

Genişlemiş Parietal Foramenler ve Eşlik Eden Persistan Falsin Sinüs İle Koroid Pleksus Kalsifikasyonları

Enlarged Parietal Foramina Associated With Persistent Falcine Sinus and
Choroid Plexus Calcifications
Radyoloji

Başvuru: 04.05.2014
Kabul: 25.09.2014
Yayın: 10.11.2014

Anıl Özgür¹, Gonca Çabuk¹, Hakan Kaleğası¹, Engin Kara¹

¹ Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi

Özet

Genişlemiş parietal foramenler; parietal kemiklerde genetik mutasyonlar ile ortaya çıkan kemikleşme defektleridir. Parietal kemiklerin sık varyantlarından olan normal küçük parietal foramenlerin aksine genişlemiş parietal foramenler nadir görülen kalıtsal bir patolojidir. Olgular çoğunlukla asemptomatiktir. Ancak özellikle venöz anomaliler, kortikal malformasyonlar, yarı damak, miyelomeningosele ve ensefalosel gibi lezyonlar ile birliktelik gösterdiklerinde semptomatik olabilmektedirler. Bu nedenle hastaların doğru yönetilmesi için eşlik eden anomalilerin araştırılması önem kazanmaktadır. Farklı modaliteler kullanılarak gerçekleştirilen görüntüleme işlemleri genişlemiş parietal foramenlerin ve eşlik eden patolojilerin ortaya konmasında kritik bir role sahiptir. Bu olgu sunumunda genişlemiş parietal foramenlere eşlik eden persistan falsin sinüs ve koroid pleksus kalsifikasyonları bulunan bir hasta sunulacaktır.

Anahtar kelimeler: *Genişlemiş parietal foramenler, Persistan falsin sinüs*

Abstract

Enlarged parietal foramina are ossification defects in the parietal bones caused by genetic mutations. In contrast to the normal small parietal foramina which are common variants of the parietal bones, enlarged parietal foramina are a rare hereditary pathology. Most of the cases are asymptomatic. However; they may be symptomatic especially when they present with other lesions such as venous abnormalities, cortical malformations, cleft palate, myelomeningocele and encephalocele. Therefore; it is important to investigate associated abnormalities in the proper management of these patients. Imaging with different modalities plays a critical role in the diagnosis of enlarged parietal foramina and accompanying pathologies. In this case report; a patient with enlarged parietal foramina associated with persistent falcine sinus and choroid plexus calcifications will be presented.

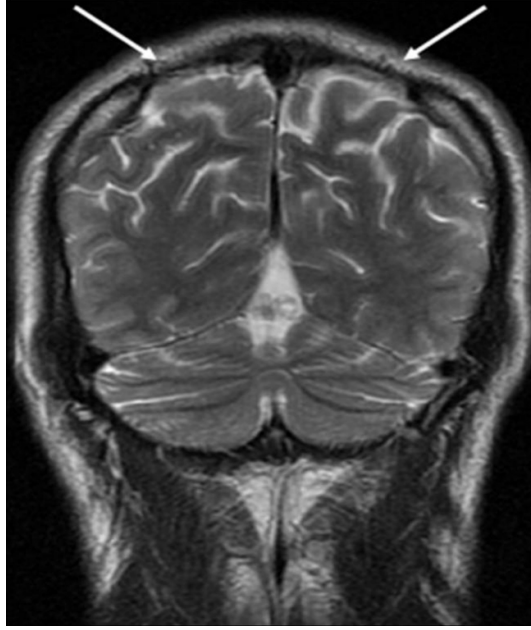
Keywords: *Enlarged parietal foramina, Persistent falcine sinus*

Giriş

Genişlemiş parietal foramenler; parietal kemiklerde simetrik delikler ile karakterize nadir görülen bir patolojidir¹. Önceleri bu deliklerin normalden geniş parietal foramenler olduğu düşünülmüş olsa da günümüzde kemikleşme yetersizliğine yol açan genetik bir mutasyonun bu patolojiye neden olduğu anlaşılmıştır. Bu yazıda; genişlemiş parietal foramenlere eşlik eden persistan falsin sinüs ve koroid pleksus kalsifikasyonları bulunan erişkin bir olguya ait görüntüleme bulguları sunulmuş ve olgu literatür eşliğinde tartışılmıştır.

