

Osteogenezis imperfektada izlenen kranyoservikal bileşke değişikliklerine bağlı BOS akım bozukluklarının dinamik sine-MR incelemesi

Nail Bulakbaşı, Murat Kocaoğlu, Mutlu Sağlam, Yüksel Pabuşçu, Taner Üçöz

AMAÇ

Osteogenezis imperfektada izlenen kranyoservikal bileşke anomalilerine bağlı gelişen BOS akımındaki bozuklukların sine-MR yöntemi ile gösterilmesinin tanı ve tedavi uygulamaları üzerindeki etkinliğini ortaya koymaktır.

GEREÇ VE YÖNTEM

Osteogenezis imperfektalı 12 olgu ile kontrol grubu olarak 7 olguya direkt grafi, BT, MRG ve sine-MR incelemeleri yapılmış ve 9 olguda MR postoperatif dönemde tekrarlanmıştır. Olgularda baziler invajinasyon ve bası varlığı, subaraknoid mesafe ve BOS akım alanı ölçümleri, serebellar pedüncüllerdeki bası varlığı, BOS akımında kısıtlama varlığı ve derecesi araştırılmıştır.

BULGULAR

12 olguda baziler invajinasyon ve 8 olguda baziler bası izlenmiştir. Foramen magnum düzeyinde ön ve arka subaraknoid mesafelerin AP çaplarında belirgin azalma izlenmiştir (normal ön 5.9 ± 1.9 mm, arka 4.8 ± 2.6 , hasta ön 4.3 ± 1.3 , arka 2.5 ± 1.9 , $p > 0.001$). Foramen magnum düzeyinden geçen aksiyel kesitlerden elde edilen BOS akım alanı belirgin şekilde azalmıştır (normal 3.4 ± 1.9 cm², hasta 2.1 ± 1.7 cm², $p > 0.01$). Serebellar pedüncüllerde dört olguda ağır, beşinde orta, üçünde hafif bası izlenmiştir. Sine-MR ile BOS akımında bozulma sadece ağır ve orta derecede serebellar pedüncül basısı olan 9 olguda izlenmiştir. Bu olguların postoperatif dönemdeki sine-MR incelemelerinde BOS akımının tekrar oluştuğu saptanmıştır.

SONUÇ

Dinamik sine-MR görüntüleme ile BOS akımındaki kısıtlanma, duyu ve motor bozuklukları olan olgularda, henüz spinal kordda kalıcı hasar oluşmadan tanı konabileceği gibi, cerrahi dekompresyon sonrası BOS akımının ne derecede düzeltilebildiği de kalitatif olarak gösterilebilir.

Osteogenezis imperfekta (OI) bağ dokusunun kalıtsal bozukluğu sonucu ortaya çıkan, klinik ve genetik olarak heterojen bir hastalık grubudur. Sillence sınıflamasına göre dört farklı genetik ve klinik alt grubu vardır (1). Genelde kendini kemik kitlesinde azalma (osteopeni) ve kemik kırılганlığında artma, mavi sklera, diş bozuklukları, ilerleyici işitme kaybı ve pozitif aile öyküsü ile gösterir. Hem membranöz hem de endokondral kemik oluşumda bozukluk vardır. Buna bağlı olarak kalvaryumda incelleme, özellikle kafa tabanı kemiklerinde yer çekimine bağlı aşağı doğru balonlaşma, fontanel kapanmasında gecikme ve yeni wormian kemik oluşumu izlenir (2-5).

Baziler bası (BB) oksipital kemiğin baziler ve kondiler bölümleri ile bunların arasında bulunan foramen magnumun yukarı doğru yükselmesi veya içeri ve yukarı doğru invajinasyonu olarak tanımlanır. Genellikle üst servikal kordun beyin sapına doğru protrüzyonuna neden olur. Kranyoservikal bileşkede (KSB) en sık izlenen malformasyondur. Tek başına konjenital bir anomali olarak olabileceği gibi osteomalazi, Paget hastalığı, romatoid artrit ya da Oİ gibi yaygın kemik hastalıklarına bağlı da ortaya çıkabilir (6).

1876 yılında Virchow tarafından tanımlanan baziler invajinasyon (Bİ) ise dens aksisin proksimal noktasının Chamberlain çizgisinin 5 mm'den fazla üstünde olmasıdır. Genelde platibazi ile birlikte izlenir. BB olduğunda hemen her zaman Bİ varken, Bİ'nin olduğu her olguda BB olması gerekmez. Bİ tek başına izlenebilir veya Paget hastalığı, rikets, fibroz displazi, Oİ, osteomalazi, akondroplazi, kleidokranyal displazi, Morquio sendromu ile birlikte olabilir (6).

Platibazi ise yine Virchow tarafından 1857 yılında tanımlanmış olup anormal endokondral kemik gelişimine bağlı olarak kafa tabanının düzleşmesi anlamına gelir. Welcker metodu ile bazal açının 143° den fazla olmasıdır (7). Genellikle Klippel-Feil anomalileri, kleidokranyal displazi ve akondroplazi ile birlikte izlenir. Bİ ile aynı anlamı taşımaz ve bugün artık tıptan çok antropolojik çalışmalarda kullanılmaktadır.

Oİ de BB ve Bİ'nin gerçek izlenme sıklığı bilinmemektedir. Değişik çalışmalarda BB'nin %25-39 oranında izlendiği bildirilmiştir (2-6). BB ve Bİ gelişmesi durumunda ortaya çıkan semptom ve bulgular, KSB'de izlenen bası veya açılmalarda değişimler sonucu izlenmekte ve bu da öncelikle beyin-omurilik sıvısı (BOS) akımında bozulmalara yol açmaktadır. Bu çalışmanın amacı Oİ olgularında KSB'de izlenen morfolojik değişiklikleri tanımlamak ve buna bağlı ortaya çıkan BOS akımındaki bozuklukların sine-MR yöntemi ile gösterilmesinin tanı ve tedavi uy-

N. Bulakbaşı (E), M. Kocaoğlu, Y. Pabuşçu, T. Üçöz
Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Radyoloji Anabilim Dalı,
Ankara

M. Sağlam
Gülhane Askeri Tıp Akademisi, İlk ve Acil Yardım Merkezi,
Ankara

17. Ulusal Türk Radyoloji Kongresi'nde (27-30 Ekim 2000, İstanbul)
sunulmuştur.

Gelişi: 13.12.2000 / Kabulü: 24.04.2001

gulamaları üzerindeki etkinliğini ortaya koymaktır.

