrizmalar

Giriş ve Genel Bakış

Subaraknoid Kanama & Anevrizmalar	
Genel Bakış	I-3-2
<i>Anne G. Osborn MD, FACP</i>	

Subaraknoid Kanama

Anevrizmal Subaraknoid Kanama	I-3-4
<i>Perry P. Ng, MBBS (Hons), FRANZCR</i>	
Perimezensefalik Nonanevrizmal SAK	I-3-8
<i>Gary M. Nesbit, MD</i>	
Yüzeyel Siderozis	I-3-10
<i>H. Ric Harnsberger, MD</i>	

Anevrizmalar

Sakküler Anevrizma	I-3-14
<i>Perry P. Ng, MBBS (Hons), FRANZCR</i>	
Yalancı Anevrizma	I-3-18
<i>Perry P. Ng, MBBS (Hons), FRANZCR</i>	
Vertebrobaziler Dolikoektazi	I-3-20
<i>Gary M. Nesbit, MD</i>	
ASDH Fuziform Anevrizma	I-3-22
<i>Gary M. Nesbit, MD</i>	
ASDH-Dışı Fuziform Anevrizma	I-3-24
<i>Gary M. Nesbit, MD</i>	
Kan Damlası-Benzeri (Blister) Anevrizma	I-3-26
<i>Perry P. Ng, MBBS (Hons), FRANZCR</i>	

BÖLÜM 4

İnme

Giriş ve Genel Bakış

İnme	I-4-2
<i>Karen L. Salzman, MD</i>	

Travma Dışı İntrakraniyal Kanama

İntrakraniyal Kanamanın Zamansal Değişimi	I-4-6
<i>Ulrich A. Rassner MD</i>	
Spontan Travma Dışı İntrakraniyal Kanama	I-4-10
<i>Laurie A. Loevner, MD</i>	
Hipertansif İntrakraniyal Kanama	I-4-14
<i>Laurie A. Loevner, MD</i>	

Uzak Serebellar Kanama	I-4-18	Çocukluk Çağı İnmemeleri	I-4-102
<i>Bronwyn E. Hamilton, MD</i>		<i>Blaise V. Jones, MD</i>	
Germinal Matriks Kanaması	I-4-20	Dyke-Davidoff-Masson Sendromu	I-4-106
<i>P. Ellen Grant, MD</i>		<i>Chang Y. Ho, MD</i>	
Ateroskleroz ve Karotid Stenoz		Akut Serebral İskemi-İnfarkt	I-4-108
İntrakraniyal Ateroskleroz	I-4-24	<i>Edward P. Quigley III, MD, PhD</i>	
<i>Bronwyn E. Hamilton, MD</i>		Subakut Serebral İnfarkt	I-4-112
Ekstrakraniyal Ateroskleroz	I-4-28	<i>Sheri L. Harder, MD FRCP</i>	
<i>Bronwyn E. Hamilton, MD</i>		Kronik Serebral İnfarkt	I-4-116
Arterioskleroz	I-4-32	<i>Sheri L. Harder, MD FRCP</i>	
<i>Gray M. Nesbit, MD</i>		ACA Serebral İnfarkt	I-4-120
Ateromatöz Dışı Vaskülopatiler		<i>Edward P. Quigley III, MD, PhD</i>	
Aberran İnternal Karotid Arter	I-4-36	MCA Serebral İnfarkt	I-4-121
<i>H. Ric Harnsberger, MD</i>		<i>Edward P. Quigley III, MD, PhD</i>	
Perzistan Karotid Baziler Anastomozlar	I-4-40	PCA Serebral İnfarkt	I-4-122
<i>Charles Rayboud, MD FRCP</i>		<i>Edward P. Quigley III, MD, PhD</i>	
Orak Hücreli Anemi, Beyin	I-4-42	Koroidal Arter Serebral İnfarkt	I-4-123
<i>Anna Iller, MD</i>		<i>Edward P. Quigley III, MD, PhD</i>	
Moyamoya	I-4-46	COW Perforan Arter Serebral İnfarkt	I-4-124
<i>Anna Iller, MD</i>		<i>Edward P. Quigley III, MD, PhD</i>	
SSS'nin Primer Arteriti	I-4-50	Percheron Arteri Serebral İnfarkt	I-4-125
<i>Gray M. Nesbit, MD</i>		<i>Edward P. Quigley III, MD, PhD</i>	
Diğer Vaskülitler	I-4-54	Baziler Tepe Serebral İnfarkt	I-4-126
<i>Gray M. Nesbit, MD</i>		<i>Edward P. Quigley III, MD, PhD</i>	
Geri Dönüşlü Serebral Vazokonstriksiyon Sendromu	I-4-58	Baziler Tromboz Serebral İnfarkt	I-4-127
<i>Perry P. Ng, MBBS (Hons), FRANZCR</i>		<i>Edward P. Quigley III, MD, PhD</i>	
Vazospazm	I-4-60	Baziler Perforan Arter Serebral İnfarkt	I-4-128
<i>Perry P. Ng, MBBS (Hons), FRANZCR</i>		<i>Edward P. Quigley III, MD, PhD</i>	
Sistemik Lupus Eritematosus	I-4-64	Superior Serebellar Arter Serebral İnfarkt	I-4-129
<i>Gray M. Nesbit, MD</i>		<i>Edward P. Quigley III, MD, PhD</i>	
Antifosfolipid Antikor Sendromu	I-4-68	AICA Serebellar İnfarkt	I-4-130
<i>Jeffrey S. Anderson, MD, PhD</i>		<i>Edward P. Quigley III, MD, PhD</i>	
Trombotik Mikroanjyopati (HUS/TTP)	I-4-70	PICA Serebellar İnfarkt	I-4-131
<i>Anne G. Osborn, MD, FACR</i>		<i>Edward P. Quigley III, MD, PhD</i>	
Serebral Amiloid Hastalık	I-4-72	Çoklu Embolik Serebral İnfarktlar	I-4-132
<i>Bronwyn E. Hamilton, MD</i>		<i>Edward P. Quigley III, MD, PhD</i>	
CADASIL	I-4-76	Yağ Embolisi Serebral İnfarkt	I-4-133
<i>Ulrich A. Rassner, MD</i>		<i>Karen L. Salzman, MD</i>	
Behçet Hastalığı	I-4-80	Laküner İnfarkt	I-4-134
<i>Karen L. Salzman, MD</i>		<i>Ulrich A. Rassner, MD</i>	
Fibromusküler Displazi	I-4-82	Serebral Hiperperfüzyon Sendromu	I-4-138
<i>Perry P. Ng, MBBS (Hons), FRANZCR</i>		<i>Anne G. Osborn, MD, FACR</i>	
Serebral İskemi ve İnfarkt		Kavernöz Sinüs Trombozu/Tromboflebiti	I-4-144
Hidranensefali	I-4-84	<i>Laurie A. Loevner, MD</i>	
<i>Anna Iller, MD</i>		Dural Sinüs Trombozu	I-4-146
Prematürde Beyaz Cevher Hasarı	I-4-86	<i>Bronwyn E. Hamilton, MD</i>	
<i>P. Ellen Grant, MD</i>		Kortikal Venöz Tromboz	I-4-150
Termde Hipoksik İskemik Hasar	I-4-90	<i>Bronwyn E. Hamilton, MD</i>	
<i>P. Ellen Grant, MD</i>		Derin Serebral Venöz Tromboz	I-4-154
Erişkin Hipoksik İskemik Hasar	I-4-94	<i>Bronwyn E. Hamilton, MD</i>	
<i>Lubdha M. Shah, MD</i>		Dural Sinüs ve Aberran Araknoid	
Hipotansif Serebral İnfarkt	I-4-98	Granülasyonlar	I-4-158
<i>Bronwyn E. Hamilton, MD</i>		<i>H. Ric Harnsberger, MD</i>	

BÖLÜM 5

Vasküler Malformasyonlar

Giriş ve Genel Bakış

Vasküler Malformasyonlar Genel Bakış	I-5-2
<i>Anne G. Osborn, MD, FACP</i>	

AV Şanlı KVM'ler

Arteriyovenöz Malformasyon	I-5-4
<i>Perry P. Ng, MBBS (Hons), FRANZCR</i>	
Dural AV Fistül	I-5-8
<i>Perry P. Ng, MBBS (Hons), FRANZCR</i>	
Pial AV Fistül	I-5-12
<i>Gary M. Nesbit, MD</i>	
Travma-dışı Karotid-Kavernöz Fistül	I-5-14
<i>Gary M. Nesbit, MD</i>	
Galen Veni Anevrizmal Malformasyonu	I-5-16
<i>Anna İller, MD</i>	

AV Şantsız KVM'ler

Gelişimsel Venöz Anomali	I-5-20
<i>Anne G. Osborn, MD, FACP</i>	
Sinüs Perikranii	I-5-26
<i>Anna İller, MD</i>	
Kavernöz Malformasyonlar	I-5-30
<i>Anne G. Osborn, MD, FACP</i>	
Kapiller Telanjiyektazi	I-5-34
<i>Anne G. Osborn, MD, FACP</i>	

BÖLÜM 6

Tümörler

Giriş ve Genel Bakış

Tümörlere Genel Bakış	I-6-2
<i>Anne G. Osborn, MD, FACP</i>	

Astrositik Tümörler, İnfiltratif

Düşük Dereceli Difüz Astrositom	I-6-6
<i>Karen L. Salzman, MD</i>	
Pediyatrik Beyin Sapı Tümörleri	I-6-10
<i>Chang Y. Ho, MD</i>	
Anaplastik Astrositom	I-6-14
<i>Karen L. Salzman, MD</i>	
Glioblastoma Multiforme	I-6-18
<i>Karen L. Salzman, MD</i>	
Gliosarkom	I-6-22
<i>Karen L. Salzman, MD</i>	
Gliomatosis Serebri	I-6-24
<i>Karen L. Salzman, MD</i>	

Astrositik Tümörler, Lokalize

Pilositik Astrositom	I-6-28
<i>Chang Y. Ho, MD</i>	

Pilomiksoid Astrositom	I-6-32
<i>Anne G. Osborn, MD, FACP</i>	
Pleomorfik Ksantoastrositom	I-6-36
<i>Karen L. Salzman, MD</i>	
Subependimal Dev Hücreli Astrositom	I-6-40
<i>John H. Rees, MD</i>	

Oligodendrogliyal ve Diğer Tümörler

Oligodendrogliom	I-6-44
<i>Karen L. Salzman, MD</i>	
Anaplastik Oligodendrogliom	I-6-48
<i>Karen L. Salzman, MD</i>	
Astroblastoma	I-6-52
<i>Karen L. Salzman, MD</i>	
3. Ventrikülün Kordoid Gliomu	I-6-56
<i>John H. Rees, MD</i>	
Anjiyosentrik Gliom	I-6-58
<i>Majda M. Thurnher, MD</i>	

Ependimal Tümörler

İnfratentoryal Ependimom	I-6-60
<i>Majda M. Thurnher, MD</i>	
Supratentoryal Ependimom	I-6-64
<i>Majda M. Thurnher, MD</i>	
Subependimom	I-6-68
<i>Karen L. Salzman, MD</i>	

Koroid Pleksus Tümörleri

Tipik Koroid Pleksus Papillomu	I-6-72
<i>Chang Y. Ho, MD</i>	
Atipik Koroid Pleksus Papillomu	I-6-76
<i>Chang Y. Ho, MD</i>	
Koroid Pleksus Karsinomu	I-6-78
<i>Chang Y. Ho, MD</i>	

Nöronal ve Mikst Nöronal-Glial Tümörler

Gangliogliom	I-6-82
<i>Karen L. Salzman, MD</i>	
Desmoplastik İnfanitil Astrositom ve Gangliogliom	I-6-86
<i>Chang Y. Ho, MD</i>	
DNET	I-6-90
<i>Chang Y. Ho, MD</i>	
Santral Nörositom	I-6-94
<i>Karen L. Salzman, MD</i>	
Ekstraventriküler Nörositom	I-6-98
<i>Karen L. Salzman, MD</i>	
Serebellar Liponörositom	I-6-100
<i>John H. Rees, MD</i>	
Papiller Glinöronal Tümör	I-6-101
<i>John H. Rees, MD</i>	
Rozet-Oluşturan Glionöronal Tümör	I-6-102
<i>Majda M. Thurnher, MD</i>	

Pineal Parankimal Tümörler

Pineositom	I-6-104
<i>Laurie, A. Loevner, MD</i>	
Orta Diferansiye Pineal Parankim Tümörü	I-6-108
<i>Anne G. Osborn, MD, FACP</i>	
Pineoblastom	I-6-112
<i>Laurie, A. Loevner, MD</i>	
Pineal Bölgenin Papiller Tümörü	I-6-116
<i>John H. Rees, MD</i>	

Embriyonal ve Nöroblastik Tümörler

Medulloblastom	I-6-118
<i>Majda M. Thurnher, MD</i>	
Varyant Medulloblastom	I-6-122
<i>Majda M. Thurnher, MD</i>	
Supratentoryal PNET	I-6-124
<i>Laurie, A. Loevner, MD</i>	
Atipik Teratoid-Rabdoid Tümör	I-6-128
<i>Chang Y. Ho, MD</i>	
Metastatik Nöroblastom	I-6-132
<i>Chang Y. Ho, MD</i>	

Kraniyal/Periferik Sinir Tümörleri

Nonvestibüler Şvannom	I-6-136
<i>Anne G. Osborn, MD, FACP</i>	
Nörofibrom	I-6-140
<i>John H. Rees, MD</i>	

Kan Damarı ve Hemopoietik Tümörler

Hemanjioblastom	I-6-142
<i>John H. Rees, MD</i>	
Hemanjioperisitom	I-6-146
<i>Karen L. Salzman, MD</i>	
Primer SSS Lenfomasi	I-6-150
<i>Karen L. Salzman, MD</i>	
İntravasküler (Anjiyosentrik) Lenfoma	I-6-154
<i>Karen L. Salzman, MD</i>	
Lösemi	I-6-158
<i>Miral D. Jhaveri, MD</i>	

Germ Hücre Tümörleri

Germinom	I-6-162
<i>Majda M. Thurnher, MD</i>	
Teratom	I-6-166
<i>Majda M. Thurnher, MD</i>	
Diğer Malign Germ Hücre Neoplazileri	I-6-170
<i>Majda M. Thurnher, MD</i>	

Metastatik Tümörler ve Kanserin Uzak Etkileri

Parankimal Metastazlar	I-6-174
<i>Anne G. Osborn, MD, FACP</i>	

Diğer İntrakraniyal Metastazlar	I-6-178
<i>Anne G. Osborn, MD, FACP</i>	
Metastatik İntrakraniyal Lenfoma	I-6-180
<i>Karen L. Salzman, MD</i>	
Paraneoplastik Sendromlar	I-6-182
<i>Karen L. Salzman, MD</i>	

BÖLÜM 7

Primer Neoplastik Olmayan Kistler

Giriş ve Genel Bakış

Primer Neoplastik Olmayan Kistlere Genel Bakış	I-7-2
<i>Anne G. Osborn, MD, FACP</i>	

Primer Neoplastik Olmayan Kistler

Araknoid Kist	I-7-6
<i>Anne G. Osborn, MD, FACP</i>	
Kolloid Kist	I-7-10
<i>Anne G. Osborn, MD, FACP</i>	
Dermoid Kist	I-7-14
<i>Chang Y. Ho, MD</i>	
Epidermoid Kist	I-7-18
<i>Gregory L. Katzman, MD, MBA</i>	
Nöroglial Kist	I-7-22
<i>Anne G. Osborn, MD, FACP</i>	
Periventriküler Kist	I-7-24
<i>Susan I. Blaser, MD, FRCPC</i>	
Koroid Fissür Kisti	I-7-28
<i>Chang Y. Ho, MD</i>	
Hipokampal Sulkus Kalıntı Kisti	I-7-29
<i>Chang Y. Ho, MD</i>	
Genişlemiş Perivasküler Mesafeler	I-7-30
<i>Anne G. Osborn, MD, FACP</i>	
Pineal Kist	I-7-34
<i>Anne G. Osborn, MD, FACP</i>	
Koroid Pleksus Kisti	I-7-38
<i>Anne G. Osborn, MD, FACP</i>	
Ependimal Kist	I-7-42
<i>Anne G. Osborn, MD, FACP</i>	
Porencefalik Kist	I-7-44
<i>Gregory L. Katzman, MD, MBA</i>	
Nörenterik Kist	I-7-48
<i>Anne G. Osborn, MD, FACP</i>	
Neoplastik Olmayan Tümör-İlişkili Kistler	I-7-50
<i>Anne G. Osborn, MD, FACP</i>	

BÖLÜM 8

İnfeksiyöz ve Demiyelinizan Hastalıklar

Giriş ve Genel Bakış

SSS Enfeksiyon Hastalıklarına Genel Bakış	I-8-2
<i>Anne G. Osborn, MD, FACP</i>	

Konjenital/Yenidoğan Enfeksiyonları

TORCH Enfeksiyonları, Genel Bakış	I-8-4
Gary L. Hedlund, DO	
Konjenital CMV	I-8-8
Gary L. Hedlund, DO	
Konjenital HIV	I-8-12
Gary L. Hedlund, DO	
Yenidoğan Herpes Ensefaliti	I-8-14
Gary L. Hedlund, DO	

Kazanılmış Enfeksiyonlar

Grup B Streptokokal Menenjit	I-8-16
Gary L. Hedlund, DO	
Sitrobakter Menenjit	I-8-20
Gary L. Hedlund, DO	
Menenjit	I-8-24
Karen L. Salzman, MD	
Apse	I-8-28
Karen L. Salzman, MD	
Ventrikülit	I-8-32
Karen L. Salzman, MD	
Ampiyem	I-8-34
Karen L. Salzman, MD	
Herpes Ensefaliti	I-8-38
Karen L. Salzman, MD	
Diğer Ensefalitler	I-8-42
Karen L. Salzman, MD	
Batı Nil Virüsü Ensefaliti	I-8-46
Laurie A. Loevner, MD	
HHV-6 Ensefaliti	I-8-48
Miral D. Jhaveri, MD	
Serebellit	I-8-49
Gary L. Hedlund, DO	
Rasmussen Ensefaliti	I-8-50
Gary L. Hedlund, DO	
Subakut Sklerozan Panensefalit	I-8-54
Gary L. Hedlund, DO	
Tüberküloz	I-8-56
Sheri L. Harder, MD, FRCPC	
Nörosistiserkoz	I-8-60
Karen L. Salzman, MD	
Kist Hidatik Hastalığı	I-8-64
Miral D. Jhaveri, MD	
Amibik Hastalık	I-8-66
Miral D. Jhaveri, MD	
Serebral Malaria	I-8-68
Anne G. Osborn, MD, FACR	
Diğer Parazitler	I-8-70
Karen L. Salzman, MD	
Mantar Hastalıkları	I-8-74
Laurie A. Loevner, MD	
Riketsiyal Hastalıklar	I-8-78
Laurie A. Loevner, MD	
Lyme Hastalığı	I-8-80
Laurie A. Loevner, MD	

Kazanılmış HIV Ensefaliti	I-8-82
James M. Provenzale, MD	
Kazanılmış Toksoplazmoz	I-8-86
James M. Provenzale, MD	
Kazanılmış CMV	I-8-88
Yoshimi Anzai, MD, MPH	
Kriptokokkoz	I-8-90
Yoshimi Anzai, MD, MPH	
Progresif Multifokal Lökoensefalopati (PML)	I-8-92
Yoshimi Anzai, MD, MPH	
İmmun Rekonstitüsyon İnflamatuvar Sendrom (İRİS)	I-8-94
Miral D. Jhaveri, MD	
HIV/AIDS, Diğer Patolojiler	I-8-96
Miral D. Jhaveri, MD	

Demyelinizan Hastalık

Multipl Skleroz	I-8-100
Jeffrey S. Anderson, MD, PhD	
Nöromiyelitis Optika	I-8-104
Jeffrey S. Anderson, MD, PhD	
ADEM	I-8-106
Jeffrey S. Anderson, MD, PhD	
Susac Sendromu	I-8-110
Jeffrey S. Anderson, MD, PhD	

BÖLÜM 9 Kalıtsal Metabolik/ Dejeneratif Hastalıklar

Giriş ve Genel Bakış

Kalıtsal Metabolik Hastalıklara Genel Bakış	I-9-2
A. James Barkovich, MD	

Normal Varyasyonlar

Hipomiyelinasyon	I-9-6
Blaise V. Jones, MD	

Mitokondrial Hastalıklar

Leigh Sendromu	I-9-10
A. James Barkovich, MD	
MELAS	I-9-14
Susan I. Blaser, MD, FRCPC	
Kearns-Sayre Sendromu	I-9-18
Susan I. Blaser, MD, FRCPC	

Lizozomal Hastalıklar

Mukopolisakkaridozlar	I-9-20
Susan I. Blaser, MD, FRCPC	
Gangliosidoz (GM2)	I-9-24
Susan I. Blaser, MD, FRCPC	
Metakromatik Lökodistrofi (MLD)	I-9-28
Anna Iller, MD	

Krabbe <i>Blaise V. Jones, MD</i>	I-9-32	Erişkin Hipoglisemi <i>John H. Rees, MD</i>	I-10-10
Fabry Hastalığı <i>Miral D. Jhaveri, MD</i>	I-9-36	Kernikterus <i>P. Ellen Grant, MD</i>	I-10-12
Peroksizomal Hastalıklar		Tiroid Hastalıkları <i>Yoshimi Anzai, MD, MPH</i>	I-10-14
Zellweger Sendromu Spektrumu <i>P. Ellen Grant, MD</i>	I-9-38	Paratiroid Hastalıkları <i>Yoshimi Anzai, MD, MPH</i>	I-10-18
X-e Bağlı Adrenolökodistrofi <i>Susan I. Blaser, MD, FRCPC</i>	I-9-40	Fahr Hastalığı <i>Sheri L. Harder, MD, FRCPC</i>	I-10-20
Diğer Peroksizomal Hastalıklar <i>Susan I. Blaser, MD, FRCPC</i>	I-9-44	Alkolik Ensefalopati <i>Sheri L. Harder, MD, FRCPC</i>	I-10-24
Organik ve Aminoasidopatiler		Hepatik Ensefalopati <i>Basar Sarikaya, MD, & James M. Provenzale, MD</i>	I-10-28
Akçağaç Şurubu Hastalığı <i>Susan I. Blaser, MD, FRCPC</i>	I-9-48	Akut Hipertansif Ensefalopati, PRES <i>Anne G. Osborn, MD, FACR</i>	I-10-32
Üre Siklus Bozuklukları <i>P. Ellen Grant, MD</i>	I-9-52	Kronik Hipertansif Ensefalopati <i>Basar Sarikaya, MD, & James M. Provenzale, MD</i>	I-10-36
Glutarik Asidüri Tip 1 <i>Susan I. Blaser, MD, FRCPC</i>	I-9-54	İdiyopatik İntrakraniyal Hipertansiyon <i>Yoshimi Anzai, MD, MPH</i>	I-10-40
Canavan Hastalığı <i>P. Ellen Grant, MD</i>	I-9-58	Karbonmonoksit Zehirlenmesi <i>Yoshimi Anzai, MD, MPH</i>	I-10-42
Alexander Hastalığı <i>Anna Iller, MD</i>	I-9-60	İlaç Suistimali <i>Yoshimi Anzai, MD, MPH</i>	I-10-46
Diğer Organik/Aminoasidopatiler <i>Anna Iller, MD</i>	I-9-64	Metanol Zehirlenmesi <i>Sheri L. Harder, MD, FRCPC</i>	I-10-50
Diğer		Siyanid Zehirlenmesi <i>Sheri L. Harder, MD, FRCPC</i>	I-10-52
Lökoensefalopati ve Kistlerle Giden Megalensefali (MLC) <i>Susan I. Blaser, MD, FRCPC</i>	I-9-66	Ozmotik Demiyelinasyon Sendromu <i>Sheri L. Harder, MD, FRCPC</i>	I-10-54
Beyinde Demir Birikimi ile Giden Nörodejenerasyon (NBIA) <i>Chang Y. Ho, MD</i>	I-9-70	Radyasyon ve Kemoterapi <i>Karen L. Salzman, MD</i>	I-10-58
PKAN <i>Anna Iller, MD</i>	I-9-72	Mezial Temporal Skleroz <i>Kevin R. Moore, MD</i>	I-10-62
Huntington Hastalığı <i>Basar Sarikaya, MD, & James M. Provenzale, MD</i>	I-9-76	Status Epileptikus <i>Karen L. Salzman, MD</i>	I-10-66
Wilson Hastalığı <i>Basar Sarikaya, MD, & James M. Provenzale, MD</i>	I-9-80	Demans ve Dejeneratif Hastalıklar	
		Normal Yaşlanan Beyin <i>Sheri L. Harder, MD, FRCPC</i>	I-10-70
		Alzheimer Hastalığı <i>James M. Provenzale, MD</i>	I-10-74
		<i>Norman L. Foster, MD & Richard D. King, MD, PhD</i>	
		Vasküler Demans <i>Basar Sarikaya, MD, & James M. Provenzale, MD</i>	I-10-78
		Frontotemporal Lobar Dejenerasyon <i>Won-jin Moon, MD & James M. Provenzale, MD</i>	I-10-82
		Lewy Cisimcikli Demans <i>Won-jin Moon, MD & James M. Provenzale, MD</i>	I-10-86
		Creutzfeldt-Jakob Hastalığı (CJD) <i>Karen L. Salzman, MD</i>	I-10-88
		Parkinson Hastalığı <i>Won-jin Moon, MD & James M. Provenzale, MD</i>	I-10-92
		Multipl Sistem Atrofi <i>Basar Sarikaya, MD, & James M. Provenzale, MD</i>	I-10-96

BÖLÜM 10

Edinilmiş Toksik/Metabolik/Dejeneratif Hastalıklar

Giriş ve Genel Bakış

Edinilmiş Toksik/Metabolik Hastalıklara Genel Bakış <i>Karen L. Salzman, MD</i>	I-10-2
--	--------

SSS Belirtileri Veren Toksik/Metabolik/Nutrisyonel, Sistemik Hastalıklar

Pediyatrik Hipoglisemi <i>P. Ellen Grant, MD</i>	I-10-6
---	--------

Kortikobazal Dejenerasyon	I-10-100
<i>Won-Jin Moon, MD & James M. Provenzale, MD</i>	
Progresif Supranuklear Palsi	I-10-104
<i>Won-Jin Moon, MD & James M. Provenzale, MD</i>	
Amiyotrofik Lateral Skleroz (ALS)	I-10-108
<i>Lubdha M. Shah, MD</i>	
Wallerian Dejenerasyon	I-10-112
<i>Lubdha M. Shah, MD</i>	
Çapraz Serebellar Diyaşızis	I-10-116
<i>Anne G. Osborn, MD, FACP</i>	
Hipertrofik Oliv Dejenerasyonu	I-10-118
<i>Anne G. Osborn, MD, FACP</i>	

KISIM II

Anatomiye Dayalı Tanı

BÖLÜM 1

Ventriküller ve Sisternler

Giriş ve Genel Bakış	
Ventriküller ve Sisternlere Genel Bakış	II-1-2
<i>Anne G. Osborn, MD, FACP</i>	
Normal Varyantlar	
Kavum Septi Pellusidi (KSP)	II-1-8
<i>Anne G. Osborn, MD, FACP</i>	
Kavum Velum Interpozitum (KVİ)	II-1-9
<i>Anne G. Osborn, MD, FACP</i>	
Genişlemiş Subaraknoid Aralıklar	II-1-10
<i>Chang Y. Ho, MD</i>	

Hidrosefali	
İntraventriküler Obstrüktif Hidrosefali	II-1-14
<i>Miral D. Jhaveri, MD</i>	
Ekstraventriküler Obstrüktif Hidrosefali	II-1-18
<i>Miral D. Jhaveri, MD</i>	
Akuaduktal Stenoz	II-1-20
<i>Kevin R. Moore, MD</i>	
Normal Basıncılı Hidrosefali	II-1-24
<i>Miral D. Jhaveri, MD</i>	
BOS Şantları ve Komplikasyonları	II-1-28
<i>Kevin R. Moore, MD</i>	

BÖLÜM 2

Sella ve Hipofiz

Giriş ve Genel Bakış	
Sella ve Hipofize Genel Bakış	II-2-2
<i>Anne G. Osborn, MD, FACP</i>	

Konjenital	
Hipofizer Anomaliler	II-2-8
<i>Kevin R. Moore, MD</i>	
Tüber Sinereum Hamartomu	II-2-12
<i>Kevin R. Moore, MD</i>	
Rathke Kleft Kisti	II-2-16
<i>Anne G. Osborn, MD, FACP</i>	
Neoplaziler	
Hipofizer Mikroadenom	II-2-20
<i>Anne G. Osborn, MD, FACP</i>	
Hipofizer Makroadenom	II-2-24
<i>Anne G. Osborn, MD, FACP</i>	
Hipofizer Apopleksi	II-2-28
<i>Anne G. Osborn, MD, FACP</i>	
Kraniyofarinjiom	II-2-32
<i>John H. Rees, MD</i>	
Pituisitom	II-2-36
<i>Karen L. Salzman, MD</i>	
İğsi Hücreli Onkositom	II-2-37
<i>Anne G. Osborn, MD, FACP</i>	

Diğer	
Boş Sella	II-2-38
<i>Anne G. Osborn, MD, FACP</i>	
Hipofizer Hiperplazi	II-2-42
<i>Anne G. Osborn, MD, FACP</i>	
Lenfositik Hipofizit	II-2-44
<i>Anne G. Osborn, MD, FACP</i>	

BÖLÜM 3

SPK-İAK

Giriş ve Genel Bakış	
SPK-İAK Genel Bakış	II-3-2
<i>H. Ric Harnsberger, MD</i>	
Konjenital	
Lipom, SPK-İAK	II-3-6
<i>H. Ric Harnsberger, MD</i>	
Epidermoid Kist, SPK-İAK	II-3-10
<i>H. Ric Harnsberger, MD</i>	
Araknoid Kist, SPK-İAK	II-3-14
<i>H. Ric Harnsberger, MD</i>	

İnflamatuvar	
Bell Palsi	II-3-18
<i>H. Ric Harnsberger, MD</i>	

Vasküler	
Trigeminal Nevralji	II-3-22
<i>H. Ric Harnsberger, MD</i>	

Hemisfasial Spazm	II-3-24	Nörosarkoid	II-4-62
<i>H. Ric Harnsberger, MD</i>		<i>Gregory L. Katzman, MD, MBA</i>	
Tümörler		Diğer Histiyositozlar	II-4-66
		<i>Karen L. Salzman, MD</i>	
Vestibuler Şvannom	II-3-26	Sebase Kist	II-4-70
<i>H. Ric Harnsberger, MD</i>		<i>Anne G. Osborn, MD, FACP</i>	
Meninjiyom SPK-İAK	II-3-30		
<i>H. Ric Harnsberger, MD</i>		Tümörler	
Metastaz, SPK-İAK	II-3-34	Meninjiom	II-4-72
<i>H. Ric Harnsberger, MD</i>		<i>Majda M. Thurnher, MD</i>	
		Atipik ve Malign Meninjiom	II-4-78
		<i>Majda M. Thurnher, MD</i>	
		Diğer Benign Mezenkimal Tümörler	II-4-82
		<i>Gregory L. Katzman, MD, MBA</i>	
		Diğer Malign Mezenkimal Tümörler	II-4-86
		<i>Gregory L. Katzman, MD, MBA</i>	
		Kalvaryal Hemanjiom	II-4-90
		<i>Gregory L. Katzman, MD, MBA</i>	
		Dural/Venöz Sinüs Hemanjiomu	II-4-94
		<i>Gregory L. Katzman, MD, MBA</i>	
		Miyeloma	II-4-96
		<i>Miral D. Jhaveri, MD</i>	
		Kafatası ve Meninks Metastazları	II-4-100
		<i>Miral D. Jhaveri, MD</i>	

BÖLÜM 4

Kafatası, Skalp ve Meninksler

Giriş ve Genel Bakış

Kafatası, Skalp, & Meninksler Genel Bakış	II-4-2
<i>Karen L. Salzman, MD</i>	

Konjenital

Konjenital Kalvaryal Defektler	II-4-6
<i>Kevin R. Moore, MD</i>	
Kraniyostenozlar	II-4-10
<i>Kevin R. Moore, MD</i>	
Sefalosele	II-4-14
<i>Kevin R. Moore, MD</i>	
Atretik Sefalosele	II-4-20
<i>Kevin R. Moore, MD</i>	

Travma

Kalvaryum Kırığı	II-4-24
<i>Gregory L. Katzman, MD, MBA</i>	
Leptomeningeal Kist ("Büyüyen Kırık")	II-4-28
<i>Kevin R. Moore, MD</i>	
Pnömoşefali	II-4-30
İntrakranial Hipotansiyon	II-4-34
<i>Anne G. Osborn, MD, FACP</i>	

Tümör Olmayan ve Tümör Benzeri Bozukluklar

İdiopatik İnflamatuar Psödötümör, Kafa tabanı	II-4-38
<i>H. Ric Harnsberger, MD</i>	
Fibröz Displazi	II-4-42
<i>Miral D. Jhaveri, MD</i>	
Paget Hastalığı	II-4-46
<i>Miral D. Jhaveri, MD</i>	
Ekstramedüller Hematopoez	II-4-50
<i>Charles Raybaud, MD, FRCPC</i>	
Kalın Kafatası	II-4-54
<i>Miral D. Jhaveri, MD</i>	
Langerhans Hücreli Histiyositoz, Kafatası ve Beyin	II-4-58
<i>Gary L. Hedlund, DO</i>	

BÖLÜM 1

Konjenital Malformasyonlar

Giriş ve Genel Bakış

Konjenital malformasyonlara genel bakış	I-1-2
---	-------

Arka Beyin Herniasyonları, Çeşitli Malformasyonlar

Chiari 1	I-1-6
Chiari 2	I-1-10
Chiari 3	I-1-14
Kallosal disgenezis	I-1-18
Lipom	I-1-22

Arka Beyin Malformasyonları

Dandy-Walker Yelpazesi	I-1-26
Rombensefalosinapsis	I-1-30
Sınıflanamayan Serebellar Displaziler	I-1-34
Azı Dişi Malformasyonları (Joubert)	I-1-36

Divertikülasyon ve Yarıklanma Bozuklukları

Holoprosensefali	I-1-40
Holoprosensefali Varyantları	I-1-44
Sintelsefali (Orta İnterhemisferik Varyant)	I-1-48
Santral İnsizör Sendromu/Soliter Median Maksiler Santral İnsizör	I-1-52
Septooptik Displazi	I-1-54

Kortikal Gelişim Malformasyonları

Mikrosefali	I-1-58
Konjenital Müsküler Distrofi	I-1-62
Heterotopik Gri Cevher	I-1-66
Polimikrogiri	I-1-70
Lizensefali	I-1-74
Şizensefali	I-1-78
Hemimegalensefali	I-1-82

Ailevi Tümör/Nörokutanöz Sendromlar

Nörofibromatozis Tip 1	I-1-86
Nörofibromatozis Tip 2	I-1-90
von Hippel-Lindau	I-1-94
Tuberoskleroz Kompleksi	I-1-98
Sturge-Weber Sendromu	I-1-102
Menenjiomatozis	I-1-106
Bazal Hücreli Nevüs Sendromu	I-1-108
Hereditör Hemorajik Telanjiyektazi	I-1-112
Ensefalokraniokutanöz Lipomatozis	I-1-116
Lhermitte-Duclos Hastalığı	I-1-120
Nörokutanöz Melanozis	I-1-124
Aicardi Sendromu	I-1-128
Li-Fraumeni Sendromu	I-1-130

Beyin Malformasyonlarına Genel Görüntüleme Yaklaşımı

Nöbet ya da gelişim geriliği nedeniyle görüntüleme istenen bebek ya da çocuklarda olası nedenlerden biri de beyin malformasyonudur. Hatta herhangi bir dismorfizm (düşük kulak, anormal yüz görünümü, hipotelorizm) varlığında altta yatan beyin malformasyonu olasılığı daha yüksektir. Tüm bu tip vakalarda, görüntüleme yapısal anomaliyi gösterecek şekilde yönlendirilmelidir. Görüntüleme sekansları gri ve beyaz cevher arasındaki kontrastı maksimuma çıkartmalı, yüksek uzaysal çözünürlükte olmalı, mümkün olduğunca farklı düzlemlerde reformatlara ve yüzeyel görüntülemeye (surface rendering) olanak sağlayacak volumetrik incelemeler yapılmalıdır. Yüksek çözünürlük ve reformat yapabilmek, güç görülen anomalilerin tanınmasına yardımcı olacaktır. Yüksek çözünürlüklü T1-ağırlıklı volumetrik görüntüler bu amaç için şarttır. Mümkünse volumetrik T2-ağırlıklı görüntüler alınmalı, ancak volumetrik T2-ağırlıklı sekanslara elde olunması bugün için kolay olmayan mükemmel uzaysal çözünürlük ve gri-beyaz cevher arasında keskin kontrast ayırımı hedeflenmelidir. Eğer volumetrik incelemede gri ve beyaz cevher arasındaki kontrast azsa, en az 2 düzlemde ve oldukça ince (3-4 mm) kesitlerle 2-boyutlu (2D) sekanslar alınabilir. Gri ve beyaz cevher arasındaki kontrastın sıklıkla az olduğu FLAIR görüntüler malformasyon aranırken yararlı olmazlar. Difüzyon ağırlıklı görüntüler bugün için tanısal özellikte değildir, ancak Difüzyon Tensör Görüntüleme (DTI) ile malformasyon beyindeki iletişimi daha iyi anlamamızı sağlayacak renkli fraksiyonel anizotropi (FA) haritaları ve traktografi yakın gelecekte bu tekniğin klinik yararlı olacağını göstermektedir.

Uygun görüntüler alındıktan sonra, görüntü analizi belli bir sırada yapılmalıdır. Orta hat oluşumları (serebral komissürler, septum pellucidum, burun, rinensefalon, hipofiz bezi ve hipotalamus dahil), serebral korteks (kortikal kalınlık, giral patern, gri ve beyaz cevher birleşimi), serebral beyaz cevher (miyelinasyon, nodül ya da yarıkların varlığı), bazal ganglionlar, ventriküler sistem (tüm ventriküller tam olarak var mı ve şekilleri normal mi), interhemisferik fissür, beyin sapı ve serebellum tüm hastalarda incelenmelidir.

İlk olarak orta hat oluşumlarını değerlendirin. Serebral komissür anomalileri (korpus kallozum, ön komissür ve hipokampal komissür), orta hat tümörleri (suprasellar, pineal, beyin sapı ve 4. ventrikül), vermis anomalileri ve kranioservikal bileşke anomalileri gibi birçok çocukluk hastalığı orta hatta oluşur. Serebral komissür anomalileri beyin malformasyonlarının en sık görülenidir ve bunları ilgilendiren 130'dan fazla sendrom tanımlanmıştır. Bunların çoğu hipotalamik anomalilerle birlikte. Bu nedenle daima hipotalamus ve hipofize bakın, arka hipofiz bezinin sella tursika içinde olduğundan, hipotalamik median eminense olmadığından emin olun. Komissür gelişiminde orta hat leptomeninkleri önemlidir, bu nedenle komissürler yok ya da dismorfiks ise interhemisferik lipom ve interhemisferik kistler gibi anomalik orta hat leptomeninkleri ile ilişkili diğer anomalilere baktığınızdan emin olun. Posterior fossadaki geniş beyin-omurilik sıvısı (BOS) mesafeleri-

nin (mega sista magna) sıklıkla serebellum anomalileri ile birlikte olduğunu unutmayın. Bunun nedeni çok yakın zamanda bulundu. Birçok serebral büyüme faktörü buradaki leptomeninklerden salgılanmaktadır. Bu nedenle serebellar leptomeninklerin anomalileri serebellumun kendisinde ve hatta çevreleyen BOS mesafelerinin anomalilerine neden olmaktadır. Dandy-Walker malformasyonu gelişiminin temeli budur: Serebellumun kendisinde ve onu çevreleyen leptomeninkste anormal gelişim vardır. Orta hat görüntüsüne bakarak kraniofasial oranı görmek, rölatif kafa boyutu hakkında da fikir verir. Normal yenidoğanda orta hat görüntülerde kranyumun yüzü oranı 5:1 ya da 6:1 dir. İki yaşında bu oran 2.5:1 ve 10 yaşında 1.5:1 olmalıdır.

Orta hatta baktıktan sonra beyini dışarıdan içeri doğru inceleyin. Serebral korteksle başlayın. Kalınlığı normal (2-3 mm) mi? Eğer çok kalınsa, pakigiri veya polimikrogiri düşünün. Korteks-beyaz cevher birleşimi düzgün mü, düzensiz mi? Eğer düzensizse, polimikrogiri veya kas-göz-beyin hastalığı gibi konjenital müskül displazilerde görülen kaldırım taşı korteksi düşünün. Bu anomalilerin yerleri de o derece önemlidir. Parietal ve oksipital loblarda daha ağır olan pakigiri *LIS1* veya *TUBA1A* mutasyonlarında; frontal loblarda daha ağır pakigiri *DCX* mutasyonunda görülür. Benzer şekilde polimikrogiri yerleşimine göre çok sayıda farklı polimikrogiri sendromu vardır: Bilateral frontal polimikrogiri, bilateral perisilvian polimikrogiri ve bilateral parasagittal parieto-okspital polimikrogiri birbirinden farklı antitelerdir; anomalinin yerinin belirtirken spesifik olmak önemlidir. Eğer korteks anormal derecede incesse ve inceleme fokal ya da multifokal ise prenatal hasarlanma (infeksiyöz ya da iskemik) düşünülmelidir.

Korteksten sonra serebral beyaz cevhere bakın. Miyelinasyonun yaş ile uyumlu olduğundan emin olun (makale ve kaynak kitaplarda normal miyelinasyon kılavuzları vardır). Daha sonra derin beyaz cevher içinde anormal miyelinasyon alanlarını arayın. Polimikrogiri altında diffüz hipomiyelinasyon veya amiyelinasyon katmanları konjenital sitomegalovirüs enfeksiyonu açısından şüphe uyandırır. Lokal gecikmiş ya da oluşmamış miyelin odakları konjenital müskül distrofi hastalarının derin beyaz cevherinde ve fokal kortikal displazilerde (FKD) subkortikal beyaz cevherde görülür. FKD'de miyelin oluşmaması bir girusa lokalize olabilir ya da korteksten lateral ventrikülün superolateral kenarına doğru merkeze uzanan kıvrımlı, üçgen şekilli anormal ("transmantle" belirtisi) olarak görülebilir. Ventrikül çevresi ve derin beyaz cevherde heterotopik (anormal yerleşimli) gri cevher nodüllerini arayın. Subkortikal heterotopiler tipik olarak korteksten lateral ventrikül duvarına kadar uzanırlar, periventriküler heterotopiler subependimal/periventriküler alanlarda olur. T1-ağırlıklı görüntülerde heterotopiyi miyelinize olmama ya da hasarlanmış beyaz cevherden ayırt etmek güç olabilir; bu nedenle T2-ağırlıklı veya FLAIR görüntülere bakarak lezyonun tüm sekanslarda gri cevherle eş intensitede olduğundan emin olun.

Bazal ganglionları oluşturan nöronları üreten medial ve lateral ganglionik eminensler, serebral kortekse göç edecek GABAerjik nöronları da üreten aynı germinal zonda olduğundan nöronal migrasyon bozuklukların-

Beyin Anomalisi Görüntüleme Kontrol Listesi

Anomali	Bulgular
<i>Serebral Korteks Anomalileri</i>	
Agiri/pakigiri	Kalın korteks, düzgün iç yüzey, az ve sık sulkuslar
Polimikrogiri	İnce, dalgalı korteks, düzensiz iç yüzey
Kaldırım taşı korteks	Kalın korteks, düzensiz iç yüzey, anormal miyelin
Fokal kortikal displazi	Gri-beyaz cevher bileşkesinde bulanıklık ± anormal miyelinasyon
<i>Kortikal Malformasyonlu Beyaz Cevher Anomalileri</i>	
Polimikrogiri	Perivasküler mesafelerde genişleme
Kaldırım taşı korteks	Miyelinasyonda gecikme, yamalı hipomiyelinasyon
Konjenital sitomegalovirüs	Derin katmanlarda hipomiyelinasyon/gliozis
Fokal kortikal displazi	Fokal subkortikal hipomiyelinasyon
<i>Septum Pellucidum Yokluğu ile İlişkili Malformasyonlar</i>	
Septooptik displazi	
Holoprosensefali	
Bilateral şizensefali	
Bilateral polimikrogiri	
Rombensefalosinapsis	
Uzun süreli ağır hidrosefaliye bağlı malformasyonlar	

da bazen bazal ganglionlar da anormal olur. Özellikle subkortikal heterotopili hastalarda bazal ganglionların şekilleri bozulmuştur. Ek olarak, kortikal gelişim bozukluklarında sıklıkla hipokampuslar da anormaldir. Özellikle lizensefali hastalarda hipokampuslar eksik katlantı gösterir. Bazen gelişim geriliği olan çocuklarda yegane yapısal anomali hipokampuslardadır; tam olarak katlandıklarından, çok yuvarlak olmadıklarından emin olun.

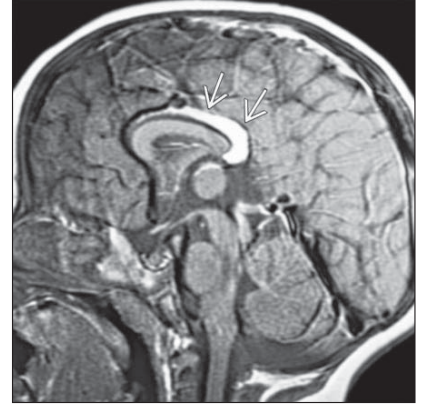
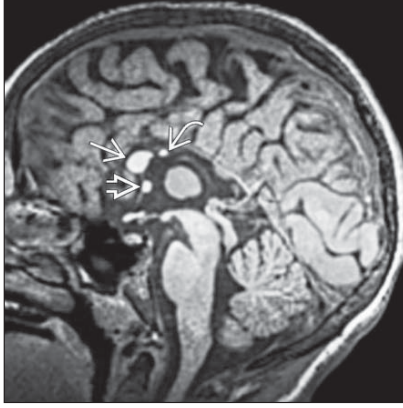
Her zaman interhemisferik fissürün (İHF) tümüne bakın; orta hatta serebral hemisferler devam ediyorsa holoprosensefali tanısı konulur. Ağır holoprosensefali interhemisferik fissür hiç yoktur; daha hafif holoprosensefali formlarında interhemisferik fissürün bazı kesimleri yoktur (semilobar holoprosensefalide ön kesimi, sintensefalide orta kesimi yoktur). Septum pellusiduma bakın; korpus kallozum disgenezisi/agenезisi, septo-optik displazi, bazı şizensefali olguları ve bilateral polimikrogiri septum yokluğu görülebilir. Septuma bakarken lateral ventriküllerin boyut ve şekillerinin normal olduğunu kontrol edin. Anormal genişlemiş trigonlar ve temporal hornlar genellikle kallozal anomaliler ve pakigiri ile ilişkilidir. Bilateral frontal polimikrogiride geniş frontal hornlar sıklıkla görülür.

