

Fahr Hastalığı ve Eşlik Eden Araknoid Kist Olgusu: Literatür Bilgilerimizin Gözden Geçirilmesi

Mustafa KOÇ
Hanefi YILDIRIM

Fırat Üniversitesi
Tıp Fakültesi,
Radyoloji Anabilim Dalı,
Elazığ, TÜRKİYE

Striopallidodentat kalsinozis olarak ta isimlendirilen Fahr hastalığı (FH); bazal ganglion, talamus, serebellar dentat nükleus ve serebral beyaz cevherde simetrik kalsifikasyonlar ile karakterize bir hastalıktır. Kalsifikasyonlar rutin olarak bilgisayarlı tomografi (BT) ile gösterilir. Araknoid kistler, araknoid tabaka ile devamlılık gösteren, sıklıkla ekstraaksiyel bölgede dura ile beyin arasında yerleşim gösteren benign lezyonlardır. Etiyopatogenik ve fizyopatolojik mekanizmaları günümüze kadar tam olarak aydınlatılamamıştır. Radyolojik görüntüleme olguların çoğunda tanınal değer taşımaktadır.

Biz bu yazıda; FH' ye eşlik eden araknoid kist olgusu nedeniyle hem nadir görülen bu hastalık hakkında hem de sık görülen kistik lezyon hakkındaki bilgilerimizi bir kez daha gözden geçirmeyi amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Fahr hastalığı, araknoid kist, bilgisayarlı tomografi.

A Case of Fahr's Disease Associated with Arachnoid Cyst; Review of The Literature Findings

Bilateral striopallidodentate calcinosis, also known as Fahr's disease, is characterized by symmetric calcifications of the basal ganglia, thalami, dentate nuclei of the cerebellum and white matter of the cerebral hemispheres. Intracranial calcifications are routinely observed with high sensitivity by Computed Tomography. Arachnoid cysts are benign congenital anomalies caused by accumulation of cerebrospinal fluid in cystic structures formed within two layers of arachnoid membranes. The aetiopathogenic and physiopathological mechanisms of arachnoid cysts are a source of controversy. In most of the cases radiologic imaging has in valuable. In this study we aimed to revise our knowledge of Fahr's disease which is seen rare and arachnoid cyst which is seen common.

Key Words: Fahr's disease, arachnoid cyst, computed tomography.

Giriş

Simetrik striopallidodentat kalsinozis olarak ta isimlendirilen Fahr hastalığı (FH); serum kalsiyum ve paratiroid hormon seviyelerinde anormallik olmadan, beyin parankiminde oldukça yaygın kalsifikasyonlar ile seyreden bir hastalıktır (1). Kalsifikasyon şiddetli ise direkt röntgen grafiğinde de izlenebilir. Erken tanı ve küçük kalsifikasyonların gösterilmesinde ise bilgisayarlı tomografi (BT) direkt radyograflardan daha duyarlı bir modalitedir (2). Araknoid kistler; intrakraniyal kitlelerin yaklaşık %1' ini oluşturan, düzgün sınırlı, beyin omurilik sıvısı (BOS) ile aynı sinyal ve dansite özellikleri gösteren benign lezyonlardır.

Biz bu yazımızda; FH' ye eşlik eden araknoid kist olgusu nedeniyle, hem nadir görülen bu hastalık hakkında hem de sık görülen kistik lezyon hakkındaki bilgilerimizi bir kez daha gözden geçirmeyi amaçladık

Olgu Sunumu

Baş dönmesi ve baş ağrısı şikayetleri ile hastanemiz nöroloji polikliniğine başvuran 38 yaşındaki erkek olgunun fizik muayenesi normal olup, özgeçmiş ve soygeçmişinde bir özellik saptanmadı. Laboratuvar tetkiklerinde bir anormallik izlenmedi. Serum kalsiyum değeri, 9,7 mg/dL (normal: 8,5- 11, 5) ve serum paratiroid hormon seviyesi, 33 pg/ml (normal: 10-69) olup normal sınırlarda idi. Yapılan kraniyal BT tetkikinde; posterior fossada, bilateral serebellar dentat nükleuslarda, suprasellar alanda, bilateral kaudat ve lentiform nükleuslar ile talamusta, periventriküler beyaz cevherde, sentrum semiovalede, verteks düzeylerinde simetrik yerleşimli, amorf şekilli, yoğun hiperdens kalsifikasyonlar izlendi. Ayrıca sol temporoparyetal alanda yerleşimli, düzgün konturlu, beyin omur ilik sıvısı (BOS) ile izodens görünümde, 8x5 cm boyutta, kistik lezyon alanı dikkati çekti (Şekil 1, 2). Olgu; kistik lezyon ayırıcı tanısı için ileri tetkik olarak önerilen manyetik rezonans görüntülemeyi kabul etmediğinden, olgunun klinik ve görüntüleme