Gereç ve yöntem

Çalışma 1999-2001 tarihleri arasında NIH ve GATA Radyoloji anabilim dallarında ortak olarak yapılmıştır. Oİ tanısı almış sekizi erkek dördü kadın toplam 12 olgu çalışma kapsamında incelenmiştir. Olguların yaş dağılımı 12-21 arasında olup ortalama 16.5 yaşdır. Ayrıca 4 kadın 3 erkek toplam 7 olgu (14-21 yaş, ortalama 15.4 yaş) kontrol grubu olarak incelenmiştir.

Olguların hepsinde rutin olarak AP ve lateral kranyografiler alınmıştır. Olgular daha sonra KSB'yide içine alacak şekilde 5 mm kesit kalınlığı kullanılarak aksiyel beyin BT (Hispeed Advantage ct/i GE, Milwaukee, ABD) incelemesi yapılmıştır. Ölçüm amacıyla bu görüntülerden sagittal ve koronal rekonstrüksiyonlar yapılmıştır. Olguların hepsinde Bİ, ve BB için aşağıdaki ölçüm teknikleri kullanılmıştır:

Bİ için iki ayrı ölçüm yapılmıştır (Çizim 1). İlk ölçümde referans çizgi olarak Chamberlain hattı alınmıştır. Bu hat foramen magnumun arka kenarı ile sert damağın uzun aksı arasındaki çizgidir. Odontoidin uç noktasının bu çizginin 5 mm üzerinde olması Bİ olarak değerlendirilmiştir. İkinci ölçümde ise referans noktası olarak McGregor hattı alınmıştır. Bu hat sert damağın uzun aksı ile oksipital kemiğin en alt noktası arasındaki çizgidir. Burada da odontoidin uç noktasının bu çizginin 7 mm üzerinde olması Bİ olarak değerlendirilmiştir.

BB değerlendirilmesinde ise temel olarak Klaus yükseklik indeksi kullanılmıştır. Bu posterior fossanın yüksekliğini gösteren bir indeks olup sagittal kesitlerde odontoidin üst ucu ile Twining hattı arasındaki uzaklıktır. Twining hattı tüberkulum sellayı iç oksipital tüberkulün orta noktasına birleştiren çizgidir. Odontoidin ucunun net olarak izlenemediği durumlarda ise referans olarak McCrae hattı alınmıştır ki bu hat foramen magnumun ön ve arka kenarlarını birleştiren çizgidir.

Daha sonra olgular 1.5 T süperiletken mıknatıs (Magnetom Vision Plus, Siemens, Erlangen, Almanya) ile incelenmişlerdir. Olgulara aksiyel, koronal, sagittal T1 ve aksiyel FLAIR ve T2 ağırlıklı görüntüler alınmıştır. Ayrıca olgularda BOS akım değişikliklerini ortaya koymak için faz kontrast sine-MR görüntüleme uygulanmıştır. Bu amaçla EKG tetiklemeli olarak 2D-FISP (fast imaging with steady-state) sekansı uygulanmıştır. Kardiyak siklusun sistolik ve diyastolik fazında elde edilen aksiyel sine-MR görüntülerde BOS'un foramen magnum, ventral ve dorsal servikal spinal subaraknoid aralık, posterior serebellar sistern ve premeduller-preontin sisternlerdeki akımı değerlendirildi ve akımda her hangi bir kesilme olup olmadığı araştırıldı.

Olgularda ayrıca foramen magnum düzeyinde foramen magnum ön ve arka kenarları ile ventral ve dorsal medulla arasındaki mesafeler (anterior ve posterior subaraknoid mesafeler), yine bu düzeylerdeki BOS akımının kesitsel alanı, serebellar herniasyon, beyin sapında bükülme ve bası varlığı saptanmıştır.

Serebellar pedünküllerde bası ile birlikte iskemi (T2 ağırlıklı görüntü-

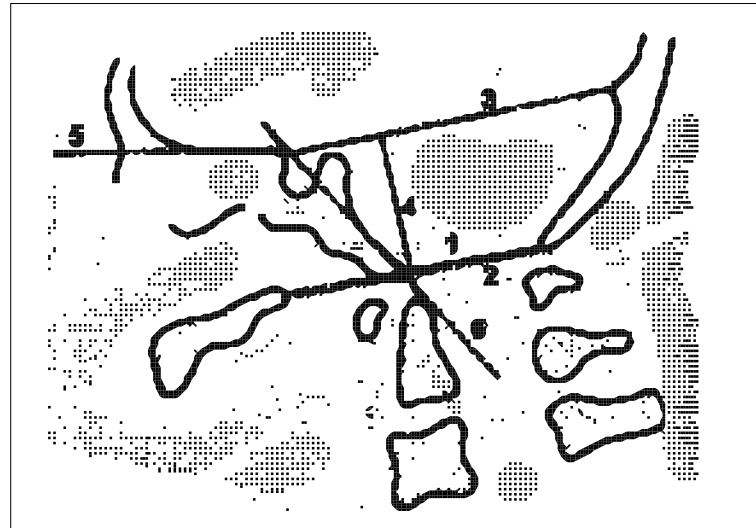
lerde hiperintensite) veya atrofi izlenen olgular ağır, iskemik/atrofik değişiklik olmadan yalnızca bası izlenen olgular orta, belirgin bası olmaksızın hafif indentasyon izlenen olgular ise hafif olarak derecelendirilmişlerdir.