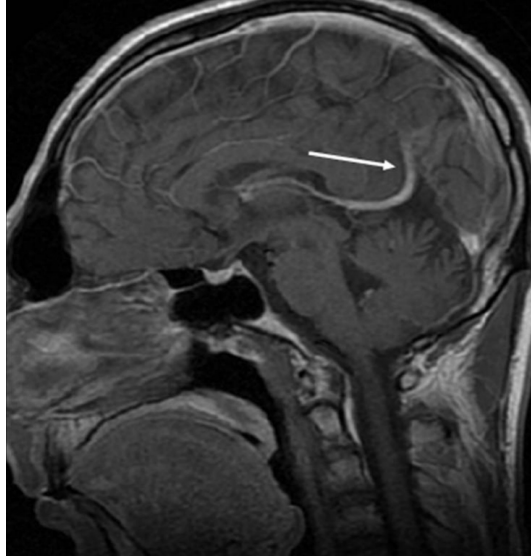
Olgu Sunumu

Baş ağrısı şikayeti ile hastanemize başvuran 30 yaşındaki erkek hastaya önce serebral manyetik rezonans görüntüleme (MRG) daha sonra bilgisayarlı tomografi (BT) işlemleri gerçekleştirildi. Serebral MRG'de yaklaşık verteks düzeyinde her iki parietal kemikte yaklaşık 2 cm çapında simetrik defektif görünüm (Şekil 1) saptandı.



Şekil 1 : Manyetik rezonans görüntüleme T2 ağırlıklı koronal inceleme her iki parietal kemikteki simetrik defektleri (oklar) gösteriyor.

Kontrastlı serebral MRG'de persistan falsin sinüs ile uyumlu görünüm (Şekil 2) izlendi.



Şekil 2 : Manyetik rezonans görüntüleme T1 ağırlıklı kontrast sonrası elde olunan sagittal görüntüde persistan falsin sinüs (ok) ile uyumlu görünüm saptanıyor. Sinüs rektusun şekillenmediğine dikkat ediniz.

Serebral BT'de; lateral ventriküller içerisinde koroid pleksus kalsifikasyonları (Şekil 3) ve her iki parietalde kemik defektleri (Şekil 4) saptandı.

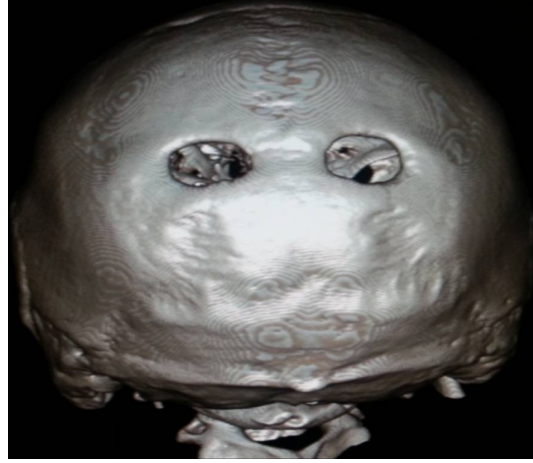


Şekil 3 : Aksiyel BT kesitinde her iki ventrikül içerisinde koroid pleksus kalsifikasyonları (oklar) izleniyor.



Şekil 4 : Koronal reformat kemik penceresindeki BT görüntüsünde verteks düzeyinde her iki parietal kemik defektleri (asteriks) saptanıyor.

Üç boyutlu BT rekonstrüksiyon görüntüleri ile her iki parietal kemikteki simetrik yuvarlak defektler (Şekil 5) kesin olarak ortaya kondu. MRG ve BT'de ek patoloji saptanmayan olgu genişlemiş parietal foramenler olarak değerlendirildi.



Şekil 5 : Üç boyutlu BT geniş parietal foramenler ile uyumlu bilateral yuvarlak kemik defektlerini gösteriyor.