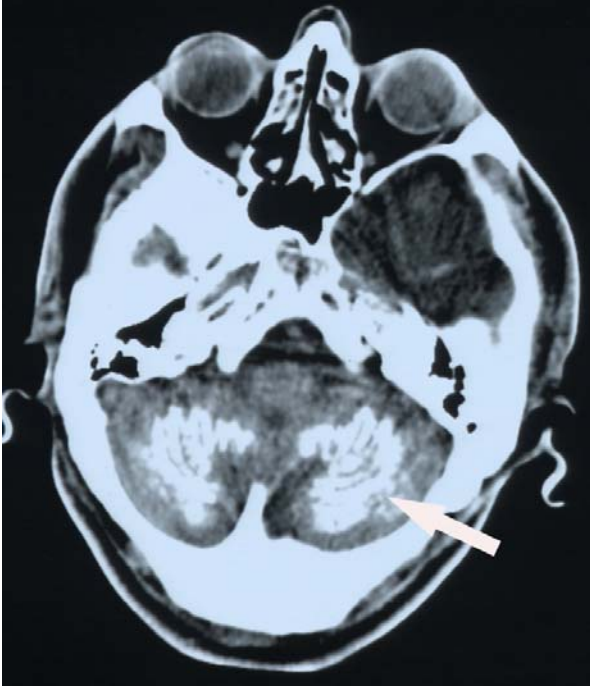
Geliş Tarihi : 09.11.2006
Kabul Tarihi :24.12.2007

Yazışma Adresi Correspondence

Mustafa KOÇ
Fırat Üniversitesi
Tıp Fakültesi,
Radyoloji Anabilim Dalı,
23119
Elazığ, TÜRKİYE

mkoc@firat.edu.tr

özellikleri dikkate alınarak, radyolojik görünümleri ve tanısı FH ve eşlik eden araknoid kist ile uyumlu olarak değerlendirildi. Semptomatik tedavi verilerek takip programına alındı.



Şekil 1. Posterior fossa düzeyinden geçen aksiyel BT kesitinde; bilateral serebelumda hiperdens simetrik kalsifikasyonlar izlenmekte (ok).



Şekil 2. Supratentoryal düzeyden alınan aksiyel BT kesitinde; her iki lentiform ve kaudat nükleuslarda, talamusalarda, periventriküler beyaz cevher alanlarında, simetrik, hiperdens kalsifikasyonlar ve sol temporoparyetalde düzgün konturlu hipodens kistik lezyon izlenmekte (ok).

Tartışma

Fahr hastalığı otozomal resesif olarak geçen kalıtsal bir hastalık olmasına karşın, bazı olgularda otozomal dominant geçişte gösterilmiştir (3). Kalsifikasyonlar, globus pallidusta şiddetli olmak üzere, putamen ve kaudat nükleusta, periventriküler beyaz cevherde, dentat nükleus ve serebellar hemisferlerde bulunabilir (1). En sık lokalizasyon (% 96,4) globus pallidustadır (4). Histolojik olarak kalsifikasyonlar, kapiller damarlarda, küçük arter ve venlerin duvarında, media tabakasında ve perivasküler alanlarda bulunurlar (1).

Beyindeki kalsifikasyonlar genellikle semptomların başlamasından önce bulunur ve genellikle semptomların başlangıcı 4. ile 6. dekatlardadır. Fakat literatürde çocuk olgular da bildirilmiştir (5). Etkilenen olgularda, çocukluk döneminde kore-atetoid hareketler, yetişkin dönemde ise genel ilerleyici mental yetersizlik görülür. En sık görülen semptomlar arasında parkinsonizm, kore, distoni ve ataksi olmakla beraber, bazı olgularda mikst ekstrapiramidal bulgular rapor edilmiştir (6). Yaşlı olgularda, uzun dönem hasta olduklarından dolayı, nörolojik semptom görülme olasılığı daha yüksektir (7). Kranial kalsifikasyonların lokalizasyonları her zaman nörolojik bulgularla uyumlu değildir (1). Hastalığın tedavisi genellikle semptomatiktir.

Şiddetli kalsifikasyonlar direkt röntgenogramlarda izlenebilmekle beraber, erken tanı ve küçük kalsifikasyonların gösterilmesinde BT en duyarlı radyolojik modalitedir (2). Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ise kalsifikasyonların görünümünü değişken olup, T1 ağırlıklı görüntülerde hipo yada hiperintens, gradyent ağırlıklı görüntülerde hipointens izlenirler.

FH ayırıcı tanısında; bazal ganglionlarda kalsifikasyonla seyreden endokrin kaynaklı nedenler (hipoparatiroidizm, psödohipoparatiroidizm, hiperparatiroidizm, hipotiroidizm), metabolik kaynaklı nedenler (Leigh hastalığı), konjenital kaynaklı nedenler (nörofibromatozis, tüberoskleroz, Down sendromu, lipoid proteinosis), infeksiyöz nedenlere bağlı hastalıklar (TORCH enfeksiyonları, sistiserkozis, SLE, AIDS) ve toksik nedenlere bağlı durumlar (CO zehirlenmesi, kurşun intoksikasyonu, nefrotik sendrom) göz önünde bulundurulmalıdır.