Oniki olgunun dört tanesinde suboksipital kranyektomi ve duroplasti, beş olguda ise klivektomi, aksis ön aksı çıkarımı ve posterior servikal füzyon ile stabilizasyon operasyonları uygulanmıştır. Olgular postoperatif dönemde de aynı MR protokolü ile tekrar incelenmiştir.

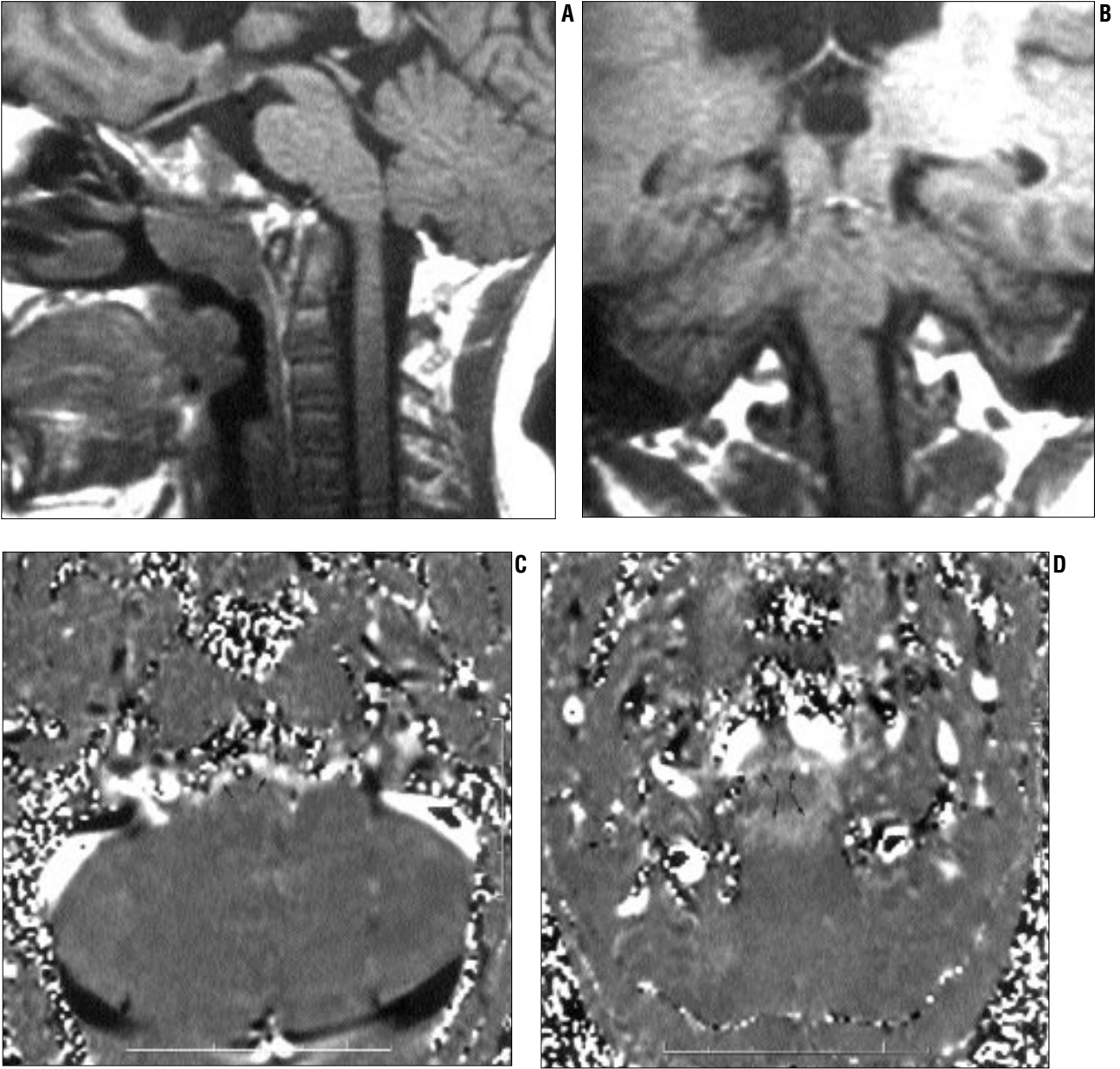
Tüm değerlendirme ve ölçümler iki gözlemci tarafından ayrı ayrı yapıldıktan sonra çalışmaya esas teşkil edecek sonuçlar ortak uzlaşma ile tespit edilmiştir. Elde edilen datanın ortalama ve standart sapması alınmıştır. Hasta ve normal kişilerden elde edilen değerler arasındaki fark paired Student t testi ve regresyon analizi ile değerlendirilmiş ve elde edilen sonuçlar arasında korelasyon analizi yapılmıştır. p değeri 0.05 den küçük olan değerler istatistiksel olarak anlamlı olarak kabul edilmiştir.

Bulgular

Oniki olgunun hepsinde klinik olarak boyun hareketleri ile artan baş ağ-



Çizim 1. Baziler bası ve invajinasyonun saptanmasında kullanılan referans çizgilerin şematik görünümü. (1) Chamberlain hattı, (2) McGregor hattı, (3) Twining hattı, (4) Klaus yükseklik indeksi, (5) bazal çizgi ve (6) klival çizgi. (Goel AM, Bhatjwale M, Desai K. Basilar invagination: A study based on 190 surgically treated patients. J Neurosurg 1998; 88:962-968'den modifiye edilmiştir.)