Posterior fossaya dikkatle bakmayı unutmayın; beyin sapı ve serebellum anomalileri genellikle gözden kaçırılır. 4. ventrikül ve vermisin normal boyutta olduğundan emin olun. Yenidoğanlarda vermis inferior kollikulustan obekse dek uzanmalıdır. Bebek ve daha büyük çocuklarda vermis interkollikuler sulkus ile obeks arasında yer almalıdır. Ayrıca normal vermis fissürlerini gördüğünüzden emin olun. Eğer vermis fissürleri anormal görünüyorsa, aksiyel ve koronal görüntülerden vermisin mevcut olup olmadığını kontrol edin. Arada vermis olmadan hemisferler devam ediyorsa, rombensefalosinapsis tanısını koyun. Eğer 4. ventrikülde dar istmus ve anormal

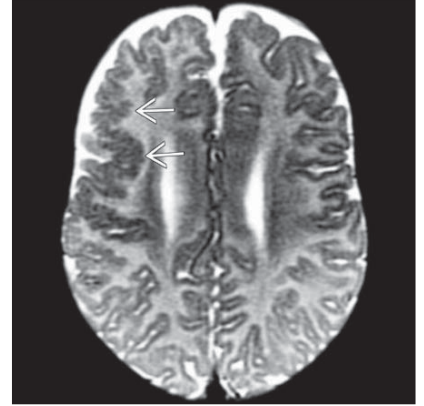
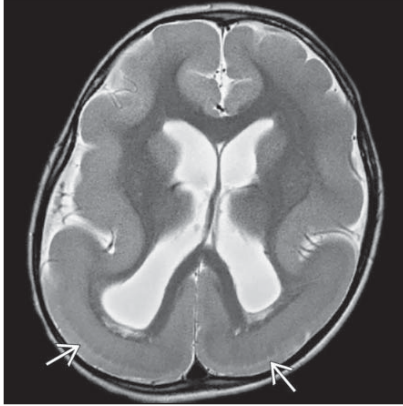
dikdörtgen şekil varsa (üst kenarı yataylaşmışsa) ve vermis küçükse, azı dişi anomalisi akla gelmelidir. Bu tanıyı doğrulamak için, mezensefalunun alt kesitlerinde serebelluma doğru uzanan geniş ve yatay seyirli superior pediküllerin ve vermis superiorundaki uzunlamasına yarığın oluşturduğu “azı dişi” işaretini arayın. Beyin sapı bileşenlerinin normal boyutlarda olduğunu kontrol edin; midsagital görüntülerde pons yüksekliği mezensefalın yüksekliğinin iki katı olmalıdır. Ponsun boyutunu vermis ile karşılaştırarak önemli bir ipucu elde edilir. Ponsun ön kesiminin çoğu orta pediküllerin çaprazlaşmasından oluştuğundan, serebellumdaki gelişimsel hipoplazide hemen daima ventral ponsta da hipoplazi görülür. Küçük serebellum ancak normal pons varsa, serebellum gebeliğin sonlarına yakın ya da doğumdan sonra hacim kaybetmiştir. Unutmayın; dar posterior fossa, intrakranial hipotansiyon veya intrakranial hipertansiyon serebellumu foramen magnumun aşağısına itebilir. Chiari 1 malformasyonu tanısını koymadan önce dar posterior fossa (klivus anomalisi, kraniovertebral bileşke anomalisi), intrakranial hipertansiyon (yer kaplayan kitle, hidrosefali) nedenleri ya da intrakranial hipotansiyon bulgularına (geniş dural venöz sinüsler, büyük hipofiz glandı, “sarkmış” beyin sapı) bakın. Son olarak, posterior fossada beyin-omurilik sıvısı alanlarının boyutlarına bakın; genişlemeleri anormal leptomeningeal gelişimin işareti olabilir.

KONJENİTAL MALFORMASYONLARA GENEL BAKIŞ

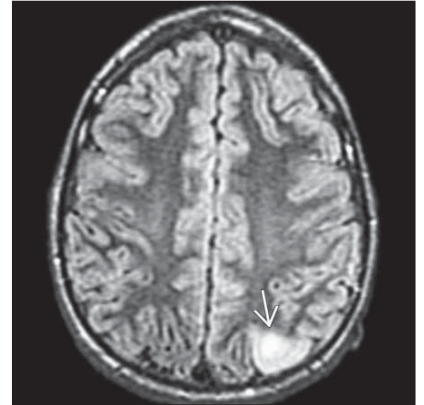
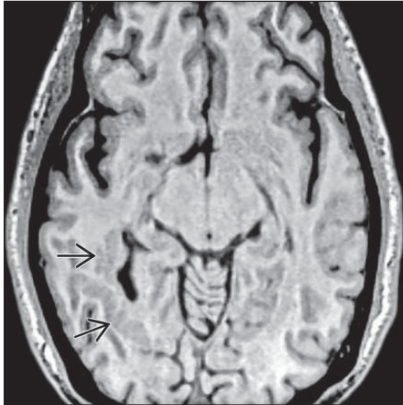
(Sol) Midsagittal T1A MR'de, küçük bir korpus kallozum kalınlığı ve muhtemelen hipokampal komissüre ait diğer bir kalınlıktan oluşan bariz komissüral anomali görülmektedir. Küçük korpusu kısmen kompanse etmek için ön komissür kalınlaşmıştır. **(Sağ)** Sagittal T1A MR'de, korpus kallozum hipogenezi ve ek olarak interhemisferik lipomdan oluşan 2. orta hat anomali izlenmektedir. Lipomlar orta hat mezenkim disgenезine sekonder oluşurlar.

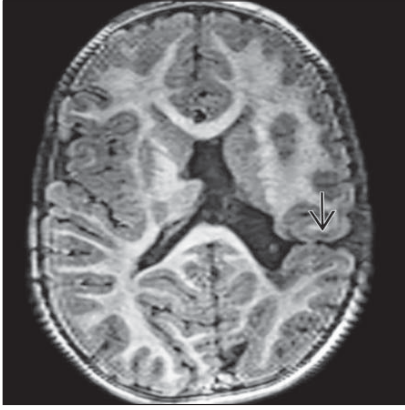


(Sol) Aksiyel T2A MR'de, hücreden fakir ince zon ile birlikte, çok kalınlaşmış serebral korteks ve neredeyse kaybolmuş sulkasyon görülmektedir. Bu hastada LIS1 mutasyonuna bağlı lizensefaliyi telkin eden önde pakigiri ve arkada agiri vardır. Lateral ventriküllerde genişleme dikkati çekmektedir. **(Sağ)** Bu aksiyel T2A MR'de de agiri-pakigiri'den çok farklı şekilde kalınlaşmış korteks görülmektedir. Etkilenen korteksin dalgalı olması sağ frontal polimikroji tanısını koydurmaktadır.

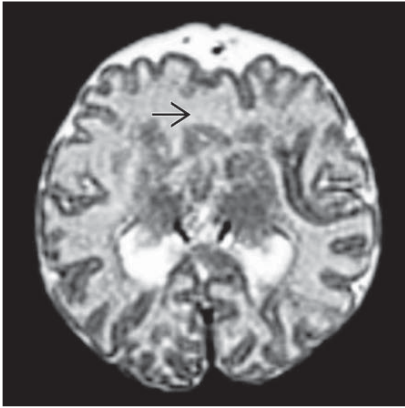


(Sol) Epilepsisi olan bu hastanın aksiyel T1A MR'sinde, sağ temporal derin ve periventriküler beyaz cevheri içinde kurvino-düler gri cevher intensiteleri görülmektedir. Komşuluğundaki incelmış korteks bunun subkortikal heterotopi olduğunu belirlemektedir. **(Sağ)** Parsiyel epilepsili bir ergenin aksiyel FLAIR MR'sinde, sol parietal lob subkortikal beyaz cevherinde hiperintens beyaz cevher odağı görülmektedir. Fokal kortikal displazili bu olguda üzerindeki korteks de hiperintensir.





(Sol) Aksiyel T1A MR'de, şizensefali tanısını koyduran, korteksten genişlemiş sol lateral ventrikül trigonuna uzanan gri cevher ile döşeli yarık [] görülmektedir. Bilateral şizensefalilerde sıkça görülen bir bulgu olan orta hatta septum pellusidum yokluğuna dikkat edin. **(Sağ)** Sagittal T1A MR, septum pellusidum yokluğunu telkin eden aşağı yerleşimli forniksleri [] göstermektedir. Hipotalamusa (sıklıkla etkilenir) bakıldığında, ektopik posterior hipofiz glandı [] tanısı konulabilir.



(Sol) Aksiyel T2A MR orta hat yapılarının değerlendirilmesini sağlamakta ve frontal loblarda interhemisferik fissürün olmadığını (beyaz cevher orta hatta devam etmektedir []) göstermektedir. Bu bulgu ile birlikte frontal hornların bulunmayışı holoprozensefali tanısını koydurur. **(Sağ)** Ataksisi olan 18 aylık çocuğun sagittal T1A MR'sinde, posterior fossa orta hattı incelendiğinde, anormal vermian fissürler görülmektedir. Vermian fissürler dikkatle incelenmezse, vermian disgenезisi tanısı konulamaz.



(Sol) Sagittal T1A MR'de, posterior fossada aşırı miktarda BOS vardır. Dikkatli incelemeye çok küçük bir vermis [] ile büyük ve neredeyse dikdörtgen şekilli 4. ventrikül olduğu görülür. Bu bulgulara eklenen çok küçük istmus [] ile azı dışı malformasyonu tanısı konur. **(Sağ)** Sagittal T1A MR çok sayıda orta hat anomalisini göstermektedir. Korpus kallozum ve ön komissür yoktur, vermis ve pons küçüktür ve posterior fossa BOS mesafesi ("sisterna magna") belirgin şekilde genişlemiştir.

BÖLÜM 2

Travma

Giriş ve Genel Bakış

Travmaya Genel Bakış

I-2-2

SSS Travmasının Primer Etkileri

Ateşli Silah ve Delici Yaralanma

I-2-6

Epidural Hematom

I-2-10

Akut Subdural Hematom

I-2-14

Subakut Subdural Hematom

I-2-18

Kronik Subdural Hematom

I-2-22

Mikst Subdural Hematom

I-2-26

Travmatik Subaraknoid Kanama

I-2-28

Serebral Kontüzyon

I-2-32

Difüz Aksonal Yaralanma (DAY)

I-2-36

Subkortikal Yaralanma

I-2-40

Doğum Travması

I-2-44

Çocuk İstismarı

I-2-48

SSS Travmasının Sekonder Etkileri

İntrakraniyal Herniasyon Sendromları

I-2-52

Travmatik Serebral Ödem

I-2-56

Travmatik Serebral İskemi

I-2-60

Beyin Ölümü

I-2-64

Travmatik İntrakraniyal Disseksiyon

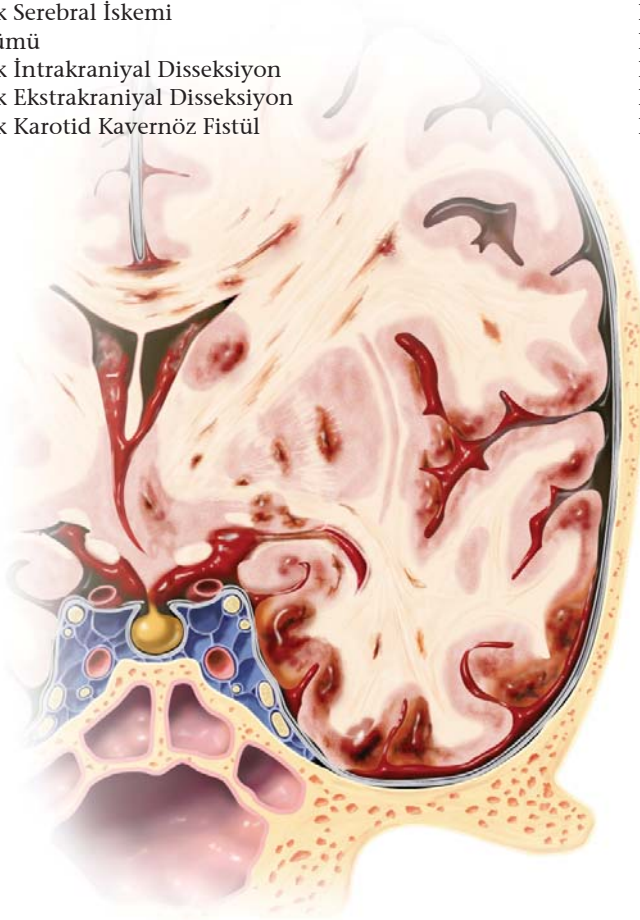
I-2-66

Travmatik Ekstrakraniyal Disseksiyon

I-2-70

Travmatik Karotid Kavernöz Fistül

I-2-74



Kafa Travmasına Yaklaşım

Genel Bakış

Epidemiyoloji. Tüm dünyada çocuk ve genç erişkinlerin en sık ölüm ve sakatlanma nedeni travmadır. Bu hastalarda olguların büyük çoğunluğundan nörotravma sorumludur. ABD ve Kanada'da, tüm acil servis (AS) başvurularının %6-7'sini oluşturan 8.000.000'dan fazla kafa travmalı hasta tedavi edilmektedir.

Kafa travmalı hastaların büyük çoğunluğu minimal ya da minör yarananma olarak sınıflanır. Minimal kafa travması, nörolojik değişiklik ya da bilinç kaybı (BK) yokluğu olarak tanımlanır. Minör kafa travması ya da konküzyon, BK, amnezi veya dezoriyantasyon geçirmiş ancak Glasgow Koma Skoru (GKS) 13-15 olan, yürüyen, konuşan hastalar için kullanılan tanımdır.

Tüm kafa travmalı hastaların yaklaşık %10'nunda ölümcül beyin yarananması olurken, nörotravmayı atlattığı hastaların %5-10'nunda kalıcı ağır nörolojik hasar kalır. Bir kısmında silik hasarlar ("minimal beyin travması") bulunurken, hastaların %20-40'ında orta derecede sakatlık görülür.

Yaralanma Mekanizmaları

Ateşli silah-Diğer nedenlerle yarananma. Travma ateşli silahla veya diğer nedenlerle yarananma şeklinde olabilir. Ateşli silah yarananmasında kurşun gibi bir cismin kafatası, meninks ve/veya beyini delmesi söz konusudur.

Direkt darbe ve delici yarananmalarda ciddi beyin hasarı ve kafatası kırıkları oluşsa da, nörotravmanın en sık nedeni ateşli silah dışı kapalı kafa yarananmasıdır (KKY). Yüksek hızdaki kazalarda oluşan bariz akselerasyon/decelerasyon kuvvetleri, beyinin kafatası içinde hareket etmesine, kalvaryum ya da duraya kuvvetle çarpmasına, bunun sonucunda giral kontüzyona neden olur. Rotasyon ve angular momentumdaki değişiklikler aksionları deforme ederek ve gererek darbesiz ağır hasarlara yol açar.

Vasküler yarananma. İnternal karotid, vertebral ve orta meningeal arterler gibi büyük arterler direkt yada indirekt olarak yaranabilirler. Kortikal arterler de hasarlanabilir. Arteriyel yarananmalar epidural hematomdan intimal fleplere, diseksiyon/tam kesiden serebral iskemiyenfelarke çok farklı bulgulara neden olabilir. Köprü kortikal venler yırtılarak subdural hematom oluşabilir. Orta ve ağır beyin yarananmalarında hemen daima travmatik subaraknoid kanama eşlik eder.

Akut Kafa Travması Görüntülemesi

Modalite. 35 yıl önce kullanıma girmesiyle BT, travma görüntülemenin "lokomotifi" görevini kafa grafilerinden tümüyle devralmıştır. BT çok yaygın olarak (tüm dünyada değil) ulaşılabilir, hızlı ve etkindir. Günümüzde tüm dünyada kafa travmasının görüntüleme ve değerlendirilmesinde kullanılan tarama aracıdır.

MR genellikle ikinci modalitedir ve en sık beyin travmasının geç akut veya subakut döneminde kullanılır. Fokal/bölgesel/global perfüzyon değişikliklerini, kanamalı ve kanamasız hasarların yaygınlığını belirlemekte ve uzun sürekte prognozda yardımcıdır. Klinik olarak ya da ilk BT bulgularında istismardan şüphe ediliyorsa MR yapılmalıdır.

Uygunluk kriterleri. Birçok klinik çalışma "kimi ve ne zaman görüntülemeli" sorusunun cevabını belirlemeye çalışmaktadır. Amerikan Radyoloji Okulu, kafa travması

görüntüleme uygunluk kriterlerini belirlemiş ve güncellenmiş olarak yayımlamıştır. Risk faktörü veya nörolojik defisiti olmayan hafif/orta KKY'de (GKS ≥ 13) kontrastsız BT'nin "düşük yararı" bilindiğinden, uygunluk için 9 üzerinden 7 olarak puanlandırılmıştır. Fokal nörolojik defisiti ve/veya diğer risk faktörleri olan ve 2 yaş altındaki travmalı çocuklarda, hafif/minör KKY'de bile erken kontrastsız BT çekimi son derece uygun olacaktır.

New Orleans Kriterleri (NOC) ve Kanada BT Kafa Kuralları (CCHR), minimal/hafif kafa travmalı hastaların da maliyet-etkin triajını oluşturmaya çalışmıştır. GKS 15 ve hiçbir New Orleans Kriteri olmaması, klinik önemi olan kafa yarananması veya cerrahi girişim ihtiyacının çok yüksek sensitivitede negatif belirleyicisi olmasına rağmen, halen birçok acil servis doktoru klinik bulgular ne olursa olsun tüm kafa travmalı hastalardan rutin BT tetkiki istemektedir.

Minör kafa travmalı hastaların %6-7'sinde beyin BT'de pozitif bulgular saptanır. Bunların çoğunda baş ağrısı, kusma, ilaç ya da alkol intoksikasyonu, nöbet, kısa dönem hafıza kaybı veya baş-boyun bölgesine travmanın bariz bulguları vardır. Bu tip vakaların yanı sıra travma geçirmiş 60 yaş üstü ile 2 yaş altı hastalarda da BT tereddütsüz kullanılmalıdır.

Teknik. Foramen magnumdan vertekse kadar, hem yumuşak doku hem de kemik algoritması kullanarak, 5 mm kalınlıkta kontrastsız BT yapılmalıdır. PACS'taki (PACS yoksa filmde) yumuşak doku görüntüleri "subdural" pencerenin (pencere genişliği 150-200 HU) eklenmesi özellikle önerilir.

"Kılavuz" görüntüler mutlaka eklenmeli ve yabancı cisim, servikal spinal anormallikler ve çene/yüz travması açısından incelenmelidir. Orta ve ağır kafa travması geçiren hastalardan birçoğunda servikal spinal yarananma da olduğundan, hem beyin hem de servikal ÇKBT endikasyonu konmaktadır. Yumuşak doku ve çok düzlemli (koronal, sagittal) reformat görüntülerin yapıldığı kemik algoritmasında görüntüler olmalıdır. Transvers proses kırığı ya da faset eklem çıkığı varsa vasküler yarananma şüphesiyle BTA yapılabilir.

Kafa travmalı hastada ani klinik kötüleşme varsa, ilk BT bulguları ne olursa olsun, BT tekrarlanmalıdır. Ekstra- ve intrakraniyal kanamalarda geç ortaya çıkma veya genişleme tipik olarak ilk travma anından sonraki 36 saat içinde olur.

Kafa Travması Patolojisi

Sınıflama

Beyin travması primer ve sekonder yarananma olarak ayrılabilir. Primer kafa yarananması ilk travma anında oluşurken, sekonder yarananmalar tipik olarak daha geç ortaya çıkarlar. Primer yarananmayla oluşan sekonder hasarlar herniasyonlu ya da herniasyonsuz beyin ödem, metabolik ve perfüzyon değişiklikleri ve indüklenen diğer başka proseslerdir.

Primer Kafa Yarananması

Genel bakış. Primer travmatik lezyonlar skalp yarananması, kafa kırıkları, ekstraaksiyel kanamalar/hematomlar ve intraaksiyel yarananmalardır.

Skalp yarananmaları. Hem delici-silahla hem de künt kafa travmalarında morarma, laserasyon ve skalp hematomu sıktır. Kafa kırıklarında hemen daima görü-

len skalp yumuşak doku kitlesi kırığın varlığına da iyi bir işaretir. Kalvaryumda görülen lineer lüsent çizgiye skalp şişliği eşlik etmiyorsa, bu büyük olasılıkla kırık değil, süttürdür.

Kafatası kırıkları. Kafatası kırıkları 3 tiptir: (1) lineer, (2) çökme ve (3) diastatik kırıklar. Kırıklar asemptomatik olabileceği gibi, altındaki beyinde, damarlarda (arterler, venler ve dural venöz sinüsler) ve kraniyal sinirlerde ciddi yaralanmalara neden olabilirler. Kırıklar dura ve araknoidi yırtarak pnömosefaliye ve BOS kaçaklarına neden olabilir. Orta ve ağır beyin travmalı hastaların yaklaşık 1/3'ünde kırık bulgusu görülmez; fatal kafa travmalı hasta otopsilerinin %25'inde kafa kırığı saptanmaz.

Ekstraaksiyel kanamalar ve hematomlar. Ekstraaksiyel kanama her kompartmanda olabilir. Epidural hematomlar (EDH) kalvaryumla dış dural katman (periosteal) arasında olur. Subdural hematomlar (SDH) duranın iç yaprağı (meningeal) ile araknoid arasındadır. Travmatik subaraknoid kanama (tsak) sulkuslar ve subaraknoid sisternler içinde bulunur.

EDH nadir ama potansiyel ölümcüldür. Klasik “bilineç açık aralık” tüm olguların 1/2'sinden azında görülür. EDH çabuk saptanır ve uygun tedavi edilirse, mortalite ve morbiditesi azalır. EDH'ların çoğu tek taraflı, supratentoryal ve bikonveks şekillidir. Çoğunluğu arteriyel lasestasyonla (çoğunlukla orta meningeal arter hasarı) oluşur, ancak % 10-15'i dural venöz sinüs yırtığıyla ilişkilidir. Superior sagittal sinüs yırtığıyla oluşan “verteks” EDH'sı geç oluşur ve aksiyel kontrastsız BT'de görülmesi güçtür.

SDH EDH'ya göre daha siktir. Çoğunluğunda kortikal kontüzyonlar, beyin lasestasyonları ve tsak gibi eşlik eden ciddi yaralanmalar da bulunur. Yaklaşık 1/2'sinde köprü ven rüptürü, diğer 1/2'sinde yırtılmış kortikal arter sorumludur. SDH'ların çoğu beyin üzerine difüz yayılır; cerrahi ya da otopside gergin dura altında morumsu “dağ çileği jölesi” pıhtı şeklinde görülür. Bilateral SDH ve “konturkup” yaralanmaları siktir.

tsak kafa travmasıyla ilişkili en sık görülen ekstraaksiyel kanamadır. tsak serebral kan akımında fokal/bölgesel değişimlere yol açsa da, difüzyon/perfüzyon değişiklikleri daha çok kontüzyon ve ödem gibi diğer hasarlara bağlıdır. Anevrizmal SAK'ın aksine tsak'ta suprasellar sistern çoğunlukla korunur; daha sık yüzeyel sulkuslar boyunca ve kortikal kontüzyonlara komşu silvian fissürler içinde görülür. Kafa travmalı hastalardaki az miktartlı tsak bazen interpedinküler çentiğin arka kesiminde kan birikintisi olarak görülebilir.

Intraaksiyel yaralanmalar. Bu grupta kortikal kontüzyon ve lasestasyonlar, difüz aksonal yaralanma (DAY), subkortikal gri cevher ve bazal ganglionlarda intraserebral hematomlar, beyin sapı yaralanmaları ve intraventriküler kanamalar bulunur.

Kortikal kontüzyon ve lasestasyonlar en sık görülen parankimal yaralanma tipidir. Kontüzyonlar giral “tepe” yaralanmasıdır (basit olarak yüzeyel “beyin morlukları”). Giruslar kemiğe ya da sert ve bıçak keskinliğindeki dura kenarına (yani falks serebri veya tentoryum serebelli) çarpar. %90'dan fazlasında çok sayıda ve bilateral olurlar. Serebral hemisferlerde serebellumdan daha sık rastlanır. En sık anterior-inferior temporal ve frontal loblar etkilendir. Ağır KKY'de olan “salla, titret ve yuvarla”, korpus kollozumun arka yan kesimini ani olarak

falksın alt serbest kenarına iter ve hasarlar. Kortikal kontüzyonlar tipik olarak zaman içinde evolüsyona giderler; olguların 1/2'sinde ilk beyin BT hasarın tüm yaygınlığını göstermez, takip görüntüleme gerekir.

Difüz aksonal yaralanma, travmatik beyin yaralanmasında görülen 2. en sık parankimal lezyondur. DAY direkt darbe ile oluşmaz; rotasyonun eylemsizlik kuvvetleri ve beyin akselerasyon/deselerasyon farklılığından oluşur. DAY'ın çoğu hemen olan aksonal “yırtılma”dan kaynaklanmaz. Aksoplazmik transportun bozulması, şişme ve iletimin bozulmasına neden olan “sekonder aksotomi” daha siktir. Hasarlanan aksonlarda travmatik depolarizasyon ve iyon boşalması olur ve depresyonun komşu parankime yayılmasına neden olur. Aksonal şişme ya da “retraksiyon topları” oluşur, beyaz cevherde mikroskopik boşluklar ortaya çıkar. Mikroglial reaksiyon birkaç hafta içinde oluşur.

DAY'ların çoğu mikroskopik ve kanamasızdır. Kanamalı DAY'ın görüntülenmesinde T2* MR (GRE veya SWI) en yararlı tekniklerdir.

Sekonder Kafa Yaralanması

Genel bakış. Sekonder kafa yaralanmaları ilk beyin travmasını takiben sık oluşur. Beynin şişmesi, artan kafa içi basınç ve herniasyonlar siktir. Fokal, bölgesel ya da global perfüzyon değişikliklerine bağlı travmatik serebral iske mi takip eder. İntrakraniyal basınç intraarteriyel basıncı geçtiğinde beyin ölümü oluşur.

Herniasyon sendromları ve Monro-Kellie doktrini. Sütürler ve fontaneler kapandıktan sonra, beyin, BOS ve kan sağlam, geçit vermez “kemik kutu” içinde birliktedirler. Serebral kan hacmi, perfüzyon ve BOS çok hassas bir dengededir. İntrakraniyal içerikteki (kan, ödem, tümör, vb) herhangi bir artış, diğer içeriklerde kompensatuar azalmayı gerektirir. En önce sulkuslardaki BOS sıkıştırılır. Lateral ventriküller daralır. Eğer beyin kompartmanlardan birindeki artış kompensasyon mekanizmalarının sınırını aşarsa, tahmin edilebilecek yönlere beyin ve eşlik eden damarlar yer değiştirir (herniye olur).

Subfalsin herniasyon en sık görülen serebral herniasyon tipidir. Singulat girus ve ön serebral arterin perikallosal dalları falks serebrinin alt serbest kenarı altından karşı tarafa herniye olur. Aynı taraftaki ventrikül daralır; karşı taraf ventriküldeki koroid pleksus BOS üretmeye devam ettiğinden bu ventrikül genişler.

Desendan tentoritoryal herniasyon (DTH) 2. en sık serebral yer değiştirme tipidir. İlk önce unkus mediale, suprasellar sistern içine sarkar. Hipokampus hemen takip eder. Arka serebral arterler U-şeklindeki tentoryum açıklığından aşağıya doğru itilir ve herniasyon ağırlaşıkça tıkanabilirler. Periaquaduktal nekroz, mezensefalik kanama (Duret) ve konturlateral serebral pedinkülün tentoryuma basılması ile oluşan “Kernohan çentiği” gelişebilir. Posterior fossa kitlesi 3. en sık tip olan tonsiller herniasyona yol açabilir.

Nadir olan herniasyonlardan biri **asendan tentoritoryal herniasyondur**. DTH'dan daha nadirdir ve serebellumu insisuradan yukarı iten posterior fossa kitlelerince oluşturulur. **Transalar herniasyon** yukarı (temporal lobun büyük sfenoid kanat üzerine yukarı doğru yer değiştirmesi) veya aşağı (frontal lobun arkaya itilmesi) olabilir. Transdural/transkraniyal hernias-

Minör Kafa Yaralanmasında New Orleans Kriterleri

GKS = 15 ve aşağıdakilerden biri varsa BT çekilmelidir

Baş ağrısı

Kusma

>60 yaş hasta

İntoksikasyon (ilaç, alkol)

Yakın hafıza defisiti (anterograd amnezi)

Klavikulalardan yukarıda, görülebilen travma

Nöbet

Minör Kafa Yaralanmasında Kanada Beyin BT Kuralları

Klinik değerlendirme ve beyin BT endikasyonları

GKS 13-15 ve şahit olunmuş BK, amnezi veya konfüzyon varsa BT

Nöroşirürjik girişim için yüksek risk

2 saatte GKS <15

Açık/çökme kafa kırığı şüphesi

Kafa tabanı kırığının klinik bulguları

2 veya daha fazla kez kusma

Yaş ≥65

Beyin BT'de saptanacak beyin yaralanma riski orta

Antegrad amnezi ≥30 dakika

"Tehlikeli mekanizmalar" (araç dışı trafik kazası, fırlama, vb)

Stiell IG et al: Comparison of the Canadian CT head rule and the New Orleans criteria in patients with minor head injury. JAMA 294(12): 1511-1518, 2005'ten değiştirilmiş ve adapte edilmiştir.

yonlar (bazı beyin cerrahlarınınca "beyin mantarı" olarak adlandırılır) intrakraniyal basınç artışı çok şiddetliyse oluşur. Beyin yırtılan duradan epidural aralığa ekstrude olur. Eğer kafa kırığı ya da burr hole varsa, ekstrude beyin galea ve skalp altına çıkar.

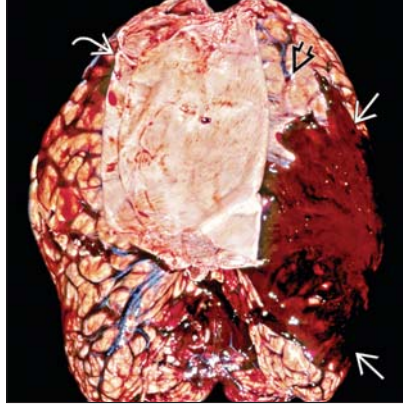
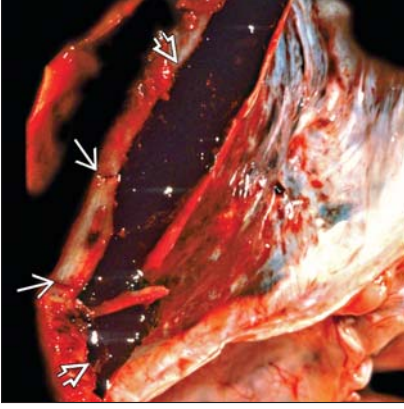
Serebral ödem, iskemi. Orta ve ağır beyin yaralanmalarının %10-20'sinde travmatik serebral ödem olur. Difüz beyin şişmesi tipik olarak travmadan sonraki 24-48 saat içinde gelişir. Çocuklar ve genç erişkinler en sık etkilenenlerdir. Düşük dansiteli şiş beyin ve gri-beyaz ayrımında azalma görülmesi tipiktir. Sulkuslar ve subaraknoid aralık basılır ve tümüyle kapanabilir.

Perfüzyon ve metabolik değişimler. TBY'de metabolik bozukluklar siktir. Ardışık olan kompleks olaylar vasküler disotoregülasyonla oksidatif doku hasarına, reaktif nitrojen türlerinde yükselmeye ve inflamasyona neden olurlar. Perfüzyon değişiklikleri de siktir ve bozulmuş otoregülasyonun göstergesidir. Fokal, bölgesel ya da yaygın olabilir ve ciddiyeti fokal kortikal iskemiden infarkt ve kortikal laminar nekroza değişebilir. En ağır perfüzyon azalması intrakraniyal basıncın aşırı artması sonucu oluşur ve beyin ölümü ile sonuçlanır.

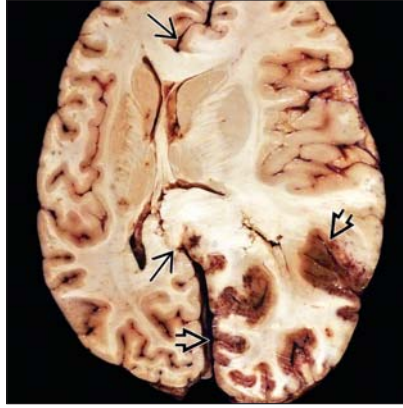
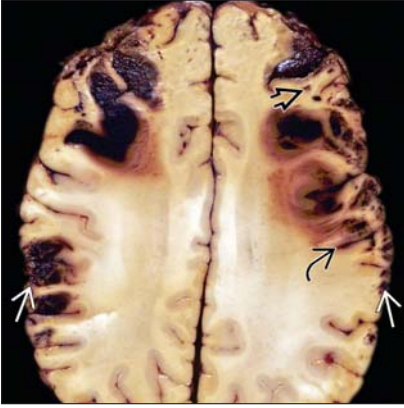
Beyin ölümü. Intrakraniyal basınç intraarteriyel basıncı geçerse, beyin işlevleri tamamen ve dönüşümsüz

olarak durur. Beyin ölümünün hukuki kriterleri yargıya göre değişir. Genel olarak görüntüleme beyin ölümünü doğrular ancak klinik kriterlerin yerine geçmez.

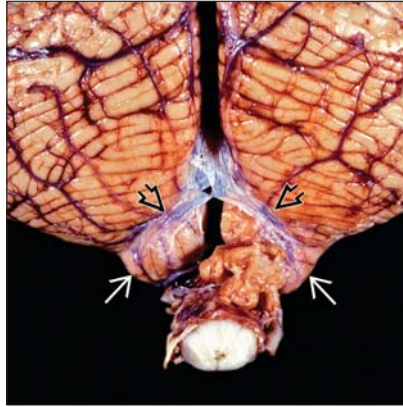
Vasküler yaralanmalar. Travmanın vasküler bulguları primer etkileri (damar laserasyonu, diseksiyon, tromboz, yalancı anevrizma ve AV şant) ve sekonder hasarları içerir. Beyin herniasyonu vasküler tıkanma ve infarkt oluşturabilir. Arka serebral arter alanı en sık etkilenir ve tek taraflı DTH'den kaynaklanır. Ciddi beyin şişmesi ve bilateral tam DTH, Willis poligonundaki perforan arterleri sıkıştırarak bazal beyinde çok sayıda infarkta neden olur.



(Sol) Ölümcül epidural hematoma aksiyel spesmen görünüşü. Temporal kemiğin skuamoz parçasındaki çok parçalı çökme kırığı göstermek için beyin çıkartılmıştır. Akut epidural hematoma bikonveks, koyu mor, “dağ çileği” jölesi” pıhtı olarak görülmektedir. **(Sağ)** Otopsi yapılmış beyinde beyin üzerine difüz yayılmış, durayla ince, tüle benzeren araknoid arasındaki akut subdural hematoma görülmektedir (Dr E.T. Hedley-Whyte’in izniyle).



(Sol) Otopsi yapılmış beyinde multifokal kortikal kontüzyonlar ve sulkuslar üzerinde travmatik subaraknoid kanamalar görülmektedir. Subkortikal beyaz cevherde çok sayıda kanamalı aksonal yaranlama odakları görülebilmektedir (Dr. R. Hewlett’in izniyle). **(Sağ)** Büyük SDH (gösterilmemiştir) nedeniyle oluşmuş, singulat giruslar ve lateral ventriküllerin subfalsin herniasyonu. Desendan transtentoryal herniasyon sekonder PCA oklüzyonuna ve hemorajik infarkta neden olmuştur (Dr. R. Hewlett’in izniyle).



(Sol) Spesmen de desendan transtentoryal herniasyon görülmektedir. Temporal lobdaki “oyuklar” tentoryal insisuranın basısıyla oluşmuştur 3. sinir basılmış konturlateral serebral pedikül tentoryuma itilmiş, “Kernohan çentiği” oluşmuştur (Dr. R. Hewlett’in izniyle). **(Sağ)** Spesmen de tonsiller herniasyon görülmektedir. Serebellar hemisferlerdeki “oyuklar” foramen magnumun basısıyla oluşmuştur (Dr. R. Hewlett’in izniyle).

BÖLÜM 3

Subaraknoid Kanama ve Anevrizmalar

Giriş ve Genel Bakış

Subaraknoid Kanama ve Anevrizmalara Genel Bakış

I-3-2

Subaraknoid Kanama

Anevrizmal Subaraknoid Kanama

I-3-4

Perimezensefalik Nonanevrizmal SAK

I-3-8

Yüzeyel Siderozis

I-3-10

Anevrizmalar

Sakküler Anevrizma

I-3-14

Yalancı Anevrizma

I-3-18

Vertebrobaziler Dolikoektazi

I-3-20

ASDH Fuziform Anevrizma

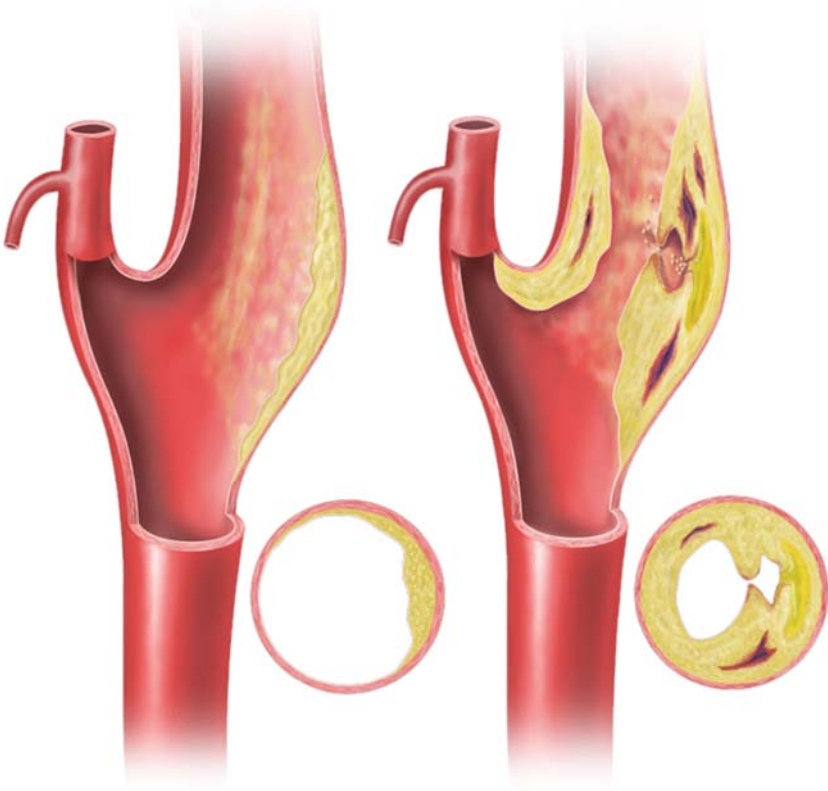
I-3-22

ASDH-Dışı Fuziform Anevrizma

I-3-24

Kan Damlası-Benzeri (Blister) Anevrizma

I-3-26



Subaraknoid Kanama

Genel Bakış. Subaraknoid aralıklar (SAA) araknoidle (dışta) pia (içte) arasında BOS ile dolu boşluklardır. Beyin tabanında, beyin sapı, tentoryal insisura ve foramen magnum çevresinde fokal SAA genişlemeleri beyin sistemlerini oluşturur.

Tüm beyin, spinal kord ve spinal sinir köklerini tümüyle sarması ve tüm majör beyin arterlerini ve kortikal venleri içermesi nedeniyle SAA anatomik olarak benzer-sizdir.

Araknoid membranla pia arasındaki BOS aralıklarına akut kan ektravazasyonu arteriyel kaçak ya da venlerde yırtılma ile oluşur. Korteks ve piayı yırtarak komşu SAA'ya dökülen parankimal kanamada kanın SAA'ya geçiş yollarındanadır.

Travma, "patlamış" anevrizma, vasküler malformasyonlar ve amiloid anjiyopati subaraknoid kanamanın (SAK) potansiyel nedenleridir. En sık SAK nedeni travmadır. Hasarlanmış beyin ya da lasere kortikal damarlardan kan yaralanmaya yakın sulkuslara geçerek travmatik subaraknoid kanamaya (tSAK) yol açar. tSAK, bu kitabın travma bölümünde anlatılmaktadır.

Anevrizmal subaraknoid kanama (aSAK). Travma-dışı "spontan" SAK tüm akut "inmelerin" %5'ini oluşturur. Travma-dışı SAK'ın en sık nedeni intrakraniyal sakküler ("berry") anevrizma rüptürüdür. Sakküler anevrizmaların çoğu ya Willis poligonunda ya da orta serebral arter bifurkasyonunda olduğundan, aSAK'ın en sık görüldüğü yerler suprasellar sistem ve silvian fissürlerdir.

Anevrizmal SAK fokal ya da difüz olabilir. SAK dağılımına bakarak şüphelenilen intrakraniyal anevrizmanın kesin anatomik yerini belirlemeye çalışmak her zaman doğru çıkmaz. Ön interhemisferik aSAK, tipik olarak yukarıya bakan ACoA anevrizması rüptürüne bağlıdır. Özellikle posterior fossa sistemleri ve/veya 4. ventriküldeki aSAK, PICA anevrizmasını telkin eder. MCA bi-veya trifurkasyon anevrizması, komşu silvian fissürde fokal kanamaya neden olur.

Suprasellar sistemdeki subaraknoid kan, özellikle internal karotid-posterior kominikan arter bileşkesi ya da baziler arter tepe anevrizmaları olmak üzere birçok anevrizmada bulunabilir. Rüptüre sakküler anevrizma komşuluğunda fokal hematomlar da sıktır ve bulunduğu aSAK paterninden daha doğru olarak anevrizma yerini belirtir.

Perimezenşefalik nonanevrizmal subaraknoid kanama (pnSAK). SAK'ın nadir ancak önemli bir nedeni olan pnSAK, muhtemelen venöz kökenli, klinik olarak selim bir varyanttır. pnSAK mezensefalon çevresi ve pons anterioru ile sınırlıdır.

Yüzeyel siderozis (YS). Kronik, tekrarlayan SAK pia ve kranyal sinirler üzerinde hemosiderin birikimine neden olur. Beyin, beyin sapı, serebellum ve spinal kord etkilenir, posterior fossada en sık görülür.

YS'nin klasik klinik prezantasyonu, travma ya da cer-rahi hikayesi olan, ataksi ve bilateral sensorinöral işitme kaybı olan erişkin hastadır. aSAK öyküsü nadirdir. YS en iyi T2* (GRE veya SWI) ile saptanır.

Anevrizmalar ve Arteriyel Ektaziler

Terminoloji ve genel bakış. "Anevrizma" terimi, "karşısı" ve "geniş" anlamı olan 2 Yunanca kelimenin birleşiminden gelmektedir. Beyin arteriyel anevrizmalarında intrakraniyal arterlerin genişlemeleri ya da dilatasyonlarıdır.

Intrakraniyal anevrizmalar genel olarak fenotipik görünümüne göre sınıflandırılır. Sakküler ya da "berry" anevrizmalar en sık tipidir. Fuziform anevrizmalar damarın tüm çevresini tutan fokal dilatasyonlardır ve oldukça kısa mesafeyi ilgilendirirler. Ektaziler fokal dilatasyon olmaksızın genel arteriyel genişlemeyi tanımlar ve gerçek anevrizma değildir; yine de bu bölümde tartışılacaktır.

Sakküler anevrizma. Adındanda anlaşılacağı gibi sakküler anevrizmalar (SA) kese- veya vişne ("berry")-benzeri fokal arteriyel genişlemelerdir. Çoğu, damar duvarında altta yatan genetik yatkınlık ve üzerine eklenen mekanik streten kaynaklanan akkiz lezyonlardır. SA, kan damar duvarının en kuvvetli 2 katmanından, internal elastik lamina ve kas katmanından yoksundur. Anevrizma kesesinde sadece intima ve adventisya bulunur.

SA'lerin çoğu, hemodinamik streslerin en fazla olduğu ana kan damarı bifurkasyonlarında gelişir. İntrakraniyal anevrizmaların büyük çoğunluğu Willis poligonu ile orta serebral arter bi- veya trifurkasyonunda olur. %90'ı internal karotid arter ve dallarını ilgilendiren "ön dolaşım" anevrizmalarıdır. Posterior kominikan arter ön dolaşımın parçası kabul edilir. Vertebrobaziler arter ve dalları "arka dolaşımı" temsil eder.

Yalancı anevrizma. Yalancı anevrizmalar (YA) normal arter duvarı katmanları bulunmayan fokal arteriyel genişlemelerdir. Sıklıkla şekilleri irregülerdir ve genellikle Willis poligonu distalindeki damarlarda gelişir.

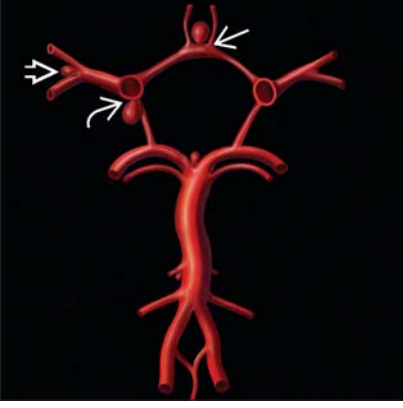
Yalancı anevrizma tümüyle bozulan bir kan damarı kanadığında gelişir. Damar çevresinde hematom oluşur ve daha sonra parent damar duvarıyla bağlantılı bir kavite oluşur. Bu nedenle YA duvarını sadece organize pıhtı oluşturur. Yalancı anevrizmalar hem SA hem de fuziform anevrizmalardan daha nadirdir. YA'lar, travma, infeksiyon ve inflamasyon ("mikotik" anevrizma), madde bağımlılığı ve tümörlerce ("onkotik" anevrizma) oluşturulan edinilmiş lezyonlardır.

Kan damlası-benzeri (blister) anevrizma. Kan damlası-benzeri (blister) anevrizma (BBA) her yerde olabilecek, ekzantrik hemisferik keseleşmedir. En sık supraklinoid internal karotid arterin büyük kurvaturunda bulunurlar ve duvarını sadece ince bir adventisya katı oluşturur. Saptanmaları ve tedavileri güçtür; çok küçük boyuttayken ve sakküler anevrizmaların tipik yaşlarından daha gençlerde erken rüptüre eğilimlidirler.

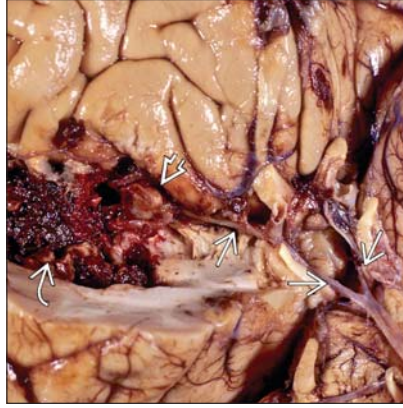
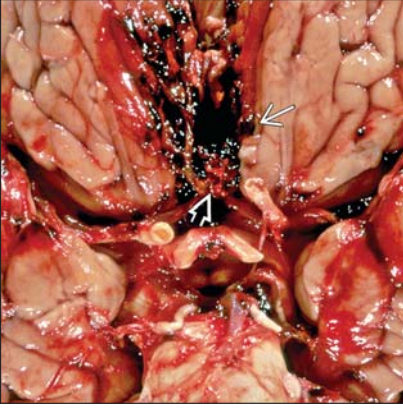
Fuziform anevrizma. Fuziform anevrizmalar aterosklerotik (çoğunluğu) ya da non-aterosklerotik (nadir) olabilirler. Dallanmayan, uzun damar segmentlerini tutarlar ve ektatik bir damardan daha fokal, tüm duvarı ilgilendiren keseleşme şeklinde görülürler. Fuziform anevrizmalar vertebrobaziler (arka) dolaşımda daha sıktır.