Araknoid kistler; intrakraniyal kitlelerin yaklaşık %1' ini oluşturan, araknoid tabaka ile devamlılık gösteren, sıklıkla ekstraaksiyel bölgede dura ile beyin arasında yerleşimli kistik lezyonlardır. Nadir olarak komplike oldukları zaman, proteinöz veya hemorajik içerik özelliği gösterebilirler (8). En sık konjenital orjinlidirler ancak inflamatuvar veya travmatik nedenlere bağlı olarak ta gelişebilirler. Genellikle erken yaşlarda semptom verirler. Artan yaşla birlikte semptom verme insidansı azalır hatta bazı dev araknoid kistler tamamen asemptomatik olup, otopsi esnasında insidental olarak tespit edilirler. En sık orta kranial fossa (% 43) olmak üzere, daha az sıklıkla serebellopontin köşede, serebral konveksitede, suprasellar bölgede, kuadrigeminal siternde, interhemisferik fissürde, koroidal fissürde ve

retroserebellar bölgede de görülebilirler (9). BT ya da MRG de düzgün sınırlı, BOS ile aynı sinyal ve dansite özellikleri gösteren, kalsifikasyon içermeyen ve kontrast madde tutmayan benign lezyonlardır. Difüzyon ağırlıklı MRG görüntülemesinde, hipointens sinyal özelliği göstererek ayırıcı tanıda hiperintens sinyal özelliği gösteren epidermoid kistten ayrılırlar. Radyolojik görüntüleme olguların çoğunda tanısız değer taşımaktadır (10).

Araknoid kistler çoğunlukla asemptomatik olduğundan, tedavi bası bulguları veren az bir kısım olguda gerekli olabilmektedir. Bu kısım hastaların tedavisinde ya cerrahi olarak kist çıkarılmakta ya da şant

desteği sağlanmaktadır (11). Çok nadir olarak spontan regresyon da bildirilmiştir (12).

Sonuç olarak, serebellumda ve supratentoryal mesafede, bazal ganglionlarda, kranial BT veya MRG ile saptanan ve herhangi bir nedene bağlanamayan kalsifikasyonlar varlığında Fahr hastalığı ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Kalsifiye alanların gösterilmesinde BT, MRG ye göre daha duyarlı bir görüntüleme yöntemi olup, FH tanısında tercih edilecek primer radyolojik modalitedir. Araknoid kist tanısı için BT veya MRG ve gerektiğinde difüzyon ağırlıklı MRG tetkiki tanıya yardımcı olmaktadır.

Kaynaklar

1. Lester J, Zuniga C, Diaz S, Rugilo C, Micheli F. Diffuse intracranial calcinosis: Fahr disease. Arch Neurol 2006; 63:1806-1807.
2. Goodwin RH. Computed tomographic image of Fahr disease mistaken for acute emorrhagic cerebrovascular accident. Am J Emerg Med 2006; 24:378.
3. Wang GX. A family of Fahr's disease. Zhonghua Shen Jing Jing Shen Ke Za Zhi. 1991; 24:162-164.
4. Gomille T, Meyer RA, Falkai P, Gaebel W, Konigshausen T, Christ F. Prevalence and clinical significance of computerized tomography verified idiopathic calcinosis of the basal ganglia. Radiology 2001; 41:205-210.
5. de Oliveira RS, Amato MC, Santos MV, Simao GN, Machado HR. Extradural arachnoid cysts in children. Childs Nerv Syst 2007; 23:1233-1238.
6. el Maghraoui A, Birouk N, Zaim A, Slassi I, Yahyaoui M, Chkili T. Fahr syndrome and dysparathyroidism. 3 cases. Presse Med 1995; 24:1301-1304.
7. Modrego PJ, Mojonero J, Serrano M, Fayed N. Fahr's syndrome presenting with pure and progressive presenile dementia. Neurol Sci 2005; 26:367-369.
8. Kjos BO, Brant-Zawadzki M, Kucharczyk W. Cystic intracranial lesions: magnetic resonance imaging. Radiology 1985; 155:363-369.
9. Pradilla G, Jallo G. Arachnoid cysts: case series and review of the literature. Neurosurg Focus 2007; 22:E7.
10. Alkilic-Genauzeau I, Boukobza M, Lot G, George B, Merland JJ. CT and MRI features of arachnoid cyst of the petrous apex: report of 3 cases J Radiol 2007; 88:1179-1183. 1
11. Boutarbouch M, El Ouahabi A, Rifi L, Arkha Y, Derraz S, El Khamlichi A. Management of intracranial arachnoid cysts: Institutional experience with initial 32 cases and review of the literature. Clin Neurol Neurosurg 2007; 21:207-213.
12. Weber R, Voit T, Lumenta C, Lenard HG. Spontaneous regression of a temporal arachnoid cyst. Child's Nerv Syst 1991; 7:414-415.