Resim 1. Hafif derecede serebellar pedüncül basısı izlenen 12 yaşında bayan olgu. **A,B.** Midsagittal ve koronal T1 ağırlıklı beyin MR görüntülerinde BB ve Bİ varlığı ile buna bağlı pontobulber bileşke düzeyinde hafif bükülme ile serebellar pedinküllerde hafif bası izlenmektedir. **C,D.** Aynı olgunun pontobulber bileşke ve foramen magnum düzeyinden geçen aksiyel 2D-FISP sine-MR kesitlerinde anterior (*kısa ok*) ve posterior (*uzun ok*) subaraknoid mesafelerdeki BOS akımı normal olarak izlenmektedir.

rısı mevcuttu. Ayrıca üç olguda bacaklarda, iki olguda kollarda, dört olguda ise hem kol hem de bacaklarda güçsüzlük ve duyu kaybı izlendi. Bunun dışında üç olguda vertigo ve baş hareketleri ile artan denge bozukluğu, iki olguda ise trigeminal nevralsi saptandı. Bir olguda ise epileptik nöbetler ortaya çıktı.

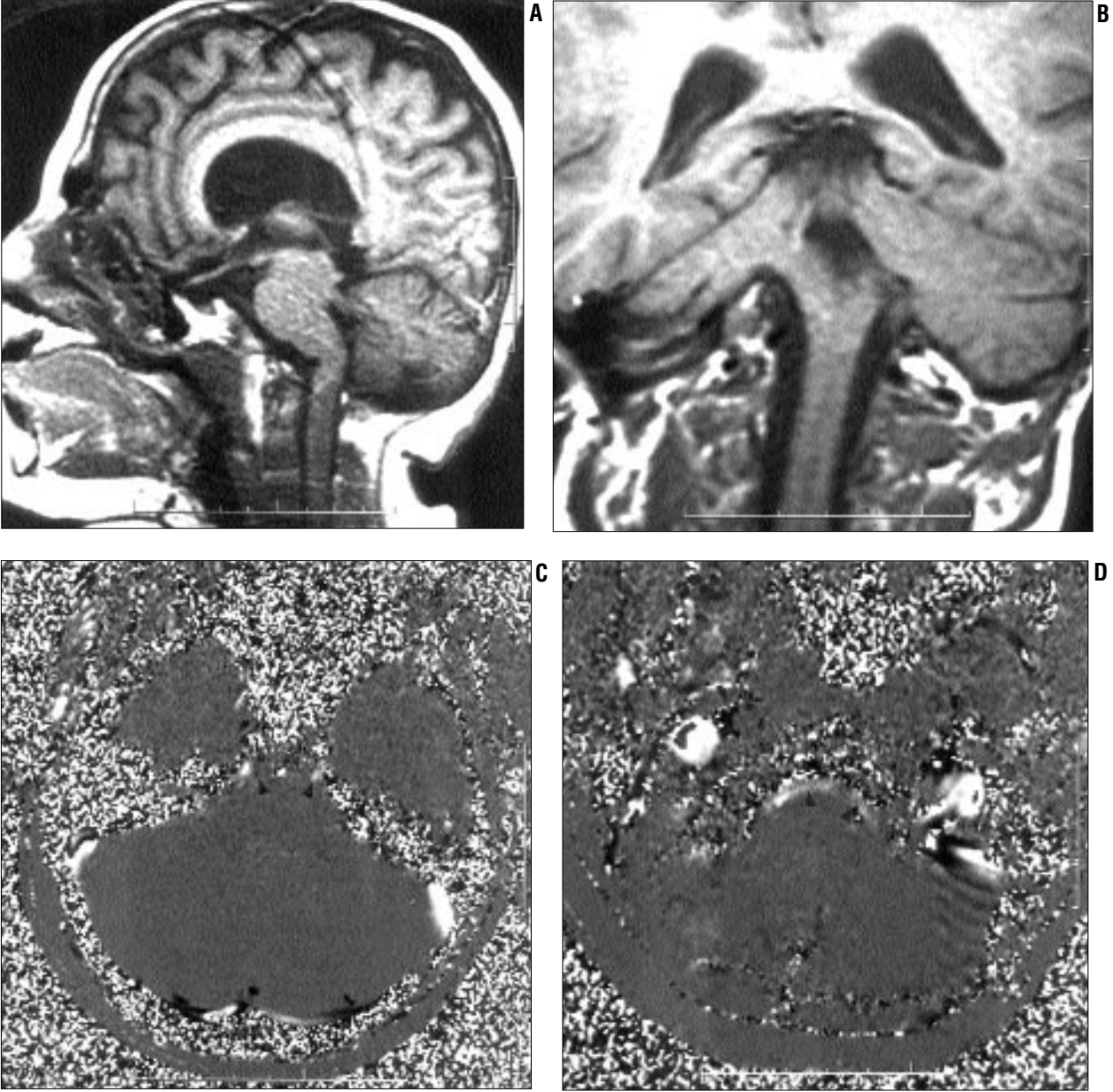
Radyolojik olarak oniki olguda Bİ, sekiz olguda Bİ ile birlikte BB izlenmiştir (Resim 1-3). Bİ izlenen olgularda odontoid Chamberlain hattına göre yapılan ölçümlerde ortalama 5.4 ± 0.3 mm ($p < 0.01$), McGregor hattına göre

yapılanlarda ise ortalama 7.6 ± 0.5 mm ($p < 0.01$) yukarıda izlenmiştir. BB saptanan olgularda ise Klaus indeksi belirgin şekilde azalmıştır (normal 8.4 ± 0.3 cm, hasta 5.3 ± 0.5 cm, $p < 0.0001$).

Foramen magnum düzeyinde ön ve arka subaraknoid mesafelerin AP çaplarında belirgin azalma izlenmiştir (normal ön 5.9 ± 1.9 mm, arka 4.8 ± 2.6 , hasta ön 4.3 ± 1.3 , arka 2.5 ± 1.9 , $p > 0.001$). Foramen magnum düzeyinden geçen aksiyel kesitlerden elde edilen BOS akım alanı belirgin şekilde azalmıştır (normal 3.4 ± 1.9 cm²,

hasta 2.1 ± 1.7 cm², $p > 0.01$).

