

Hipotalamik hamartom'lu olguda radyolojik bulgular

Radiologic findings in a case of hypothalamic hamartoma

Hakan YILDIRIM, Handan UÇANKALE, Ender UYSAL,
Tuğrul ÖRMECİ, Muzaffer BAŞAK

Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyoloji Kliniği

ÖZET

Tuber cinereum hamartomu olarak da adlandırılan hipotalamik hamartomlar nadir görülen, infundibüler stalk ile mamiller cisimcik arasında kalan hipotalamik bölgede lokalize, milimetrik boyutlardan birkaç santimetreye kadar boyutlarda olabilen, neoplastik olmayan heterotopik normal nöronal dokudan oluşan kitlelerdir. Klinik olarak prekok puberte veya epilepsi ile ortaya çıkan iki farklı tipi mevcuttur. Uygun klinik bulguların varlığında tam radyolojik olarak milimetrik boyutlarda olsa bile lezyonun radyolojik olarak görüntülenmesine bağlıdır. Büyük boyutlu lezyonlarda bile lokalizasyon nedeniyle biopsinin zor olması ayırıcı tam açısından radyolojik görüntülemenin önemini ortaya koymaktadır. Bu olgumuzda 9 aylık erkek çocukta saptadığımız büyük boyutlu hipotalamik hamartom olgusu eşliğinde hipotalamik hamartomun görüntüleme bulgularını tartıştık.

SUMMARY

Hypothalamic hamartoma, also called tuber cinereum hamartoma is a rarely seen lesion located between the infundibular stalk anteriorly and the mamillary bodies posteriorly. These lesions are few milimeters to 1-2 centimetres in size and composed of nonneoplastic heterotopic normal neuronal tissue. Clinically two distinct presentations have been noted, accompanied with precocious puberty or seizure. Since the diagnosis depends on the radiologic demonstration of the lesion in the presence of appropriate clinical setting, an appropriate imaging technique should be used with detailed examination for small sized lesions. Biopsy is not an option mostly even for lesions with a larger size because of central location and this shows the importance of radiologic imaging and differential diagnosis. In this report we discussed the radiologic imaging features of hypothalamic hamartoma detected in 9 months old male patient.

GİRİŞ

Hipotalamik hamartomlar nadir görülen konjenital tümörlerdir. Matür ganglionik hücrelerin yanında myelinize ya da myelinize olmayan fibriller, farklı tiplerde glial hücreler ve değişen derecelerde fibriller glioz içeren bu heterotopik kitleler posterior hipotalamik bölgede lokalizedir (1). Genellikle tuber cinereum ya da mamiller cisimlere tutunurlar ve basal sisternalara uzanırlar (2). Çapları genellikle birkaç milimetre ile 1-2 cm arasında olup nadiren 2 cm'yi geçer. Hipotalamik hamartomlu hastalar klinik olarak iki farklı gruba ayrılır. Birinci grup genellikle doğum ile 3 yaş arasında ortaya çıkan santral püberte prekok ile karakterizedir. İkinci grupta ise parsiyel kompleks tipte jela-

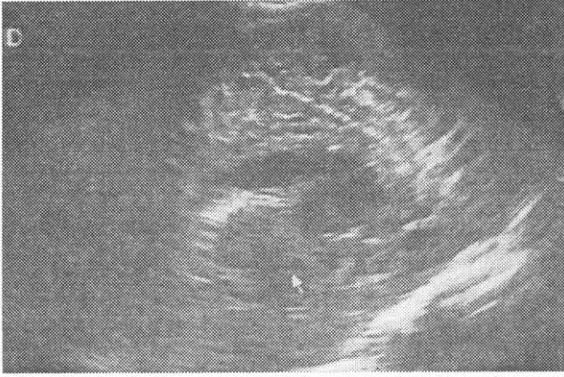
tik nöbetler, entelektüel kapasitede azalma ve psikiyatrik bozukluklar izlenirken puberte prekok bulunmayabilir (3). Lezyonun santralde lokalize olması nedeniyle biopsinin zor ve kontraendike olması dolayısıyla tanının radyolojik bulgularla konulması gerekir. Biz bu bildirimizde daha önce sosyoekonomik faktörler nedeniyle kapsamlı tıbbi inceleme yapılmamış, 9 aylık erkek bebekte saptanan büyük boyutlardaki hipotalamik hamartomun radyolojik bulgularını tartıştık.