Tartışma ve Sonuç

Genişlemiş parietal foramenler, normal kalvaryumu oluşturan intramembranöz kemikleşmenin yetersizliği sonucu ortaya çıkan bir patolojidir ¹. Bu patolojide intrauterin erken dönemde parietal kemikte orta hatta tek bir defekt (kraniyum bifidum) izlenir. İntrauterin geç dönemde ya da çocukluk döneminde parasagittal kemikleşme ile bu defekt ikiye ayrılabilir ve tipik genişlemiş parietal foramen görünümüne yol açabilir. Bazı hastalarda ise parasagittal kemikleşme gerçekleşmez ve kraniyum bifidum görünümü erişkin yaşa kadar devam eder. Yani, kraniyum bifidum ve genişlemiş parietal foramenler her yaş grubunda karşımıza çıkabilen aynı patolojinin iki farklı klinik şeklidir ¹.

Genişlemiş parietal foramenlerin küçük parietal foramenler ile karıştırılmaması gerekir. Küçük parietal foramenler, insanların %60-70 kadarında izlenen, emisser venlerin geçişine olanak sağlayan 1-2 mm boyutlu küçük deliklerdir ². Genişlemiş parietal foramenler ise genellikle daha büyük kemik defektlerine yol açan oldukça nadir (1/15000-1/50000) bir patolojidir. Günümüzde genişlemiş parietal foramenlerin ALX4 ve MSX2 genlerinin mutasyonu ile ortaya çıkan herediter bir bozukluk olduğu bilinmektedir ². Üstelik, bir anatomi çalışmasında aynı kafatasında genişlemiş parietal foramenler ile küçük parietal foramenlerin birlikte olduğu gösterilmiştir ³. Tüm bu veriler genişlemiş parietal foramen ifadesinin aslında yanlış bir isimlendirme olduğunu ortaya koymaktadır.

Olguların çoğu asemptomatiktir. Bazı hastalarda başağrısı ve kusma gibi şikayetler olabilir. Kalvaryal defekt aracılığıyla serebral parankime bası uygulanırsa şiddetli ağrı olabilir ². Genişlemiş parietal foramenler, bizim olgumuzda da olduğu gibi, sıklıkla persistan falsin sinüs ile birliktelik gösterirler; böyle olgularda sinüs rektus rudimenter olabilir, ya da hiç izlenmeyebilir ⁴. Persisten falsin sinüsün kalvaryumda defekte yol açan başka bir patoloji olan atrezik parietal ensefalosele de sıklıkla eşlik etmesi her iki patolojinin (genişlemiş parietal foramenler ve atrezik parietal ensefalosel) ortak gelişimsel kökeni olabileceğini düşündürmektedir ¹. Genişlemiş parietal foramen olgularında venöz anormaliler dışında kortikal anomali, yarık damak, miyelomeningosel, ensefalosel de saptanabilmektedir^{2,4}. Ancak olgumuzda izlenen koroid pleksus kalsifikasyonlarının genişlemiş parietal foramenler ile birlikteliği daha önce bildirilmemiştir. Koroid pleksusta kalsifikasyonlar özellikle 40 yaşından sonra sıklıkla izlenmekte olup yaşla birlikte boyutları giderek artabilmektedir ⁵. Çocuk ve genç erişkinlerde, olgumuzdaki kadar belirgin koroid pleksus kalsifikasyonlarının bulunması beklenen bir bulgu değildir. Genç erişkinlerde yaygın koroid pleksus kalsifikasyonlarının varlığı nörofibromatozis tip 2 için anlamlı olabilir ⁶. Olgumuzda nörofibromatozis tip 2'nin klinik ve radyolojik bulgularının olmaması, bu tanının dışlanmasını sağlamıştır. Ancak, hastamızdaki koroid pleksus kalsifikasyonlarının genişlemiş parietal foramenler

ile ilişkili olup olmadığının ortaya konması için daha çok klinik ve genetik çalışmaya ihtiyaç olduğu açıktır.

Olgular, intrauterin dönemde fetal ultrasonografi (USG) ve MRG ile tanınabilir ¹. Çocukluk ve erişkin dönemde ise kafa grafilerinde radyolüseni ya da BT'de kemik defekti şeklinde tesadüfen saptanabilirler. MRG ile eşlik edebilecek anomaliler değerlendirilebilir; MR venografi ya da dijital substraksiyon anjiyografi (DSA) de bu değerlendirmeye katkı sağlayabilir ².