Serebellar pedüncüllerdeki basıya göre oniki olgunun dördü ağır (Resim 3), beşi orta (Resim 2), üçü hafif (Resim 1) bası olarak değerlendirilmiştir. Üç ağır ve bir orta derecede serebellar pedüncül basısı izlenen olguda beraberinde eşlik eden tonsiller herniasyon izlenmiştir. Olguların hiç birinde spinal kordda sirinks oluşumu veya spinal kord ödemi ya da genişlemesi izlenmemiştir. Beş olguda belirgin, yedi olguda hafif derecede invajine olan odontoida bağlı beyin sapı basısı ve özellikle pontobulber bileşke loka-



Resim 2. Orta derecede serebellar pedinkül basısı izlenen 16 yaşında bayan Oİ'li olgu. **A,B.** Midsagittal ve koronal T1 ağırlıklı beyin MR görüntülerinde BB ve Bİ varlığı ile buna bağlı pontobulber bileşke düzeyinde bükülme ve hafif spinal kord basısı, balonlaşarak aşağı doğru yer değiştiren oksipital kemikler ile buna eşlik eden serebellar hemisferler nedeniyle serebellar pedinküllerde orta derecede bası izlenmektedir. **C,D.** Aynı olgunun pontobulber bileşke ve foramen magnum düzeyinden geçen aksiyel 2D-FISP sine-MR kesitlerinde BOS akımında anterior subaraknoid mesafedeki akım hafif kısıtlanmış (*ok başı*) izlenirken, posterior subaraknoid mesafede belirgin akım izlenmemektedir.

lizasyonunda öne doğru bükülme izlenmiştir.

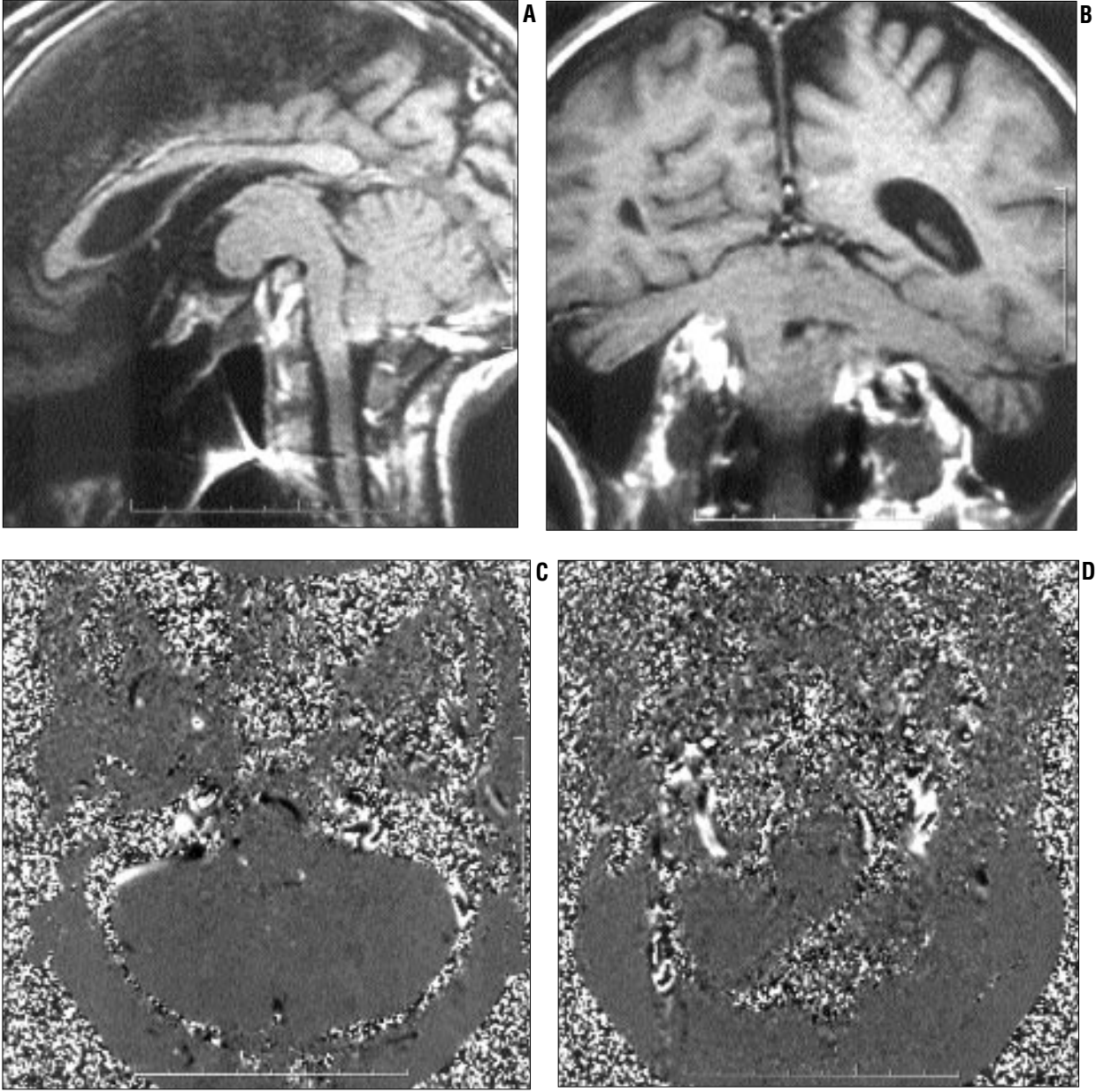
BOS akım alanında tüm olgularda kontrol grubuna göre istatistiksel olarak anlamlı azalma meydana gelse de sine-MR inceleme ile oniki olgunun sadece dokuzunda BOS akımında belirgin azalma ve/veya kesilme izlenmiştir (Resim 2,3). Bu dokuz olgu orta ve ağır derecede serebellar pedinkül basısı olan ve klinik olarak periferik duyu ve motor bozukluk saptanan olgulardır. Hafif bası olarak de-

ğerlendirilen üç olguda ise BOS akımında her hangi bir kısıtlanma izlenmemiştir (Resim 1).