OLGU BİLDİRİSİ

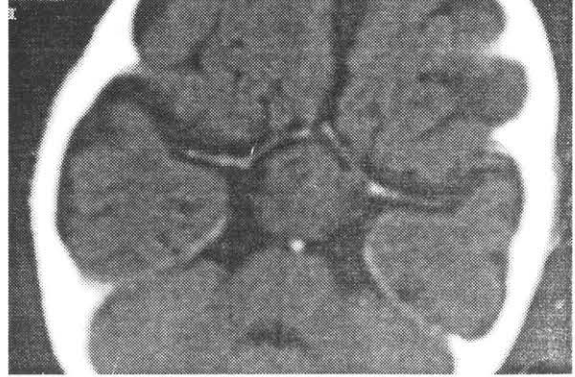
9 aylık erkek bebek olan olgumuz bronkopnömoni tanısı ile enfeksiyon kliniğinde tedavi görmekteyken baş çevresinde artış nedeni ile radyolojik değerlendirmeye alındı. Olgunun özgeçmişinde ilk kez 1,5 aylıkken farkedilen gözler ve kollarda istemsiz hareketler ve sık solunum yolu enfeksiyonu geçirme hikayesi haricinde anlamlı bulgu saptanmadı. Nörolojik muayenede baş çevresinde artış, bilateral nistag-

Yazışma Adresi:

Dr. Hakan Yıldırım
Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi
Radyoloji Kliniği
Tel: 231 22 09-1561



Resim 1: Süperior fontanel yoluyla alınmış sagittal US görüntüde hipotalamik bölgede, 3. ventrikül anteroinferior komşuluğunda düzgün konturlu, homojen ve beyin parankimi ile izoekojen karakterde kitle izleniyor.



Resim 2: Aksiyel planda kontrastlı BT tetkikinde mesensefalon anterior komşuluğunda yaklaşık 2.5 cm çaplı, kontrast tutulumu göstermeyen beyin parankimi ile izodens, düzgün konturlu kitle mevcut



Resim 3: a) Sagittal planda T1 ağırlıklı MR görüntülerde kitlenin hipotalamik bölgede lokalize olduğu, 3. ventrikül tabanından suprasellar bölgeye doğru uzanım gösterdiği ve beyin parankimi ile izointens karakterde olduğu;

b) koronal planda T2 ağırlıklı kesitte kortikal gri maddeye göre hafif hiperintens karakterde ve homojen yapıda olduğu izlenmektedir.

mus, kollarda belirgin olmak üzere tüm vücutta myoklonik hareketler mevcuttu. Ayrıca daha önce gözardı edilmiş olan ve tetkikler sırasında farkedilen hepsi birbirine benzeyen, kısa, güçlü çığlıklarla karakterize ataklar jelastik tip nöbet ile uyumlu değerlendirildi. Olgunun BOS analizinde patolojik bulgu izlenmedi, BOS kültüründe üreme olmadı ve laboratuvar bulgularında beyaz küre sayısında artış, demir eksikliği anemisi ve hiperlipidemi saptandı.

Olgunun küçük olmakla birlikte halen açık bulunan ön fontaneli vasıtası ile yapılan kraniyal US'inde 3. ve lateral ventrikül kom-

partman genişliklerinde hafif artış ile birlikte orta hatta, üçüncü ventrikül inferior komşuluğundan suprasellar bölgeye doğru uzanan, düzgün konturlu, homojen hipoekoik karakterde solid kitle lezyonu izlendi (Resim 1).

Bilgisayarlı tomografi (BT) tetkiki General Elektrik HiSpeed marka Tomografi cihazı ile kontrastsız ve kontrastlı olmak üzere aksiyel planda, manyetik rezonans (MR) incelemesi ise 1.5-T Picker Eclips (Picker International, Cincinnati, OH) MR cihazı ile kontrast öncesi alınan multiplanar spin eko (SE) T1, fast spin eko

(FSE) T2, FLAIR ağırlıklı ve kontrast madde verilimini takiben alınan SE T1 ağırlıklı görüntüler elde edilerek yapıldı.

Kranial BT'de suprasellar bölgede yerleşim gösterip hipotalamik bölgeye uzanan, posterior-da interpedinküler sisterni oblitere ederek serebral pedinküller ve mesensefalona anterior-dan hafif basıda bulunan, düzgün konturlu, anteriorundaki milimetrik heterojen bir alan haricinde homojen dansitede ve iv kontrast tutulumu göstermeyen, yaklaşık 2.5x3 cm boyutlarında kitle lezyonu; 3. ve lateral ventrikül kompartman genişliklerinde artış, özellikle frontal lob komşuluklarında belirgin olmak üzere ekstremaaksiyel BOS mesafelerinde artış (benign eksternal hidrosefali) ve kavum septum pellisidum varyantı saptandı (Resim 2). MR incelemede tariflenen kitle lezyonunun T1 ve T2 ağırlıklı görüntülerde kortikal gri madde ile izointens karakterde olduğu, fokal milimetrik bir alan haricinde homojen sinyal intensite paterni sergilediği ve kontrast tutulumu göstermediği izlendi (Resim 3).