Vertebrobaziler dolikoektazi. Arteriektazi de denilen fuziform genişleme ya da ektazi, genellikle ileri aterosklerozu olan hastalarda görülür. Daha nadiren kollajen-vasküler hastalıklar ve ASDH-dışı arteriyopatilerde olur.

SUBARAKNOİD KANAMA & ANEVRİZMALARA GENEL BAKIŞ



(Sol) Çizimde Willis poligonu ve intrakraniyal sakküler anevrizmaların rölatif prevalansı gösterilmektedir. Çoğu "ön dolaşım" dadır ve 1/3'ü ACoA ve 1/3'ü internal karotid/PCoA bileşkesinde yer almaktadır. %15-20'si MCA bi- veya trifurkasyonunda bulunur. Sadece %10'u "arka dolaşım" dadır. (Sağ) Beyin otopsisinden disseke edilen Willis poligonunda, rüptüre olmamış klasik IC-PCoA sakküler anevrizması görülmektedir (Dr. B.Horten'in izniyle).



(Sol) Beyin otopsisinde, interhemisferik fissür içinde yoğun lokalize pıhtı ile küçük, rüptüre ACoA anevrizması görülmektedir. Difüz SAK da vardır. (Dr. B.Horten'in izniyle) (Sağ) Sakküler MCA anevrizması rüptürünü takiben günler sonra serebral iske mi nedeniyle ölen hastanın beyin otopsisinde, silvian fissür içinde anevrizmayı çevreleyen pıhtı görülmektedir. MCA'nın M1 segmenti ve her iki posterior serebral arterdeki vazospazma bağlı ileri derecedeki daralmaya dikkat edin (Dr. R. Hewlett'in izniyle).



(Sol) Beyin otopsisinde vertebrobaziler sistemde her iki internal karotid arterlerde ve MCA'ların M1 segmentlerinde aterosklerotik fu ziiform ektaziler görülmektedir. Baziler arterdeki fokal genişleme, ASDH'nın neden olduğu fu ziiform anevrizmaya aittir. (Dr. R. Hewlett'in izniyle) (Sağ) HIV'e bağlı vaskülopati li hastada M1, A1, A2 ve PCoA'da non-aterosklerotik fu ziiform ektaziler görülmektedir (Dr. L. Rourke'un izniyle).

ANEVRİZMAL SUBARAKNOİD KANAMA

Ana Hatlar

Terminoloji

- Anevrizma rüptürüyle oluşmuş SAK (aSAK)
 - Sakküler (SA) >> dissekan anevrizma (DA)

Görüntüleme

- BT/BTA
 - Kontrastsız BT'de hiperdens sulkuslar
 - Dağılım anevrizma yerleşimine bağlıdır
 - Bazen "suçlu" anevrizma hiperdens SAK'ın içinde dolum defekti olarak görülebilir
 - SA: En sık yerler intradural ICA bifurkasyonları, Willis poligonu, MCA bifurkasyonu
 - DA: En sık intradural vertebral arter
 - Anevrizma ≥ 2 mm ise, BTA %90-95 pozitifdir
- MR/MRA
 - FLAIR'de hiperintens (nonspesifik)
 - ≥ 3 mm anevrizmalarda TOF MRA %85-95 duyarlı
- DSA

- "4-damar anjiyografi" = altın standart; aSAK'lı hasta-da BTA anevrizma negatifse yapın

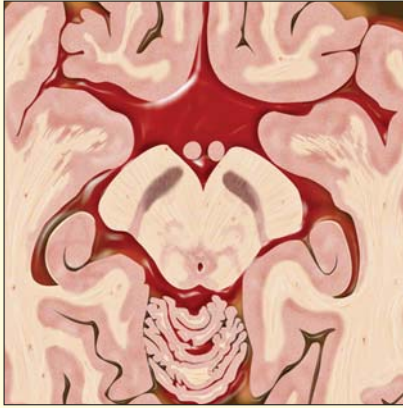
Ayrırcı Tanı

- Anevrizma-dışı SAK
- "Yalancı SAK"
- Reversibl serebral vazokonstriksiyon sendromu (RSVS)

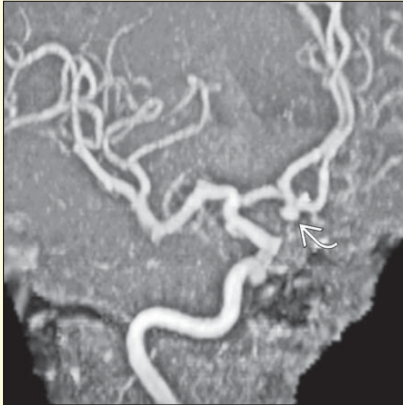
Klinik Özellikler

- Ani başlangıçlı ciddi baş ağrısı
 - "Şimşek çakması/hayatımın en kötü baş ağrısı"
- Mortalite %50, ilk 2 hafta içinde %20 tekrar kanama
 - aSAK sonrası 1-3. haftada vazospazm
- Tedavi
 - Klipleme ya da koil embolizasyonu ("koilleme")
 - Bir yıl sonra ölüm/özürlülük oranı; koilleme = %23,7, klipleme = %30,7

(Sol) Mezensefalondan geçen aksiyel çizimde, tüm bazal sistemlerde kırmızı ile gösterilen SAK vardır. Fokal hematoma olmadan SAK'ın bu denli yaygınlığına bakıldığında, istatistiksel olarak en olası rüptüre anevrizma lokasyonu ACoA'dır. (Sağ) ACoA anevrizması rüptürü olan hastanın aksiyel kontrastsız BT'sinde, bazal sistemler, ön interhemisferik fissür ve silvian fissürler içinde difüz SAK görülmektedir. Lateral ventriküller ve 4. ventriküldeki hidrocefaliye ve 4. ventrikül içindeki intraventriküler kanamaya dikkat edin.



(Sol) Aynı hastanın TOF MRA'sında, aşağıya doğru uzanan küçük ACoA anevrizması görülmektedir. (Sağ) Koil embolizasyonu sırasındaki oblik sol ICA DSA'sında, 2. koil yerleştirildikten sonra anevrizmada tam oklüzyon olduğu görülmektedir. Parent ACoA'nın korunduğuna ve sağ ACA'daki doluşa dikkat edin. Hastada vazospazm gelişmiş, balon anjiyoplasti ve intraarteriyel (IA) verapamil infüzyonu ile tedavi edilmiştir; kalıcı nörolojik sekele yoktur.



TERMİNOLOJİ

Kısaltmalar

- Anevrizmal subaraknoid kanama (aSAK)

Tanımlar

- Anevrizma rüptürüyle oluşmuş subaraknoid kanama

GÖRÜNTÜLEME

Genel Özellikler

- En iyi tanınal ipucu
 - Kontrastsız BT'de hiperdens sulkuslar
- Yerleşim
 - Suprasellar, bazal, silvian, interhemisferik sistemler
 - ± intraventriküler kanama (IVK)
 - aSAK dağılımı sakküler anevrizmanın (SA) yerleşimine bağlıdır
 - Rüptür yerinin yakınında aSAK en yoğunudur
 - Anterior kominikan arter (ACoA) anevrizması
 - ön interhemisferik fissür
 - Orta (middle) serebral arter (MCA) anevrizması
 - silvian fissür
 - Baziler tepe, superior serebellar arter (SCA), posterior inferior serebellar arter (PICA) SA ya da vertebral arter (VA) dissekan anevrizması (DA)
 - prepontin sistem, foramen magnum, 4. ventrikül
 - Bazen "suçlu" anevrizma hiperdens SAK'ın içinde dolum defekti olarak görülebilir
 - SA tipik olarak intradural ICA, Willis poligonu (COW), MCA bifurkasyon noktalarında yerleşir
 - %90 ön dolaşım: ACoA, posterior kominikan arter (PCoA), MCA, karotid terminus, karotid-oftalmik, superior hipofizeal
 - %10 arka dolaşım: Baziler tepe, PICA, anterior inferior serebellar arter (AICA), SCA
 - DA: En sık VA'nın intradural V4 segmenti
 - Kan damlası ("blister") anevrizma (BBA)
 - Dorsal supraklinoid ICA
 - Nadiren MCA, baziler arter

BT Bulguları

- Kontrastsız BT
 - İlk 24 saatte %95 pozitif, bir hafta sonra <%50
 - Subakutsa, izodens SAK ile dolu silvian fissürde "kaybolma"
 - Hidrosefali sıkıtır, erken dönemde oluşabilir
 - Rüptüre anevrizma lokasyonunda intraparaknoid kanama
- BTA
 - Anevrizma ≥ 2 mm ise, %90-95 pozitifdir

MR Bulguları

- T1A
 - Akut SAK BOS ile izointenstir
 - BOS hafif hiperintens ("kirli") gözükebilir
- T2A
 - T2A (hiperintens), GRE 'de görmek zordur
- FLAIR
 - Hiperintens
 - BT'den daha duyarlıdır ancak spesifik değildir
- DAG
 - Vazospazm varsa, kısıtlanmış difüzyon odakları görülebilir
- MRA

- ≥ 3 mm anevrizmalarda TOF MRA %85-95 duyarlı

Anjiyografik Bulgular

- Konvansiyonel "4-damar anjiyografi" = altın standart
 - Görüntülenmesi şart olanlar
 - Her iki ICA dolaşımı
 - Her iki VA ya da dominant VA + konturlateral PICA'ya reflü
 - SA
 - Arteriyel dallanma noktasında sakküler keseleşme
 - Murphy memesi = yırtık yeri, arayın
 - Ek anevrizmaları arayın (%20 multipl)
 - Eğer >1 anevrizma varsa, büyük olasılıkla en büyüğü, en irregüler olanı ± komşuluğunda vazospazm olanı kanamıştır
 - DA
 - VA'nın V4 segmentinde düzensizlik ± genişleme ya da stenoz
 - BBA
 - Düzgün konturlu/irregüler, damla/kubbe şekilli çıkıntı
 - Ana damar dallanma noktalarıyla ilişkiz
 - En sık supraklinoid ICA boyunca
 - aSAK'ların %15'inde DSA negatifdir; tekrarlandı-ğında <%5'i pozitif
 - ECA'lara bakın (dural AV fistülü [dAVF] ekarte etmek için)
 - Eğer ilk DSA'da optimal projeksiyonlar alınamadıysa, parsiyel ya da total spontan anevrizmal tromboz oluştuysa ve/veya vazospazm varsa, SA görülmeyebilir
 - 5-7 gün içinde DSA'yı tekrarlayın

Görüntüleme Önerileri

- En iyi görüntüleme aracı
 - Kontrastsız BT + çok düzlemli BTA
- Protokol önerisi
 - Eğer kontrastsız BT'de aSAK var ancak BTA negatifse, DSA yapın
 - DSA + BTA negatifse, MR yapın

AYIRICI TANI

Anevrizma Dışı SAK

- Perimezensefalik SAK
 - İnterpedinküler sisteme lokalize az miktarda SAK
 - Venöz etyoloji kabul edilmekte, tekrarlamaya yüzdesi düşüktür
- Travmatik subaraknoid kanama
 - Kontüzyonlara, subdural hematomlara komşu
 - Nadiren travmatik yalancı anevrizmanın intrakraniyal diseksiyonu ya da rüptürü ile
- Nonspesifik subaraknoid kanama
 - Vasküler malformasyon: Arteriyovenöz malformasyon (AVM), kavernöz hemanjiom

Reversibl Serebral Vazokonstriksiyon Sendromu (RSVS)

- Klinik: "Şimşek çakması" baş ağrısı
- aSAK'taki bazal sistemlerin aksine SAK tipik olarak kortikal sulkuslar içinde

"Yalancı SAK"

- Hipodens beyin: Ağır serebral ödem
- Hiperdens BOS: İntratekal kontrast; menenjit

BÖLÜM 4

İnme

Giriş ve Genel Bakış

İnme	I-4-2
------	-------

Travma Dışı İntrakraniyal Kanama

İntrakraniyal Kanamanın Zamansal Değişimi	I-4-6
Spontan Travma Dışı İntrakraniyal Kanama	I-4-10
Hipertansif İntrakraniyal Kanama	I-4-14
Uzak Serebellar Kanama	I-4-18
Germinal Matriks Kanaması	I-4-20

Ateroskleroz ve Karotid Stenoz

İntrakraniyal Ateroskleroz	I-4-24
Ekstrakraniyal Ateroskleroz	I-4-28
Arteriolooskleroz	I-4-32

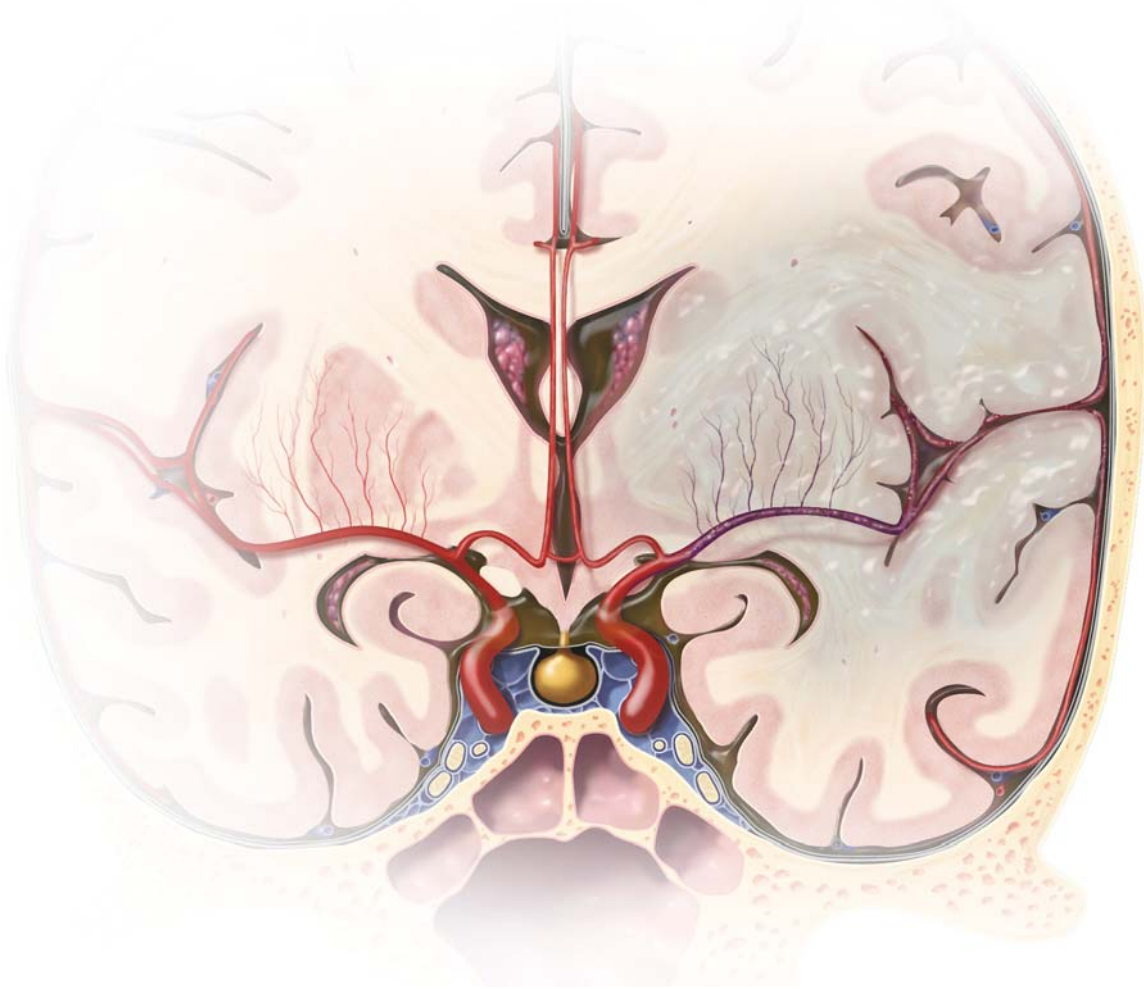
Ateromatöz Dışı Vaskülopatiler

Aberran İnternal Karotid Arter	I-4-36
Perzistan Karotid Baziler Anastomozlar	I-4-40
Orak Hücreli Anemi, Beyin	I-4-42
Moyamoya	I-4-46
SSS'nin Primer Arteriti	I-4-50
Diğer Vaskülitler	I-4-54
Geri Dönüşlü Serebral Vazokonstriksiyon Sendromu	I-4-58
Vazospazm	I-4-60
Sistemik Lupus Eritematosus	I-4-64
Antifosfolipid Antikor Sendromu	I-4-68
Trombotik Mikroanjyopatiler (HUS/TTP)	I-4-70
Serebral Amiloid Hastalık	I-4-72
CADASIL	I-4-76
Behçet Hastalığı	I-4-80
Fibromusküler Displazi	I-4-82

Serebral İskemi ve İnfarkt

Hidranensefali	I-4-84
Prematürde Beyaz Cevher Hasarı	I-4-86
Termde Hipoksik İskemik Hasar	I-4-90
Erişkin Hipoksik İskemik Hasar	I-4-94
Hipotansif Serebral İnfarkt	I-4-98
Çocukluk Çağı İnmeleri	I-4-102
Dyke-Davidoff-Masson Sendromu	I-4-106
Akut Serebral İskemi-İnfarkt	I-4-108
Subakut Serebral İnfarkt	I-4-112
Kronik Serebral İnfarkt	I-4-116
ACA Serebral İnfarktı	I-4-120
MCA Serebral İnfarktı	I-4-121
PCA Serebral İnfarktı	I-4-122
Koroidal Arter Serebral İnfarktı	I-4-123

COW Perforan Arter Serebral İnfarktı	I-4-124
Percheron Arteri Serebral İnfarktı	I-4-125
Baziler Tepe Serebral İnfarktı	I-4-126
Baziler Tromboz Serebral İnfarktı	I-4-127
Baziler Perforan Arter Serebral İnfarktı	I-4-128
Superior Serebellar Arter Serebral İnfarktı	I-4-129
AICA Serebellar İnfarktı	I-4-130
PICA Serebellar İnfarktı	I-4-131
Çoklu Embolik Serebral İnfarktlar	I-4-132
Yağ Embolisi Serebral İnfarktı	I-4-133
Laküner İnfarkt	I-4-134
Serebral Hiperperfüzyon Sendromu	I-4-138
Kavernöz Sinüs Trombozu/Tromboflebiti	I-4-144
Dural Sinüs Trombozu	I-4-146
Kortikal Venöz Tromboz	I-4-150
Derin Serebral Venöz Tromboz	I-4-154
Dural Sinüs ve Aberran Araknoid Granülasyonlar	I-4-158



Giriş

İnme, serebrovasküler hastalığa ikincil ani başlangıçlı klinik nörolojik defisit olayını tanımlayan bir terimdir. İnmenin serebral infarkt (%80), intraparaknimal kanama (%15), travma dışı subaraknoid kanama (%5) ve venöz infarkt (yaklaşık %1) olmak üzere 4 ana etyolojisi vardır. Klinik olarak iskemik infarkt en sık etyolojidir ve bu girişin ana konusu olacaktır. Serebral infarktın ana nedeni ateroskleroz ve sekeldir.

İskemik İnfarkt

Çok merkezli bir klinik çalışmanın (akut inme tedavisi için ilaç Org. 10172 çalışması) sınıflamasına dayanan 3 ana klinik iskemik inme alt tipi vardır. Bu 3 alt tip büyük arter/aterosklerotik infarktlar, kardiyembolik infarktlar ve küçük damar oklüzyonu (laküner) infarktlarıdır.

Büyük arter/aterosklerotik inmeler tüm inmelerin ~%40'ını oluşturur ve bir plak üzerindeki trombüs veya daha aşağıda yerleşmiş bir plağın ürettiği embolilerden oluşabilir. Aterosklerotik plakların en sık yerleşimi distal ana karotid arterin dahil olduğu karotid bifürkasyon ve internal karotid arterin ilk 2 cm'sidir. Aterosklerotik plağın diğer yerleşimleri arasında karotid sifon ve proksimal ön ve orta serebral arterler yer alır. Vertebral ve baziler arterler de aterosklerozdan sık etkilenir.

Kardiyembolik hastalık iskemik inmelerin %15-25'ini oluşturur. Miyokard infarktı, ventriküler anevrizma, atrial fibrilasyon, kardiyomiopati ve kalp kapakçık hastalığı risk faktörleridir.

Laküner infarktlar küçük boyutludur (<15 mm), tipik olarak bazal ganglionlar ve talamuslarda olur ve tüm inmelerin %15-30'unu oluşturur. Sıklıkla çok sayıdadır ve derin gri çekirdekleri besleyen lentikülostriat ve talamoperforan arterlerinde dahil olduğu tek penetran son arteriollerde embolik, ateromatöz ya da trombotik lezyonlar nedeniyle oluşur. Laküner infarktların diğer sık yerleri internal kapsül, pons ve korona radyatadır.

Intraparaknimal Kanama

Intraparaknimal kanamalar tüm inmelerin %15 kadarını oluşturur ve çok farklı nedenleri vardır. Hipertansif kanama tüm birincil intrakraniyal kanamaların %40-60 kadarı ile en sık etyolojidir. Diğer etyolojiler arasında vasküler malformasyonlar, vaskülit, ilaçlar ve kanama diatezi ile yaşlı hastalarda amiloid anjiyopati bulunur.

Hemorajik inmenin risk faktörleri arasında ileri yaş, hipertansiyon, sigara, aşırı alkol tüketimi, önceki iskemik inme varlığı, anormal kolesterol ve antikoagulan ilaçlar bulunur.

Kanamının MR fiziği karışık olsa da evreler genel olarak hiperakut, akut, erken subakut, geç subakut ve kronik olarak kabul edilir.

Travma Dışı Subaraknoid Kanama

Travma dışı subaraknoid kanama tipi olarak bir anevrizma (%75) ya da AVM veya kavernöz anjiyom gibi bir vasküler malformasyona bağlıdır. Anevrizma dışı "perimezenfalik" subaraknoid kanama nadirdir.

Venöz İnfarkt

Dural sinüs ya da serebral ven oklüzyonu inmelerin %1'den azını oluşturur ve nadirdir. Venöz trombozun

risk faktörleri gebelik, travma, dehidratasyon, infeksiyon, oral kontraseptifler, koagülopatiler, malignensiler, kollajen vasküler hastalıklar ve protein C ve S eksikliğidir. Venöz infarktlar venöz tromboz olgularının yalnızca %50 kadarında olur ve arteriyel infarktlardan iske mi yeri ile ayırdedilebilir. Superior sagittal sinüs trombozu tipik olarak T2/FLAIR hiperintens parasagittal lezyonlar oluştururken, transvers sinüs trombozu posterior temporal lobda T2/FLAIR hiperintensiteleri yapar. Ayrıca venöz infarktlar daha sık kanama ile prezante olurlar. Kontrastlı BT, majör bir dural sinüste (tipik olarak superior sagittal ve transvers sinüs) trombüsü temsil eden "boş-delta" işaretini tanımlamakta yararlıdır.

İnme Görüntülemesine Yaklaşım

Serebral iske mi, beyinin bazı alanlarına ya da tümüne giden kan akımının belirgin şekilde azalmasıyla oluşur. İnme iskemiden gerçek infarkta giden evreler gösterir. En sık görülen orta serebral arter (MCA) oklüzyonunda, yoğun iskemik merkezi çekirdek ve daha hafif iskemik "penumbra" vardır. Merkezi çekirdek, tekrar perfüzyon hemen oluşmadığı sürece genellikle geri dönüşümsüz olarak hasarlanır; penumbra içerisindeki hücrelerse risk altında olmasına rağmen birkaç saat boyunca yaşayabilir. Modern inme tedavileri "risk altındaki" hücreleri kurtarmaya yöneliktir.

Günümüzde akut inme protokolleri farklı kurumlarda değişiklik göstermektedir. Bu protokol BT ya da MR'ın bulunabilirliğine, teknoloji/software'e, inmenin zamanına, hekimin tecrübesine ve nörogirişimsel imkânına göre değişir. Tipik olan, hastanın ihtiyaçlarını en iyi karşılayan planı oluşturmak için inme nöroloğunun nöroradyologla birlikte çalışmasıdır.

Çoğu inme protokolü, tedavi kararlarını direkt olarak etkileyen kanama ya da kitle varlığının değerlendirilmesi için kontrastsız beyin BT ile başlar. Ek olarak ilk gelişti > 1/3 MCA sulama alanındaki hipodansite daha büyük bir ölümcül kanama riski ile ilişkili olduğundan çoğu tarafından tromboliz için kontrendikasyon olarak görülür. BTA büyük damar oklüzyonu değerlendirmede yararlıdır. Varsa BT perfüzyon, büyük damar iskemisini değerlendirmek için mükemmel bir tekniktir.

BT perfüzyon negatifse ve inme için klinik şüphe devam ediyorsa difüzyon ağırlıklı görüntüleme (DAG) ile MR akut iskemide özellikle yararlıdır. Klinik şüphe arka fossa ya da beyin sapı lezyonunu içeriyorsa da primer görüntüleme aracı MR'dır. Yapılabiliyorsa perfüzyon ağırlıklı görüntüleme (PAG) ile MR, tedaviyi yönlendirmede son derece yararlıdır.

Çoğu inme protokolü hemorajik olmayan iskemik inme tedavisi için 3 saat ve 6 saat zaman penceresini kullanır. Hasta semptomların başlangıcından sonraki 6 saat içerisinde başvurursa kontrastsız BT kanama ya da kitleyi ekarte etmek için başlangıç çalışmasıdır. Kanama veya kitle varsa trombolitik tedavi başlanmaz. Kanama ya da kitle yoksa ve hasta semptomların başlangıcından sonraki 3 saat içerisinde intravenöz (IV) tromboliz için uygundur. Hasta 3 ile 6 saatlik zaman dilimi içindeyse, tedavi için uygunluğu belirlemek amacıyla BT perfüzyon ile BTA veya DAG ve PAG ile MR yapılır. Hastanın penumbralı bir intrakraniyal trombüsü varsa,

Intraparankimal Kanamanın Beş Evresi

Evre	Zaman (aralık)	Kan Ürünleri	T1	T2
Hiperakut	<24 saat	Oksihemoglobin	İzointens	Parlak
Akut	1-3 gün (saatler-günler)	Deoksihemoglobin	İzointens	Siyah
Erken subakut	>3 gün (günler-1 hafta)	İntrasellüler methemoglobin	Parlak	Siyah
Geç subakut	>7 gün (1 hafta-aylar)	Ekstrasellüler methemoglobin	Parlak	Parlak
Kronik	>14 gün (≥ aylar)	Hemosiderin	Siyah	Siyah

intraarteriyel (IA) tedavi önerilir. Penumbra yoksa IA tedavinin hastaya yararı olmayacaktır. Yani her olgu ayrı olarak değerlendirilmelidir.

Arka dolaşım için etkili tedavi penceresi 3-6 saatlik zaman diliminden daha uzundur, ancak zaman değişkendir ve kollateral dolaşıma bağlıdır. Bu yüzden vertebrobasiler trombozlu hastalarda IA tromboliz riski ve yararı bireysel olarak değerlendirilir.

İskemik Penumbra

İskemik inme, geri dönüşümsüz hasara giden merkezi çekirdek bir doku oluşturur. İskemik penumbraysa uygun tedavi ile kurtarılabilir beyin alanıdır. Penumbra tipik olarak iskemik çekirdeği çevreler ve kollateral dolaşım ile desteklenir.

İskemik penumbra, MR-DAG ve -PAG kombinasyonu ile belirlenebilir. DAG iskemik çekirdeğin en güvenilir ölçütüdür ve genellikle geri dönüşümsüz hasar ile koreledir. Bununla birlikte, trombolizi takip eden erken reperfüzyonla DAG'ın kısmi geri dönüşü gözlenebilmektedir. PAG penumbra varlığını değerlendirir. MR'da DAG ve PAG arasındaki uyumsuzluk penumbrayı verir. Bu model iskemik penumbrayı tahmin etmek için pratik bir yoldur. Genel olarak difüzyon/perfüzyon uyumsuzluğu yoksa tedavi etkisiz olacaktır.

Akut inmenin aciliyeti nedeniyle MR pratik olmayaabilir. Yeni BT perfüzyon teknikleriyle iskemik penumbra BT ile de ölçülebilmektedir.

BT Perfüzyon (pBT)

Serebral perfüzyon, beyindeki doku seviyesinde kan akımını tanımlar. Bu akım pBT'de 3 ana parametre ile değerlendirilir: Serebral kan akımı (CBF), serebral kan hacmi (CBV) ve ortalama geçiş zamanı (MTT).

CBF, birim zaman başına verilen birim beyin hacminden geçen kan hacmi olarak tanımlanır. CBF, dakikada 100 gram beyin dokusuna giden mililitre cinsinden kan birimini kullanır. Çalışmalar CBF'nin iskemik penumbra için makul bir belirleyici olduğunu söylemektedir.

CBV, verilen beyin hacmindeki total kan hacmi olarak tanımlanır. Bu arterler, arterioller, kapillerler, venüller ve venler gibi büyük kapasiteli damarlardaki kan kadar dokulardaki kanı da içerir. CBV, 100 gram beyin dokusu için mililitre cinsinden kan birimini kullanır. Bazı çalışmalar BT perfüzyonda edinilen CBV'nin iskemik çekirdek için oldukça güvenilir bir belirteç olduğunu söylemektedir.

MTT, bir beyin bölgesinden kanın geçiş süresinin ortalaması olarak tanımlanır. Kanın beyin parankiminden

geçiş zamanı arter girişi ve venöz çıkışı arasındaki mesafeye bağlı olarak değişir. $MTT = CBV / CBF$

CBF/CBV uyumsuzluğu, tedavi edilmeyen ya da tedavisi başarısız hastalarda inmenin genişlemesiyle korelasyon gösterir. CBF/CBV uyumu olan veya erken tam rekanalizasyon gösteren hastalar iskemik inme progresyonu göstermezler.

BTP için genel tedavi ilkeleri: CBF/CBV uyumsuzluğu varsa, iskemik penumbrayı düşündüren daha geniş CBF'li hasta tedavi için büyük olasılıkla iyi bir adaydır. Çoğu tedavi protokolünde tromboliz için %20 veya daha fazla CBF/CBV uyumsuzluğunun gerekli olduğu belirtilir. Bazı yazarlar CBF ve CBV arasında uyumsuzluk yoksa hastanın tedaviden fayda görmeyeceğini ileri sürer.

BT Perfüzyon Yorumlama Öğütleri

MTT perfüzyon defisitlerine en duyarlı parametredir. Genellikle tromboembolik durumlara bağlı olarak uzasa da, anlamlı arteriyel aterosklerotik darlığı olan hastada da uzayabilir. Erken iskemide MTT uzar ve CBF azalır. Bununla birlikte CBV korunabilir ya da hatta çok erken iskemide kapiller yatak dilatasyonuna bağlı olarak artabilir. CBF eşik değerine ulaşıldığında CBV düşmeye başlar. CBF ve CBV'nin birlikte düşmesi iskemik çekirdeği, CBF ve CBV arasındaki uyumsuzluk ise penumbrayı gösterir.

Ayrırcı Tanı

Çocuk veya genç erişkinde inmeyi değerlendirilirken arteriyel diseksiyon, kanamalı vasküler malformasyon, ilaç suistimali ya da pıhtılaşma bozukluğu dahil olası farklı etyolojiler araştırılmalıdır. Küçük çocuklarda emboli yapmış konjenital kalp hastalığı ve çocukluk çağıının idiopatik progresif arteriopatisi (moyamoya hastalığı) gibi diğer olasılıklara bakılmalıdır.

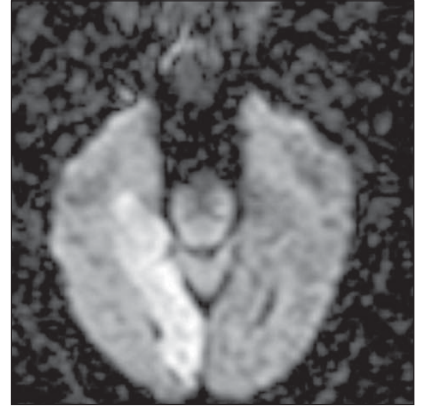
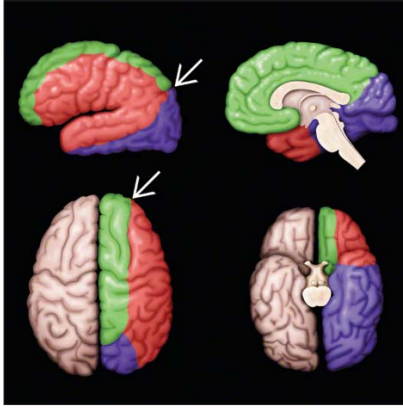
Orta yaşlı veya yaşlı erişkinde tipik inme etyolojileri arteriyel tromboemboli, hipertansif kanama ve serebral amiloid anjiyopati.

Kanamalı inmenin etyolojisinde vasküler lezyonlar, tümör, vaskülit, serebral amiloid anjiyopati, ilaç suistimali, dural sinüs/serebral venöz oklüzyon ve koagülopati bulunabilir.

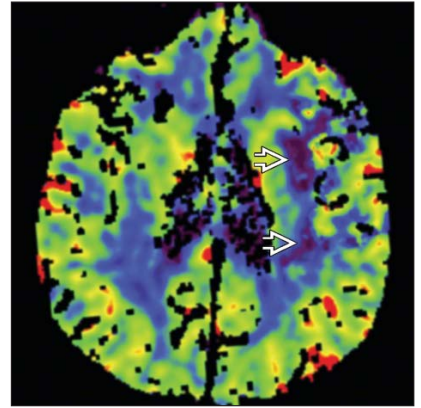
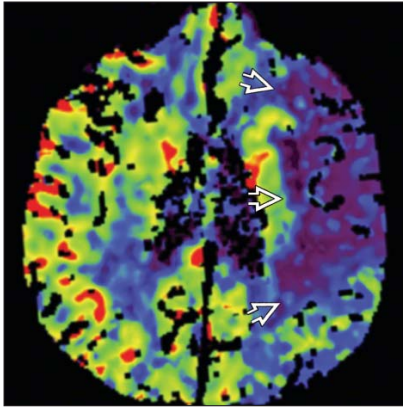
Kaynaklar

- Kim JT et al: Early outcome of combined thrombolysis based on the mismatch on perfusion CT. Cerebrovasc. Dis. 28(3):259-65, 2009
- Konstas AA et al: Theoretic basis and technical implementations of CT perfusion in acute ischemic stroke, part 1: Theoretic basis. AJNR Am J Neuroradiol. 30(4):662, 8, 2009

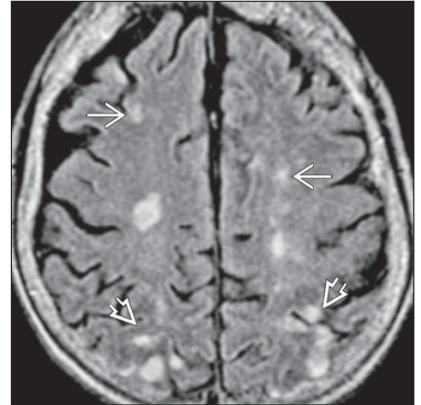
(Sol) Tüm beyin şekli hemisferlerdeki ana arteriyel beslenmeyi göstermektedir. MCA (kırmızı) frontal ve temporal lobların lateral yüzeylerini besler. ACA (yeşil) medial hemisferleri besler. PCA (mor) oksipital loblar ve inferior temporal lobları besler. "Watershed bölge" → ana vasküler sahalar arasındaki sınırdır. **(Sağ)** Aksiyel DAG MR'de, PCA iskemisine bağlı medial oksipital ve temporal loblarda kısıtlanma izlenmektedir. DAG akut iskemiyeye hassas MR sekansıdır.



(Sol) Aksiyel BT perfüzyonun CBF renkli haritasında sol hemisferde hiperakut MCA iskemisine bağlı geniş, azalmış kan akımı sahası → görülmektedir. **(Sağ)** Aynı hastanın aksiyel BT perfüzyon CBV renkli haritasında, daha küçük bir alanda azalmış kan hacmi → görülmektedir. CBV iskemik çekirdeğin belirteçidir. Bu CBF/CBV uyumsuzluğu hastanın trombolitik tedaviden yarar göreceğini telkin eden geniş bir iskemik penumbra varlığı ile koreledir.



(Sol) Lateral gros patoloji, frontal operkulum → ve temporal lobda → kanamalı ve ensefalomalazik kronik MCA infarktını göstermektedir. **(Sağ)** Aksiyel FLAIR MR'de, ana serebral arter (MCA, PCA ve ACA) sahaları arasındaki watershed zonlarda, hipoperfüzyondan kaynaklanan akut iskemiyeye bağlı multipl hiperintens odaklar → görülmektedir. Tüm 3 vasküler sahaların verteks düzeyinde birleştiği arka konfluens → özellikle serebral hipoperfüzyona duyarlıdır.



BÖLÜM 5

Vasküler Malformasyonlar

Giriş ve Genel Bakış

Vasküler Malformasyonlar Genel Bakış I-5-2

AV Şanlı KVM'ler

Arteriyovenöz Malformasyon I-5-4

Dural AV Fistül I-5-8

Pial AV Fistül I-5-12

Travma-dışı Karotid-Kavernöz Fistül I-5-14

Galen Veni Anevrizmal Malformasyonu I-5-16

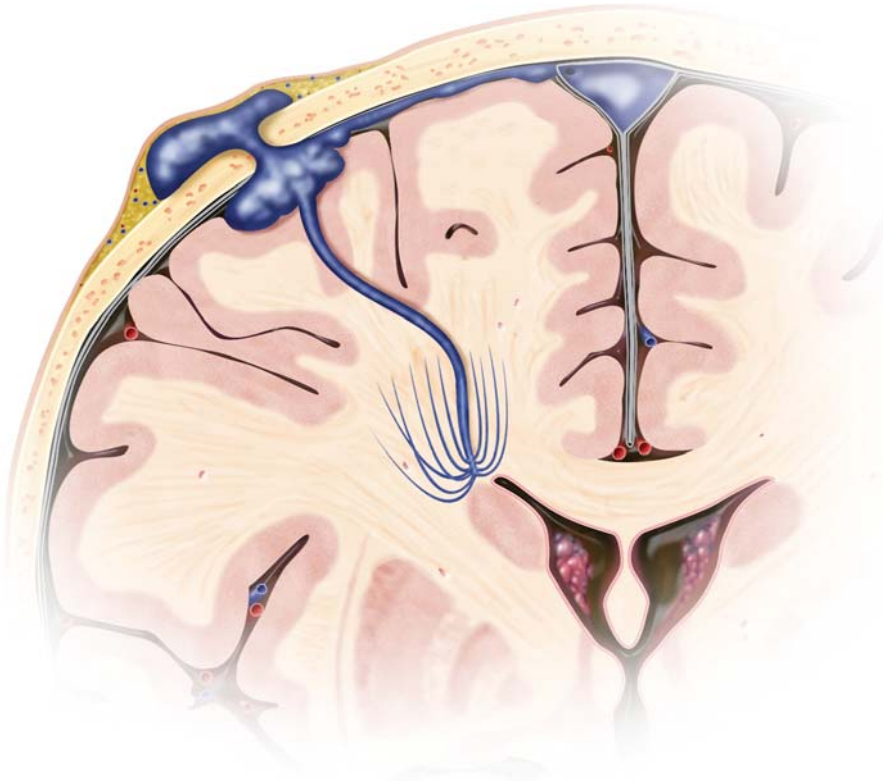
AV Şantsız KVM'ler

Gelişimsel Venöz Anomali I-5-20

Sinüs Perikranii I-5-26

Kavernöz Malformasyonlar I-5-30

Kapiller Telanjiektazi I-5-34



Genel Özellikler

Beyin serebrovasküler malformasyonları (SVM) arterleri, kapillerleri, venleri ya da değişik damar kombinasyonlarını etkileyen morfogenetik hataları temsil eden heterojen gruplu hastalıklardır.

SVM'lerin bulguları, doğal seyirleri ve tedavileri tiplerine, yerleşimlerine, boyutlarına ve hemodinamik özelliklerine göre değişir. Venöz ya da kapiller malformasyonları gibi bazı SVM'ler neredeyse tümüyle klinik sessiz olduklarından, genellikle sadece görüntüleme veya otopside saptanırlar. Arteriyovenöz ve kavernöz malformasyonlara beklenmedik anda ve öncü bulgu vermeden kanayabilirler.

Terminoloji. Kabul edilmiş bir konsensus olmadığından, beyin SVM'lerinin adlandırılması çok akıllı karıştırır. Anjiom, hemanjiom, gelişimsel anomali, malformasyon ve hamartom gibi çok farklı isimler kullanılmıştır. Örneğin venöz vasküler malformasyonlar venöz anjiom, venöz anomali, venöz malformasyon ve gelişimsel venöz anomali (DVA) olarak isimlendirilmiştir. Literatürde kavernöz malformasyonlarda kavernöz anjiom, kavernöz hemanjiom ve "kavernom" olarak adlandırılmıştır.

Beyin vasküler malformasyonlarını tartışırken doğru terminolojiyi kullanmak önemlidir. Vasküler anomalilerin iki ana grubu vardır: Vasküler malformasyonlar ve hemanjiomlar. Tüm serebrovasküler malformasyonlar ("anjiomlar") malformatif lezyonlardır. Buna karşın "hemanjiomlar" gerçekten çoğalan, damar oluşturan neoplazilerdir ve en son WHO sınıflaması olan "mavi kitap"ta mezenkimal, nonmeningoendotelial tümörler içine alınmıştır.

Hemanjiomlar malformasyon değil benign vasküler neoplazilerdir; kapiller ya da kavernöz olurlar. İntrakraniyal hemanjiomların çoğunluğu kafatası, meninksler ve dural venöz sinüslerde olurken, vasküler malformasyonların çoğunluğu beyin parankimi içinde olur. Bu nedenle "hemanjiom" terimi vazoproliferatif tümörler için kullanılmalı, vasküler malformasyonları tanımlarken kullanılmamalıdır. Bu bölümde SVM bulunmaktadır; neoplazm olarak kabul edilen hemanjiomlar başka bölümde yer almaktadır.

Epidemiyoloji. Doğru epidemiyolojik verilerin azlığı nedeniyle beyin SVM prevalansını belirlemek güçtür. Cushing ve Bailey, vasküler anomalilerin tüm intrakraniyal tümörlerin %1'ini oluşturduğunu bulmuşlardır. ICD-9 kodunu kullanarak SVM ile hastaneye kabul oranı, her yıl 100.000 kişiye yaklaşık 1,5-1,8 vaka olarak hesaplanmaktadır. Travma dışı tüm intrakraniyal kanamaların yaklaşık %5'ini SVM oluşturmaktadır.

Modern görüntüleme ve özellikle kontrastlı MR ile, görüntüleme yapılan hastaların %8-10'unda SVM bulunmaktadır. Çoğu (venöz ve kapiller malformasyonlar) asemptomatik ve şans eseri bulunur.

Embriyoloji. İnsan fötüsünün vasküler sistem gelişimi birbiriyle ilişkili 2 süreçle oluşur: Vaskülogenez ve anjiogenez. Vaskülogenez, hemanjioblast denilen mezoderm kökenli öncül endotelial hücrelerin de novo değişimiyle başlar. Hemanjioblast adaları endotelial hücre öncüllerinin ("anjioblastlar") dış halkasını ve hematopoietik kök hücrelerin iç çekirdeğini oluştururlar.

Anjioblastlar primitif vasküler pleksusu yapacak kapiller benzeri tübüller oluşturur. Daha sonra bu embriyonik vasküler ağ tomurcuklanma, progresif anastomozlar ve retrogresif diferansiyasyon ile yeniden şekillenir. Büyüyen damar duvarının son organizasyonu sırasında, göç eden aktive olmuş perisitlerce başlatılan ve yönlendirilen endotelial hücreler arteriyel ve venöz tiplere farklılaşır.

Anjiogenez hücre içi sinyaller ve büyüme faktörleri ile düzenlenir. Bunlar Ang-1, Ang-2, Tie2, VEGF, PDGF, TGF-β1 ve diğerleridir. Anjiogenetik sistem bileşenlerindeki mutasyonlar farklı SVM gelişimine neden olur.

Sınıflama

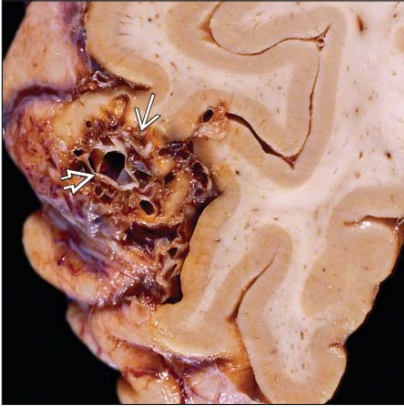
SVM, geleneksel olarak histopatolojiye göre sınıflandırılmakla birlikte, günümüzde embriyoloji ve moleküler genetiğe göre sınıflama yapılmaktadır. Nörovasküler girişimsel işlemlerin ortaya çıkmasıyla, pratik ve daha fonksiyonel yaklaşımla SVM sınıflaması da yapılmaktadır.

Histopatolojik sınıflama. Nöropatoloji kitaplarının çoğu SVM'leri 4 ana tipte sınıflamaktadır: (1) Arteriyovenöz malformasyon, (2) venöz anjiom, (3) kapiller telanjiektazi ve (4) kavernöz malformasyon. Bu kitapta histopatolojik sınıflama kullanılacaktır.

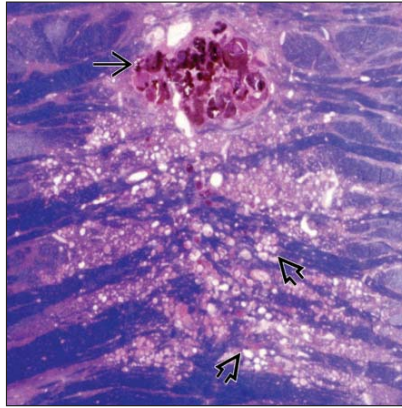
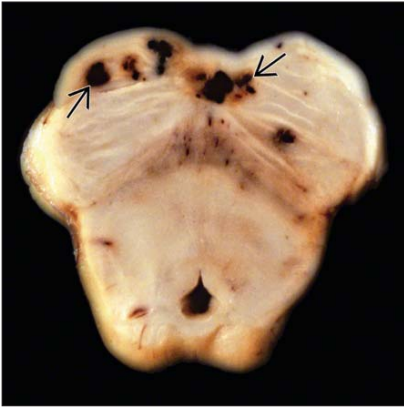
Embriyolojik sınıflama. Lasjaunias ve ark., bazı beyin ve deri vasküler malformasyonlarının bilinen ilişkilerine dayanarak, vasküler malformasyonların sınıflandırılmasında embriyonik, "metamerik" yaklaşımı önermişlerdir. Bunları "serebral arteriyel metamerik sendromlar" ya da kısa adıyla "CAMS" olarak adlandırmışlardır. Örneğin, CAMS1'de prosensefalondaki AVMLer ile burun ve orbitadakiler ilişkilidir. Yani CAM1 hastasında, burun ya da retina nörokutanöz AVM ve beyin parankiminde AVM vardır.