Sine-MR ile BOS akımında belirgin kısıtlanma izlenen ve klinik olarak motor ve duyu kusuru bulunan bu dokuz olgunun postoperatif dönemde klinik bulgularında düzelme ve sine MR ile BOS akımının yeniden oluştuğu izlenmiştir (Resim 3).

Tartışma

Oİ'de izlenen KSB anomalileri klinik olarak her olguda değişik bir klinik tablo oluşturabilir. Bunu en belirgin nedeni bu bölgede yoğun bir şekilde bir araya gelmiş bir çok önemli nöronal ve vasküler yapının bir arada bulunmasıdır. Gülme, öksürme veya hareketle artan ve genelde oksipital bölgeye yayılan baş ağrısı, trigeminal nevralji, vertigo ve denge bozuklukları, bacak ve kollarda güçsüzlük, uyku apnesi ve epileptik ataklar bu tip olgu-



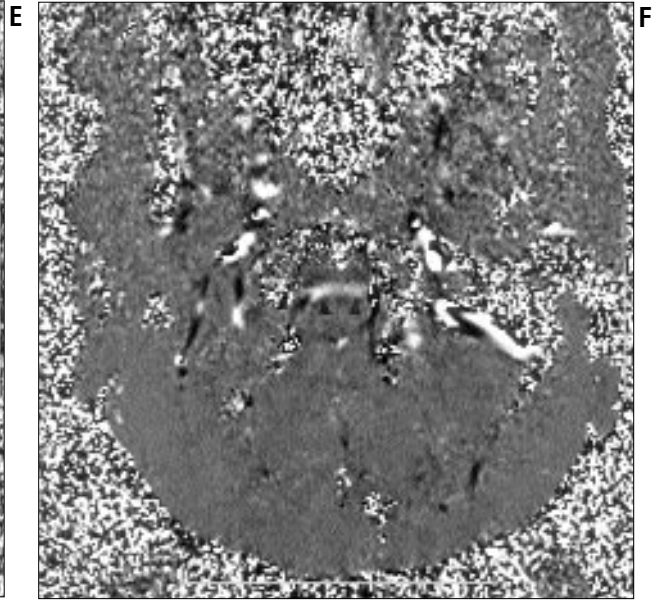
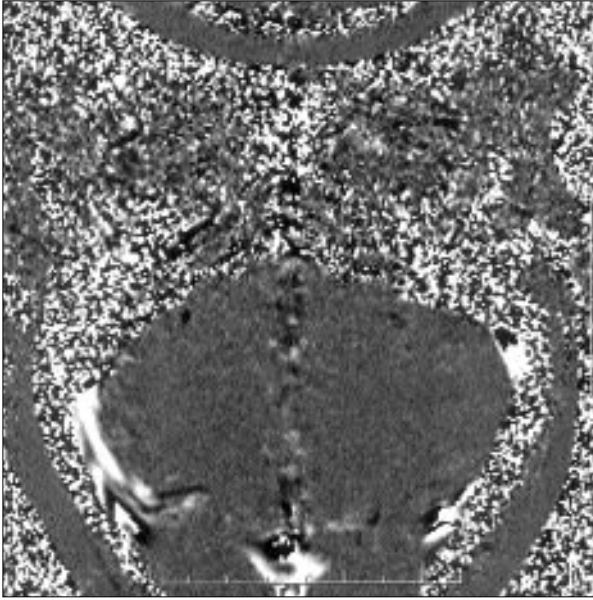
Resim 3. (Devamı sayfa 305'te) Ağır serebellar pedünlü basısı olan 15 yaşında erkek olgu. **A,B.** Midsagittal ve koronal T1 ağırlıklı beyin MR görüntülerinde BB ve Bİ varlığı ile buna bağlı pontobulber bileşke düzeyinde belirgin bükülme ve spinal kord basısı, serebellar tonsiller herniasyon, balonlaşarak aşağı doğru yer değiştiren oksipital kemikler ile buna eşlik eden serebellar hemisferler nedeniyle serebellar pedinküllerde ileri derecede bası ve buna sekonder pedinküllerde atrofik inceltme izlenmektedir. **C,D.** Aynı olgunun pontobulber bileşke ve foramen magnum düzeyinden geçen aksiyel 2D-FISP sine-MR kesitlerinde BOS akımı her iki bölgede de izlenmemektedir. **E,F.** Postoperatif dönemde alınan pontobulber bileşke ve foramen magnum düzeyinden geçen aksiyel 2D-FISP sine-MR kesitlerinde BOS akımının anterior subaraknoid mesafede tekrar oluştuğu (*ok başı*) izlenmektedir.

larda izlenebilen semptomlardır (6). Semptomların en büyük nedeni bu bölgede Bİ veya BB'ye bağlı beyin sapı bölgesinde oluşan basıdır. Hem bu basının direkt etkisi hem de beyin sapındaki katlanmaya bağlı oluşan bu bölgedeki kan ve BOS akımının bozulması ya da engellenmesine bağlı olarak değişik klinik tablolar ortaya çıkabilir. Yine bu anormal anatomi nedeniyle, bu bölgedeki minör travmalar, kronik zayıf iltihabi reaksiyon

ve buna bağlı araknoidal adezyonlara neden olurlar. Bu adezyonlar özellikle C1 ve C2 sinir kökleri ile bu bölgeden çıkan 5.-12. kranyal sinirlerde çekilmeye bağlı ağrı, ya da duyu veya motor bozukluklara neden olabilirler (6,8).

Oİ olgularının %90'ında pro α 1 ve pro α 2 gen defekti sonucu tip I kollajen yapımında bozukluk söz konusudur (4,5). Kollajen içindeki çapraz bağlar anormal olduğundan, ince ve

zayıf kollajen fibrinleri oluşur. Sonuçta defektif bir osteoblastik aktivite ve mezenşimal kollajen ve derivelere (sklara, kemik, ligament) yapımında bozukluk ortaya çıkar. Bu da kortikal maturasyonda bozukluğa yol açarak ince ve zayıf bir korteks gelişimine ve kaba trabeküler yapıya neden olur ve çoğu kez fetal kemiğe benzer yapıda küçük lâmeler kemik adacıkları izlenir (4,5). Temeldeki patoloji çok az normal kemiğin olmasıdır. Osteopo-



roz, kortikal incelmeye ve trabeküler yapıdaki bozukluk yumuşak ve kırılabilir bir kemik yapının oluşmasına ve eklem hareketlerinin kısıtlanmasına neden olur.

