

Crouzon sendromuna radyolojik yaklaşım

Radiological approach to Crouzon's Syndrome

İrfan ÇELEBİ, Barış YANBULOĞLU, Tuğser Hakan DOĞAN,
Ayhan ÜÇGÜL, Seniha AKTAŞ, Muzaffer BAŞAK

Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyoloji Kliniği

ÖZET

Amaç: Bu çalışmanın amacı, erken tanı ve tedavinin önemli olduğu Crouzon Sendromu'na radyolojik yaklaşımı tartışmaktır.

Gereç ve Yöntem: Transvajinal yolla, zamanında doğan üç aylık bir bebek, anormal kafa şekli nedeniyle beyin cerrahisi servisinde kliniğimize sevk edildi. Olgu, direkt kranyum grafisi, transkranyal renkli Doppler sonografi (RDS), bilgisayarlı tomografi (BT), 3 boyutlu bilgisayarlı tomografi (3B BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile değerlendirildi.

Bulgular: Sütürlerin füzyonunun ve anterior kranyal fossaya göre orbitanın pozisyonunun gösterilmesinde 3D BT en değerli tanı yöntemi idi. Transkranyal RDS, intrakranyal basınç değişikliklerinin değerlendirilmesinde ve post operatif takipte kullanılan yararlı bir noninvaziv tekniktir.

Sonuç: Modern görüntüleme yöntemleriyle Crouzon Snd. daha kolay bir şekilde tanımlanabilmekte hastalık hakkında preop ve postop detaylı bilgiler elde edilebilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Crouzon sendromu, radyolojik yaklaşım

SUMMARY

Objective: The aim of this study is to discuss radiological approach to Crouzon syndrome which early diagnosis and treatment is important.

Study Design: A three-month old baby that was born by normal vaginal delivery on due time was admitted to our clinic from the department of neurosurgery due to abnormal head shape. The case was evaluated by conventional graphy of the cranium, transcranial color Doppler sonography (CDS), computed tomography (CT), three dimensional reconstructional computed tomography (3D CT) and by magnetic resonance imaging (MRI).

Results: Among all the modalities were used, 3D CT was the most valuable diagnostic tool in the demonstrating the fusion of the sutures and also position of the orbita relative to the anterior cranial fossa. Transcranial CDS is a noninvasive technique for determining intracranial pressure changes and also post-operative follow up.

Conclusion: The intracranial pressure build up that observed in Crouzon Syndrome, may cause the pressure atrophy in brain paranchyma and impairment of neuromotor development. By using the modern imaging techniques, this disease can be diagnosed clearly.

Key words: Crouzon syndrome, radiological approach

GİRİŞ

Crouzon sendromu, 1912 yılında O.Crouzon tarafından tanımlanmış olup koronal, lambdo-idal ve sagittal sütürlerin erken kapanması ile karakterizedir (1).

Kafanın büyümesi farklı yönlerde devam ettiği için, oksefali, akrocefali ve brakiosefali gibi çeşitli tip deformasyonlar oluşur. Bu sendrom, 3 major semptomla karakterizedir: krani- osinostoz, hipoplazik orta yüz ve okuler proptozis (2).

Yazışma Adresi:

İrfan Çelebi
S. Günaltay Cd.Yıllar Apt. No: 75/5
Ayşekadın Suadiye-İstanbul
Tel: (0216) 3616265 Fax: (0212) 2197627

Biz bu konuyu, erken tanı ve tedavinin prognoz için önemli olduğu bir olgu üzerinde tartıştık. Bu çalışmada olgunun tanısı, takibi ve uygulanacak operasyon şeklinin belirlenmesinde (bu olgu için kranyal dekompresyon, remodeling ve orbital advancement) radyolojik modalitelerin yeri tartışılmıştır.

OLGU SUNUMU

Transvajinal yolla, normal zamanda doğan 3 aylık erkek bebek, anormal kafa şekli nedeniyle beyin cerrahisi servisinde kliniğimize sevk edildi. Nörolojik ve fizik muayenede anormallik saptanmamıştı. Laboratuvar bulguları da normaldi. Aile hikayesinde bir özellik mevcut değildi. Direkt kranyum grafisi, transkranyal renkli doppler sonografi (RDS), bilgisayarlı to-



Resim 1: Direkt lateral kranium grafisi

Sagittal sütün dışında tüm sütünlerin kapalı olduğu görülüyor.