Moleküler sınıflama. Ailevi SVM formlarında sorumlu genlerin bulunmasıyla, bu hastalığın her geçen gün sayıları artan şekilde, moleküler düzeyde tanımlanması mümkün olmuştur. Bazı genlerdeki (ör. CCM1/KRIT1, CCM2/MGC4607, CCM3/PDCD10) özel mutasyonlar otozomal dominant kalıtsal kavernöz malformasyon sendromlarına (CCM1, CCM2 ve CCM3) neden olmaktadır. Beyin AVM'li bazı hastalarda da RASA1 gen mutasyonu ile ilişkilendirilen kutanöz kapiller malformasyonlar bulunur. Herediter hemorajik telanjiektazi (HHT), HHT1'deki endoglin geni (ENG) dahil olmak üzere birçok mutasyondan gelişir. Kavernöz ve venöz malformasyonların "moleküler özgül" mü yoksa aynı CCM gen mutasyonundan gelişen lezyonların mı "fenotipik olarak özgül" oldukları tartışmalıdır.

Fonksiyonel sınıflama. Endovasküler radyologlar, tüm SVM'leri 2 ana kategoriye bölen fonksiyonel ve çok pratik bir sistem önermektedirler: (1) Arteriyovenöz şantı olan SVM'ler ve (2) AV şantı olmayan SVM'ler. İlk kategoride arteriyovenöz malformasyonlar ve fistüller; diğerinde ise pratik olarak geriye kalan her şey (venöz, kapiller, kavernöz malformasyonlar) yer alır. İkkinde girişim yapmak mümkün olabilir; diğerine dokunmayınca da cerrahi tedavi yapın.



(Sol) Beyin otopsisinde, rüptüre olmamış, klasik AV şanlı arteriyovenöz malformasyonun (AVM) tipik bulguları görülmektedir. AVM nidusunu  çok sayıda ince duvarlı damar oluşturmaktadır. Daha büyük olan damar  intranidal anevrizmayı temsil etmektedir. (Dr R. Hewlett'in izniyle) (Sağ) AV şanlı olan başka tip bir SVM olan tromboze karotid-kavernöz fistülün otopsisinde, çok sayıda genişlemiş, arteriyelize venöz kanallar  izlenmektedir (Dr B.Horten'in izniyle).



(Sol) Ailevi multipl CCM sendromu olan hastanın pons üst kesimi ile mezensefalondan geçen kesitinde, tip 4 kavernöz malformasyon için karakteristik olan çok sayıda küçük kanamalar  görülmektedir. (Dr E. Ross'un izniyle) (Sağ) Luxol mavisi boyalı, küçük büyümeli mikropatoloji mikst pontin kavernöz -kapiller malformasyonu göstermektedir. Normal beyaz cevher kavernöz malformasyonla  ve çok sayıda, küçük, ince duvarlı damarlarla  bölünmektedir (AFIP'in izniyle).



(Sol) Hereditör hemorajik telanjiektazisi ve birçok ciddi epistaksis atağı olan hastanın klinik fotoğrafında, cilt ve saç deride, nazal ve oral mukozada sayılamayacak kadar çok, küçük kapiller telanjiektaziler görülmektedir. (Sağ) Yüzünde kapiller hemanjiom olan 3 aylık bebeğin klinik fotoğrafı. Damar oluşturan gerçek bir neoplazi olan hemanjiom zaman içinde kaybolmuştur.

ARTERİYOVENÖZ MALFORMASYON

Ana Hatlar

Terminoloji

- Beyinin pial vasküler malformasyonu
 - o Arter → ven (AV) şant, arada kapiller yatak yok

Görüntüleme

- Genel özellikler
 - o Supratentoryal (%85), posterior fossa (%15)
- BT/BTA
 - o İzö-/hiperdens yılankavi damarlar ± Ca++
 - o Arteriye besleyiciler, nidus, boşaltıcı venler kontrastlanır
- MR
 - o "Solucan yumağı"/yılankavi "bal peteği" akım sinyalsizlikleri yumağı
 - o Arada normal beyin yok
 - o Kitle etkisi minimal/yok
 - o ± FLAIR'de yüksek sinyal (gliosis)
 - o Eğer kanama varsa, T2* GRE "kararma"

- DSA: İç damarsal yapıyı, AVM'nin 3 bileşenini en iyi ortaya çıkarır
 - o Genişlemiş besleyici arterler
 - o Komplakt vasküler kanallardan oluşan nidus
 - o Dilate boşaltıcı venler
- Nidus içi "anevrizma" >%50
- Besleyici arter üzerinde akımla ilişkili anevrizma (%10-15)

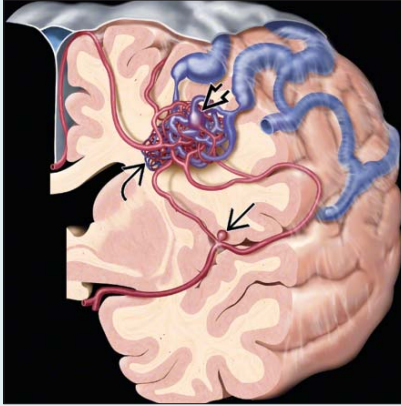
Ayırıcı Tanı

- AV şantlı glioblastom
- Dural AV fistül

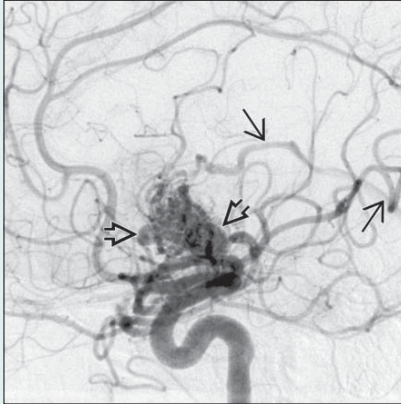
Klinik Özellikler

- Bulgular: Kanamayla birlikte baş ağrısı (%50)
- Tedavi seçenekleri
 - o Embolizasyon
 - o Mikroşirürjik rezeksiyon
 - o Stereotaksik XRT

(Sol) Koronal çizim klasik serebral arteriyovenöz malformasyonu (AVM) göstermektedir. Intranidal anevrizması [X] olan nidus [X] ve "pedikül" anevrizması [X] olan genişlemiş besleyici arterler görülmektedir. (Sağ) Spontan intrakraniyal kanamalı genç hastanın koronal BTA'sında, parankimal ve intraventriküler kanama [X] görülmektedir. Hidrosefaliye bağlı temporal hornlardaki genişlemeye [X] dikkat edin. Ventrikül yüzeyine uzanan, sınırları belirsiz damarsal boyanma [X] görülmektedir.



(Sol) Aynı hastanın lateral DSA'sında, AVM nidusunun [X] karotid terminusun üzerinde olduğu izlenmektedir. Intranidal ya da besleyici pedikül anevrizması saptanmamıştır. İnternal serebral ven ve sinüs rektustaki [X] erken derin venöz doluşa dikkat edin. (Sağ) Aynı hastanın Onyx ile 2 arteriyel besleyicisinin embolizasyonundan sonraki aksiyel BTA'sında, nidus [X] içinde hiperdens Onyx görülmektedir. Böyle küçük boyutlu AVM'lerde normal perfüzyon basıncı artışı önlemek için yapılan aşamalı embolizasyona gerek yoktur.



ARTERİYOVENÖZ MALFORMASYON

TERMİNOLOJİ

Kısaltmalar

- Arteriyovenöz malformasyon (AVM)

Tanımlar

- Direkt arter → ven (AV) şantı olan, arada kapiller ya da içermeyen pial vasküler malformasyon

GÖRÜNTÜLEME

Genel Özellikler

- En iyi tanınal ipucu
 - MR'de, kitle etkisi minimal/olmayan "solucan yumağı" (akım sinyalsizlikleri)
- Yerleşim
 - Beyinde her yerde olabilir
 - Supratentoryal (%85), posterior fossa (%15)
 - %98'i tek, sporadik
 - Çoklu AVM nadirdir, genellikle sendromik
- Boyut
 - Mikroskopikten dev boyuta değişken
 - Semptomatik AVM'lerin çoğunluğu 3-6 cm
- Morfoloji
 - 3 bileşen
 - Genişlemiş besleyici arterler
 - Kompakt, dilate vasküler kanallardan oluşan nidus
 - Dilate boşaltıcı venler
 - Arada normal beyin yok

BT Bulguları

- Kontrastsız BT
 - Normal olabilir (AVM çok küçükse)
 - İzohiperdens yılanakvi damarlar
 - %25-30'unda Ca++
 - AVM kanar → parankimal, intraventriküler kanama >> subaraknoid kanama
 - Embolizasyon sonrası: Nidus içindeki sıvı embolizanlar hiperdens görünür
- Kontrastlı BT
 - Arteriyel besleyiciler, nidus, boşaltıcı venler yoğun kontrastlanır
- BTA
 - Genişlemiş arterleri, boşaltıcı venleri saptar

MR Bulguları

- T1A
 - Akım hızı, yönü, kanamanın varlığı/yaşı ile ilişkili olarak sinyal değişir
 - Kompakt kitle: Akım sinyalsizliklerinden "bal peteği"
- T2A
 - Yılanakvi, "bal peteği" akım sinyalsizlikleri yumağı
 - Değişken kanama
 - Nidus içinde beyin çok az/yok
 - Gliotik, yüksek sinyalli doku bulunabilir
- FLAIR
 - Akım sinyalsizlikleri ± çevreleyen yüksek sinyal (gliozis)
- T2* GRE
 - Kanama varsa, "kararma"
- T1A C+
 - Nidus, boşaltıcı venlerde yoğun kontrastlanır
 - Hızlı akım kontrast tutmaz ("akım sinyalsizliği")

- MRA
 - Embolizasyon/XRT sonrası akımın genel görünümünü göstermekte yararlı
 - Ayrıntılı damarsal yapıyı gösteremez

Anjiyografik Bulgular

- İç damarsal yapıyı en iyi DSA gösterir
- Yüksek resim karesi hızı, her enjeksiyonda ↑ volüm + hızda kontrast kullanın
- AVM'nin 3 bileşenini ortaya koyar
 - Genişlemiş arterler ± akıma bağlı anevrizma(lar)
 - Kompakt vasküler kanallardan oluşan nidus ± intranidal anevrizma(lar)
 - Erken boşaltıcı venler ± artmış akıma bağlı venopatinin venöz stenozları (intrakraniyal kanama [IKK] riskini ↑)
- %27-32'de "çift" arteriyel kaynak (pial, dural) vardır

Görüntüleme Önerileri

- En iyi görüntüleme aracı
- Yüksek resim karesi hızıyla DSA ± superselektif kate-terizasyon
- Protokol önerisi
 - Standart MR (Gd-MRA, GRE sekanslarını ekleyin)

AYIRICI TANI

AV Şanlı Glioblastom

- GBM kontrastlanır (DSA'da tümör boyanması), kitle etkisi vardır
- Damarlar arasında parankim parçaları

Tromboze ("Kriptik") AVM

- Kavernöz anjiom
- Kalsifiye tümör
- Oligodendrogliom
- Düşük dereceli astrositom

Dural AV Fistül (dAVF)

- Patent ± parsiyel tromboze dural venöz sinüs duvarı içinde AV şantlar, paralel venöz kanal ya da komşu kortikal ven
- En sık yerleşim = transvers/sigmoid sinüsler
- Pial AVM'den farkı
 - Yerleşim: Nidus, dural venöz sinüstedir
 - Esas kan sağlayıcı dural (meningeal) arterlerdir >> pial arter
 - Yani orta ve arka meningeal arterler, falks serebelli arteri, kavernöz ICA'nın tentoryal dalları, oksipital arter, Davidoff ve Schechter arteri
 - Büyük dAVF'lerde pial besleyiciler olabilir
 - Akıma bağlı anevrizma nadirdir

PATOLOJİ

Genel Özellikler

- Etiyoloji
 - Düzeni bozulmuş anjiogenez
 - Vasküler endotelial büyüme faktörleri (VEGF'ler), reseptörler endotelial proliferasyona, göçe aracılık eder

BÖLÜM 6

Tümörler

Giriş ve Genel Bakış

Tümörlere Genel Bakış	I-6-2
-----------------------	-------

Astrositik Tümörler, İnfiltratif

Düşük Dereceli Difüz Astrositom	I-6-6
Pediyatrik Beyin Sapı Tümörleri	I-6-10
Anaplastik Astrositom	I-6-14
Glioblastoma Multiforme	I-6-18
Gliosarkom	I-6-22
Gliomatozis Serebri	I-6-24

Astrositik Tümörler, Lokalize

Pilositik Astrositom	I-6-28
Pilomiksoid Astrositom	I-6-32
Pleomorfik Ksantoastrositom	I-6-36
Subependimal Dev Hücreli Astrositom	I-6-40

Oligodendrogial ve Diğer Tümörler

Oligodendrogliom	I-6-44
Anaplastik Oligodendrogliom	I-6-48
Astroblastoma	I-6-52
3. Ventrikülün Kordoid Gliomu	I-6-56
Anjiyosentrik Gliom	I-6-58

Ependimal Tümörler

İnfratentoryal Ependimom	I-6-60
Supratentoryal Ependimom	I-6-64
Subependimom	I-6-68

Koroid Pleksus Tümörleri

Tipik Koroid Pleksus Papillomu	I-6-72
Atipik Koroid Pleksus Papillomu	I-6-76
Koroid Pleksus Karsinomu	I-6-78

Nöronal ve Mikst Nöronal-Glial Tümörler

Gangliogliom	I-6-82
Desmoplastik İnfanitil Astrositom ve Gangliogliom	I-6-86
DNET	I-6-90
Santral Nörositom	I-6-94
Ekstraventriküler Nörositom	I-6-98
Serebellar Liponörositom	I-6-100
Papiller Glinöronal Tümör	I-6-101
Rozet-Oluşturan Glinöronal Tümör	I-6-102

Pineal Parankimal Tümörler

Pineositom	I-6-104
Orta Diferansiye Pineal Parankim Tümörü	I-6-108
Pineoblastom	I-6-112
Pineal Bölgenin Papiller Tümörü	I-6-116

Embriyonal ve Nöroblastik Tümörler

Medulloblastom	I-6-118
Varyant Medulloblastom	I-6-122
Supratentoryal PNET	I-6-124
Atipik Teratoid-Rabdoid Tümör	I-6-128
Metastatik Nöroblastom	I-6-132

Kraniyal/Periferal Sinir Tümörleri

Nonvestibüler Şvannom	I-6-136
Nörofibrom	I-6-140

Kan Damarı ve Hemopoietik Tümörler

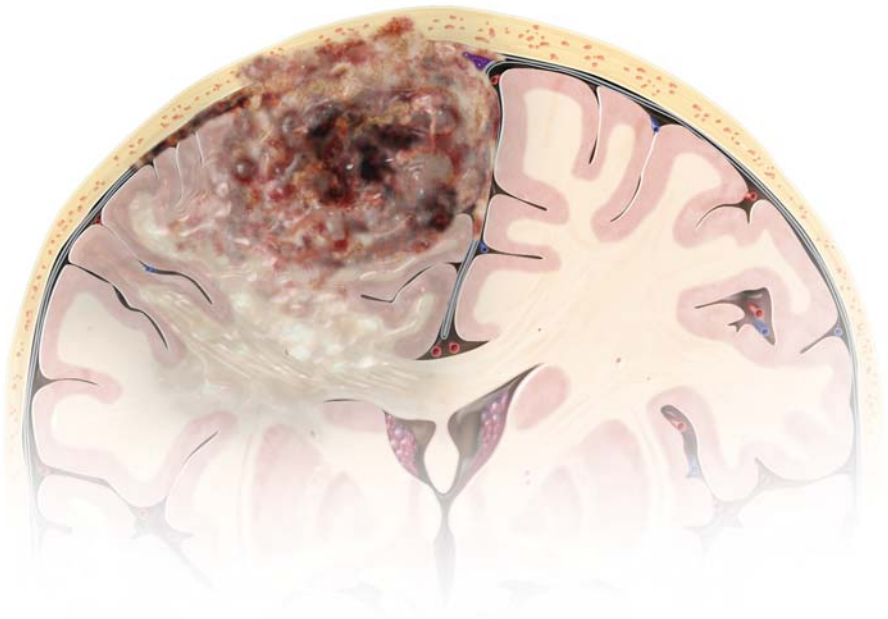
Hemanjioblastom	I-6-142
Hemanjioperisitom	I-6-146
Primer SSS Lenfoması	I-6-150
İntravasküler (Anjiosentrik) Lenfoma	I-6-154
Lösemi	I-6-158

Germ Hücre Tümörleri

Germinom	I-6-162
Teratom	I-6-166
Diğer Malign Germ Hücre Neoplazileri	I-6-170

Metastatik Tümörler ve Kanserin Uzak Etkileri

Parankimal Metastazlar	I-6-174
Diğer İntrakraniyal Metastazlar	I-6-178
Metastatik İntrakraniyal Lenfoma	I-6-180
Paraneoplastik Sendromlar	I-6-182



Giriş

En yaygın kabul gören beyin tümörleri sınıflaması Dünya Sağlık Örgütü'nün (WHO) desteklediğidir. Dünyanın tanınmış nöropatologlarından oluşan çalışma grubu, beyin tümörlerinin sınıflaması ve derecelendirilmesi için düzenli toplanarak ortak çalışma yaparlar. En son 2007'de olmak üzere sonuçları yayınlarlar. Bu kitapta WHO sınıflaması kullanılmıştır.

Beyin tümörleri hem sınıflandırılır hem de derecelendirilir. Histolojik derecelendirme tümörün biyolojik davranışını öngörür ve tedavi kararlarında önemlidir. Farklı derecelendirme şemaları önerilmesine rağmen, bu metinde en yaygın kabul gören WHO derecelendirmesi kullanılmıştır. Çoğu tümör için belirlenmiş WHO derecesi olmasına rağmen, özellikle yeni tanımlanan tümörler henüz derecelendirilmemiştir.

SSS Tümörlerinin Sınıflaması/Derecelendirilmesi

Genel Özellikler

SSS tümörleri primer ve metastatik tümörler olarak ayrılır. Primer tümörler 6 ana kategoriye ayrılır. En büyük grup olan "nöroepitelial doku tümörlerini", meningeal tümörler takip eder. Kraniyal ve spinal sinir tümörleri, lenfoma ve hematopoetik tümörler ve germ hücreli tümörler daha nadir olmakla birlikte önemli gruplardır. Primer tümörlerin son kategorisi olan sellar bölge tümörleri histolojik tiplerinden çok coğrafi bölgeleri ile ayırt edilirler.

Nöroepitelial Doku Tümörleri

Bu büyük kategori çok sayıda bağımsız tumor alt grubuna bölünür. Nöropilin çoğunluğunu nöronlar ve glial hücreler oluşturur. Glial hücrelerin birçok alt tipi vardır: Astrositler, oligodendrositler, ependimal hücreler ve koroid pleksusu oluşturan modifiye ependimal hücreler. Her hücre tipi, spesifik tipte bir "gliom" oluşturur. Tüm gliomlar içinde en sık astrositomlar görülür.

Astrositomlar. Astrositomların birçok histolojik tipi ve alt tipi vardır. Bunlardan en sık olanı difüz infiltratif astrositomdur. Burada tumor ile normal beyin arasında net bir sınır yoktur (görüntüleme de tumor iyi sınırlı bile olsa). En düşük derece basit olarak "difüz astrositom" olarak adlandırılır ve WHO II. derece olarak kabul edilir. Anaplastik astrositom (AA) WHO III. derece ve glioblastoma (GBM) WHO IV. derecedir. Difüz infiltratif astrositomların tümünde malign değişim eğilimi vardır. I. derece difüz infiltratif astrositom diye bir tanım olma-dığına dikkat edin.

Daha iyi huylu davranan astrositik tümörler daha nadirdir ve genellikle difüz infiltratif astrositomlardan daha lokalizedirler. Bunlardan ikisi, pilositik astrositom (PA) ve subependimal dev hücreli astrositom (SDHA) WHO I. derece tümörlerdir. PA'nın varyantı olan pilomiksoid astrositom daha agresif seyretmesine rağmen, bu tümörlerde malign progresyon eğilimi yoktur.

Astrositom tipi ve yerleşiminde hastanın yaşının bazı etkisi vardır. Örneğin, difüz infiltratif astrositomlar erişkinlerde serebral hemisferlerde, çocuklardaysa pons-ta daha sık olur. PA çocuk ve genç erişkinlerin tümörü-

dür. Serebellum ve 3. ventrikül çevresinde sıktır, ancak hemisferlerde son derece nadir yerleşirler.

Astrosit dışı gliomlar. Bu grubu oligodendrogliom, ependimom, "mikst" gliom ve koroid pleksus tümörleri oluşturur.

Oligodendrogliyal tümörler. Difüz infiltratif fakat iyi diferansiye WHO II. derece neoplazmdan (oligodendrogliom) anaplastik oligodendroglioma (WHO III. derece) dek değişen formları vardır. Oligodendrogliomlar astrositik ve diğer elemanlarla mikst tipte olabilirler. Mikst gliomlar, en anaplastik elemana göre (genellikle astrositik bileşen) derecelendirilirler.

Ependimal tümörler. Ependimomlar WHO I.-III. dereceleri arasında olabilirler. Orta ve daha yaşlı erişkinlerde, frontal hornlara ve 4. ventriküle yerleşen, iyi davranışlı bir tümör olan subependimoma WHO I. derecedir. Aynı şekilde, genç ve orta yaşlı erişkinlerin, hemen daima konus, kauda ekina ya da filum terminalesinde gelişen miksoepandimom da benzer özelliktedir.

Ependimom, ventriküler sistem boyunca ve spinal kord santral kanalı boyunca herhangi bir yerde oluşabilen, yavaş büyüyen, çocuk ve genç erişkin tümörü olup, WHO II. derece bir tümördür. İnfratentoryal ependimomlar, tipik olarak çocuklarda 4. ventrikül içinde köken alırlar. Supratentoryal ependimomlar, lateral ventrikülden çok serebral hemisfer içinde olurlar ve küçük çocukların tümörüdür. Anaplastik ependimomlara biyolojik olarak daha agresif ve kötü prognozlu olup, WHO III. derece tumor olarak derecelendirilirler.

Koroid pleksus tümörleri. Koroid pleksus tümörleri, koroid pleksus epiteliyal hücrelerinden gelişen, papiller intraventriküler kitlelerdir. Koroid pleksus tümörlerinin yaklaşık %80'ni çocuklarda görülür ve 3 yaşın altında en sık görülen beyin tümörlerinden biridir. Klasik olarak koroid pleksus papillomları (KPP) WHO I. derece ve koroid pleksus karsinomları (KPK) WHO III. derece olarak ayrılırlar. KPP, KPK'dan 5-10 kat daha fazla görülür. Hem KPP hem de KPK BOS boyunca difüz yayılabilirliklerinden, cerrahi girişim öncesinde tüm nöral aksın tanınması gerekir.

Son zamanlarda, orta dereceli bir koroid pleksus tümörü tanımlanmıştır. Bu "atipik koroid pleksusu papillomu" (aKPP) WHO II. derece neoplazmdır.

Diğer nöroepitelial tümörler. Bu nadir tümörleri astroblastom, 3. ventrikülün kordoid gliomu ve anjiyosentrik gliom oluşturur.

Nöronal ve mikst nöronal-gliyal tümörler. Ganglion benzeri hücreler, diferansiye nörositler veya az diferansiye nöroblastik hücreli nöroepitelial tümörler bu heterojen gruba dahildir. Ganglion hücre tümörleri (gangliositom, gangliogliom), DIG/DIA (desmoplastik infantile gangliogliom ve astrositom), nörositom (santral ve yeni tanımlanan ekstrasventriküler variant dahil), disembiyoplastik nöroepitelial tümör (DNET), papiller glionöronal tümör, rozet oluşturan glionöronal tümör (4. ventrikülde) ve serebellar liponöroblastom bu gruptadır.

Pineal bölge tümörleri. Pineal bölge tümörleri, tüm intrakraniyal tümörlerin %1'inden azını oluşturur ve germ hücreli ya da pineal parankimal tümörlerdir. Pineal parankimal tümörler germ hücreli tümörlere göre

daha nadirdir. Germ hücreli tümörler pineal bez dışındaki intrakraniyal bölgelerde olduğundan, ayrı bir kategoride değerlendirilir.

Pineositom erişkinlerde bulunan, çok yavaş büyüyen, iyi sınırlı bir tümördür. Pineositomlar WHO I. derecedir. Pineoblastom, çoğunlukla çocuklarda görülen, çok malign primitif embriyonal bir tümördür. Yüksek agresivite ve erken dönemde BOS yayılımı yapması nedeniyle, pineoblastomlar WHO IV. derece tümörlerdir.

Yeni tanımlanan orta derece diferansiye pineal parankimal tumor (PPTID), WHO II. veya III. derece olan orta malignite derecesinde bir tümördür. Agresif pineositom diye adlandırılmış olanların PPTID olarak yeniden sınıflandırılması gerekir. Yeni tanımlanan diğer bir tümör olan pineal bölgenin papiller tümörü (PTPR), erişkinlerin nadir bir nöroepitelyal tümörüdür. Henüz WHO derecesi verilmemiştir.

Embriyonel tümörler. Bu grupta medulloblastom, SSS'nin primitif nöroektodermal tümörü (PNET) ve atipik teratoid/rabdoid tümör (AT/RT) bulunur. Tümü çok malign, invazif tümörlerdir. Tümü WHO IV. derecedir ve çoğunlukla küçük çocuklarda görülür.

Meningeal Tümörler

Genel Bakış. Meningeal tümörler, primer SSS tümörlerinin 2. en büyük kategorisidir. Meninjiomlar ve mezenkimal, meningoteliyal-dışı tümörler (yani meninjiom olmayan tümörler) olarak ayrılırlar. Hemanjioperisitomlar, hemanjioblastomlar ve melanositik lezyonlar da meningeal tumor gruplamasının parçalarıdır.

Meninjiomlar. Meninjiomlar meningoteliyal (araknoid kep) hücrelerden gelişir. Çoğunluğu duraya bağlı olmakla birlikte, diğer yerlerde de (ör. lateral ventrikül koroid plexusları) oluşabilirler. Meninjiomların birçok histolojik alt tipi (ör. meningoteliyal, fibröz, psammomatöz, vb) olmasına rağmen, güncel WHO şeması bunları oldukça basit sınıflamaktadır. Meninjiomların çoğu benign olup WHO I. derecedir. Atipik meninjiom, kordoid ve şeffaf hücre varyantları ise WHO II. derece tümörlerdir. Anaplastik (malign) meninjiomlar WHO III. derecedir.

Mezenkimal, meningoteliyal-dışı tümörler. SSS'den hem benign hem de malign mezenkimal tümörler köken alabilir. Çoğu yumuşak doku ya da kemik tümörleridir. Genel olarak, hem benign hem de malign (sarkomatöz) tipi oluşabilir. Lipom ve liposarkom, kondrom ve kondrosarkom, osteom ve osteosarkom bunlara örnektir.

Hemanjioperisitom (HPS) hemen daima duraya yapışık, çok selüler, çok vasküler bir mezenkimal tümördür. HPS WHO II. veya III. derece tümördür. Hemanjioblastom, stromal hücreler ve çok sayıda küçük kan damarlarından oluşan WHO I. derece neoplazidir. Sporadik olabileceği gibi, von Hippel-Lindau (VHL) sendromunun parçası olarak gelişebilir. SSS'nin primer melanositik tümörleri nadirdir. Leptomeningeal melanositlerden köken alırlar, diffüz ya da sınırlı, benign ya da malign olabilirler.

Kraniyal (ve Spinal) Sinir Tümörleri

Şvannom. Şvannomlar, iyi diferansiye Schwann hücrelerinden oluşan, benign, enkapsüle sinir kılıf tümörleridir. Tek veya çok sayıda olabilirler. Multipl şvan-

nomlar nörofibromatozis tip 2 ve çok sayıda şvannom görülen ancak NF2'nin diğer özellikleri bulunmayan bir sendrom olan şvannomatoziste görülür. İntrakraniyal şvannomların hemen hepsi kraniyal sinirlerde (en çok KS8) oluşmakla birlikte, nadiren parankimal lezyon yapabilirler. Şvannomlarda malign dejenerasyon olmaz ve WHO II. derece tümörlerdir.

Nörofibrom. Nörofibromlar (NF) Schwann hücreleri ve fibroblastlardan oluşan, diffüz infiltratif, ektranöral tümörlerdir. Soliter skalp nörofibromu olabilir. Çok sayıda NFler veya pleksiform NFler nörofibromatozis tip 1'in parçası olarak gelişirler. Pleksiform nörofibromlar malign periphral sinir kılıf tümörüne (MPST) dönüşebilirler. MPSTler sarkom derecelendirme yaklaşımına benzer şekilde WHO II.-IV. derece olarak değerlendirilir.

Lenfomalar ve Hematopoietik Tümörler

Primer SSS lenfoması. HIV/AIDS hastalarına uygulanan HAART tedavisi ve diğer immun yetmezlikli bireyler nedeniyle, primer SSS lenfoması (PSSSL) prevalansı dramatik olarak artmaktadır. PSSSL, hem fokal parankimal hem de intravasküler (IVL) tumor olarak ortaya çıkabilir. PSSSL tek ya da çok sayıda olabilir ve en sık serebral hemisferlerde görülür. PSSSL'lerin %95'inden fazlası diffüz büyük B-hücreli lenfomalardır.

Germ Hücreli Tümörler

İntrakraniyal germ hücreli tümörler (GHT), gonadlar ve ekstragonadal alanlarda oluşan germinal tümörlerin morfolojik homoloğudur. %80-90'ını adolesanlarda gelişir. Çoğunlukla orta hatta (pineal bölge, 3. ventrikül çevresi) oluşurlar.

GHT alt tipleri. En sık intrakraniyal GHT germinomdur. Teratomlar ektodermal, endodermal ve mezodermal çizgide diferansiye olurlar. Matür, immature olabilecekleri gibi, malign transformasyonlu teratom olarak gelişebilirler. Diğer nadir GHT'ler içinde çok agresif yolk sak tümörü, embriyonel karsinom ve koriokarsinom bulunur.

Sellar Bölge Tümörleri

Kraniyofarinjiom. Kraniyofarinjiom, kısmen kistik ve benign (WHO I. derece) olan, çocukluk çağının en sık nöroepitel dışı intrakraniyal tümörüdür. Tipik bimodal yaş dağılımı vardır: Çocuklarda görülen kistik adamantinomatöz tip ve orta yaş erişkinlerde daha küçük 2. zirve. Daha nadir olan papiller tipi soliddir ve sadece erişkinlerde saptanır.

Diğer sellar bölge tümörleri. "Koristoma" olarak da isimlendirilen nörohipofizin granüler hücreli tümörü, genellikle infundibulumdan köken alan nadir bir erişkin tümörüdür. Infundibulumdan köken alan diğer bir glial erişkin tümörü pituitistomadır. Adenohipofizin işçi hücreli onkositomu, onkositik, nonendokrin tümördür. Tüm bu nadir tümörler WHO I. derecedir. Bu tümörlerin birbirinden ve makroadenom gibi diğer erişkin tümörlerinden ayrımı sorunlu olduğundan tanı genellikle histolojik olarak konur.

TÜMÖRLERE GENEL BAKIŞ

Nöroepitelial Tümörler

Neoplazm	Derece	Neoplazm	Derece	Neoplazm	Derece
ASTROSİTİK		KOROİD PLEKSUS		NÖRONAL, MİKST NÖRONAL-GLİAL	
Pilositik astrositom	I	Koroid pleksus papillomu	I	Gangliositom	I
Pilomiksoid astrositom	II	Atipik koroid pleksus papillomu	II	Gangliogliom	I
Subependimal dev hücreli astrositom	I	Koroid pleksus karsinomu	III	DIG/DIA	I
Pleomorfik ksantoastrositom	II			DNET	I
Anaplastik astrositom	III	PİNEAL BÖLGE		Santral nörositom	II
Glioblastoma multiforme	IV	Pineositom	I	Ekstraventriküler nörositom	II
Gliosarkom	IV	PPTID	II-III	Serebellar liponörositom	II
Gliomatozis serebri	III	Pineoblastom	IV	Paragangliom (spinal kord)	I
		PTPR	II-III	Papiller glionöral tümör	I
				RGNT	I
OLİGODENDROGLİAL		EPANDİMAL		DiĞER NÖROEPİTELİAL	
Oligodendrogliom	II	Subependimoma	I	Astroblastom	
Anaplastik oligodendrogliom	III	Miksoapapiller epandimoma	I	3. ventrikülün kordoid gliomu	II
Oligoastrositom	Değişken	Epandimoma	II	Anjiyosentrik gliom (ANET)	I
EMBRYONAL		Anaplastik epandimoma	III		
Medulloblastom	IV				
Primitif nöroektodermal tümör (PNET)	IV				
Atipik teratoid/rabdoid tümör (AR/RT)	IV				

Meningeal Tümörler

Neoplazm	Derece	Neoplazm	Derece	Neoplazm	Derece
MENİNGOTELİAL		MENİNGOTELİAL DIŞI MEZENKİMAL		PRİMER MELANOSİTİK	
Meninjiom	I	Lipom	I	Difüz melanositom	
Atipik meninjiom	II	Liposarkom		Melanositom	
Anaplastik/malign meninjiom	III	Kondrom	I	Malign melanom	
		Kondrosarkom		Meningeal melanomatozis	
DiĞER İLİŞKİLİ		Osteom			
Hemanjioblastom	I	Osteosarkom			
		Osteokondrom			
		Hemanjiom	I		
		Hemanjioperistom	II-III		

Diğer Tümörler

Neoplazm	Derece	Neoplazm	Derece	Neoplazm	Derece
KRANİYAL VE SPİNAL SİNİR TÜMÖRLERİ		GERM HÜCRELİ TÜMÖRLER		SELLAR BÖLGE TÜMÖRLERİ	
Şvannom	I	Germinom		Kraniyofarinjiom	I
Nörofibrom	I	Embriyonal karsinom		Adamantinomatöz	
MPSKT	II-IV	Yolk sak tümörü		Papiller	
		Mikst germ hücreli tümör		Nörohipofizin granüler hücreli tümörü	I
LENFOMA/HEMATOPOİETİK		Teratom		Pituositom	I
Malign lenfoma		Matür teratom		Adenohipofizin işçi hücreli	I
Plazmositom		İmmatür teratom		onkositomu	
Lösemi/granülositik sarkom		Malign dejenerasyonlu teratom			

Tablolar, 2007 Dünya Sağlık Örgütü (WHO) Santral Sinir Sistemi Tümörleri Sınıflaması'ndan değiştirilerek adapte edilmiştir

BÖLÜM 7

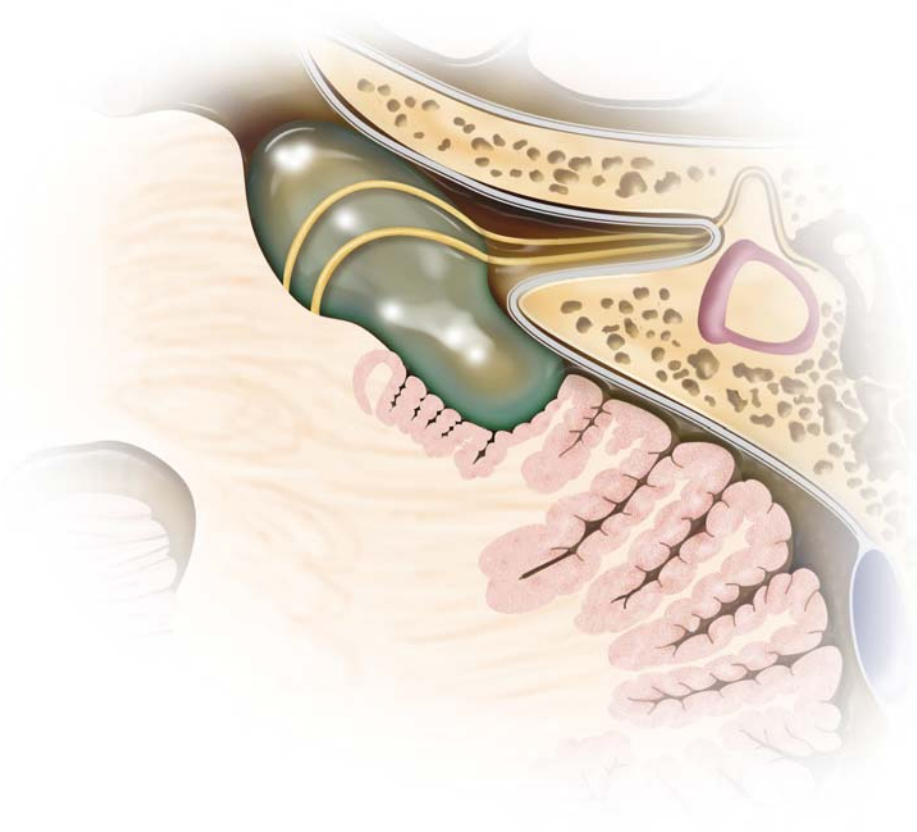
Primer Neoplastik Olmayan Kistler

Giriş ve Genel Bakış

Primer Neoplastik Olmayan Kistlere Genel Bakış I-7-2

Primer Neoplastik Olmayan Kistler

Araknoid Kist	I-7-6
Kolloid Kist	I-7-10
Dermoid Kist	I-7-14
Epidermoid Kist	I-7-18
Nöroglial Kist	I-7-22
Periventriküler Kist	I-7-24
Koroid Fissür Kisti	I-7-28
Hipokampal Sulkus Kalıntı Kisti	I-7-29
Genişlemiş Perivasküler Mesafeler	I-7-30
Pineal Kist	I-7-34
Koroid Pleksus Kisti	I-7-38
Ependimal Kist	I-7-42
Porencefalik Kist	I-7-44
Nörenterik Kist	I-7-48
Neoplastik Olmayan Tümör-İlişkili Kistler	I-7-50



Beyin Kistlerine Genel Yaklaşım

Genel Değerlendirmeler

Genel Bakış. Kistler beyin MR ve BT taramalarında sık karşılaşılan bulgudur. İntrakraniyal kistlerin bazıları önemli olan, bazıları rastlantısal saptanan çok sayıda tipleri vardır. Bu bölümde biz kistik neoplazmları (pilo-sitik astrositom ve hemanjioblastom gibi), sıklıkla intra-tümöral kistler içeren solid neoplazmları (ependimom gibi) ve sıklıkla santral nekroz gösteren tümörleri (örn. glioblastoma multiforme) değerlendirme dışı bıraktık.

Ayrıca parazitik kistleri (nörosistiserkozis, hidatik hastalık) ve kistik beyin malformasyonlarını (Dandy-Walker spektrumu) tartışma dışında bıraktık. Böylece bu özel bölümün odak noktası primer neoplastik olmayan kistlerdir.

Neoplastik olmayan kistlerin etiyojisi, patolojisi ve klinik önemi oldukça çeşitli olması nedeniyle, bunların sınıflaması gerçek bir sorun oluşturmaktadır. Bazı nöropatologlar tipik olarak kistleri kist duvarının histolojisine göre sınıflamaktadır. Başka grup onları varsayılan orijine veya patogeneze göre sınıflamaktadır.

Patogeneze dayanarak oluşturulan şemada kistler normal anatomik varyantlar (örn. genişlemiş perivas-küler [Virchow-Robin] mesafeler), konjenital inklüzyon kistleri (örn. dermoid ve epidermoid kistler) ve embriyonik ekto-/endodermden kaynaklanan lezyonlardan (koloid ve nöreterik kistler) oluşmaktadır. Şüphesiz, herhangi bir kategoriye tam olarak koyulamayan diğer kistler de (koroid pleksus kistleri, neoplastik olmayan tümör-ilişkili kistler gibi) vardır.

Nöroradyologlar gerçek bir ikileme karşı karşıyadır: Kistik görünümlü bir lezyon MRG veya BT'de tanımlanır. O nedir? O başka ne olabilir? Kist duvarının histopatolojisi pratik bir değer değildir. Görülebilir şeyler (1) kistin anatomik yeri; (2) görüntüleme özellikleri (örn. dansite/sinyal intensitesi, kalsifikasyon varlığı veya yokluğu, kontrastlanma); ve (3) hastanın yaşıdır. Beyin kistlerinin analizinde önerilen ilk yaklaşım anatomi temellidir.

Beyin Kistlerine Anatomi-Temelli Yaklaşım

Genel Değerlendirmeler

Temel özellikler. Kistik-görünümlü intrakraniyal lezyonlara tanısal yaklaşımda dört özellik yardımcıdır. Birinci basamak kistin intra- veya ekstraaksiyel olup olmadığını saptamaktır. Eğer ekstraaksiyel ise, kist supra-veya infratentorial mıdır? Orta hatta mı yoksa orta-hat dışı mıdır? Eğer kist intraaksiyel ise, supra- veya infratentorial mıdır? Parankimal mı yoksa intraventriküler midir? Birçok intrakraniyal kist birden daha fazla yerleşimde oluşurken, bazı yerleşim yerleri belirli kistler tarafından tercih edilir.

Ekstraaksiyel Kistler

Suptatentoryal ekstraaksiyel kistler. Neoplastik ve enfeksiyöz olmayan ekstraaksiyel kistler orta-hatta veya orta-hat dışında oluşabilirler. Pineal ve Rathke yarı kistleri yalnızca orta-hatta oluşurlar. Dermoid kistler suprasellar sistern gibi orta hat yerleşimini tercih etselerde, orta hat-tın dışında da oluşabilirler; subaraknoid sisternler içinde yağ "damlacıkları" ile rüptür bulgularını arayın.

Araknoid kistler (AK) genellikle orta-hat dışındadır. Supratentoryal kompartmanda, orta hat AK'ler göreceli

olarak nadirdir. En sık orta hat yerleşim yeri suprasellar sisterndir; kuadrigeminal sistern ve velum interpositum bunu takip eder. Büyük suprasellar AK'ler genellikle çocuklarda görülür ve tıkayıcı hidrocefaliye yol açarlar.

En sık orta-hat dışı ekstraaksiyel supratentoryal kist araknoid kisttir. Bunlar her yerde oluşabilirler ancak orta kraniyal fossa tüm AK'lerin en az %50'sinin yerleşim yeridir. Bazen AK'ler en sık parietal lob olmak üzere serebral konveksitenin üzerinde oluşurlar. AK'ler tüm sekanslarda BOS'u takip eder; FLAIR ve DAG kullanarak epidermoid kistlerden ayırt edilir. AK'ler FLAIR sekan-sında tamamen baskılanır ve difüzyon kısıtlılığı göstermezler.

Meningiyom, şvannom, pituitar makroadenom ve kraniyofarınjom gibi ekstraaksiyel tümörlerde büyük ekstatümöral kistler bulunabilir. Bu neoplastik olmayan tümör-ilişkili kistler (TİK'ler) supra- ve infratentoryal kompartmanın her ikisinde de oluşabilir.

TİK'ler benign sıvı koleksiyonlardır, içeriği bırak BOS-benzeri sıvıdan proteinöze kadar değişkendir. TİK'ler tipik olarak tümör-beyin arayüzü arasında, kitle ile komşu korteks arasında yerleşir. TİK'lerin gerçek araknoid kist, tkalı PVM'ler veya sıklıkla gliotik beyinle çevrili sıvı koleksiyonları olup olmadığı tartışılabilir.

Saçlı deri ve kafatası kistleri intrakraniyal kistlerden daha nadirdir. Sebace kistler (trikilemmal kistler [TC'ler] daha doğru adlandırılmalıdır) orta yaş ve daha yaşlı hastalardaki saçlı deri kitleleridir. Birçoğu MR ve BT taramalarında rastlantısal olarak saptanır. TC'ler tek veya çok sayıda olabilirler, iyi-sınırlı, ve boyutları birkaç milimetreden birkaç santimetreye kadar değişkendir. 60 yaş üzeri bir kadında subepidermal saçlı deri tümörü klasik bulgudur.

"Büyüyen kırıklar" olarak da bilinen leptomeningial kistler, nadir fakat önemli ekstraaksiyel kistlerdir, en sık parietal kemikte bulunurlar. Post-travmatik ensefalomalaziye komşu büyüyen kalvaryal kırık tipiktir. Hastaların büyük çoğunluğu 3 yaşın altındadır. Büyüyen, ele gelen yumuşak doku kitlesi ile ortaya çıkarlar. Sıvı ve ensafalomalazik beyin, yırtık dura ve araknoid yoluyla ve sonra büyüyen lineer kalvaryal kırık yoluyla dışarı çıkar. Lep-tomeningial kistler, düzgün yuvarlak duvarlarıyla birlikte lineer lüsent kafatası lezyonları şeklinde görülürler.

Infratentoryal ekstraaksiyel kistler. Posterior fossanın neoplastik olmayan kistlerinin çoğu orta-hat dışında oluşur. Bu yerleşimde bulunan başlıca kist tipleri epidermoid ve araknoid kistlerdir.

Serebellopontin köşe (SPK) epidermoid kistin (EK) en sık posterior fossa yerleşimidir. EK bazen 4.ventriküle oluşur. 4. ventriküler EK, hapsolmuş dilate 4.ventriküle benzer, fakat EK'ler FLAIR'de baskılanmaz ve genellikle difüzyon kısıtlılığı gösterirler.

Sonraki en sık posterior fossa kisti AK'dir. AK'ler orta-hatta sisterna magnada oluşabilirse de, serebellopontin köşe en sık yeridir. Tümör-ilişkili kistler (TİK) bazen SPK sisterninde olur. Çoğu vestibüler şvannomla birlikte-dir, fakat SPK meninjiyomu da TİK formasyonuna neden olabilir.

Nöreterik kistler konjenital endodermal kistlerdir ve daha çok spinal kanalda bulunurlar. İntrakraniyal nöreterik kistler serebromedüller sisternde oluşur ve genellikle ortahatta veya pontomedüller bileşkenin hemen anterioruna uzanarak hafif ortahat-dışındadır. Bazen nöreterik kistler alt SPK (serebromedüller) sisternde

ortahat-dışında oluşur. Kemik defektleri oluşabilir fakat nadirdir.

Posterior fossa NE kistiyle karışabilen bir anatomik varyant retroklival ecchordosis physaliphora'dır (EP); otopsi serilerinin yaklaşık %2'sinde bulunur. EP jelatinöz notokordal bir kalıntıdır ve dorsum selladan sakrokoksigal bölgeye kadar olan herhangi bir yerde oluşabilir. İntrakraniyal EP'ler tipik olarak prepontin sisternde oluşur ve dorsal klivusun içindeki bir defekte ince sap benzeri pedikül ile tutunur. NE kistler ve EP'lerin her ikisi de T2A serilerde hiperintensiteler. Kordomalar ecchordosisin malign karşılıklarıdır.