Yumuşayan kemik yapının genişlemesine bağlı olarak genelde geniş bir kafatası izlenir. İrregüler küçük kemikleşme merkezlerine bağlı kalvaryumda benekli bir görünüm izlenir. Bu özellikle oksipital ve wormian kemiklerde daha belirgindir. Minör travmalarla patolojik kırıklar oluşabilir ve osteoporozun fazla olduğu olgularda bu küçük lineer kırıkların görüntülenmesi güçleşir. Bu kırıklar hiperplastik kallus oluşumu ile sonuçlanabilirler.

Oİ'de enkonral kemikleşmedeki bozukluk sonucu kemik matriksinde ve kemik yapının direncinde azalma izlenir. Gerek zaman içinde büyüyen serebellar lobların basısı gerekse yer çekimi etkisiyle özellikle kafa tabanının büyük bir kısmını oluşturan oksipital kemiklerde aşağı doğru bir balonlaşma (sarkma) izlenir (1). Diğer kafa tabanı kemiklerinde bu olayın daha az olmasının nedeni ise bu kemiklerin çevre dokularca daha sıkı desteklenmekte olmalarıdır. Aynı olay alt taraftan vertebra tarafından sıkı şekilde desteklenen foramen magnum için de geçerlidir ve foramen magnumun göreceli olarak bu inişe eşlik edememesi sonucu ortaya BB çıkar. Bu olay, KSB

deki hareketlerinde zorlayıcı etkisi ile, beyin sapı ve üst servikal kordun yukarı doğru itilip bükülmesine neden olur. Bu bükülmenin derecesi ortaya çıkan BB veya Bİ'nin derecesiyle orantılıdır. Bu bükülmenin ciddi olduğu olgularda olaya obstrüktif tipte hidrosefali de eşlik edebilir.

Eş zamanlı olarak gelişen diğer bir olay ise her iki serebellar hemisferin oksipital kemiklerin bu inişine eşlik etmeleridir. Bu olay serebellar pedüküllerin, göreceli olarak yukarıda kalan foramen magnumun kenarları ile aşağı doğru yer değiştiren tentoryum ve serebrum arasında sıkışmasına neden olur. Bu sıkışma erken olgularda hafif bir indentasyon şeklinde izlenirken, ileri olgularda atrofiye veya iskemik değişikliklere neden olabilir. Artan posterior fossa içeriği, posterior fossa basıncını arttıracığından ileri olgularda tonsiller herniasyon da olaya eşlik edebilir. Serebellar tonsiller herniasyon BB izlenen olgularda sıklıkla izlenen bir bulgu iken, tersine tip I Chiari malformasyonlu olguların % 40'ında da BB saptanmıştır (9,10).

Bu olgularda izlenen diğer bir bulgu ise üst ve alt ekstremitelerde meydana gelen duyu ve motor bozukluklarıdır. Buna neden olan fizyopatolojik mekanizmanın Chiari tip I malformasyonlarında izlenen mekanizmaya benzer olduğu düşünülmektedir. Her ne kadar

çalışmamızda bu şekilde duyu ve motor kusuru olan dokuz olgunun sadece dördünde eşlik eden Chiari tip I malformasyonu mevcut olsa da, olguların hepsinde Oİ'ye bağlı gelişen KSB değişikliklerine sekonder foramen magnum düzeyinde subaraknoid mesafelerde daralma izlenirken, sine-MR görüntülemesinde BOS akımında bozukluk sadece bu 9 olguda izlenmiştir. Bu olguların hiç birinde MRG ile siringomyeli varlığı ya da spinal kord ödemi izlenmemiş olması olayın BOS akımında uzun sürede yavaş olarak gelişen kısıtlanmaya bağlı kronik olarak ortaya çıkan spinal subaraknoid hipertansiyona bağlı olduğunu düşündürmektedir. Oİ'ye bağlı gelişen anatomik yapı değişiklikleri, posterior fossa hacminin azalmasına ve KSB düzeyinde subaraknoid mesafelerin daralmasına ve/veya kapanmasına neden olur. Foramen magnum düzeyinde artan doku hacmi BOS dolaşımını engeller. Bu özellikle spinal subaraknoid mesafede BOS basıncının artmasına ve santral kanal ve subaraknoid aralıkta BOS'un pulsatil geri dönüşünün engellenmesine neden olur. Oluşan hipertansiyon BOS'un perivasküler mesafeden spinal kord içine ve santral kanala doğru difüzyonuna neden olur ki bunun ilk bulgusu spinal kordda izlenen ödem ve genişlemedir (11). Ancak bu olay Chiari tip I olgularında ol-

duđu gibi akut ve belirgin derecede ortaya çıkmadığından bu olgularda fizyopatolojik mekanizmanın bu düzeyde kaldığı ve spinal kordda MRG ile izlenemeyen düzeydeki bu konjesyonun motor ve duyu bozukluklara yol açtığı düşünülmektedir. Literatürde bu tip olgularda ileri evrelerde siringomyeli geliştiđi bildirilmiştir. İlk aşamada gelişen bu basınç değışiklikleri, oluştuđu seviye veya altında fonksiyon ve/veya duyu bozukluđu ya da kaybına yol açar. Bu bulgular başarılı bir cerrahi dekompresyon sonrası geri dönücüdür. Tedavi edilmeden kalan daha ileri evre olgularda ise kronik basınca bađlı demyelinizasyon oluşur ki artık bu evrede gelişen morfolojik kayıptır ve tedavi sonrası geri dönmez ancak tedavi ile ilerlemesi önlenabilir. Bu çalışmamızdaki amaç da, dinamik BOS incelemesi ile BOS akımındaki kısıtlanmanın bu tip semptomları olan olgularda spinal kordda henüz kalıcı morfolojik bozukluk ortaya çıkmadan gösterilmesidir. Böylece duyu ve motor bozuklukları olan olgularda henüz spinal kordda kalıcı hasar oluşmadan tanı konacağı gibi, cerrahi dekompresyon sonrası BOS akımının ne derecede düzeltilebildiđi de kalitatif olarak gösterilebilir. Bu da hem erken tanı konmasına, buna uygun tedavini planlanmasına ve tedavi sonuçlarının daha kalitatif olarak değerlendirilmesine olanak tanır.