Ayırıcı tanıda Potocki-Shaffer sendromu, ALX4 ile ilişkili frontonazal displazi, MSX2 ile ilişkili kraniyosinostoz, distal 5q delesyonları ve fetal metotreksat sendromu yer alır ². Potocki-Shaffer sendromunda mental motor gelişme geriliği, sensörönör al işitme kaybı, görme bozukluğu, otistik davranışlar, kemiklerde yaygın osteokondromlar ve geniş parietal foramenler izlenir ². ALX4 ile ilişkili frontonazal displazi; kraniyum bifiduma neden olan özel bir alt tip frontonazal displazi olarak kabul edilmektedir ². MSX2 ile ilişkili kraniyosinostoz; hipertelorizm, mental motor gelişme geriliği, mikrosefali, dismorfik yüz görünümü, şaşılık, düşük kulak, klinodaktili, brakidaktili ve kardiak defektlere yol açan bir bozukluktur ⁷. Distal 5q delesyonları; pek çok farklı sistemi tutan genetik bir defekt olup geniş parietal foramenlere de yol açabilmektedir ⁸. Gebeliğin ilk trimesterinde metotreksat kullanımı sonucu ortaya çıkan fetal metotreksat sendromunda da pek çok konjenital anomalinin yanısıra genişlemiş parietal foramenler görülebilmektedir ⁹.

Sonuç olarak genişlemiş parietal foramenler; otozomal dominant geçişli nadir rastlanan kalıtsal bir patoloji olup böyle olgularda küçük parietal foramenlerin de birlikte olması bu isimlendirmenin yanlışlığını ortaya koymuştur. Olguların çoğu asemptomatik olsa da bir kısmında baş ağrısı, kusma, lokalize hassasiyet gibi şikayetler görülebilmektedir. Genişlemiş parietal foramenler; persistan falsin sinüs, kortikal anomali, yarık damak, myelomeningosel, ensefalosel gibi patolojiler ile birliktelik gösterebilmektedir. BT tanı için tek başına yeterlidir ancak eşlik edebilecek patolojilerin saptanması için kontrastlı MRG ve gerekirse MR venografi yapılmalıdır. İlk görüntüleme yöntemi MRG ise kemik defekti değerlendirmek güç olabileceğinden şüpheli durumlarda BT ile inceleme yapılması doğru olacaktır.

Kaynaklar

1. Fink AM, Maixner W. Enlarged parietal foramina: MR imaging features in the fetus and neonate. *AJNR* Am J Neuroradiol. 2006;27(6):1379-81.
2. Griessenauer CJ, et al. Enlarged parietal foramina: a review of genetics, prognosis, radiology and treatment. *Childs Nerv Syst*. 2013;29(4):543-7.
3. Tubbs RS, Smyth MD, Oakes WJ. Parietal foramina are not synonymous with giant parietal foramina. *Pediatr Neurosurg*. 2003;39(4):216-7.
4. Reddy AT, Hedlund GL, Percy AK. Enlarged parietal foramina: association with cerebral cortical and venous anomalies. *Neurology*. 2000;54(5):1175-8.
5. Makariou E, Patsalides AD. Intracranial calcifications. *Appl Radiol*. 2009;38(11):48-50.
6. Mayfrank L, Mohadjer M, Wullich B. Intracranial calcified deposits in neurofibromatosis type2. ACT study of 11 cases. *Neuroradiology*. 1990;32(1):33-7.
7. Kariminejad A, et al. Craniosynostosis in a patient with 2q37.3 deletion 5q34 duplication: association of extracopy of MSX2 with craniosynostosis. *Am J Med Genet A*. 2009; 149(7):1544-9.
8. Aftimos S, et al. Distal 5q deletion with associated parietal foramina. *Clin Dismorphol*. 2010;19(1):43-7.
9. Bawle EW, Conard JV, Weiss L. Adult and two children with fetal methotrexate syndrome. *Tetralogy*. 1998;57(2):51-5.

Sunum Bilgisi

Türk Manyetik Rezonans Derneđi 18. yıllık toplantısında (23-25 Mayıs 2013, Sheraton Ankara Hotel and Convention Center, Ankara) poster bildiri olarak sunulmuştur.