İntraaksiyel Kistler

Supratentoryal intraaksiyel kistler. Burada anatomik yerleşim ayırıcı tanıda anahtardır. Parankimal kistler intraventriküler kistlerden tamamen farklı bir gruba temsil ederler. Beyindeki en sık parankimal kistler genişlemiş perivasküler (Virchow-Robin) mesafeleridir (PVM). PVM'lerin bazal ganglionlara seçici tercihleri vardır ve ön komissür etrafında küme yapma eğilimindedirler. Mezensefalon diğer bir sık yerleşim yeridir. Burada oldukları zaman, genişlemiş PVM'ler obstrüktif hidrosefaliye yol açabilirler. Genişlemiş PVM'ler subkortikal ve derin beyaz cevher içinde de oluşabilir. Pia-döşeli, intestisyel sıvı-içeren, değişken boyutlu kistler kümesi şeklinde oluşmaya eğilimlidirler. Birçok PVM tamamen baskılanır; %75 normal-görünümlü beyinle çevrilidir ve bu bulgu onları porensfalik kistlerden ayırt etmeye yardımcı olur.

Hipokampal sulkus kalıntı kistleri sık normal varyantlardır, lateral ventrikül temporal hornunun hemen medialinde hipokampus içinde, küçük BOS-benzeri kistler "dizisi" şeklinde görülürler. Embriyonik kornu ammonisin ve dentat gyrusun eksik veya tamamlanmamış füzyonu sonucu oluşurlar ve herhangi bir klinik önemi yoktur.

Porensfalik kistler 3. en sık supratentoryal parankimal kistlerdir. Ventriküllerle bağlantılı olabilirler ve ependimle değil tipik olarak gliyotik beyaz cevher ile çevrilidirler ve beyin tahribatı sonucu oluşurlar (örn peri-veya antenatal hasar). Porensfalik kisti çevreleyen beyin T2A ve FLAIR'da tipik olarak hiperintensitir.

Yenidoğanın periventriküler kistleri kistik periventriküler lökomalaziden konjenital ve germinolitik kistlere kadar olan aralıktaki geniş, birbiriyle karışan çeşitli periventriküler kistik lezyonları kapsar. Bu biraz karışık ve tartışmalı konu ayrı bölümüne alınmıştır.

Bazen nöroepitelyal kistler olarak da adlandırılan nöroglial kistler serebral beyaz cevher içine gömülü, benign, glia ile çevrili boşluklardır. Her yerde oluşabilirler ancak frontal lob en sık yerleşimidir. Tek olma eğilimindedirler, oysa PVM'ler genellikle farklı büyüklükteki çok sayıda kist koleksiyonlarıdır. Koroid fissür kisti bir nöroglial kisttir, katlanmış koroid fissür boyunca her yerde oluşur. En sık lateral ventrikül temporal hornunun medialinde bulunur. Hipokampal sulkus kalıntı kistleri (HSKK) kornu ammonis ve dentat gyrusun tamamlanmamış füzyonu varsa oluşur. HSKK'ler sıklıkla çok sayıdadır, hipokampus lateral kenarı boyunca uzanan, küçük BOS-içeren kistler dizisi gibi görülür.

Supratentoryal intraventriküler kistler en sık lateral ventriküllerin atriasında ve foramen Monro'da bulunur. Koroid pleksus kistleri (KPK) tüm intrakraniyal nöro-

epitelyal kistlerin en sık görülenidir, otopsilerin %50'ye yakınında bulunur. KPK'lerinin çoğu aslında ksantogranülomlardır. Koroid epitelinin dejenerasyonu &/veya deskuamasyonu sonucu koroid pleksus içinde lipid birikir. KPK'leri orta-yaş ve yaşlı erişkinlerde sık görülen rastlantısal görüntüleme bulgusudur. Genellikle bilateral ve sıklıkla multikistikdir. KPK'lerinin çoğu küçük, 2-8 mm çapındadır. FLAIR'de tipik olarak tamamen baskılanmaz ve DAG'da orta derecede yüksek sinyal intensitesi gösterirler.

Ependimal kistler (EK) nadir, benign, ependimle çevrili lateral ventrikül kistleridir. EK'lerin çoğu, hatta büyük olanlar bile, asemptomatikdir ve rastlantısal olarak saptanır. Literatürde başağrısı, nöbet ve/veya obstrüktif hidrosefali olan EK hastaları bildirilmiştir. Ependimal kistler ependimal hücrelerden salgılanan berrak seröz BOS-benzeri sıvı içerirler. EK'ler tipik olarak tüm sekanslarda BOS'u takip eder ve FLAIR'de tamamen baskılanır.

Kolloid kistler (KK) neredeyse sadece foramen Monro içinde, 3.ventrikül tavanının anterosüperior kısmına yapışık olur. Foramen içine sıkışır ve tipik olarak fornikslerin arasında kalır. KK'ler endodermal kökenlidir ve çoğunlukla müsinde oluşan visküz jelatinöz materyal içerir. Kan yıkım ürünleri, köpüksü hücreler ve kolesterol kristalleri de içerebilir. Küçük KK'ler bile aniden foramen Monro'yu tıkayarak akut hidrosefaliye yol açabilirler. Bazen hızlı klinik kötüleşme ile beyin herniasyonu ortaya çıkabilir. Kontrastsız BT'de foramen Monro'da iyi-sınırlı hiperdens görünüm KK için tanı koydurucudur.

Infratentoryal intraaksiyel kistler. Parankimal infratentoryal kistler nadirdir; çoğu PVM'lerdir. Tek yaygın yer dentat nükleus içi ve çevresidir. Çoğu asemptomatikdir. Bazen ponsta oluşan büyük PVM'ler kraniyal nöropatinin nadir nedeni olabilir.

4. ventrikül içinde neoplastik-parazitik olmayan kistler nadirdir. En sık neden gerçek bir kist değil genişlemiş "ankiste" 4. ventriküldür. İnfeksiyon veya anevrizmal subaraknoid kanama foramen çıkışında tıkanıklığa yol açabilir. Akvaduktusa yakın superior tıkanıklıkla beraber olduğu zaman, 4. ventrikül tamamen ankiste hale gelebilir. Koroid pleksus BOS üretmeye devam eder. Çıkışın bloke olmasıyla birlikte, 4. ventrikül genişler. Epidermoid kistler 4. ventrikülde de oluşabilir ancak en sık posterior fossa yerleşimi SPK'dir. Bazı EK'ler BOS'a o kadar benzer ki sadece FLAIR ve DAG EK'in genişlemiş fakat normal-görünümlü 4. ventrikül içindeki BOS'dan ayrılmına olanak sağlar.

Kaynaklar

1. Tseng J et al: Peripheral cysts: a distinguishing feature of esthesioneuroblastoma with intracranial extension. Ear Nose Throat J. 88(6):E14, 2009
2. Yurt A et al: Magnetic resonance spectroscopic imaging associated with analysis of fluid in cystic brain tumors. Neurol Res. Epub ahead of print, 2009
3. Osborn AG et al: Intracranial cysts: radiologic-pathologic correlation and imaging approach. Radiology. 239(3):650-64, 2006

PRİMER NEOPLASTİK OLMAYAN KİSTLERE GENEL BAKIŞ

İNTRAKRANYAL KİSTİK- GÖRÜNÜMLÜ LEZYONLAR

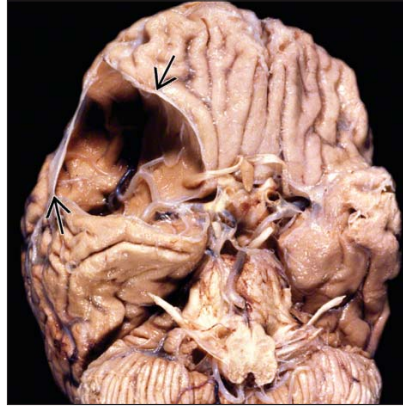
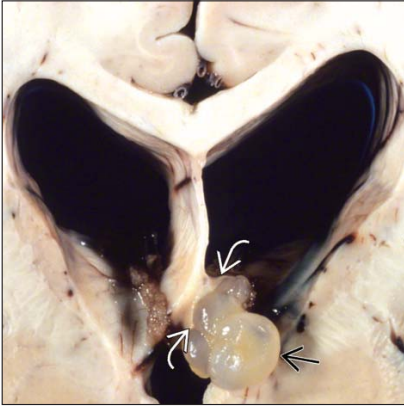
<i>Ekstraaksiyel</i>	<i>Intraaksiyel</i>
Supratentoryal	Supratentoryal
Orta hat	Parankimal
Pineal kist	Genişlemiş perivasküler mesafeler (PVM)
Dermoid kist	Nöroglial kist
Ratke yarı kisti	Porensfalik kist
Araknoid kist (suprasellar)	Konjenital, germinolitik kist
	Hipokampal sulkus artıkları
Ortahat-dışı	İntraventriküler
Araknoid kist (orta kranyal fossa, konveksite)	Koroid pleksus kistleri
Epidermoid kist	Ependimal kist
TIK'ler (makroadenom, meninjiyom)	Kolloid kist
Sebase kist (saçlı deri)	
Leptomeningeal kist ("büyüyen kırık")	
İnfratentoryal	İnfratentoryal
Orta hat	Parankimal
Nörenterik kist	Genişlemiş PVM'ler (dentat nukleus)
Araknoid kist	
Orta hat-dışı	İntraventriküler
Epidermoid (SPK)	Epidermoid (4. ventrikül, sisterna magna)
Araknoid kist (SPK)	Kistik ("trappe") 4. ventrikül
TIK'ler (şivannom, meninjiyom)	

Neoplastik- infeksiyöz olmayan kistik beyin lezyonlarının sık anatomik yerleşim yerlerine göre sınıflandırılması. İlk ayırım ekstra- veya intraaksiyel, 2. ayırım supra- veya infratentoryal. Ekstraaksiyel kistler daha sonra orta hat ve orta-hat dışı lezyonlar olarak ayrılmıştır. İntraaksiyel kistler parankimal ve intraventriküler gruba ayrılmıştır. Serebellopontin köşe (SPK), perivasküler (Virchow-Robin) mesafeler (PVM'ler), tümör-ilişkili kistler (TIK).

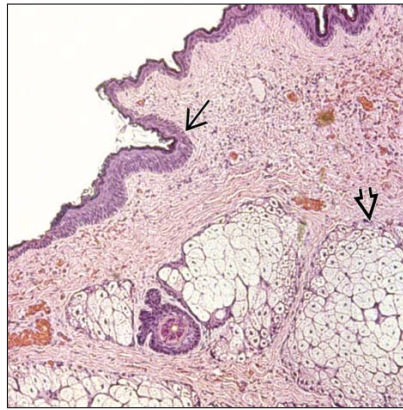
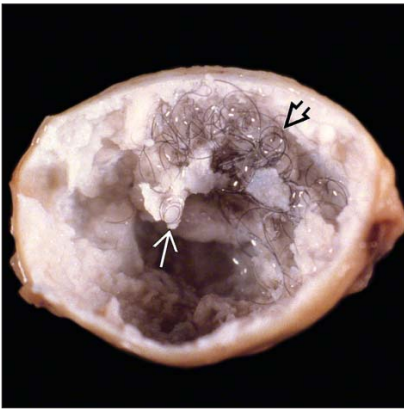
TİPİNE GÖRE İNTRAKRANYAL KİSTLER, EN SIK YERLEŞİM YERLERİ

<i>Kist Tipi</i>	<i>Sık Yerleşim Yerleri</i>
Araknoid kist	Orta kraniyal fossa; serebellopontin köşe (SPK); suprasellar sistern
Koroid fissür kisti	Koroid fissür; temporal horn ve suprasellar sistern arası
Koroid pleksus kisti	Koroid pleksus glomusu
Kolloid kist	İntraventriküler foramen/3. ventrikül anterosüperior
Konjenital kist(ler)	Frontal horn, lateral ventrikül korpusu komşuluğunda peri- veya intraventriküler
Dermoid kist	Suprasellar, frontonazal (anteroinferior interhemisferik fissür)
Genişlemiş perivasküler boşluk (PVB)	Bazal ganglia, mezensefalon, serebral beyaz cevher, dentat nukleus
Epidermoid kist	Serebellopontin köşe (SPK)
Ependimal kist	Lateral ventrikül (en sık atrium)
Germinolitik psödokistler	Periventriküler, kaudotalamik oluk boyunca subependimal
Hipokampal sulkus kalıntıları	Hipokampus, lateral ventrikülün hemen medialinde
Leptomeningeal kist ("büyüyen kırık")	Parietal kemik
Nörenterik kist	Pontomedüller bileşkede prepontin
Nöroglial kist	Frontal/temporal subkortikal BC, koroid fissür
Pineal kist	Pineal bez
Porensfalik kist	Serebral hemisferler, lateral ventrikül komşuluğu
Rathke yarı kisti	Suprasellar, intrasellar
Sebase (trichilemmal) kist	Saçlı deri (dermis veya cilt altı dokular)
Tümör-ilişkili kist	Şivannom, meninjiyom, makroadenom ve beyin arasında

Kafatası ve saçlı derinin yanısıra beyinin neoplastik olmayan, infeksiyöz olmayan kistleri en sık yerleşim yerleri ile birlikte, alfabetik sırayla listelenmiştir



(Sol) Foramen Monro'dan geçen koronal düzlemde kesilmiş gros patoloji spesmeninde kolloid kist otopsi olgusu görülmektedir. Fornikslerin  arasında yerleşmiş, jelatinöz-görünümlü lobüle kiste  dikkat edin. Bu hasta ani obstrüktif hidrosefaliden ölmüştür (Dr. J. Townsend'in izniyle). **(Sağ)** Otopsi yapılmış beynin aşağıdan görüntüslü gros patolojisinde, büyük bir orta kraniyal fossa araknoid kisti görülmektedir. Kist iki araknoid yaprağı  arasında BOS içermektedir. (Dr. J. Townsend'in izniyle)



(Sol) Kesilmiş dermoid kistin gros cerrahi spesmeninde, çok katlı yassı epitelin karakteristik dizilişi ve intrakistik keratin debris  görülmektedir. Kesildiğinde kalın, yapışkan sebace materyal ihtiva eden kistin içinde matlaşmış kıl yumakları  bulunmaktaydı (Dr. R. Hewlett'in izniyle). **(Sağ)** Tipik dermoid kist mikroskopisinde dökülmüş keratinöz debris içeren kaviteyi döşeyen yassı epitel  ve sebace bezler  görülmektedir.



(Sol) Epidermoid kistin büyümeli görüntüsünde, nodüler yassı epitel kitellerinden ve inci gibi beyaz keratinden oluşan karnabahar-benzeri kist yüzeyi görülmektedir. **(Sağ)** Otopsi spesmeninde ponsun hemen önünde, jelatinöz-görünümlü küçük nodül  görülmektedir. Notokordal bir kalıntı olan ecchordosis physaliphora gros olarak nörenterik kiste benzer (Dr. R. Hewlett'in izniyle).

BÖLÜM 8

İnfeksiyöz ve Demiyelinizan Hastalıklar

Giriş ve Genel Bakış

SSS İnfeksiyon Hastalıklarına Genel Bakış **I-8-2**

Konjenital/Yenidoğan İnfeksiyonları

TORCH İnfeksiyonları, Genel Bakış **I-8-4**

Konjenital CMV **I-8-8**

Konjenital HIV **I-8-12**

Yenidoğan Herpes Ensefaliti **I-8-14**

Kazanılmış İnfeksiyonlar

Grup B Streptokokal Menenjit **I-8-16**

Sitrobakter Menenjit **I-8-20**

Menenjit **I-8-24**

Apse **I-8-28**

Ventrikülit **I-8-32**

Ampiyem **I-8-34**

Herpes Ensefaliti **I-8-38**

Diğer Ensefalitler **I-8-42**

Batı Nil Virüsü Ensefaliti **I-8-46**

HHV-6 Ensefaliti **I-8-48**

Serebellit **I-8-49**

Rasmussen Ensefaliti **I-8-50**

Subakut Sklerozan Panensefalit **I-8-54**

Tüberküloz **I-8-56**

Nörosistiserkoz **I-8-60**

Kist Hidatik Hastalığı **I-8-64**

Amibik Hastalık **I-8-66**

Serebral Malaria **I-8-68**

Diğer Parazitler **I-8-70**

Mantar Hastalıkları **I-8-74**

Riketsiyal Hastalıklar **I-8-78**

Lyme Hastalığı **I-8-80**

Kazanılmış HIV Ensefaliti **I-8-82**

Kazanılmış Toksoplazmoz **I-8-86**

Kazanılmış CMV **I-8-88**

Kriptokokkoz **I-8-90**

Progresif Multifokal Lökensefalopati (PML) **I-8-92**

İmmun Rekonstitüsyon İnflamatuvar Sendrom (İRİS) **I-8-94**

HIV/AIDS, Diğer Patolojiler **I-8-96**

Demiyelinizan Hastalık

Multipl Skleroz **I-8-100**

Nöromiyelitis Optika **I-8-104**

ADEM **I-8-106**

Susac Sendromu **I-8-110**

SSS İnfeksiyon Hastalıklarına Genel Bakış

Genel Özellikler

Sınıflama. İnfeksiyon hastalıkları konjenital/yenidoğan ve kazanılmış infeksiyonlar olarak sınıflandırılabilirler. Bunlar da bakteriyel, viral, granülatöz, paraziter ve riketsiyal hastalıklar olarak etyolojiye göre alt gruplara ayrılabilirler.

İnfeksiyöz/inflamatuvar hastalıklarda, hastalığın davranışına bağlı olarak farklı bulgular ortaya çıkabilir. Herpes ensefaliti gibi bazı hastalıklar tipik olarak akut ve fulminandır. Bazılarında subakut ya da kroniktir (ör. subakut sklerozan panensefalit (SSPE) ve Rasmussen ensefaliti). Bazılarında ise örneğin HIV/AIDS'te tuberkülozla eş zamanlı infeksiyonu olanlarla uzun süredir antiretroviral tedavi (HAART) alan hastaların akut evreleri çok farklı seyredebilir.

Konjenital/Yenidoğan İnfeksiyonları

Genel Özellikler

Terminoloji. Konjenital beyin infeksiyonları genellikle birlikte gruplandırılır ve basit olarak TORCH (toksoplazmoz, rubella, cytomegalovirus ve herpes) infeksiyonları olarak isimlendirilir. Eğer konjenital sifiliz dahil edilirse, bu gruba TORCH(S) veya (S)TORCH denir.

Diğer konjenital infeksiyonlar insan bağışıklık yetmezliği virüsü (HIV) ve lenfositik koriomenenjit (LKM). Dünyada bazı bölgelerde HIV gittikçe artan bir konjenital infeksiyondur. HIV (+) kadınlarda HAART uygulanmadığından, gebeliklerin %30'unda gelişmekte olan fötüsa geçiş olduğu tahmin edilmektedir.

Etyoloji. Yenidoğan herpes ensefaliti dışındaki konjenital infeksiyonların çoğu, infeksiyöz ajanın plasentadan geçişine sekonder ve antenatal olarak edinilir. Toksoplazmoz ve sifiliz dışında çoğu viraldir. Sitomegalovirus (CMV) ve herpes ensefaliti dışında tümü oldukça nadirdir.

Patoloji. Ajana ve infeksiyonun olduğu döneme bağlı olmak üzere, çeşitli patojenlerin plasentadan geçişi ile farklı bulgular oluşur. Fötal gelişimin erken döneminde (yani 1. trimesterde) infeksiyon olursa, düşük ya da doğum kusurlarına neden olurlar. Yaşayan bebeklerde migrasyon defektleri ve şizensefali gibi malformasyonlar görülür. İnfeksiyon daha geç dönemde olursa, ensefaloklastik değişiklikler baskın olur. Beyin destrüksiyonuna bağlı mikrosefali ve yaygın ensefalomalazi olur. Distrofik parankimal kalsifikasyonlar CMV, toksoplazmoz, HIV ve konjenital rubella infeksiyonlarının karakteristiğidir.

Kazanılmış İnfeksiyonlar/İnflamatuvar Hastalıklar

Bakteriyel İnfeksiyonlar

Meningit. Spesifik infeksiyöz ajandan bağımsız olarak, özellikle bazal sisternlerde pürülan eksudalar menenjitin sık görülen patolojik özelliğidir. Pia konjesyone, kalınlaşmış ve inflamadır. Eksudalar subaraknoid boşluğu ve sisternleri doldurabilir.

En sık görülmekte bulgusu pial-subaraknoid kontrastlanmadır. Beyin şiş ve ödematöz olabilir. Hidrosefali, ampiyem ve vaskülit en sık komplikasyonlar olup, serebral infarkt bunlara eşlik edebilir.

Aps. Apseler 4 genel evrede gelişir: Erken ve geç serebrit ile erken ve geç kapsül evreleri. Erken serebrit döneminde infeksiyon fokaldir fakat henüz lokalize değildir. İnflamatuvar hücreler, ödem, peteşial hemoraji ve nekrotik odaktan kapsülsüz bir kitle oluşur. Geç serebrit döneminde infeksiyon koalesan bir hal alır. İnflamatuvar hücreler, granülasyon dokusu ve fibroblastların oluşturduğu sınırları belirsiz bir duvarla çevrelenmiş santral nekroz görülür.

Geç serebriti, erken kapsül evresi takip eder. İnfeksiyonun başlangıcından 2-4 hafta sonra, likefiye nekrotik nüveyi çevreleyen iyi sınırlı kollajen bir kapsül oluşur. Sonuçta bu apse kavitesi büzülür ve kollabe olur. Bu "geç kapsül" evresinde semptomlar gerilese bile görüntüleme bulguları aylarca sürebilir.

Ventrikülit. Paraventriküler tarafta apse duvarı en incedir. Apsenin ventrikül içine rüptüre olması, ventrikülit ("piyosefalus") ve koroid pleksite sebep olur. İntra-ventriküler apse rüptürü genellikle ölümcüldür.

Viral İnfeksiyonlar

Akut viral infeksiyonlar. Herpes simpleks ensefaliti (HSE) en sık non-epidemik viral ensefalittir. Olguların %95'inden fazlasına HSV-1 (oral herpes virüsü) neden olur. Günümüzde en yaygın epidemik viral ensefalit ise Batı Nil virüsüdür.

Subakut ve kronik viral infeksiyonlar. Çoğu virüs yavaş inkübasyon periyoduna sahip olup, semptomların aylar ve hatta yıllar içinde gelişimi ile karakterizedir. Subakut sklerozan panensefalit (SSPE) buna bir örnektir. JC virüsün (yaygın poliomavirüs) neden olduğu progresif multifokal lökoensefalopati (PML) ise bir başka örnektir.

Diğer İnfeksiyonlar

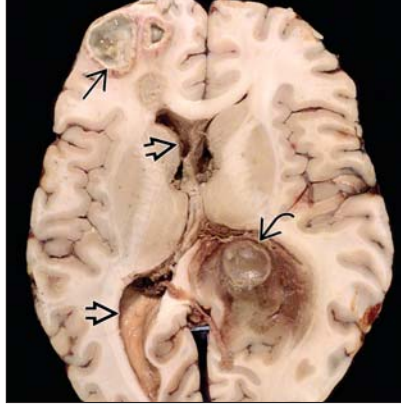
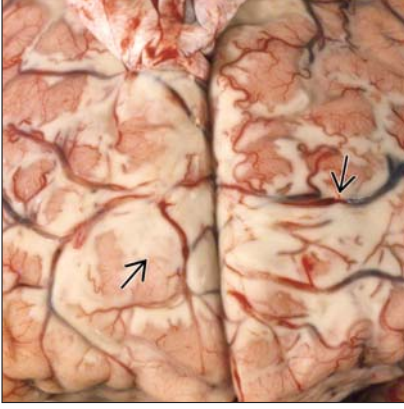
Tuberküloz. TB, her yıl 8-10 milyon yeni vakanın bildirildiği ve gelişmekte olan ülkelerde giderek artan özel bir halk sağlık sorunudur. Çok ilaca dirençli TB (ÇİD TB) ve ekstrem ilaç dirençli TB (XDR TB)'nin ortaya çıkışı, tuberkülozun erken tanı ve tedavisini daha da önemli kılmıştır. HIV ve TB arasındaki "ölümcül kesişme" birinin varlığının diğerinin ölümcüllüğünü artırdığı özel bir durumdur.

Parazitler. Nörosistiserkozis (NSS) dünyada SSS'nin en sık parazitik infeksiyonu haline gelmiştir ve dünya çapında epilepsinin en sık nedenlerinden biridir. Parazitlerin çoğu beyni nadiren enfekte etmesine rağmen, NSS ile enfekte olmuş hastaların çoğunda SSS lezyonları gelişir.

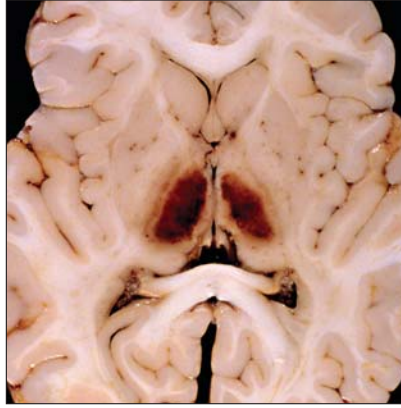
Mantar ve riketsiyal hastalıklar. Mantarlar dünyanın bir çok yerinde endemik olan yaygın organizmalardır. Aspergillus başta olmak üzere bunların çoğu insanları, delici yaralar ya da solunum yoluyla enfekte ederler. Bağışıklık sistemi normal hastalardaki fungal infeksiyonlarda, akciğer infeksiyonu, beyin infeksiyonuna göre daha siktir.

SSS ve yaygın mantar infeksiyonları, tipik olarak immün yetmezlikli hastalarda görülür. HIV/AIDS ve immünsupresif ilaçlar, hastaların fırsatçı infeksiyonlara yatkınlığını arttıran faktörlerdir.

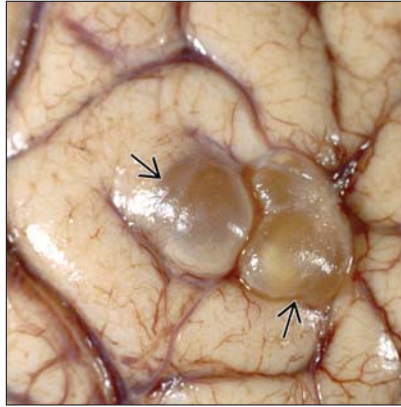
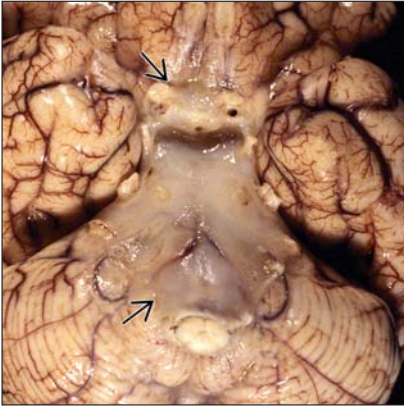
Kayalık Dağlar ve Akdeniz benekli ateşi gibi riketsiyal hastalıklarda genellikle cilt döküntüleri vardır. SSS infeksiyonları nadirdir. Olduğu zaman *Riketsiyalar*'ın özellikle perivasküler mesafeyi tutmaya eğilimi vardır ve bazal ganglionlarda infarkt benzeri lezyonlara neden olurlar.



(Sol) Akut bakteriyel menenjitten ölen bir hastanın beyin otopsisinin yakından görünüşü. Kalın pürülan eksuda ile dolmuş sulkuslara dikkat edin. Altaki giris ödemli ve difüz şiştir. Pia inflame ve konjesyone olup, kortikal damarlar belirginleşmiştir. (Dr. R. Hewlett'in izniyle) **(Sağ)** Otopsi olgusunda multipl piyojenik apseler görülmektedir. Derin beyaz cevherde ventriküle açılarak ventriküle neden olmuş büyük bir apse izlenmektedir (Dr. R. Hewlett'in izniyle).



(Sol) Beyin otopsisinde akut herpes ensefalitinin klasik bulguları görülmektedir. Burada görüldüğü gibi temporal lob ve subfrontal kortekste hemorajik nekroz ile limbik sistemi tutma eğilimine dikkat edin. (Dr. R. Hewlett'in izniyle) **(Sağ)** Muhtemel viral, akut hemorajik nekrotizan ensefalit olgusunun otopsi. Nonepidemik viral ensefalitlerin çoğu bazal ganglionlar, talamuslar, mezensefalon ve ponsu tutma eğilim gösterir (Dr. R. Hewlett'in izniyle).



(Sol) Otopsi olgusu tüberküloz menenjit (TBM) gösteriyor. TBM tipik olarak bazal sisternleri tutma eğilimi gösteren kalın pürülan görünümlü bir eksudaya neden olur. Etiyolojiden bağımsız olarak menenjitin görüntüleme ve patolojik bulguları genelde aynıdır (Dr. R. Hewlett'in izniyle). **(Sağ)** Otopsi olgusunda yüzeyel sulkuslar içine yerleşmiş iki nörosistiserkoz (NSS) kisti görülmektedir. NSS kistlerinin beyinde en sık yerleştiği yer subaraknoid aralıktır (Dr. R. Hewlett'in izniyle).

TORCH İNFEKSİYONLARI, GENEL BAKIŞ

Ana Hatlar

Terminoloji

- Transplasental geçişli patojenlerin neden olduğu konjenital infeksiyonların akronimidir (baş harflerinden oluşur)
- TORCH(S), (S)TORCH, konjenital infeksiyonlar, intrauterin infeksiyon, TORCH infeksiyonları

Görüntüleme

- CMV, Tokso, lenfositik koryomenenjit, HIV ve rubellanın hepsinde parankimal kalsifikasyonlar (Ca++) vardır
- CMV $\Rightarrow$ periventriküler Ca++ $\pm$ kistler, kortikal yarıklar, kortikal displaziler, BC anormallikleri ve serebellar hipoplazi
- Yenidoğanın taraması için sonografi, detaylı değerlendirme için MR, Ca++ saptamak veya doğrulamak için kontrastsız BT

Ayırıcı Tanı

- Yalancı-TORCH sendromları $\Rightarrow$ bazal gangliyonlarda Ca++, ilerleyici demiyelinasyon
- Konjenital lenfositik koryomenenjit $\Rightarrow$ mikro- veya makrosefali, CMV'nin aynısı kalsifikasyonlar

Patoloji

- CMV $\Rightarrow$ intrauterin infeksiyonun en sık nedeni, DNA herpes virüsü

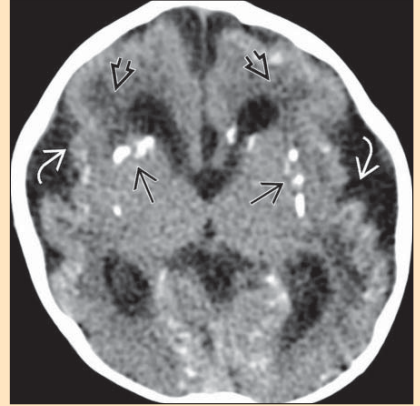
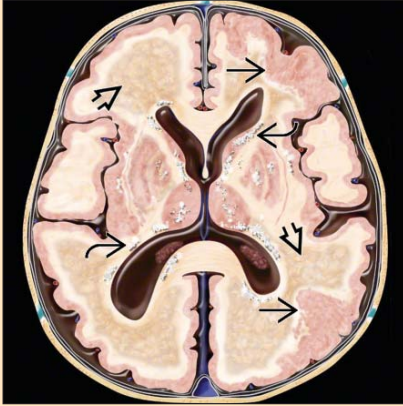
Klinik Özellikler

- CMV doğumda mikrosefali, hepatosplenomegali ve peteşial döküntü ile ortaya çıkabilir (%10)

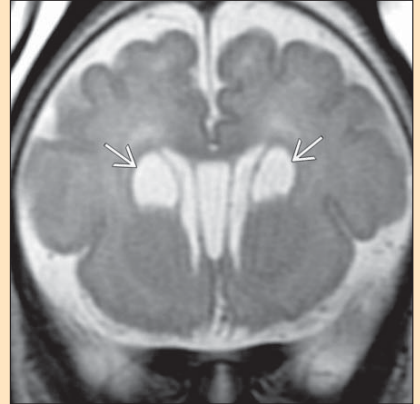
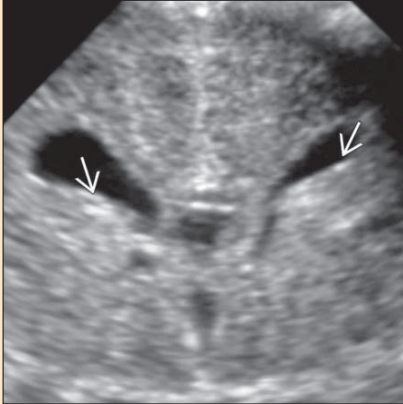
Tanısal Kontrol Listesi

- CMV $\Rightarrow$ mikrosefali, kortikal displazi, periventriküler Ca++ ve $\pm$ kistler, beyaz cevher hastalığı ve serebellar hipoplazi

(Sol) Aksiyel grafik, hepsi intrauterin CMV infeksiyonunun özelliği olan periventriküler parankimal kalsifikasyonları $\Rightarrow$ hasarlanmış beyaz cevheri $\Rightarrow$ göstermektedir. (Sağ) Sitomegalovirüs- lü mikrosefali bebeğin aksiyel kontrastsız BT'sinde, yaygın parankimal Ca++ $\Rightarrow$ görülmektedir. Açık silviyan sistemlere $\Rightarrow$ dikkat edin. MR (gösterilmemiştir) ile bilateral perisilviyan polimikrogiri doğrulanmıştır. Bilateral frontal beyaz cevher hipodansitesi $\Rightarrow$ demiyelinasyon alanlarına karşılık gelmektedir.



(Sol) Konjenital CMV'li bu hastada periventriküler hiperekojen odaklar $\Rightarrow$ kontrastsız BT'deki kalsifikasyonlara karşılık gelmektedir. Ultrason konjenital CMV ile ilişkili şizensefali, yanklar ve kistleri de saptayabilir. (Sağ) Konjenital CMV infeksiyonlu bebeğin koronal T2A FSE MR'sinde, periventriküler germinolitik kistler $\Rightarrow$ görülmektedir. CMV ile ilişkili bu kistler temporal hornların önlerinde de görülebilir ve beyaz cevher sinyal anormalliklerine eşlik edebilirler.



TORCH İNFEKSİYONLARI, GENEL BAKIŞ

TERMİNOLOJİ

Eş Anlamlılar

- TORCH(S), (S)TORCH, konjenital infeksiyonlar, intra-uterin infeksiyon, TORCH infeksiyonları

Tanımlar

- Transplental geçiş gösteren patojenlerin neden olduğu konjenital infeksiyonlar
 - o Toksoplazmoz (tokso) ⇒ *Toxoplasma gondii*
 - o Kızamıkçık ⇒ rubella virüs
 - o Sitomegalovirüs (CMV) ⇒ en sık TORCH infeksiyonu
 - o Herpes ⇒ herpes simpleks virüs 2 (HSV-2)
 - o Diğer ⇒ insan immün yetmezlik virüsü (HIV), lenfositik koryomenenjit (LKM), sifiliz

GÖRÜNTÜLEME

Genel Özellikler

- En iyi tanınal ipucu
 - o Tokso, CMV, HIV ve rubella infeksiyonlarının hepsi parankimal kalsifikasyonlara (Ca++) neden olur
 - o CMV periventriküler kistler, yarıklar, şizensefali ve migrasyon defektlerine neden olur
 - o Rubella ve HSV lobar destrüksiyon/ensefalomalaziye neden olur
 - o Sifiliz bazal menenjitte neden olur

BT Bulguları

- Kontrastsız BT
 - o Sitomegalovirüs
 - Hastaların ~%50'sinde parankimal ve/veya periventriküler Ca++ vardır
 - Beyaz cevherde (BC) fokal hipodens alanlar ± kistler
 - Migrasyon defektleri, kortikal yarıklar, şizensefali
 - Ventriküler genişleme, serebral hacim kaybı, serebellar hipoplazi
 - o Toksoplazmoz
 - Parankimal ve periventriküler Ca++ ⇒ genellikle CMV'den daha az yoğun, dağılık
 - o Herpes simpleks virüsü
 - Geniş hipodens alanlar ± hiperdens kanama odakları
 - o HIV
 - Hacim kaybı, bazal ganglia ve subkortikal kalsifikasyonların kombinasyonu
- Kontrastlı BT
 - o İnflamatuvar meningial bileşenli olan lezyonlar (sifiliz, HSV) kontrastlanma gösterebilir

MR Bulguları

- T1A
 - o Sitomegalovirüs
 - Periventriküler subependimal kalsifikasyona bağlı T1 kısalması gösteren odaklar, BC hipointensitesi
 - o Herpes simpleks virüsü
 - Hemorajik alanlar hiperintens olabilir
- T2A
 - o Sitomegalovirüs
 - Kortikal anomaliler (polimikrogiri, yarıklar), hipokampal displazi (vertikal oryantasyon)
 - o Herpes simpleks virüsü

- T2A'daki normal 'koyu korteksin' kaybı, difüzyon kısıtlılığı ± kanama odakları
- FLAIR
 - o Sitomegalovirüs
 - Gliozis ve demiyelinizasyona bağlı fokal, yamalı veya konfluent artmış sinyalli alanları
- T2* GRE
 - o CMV, tokso ve HIV'de Ca++ bağlı hipointens sinyal
 - o Rubella ve HSV'de kararan kan
- T1A C+
 - o Sifilizde bazal meninklerde kalınlaşma ve kontrastlanma
 - o HSV'de hafif parankimal yama tarzında kontrastlanma
- MRS
 - o Aktif lezyonlar: ↑ miyoinositol ve eksitator aminoasitler
 - o Kronik hastalık: ↓ N-asetil aspartat (NAA)

Ultrasonografi Bulguları

- Gri skala ultrasonografi
 - o CMV, tokso'da ekojenik periventriküler odaklar (Ca++)
 - o Dallanan bazal ganglia ve talamik ekojeniteler ⇒ "mineralizan vaskülopati"
 - CMV, tokso, sifiliz, rubella ve trizomilere eşlik eder
 - o Periventriküler yalancı kistler ve ventriküler yapışıklıklar

Görüntüleme Önerileri

- En iyi görüntüleme aracı
 - o Yenidoğan taraması için kraniyal sonografi
 - o Anormallikleri tam olarak karakterize etmek için beyin MR
- Protokol önerisi
 - o Periventriküler kanama ve Ca++ için T2* GRE &/veya kontrastsız BT

AYIRICI TANI

Tüberoskleroz

- Karakteristik subependimal Ca++
- Migrasyon anomalilerini taklit eden periferik tüberler
- TORCH infeksiyonlarındaki BC lezyonları gliozisi taklit edebilir

Konjenital Lenfositik Koryomenenjit

- Nekrotizan epandimit oluşturur ⇒ akuaduktal obstrüksiyon, makrosefali (%43), mikrosefali (%13)
- Kontrastsız BT'de CMV'yi mükemmel taklit edebilir

Yalancı-TORCH Sendromları

- Baraitser-Reardon, Aicardi-Goutières (beyin-omurilik sıvısında [BOS] hücre artışı ve ↑ BOS α interferonu)
 - o Progresif serebral ve serebellar demiyelinasyon
 - o Bazal ganglia Ca++ ± periventriküler Ca++

PATOLOJİ

Genel Özellikler

- Etiyoloji
 - o Sitomegalovirüs
 - Herpes virüs ailesinden yaygın bir DNA virüsü
 - İntrauterin infeksiyonun en sık nedeni

BÖLÜM 9

Kalıtsal Metabolik/Dejeneratif Hastalıklar

Giriş ve Genel Bakış

Kalıtsal Metabolik Hastalıklara Genel Bakış **I-9-2**

Normal Varyasyonlar

Hipomiyelinasyon **I-9-6**

Mitokondrial Hastalıklar

Leigh Sendromu **I-9-10**

MELAS **I-9-14**

Kearns-Sayre Sendromu **I-9-18**

Lizozomal Hastalıklar

Mukopolisakkaridozlar **I-9-20**

Gangliosidoz (GM2) **I-9-24**

Metakromatik Lökodistrofi (MLD) **I-9-28**

Krabbe **I-9-32**

Fabry Hastalığı **I-9-36**

Peroksizomal Hastalıklar

Zellweger Sendromu Spektrumu **I-9-38**

X-e Bağlı Adrenolökodistrofi **I-9-40**

Diğer Peroksizomal Hastalıklar **I-9-44**

Organik ve Aminoasidopatiler

Akçaağaç Şurubu Hastalığı **I-9-48**

Üre Siklus Bozuklukları **I-9-52**

Glutarik Asidüri Tip 1 **I-9-54**

Canavan Hastalığı **I-9-58**

Alexander Hastalığı **I-9-60**

Diğer Organik/Aminoasidopatiler **I-9-64**

Diğer

Lökoensefalopati ve Kistlerle Giden Megalensefali (MLC) **I-9-66**

Beyinde Demir Birikimi ile Giden Nörodejenerasyon (NBIA) **I-9-70**

PKAN **I-9-72**

Huntington Hastalığı **I-9-76**

Wilson Hastalığı **I-9-80**

Genel Bakış

Kalıtısal metabolik hastalıkların (KMH) tanısı oldukça zordur. Etkilenen hastalar her yaşta olabilir; belirtiler başlangıç yaşı ve biyokimyasal defektin şiddetine bağlı değişir. Daha hafif düzeyde etkililmiş hastalarda ağır olanlara göre tamamen farklı beyin bölgeleri tutulabilir. Aynı enzim, kişi bebeklikten ergenliğe ve ardından erişkin çağa geçerken beynin farklı bölgelerinde farklı görev üstlenebilir. Şüphesiz, beynin farklı bölgeleri etkilense hastalar da farklı belirtiler gösterirler.

Bu karışıklığı daha da arttıracasına, KMHlar farklı şekillerde sınıflandırılır: Biyokimyasal özellikler, etkilenen biyokimyasal yol, etkilenen protein ya da biyokimyasal yolun bulunduğu hücresel organel, klinik prezentasyonun özellikleri ve etkilenen gene göre. Bu sınıflandırmaların hiçbirisi çok başarılı değildir. KMHların görüntüleme özellikleri de çözümlemeci bir yaklaşım sergilenmedikçe eş derecede kafa karıştırıcı olabilir.

Pek çok hastalığın görüntüleme bulguları örtüşür ve sıklıkla hastalığın evresi ve varyantı ile farklılıklar gösterir. Görüntüleme hastalığın erken dönemlerinde en yardımcıdır. Nörogörüntüleme bakış açısıyla en faydalı hastalığın erken dönemlerinde MR'de beyin tutulumunun paternine dayalı sınıflandırma yapılmasıdır. Bu patern metabolik (proton MR spektroskopiden elde edilen), difüzyon (difüzyon tensor görüntülemenden elde edilen) veriyle ve nadiren manyetizasyon transfer veriyle desteklenebilir.

İlk Analiz: Beyaz ya da Gri Cevher

İlk önemli adım hastalığın asıl olarak gri cevheri mi, beyaz cevheri mi ya da hem gri, hem de beyaz cevheri mi tuttuğunun belirlenmesidir.

Asıl olarak gri cevher tutulmuş ise etkilenenin esasen kortikal, derin gri çekirdekler ya da her ikisi mi olduğunu belirlemek için korteks ve derin çekirdekleri inceleyin. Bazen aslen kortikal gri cevheri etkileyen bozukluklar hastalığın erken aşamasında kortikal şişme ve sulkal silinme, daha sık olarak kortikal incelleme ve sulkal dilatasyon gösterirler. Daha ileri evrelerde tüm bu hastalıklarda kortikal incelleme kuralıdır. Primer kortikal hastalığı olanlarda sıklıkla serebral beyaz cevherde de aksonların Wallerian dejenerasyonuna bağlı hacim kaybı ve bazen FLAIR ve T2A görüntülerde hafif hiperintensite gibi anormal bulgular olur. Eğer inceleme hastalığın erken döneminde gerçekleştirilmiş ise bu görünüm primer beyaz cevher bozukluklarındakilerden ayırt edilebilmelidir; primer olarak etkililmiş beyaz cevher tipik olarak ödemlidir ve dolayısıyla daha parlaktır ve sekonder dejenerasyona giden beyaz cevherden daha fazla hacimlidir (basiya uğramış küçük sulkuslara neden olur). Primer olarak derin gri cevheri etkileyen hastalıklarda, akut dönemde etkilenen yapılarda tipik olarak ödem (FLAIR hiperintensitesi ve uzamış T1 ve T2 relaksasyon zamanları) ve kronik dönemde gliosis ile hacim kaybı (T2 hiperintensitesi) izlenir.

Primer olarak beyaz cevheri etkileyen hastalıklarda herhangi bir hacim kaybından önce belirgin sinyal değişikliği oluşur. Bazı beyaz cevher bozukluklarında erken dönemde miyelin içi ödeme neden olan spongiform

değişiklikler veya inflamatuvar bir bileşen olabilir. Bu durumlarda komşu yapılara baskı etkisi bulunan ödem bulunur (spongiform değişiklikler tipik olarak artmış difüzyon, miyelin içi ödem ve inflamasyon azalmış difüzyonla neden olduğu için difüzyon ağırlıklı görüntüler özgül bilgiye katkıda bulunabilirler). X'e bağlı adrenolökodistrofi ve fibrinoid lökodistrofi (Alexander hastalığı) gibi çoğu beyaz cevher hastalığı da bölgesel olarak başlayıp komşu dokuları tutarak genişler. Bu görünümün hiçbirisi gri cevher bozukluklarının beyaz cevherinde izlenmez. Beyaz cevher hastalıkları etkililmiş bölgelerde nekroz ve kavitasyon ve bunlara bağlı ventriküllerde ex vacuo dilatasyona neden olurken; gri cevher hastalıklarındaki anormal beyaz cevher daha az hasarlanmış izlenir.

Gri Cevher Hastalıkları

Gri cevher hastalıklarında bozukluğun primer olarak serebral korteksi mi, yoksa derin gri cevher çekirdeklerini mi tuttuğunun belirlenmesi gerekir. Eğer görüntülemeye metabolik hastalık primer olarak korteksi tutuyor ise (genişlemiş kortikal sulkuslar ile kortikal incelleme) öncelik nöronal seroid lipofuskinosis, mukolipidozlar, glikojen depo hastalıkları ya da GM1 gangliosidozlarına verilmelidir.

Yalnızca derin gri cevher tutulduğunda, etkilenecek olan spesifik yapıların ve sinyal intensitelerinin belirlenmesi önem taşır. Striatum (kaudat ve putamen) tutulumu tipik olarak mitokondrial hastalıklar (öncelikle Leigh sendromu, laktik asidozlu mitokondrial ensefalopati ve inme benzeri semptomlar [MELAS] ve glutarik asidüri), propiyonik asidemi, Wilson hastalığı, juvenil Huntington hastalığı, molibden kofaktör eksikliği, asfiksi ve çocukluk ya da erişkin hipoglisemisinde görülür.