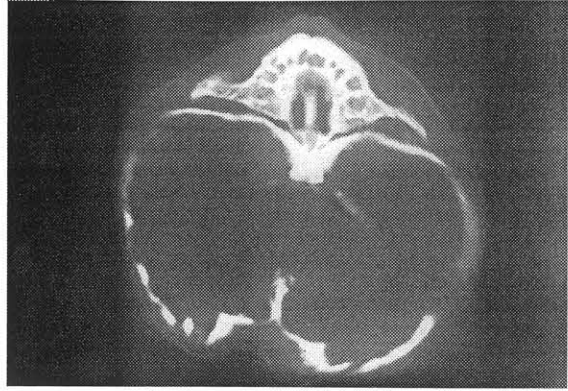
Supraorbital rim silinmiş, alın geriye doğru deviye ve frontonazal açı kaybolmuş.

Kule kafa görünümü mevcut, kalvaryum belirgin incelmış, kalvaryumda parmak basısı görünümü dikkati çekiyor.

mografi (BT), 3 boyutlu bilgisayarlı tomografi (3B BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) incelemeleri yapıldı.

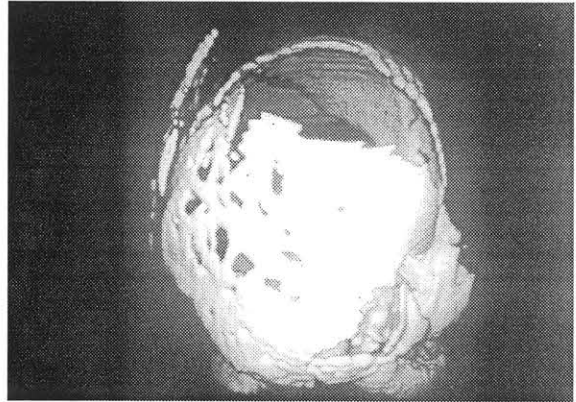
BULGULAR

Direkt kranium grafisinde (Resim 1), sagittal sütün dışında tüm sütünlerin kapalı olduğu görüldü. Supraorbital rim silinmişti. Alın geriye doğru deviye görünümünde olup frontonazal açı kaybolmuştu. Kule kafa görünümü mevcuttu. Kalvaryum belirgin incelmış ve kalvaryumda parmak basısı görünümü dikkati çekmekteydi.



Resim 2: Aksiyal BT kemik pencere incelemesi

İç tabulada tipik parmak basısı görünümleri mevcut. Maksillofasyal kemiklerde hipoplazi ve kraniofasyal disostoz mevcut.



Resim 3: 3D BT

Koronal ve lambdoid sütünler kapalı.

Sagittal sütünün açık olduğu ve superiora doğru giderek genişleme gösterdiği izleniyor.

Kalvaryuma göre küçük fasyal kemikler.

İnferior yerleşimli sella, petroz kemik ve orta yüz hipoplazisi mevcuttu. Temporal fossa laterale deviye idi.

BT ve MRG'de; iç tabulada parmak izi görünümü, sığ orbital fossa görünümü, okuler proptozis, hipertelorizm, maksiller hipoplazi, kraniofasyal disostoz, nazal septumda minimal sola deviasyon ve Chiari 1 Malformasyonu ile uyumlu bulgular mevcuttu (Resim 2). 4. ventri-

kül boyut ve konfigürasyonu normaldi. Beyin gelişim yönü doğrultusunda lateral ventriküllerde genişleme mevcuttu. (temporal hornlarda lateral büyüme, trunkal düzeyde kranyokaudal çapta artış) Bu bulgular nedeniyle hidrosefali-den çok ventrikulomegaliyi düşündük (3).

Posterior fossa küçüktü ve tentoryum yapışma yerleri normalden daha aşağı bir pozisyondaydı. Küçük kafa tabanı ve venoz drenaj anomalisini destekleyen bulgu yoktu. Nazal fossa ve oral kavite arasında sert damakta ince bir septum mevcuttu. Her iki dış kulak kanalı da normalden aşağı yerleşmişti. 3B BT görüntüleri koronal ve lambdoid sütürlerde komplet kranyosinostozla uyumluydu (Resim 3). Transkranyal RDS bulguları olguda belirgin intrakranyal basınç artışını gösteriyordu. Operasyon öncesi orta serebral arter (MCA) RI değerleri solda 0.83, sağda 0.81 ölçüldü. Operasyon sonrası 2. gün yapılan incelemede RI değerleri solda 0.74, sağda 0.70 bulundu ve normal sınırlar içindeydi.