TARTIŞMA

Tüber sinereum hamartomu olarak da adlandırılan hipotalamik hamartomlar anteriorda infundibular stalktan posteriorda mamiller cisimlere kadar olan posterior hipotalamik alanda lokalize, pedinküllü ya da sesil lezyonlar olup genellikle milimetrik ya da 1-2 cm boyutlarda izlenirler (3). Organizasyon bozukluğu gösteren nöral dokudan oluşan bu lezyonlar histolojik olarak serebral kortekse benzerken, normal hipotalamus ile çok az histolojik benzerlik gösterirler (1). Hipotalamik hamartomlar en sık puberte prekoks (%35-70), epileptik nöbetler (%48) ve gelişim anomalileri ile ortaya çıkar (4). Nadiren asemptomatiktir. Debeneix ve ark. hipotalamik hamartomun klinik prezentasyonunu belirleyen unsurun lezyonun anatomik özellikleri olduğunu bildirmiş ve çalışmalarında küçük ve pedinküllü lezyonlarla santral puberte prekoksun ve büyük ve sesil lezyonlarla epilepsinin birlikte görüldüğünü saptamışlardır (2). Bizim olgumuzda da literatüre uygun olarak

büyük boyutla birliktelik gösteren epilepsi mevcuttu.

Organik santral puberte prekoks olgularının %14-36'sından hipotalamik hamartom sorumludur (2). Hamartom gonodotropik hormon releasing hormon (GnRH) salgılayan nöronlar ihtiva ettiğinden santral puberte prekoks vakalarının etiolojisinde patolojik olarak açıklanabilen tek lezyondur (2). Bu nedenle santral puberte prekoks düşünülen olgularda hipotalamik hamartomun radyolojik yöntemlerle görüntülenmesi oldukça önemlidir. Olgumuzdaki gibi büyük boyuttaki hamartomlar US ve BT ile rahatlıkla görüntülenebilmektedir. Fontanel genişliği yeterli olan olgularda US ile tipik lokalizasyonu, kontur düzgünlüğü, nöral parankim ile izoekojen ve homojen iç yapısı gibi özellikleri tesbit edilebilmekle birlikte ayırıcı tanı için kontrastlı BT ya da MR inceleme gerekmektedir. BT incelemede lezyonun bu özellikleri yanısıra kontrast tutulumu göstermediğinin saptanması ayırıcı tanıdaki en önemli bulgudur. Tüber cinereum hamartomları kan-beyin bariyeri geçirgen olan tüber cinereumun aksine normal beyin dokusu gibi intakt bir kan-beyin bariyerine sahip olduğundan kontrast tutulumu göstermezler (1).

Bununla birlikte özellikle puberte prekoks ile ortaya çıkan olgularda hamartom küçük boyutlarda ve genellikle sesil olup görüntülemeye BT yetersiz kalabilmektedir. Bu hastalara mutlaka MR inceleme yapılmalıdır. MR tetkikinde en değerli plan olan koronal planda ince kesitlerle anteriorda infundibular stalktan posteriorda mamiller cisimlere kadar olan hipotalamik bölge taranmalıdır. Küçük boyutlu lezyonların saptanabilmesi için üç boyutlu spoiled GRASS (3D SPGR) sekansı gibi volümetrik T1 ağırlıklı 1.5 mm partisyonda ince kesit incelemeler yapılmalıdır (5). Hipotalamik hamartomlar her iki sekansta da kortikal gri madde ile hemen hemen izointens olup bazı olgularda T2 ağırlıklı sekanslarda hafifçe hiperintens izlenebilir (1). Lezyonlar kontrast tutmadığından, kortikal gri madde ile izointens milimetrik hamartomların ekartasyonu açısından özellikle ince kesit incelemelerle diğer tarafla karşılaştırmalı olarak

asimetrik heterotopik dokunun varlığı dikkatlice araştırılmalıdır. 3. ventrikül tabanı infundibulumdan mamiller cisimciklere dek düzgün konturlu olmalı, görülen herhangi bir nodülerite uygun klinik bulguların varlığında hamartomu düşündürmelidir (5). Bizim olgumuzda hamartom büyük boyutlarda olduğundan ayrıntılı ince kesit ek incelemelere gerek kalmadı. Ancak uygun klinik bulguların varlığında rutin inceleme-

lerde patoloji saptanmayan olgularda hipotalamik hamartomun saptanabilmesi için mutlaka yukarda tariflenen ek sekanslarla ayrıntılı MR incelemeye ihtiyaç vardır.

Hamartomlar nonneoplastik lezyonlar olduğundan tedavileri tartışmalıdır. Pedinküllü lezyonlarda cerrahi uygulanabilmekle birlikte sesil lezyonlarda tedavi medikaldir (5).

KAYNAKLAR

1. Atlas SW. Magnetik resonance imaging of the brain and spine. 3rd ed. Lippincott Williams& Wilkins, 2002;762-764
2. Debeneix C, Bourgeois M, Trivin C et al. Hypothalamic hamartoma: comparison of clinical presentation and magnetic resonance images. Horm Res 2001;56:12-18
3. Osborn AG. Diagnostic neuroradiology. St. Louis. Mosby, 1994;481
4. Hubbard AM. MR imaging of large hypothalamic hamartomas in two infants. AJNR 1989;10:1277
5. Fischebein NJ, Dillon WB, Barkovich AJ. Teaching atlas of brain imaging. Thieme 2000;39-41