Eşlik eden beyaz cevher ya da korteks hasarı pek çok hastalıkta bulunabilir. Tek başına globus palliduslarda T2 uzaması varsa, suksinat semialdehid dehidrogenaz eksikliği, metilmalonik asidemi, guanidinoasetat metiltransferaz eksikliği (kreatin sentez bozukluğu), izovalerik asidemi, piruvat dehidrogenaz eksikliği (dihidroli-poamid asetil transferaz [E2] bileşeninin mutasyonuna bağlı), karbonmonoksit zehirlenmesi ya da kernikterusun kronik fazı düşünülmelidir. Globus palliduslardaki T2 ya da FLAIR hiperintensitesine periventriküler beyaz cevheri koruyan subkortikal beyaz cevher demiyelinasyonu ve serebellar dentat çekirdeklerin tutulumu eşlik ediyorsa, L2-hidroksi glutarik asidüri ve Kearns-Sayre sendromu düşünülmelidir. MR'de dorsal beyin sapı ve serebellar çekirdeklerin atrofiği görülüyorsa, SURF 1 mutasyonuna sekonder Leigh sendromu akla gelmelidir. Globus pallidusların T1 hiperintensitesi normal T2 sinyali ile birlikteyse ve hasta hiperalimentasyon almıyorsa kronik karaciğer hastalığı düşünülmelidir. Eğer T1 ve T2 hiperintensitesi yeni doğan ya da küçük bebekte görülüyorsa, bu kez süt çocuğunun akut hiperbilirubinemisi, sistemik lupus eritematozus ve hemolitik-üremik sendrom düşünülmelidir; eksternal-ekstrem kapsüller ve klastrumu tutan ödem varlığında hemolitik-üremik sendrom en öncelikli tanıdır. Globus palliduslar, insüla ve periolandik korteksin tümü T2 ağırlıklı ya da FLAIR

görüntülerde hiperintens ise hiperamonemi teşhisi (bir üre siklus hastalığı) düşünülmelidir. Globus pallidusların tutulumu MR'de santral T2 hiperintensitesi taşıyan T2 hipointensitesi şeklinde ise, bu kez pantotenat kinaz ile ilişkili nöropati (eski adıyla Hallervorden-Spatz hastalığı) hastalığının teşhisi güvenli biçimde konabilir.

Beyaz Cevher Hastalıkları

Beyaz cevher hastalıkları, beyaz cevherin tam olarak hiç miyelinize olmadığı (hipomiyelinasyon) ve miyelinin olduğu fakat beyaz cevherin kavitasyonlu ya da kavitasyonsuz yıkıldığı (demiyeelinasyon) hastalıklar olarak gruplandırılabilir. Miyelinasyonun olmadığı hipomiyelinasyon paterni **hipomiyelinizan** lökoensefalopatiler olarak adlandırılan birkaç hastalıkta görülür. Bu hastalıklarda beynin görünümü normal, daha ziyade immatür beyin gibidir. Örneğin hipomiyelinasyonu olan 5 yaşındaki çocuğun MR'si 5 aylık bebeğinkiyle benzerdir; difüzyon tensör normaldir, magnetizasyon transferi ise azalmıştır. Bu hastalıklar: Pelizaeus-Merzbacher ve benzeri hastalıklar, trikotodistrofi ve fotosensitivite ile giden lökodistrofiler, Tay sendromu, 18q-sendromu (18. kromozomun uzun kolunun büyük bir kısmının delesyonu), sialik asidemi (Salla hastalığı), bazal gangliya ve serebellumun atrofiyle giden hipomiyelinasyon ve konjenital kataraklarla giden hipomiyelinasyonları içine alır.

Miyelinin gelişip sonradan hasarlandığı durumun demiyeelinasyon olarak adlandırılması bazen dismiyeelinasyon olarak adlandırılan anormal miyelinin yıkımından farklıdır. Difüzyon tensör görüntülemenin kullanımıyla bu iki durum arasında ayırım gelecekte mümkün olabilir ise de şimdilik bu ayırım yapılamamaktadır. Bununla birlikte; miyelin yıkımı beyaz cevher kavitasyonundan (kistik dejenerasyon) ayırt edilebilir. Kistik dejenerasyonun kavitasyonun eşlik etmediği miyelin yıkım alanları ile karşılaştırıldığında, FLAIR sekasında çok daha düşük sinyali, belirgin şekilde düşük manyetizasyon transferi ve daha fazla difüzyon hızı vardır. İnflamasyonun demiyeelinasyonla birlikte olduğu hastalıklarda (tipik olarak peroksizomal hastalıklar) inflamatuvar infiltrat, azalmış difüzyon hızı ve kan-beyin bariyer yıkımına (kontrast tutulumu) neden olur. Miyelin yıkımı olduğunda beyaz cevher T1A görüntülerde daha hipointens, T2A görüntülerde daha hiperintens olur. Bu durumlarda, primer olarak etkilenen bölgenin periventriküler beyaz cevher, derin beyaz cevher ya da subkortikal beyaz cevher olduğunu anlamak için beyini inceleyin.

Gri ve Beyaz Cevheri Etkileyen Hastalıklar

Gri ve beyaz cevheri birlikte etkileyen hastalıklar ilk olarak gri cevher tutulumunun tipi ile ayırt edilir: Yalnızca serebral korteksi tutanlar ve kortikal tutulumdan bağımsız derin gri cevheri tutanlar.

Yalnızca kortikal gri cevheri tutan hastalıklar ayrıca uzun kemiklerin ve spinal kolonun tutulumuna bağlı olarak da alt gruplara ayrılabilir. Uzun kemikler normalse, kortikal gelişim anomalileri (KGA) açısından korteks incelenmelidir. Miyelinasyon eksikliğine ek olarak bir KGA varsa, ayırıcı tanıda genel peroksizomal bozukluk-

lar, konjenital sitomegalovirüs hastalığı ve kalcinosis taşı kortikal anomalileri bulunur. KGA yoksa, her ikisi de önemli ölçüde serebral yıkım oluşturan Alpers hastalığı ve Menkes hastalığı ayırıcı tanıda yer alır. Kemikler anormalse, ayırıcı tanıda mukopolisakkaridozlar ve lipid depo hastalıkları gibi primer depo hastalıkları bulunur.

Derin gri cevher tutulmuşsa, hangi çekirdeklerin etkilendiğini doğru olarak belirleyiniz. Talamuslar tutulmuşsa, ayırıcı tanıda Krabbe hastalığı, GM1 ve GM2 gangliozidozları bulunur; bu hastalıklarda talamusal BT'de yüksek atenuasyon ve MR'de kısa T1 ve T2 relaksasyon süreleri (T1A görüntülerde hiperintens ve T2A görüntülerde hipointens) görülür. Krabbe hastalığı kortikospinal yollar boyunca ve serebellar dentat çekirdeklerde anormal T2 hiperintensite ile bulunmasıyla ayırt edilir.

Talamik tutulumun bulunduğu başka bir hastalık tipik olarak ventrolateral talamuslar, putamen arka kesimleri ve periolandik korteksin etkilendiği ağır neonatal hipoksik-iskemik ensefalopati; perinatal stress ve neonatal ensefalopati öyküsü tanıyı kolaylaştırır. Talamik tutulum olduğunda akıldaki tutulması gereken başka bir durum ise özellikle dorsal beyin sapında T2 hiperintensitesi var ise otozomal dominant akut nekrotizan ensefalittir. Talamuslar mitokondrial bozukluklarda, Wilson hastalığı, Canavan hastalığında da etkilenebilir; tipik olarak diğer derin gri cevher çekirdekleri de etkilenmiş olacaktır (örneğin mitokondrial bozukluklarda ve Wilson hastalığında putamen, Canavan hastalığında globus pallidus tutulumu gibi). Subkortikal, derin ve periventriküler beyaz cevherin difüz etkilenmesi ile globus pallidus tutulumu Canavan hastalığını telkin eder. Globus pallidusa ek olarak subkortikal beyaz cevherin tutulduğu, fakat periventriküler beyaz cevherin korunduğu durum Kearns-Sayre sendromunun geç dönemini ya da L2-hidroksiglutarik asidüriyi düşündürür; ikincisi sıklıkla serebellar dentat çekirdekleri de etkiler.

Erken dönemde subkortikal beyaz cevherin korunduğu globus pallidus hasarı metil malonik asidemi, akçaağaç şurubu hastalığı, karbonmonoksit ya da siyanid toksisitesinde görülür. Akçaağaç şurubu hastalığının MR'si hastanın akut neonatal döneminde sentrum semiovale, internal kapsüller, serebral pediküller, dorsal pons ve serebellar beyaz cevherin tutulumu, bu bölgelerde azalmış difüzyon hızı ve proton MR spektroskopide 0.9 ppm'de pik gösterir. Karbonmonoksit ve siyanür toksisitesi tipik olarak serebral korteks, globus pallidus ve serebellumu etkiler. Striatal tutulumun eşlik ettiği beyaz cevher hastalığı Leigh sendromu, MELAS, propionik asidemi, glutarik asidüri tip 1, molibden kofaktör eksikliği, izole sülfat oksidaz eksikliği, bazal ganglia ve serebellum atrofi ile giden hipomiyelinasyon, intoksikasyon, geç infantil ya da çocukluk çağı ağır hipoksik-iskemik hasar veya çocukluk çağı hipoglisemisini telkin eder. MR görüntülerinin dikkatli analizinin bu patern sisteminin kullanılarak yapılması, kalıtsal metabolizma hastalıklarının değerlendirilmesini kolaylaştırır.

KALITSAL METABOLİK HASTALIKLARA GENEL BAKIŞ

Görüntüleme Paternleri

Paternlerine Göre Metabolik Hastalıklar

T2 ya da FLAIR Hiperintens Korpus Striatum

Leigh sendromu (piruvat dehidrogenaz eksikliği, respiratuar kompleks 1 ve kompleks 2 bozukluklarını içerir)

Wilson hastalığı

Glutarik asidüri tip 1

Juvenil Huntington hastalığı

Molibden kofaktör eksikliği

Propiyonik asidemi

T2 ya da FLAIR Hiperintens Globus Palliduslar

Metilmalonik asidemi

Süksinik semialdehit dehidrogenaz eksikliği

Üre siklus bozuklukları

Guanidinoasetat metiltransferaz eksikliği

Piruvat dehidrogenaz (E2) eksikliği

Sistemik lupus eritematozus

Hemolitik-üremik sendrom

Bilirubin toksisitesi

İzovalerik asidemi

Karbon monoksit toksisitesi

Siyanür toksisitesi

Subkortikal Beyaz Cevherin Erken Tutulumu

Alexander hastalığı

Kearns-Sayre sendromu

Subkortikal kistlerle giden megalensefalik lökoensefalopati

Galaktozemi

Mitokondrial hastalıklar

Periventriküler ve Beyaz Cevherin Erken Tutulumu, Korunmuş Subkortikal Beyaz Cevher

X'e bağlı adrenolökodistrofi

Krabbe hastalığı (globoid hücre lökodistrofisi)

Metakromatik lökodistrofi

GM2 gangliosidozlar

SSS hipomiyelinasyonu ile giden çocukluk çağı ataksisi (kaybolan beyaz cevher hastalığı)

Lowe sendromu (oküloerebrorenal sendrom)

Mukolipidozis tip 4

Merozin negatif konjenital müsküler distrofi

Radyasyon veya kemoterapi hasarı

Globus Pallidus ve Derin Beyaz Cevher Tutulumu

Canavan hastalığı

Metilmalonik asidemi

Kearns-Sayre sendromu

L-2-hidroksiglutarik asidüri

Akçağaç şurubu hastalığı

Karbonmonoksit zehirlenmesi

Siyanür toksisitesi

Striatal (Kaudat ve Putaminal) ve Beyaz Cevher Tutulumu

Leigh sendromu

Laktik asidoz ve inme benzeri bulgularla seyreden mitokondrial ensefalopati (MELAS)

Diğer mitokondrial lökoensefalopatiler

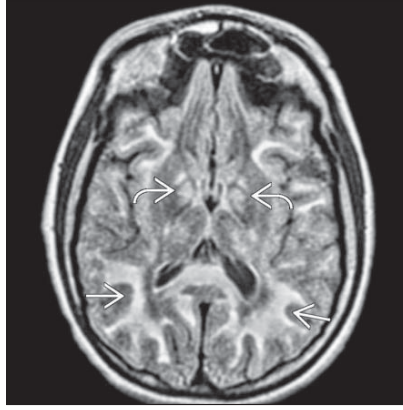
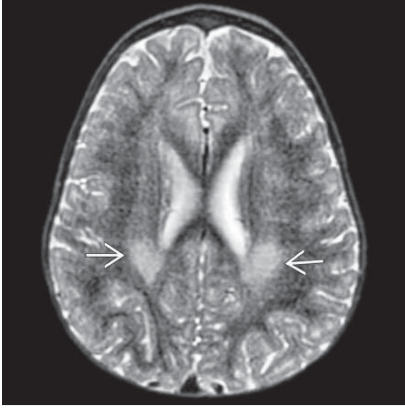
Propiyonik asidemi

Glutarik asidemi tip 1

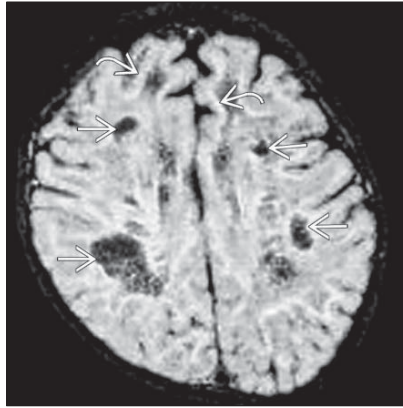
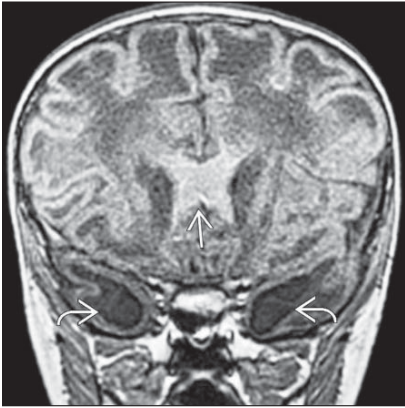
İzole sulfat oksidaz eksikliği

Geç infantil/çocukluk çağında ağır hipoksik-iskemik hasar

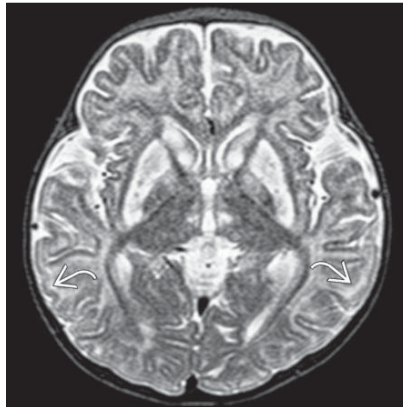
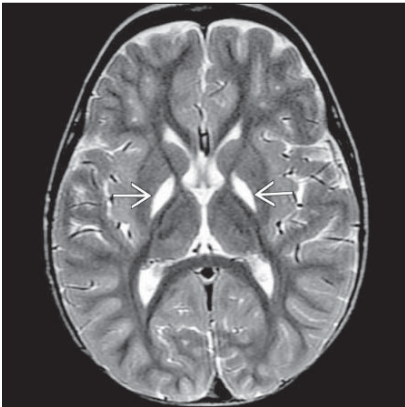
Çocukluk hipoglisemisi



(Sol) Krabbe hastalığı bulunan hastanın aksiyel T2 MR'inde, derin ve periventriküler beyaz cevherde T2 hiperintensitesi ➡ ve subkortikal beyaz cevherin korunmuş olduğu görülmektedir. Krabbe hastalığındaki tutulum tipik olarak kortikospinal yollar boyunca başlar. **(Sağ)** Kearns-Sayre sendromlu hastanın aksiyel FLAIR MR'inde, subkortikal ve derin beyaz cevher tutulumu ➡ ve periventriküler bölgenin korunmuş olduğu görülmektedir. Bilateral globus pallidus hiperintensitesine ➡ dikkat edin .



(Sol) Kistlerle giden megalensefalik lokoensefalopati süt çocuğunun koronal T1A MR'inde, korpus kallozum genusu ➡ dışında miyelinasyonun olmadığı görülmektedir. Bu tanı için önemli diğer bir ipucu anterior temporal loblardaki subkortikal kistlerdir ➡. **(Sağ)** Kaybolan beyaz cevher hastalığı bulunan hastanın aksiyel FLAIR MR'inde, serebral beyaz cevherde multipl hipointens kavitasyon ➡ alanları izlenmektedir. Daha az etkilenmiş subkortikal beyaz cevher ➡ hiperintensiter.



(Sol) Metilmalonik asidemili çocuğun aksiyel T2 MR'inde, bilateral globus palliduslarda anormal hiperintensite ➡ görülmektedir. Bu hastada beyaz cevher etkilenmemiştir. **(Sağ)** Piruvat dehidrogenaz eksikliğine bağlı Leigh sendromu olan bebeğin aksiyel T2 MR'inde tipik patern izlenmektedir. Kaudat başlarında, putamenler ve medyal talamustalarda anormal hiperintensiteye dikkat ediniz. Beyaz cevherde subkortikal hiperintens alanlar ➡ görülmektedir.

BÖLÜM 10

Edinilmiş Toksik/Metabolik/Dejeneratif Hastalıklar

Giriş ve Genel Bakış

Edinilmiş Toksik/Metabolik Hastalıklara Genel Bakış **I-10-2**

SSS Belirtileri Veren Toksik/Metabolik/ Nutrisyonel, Sistemik Hastalıklar

Pediyatrik Hipoglisemi	I-10-6
Erişkin Hipoglisemi	I-10-10
Kernikterus	I-10-12
Tiroid Hastalıkları	I-10-14
Paratiroid Hastalıkları	I-10-18
Fahr Hastalığı	I-10-20
Alkolik Ensefalopati	I-10-24
Hepatik Ensefalopati	I-10-28
Akut Hipertansif Ensefalopati, PRES	I-10-32
Kronik Hipertansif Ensefalopati	I-10-36
İdiyopatik İntrakraniyal Hipertansiyon	I-10-40
Karbonmonoksit Zehirlenmesi	I-10-42
İlaç Suistimali	I-10-46
Metanol Zehirlenmesi	I-10-50
Siyanid Zehirlenmesi	I-10-52
Ozmotik Demiyelinasyon Sendromu	I-10-54
Radyasyon ve Kemoterapi	I-10-58
Mezial Temporal Skleroz	I-10-62
Status Epileptikus	I-10-66

Demans ve Dejeneratif Hastalıklar

Normal Yaşlanan Beyin	I-10-70
Alzheimer Hastalığı	I-10-74
Vasküler Demans	I-10-78
Frontotemporal Lobar Dejenerasyon	I-10-82
Lewy Cisimcikli Demans	I-10-86
Creutzfeldt-Jakob Hastalığı (CJD)	I-10-88
Parkinson Hastalığı	I-10-92
Multipl Sistem Atrofi	I-10-96
Kortikobazal Dejenerasyon	I-10-100
Progresif Supranuklear Palsi	I-10-104
Amiyotrofik Lateral Skleroz (ALS)	I-10-108
Wallerian Dejenerasyon	I-10-112
Çapraz Serebellar Diyazizis	I-10-116
Hipertrofik Oliv Dejenerasyonu	I-10-118

Toksik ve Metabolik Hastalıklara Yaklaşım

Beynin edinilmiş toksik ve metabolik hastalıkları toksik maddelere maruziyet, madde kullanımı, radyasyon ve kemoterapi ve hipertansiyon, hepatik yetmezlik, hipoglisemi ve ozmotik demiyelinasyon gibi metabolik değişiklikleri de içine alan geniş bir neden listesinden kaynaklanır. Beynin toksik ve metabolik hastalıklarının çoğu derin gri çekirdekleri (bazal ganglionlar ve talamuslar) veya serebral beyaz cevheri etkiler. Tipik olan doğru tanı için ipucu sağlayan etkilenmiş yapıların simetrik anormallığıdır. Toksik ve metabolik hastalıkların çoğu en iyi MR ile tanımlanır. DAG ve FLAIR bu gruptaki farklı patolojilerin ayırıcı tanısında son derece değerlidir ve radyoloğa doğru tanıya ulaşmasında yardımcı olabilir. Tabii ki hastanın tanısında muhtemel toksik maddeye maruziyet ya da madde kullanımı öyküsü sıklıkla anahar rolü oynar.

Görüntüleme Anatomisi

Bazal Ganglionlar

Bazal ganglionlar (BG), hareketin motivasyonu ve kontrol edilmesinde rol alan, inferior hemisferlerde yerleşik çift çekirdeklerdir. Kaudat çekirdekler, putamen ve globus palliduslardan (GP) oluşur. Kaudat çekirdek büyük bir baş, incelen gövde ve aşağıya doğru kıvrılan kuyruğu olan C-şekilli bir çekirdektir. Baş lateral ventrikülün ön boynuzunun lateral duvarı ve tabanını oluşturur. Kaudat gövdesi lateral ventriküllere paralel seyreder. İnternal kapsülün ön bacağı kaudat başını putamen ve GP'den ayırır. Putamen GP'nin lateralinde bulunur ve lateral ya da eksternal medüller lamina ile ayrılır. GP'nin lateral (eksternal) ve mediyal (internal) olmak üzere iki bölümü vardır. İnternal kapsülün arka bacağı BG'yi talamustan ayırır.

Talamus

Talamus duyu yollarının pek çoğu için durak rolü gören çift ovoid çekirdek komplekslerinden oluşur. Talamuslar foramen Monro'dan mezensefalon kuadrigeminal platosuna dek uzanır. Talamusların mediyal kesimi 3. ventrikül lateral duvarlarını oluşturur. İnternal kapsülün arka bacağı talamusların lateral sınırını oluşturur. Talamus ön, mediyal, lateral, mediyal genikülat çekirdekler, lateral genikülat çekirdekler ve pulvinar olmak üzere farklı çekirdek grubuna bölünür. Bu çekirdek grupları da ayrıca 10 ek çekirdeğe bölünür. Pulvinar talamik çekirdeklerin en arka kesiminde kolaylıkla tanınabilir ve superior kollikulus üzerine sarkar. Subtalamik çekirdek küçük ve lens şeklindedir, nukleus ruberin süperolateralinde bulunur ve toksik ve metabolik hastalıklarda nadiren etkilenir.

Patolojik Özellikler

Beynin çeşitli toksik ve metabolik lezyonlarının mekanizmaları komplekstir ve sıklıkla birçok yolağın birleşimini temsil eder. Derin gri çekirdekler metabolik açıdan çok aktif olduğu ve önemli ölçüde oksijenasyon gerektirdiği için toksinler, metabolik bozukluklar ve hipoksik-iskemik hasarlardan sıklıkla etkilenirler. Karbonmonoksit ve siyanid zehirlenmesinde olduğu gibi hipoksiye aşırı hassas olan GP'nin tutulumunu açıklamaya yardım eden hipoksik hasar bileşen de sıklıkla bu-

lunur. Derin gri çekirdeklerin seçici hassasiyeti, seçili ek-sitatör nöronal devrelerin disfonksiyonu, mitokondriyal fonksiyonun inhibisyonu ve dopaminerjik nöronların seçici kaybı ile de ilişkilidir.

Ayırıcı Tanı

Beyni etkileyen patolojilerin çoğunun radyoloğun doğru tanıya ulaşmasına yardım edecek karakteristik bir yeri vardır. Aşağıdaki ayırıcı tanı özellikleri derin gri çekirdekleri ve beyaz cevheri etkileyen sık toksik ve metabolik prosesler için ipuçları sağlayacaktır.

Bazal Ganglion Kalsifikasyonu

Bazal ganglion kalsifikasyonu pek çok toksik, metabolik, inflammatuar ve enfeksiyöz hasarın sonucudur. Fahr hastalığı yaygın bilateral BG kalsifikasyonları ile sonuçlanan nadir bir nörodejeneratif hastalıktır. GP en sık etkilenendir, arkasından putamen, kaudat ve talamus gelir. Ayrıca özellikle dentat çekirdeklerin etkilendiği serebellum ve serebral beyaz cevher de tutulu olabilir.

İçlerinde serebrotiroidi ve hipoparatiroidinin de olduğu diğer endokrinoloji bozuklukları özellikle GP, putamen, dentat çekirdekler, talamus ve subkortikal beyaz cevher kalsifikasyonuna neden olabilir. Radyasyon ve kemoterapi sıklıkla BG ve subkortikal beyaz cevher kalsifikasyonu ve atrofiye neden olan mineralizan mikroanjyopati ile sonuçlanabilir. Normal yaşlanan beyin bir parçası olarak fizyolojik kalsifikasyon putamenden daha fazla GP'de tipiktir.

T1 Hiperintens Bazal Ganglionlar

Bazal ganglionlarda T1 hiperintensitesi genellikle simetrik, kalsifikasyon ya da diğer mineralizasyonlara bağlıdır. T1 hiperintensitesi sıklıkla karaciğer hastalığı ya da anormal manganez metabolizması ile ilişkili hiperalimentasyon öyküsü olan hastalarda GP ve substantia nigra da görülür. Yenidoğanda toksik unkonjuge bilirubine bağlı kernikterusta GP'de ve ayrıca substantia nigra, hipokampus ve dentat çekirdeklerde artmış T1 sinyali izlenir.

BG kalsifikasyonuna neden olan çoğu endokrin hastalık T1 hiperintensitesine de neden olmaktadır. Bunlar arasında hipotiroidizm, hiperparatiroidizm, hipoparatiroidizm ve psödohipoparatiroidizm yer alır. Fahr Hastalığı da özellikle GP'de T1 hiperintensitesi yapar.

T2 Hiperintens Bazal Ganglionlar

BG T2 hiperintensitesi toksik ve metabolik hastalıklarda tipik olarak simetriktrir. DAG sıklıkla BG'nin farklı lezyonlarının ayırt edilmesinde yardımcıdır. Karbonmonoksit (CO) zehirlenmesi klasik olarak simetrik GP hiperintensitesine neden olur. Fakat nadiren putamen, talamus ve beyaz cevheri de etkiler. DAG akut dönemde pozitif olabilir. Metanol zehirlenmesi tipik olarak putaminal nekroza neden olur ve hemorajik olabilir. Genç erişkinlerde bazal ganglion anormalliklerinin bir başka nedeni ilaç suistimalidir. İlaç suistimali sıklıkla inmelere ya da vaskülitte yol açar. Eroin ve MDMA (ekstazi) sıklıkla GP iskemisine neden olur. İlaç suistimali asimetrik olabilir ve sıkça eşlik eden kanama bulunur. Ozmotik demiyelinasyon sendromu çoğunlukla hiponatreminin hızlı düzeltilmesi zemininde serum ozmolaritesindeki hızlı kaymalardan oluşan akut demiyelinasyondur. Eks-

trapontin miyelinolizis çoğunlukla beyaz cevherin yanı sıra kaudat ve putameni de etkiler.

Wilson hastalığı putamen, GP, kaudat ve talamuslarda simetrik hiperintensite yapar. Mezensefalon düzeyinde T2 hiperintens beyaz cevher yolları ile “dev panda yüzü” bulgusunu oluşturur. Akut hipertansif ensefalopati (PRES) hipertansiyondan oluşur ve kemoterapi ile de ilişkili olabilir. PRES tipik olarak arka dolaşımın korteks ve subkortikal beyaz cevherini etkiler. Ancak BG de etkilenebilir. T2 hiperintens BG’ye neden olabilecek toksik ve metabolik hastalıkların yanı sıra göz önüne alınması gereken asıl durumlar hipoksik-iskemik ensefalopati, derin venöz oklüzyon ve infeksiyöz etyolojilerdir.

Globus Pallidus Lezyonları

Yalnızca GP’yi tutan lezyonlar arasında CO ve siyanid zehirlenmesi, eroin ve MDMA (ekstazi) kullanımı, kernikterus, beyinde demir birikimi ile giden nörodejenerasyon (NBIA), pantotenat kinaz ilişkili nörodejenerasyon (PKAN), hiperalimentasyon, hepatik ensefalopati ve metilmalonik asidemi bulunur. NBIA ekstrapiramidal motor bozukluklar ve beyinde demir birikimi ile giden, GP T2 hipointensitesine neden olan bir grup ilerleyici nörodejeneratif hastalıktır. Hallervorden-Spatz sendromu ya da NBIA-1 olarak da bilinen PKAN’da bilateral simetrik, hipointensite ile çevrili GP hiperintensitesi klasik “kaplan gözü” görünümünü oluşturur.

Genellikle GP’yi diğer BG çekirdeklerinden daha fazla etkileyen hastalıklar arasında Fahr hastalığı, hipotiroidizm ve Wilson hastalığı yer alır. BG’nin diğer lezyonlarında olduğu gibi hipoksik-iskemik ensefalopati de düşünülmelidir.

Bilateral Talamik Lezyonlar

Talamik lezyonlar en çok arteriyel ya da venöz iskemik veya hipoksik-iskemik ensefalopatiden kaynaklanır. Ancak aynı zamanda pek çok toksik ve metabolik hasardan etkilendirler. Alkolik ensefalopati, özellikle Wernicke ensefalopatisi tipik olarak T2 hiperintens mediyal talamuslar, mamiller cisimler, hipotalamus ve periaquaduktal gri cevhere neden olur. Wernicke ensefalopatisi vitamin B1 eksikliğinden kaynaklanır ve sıklıkla kötü alkol kullanımı ile ilişkilidir. Pulvinarda T1 hiperintensitesi Fabry hasta-

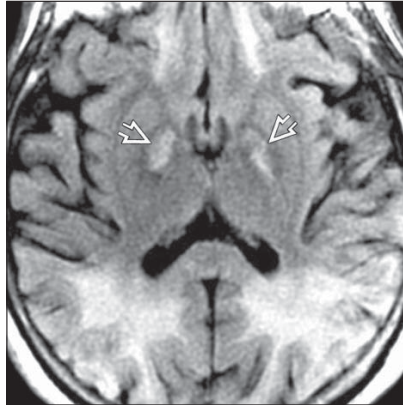
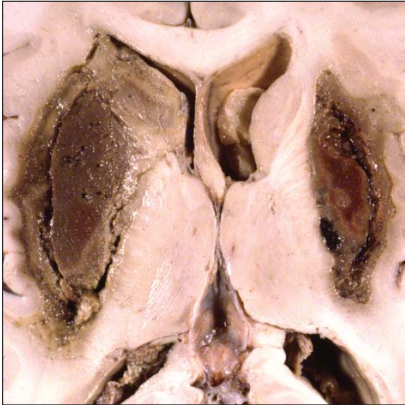
lığı için sık ve duyarlı bir bulgudur ve pek çok yazar tarafından T1 “pulvinar” bulgusu olarak tanımlanır. Fabry hastalığı renal, kardiyak disfonksiyonlar ve inmeler ile giden nadir bir X’e bağlı multisistem hastalıktır. Fahr hastalığı en çok BG’nin bilateral yaygın kalsifikasyonuna neden olsa da, talamuslar da sıkça etkilenir.

Talamusları etkileyen diğer hastalıklar PRES, vaskülit, osmotik demiyelinasyon ve akut dissemine ensefalomiyelittir. Ek olarak Ebstein-Barr virüsü, Japon ensefaliti ve batı Nil virüsü gibi bir çok ensefalit talamusları etkiler. Creutzfeldt-Jakob hastalığı (CJD) sık olarak bazal ganglion ve talamusları simetrik etkiler.

Difüz Beyaz Cevher Anormalligi

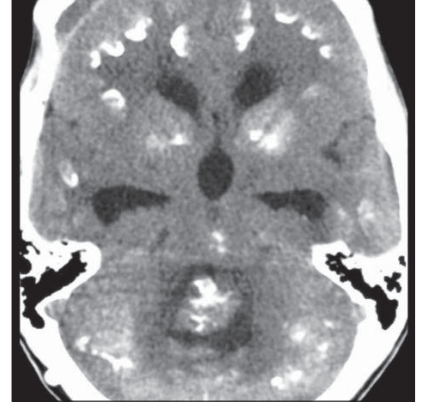
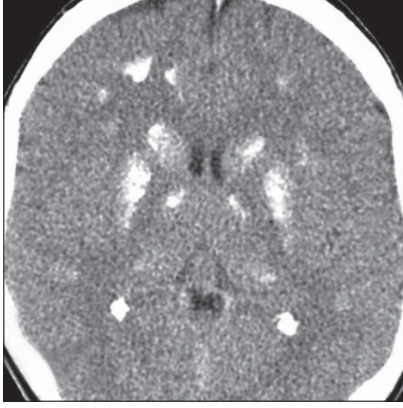
Toksik ve metabolik hastalıklar sık olarak konfluent T2 hiperintens lökoensefalopatiye neden olur. Radyasyon ve kemoterapi klasik olarak tüm serebral beyaz cevherde T2 hiperintensitesi yapan lökoensefalopatiye neden olur. Subkortikal U-liflerinin korunmuş olması tipiktir. Radyasyon ve kemoterapi kombinasyonu lökoensefalopatiye ilave olarak, beyaz cevher nekrozuna neden olan difüz nekrotizan lökoensefalopatiye yol açabilir. Eroin buharı solunması, yani “ejderi kovalamak” sendromu, serebellar beyaz cevherde internal kapsüllerin arka bacağında, posterior serebral beyaz cevherde T2 hiperintensitesi ve subkortikal beyaz cevherin göreceli korunması ile karakterize toksik lökoensefalopati yapar.

Hashimoto tiroiditine bağlı hipotiroidi tipik olarak anterior serebral beyaz cevheri etkileyen ve konfluent difüz beyaz cevher ensefalopatisi yapar. Subkortikal U lifleri etkilenir fakat posterior hemisferi göreceli korurlar. Akut karaciğer yetmezliği periventriküler ve subkortikal beyaz cevherde T2 hiperintens olarak izlenen difüz ödeme neden olur. Korteks etkilenmesi tipiktir. PRES tipik olarak posterior dolaşımda korteks ve subkortikal beyaz cevheri etkiler. Alkolik ensefalopati nadiren akut demiyelinasyona bağlı olarak difüz beyaz cevher T2 hiperintensitesine yol açar.

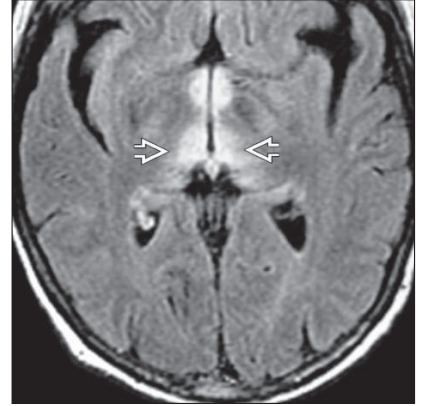
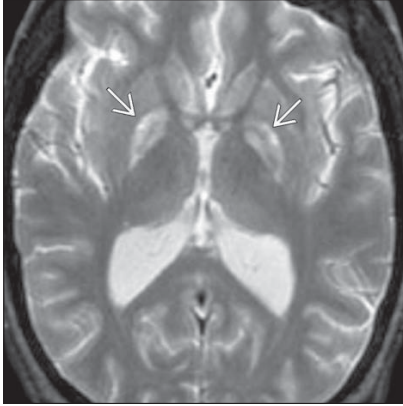


(Sol) Aksiyel gros patoloji kesitinde karakteristik metanol hasarı bulgusu olan bilateral putaminal hemorajik nekroz görülmektedir. Sağ taraftaki hasar globus pallidus kaudat başına uzanmaktadır. (Dr R. Hewlett’in izniyle) (Sağ) Aksiyel FLAIR MR’de, akut CO zehirlenmesine bağlı globus palliduslarda ve serebral beyaz cevherde simetrik hiperintensite görülmektedir. CO zehirlenmesi genellikle yalnızca globus pallidusları etkiler, fakat putamen, talamuslar ve beyaz cevheri de etkileyebilir.

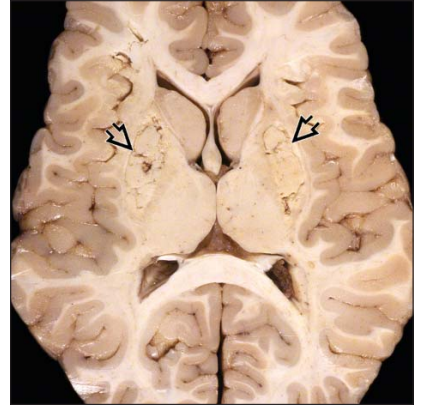
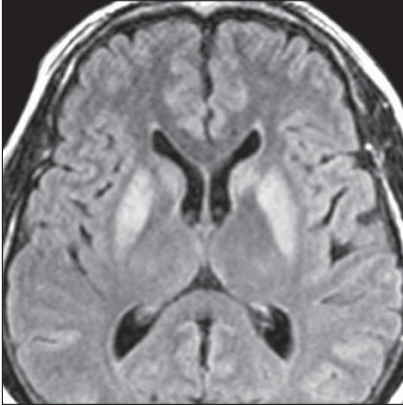
(Sol) Aksiyel kontrastsız BT'de hipotiroidiye bağlı bilateral bazal ganglion ve subkortikal beyaz cevher kalsifikasyonu izlenmektedir. Görüntüleme diğer endokrinolojik bozukluklar ve Fahr hastalığında da benzerdir. **(Sağ)** Posterior fossa medulloblastomu için radyasyon ve kemoterapi almış hastanın aksiyel kontrastsız BT'sinde, yaygın subkortikal beyaz cevher, serebellar ve bazal ganglion kalsifikasyonu görülmektedir. Mineralizan mikroanjyopati tipik olarak tedaviden 2 yıl sonra geç ortaya çıkar.

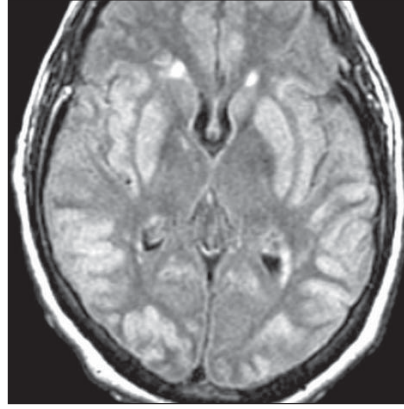
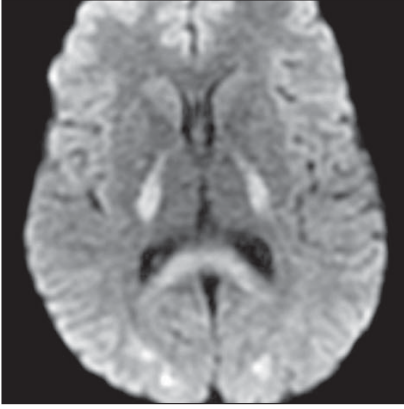


(Sol) Aksiyel T2A MR'de siyanid zehirlenmesine bağlı globus palliduslarda $\Rightarrow$ simetrik hiperintensite izlenmektedir. Siyanid tipik olarak subtalamik çekirdekler, substansia nigra ve serebellumu da etkiler. **(Sağ)** Aksiyel FLAIR MR'de, Wernicke ensefalopatisine bağlı her iki posterior mediyal talamuslar $\Rightarrow$ ve mamiller cisimlerde simetrik hiperintensite görülmektedir. DAG akut dönemde sıklıkla pozitifdir. Wernicke ensefalopatisi tiamin eksikliğine bağlıdır ve genellikle aşırı alkol kullanımına bağlıdır.

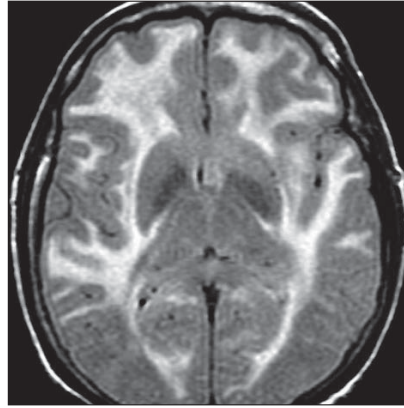
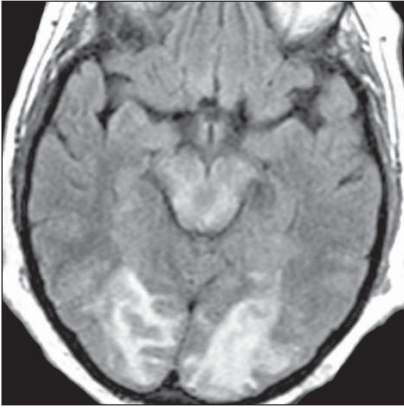


(Sol) Ekstrapontin ve santral pontin miyelinolizisli hastanın aksiyel FLAIR MR'sinde, kaudat ve putamende simetrik hiperintensite görülmektedir. Osmotik demiyelinasyon sıkça DAG pozitifdir ve tipik olarak hiponatreminin hızlı düzeltilmesine bağlıdır. Serebral beyaz cevher demiyelinasyonu da olabilir. **(Sağ)** Aksiyel gros patoloji kesiti putamen ve globus palliduslarda $\Rightarrow$ kavitasyon alanlarının bulunduğu bilateral nekrozu göstermektedir ve nörotoksosite ile ilişkilidir (Dr R. Hewlett'in izniyle).

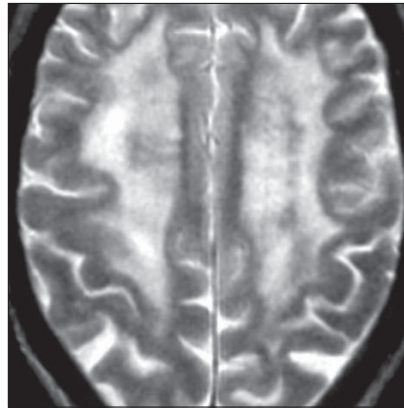
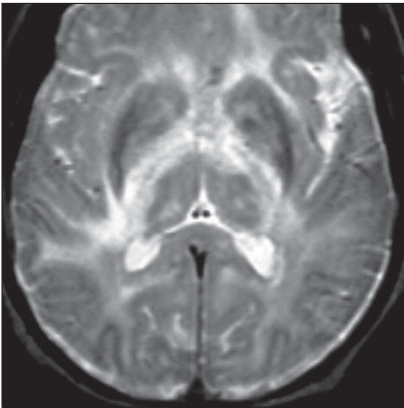




(Sol) Aksiyel DAG MR'de, eroine bağlı lökoensefalopatiye ("ejderi kovalama" sendromu) ait internal kapsül arka bacakları, korpus kallozum spleniumu ve oksipital beyaz cevher hiperintensitesi görülmektedir. Yaygın beyaz cevher tutulumu ağır olgularda görülür. **(Sağ)** Aksiyel FLAIR MR'de, ağır hipoglisemiye bağlı yaygın simetrik bazal ganglion, korteks ve subkortikal beyaz cevher hiperintensitesi görülmektedir. Parietal ve oksipital lob tutulumu tipiktir.



(Sol) Aksiyel FLAIR MR'de, akut hipertansif ensefalopati ya da PRES'e bağlı oksipital loblarda bilateral hiperintensite görülmektedir. Bu ensefalopati sıkça hipertansiyon ile ilişkilidir ve tipik olarak geri dönüşlüdür. **(Sağ)** Aksiyel FLAIR MR'de, subkortikal U-liflerinin de tutulduğu difüz, simetrik beyaz cevher hiperintensitesi görülmektedir. Nadir bir Hashimoto tiroiditi komplikasyonu olan Hashimoto ensefalopatisi için tipik olan oksipital lobların göreceli korunduğu görülmektedir.



(Sol) Aksiyel T2A MR'de, yüksek volümlü içmeye bağlı ağır alkol zehirlenmesi ve akut demiyelinasyona bağlı difüz beyaz cevher hiperintensitesi izlenmektedir. **(Sağ)** Aksiyel T2A MR'de, tedaviye bağlı lökoensefalopati için tipik olan subkortikal U-liflerinin korunmuş beyaz cevher boyunca yaygın hiperintensite görülmektedir. Bu hastanın tüm beyin radyoterapi öyküsü vardır. Radyasyon ve kemoterapi en sık lökoensefalopati olmak üzere beyine çeşitli toksik hasarlar oluşturur.

BÖLÜM 1

Ventriküller ve Sisternler

Giriş ve Genel Bakış

Ventriküller ve Sisternlere Genel Bakış **II-1-2**

Normal Varyantlar

Kavum Septi Pellusidi (KSP) **II-1-8**

Kavum Velum Interpozitum (KVI) **II-1-9**

Genişlemiş Subaraknoid Aralıklar **II-1-10**

Hidrosefali

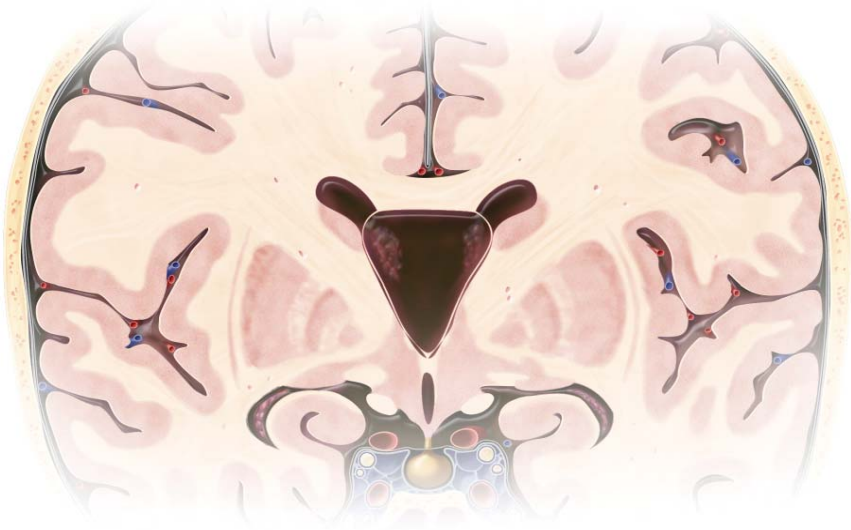
İntraventriküler Obstrüktif Hidrosefali **II-1-14**

Ekstraventriküler Obstrüktif Hidrosefali **II-1-18**

Akuaduktal Stenoz **II-1-20**

Normal Basıncılı Hidrosefali **II-1-24**

BOS Şantları ve Komplikasyonları **II-1-28**



Gros ve Radyolojik Anatomi

Ventriküller ve Koroid Pleksus

Temel embriyoloji. Embriyolojik gelişimin erken safhasında ön beyin boşluğu, rostral 3. ventrikülün dışı doğru çıkıntılarında gelişen ve interventriküler foramen (diğer adıyla foramen Monro) aracılığıyla 3. ventriküle bağlı kalan 2 lateral ventriküle bölünür. Koronal düzlemde orta hatta H-şeklinde “tek ventrikülü” oluştururlar. Dördüncü ventrikül arka beyindeki kaviteden gelişir ve kaudalde spinal kordun santral kanalıyla devam eder.

Anatomik bakış. Beyin BOS mesafeleri hem ventrikülleri hem de subaraknoid aralıkları (SAA) kapsar. Ventriküler sistem beyinin derininde yerleşik, BOS dolu, ependimle döşeli, birbiri ile bağlantılı 4 boşluktan oluşur. Çift olan **lateral ventriküller** Y-şeklindeki **foramen Monro** aracılığıyla 3. ventriküle bağlanırlar. **Serebral akuaduktus (Sylvius) 3. ventrikülü** 4. ventriküle bağlar. Son olarak da **4. ventrikül** çıkış foramenleriyle (ortada **foramen Magendie** ve her iki tarafta **foramen Luschka**) SAA ile ilişkili hale gelir.