TARTIŞMA

Direkt kranyum grafileri, kranyosinostoz sendromlarında, sütürlerin füzyonunun tespitinde olduğu kadar iç tabulada parmak basısı bulgusu, klinoidin kaybı, sella tursikada genişleme ve sütür ayrışması gibi intrakranyal basınç artışı bulgularının tanı ve takibinde önemlidir. Bununla birlikte, kranyum grafileri komplet kranyosinostozun klinik tanısında sadece iki boyutlu görüntüleme sağlaması nedeniyle yetersiz kalmaktadır.

3B BT, sütürlerin füzyonunun gösterilmesinde, anterior kranyal fossaya göre orbitanın pozisyonunun gösterilmesinde, yüksek geometrik rezolasyonu nedeniyle en değerli tanı aracıdır. Ayrıca, kranyofasyal konturlerin objektif değerlendirilmesindeki üstünlüğü nedeniyle ter-

cih edilir. Böylece 3B BT, kranyektomi için uygun lokalizasyonu belirleyerek cerrahi plana yardımcı olur (4). Sedasyon sonrası spiral BT tekniği ile, aksiyal planda, 120 kV-90mA, 3mm kesit kalınlığı ve 3mm rekonstrüksiyon indeksi ile optimum üç boyutlu (3B) imajlar oluşturulur. Ek olarak, BT görüntüleri, fasyal ve kulak anomalilerinin gösterilmesinde, ventriküllerin ve nörolojik patolojilerin gösterilmesinde faydalıdır.

MRG, multiplanar görüntüleme olanağı sağlar. Küçük posterior fossa ve intrakranyal basınç artışı nedeni ile Chiari 1 malformasyonlarının sıklıkla gözleendiği bildirilmiştir. MRG, saggital plan imajların rekonstrüksiyonu ile, tonsiller herniasyonun, eşlik eden nörolojik patolojilerin gösterilmesinde de yararlıdır (5). Radyasyon içermemesi de tekniğin avantajlarından biridir.

Ancak MRG, sütürlerin ve beyin-kalvaryum ilişkisinin değerlendirilmesinde ve intrakranyal basınç artışında çok önemli bir bulgu olan parmak basısı bulgusunun değerlendirilmesinde BT kadar yarar sağlamaz.

RDS, kranyal komplians değişiklikleri nedeni ile serebrovasküler hemodinamisi etkilenen infantlarda faydalı ve noninvazif bir tekniktir. İntrakranyal basınç artışı ile MCA'dan elde edilen RI değerleri arasında direkt bir korelasyon vardır. İnfantlarda 0.8 üstü RI değerleri intrakranyal basınç artışını işaret eder (6). RDS, basınç artış değişikliklerinin değerlendirilmesinde ve operasyon sonrası takipte önemli bir görüntüleme yöntemidir.

Crouzon sendromunda, kranyosinostoz ile birlikte gözlenen intrakranyal basınç artışı, beyin parankiminde basınç atrofisine ve nöromotor gelişim geriliğine neden olur. Bu hastalıkta erken tanı ve tedavi çok önemlidir. Modern görüntüleme yöntemleri ile bu hastalık daha kolay bir şekilde tanımlanabilmektedir.

KAYNAKLAR

1. Olmsted WW, Simirmiotopolus JG: Congenital dysplasias primary involving the skull. In: Putman CE, Ravin CE (eds) Textbook of diagnostic imaging, vol 1. WB Saunders Company Philadelphia, pp 112-113, 1988
2. Carinci F, Avantaggiato A, Curioni C: Crouzon syndrome: cephalometric analysis and evaluation of pathogenesis. Cleft Palate Craniofac J May; 31 (3) :201-9, 1994
3. Proudman TW, Clark BE, Moore MH et al: Central nervous system imaging in Crouzon's syndrome. J Craniofac Surg Sep; 6 (5) :401-5, 1995
4. Parisi M, Mehdizadeh HM, Hunter JC et al: Evaluation of craniosynostosis with three-dimensional CT imaging. J Comput Assist Tomogr Nov-Dec; 13 (6) :1006-12, 1989
5. Tokumaru AM, Barkovich AJ, Ciriello SF et al: Skull base and calvarian deformities: association with intracranial changes in craniofacial syndromes. AJNR Am J neuroradiol Apr; 17 (4) :619-30, 1996
6. Joanna J, Seibert MD: Doppler of the brain in children. In: Rumack CM, Wilson SR, Charboneau JW (eds). Diagnostic Ultrasound, vol 2, 2nd edn. Mosby-Year Book Inc. Missouri, pp 1537-40, 1998