Sonuç olarak, kranyografi ve sagittal BT rekonstrüksiyonları ölçüm için kullanılan tekniklerdir. Ancak bunun

dışında izlenen sekonder değışiklikleri göstermede yetersiz kaldıkları için asemptomatik olguların taranması dışında kullanımları sınırlıdır. MRG ile tonsiller herniasyon, serebellar bası, beyin sapı değışiklikleri, eşlik edilecek vasküler komplikasyonlar, erken evredeki spinal kord ödemi ve siringomyeli oluşumu kolaylıkla saptanabilir. Bu nedenle bu tip olguların değerlendirilmesinde ve takibinde MRG vazgeçilmez bir yöntemdir. Ancak konvansiyonel MRG yöntemleri ile spinal kordda morfolojik bir bozukluk ortaya çıkmadan BOS akımında meydana

gelen değışikliklerin izlenmesi olası değildir. Bu tip motor ve duyu kusuru bulunan olgularda sine-MR yöntemi ile BOS akımındaki kısıtlanmanın gösterilmesi hem olguların erken cerrahi tedavisine olanak sağlaması ve ortaya çıkabilecek geç komplikasyonlardan koruması hem de cerrahi sonrası başarının değerlendirilmesinde de etkin bir yöntem olması nedeniyle, sine-MR yöntemi Oİ'li olguların tanı ve takibinde radyolojik algoritma içinde mutlaka yer alması gereken bir yöntem olarak değerlendirilmiştir.

DYNAMIC CINE MR IMAGING IN THE DEMONSTRATION OF CSF FLOW DISTURBANCES DUE TO CRANIOCERVICAL JUNCTION ANOMALIES IN OSTEOGENESIS IMPERFECTA

PURPOSE: To demonstrate the efficacy of cine MR imaging on diagnosis and treatment of disturbances of normal cerebrospinal fluid (CSF) circulation due to craniocervical junction anomalies in osteogenesis imperfecta.

MATERIAL AND METHODS: Direct graphs, CT, MR and cine MR imaging were performed in 12 patients and 10 control subjects, and MR protocols were repeated in 9 patients during the postoperative period. In patients, the existence of basillar invagination and impression, measurement of cross-sectional area of subarachnoid space and CSF flow area, impression of cerebellar peduncles, existence and degree of BOS flow disturbances were evaluated.

FINDINGS: Basillar invagination was detected in 12 patients and impression in 8. There was a significant decrease in the AP was diameter of anterior and posterior subarachnoid spaces at the level of the foramen magnum (normal anterior 5.9 ± 1.9 mm, posterior 4.8 ± 2.6 , patient anterior 4.3 ± 1.3 , posterior 2.5 ± 1.9 , $p > 0.001$). There was also a significant decrease in the cross-sectional area of CSF flow at the level of the foramen magnum (normal 3.4 ± 1.9 cm², patient 2.1 ± 1.7 cm², $p > 0.01$). Impressions on cerebellar peduncles were severe in 4 patients, medium in 5 and faint in 3. CSF flows were reestablished in postoperative cine MR imaging.

CONCLUSION: Demonstration of CSF flow disturbances by cine MR imaging can establish a diagnosis before permanent spinal cord injury in patients with sensory-motor disturbances and can also show qualitative assessment of correction in CSF flow disturbances after surgery.

TURK J DIAGN INTERVENT RADIOL 2001; 7:300-306

Kaynaklar

1. Sillence DO. Craniocervical abnormalities in osteogenesis imperfecta. Genetic and molecular correlation. *Pediatr Radiol* 1994; 24:427-430.
2. Pozo JL, Crockard AH, Ransford AO. Basillar impression in osteogenesis imperfecta. *J Bone Joint Surg* 1984; 66:233-238.
3. Sillence DO. Osteogenesis imperfecta. Nosology and genetics. *Ann N Y Acad Sci* 1987; 543:1-25.
4. Bullough PG. Orthopaedic pathology. 2nd ed. Mosby, Philadelphia, New York, Baltimore 1997; 132-139.
5. Vigorita VJ. Orthopaedic pathology. Lippincott Williams&Wilkins, Philadelphia, New York, Baltimore. 1999; 191-197.
6. Hayes M, Parker G, Ell J, Sillence D. Basillar impression complicating osteogenesis imperfecta type IV: the clinical and neuroradiological findings in four cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1999; 66:357-364.
7. Welcker H. Untersuchungen über Wachstum und Ban des menschlichen Schädels. Engleman W (trans):Leibzig, W Engleman, 1982
8. Crocard HA, Stevens JM. Craniovertebral junction anomalies in inherited disorders: part of the syndrome or caused by the disorder? *Eur J Pediatr* 1995; 154:504-512.
9. Epstein BS, Epstein JA. The association of cerebellar tonsillar herniation with basillar impression incident to Paget's disease. *AJR Am J Roentgenol* 1969;107:535.
10. De Barros MC, Ferias W, Ataide L, et al. Basillar impression and Arnold Chiari malformation. A study of 66 cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1968;31:596-605.
11. Heiss JD, Patronas N, DeVroom HL, et al. Elucidating the pathophysiology of siringomyelia. *J Neurosurg* 1999; 91:553-562.