Lateral ventriküller. Her lateral ventrikülde bir gövde, bir atrium ve 3 çıkıntı (“hornlar”) bulunur. **Frontal hornun** tavanını korpus kallozumun genuyu oluşturur. Yan ve alt duvarını kaudat nukleusun başı yapar. Önde korpus kallozum genususundan arkada foramen Monro’ya uzanan ince doku tabakası olan septum pellucidum her iki frontal hornun medial duvarını yapar.

Lateral ventrikülün **gövdesi** arkaya kadar korpus kallozumun altındadır. Tabanını dorsal talamus, medial duvarını forniks oluşturur. Lateralde kaudat nukleusun gövdesi ve kuyruğu vardır.

Atrium gövde, temporal ve oksipital hornların birleştiği yerdir ve koroid pleksusun glomusunu barındırır. **Temporal horn** atriumun ön-alt kesiminden ayrılarak öne uzanır; tabanını ve medial duvarını hipokampus oluşturur. Tavanında kaudat nukleusun kuyruğu bulunur. **Oksipital horn**, başlıcaları genikülokalokarin traktus ve korpus kallozumun majör forpesi olmak üzere tümüyle beyaz cevher traktuslarıyla çevrilidir.

3. ventrikül. Talamuslar arasında yer alan 3. ventrikül tek, yarık şeklinde, orta hatta ve vertikal yerleşimli bir boşluktur. Tavanını çift katmanlı invajine piadan oluşan tela koroidea yapar. Lamina terminalis ve ön komisür 3. ventrikülün ön sınırlarıdır.

Üçüncü ventrikülün tabanında çok kritik anatomik yapılar yer alır. Bunlar önden arkaya doğru optik kiazma, infundibulum-tuber sinerum ve hipotalamus, mamiller cisimler ve mezensefalik tegmentumun tavanıdır.

Üçüncü ventrikülün alt kesiminde BOS ile dolu 2 çıkıntısı vardır: Hafif yuvarlak şekilli **optik reses** ve daha sivri uçlu **infundibuler reses**. Üçüncü ventrikülün arka sınırındaysa küçük 2 çıkıntı, **suprapineal** ve **pineal resesler** bulunur. Üçüncü ventrikülün lateral duvarları arasında boyutları değişken intertalamik adezyon (**masa intermedia** da denir) vardır. Massa intermedia gerçek bir komissür değildir.

4. ventrikül. Önünde pons, arkasında serebellar vermis bulunan 4. ventrikül kabaca elmas-şekilli bir boş-

luktur. Tavanını yukarıda anterior (superior) meduller velum, aşağıda inferior meduller velum yapar.

4. ventrikülün özel şekilli 5 resesi vardır. Çift olan **posterior superior resesler**, serebellar tonsillerin üzerini dolaşan, ince, yassı, BOS ile dolu ceplerdir. **Lateral resesler** 4. ventrikülün ön-lateralinden kıvrılarak brakiyum pontis (majör serebellar pedinkül) altından geçerek serebellopontin köşe sisternine doğru uzanırlar. Lateral resesler, foramen Luschka’dan komşu subaraknoid aralıklara uzanan koroid pleksusları barındırırlar. Serebellar vermise doğru çıkıntı oluşturan, üçgen şekilli, kör sonlanan, dorsal orta hat cep ise **fastigium**’dur.

Koroid pleksus ve BOS yapımı. Koroid pleksus santral bağ dokusu nüvesi, üzerini kaplayan ependim kökenli salgı epiteli ve çok vasküler papiller çıkıntılardan oluşur. Embriyonik koroid pleksus içine katlanan tela koroideanın ventriküler ependime dokunduğu yerlerde oluşur; bu nedenle tüm koroidal fissür boyunca gelişir.

Koroid pleksusun en büyük kitlesi, **glomus** lateral ventrikül atriumunda yer alır. Lateral ventrikül tabanı boyunca, talamusla forniks arasında öne doğru uzanır. Koroid pleksus interventriküler foramene (Monro) girerek 3. ventrikülün tavanı boyunca arkaya doğru ilerler. Lateral ventrikül gövdesindeki koroid pleksus talamusu dolaşarak temporal horna girer, burada hipokampusun superomedialinde koroidal fissürü doldurur.

Koroid pleksus epiteli yaklaşık 0,4 ml/dakika hızda BOS salgılar. Toplam intrakranial BOS hacmi 125 ml olup, çoğunluğu (%80) ventriküllerde değil subaraknoid aralıktadır. BOS ventriküler sistemden geçerek 4. ventrikül çıkış deliklerinden SAA ya çıkar. BOS emiliminin büyük kısmı superior sagital sinüs boyunca yerleşmiş araknoid villuslardandır.

Tüm BOS koroid pleksuslarda üretilmez. Beyin interstisiyel sıvısının drenajı önemli koroid-dışı kaynaktır.

Sisternler ve Subaraknoid Aralıklar

Genel bakış. Subaraknoid aralık (SAA) pia ile araknoid arasındadır. Sulkuslar girus katlantıları arasındaki BOS dolu boşluklardır. Fokal SAA genişlemeleri ile beyin BOS sisternleri oluşur. Bu sisternler beyin tabanında beyin sapı, tentoryal insisura ve foramen magnum çevresinde bulunur. Beyin ile araknoid arasında uzanan, SAA içinde seyreden, pia ile örtülü çok sayıda septa vardır. Tüm sisternler birbirleriyle ve ventriküler sistemle ilişkili olup, hastalıkların (menenjit, tümör, vb) yayılması için doğal yollar oluşturmurlar.

Pratik açıdan sisternler supra-, peri- ve infratentorial sisternler olarak gruplandırılır. Tümü içinde damarlar ve kranial sinirler gibi çok önemli kritik yapılar bulunur.

Supratentorial/peritentorial sisternler. **Suprasellar sistern** diafragma sella ile hipotalamus arasındadır. Infundibulum, optik kiazma ve Willis poligonu içerdiği önemli oluşumlardır.

İnterpedinküler sistern suprasellar sisternin arkaya devamıdır. Serebral pedinküller arasındadır ve okulomotor sinirler, distal baziler arter ve posterior serebral arterlerin proksimal kesimlerini içerir. Baziler arter tepe-

sinden köken alan talamoperforan ve talamogenikülat arterler gibi önemli perforan arterler, mezensefalona girmeden önce interpedinküler sisterni geçerler.

Perimezensefalik (ambient) sisternler, suprasellar sisternlerden kuadrigeminal sisterne doğru posterosuperiora uzanan ince BOS kanatlarıdır. Mezensefalonu çevrelerler ve troklear sinirleri, PCA P2 segmentlerini, superior serebellar arterleri ve bazal Rosenthal venini barındırırlar.

Kuadrigeminal sistern pineal bezle tektal plakanın arkasında, korpus kallozum spleniumun altında yer alır. Lateralde ambient sisternlere, inferiorde superior serebellar sisterne bağlıdır. Kuadrigeminal sisternde pineal gland, troklear sinirler, PCA P3 segmentleri, proksimal koroidal arterler ve Galen veni bulunur. Öne olan uzanımı, **velum interpozitum** fornixin altında, 3. ventrikülün üzerindedir. Velum interpozitumda internal serebral venler ve medial posterior koroidal arterler bulunur.

Infratentorial sisternler. Orta hat yerleşimli ve tek olan posterior fossa sisternleri prepontin, perimedüller ve superior serebellar sisternler ile sisterna magna'dır. Çift olan lateral sisternlerse serebellopontin ve serebellomedüller sisternlerdir.

Prepontin sistern klivus üst kesimi ile ponsun "göbeği" arasındadır. Baziler arter, anterior inferior serebellar arterler (AICA), trigeminal ve abduzens sinirleri (KS5 ve KS6) gibi çok önemli yapıları içerir.

Perimedüller sistern prepontin sisternin aşağıya doğru devamıdır. Önünde klivusun alt kesimi, arkasında medulla vardır. Foramen magnuma doğru aşağıya uzanır ve vertebral arterlerle dallarını (PICA) ve hipoglossal siniri (KS12) içerir.

Superior serebellar sisternin üzerinde sinus rektus, altında vermis bulunur. Superior serebellar arter ve venleri içerir. Yukarıda tentorial açıklıktan kuadrigeminal sisternle, aşağıda ise sisterna magna ile devam eder. **Sisterna magna** inferior vermisin altında, medulla ile oksiput arasındadır. Serebellar tonsilleri ve PICA'nın tonsillohemisferik dallarını içerir. Sisterna magna üst servikal spinal kanal SAA ile devamlılık gösterir.

Serebellopontin köşe sisternleri (SPK) pons/serebellum ile petroz temporal kemik arasındadırlar. En önemli içerikleri trigeminal, fasial ve vestibulokohlear sisternlerdir (KS5, KS7 ve KS8). Petrozal venler ve AICAlar diğer önemli oluşumlardır. SPK sisternleri aşağıda bazen "inferior" serebellopontin köşe sisterni olarak da adlandırılan serebellomedüller sisternlerle devam ederler.

Serebellomedüller sisternler medulla çevresinde laterale uzanırlar; aşağıda sisterna manga ve yukarıda SPK olarak devam ederler. Vagus, glossofaringeal ve spinal aksesuar sinirleri (KS9, KS10 ve KS11) içerirler. Her iki foramen Luschka'dan serebellomedüller sisterne taşan koroid pleksus vardır. Bu sisterne uzanan serebellum flokulusu çok bariz olabilir. Flokulus ve koroid pleksus serebellomedüller sisternin normal içeriği olup, patoloji olarak yorumlanmamalıdır.

Görüntüleme Önerileri

MR. Ventriküler sistem, SAA ve bazal sisternlerdeki BOS detayını ve içeriklerini en iyi gösterenler ince kesit T2a ve CISS sekanslarıdır. Olası SAA anormalliklerini değerlendirirken tüm beyin FLAIR özellikle faydalıdır. Pulsatil BOS akımına bağlı spinlerdeki faz kaybı sık görülür ve özellikle bazal sisternlerde ve interventriküler foramen çevresinde intraventriküler patolojiyi taklit eder. Yetersiz BOS supresyonu sonucu oluşan "parlak" BOS patolojik SAA'yı taklit eder.

Ayırıcı Tanı Yaklaşımı

Ventriküller ve Koroid Pleksus

Genel bakış. İntrakranial tümörlerin yaklaşık %10'u primer olarak ya da yayılım yoluyla serebral ventriküller tutar. Bazı lezyonların bir ventrikül veya sisternde olup diğerlerinde olmaması nedeniyle anatomiye bağlı yaklaşım etkili olmaktadır. Hastanın yaşı da yararlı bir faktördür. Sinyal intensitesi, kontrastlanma, kalsifikasyonun varlığı ya da yokluğu gibi spesifik görüntüleme bulguları yerleşim ve yaş kadar önemli değildir.

Normal varyantlar. Lateral ventriküllerin asimetrisi ve akıma bağlı BOS pulsasyon artefaktı sık görülen normal varyantlardır. Septum pellucidum yaprakları arasında BOS yarığı olarak görülen kavum septi pellusidi (KSP) sık rastlanan normal varyanttır. Forniksler arasında parmak gibi uzanan kavum verge (KV) KSP'nin arkaya uzanımıdır.

Lateral ventrikül kitlesi. Koroid pleksus kistleri (ksantogranülomlar) sık görülen, genellikle yaşla ilişkili, klinik hiçbir önemi olmayan dejeneratif lezyonlardır. Genellikle bilateral ve kalsifiye olurlar. FLAIR de hiperintens olabilirler ve bazen DAG da difüzyon kısıtlılığı gösterebilirler. Bir çocukta yoğun kontrastlanan koroid pleksus kitlesi büyük olasılıkla koroid pleksus papillomudur. Oysa erişkin bir hastada 4. ventrikül hariç, koroid pleksus kitlesi papillom değil genellikle meninjiom ya da metastazdır.

Bazı lateral ventrikül lezyonları, ventrikül içindeki spesifik bölgelere bariz seçicilik gösterir. Orta yaş ya da yaşlı bir erişkinde masum gözükten frontal horn kitlesi genellikle subependimomadır. Lateral ventrikül korpusundaki "köpüksü" kitle sıklıkla santral nörositomdur. Nörosistiserkozis kistleri her yaşta ve her BOS alanında oluşabilir.

Foramen Monro kitlesi. Buradaki en sık "anormallik" BOS artefaktının oluşturduğu yalancı-lezyondur. Burada rölâtif en sık patoloji sadece kolloid kisttir. Çocuklarda nadirdir ve tipik olarak erişkinlerin lezyonudur. Akım artefaktı kolloid kist zannedilebilir ama kitle etkisi olmaz. Interventriküler foramende kontrastlanan kitlesi olan çocukta, tüberosklerozun subependimal nodülü &/veya dev hücreli astrositomu öncelikli düşünülmalıdır. Ependimom, papillom ve metastaz gibi kiteler nadirdir.

3. ventrikül kitlesi. Burada da en sık "lezyon" ya BOS akım artefaktı ya da normal yapıdır (massa intermedia). 3. ventrikülden görülen en sık lezyon kolloid kisttir; %90 foramen Monro arasına sıkışmıştır. Ekstremitate vertebro-

baziller dolikoektazi 3. ventriküle basabilir, interventriküler foramene dek yukarı çıkabilir; kolloid kist olarak yanlış yorumlanmamalıdır.

Buranın çocukluk çağı primer tümörleri nadirdir ama koroid pleksus papillomu, germinom, kraniyofarinkom ve sesil tip tuber sinereum hamartomu görülebilir. Erişkinlerde de 3. ventrikülün primer tümörleri nadirdir, ancak intraventriküler makroadenom veya kordoid gliom olabilir. Nörosistiserkozis burada da olabilir fakat nadirdir.

Serebral akuadakt. Akuaduktal stenoz dışında intrensek serebral akuadakt lezyonları nadirdir. Çoğu komşu yarıldaki (örn tektal gliom) kitlelere aittir.

4. ventrikül kitlesi. En sık 4. ventrikül intrensek anormallikleri pediatrik kitlelerdir. En çok medulloblastom, epandimom ve astrositom görülür. Atipik teratoid/rabdoid tümör (AT/RT) burada olabilen nadir bir tümördür. Genellikle 3 yaşın altındaki çocuklarda olur ve medulloblastomu taklit eder.

Erişkinlerde en sık görülen 4. ventrikül tümörü koroidal ya da epandimal metastazlardır. Koroid pleksus papillomu hem burada hem de SPK de oluşabilir. Subepandimoma orta yaşlı erişkinlerin lezyonu olup, 4. ventrikülün alt kesiminde, pontomedüller bileşkenin hemen arkasında bulunur. Yeni tanımlanan, nadir bir tümör olan rozet-oluşturan glionöral tümör 4. ventrikülün orta hat kitlesidir. Tanı koydurucu görüntüleme özelliği yoktur; agresif görünümüne rağmen benign (WHO I. derece) bir lezyondur. Hemanjioblastomlar intraaksiyel kitle olmalarına rağmen 4. ventrikül içine protrüde olabilirler. Epidermoid kistler ve nörosistiserkozis kistleri her yaşta saptanabilirler.

Subaraknoid Aralıklar ve Sisternler

Genel bakış. Subaraknoid aralıkta benign konjenital lezyonlardan (örneğin araknoid kist) infeksiyona (menenjit) ve neoplastik tutulumla ("karsinomatoz menenjit") kadar çok farklı patolojiler görülebilir. FLAIR'de hiperintensite ve kontrastlanma gibi nonspesifik görüntüleme bulgularına karşın, anatomik yerleşim ayrırtanıda kilit rol oynar. Hastanın yaşı yardımcı olsa da, genellikle ikinci derecede önem taşır.

Normal varyantlar. BOS akım artefaktları özellikle FLAIR'de bazal sisternlerde sık görülür. Mega sisterna magna ve kavum veli interpozitum (KVİ) normal varyantlar olarak kabul edilir. KVİ fornikslerin altında, 3. ventrikülün üzerinde, lateral ventriküller arasında yer alan ince, üçgen şekilli BOS mesafesidir. KVİ bazen büyük boyutlara ulaşabilir.

Suprasellar sistern kitlesi. Bunlar sella ve hipofiz bölümünün genel bakış kımında daha ayrıntılı belirtilmiştir. Erişkinlerde sık görülürler yukarıya uzanan makroadenom, meninjiom ve anevrizmadır. Çocukluk çaının en sık görülen 2 suprasellar kitlesi ise kiazmatik/hipotalamik astrositom ve kraniyofarinkiomdur.

Serebellopantin köşe kitlesi. Erişkin SPK-İAK kitlelerinin %90'nını vestibüler şvannom oluşturur. Meninjiom, epidermoid kist, anevrizma ve araknoid kistlerin toplamıysa bu yer lezyonlarının %8'ini oluşturur. Li-

pom, diğer kranial sinir şvannomları, metastazlar ve nörenterik kistler gibi diğer tüm nadir görülen antitelere %2 sıklıkta görülür.

Nörofibromatozis tip 2 yoksa, çocuklarda vestibüler şvannom çok nadirdir. Çocuklarda SPK'de epidermoid ve araknoid kistler görülebilir. Epandimom foramen Luschka'dan laterale uzanarak SPK kitlesi yapabilir.

Kistik görünen SPK kitlelerinin kendi özel ayrırtanıları vardır. Vestibüler şvannomda intramural kist gelişse de, görülme sıklığı epidermoid ve araknoid kistlerden daha azdır. Nörosistiserkozis bazen SPK'de görülebilir. Geniş endolenfatik kese anomalisi (IP-2) temporal kemiğin arka duvarı içinde BOS-benzeri kitle olarak görülür. Hemanjioblastom ve nörenterik kistler SPK'de olan diğer nadir kistik kitlelerdir.

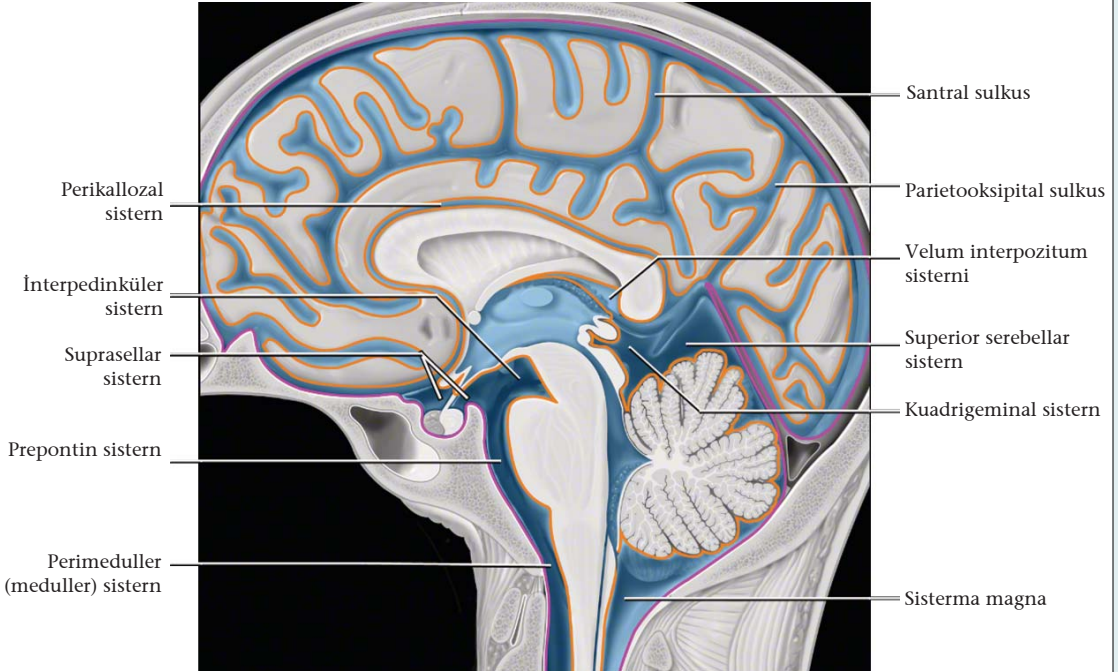
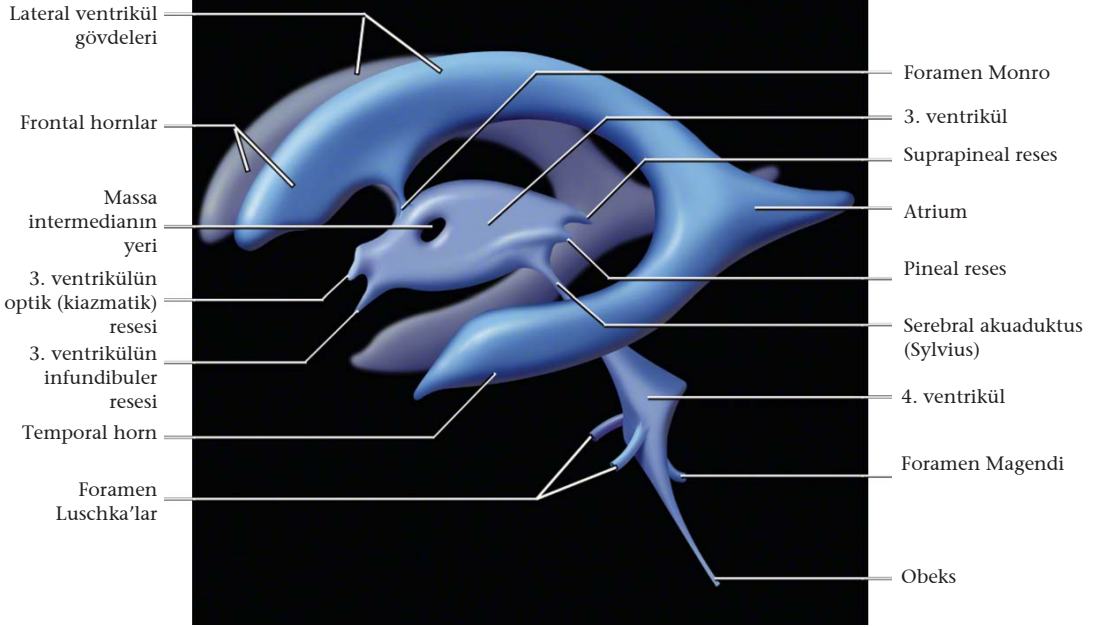
Sisterna magna kitlesi. Bu lokalizasyondaki en sık "kitle", ister konjenital (Chiari 1), ister posterior fossa kitlesinin etkisine sekonder ya da intrakranial hipotansiyona bağlı olsun tonsiller herniasyondur. Tümör-dışı kistler de (araknoid, epidermoid, dermoid, nörenterik) burada görülebilir.

Meninjiom ve metastaz gibi sisterna magnada ya da çevresinde oluşan tümörlerin medulla önünde olması tipiktir. 4. ventrikül subepandimomasi ise obeksten köken alır ve medullanın arkasındadır.

FLAIR hiperintensitesi. Hiperintens sulkuslar ve subaraknoid aralıklar MR artefaktı olarak görülebilecekleri gibi çok çeşitli lezyonlarda da görülürler. Patolojik FLAIR hiperintensitesi tipik olarak kan (subaraknoid kanama), protein (menenjit) ve hücre varlığı (pia-subaraknoid aralık metastazları) ile ilişkilidir. Daha nadir olarak, kan-beyin bariyeri bozulmuş ya da böbrek yetmezliği olan hastalarda gadoliniumlu kontrast maddeler FLAIR hiperintensitesine neden olabilir.

FLAIR hiperintensitesinin nadir nedenleri arasında dermoid kist rüptürü, moyamoya ("sarmaşık" işareti) ve akut serebral iskemii bulunur. Kontrastlanma menenjit ve metastazların, subaraknoid kanama ve BOS artefaktından ayrırt edilmesini sağlar.

VENTRİKÜL VE SİSTERNLERE GENEL BAKIŞ



(Üst) Ventriküler sistemi sagittal planda gösteren 3B şematik resminde serebral ventriküllerin normal görünümü ve bağlantı yolları izlenmektedir. (Alt) İnterhemisferik fissür düzeyinden geçen sagittal orta hat çiziminde, araknoid (mor) ve pia (turuncu) arasındaki BOS'u (mavi) içeren subaraknoid boşluklar görülmektedir. Santral sulkus frontal lobu (anterior) parietal lobdan (posterior) ayırır. Araknoid duraya yapışırken, pia mater beyin yüzeyine yakın yerleşimlidir. Ventriküller, sistemler ve subaraknoid aralıklara foramina Luschka ve Magendie aracılığıyla bağlanırlar. Sistemler normalde birbirleriyle serbestçe bağlantılıdır.

BÖLÜM 2

Sella ve Hipofiz

Giriş ve Genel Bakış

Sella ve Hipofize Genel Bakış **II-2-2**

Konjenital

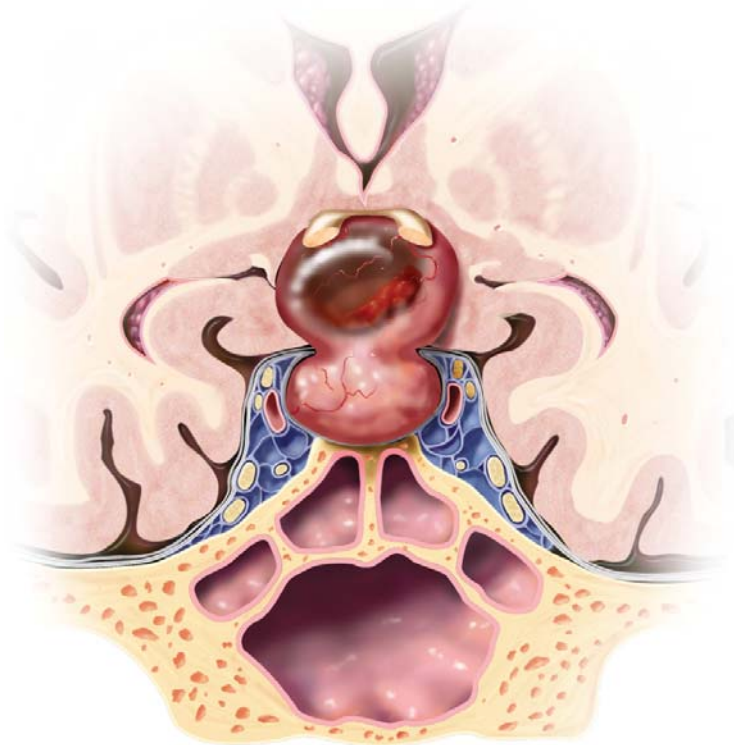
Hipofizer Anomaliler **II-2-8**
Tüber Sinereum Hamartomu **II-2-12**
Rathke Kleft Kisti **II-2-16**

Neoplaziler

Hipofizer Mikroadenom **II-2-20**
Hipofizer Makroadenom **II-2-24**
Hipofizer Apopleksi **II-2-28**
Kraniyofarinjiom **II-2-32**
Pituisitom **II-2-36**
İgşi Hücreli Onkositom **II-2-37**

Diğer

Boş Sella **II-2-38**
Hipofizer Hiperplazi **II-2-42**
Lenfositik Hipofizit **II-2-44**



Gros Anatomi

Sella

Kemik Anatomi. Sella turcica ("Türk eđeri"), bazisfenoidde, pituitier bezi (hipofiz bezi olarak da adlandırılır) ieren konkav, orta hat kntsdr. Sellanın n sınırlarının kk sfenoid kanatın n klinoid ıkıntılarını oluřtururken, arka sınırını dorsum sella teřkil eder. Dorsum sellanın tepesi geniřleyerek arka klinoid ıkıntılarını ve ardından klivusun st sınırını oluřturur. Sellanın tabanını, kısmen veya btnyle havalanan sfenoid sinsn tabanının bir parasıdır. İnternal karotid arterin kavernz segmenti sellanın inferolateralinde bulunan ve karotid sulkus olarak adlandırılan sıđ oluklarda seyrederek.

Meninksler. Sella ii ve evresindeki meninksler nemli sınır iřaretleri oluřtururlar. Dura, sellanın tabanını dřer. İnce bir dural uzantı pituitier fossanın lateraline uzanır ve kavernz sinsn medial duvarını oluřturur. Kk sirkler bir dural katlantı olan diyafragma sella, sella turcicanın zerinde, đ olguda hipofizi tama yakın kaplayan bir atı oluřturur. Diafragma sella, hipofizer sapın geiřine izin veren deđiřken boyutta merkezi bir aıklıđa sahiptir. Bazı olgularda bu dural aılım byk olup geniř bir delik oluřturur. Bu olgularda, suprasellar sisternin aıklık aracılıđıyla inferiora sella ierisine, tek bařına veya BOS ile birlikte protrde olan araknoid "boř sella" grnmne neden olur.

Hipofiz Bezi

Genel Bakıř. Hipofiz serebri olarak da adlandırılan pititer bez 3 ana kısımdan oluřur: Adenohipofiz (AH), nrohipofiz (NH) ve genelde birlikte tek bir birim olarak deđerlendirilen infundibulum (I) ile birlikte pars intermedia (PI).

Adenohipofiz. nceden n lob olarak da isimlendirilen AH, NH'i anterolateralden U řeklinde sarar. AH asidofil, bazofil ve kromofob hcreler ile birlikte tanıtılabilir diđer hcreleri de ierir. AH hcreleri trofik hormonlar (TSH, ACTH, LH ve FSH) ve byme hormonunu salgırlar. Hacim olarak AH hipofiz bezinin %80'ini oluřturur.

Pars intermedia. PI, embriyonik Rathke kesesinin bukal ektoderminden kken alır. Grece kktr (hipofiz hacminin %5'inden daha azı). Hipotalamustan aksınlar AH'e salıverici hormon granlleri tařırlar.

Nrohipofiz. Bazen pars nervosa olarak da adlandırılan NH, hipofiz bezi posterior lobu, infundibular kk ve hipotalamusun median eminensinden oluřur. NH, hipotalamusun ařađıya dođru bir uzanımı olarak embriyonik diensefalondan (nbeyin) kken alır. Vazopressin ve oksitosin hipotalamusta retilir, hipotalamohipoizer trakt yoluyla inferiora geer ve NH iinde depolanır. NH hipofiz bezinin yaklařık %20'sini oluřturur.

Grntleme nerileri

MR

MR genelde tercih edilen yntemdir. nerilen sekanrlar kontrast ncesi ince kesit, kk FOV sagittal ve koronal T1 ve T2A'lar ve kontrast sonrası sagittal ve koronal T1A C+ YB grntlerdir. Tm beyin FLAIR eklenilecek faydalı bir sekanıdır. T2* grntler, zellikle SWI hipofizer kanamayı tespit etmekte yardımcı olabilir.

Mikroadenomdan řpheleniliyorsa, hızlı bolus řeklinde kontrast enjeksiyonunu takiben 10-15 saniye aralar ile elde olunacak koronal ince kesit T1A kesitler nerilir. Kesit sırası ile dizilmiş en azından  kesit (3 mm veya daha ince, kesitler arası bořluk olmaksızın) alınır. Mikroadenomların %20-30'u sadece dinamik kontrastlı MR grntleme ile saptanabilir.

BT

Sagittal/koronal rekonstrkte ince kesit 64 veya 128-kesit KBT, bazisfenoidde, sella ve/veya kavernz sins ilgilendiren lezyonlar sz konusu olduđunda faydalı bir yardımcı grntlemedir.

Grntleme Anatomisi

Boyut. Hipofiz bezinin yksekliđi cinsiyet ve yař ile deđiřiklik gsterir. Ergenlik ncesi ocuklarda 6 mm ve altı normal kabul edilir. 10 mm'ye varan normal ykseklik ile fizyolojik hipertrofi, geen adet gren kadınlarda sıktır. Bu hastalarda yukarı dođru konveks bez sıktır. Hamile ve st veren kadınlarda 12 mm yksekliđe ulařan daha byk bir bez de olabilir. Eriřkin erkek ve postmenopozal kadınlarda normal st limit 8 mm'dir.

Sinyal intensitesi. Hipofiz bezi sinyali deđiřkendir. Yenidođanlar haricinde (ki bu dnemde AH geniř ve ok hiperintens olabilir) AH prekontrast T1A'da tipik olarak gri cevher ile izointensitir. T2* grntlerde koyu veya "siyah" olarak izlenen hipofiz bezine demir yklenim durumlarında (talassemi, hemokromatozis) rastlanır. T1A'de tmyle "beyaz" hipofiz bezi nadir olup, karaciđer yetmezliđine grlebilir.

NH, vazopressin/oksisosin nrosekretuar granlleri nedeniyle genellikle kısa T1 sresine sahiptir (posterior hipofizer "parlak odak" veya PHPO). Yađ iermediđinden "parlak odak" YB ile baskılanmaz. Santral diabetes insipidusta PHPO yokluđu sık olmakla birlikte, grntlenen normal hastaların %20'sinde PHPO yoktur.

Kontrastlanma. Hipofiz bezinde kan-beyin bariyeri yoktur, dolayısıyla kontrast madde verilmesini takiben hızlı ve kuvvetli olarak boyanır. Kontrastlanma tipik olarak komřu kavernz sinsteki venz kandan hafif daha azdır.

Hipofizer "insidentalomalar" T1A C+ grntlerde sıktır (olguların %15-20'sinde izlenir). Yođun kontrastlanan hipofiz bezi iinde fokal hipointensite alanları olarak grlrlr ve intrahipofizer kistler veya nonfonksiyone mikroadenomlardan kaynaklanabilirler. Her ikisi de otopside sıktır. Eđer bir "insidentaloma" hi kontrast tutulumu gstermiyorsa, mikroadenomdan ziyade benign nonneoplastik bir kist (pars intermedia kisti veya Rathke kleft kisti gibi) daha olasıdır.

Ayrııcı Tanı Yaklařımı

Genel bakıř. Sellar blge anatomik olarak ok karmařık olduđundan, hipofiz bezi ii ve evresinde 30'a ařkın lezyon meydana gelir. Bunlar hipofiz bezinden veya herhangi bir komřu yapıdan (beyin, 3. ventrikl, meninksler, kavernz sins, arterler, kranial sinirler, vs) kken alabilirler. En azından tm sellar/jukstasellar kitlelerin %75-80'i "Byk 5" in iindedir: Makroadenom, mikroadenom, anevrizma, kraniyofarınjiom ve astrositom. Tm

diğer lezyonların (örn Rathke kleft ve araknoid kistler, germinom, lenfoma, metastaz, vs.) her biri %1-2 veya daha az sıklıktadır.

Tanı ipuçları. Uygun ayırıcı tanı oluşturmada en önemli anahtar anatomik sınıflamadır. Başlangıçta lezyonları (1) intrasellar, (2) suprasellar ve (3) infundibular olarak 3 kategoriye ayırmak ilk adımdır.

Anatomik alt sınıflamayı doğru olarak belirlemenin anahtarı, “Hipofiz bezini kitleden ayrı olarak görebiliyor muyum?” sorusunu sormaktır. Eğer bez kitlenin kendisi ise, büyük ihtimalle bu bir makroadenomdur. Hipofiz bezini genişleterek bazen makroadenomdan ayırt edilemeyecek şekilde görünebilen diğer daha nadir patolojiler sarkoidozis, histiositozis, hipofizit, germinom ve metastaz gibi infiltratif lezyonları içerir. Eğer kitle gerçekten hipofiz bezinden ayrı olarak tanımlanabiliyorsa büyük ihtimalle makroadenom olmayıp, hipofiz haricindeki yapılardan köken almaktadır.

Klinik değerlendirme. Hasta yaşı ayırıcı tanıda önemli bir kriterdir. Çocuklarda sık olan lezyonlar (kraniyofarinjiom ve optik kiazma/hipotalamus astrositomu) erişkin döneminde daha nadirdir ki, bu dönemin en sık kitleleri makroadenom, meninjiom ve anevrizmadır. Makroadenomlar erişkinlerde çok sık görülürken, adolesan kadınlar hariç olmak kaydıyla, çocuklarda oldukça nadirdir. Dikkat: Prepubertal erkekte makroadenom gibi görünen bir lezyon genellikle öyle değildir; aslında genellikle son-organ yetmezliğine bağlı fizyolojik olmayan non-neoplastik hiperplazidir.

Görüntüleme özellikleri. Sellar/jukstasellar bir lezyonu değerlendirirken görüntüleme özellikleri çok yardımcı olabilir. Lezyon kalsifiye mi? Kistik görünüyor mu? Kan elemanları içeriyor mu? Fokal mi, infiltratif mi? Kontrastlanıyor mu?

Intrasellar Lezyonlar

Boş sella. Boş sella (BS), hipofiz bezini sella tabanına doğru düzleştiren intrasellar BOS koleksiyonu olarak hastaların %5-10’unda görülür. BS haricinde çoğu intrasellar kitle, hipofiz bezinin lezyonudur.

Hipofizer hiperplazi. Difüz hipofizer büyüme veya hiperplazi sık olup; genç, adet gören ve postpartum/emziren kadınlarda fizyolojik olabilir. Daha nadiren hipotroidizm gibi son-organ yetmezliğinin bir sonucu olarak da hipofizer hiperplazi meydana gelebilir. Nadiren intrakranial hipotansiyon ve dAVF’ler de, muhtemel pasif venöz kongesyona bağlı olarak hipofizer büyümeye yol açabilir.

Makro- ve mikroadenomlar. En sık “gerçek” intrasellar kitleler hipofizer mikroadenom (tanım olarak <10 mm) ve makroadenomlardır. Makroadenomlar, diyafragma sella açıklığından suprasellar kompartmana doğru superior uzanım gösterebilir. Bazen kavernöz sinüs uzanımı ve kafa tabanı erozyonu ile makroadenomlar çok agresif ve son derece invazif görünebilir. Hipofizer karsinom fevkalade nadirdir.

Diğer lezyonlar. Neoplastik ve nonneoplastik bazı süreçler, hipofiz bezi ve komşu yapıları infiltre edebilir. Nörosarkoid, lenfoma ve metastazlar bunlara örneklerdir.

Suprasellar Lezyonlar

Çocuklar ve erişkinler. Bir lezyon suprasellar olarak tanımlandığında, hasta yaşı ayırıcı tanıda anahtardır.

Pediyatrik suprasellar kitleler büyük sıklıkla ya pilositik astrositom (hipotalamus, optik kiazma) veya kraniyofarinjiomdur. Germinom ve histiositozis gibi tüm diğer lezyonlar neoplazilerden çok daha az sıklıktadır.

Erişkin suprasellar kitlelerin en azından ½’si makroadenomların diyafragma selladan yukarı doğru uzanımlarıdır. Meninjiom ve anevrizma erişkinde sık olup, her biri tüm erişkin suprasellar kitlelerin %10’unu oluşturur. Her ikisinde çocuklarda nadirdir.

Görüntüleme özellikleri. Kistik görünümlü suprasellar kitleler genellikle nonneoplastiktir (genişlemiş 3. ventrikül, Rathke kleft kisti, suprasellar araknoid kist, nörosistiserkoz gibi inflamatuvar kistler). Kraniyofarinjioma dışında bu bölgede kistik görünümlü neoplaziler nadirdir. Optik kiazma pilositik astrositomu genelde bu bölgenin en sık pediyatrik tümörüdür. Optik kiazma/hipotalamus pilositik astrositomu kistik değil solidir (posterior fossa yerleşimli olduklarından farklı olarak).

Kalsifikasyon varlığı yardımcıdır. Yaşlı hastalarda ateroskleroz (kavernöz ve supraklinoid internal karotid arterler), sakküler anevrizma ve meninjiom kalsifiye olabilen sık lezyonlardır. Çocukta, kalsifiye bir suprasellar kitle büyük sıklıkla kraniyofarinjiomdur. Nörosistiserkoz kalsifiye olabilir ve hem çocuk, hem erişkinde olabilir, ancak suprasellar sistern NCC kistleri için nadir bir yerleşimdir. Başka yerlerde de lezyonlara bakılması gerekir, zira genellikle çok sayıdadırlar.

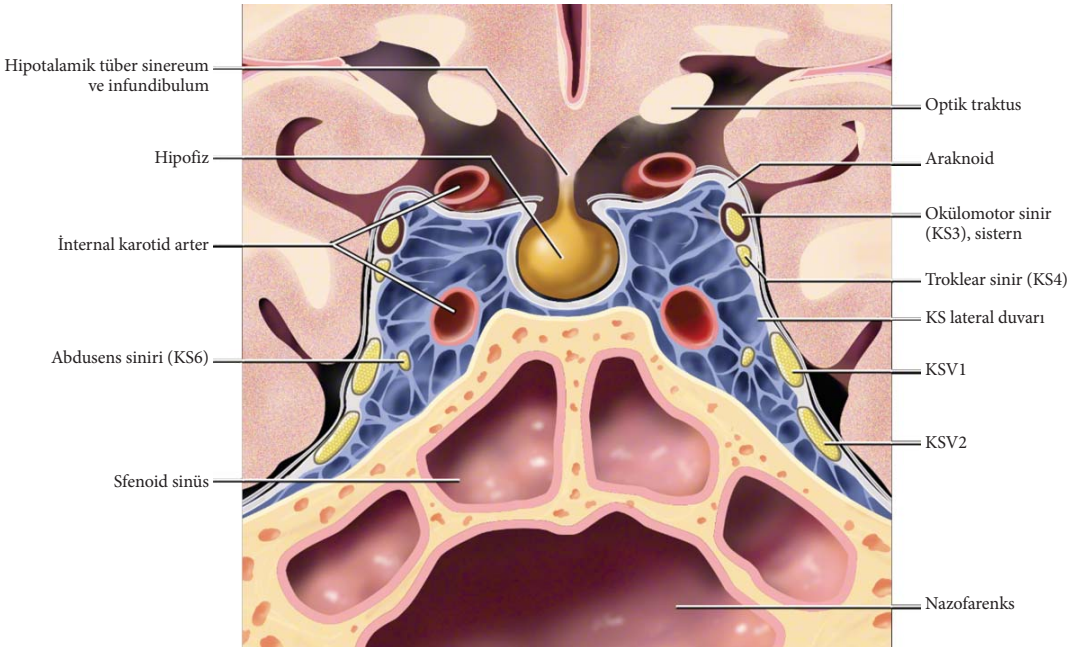
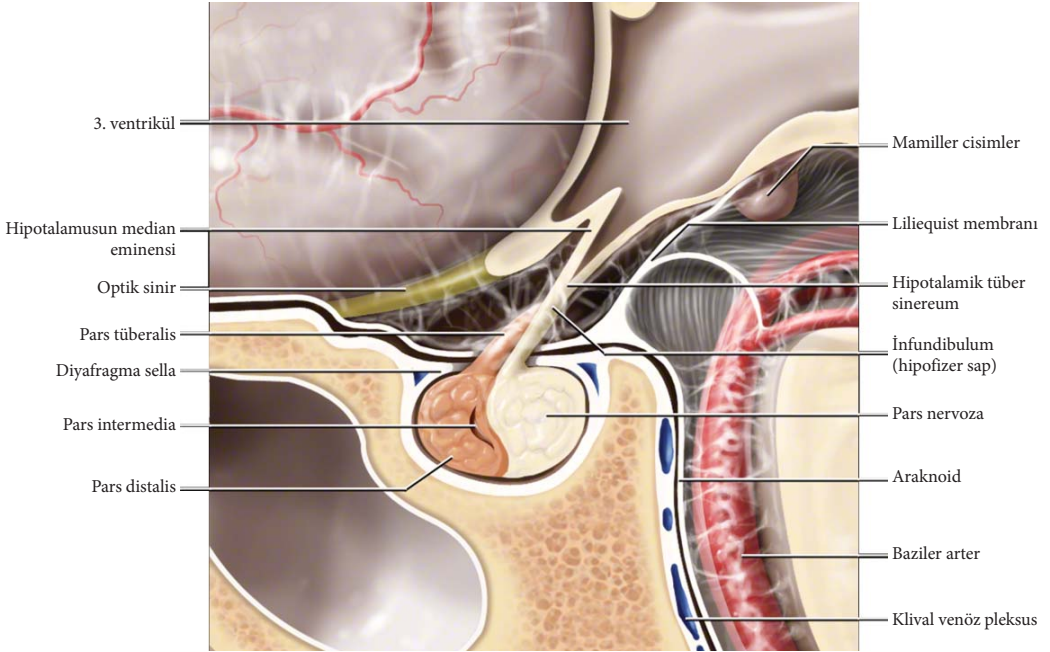
T2* görüntüleme ile sellar/suprasellar kitle içine kanama saptanabilir. Hemorajik makroadenom, hipofizer apopleksi (nonhemorajik de olabilir) ve tromboze anevrizma bu sekansta “kararma” gösterebilir. Pilositik astrositomun pilomiksoid varyantı çocuk veya genç erişkinde hemorajik suprasellar kitlenin nadir ancak önemli bir nedenidir.

İfundibular Sap Lezyonları

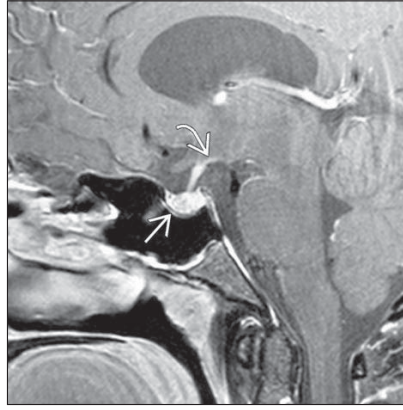
İfundibular sap lezyonları farklı bir ayırıcı tanıdır. Normal infundibular sap transvers çapı 2 mm veya daha az olmalı ve yukarıdan aşağıya tedrici incelmelidir.

Çocukta “kalın sap” genellikle histiositozis veya germinomdur. Erişkinde nörosarkoid, lenfositik hipofizis, lenfoma ve metastaz daha sıktır. Kontrastlanma yardımcı değildir, zira normal infundibulumun kan-beyin bariyeri olmadığından kontrast madde verilmesini takiben kuvvetle boyanır.

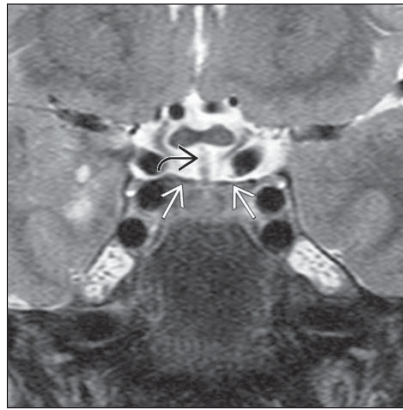
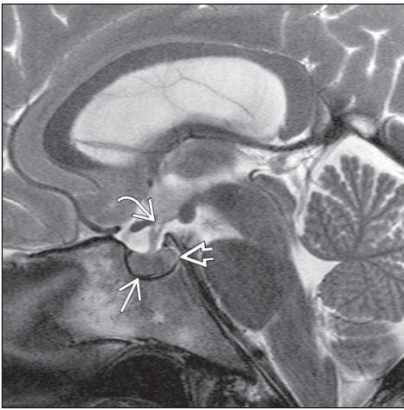
SELLA VE HİPOFİZE GENEL BAKIŞ



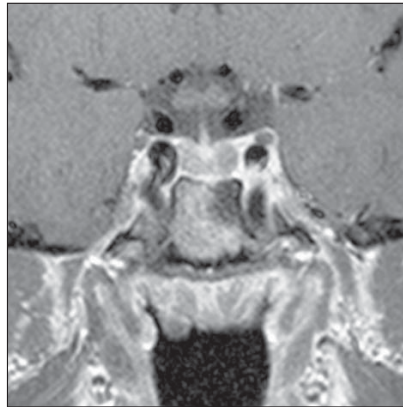
(Üst) Normal hipofizin lateral çizimi, pars tüberalis, pars intermedia ve pars distalisten meydana gelen adenohipofizi göstermektedir. Nörohipofiz hipotalamusun medial eminensi, infundibulum ve pars nervozadan oluşur. Periosteal dural tabaka sella tabanını döşer. (Alt) Koronal çizim kavernoöz sinüs içeriğini göstermektedir. Kavernoöz sinüsü lateral duvarı içinde kateden kranial sinirler yukarıdan aşağıya doğru, okülomotor sinir (KS3), troklear sinir (KS4), trigeminal sinirin (KS5) 1. (oftalmik veya V1) ve 2. (maksiller veya V2) parçalarıdır. Kavernoöz sinüsün venöz sinüzoidleri içinde yeralan tek kafa siniri abdusens siniridir (KS6).



(Sol) Sagittal ince kesit 3T T1A MR'de, normal adenohipofiz gri cevher ile izointens, posterior hipofize hiperintens olarak görülmektedir. Bu arka hipofizer "parlak odak" yağ baskılı sekanslarda baskılanmaz. Infundibulumun yukarıdan aşağıya incelenmesine dikkat edin. **(Sağ)** Aynı olgunun sagittal T1A C+ YB MR'sinde, hipofiz bezinin kuvvetli ancak hafif inhomojen kontrastlandığı görülmektedir. Hipofizer sap da hipotalamusun tüber sinerumu gibi kontrastlanmaktadır.



(Sol) Sagittal T2A MR'de, adenohipofizin beyinle izointens olduğu görülmektedir. Nörohipofiz AH ile karşılaştırıldığında hafif hiperintensdir. 3. ventrikülün infundibular resesine dikkat edin. **(Sağ)** Koronal T2A MR'de, infundibular sapın pitüiter tavanı oluşturan ince bir dura katlantısı olan ve burada ince siyah çizgiler şeklinde görülen diyafragma selladaki küçük bir delikten inferiora doğru geçişi görülmektedir.



(Sol) Selladan geçen aksiyel T1A C+ YB MR'de, kavernöz sinüs içerisindeki venöz kan kadar şiddetli olmasa da kuvvetle kontrastlanan hipofiz bezi görülmektedir. **(Sağ)** Aynı olgunun koronal T1A C+ YB MR'sinde, bez ve infundibular sap kontrastlanması görülmektedir. Bez lateralde, yoğun kontrastlanan kavernöz sinüs içindeki venöz kan ile sınırlanmaktadır. Medial dural duvar görülmemektedir. Sağ internal karotid arterin pitüiter beze bitişik görünerek hafif indente ettiğine dikkat edin.

BÖLÜM 3 SPK-İAK

Giriş ve Genel Bakış

SPK-İAK Genel Bakış

II-3-2

Konjenital

Lipom, SPK-İAK

II-3-6

Epidermoid Kist, SPK-İAK

II-3-10

Araknoid Kist, SPK-İAK

II-3-14

İnflamatuvar

Bell Palsi

II-3-18

Vasküler

Trigeminal Nevralji

II-3-22

Hemisfasial Spazm

II-3-24

Tümörler

Vestibuler Şvannom

II-3-26

Meninjiyom SPK-İAK

II-3-30

Metastaz, SPK-İAK

II-3-34



Embriyoloji

Temporal kemik 3 ayrı embriyolojik olaydan gelişir: 1) Dış ve orta kulak, 2) iç kulak, ve 3) internal akustik kanal (IAK). Bu üç birbiri ile alakalı ancak ayrı embriyolojik olayın pratikteki önemi, İAK'nın mevcut olup olmamasının iç, orta veya dış kulak yolu gelişiminden bağımsız olmasıdır.

İAK, fasial ve vestibülokoklear sinirlerin bu alanda oluşumu/migrasyonuna cevap olarak oluşur. İAK boyutu migrasyon gösteren sinir demetlerinin sayısı ile ilişkilidir. Ne kadar az sinir mevcutsa İAK da o kadar küçük oluşur. Eğer İAK çok küçük ve sadece tek sinir seçilebiliyorsa genellikle bu tek sinir fasial sinirdir.

Görüntüleme Teknikleri ve Endikasyonları

SPK-İAK'nın radyologlar tarafından değerlendirilmesini gerektiren en önemli görüntüleme endikasyonu **sensörinöral işitme kaybıdır (SNİK)**. SNİK için yapılan bir MRG tetkikinin tamamlanması için 3 hedef yerine getirilmelidir: 1) Bu bölgedeki lezyonların saptanabilmesi için kontrast sonrası yağ baskılı ince kesit T1 SPK-İAK serileri alınmalı, 2) bir kitle lezyonu varsa cerrahi öncesi sonuçların cevaplanabilmesi için yüksek çözünürlüklü T2 ağırlıklı sekanslar bulunmalı ve 3) beyin multipl skleroz gibi intraaksiyel nedenler yönünden taranmalıdır.

SNİK'lı hastaların değerlendirilmesinde altın standart SPK-İAK düzeyinden ince kesit (≤ 3 mm) aksiyel ve koronal yağ baskılı kontrastlı MRG'dir. Bu kontrastlı sekanslar ile SNİK'e neden olabilecek lezyonun atlanma olasılığı çok düşük olacaktır. SPK-İAK lipomunu yanlışlıkla vestibuler şvannom olarak tanımlama hatasına düşmemek için, kontrast öncesi aksiyel veya koronal T1 ağırlıklı serilerin ve de kontrast verildiği zaman yağ baskısının unutulmaması gerekmektedir. Yağ baskılaması yapılmadığında lipoma ait yüksek sinyal "kontrastlanıyor" gibi görülecek ve "vestibuler şvannom" yanlış tanı-sına neden olacaktır.

SPK-İAK bölgesindeki kitle lezyonu bulunan hastaların yakalanabilmesi için aksiyel ve koronal düzlemde, yüksek çözünürlüklü T2 ağırlıklı ince kesit (≤ 1 mm) MR sekansları (CISS, FIESTA, vb) tarama tetkiki olarak kontrast verilmeden de kullanılabilir. Ancak, bu sekanslar güncel olarak daha çok kontrastlı serilerde vestibuler şvannom saptandığında spesifik, cerrahi açıdan önemli sorulara cevap vermek için ek sekans olarak kullanılmaktadır. Bu sorulardan fundal başlığın boyutu ve vestibuler şvannom küçük olduğunda lezyonun hangi sinirden kaynaklandığı önemlidir.

SNİK için MR tetkiki istendiğinde beyinin FLAIR, GRE, ve DAG sekanslarını eklemek unutulmamalıdır. FLAIR sekansı SNİK ile nadiren başvuran multipl skleroz hastalığının tanınmasında ve diğer intraaksiyel sebeplerin saptanmasında faydalı olacaktır. GRE vestibuler şvannomdaki mikro- ya da makrokanamayı gösterebilir, anevrizma tanısının koyulmasında kan elemanlarında veya duvardaki kalsiyumdan kaynaklanan kararma artifiği ile yardımcı olabilir. DAG, SPK kitlesinde kısıtlanmış difüzyon gösterdiğinde **epidermoid** tanısı kolayca konur.

Koklea-İAK-SPK Görüntüleme Anatomisi

Vestibülokoklear sinirin (KS8) koklear sinir parçası bipolar **spiral ganglionların** bulunduğu koklea modiyolus kesiminden başlar. Distale doğru uzanan aksonlar skala medyadaki Corti organına ulaşır. Proximale uza-

nan aksonlarsa İAK fundusunda birleşerek koklear siniri oluşturur.

SPK ve İAK sisternleri içerisindeki KS8 vestibuler (denge) ve koklear (işitme) bileşenlerden oluşur. Koklear sinir, İAK'nın antero-inferior kadranda yerleşir. Porus akustikus düzeyinde koklear sinir superior ve inferior vestibuler sinir demetleri ile birleşerek SPK sisterni içerisindeki vestibülokoklear siniri oluşturur.

Vestibülokoklear sinir SPK sisterni içerisinde seyreden posterior sinir demetidir (KS7 anterior sinir demetidir) ve beyin sapına medüllopontin bileşkeden girer. Giren sinir lifleri beyin sapını deler, çatallanır, **dorsal ve ventral koklear nukleuslar** ile sinapslar yapar. Bu iki nukleus inferior serebellar pedinkülün lateral yüzünde (restiform cisim) bulunur. Lokalizasyonları yüksek çözünürlüklü transvers T2 görüntülerde inferior serebellar pedinkülün konturu tanınarak doğrulukla saptanabilir.

İAK sisterni içerisinde sinirlerin normal oryantasyonlarının hatırlanması için "7-up, Coke down" kısaltması ile hatırlanabilir. KS7 anterosuperior kadranda yer alırken, koklear sinir anteroinferior kadranda yer alır. Bu noktadan sonra superior vestibuler sinirin (SVS) posterosuperiorda ve inferior vestibuler sinirin (İVS) postero-inferiorunda yer aldığını hatırlamak daha kolaydır.

İAK içerisinde bilinmesi gereken diğer normal yapı-larsa **horizontal krest** (crista falsiformis) ve **vertikal kresttir** ("Bill bar"). Horizontal krest, İAK fundusu içerisinde medyale doğru uzanan horizontal kemik lameldir; KS7-SVS üstte, koklear sinir-İVS altta yerleşek şekilde sinirleri ayırır. Vertikal krest KS7 ve SVS arasında yerleşim gösterir ve superior fundal kemik duvarda yer alır. Horizontal krest kemik BT ve yüksek çözünürlüklü MR tetkiklerinde rahatlıkla görülür. Vertikal krestse sadece kemik BT'de görüntülenebilir.

İAK fundusundan iç kulağa açılan çok sayıda delik vardır. En büyüğü koklear siniri modiyolustan İAK fundusuna taşıyan anteroinferior **koklear sinir kanalı**'dır. Anterosuperiordaki **meatal foramen** KS7'nin labirentin segmentine açılır. İç kulak vestibülünü İAK fundusundan ayıran çok delikli kemikse **makula kribrosa**'dır.

SPK sisterni içerisindeki diğer önemli non-nöronal normal anatomi içerisinde anterior inferior serebellar arter (AICA halkası), flokkulus ve koroid pleksus sayılabilir. AICA baziler arterden köken alarak süperolaterale doğru önce SPK ardından İAK sisterninde seyredir. İAK içinde AICA kokleanın internal auditory arterini besler. İAK veya SPK sisterni içerisinde AICA halkası yüksek çözünürlüklü T2A MR'de kranial sinir demetini taklit edebilir. İAK'nın vasküler sahası koklea, serebellar flokkulus, KS5, KS7 ve KS8 nukleusları bölgesindeki anterolateral ponstur. **Flokkulus** serebellumun SPK sisternine doğru posterolateral uzanım gösteren lobülüdür. 4. ventrikül **koroid pleksusu** normal olarak foramen Luschka'dan SPK sisternine geçebilir.

SPK-İAK için Görüntüleme Önerileri

Erişkinde Sensörinöral İşitme Kaybına Yaklaşım

Sağlıklı erişkin hastada tek taraflı SNİK, SPK-İAK'dan geçen kontrastlı ince kesit yağ baskılı T1A görüntüler ile değerlendirilir ve lezyon saptandığında yüksek çözünürlüklü T2A sekanslar cerrahi planlamaya yardımcı olur. Otolaringoloji kliniklerinde çok fazla sayıda odometri-
3
2

SPK Kitleleri Ayırıcı Tanısı

Yalancı-lezyonlar	Vasküler
Asimetrik serebellar flokkulus	Anevrizma (vertebrobaziler, PICA, AICA)
Asimetrik koroid pleksus	Arteriovenöz malformasyon
İAK etrafında kemik iliği	Benign tümör
Yüksek juguler bulbus	Vestibuler şvannom
Juguler bulbus divertikülü	Meninjiyom
Konjenital	Fasial sinir şvannomu
Epidermoid kist	İAK hemanjiyomu
Araknoid kist	Koroid pleksu papillomu
Lipom	Hemanjiyoblastom, serebellum
Nörofibromatozis tip 2	Malign tümörler
İnfeksiyöz	Metastazlar, sistemik veya subaraknoid yayılım ("ekilim")
Menenjit	Melanotik şvannom
Sistiserkozis	Beyin sapı gliomu, pedinküllü
İnflamatuvar	Epandimom
Sarkoidoz	
İdiopatik intrakranial yalancı-tümör	

rağmen, SNİK oluşturan lezyonlarda MR pozitifliği oldukça nadirdir (özenle taranan hasta gruplarında dahi <%5). Tek taraflı SNİK'in en sık sebebi (MRG ile saptanan lezyonların yaklaşık %90'ı) **vestibuler şvannom**'dur. Radyologlar vestibuler şvannomların intramural kistik değişiklikler, mikro- ve makroskopik kanamalar ve eşlik edebilecek araknoid kistler gibi çok çeşitli görüntüleme bulgularına aşina olmalıdır,

Meninjiyom, epidermoid kist ve SPK anevrizmaları SNİK'li erişkin hastalarda bulunan lezyonların yaklaşık %8'ini oluşturur. Otokleroz, fasial sinir, labirentin ve juguler foramen şvannomları, İAK hemanjiyomu, SPK metastazları, labirintit, sarkoidoz, lipom ve yüzeysel siderozis gibi çok daha nadir görülen hastalıkların oluştuğu uzun listeyse tek taraflı SNİK ile gelen erişkin hastalardaki lezyonların %2'den azını oluşturur.

Çocukta Sensörinöral İşitme Kaybına Yaklaşım

Tek taraflı ya da bilateral SNİK ile başvuran çocuk hastada görüntüleme tipik erişkin tümör sebeplerini araştırmaktan uzaklaşılır. Tersine, işitme kaybının sebebi olarak konjenital iç kulak ve SPK-İAK lezyonları araştırılır. Süperatif labirintin komplikasyonları (labirintin ossifikans) da ayırıcı tanı arasında yer alır.

Eğer çocuğun prezantasyonu bilateral ağır SNİK ise, görüntüleme genellikle olası **koklear implantasyon** öncesi hazırlığın bir parçası olarak yapılır. İç kulak anomalilerinin ve labirintin ossifikansın araştırılmasının yanı sıra İAK içerisinde koklear sinirin varlığının veya yokluğunun gösterilebilmesi için yüksek çözünürlüklü T2 MR görüntüleme aksiyel ve sagittal oblik düzlemlerde planlanır. Kompleks konjenital iç kulak hastalığı bulunduğu, iç kulak sıvı dolu yapılarının tanımlanması ve de olası koklear sinir kanal yokluğunun görülebilmesi için kemik BT de sıklıkla eklenir.

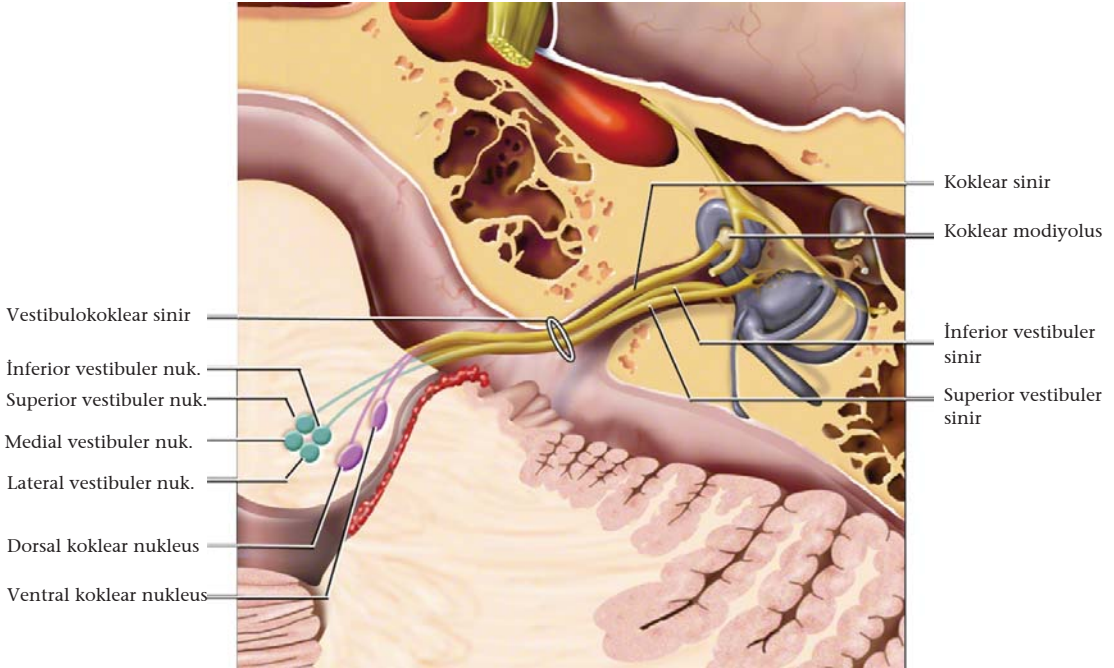
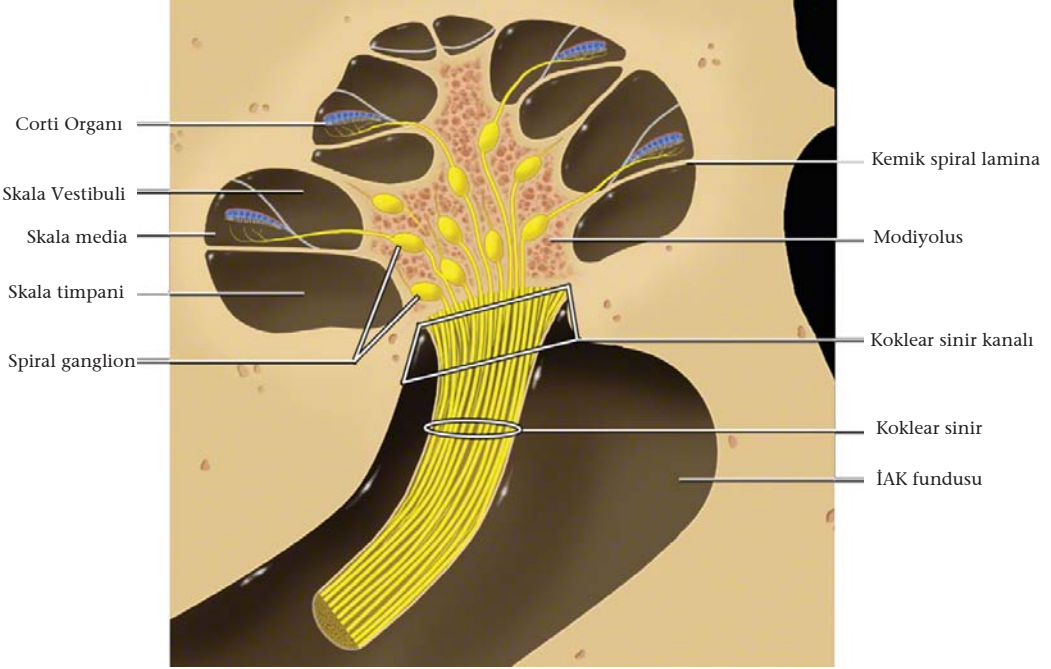
Sensörinöral işitme kaybı olan çocukta MR ve BT tetkikleri incelenirken mevcut olan iç kulak konjenital anomalisinin detaylı olarak tanımlanması önem taşır. Menenjit hikayesi varsa labirintin ossifikans bulunabilir. Bu durumda iç kulak sıvı yapıları içerisinde kemik oluşumuna bakılması gerekir. Özellikle koklea bazal

dönüşünün açık olduğundan emin olunmalıdır. Çünkü bu alanın kemik plaka ile oklüzyonu başarılı koklear implantasyonunu engelleyebilir. Normal koklear sinirin varlığının gösterilmesi için T2 sagittal oblik MR görüntüler kontrol edilmelidir. Eğer sinir yoksa koklear implantasyon kontrendikedir. Son olarak İAK ve SPK'ya, epidermoid kist (DAG'da kısıtlanmış difüzyon), lipom (kontrast öncesi T1 sekanslarda yüksek sinyal) bulguları açısından ve nörofibromatozis tip 2 (bilateral SPK-İAK vestibuler veya fasial şvannomları) için bakılmalıdır.

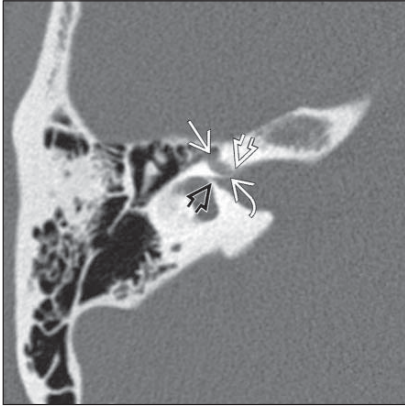
Kaynaklar

- Sheth S et al: Appearance of normal cranial nerves on steady-state free precession MR images. Radiographics. 29(4):1045-55, 2009
- Trimble K et al: Computed tomography and/or magnetic resonance imaging before pediatric cochlear implantation? Developing an investigative strategy. Otol Neurotol. 28(3):317-24, 2007
- Rabinov JD et al: Virtual cisternography: 3D MRI models of the cerebellopontine angle for lesions related to the cranial nerves. Skull Base. 14(2):93-9; discussion 99, 2004
- Daniels RL et al: Causes of unilateral sensorineural hearing loss screened by high-resolution fast spin echo magnetic resonance imaging: review of 1,070 consecutive cases. Am J Otol. 21(2):173-80, 2000
- Schmalbrock P et al: Assessment of internal auditory canal tumors: a comparison of contrast-enhanced T1-weighted and steady-state T2-weighted gradient-echo MR imaging. AJNR Am J Neuroradiol. 20(7):1207-13, 1999
- Held P et al: MRI of inner ear and facial nerve pathology using 3D MP-RAGE and 3D CISS sequences. Br J Radiol. 70(834):558-66, 1997

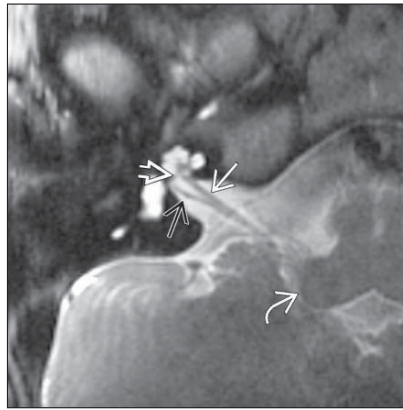
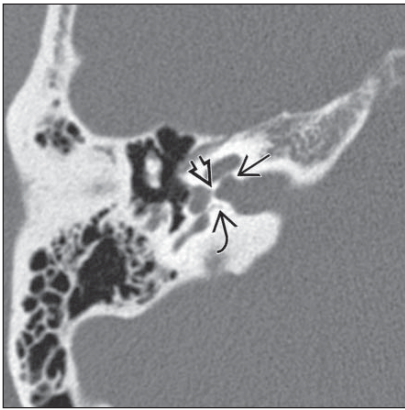
SPK-İAK GENEL BAKIŞ



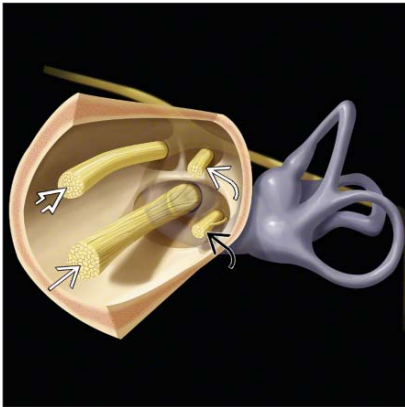
(Üst) Normal koklear sinir, modiolar spiral gangliyonlardan kaynaklanan proksimal aksonların bileşimi ile oluşur. Bu aksonlar koklear sinir kanalıdan İAK fundusuna geçer. Spiral gangliyonlardan distale uzanan aksonlar koklear skala media içerisinde Corti organına ulaşırlar. (Alt) Vestibulokoklear sinirin (KS8) aksiyel çizimi. KS8 in koklear bileşeni modiolyusdaki spiral gangliyon içerisinde bipolar hücre gövdesi şeklinde başlar. Santral lifler koklear nukleus içerisinde inferior serebellar pedinkül lateral kenarındaki dorsal ve ventral koklear nukleuslara uzanır. Inferior ve superior vestibuler sinirler, vestibuler gangliyondaki sinir gövdelerinden başlar ve santrale doğru 4 vestibuler nukleusa uzanır.



(Sol) İAK superiorundan geçen aksiyel kemik BT'de, KS7 nin labirentin segmenti meatal foramen ve İAK'yı makülo kribrosadan vestibüle bağlayan superior vestibuler sinir görülmektedir. **(Sağ)** İAK superiorundan geçen aksiyel T2A MR'de anterosuperior KS7 superior vestibuler sinir ve vestibülokoklear sinir izlenmektedir.



(Sol) İAK inferiorundan geçen aksiyel kemik BT'de, koklear sinir kanalı fundusundan çıkan inferior vestibuler sinir ve inferior vestibuler sinirin arka dalını içeren singüler sinir kanalı izlenmektedir. **(Sağ)** İAK inferiorundan geçen aksiyel T2A MR, koklear sinir kanalına ilerleyen koklear siniri göstermektedir. Dorsal ve ventral koklear nukleuslar görülmemekle birlikte inferior serebellar pedinkül lateral kenarında yer aldıkları bilinmektedir. Inferior vestibuler sinire dikkat edin.



(Sol) İAK'nın oblik sagittal çiziminde tüm 4 sinir gösterilmektedir. Ön-üstte KS7 ön-altta koklear sinir arka-üstte superior vestibuler sinir ve arka-altta inferior vestibuler sinir yer almaktadır. **(Sağ)** Oblik sagittal T2A MR İAK orta kesimden geçen 4 sinir demetini göstermektedir. KS7 ön-üstte koklear sinir ön-altta superior ve inferior vestibuler sinirlerde sırasıyla arka-üst ve arka-altta yerleşim göstermektedir.

BÖLÜM 4

Kafatası, Skalp ve Meninksler

Giriş ve Genel Bakış

Kafatası, Skalp, & Meninksler Genel Bakış **II-4-2**

Konjenital

Konjenital Kalvaryal Defektler **II-4-6**

Kraniyostenozlar **II-4-10**

Sefalosele **II-4-14**

Atretik Sefalosele **II-4-20**

Travma

Kalvaryum Kırığı **II-4-24**

Leptomeningeal Kist ("Büyüyen Kırık") **II-4-28**

Pnömoşefali **II-4-30**

İntrakranial Hipotansiyon **II-4-34**

Tümör Olmayan ve Tümör Benzeri Bozukluklar

İdiopatik İnflamatuvar Psödötümör, Kafa tabanı **II-4-38**

Fibröz Displazi **II-4-42**

Paget Hastalığı **II-4-46**

Ekstramedüller Hematopoez **II-4-50**

Kalın Kafatası **II-4-54**

Langerhans Hücreli Histiyoitoz, Kafatası ve Beyin **II-4-58**

Nörosarkoid **II-4-62**

Diğer Histiyoitozlar **II-4-66**

Sebase Kist **II-4-70**

Tümörler

Meninjiom **II-4-72**

Atipik ve Malign Meninjiom **II-4-78**

Diğer Benign Mezenkimal Tümörler **II-4-82**

Diğer Malign Mezenkimal Tümörler **II-4-86**

Kalvaryal Hemanjiom **II-4-90**

Dural/Venöz Sinüs Hemanjiomu **II-4-94**

Miyeloma **II-4-96**

Kafatası ve Meninks Metastazları **II-4-100**

Genel Bakış

Kafatası, skalp ve meninks anatomisini anlamak görüntüleme doğru tanıyı koymak için kilit noktadır. Birçok önemli ayırıcı tanı yerleşime dayanarak yapılır. Her yerleşim farklı bir görüntüleme yaklaşımı gerektirir.

Örneğin BT genellikle kafatası ve skalp lezyonları için en iyi görüntüleme yöntemidir. Karmaşık bir kafa tabanı lezyonuyla karşılaşıldığında optimum görüntüleme için sıklıkla kemik BT ve kontrastlı MR kombinasyonu gerekir. Meningeal süreçler için en iyi görüntüleme yöntemi kontrastlı MR'dır.

Skalp

Skalp; dermis (cilt), subkutan fibroadipöz doku, epikraniyum ve kaslar, subaponörotik areolar doku ve perikraniyumu içeren 5 tabakadan oluşur. İlk 3 tabaka sıkıca bağlanmış ve cerrahi olarak tek tabaka gibi görünür.

Skalp lezyonlarının önemli bir kısmı bu alanın rahatlıkla göz ve elle incelenebilmesi nedeniyle görüntülenmez. Skalp lezyonunun malign olması veya cerrahi yaklaşımı değiştirecek şekilde vasküler olması durumunda görüntüleme önem kazanır.

Kafatası (Kalvaryum)

Kalvaryum 5 kemikten oluşur: Majör sütürler olan koronal, sagittal ve lambdoid sütürlerle primer olarak birbirine bağlanan frontal, parietal, oksipital, temporal ve sfenoid (büyük kanatlar) kemiklerden oluşur. Erişkinlerde bazen metopik sütür bulunabilir.

Kafatasında çok sayıda normalin varyantı vardır. Yanlış tanıdan ve gereksiz biyopsiden kaçınmak için bu akılda tutulmalıdır. En sık görülen kafatası normal varyantları arasında araknoid granülasyonlar, meningeal arter ve venlerin oluşturduğu vasküler oluklar, venöz gölcükler, emisser venler, parietal incelleme, asimetrik kemik iliği (özellikle petroz apekte), havalanan klinoid proses ve aksesuar sütür bulunur.

Meninksler

Dura

Dura (veya pakimeninks) 2 yapraktan oluşan kalın, dens fibröz bağ dokusudur: Dış (peri- veya endosteal) ve iç (meningeal) yaprak. Bu iç ve dış yaprak venöz sinüsleri çevrelemek için ayrılmaları dışında birbirlerine sıkıca yapışıkırlar.

Dış yaprak kalvaryumun periostunu oluşturur, iç tabulaya özellikle sütürlerde sıkıca yapışıkıdır. İç yaprak falks serebri, tentorium ve diafragma sellayı oluşturmak için katlanır. Bu aynı zamanda kranial boşluğu kompartmanlara ayırır. Görüntüleme dura genellikle düzgün ve ince (<2 mm) kontrastlanma gösterir.

Dura 2 önemli potansiyel boşluk oluşturur. İlki dura ve kalvaryumun iç tabulası arasında yer alan epidural aralıktır. Epidural aralığın önemli lezyonları arasında travmaya bağlı kanama, sinüzitin nadir ancak ölümcül komplikasyonu olan enfeksiyona bağlı ampiyem yer alır. İkincisi ise araknoid ve duranın iç yaprağı arasında yer alan subdural aralıktır. Travmaya bağlı subdural hematoma subdural aralığı ilgilendiren en sık süreçtir.

Subdural aralık da enfeksiyondan etkilenebilir. Menenjitte bağlı subdural efüzyon, çocukta menenjitte erişkinde sinüzite bağlı subdural ampiyem görülebilir.

Leptomeninksler

Leptomeninks, araknoid ve piadan oluşur. Çoğu patoloji araknoid ve piayı birlikte etkiler ve bu iki bölge görüntüleme birbirlerinden ayırt edilemezler.

Araknoid; meninksin ince, transparana yakın ve iç (meningial) duraya sıkıca yapışan katmanıdır. Subaraknoid aralığın (SAA) dıştaki sınırını oluşturur. İnterhemisferik fissüre giren falks dışında sulkus ve fissürlere uzanmaz. Araknoidden piaya doğru, SAA boyunca pia benzeri tabaka ile örtülü trabeküller uzanır. SAA, araknoid ile pia arasında BOS ile dolu olan bir boşluktur.

Pia beyin parankimine yapışık ince, narin bir membrandır. SAA'daki damarları ve trabekülleri sarar ve perivasküler boşluklar boyunca uzanır.

Perivasküler (Virchow-Robin) mesafeler normalin varyantıdır. Penetran arter ve venlere eşlik eden, pia döşeli, interstisial sıvı dolu mesafeler olarak görülürler.

Araknoid Granülasyonlar

Araknoid granülasyonlar SAA'nın ve araknoidin duvar boyunca venöz sinüsler içerisine doğru normal genişleme göstermesidir. Araknoid kep hücreleri ve venöz sinüs endoteli ile kaplıdır. BOS entotelden venöz sinüslerine drene olur. Araknoid granülasyonların en sık yerleştiği yerler superior sagittal sinüs ve transvers sinüstür. Bu normal varyantların "yalancı-lezyon" olarak bilinmesi, patolojik olarak değerlendirilip yanlış tanı konmaması açısından önemlidir. Görüntüleme BOS dansitesi veya intensitesinde olup kontrast tutmazlar. Bunlar BT'de sıklıkla oksipital kemikte olan kemik değişiklikleri oluştururlar.

Ayırıcı Tanı

Aşağıda sıralanmış olan ayırıcı tanımlar en sık görülen skalp, kafatası ve meninjiyal lezyonları sınıflandırmakta yardımcıdır.

Skalp Kitleleri

- Subgaleal hematoma, yabancı cisim (en sık)
- Sebase kist
- Lipom
- Dermoid
- Metastaz (kalvaryumdan uzanan)
- Vasküler malformasyon
- Cilt kanseri (bazal hücreli veya skuamoz hücreli)

Kalvaryal Kalınlaşma

- Normalin varyantı (en sık)
- Kronik fenitoin (Dilantin) tedavisi
- Şantlı hidrosefali
- Paget hastalığı
- Fibröz displazi
- Hiperparatiroidizm
- Akromegali
- Anemiler

Kalvaryal İncelleme

- Normalin varyantı (parietal incelleme) (en sık)
- Araknoid kist
- Mega sisterna magna

KRANİYUM, SKALP & MENİNKSLER GENEL BAKIŞ

Periferik yerleşimli tümörler (oligodendriogloma, DNET)

“Dikilmiş saçlar”

Anemilerin klasik görünümü: Talasemi, orak hücreli anemi, hereditör sferositoz
Kafatası hemanjiyomu
Metastazlar (en sık nöroblastom ve prostat kanseri)

Litik Kafatası Lezyonu

Normalin varyantı ya da cerrahi defekt (en sık)
Metastazlar
Epidermoid kist
Eozinofilik granülom
Hemanjiyom
Paget hastalığı
Plazmasitom
Osteomyelit

Sklerotik Kafatası Lezyonu

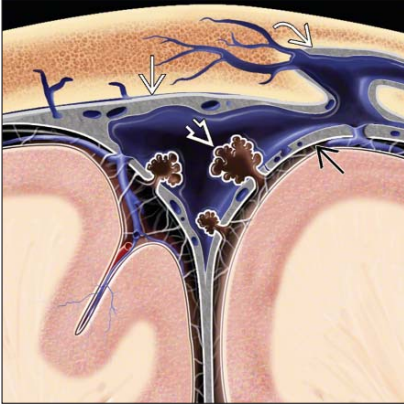
Metastaz (en sık)
Osteom
Fibröz displazi
Meninjiyoma bağlı
Paget hastalığı

Difüz Dural Kontrastlanma

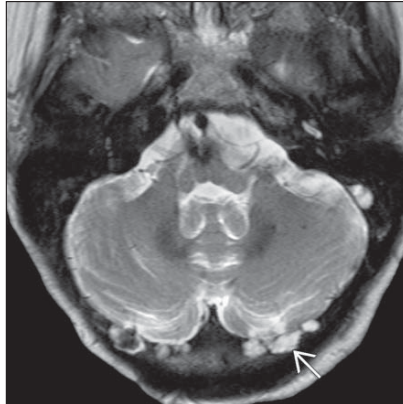
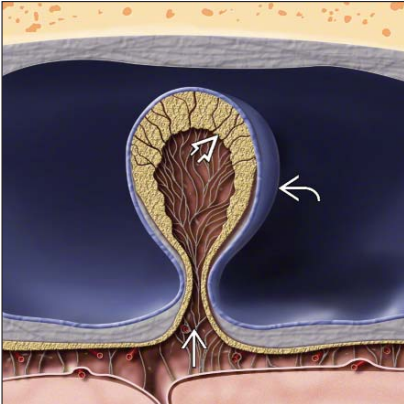
Operasyon veya girişim (lomber ponksiyon) sonrası
Kronik subdural hematom
Menenjit (leptomeningeal kontrastlanma sık)
Tümör
Nörosarkoid
İntrakranial hipotansiyon (venöz konjesyon)
Hipertrofik pakimeningit
Dural sinüs trombozu

Leptomeningeal Kontrastlanma

Menenjit (infeksiyöz veya tümöral)
Nörosarkoid

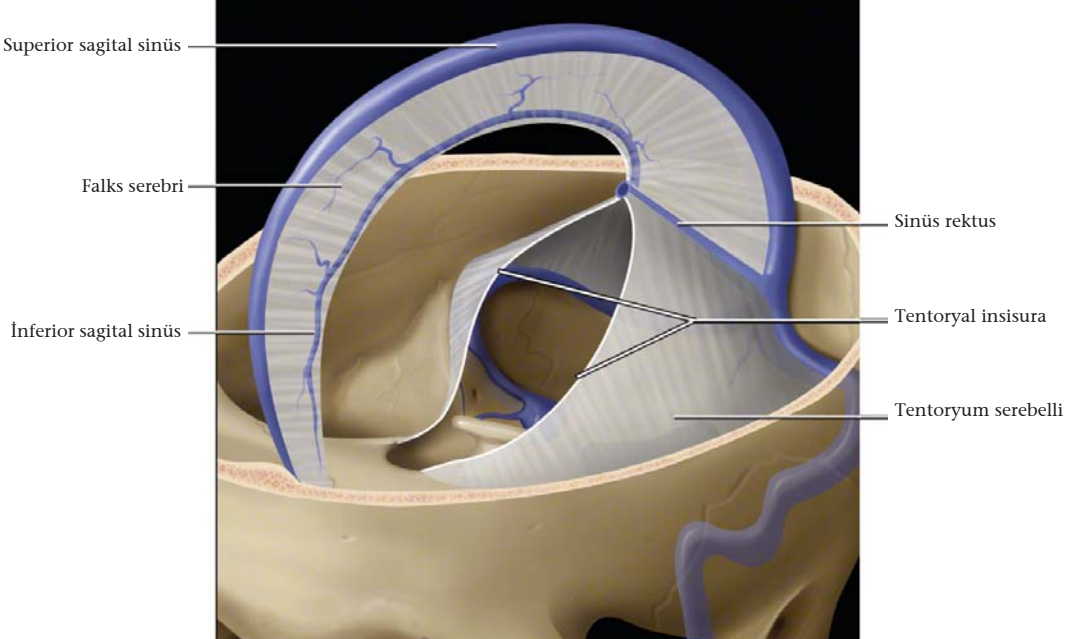
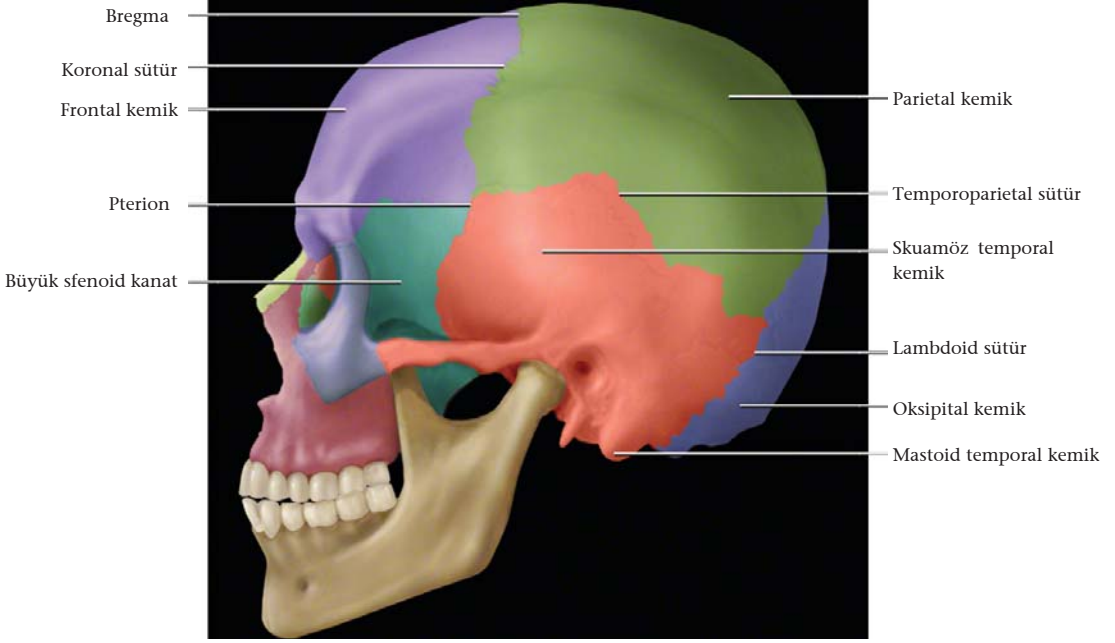


(Sol) Koronal çizimde kalvaryal apekte superior sagittal sinüs (SSS) ve venöz gölcük ➡ görülmektedir. SSS 2 dural yaprak tarafından oluşturulur: dış (periosteal) yaprak ➡ ve iç (meninjal) yaprak. Araknoid granülasyonlar ➡ araknoidten SSS'ye uzanırlar. Araknoid ➡ duranın iç yaprağına sıkıca yapışmıştır. (Sağ) Aksiyel kemik BT'de, araknoid granülasyon için tipik olan transvers sinüse komşu, keskin sınırlı, lüsent, çok sayıda oksipital kemik lezyonları ➡ görülmektedir.

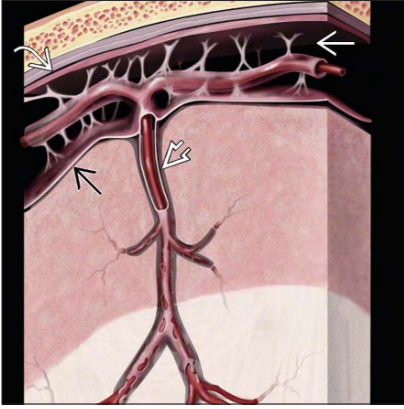


(Sol) Subaraknoid aralıktan SSS'ye projekte olan araknoid granülasyonun koronal çizimi. Araknoid granülasyon içine uzanan BOS çekirdeğini ➡ venöz sinüs endotelinden ➡ araknoid kep hücreleri ➡ ayırır. Araknoid granülasyonlar BOS'un venöz dolaşıma drenajını sağlarlar. (Sağ) Aksiyel T2A YB MR'de oksipital kemikte, tipik lokalizasyonda, araknoid granülasyonlara ➡ ait BOS intensitesinde lezyonlar ➡ görülmektedir

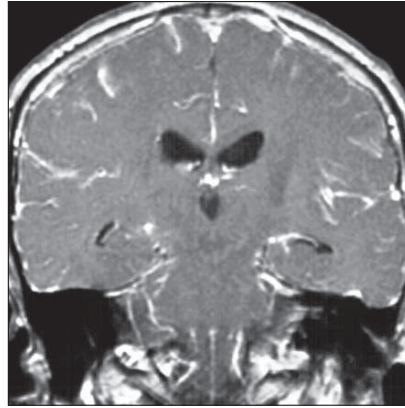
KRANİYUM, SKALP & MENİNKSLER GENEL BAKIŞ



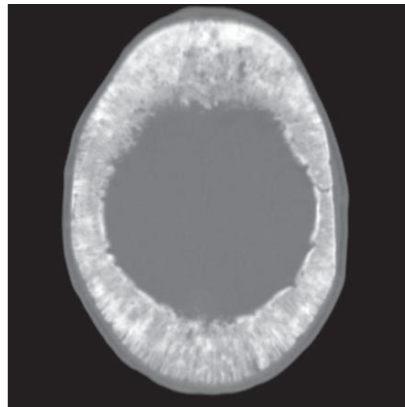
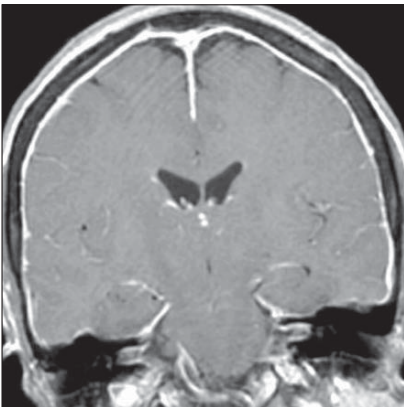
(Üst) Lateral görüntüde kalvaryl bileşenler görülmektedir. Pterion önemli bir cerrahi yer işareti olup, kafatası lateralinde frontal, parietal, sfenoid ve skuamöz temporal kemiğin kesiştiği küçük bir alandır. (Alt) Çizimde falks serebri ve tentoryum serebelli ile ilişkili major dural sinüsler görülmektedir. Falks önde krista galliye yapışır, orta hatta arkaya sinüs rektusa doğru uzanır ve arkaya doğru gittikçe uzunluğu artar. Tentoryal apekte tentoryum ve falks birleşir, tentoryum transvers sinüsleri içermek için aşağı doğru kavis yapar. Tentoryumun yaprakları önde petröz apekse yapışır, lifleri öne anterior klinoid prosese doğru uzanır.



(Sol) Koronal çizimde kranial meninkslar ve subaraknoid aralık (SAA)  görülmektedir. Pia  damarları ve SAA'daki trabekülleri olduğu kadar beyin parankimini de saran ince, narin bir membrandır. Pia ayrıca perivasküler mesafeyi  oluşturmak üzere penetran kortikal arteri seyri boyunca kılıf tarzında sarar. SAA'nın dış kenarını araknoid  oluşturur ve duraya zayıf bir şekilde tutunur. **(Sağ)** Aksiyel 3T T2A MR'de, subkortikal ve derin beyaz cevherde çok sayıda normal perivasküler mesafeler  görülmektedir.



(Sol) Sagittal çizimde BOS sisternlerini saran mavi ile gösterilmiş kranial leptomeninkslar görülmektedir. Araknoid  (mor) kalvaryumun iç yüzünde durayı takip eder ancak sulkusların içine girmez. Pia (turuncu) leptomeninksların en içte yer alan yaprağıdır, beyin yüzeyini takip eder ve sulkusların içine girer. Subaraknoid aralık pia ve araknoid arasındadır. **(Sağ)** Koronal T1A C+ MR'de, infeksiyöz menenjitte bağlı yaygın anormal leptomeningiyal kontrastlanma görülmektedir.



(Sol) Koronal T1A C+ MR'de, BOS kaçağı olan hastada intrakranial hipotansiyonla ilişkili difüz dural kontrastlanma görülmektedir. Difüz dural kontrastlanma, sıklıkla önceden geçirilmiş işlem, infeksiyon veya inflamatuvar etyolojiyle ilişkilidir. Venöz konjesyon intrakranial hipotansiyonun nedenidir. **(Sağ)** Aksiyel kemik BT'de difüz kalvaryal kalınlaşma ve diploik mesafede artışın oluşturduğu "dikilmiş saçlar" görünümü izlenmektedir. Talasemi major bu klasik görüntüleme bulgusuna yol açan olan en sık nedendir.