

Ektopik nörohipofiz

Ectopic neurohypophysis

Kağan Çeken, Utku Şenol, Sema Akçurin*

Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji ve *Pediatri Anabilim Dalı, Antalya, Türkiye

Özet

Bu olgu sunumunda gelişme geriliği ve büyüme hormonu eksikliği ile izlenen beş yaşında bir erkek çocukta hipofiz hipoplazisi ile birlikte saptanan ektopik nörohipofize ait yüksek sinyal yoğunluğunun manyetik rezonans görüntüleme (MRG) özelliklerini sunduk. Manyetik rezonans görüntüleme hipotalamo-hipofizer yoldaki anatomik ayrıntıları gösteren ve büyüme hormonu eksikliği bulunan ektopik nörohipofizli çocuklarda hipofiz sapının ve ön hipofiz bezinin değerlendirilmesinde tercih edilen görüntüleme yöntemidir. (*Türk Ped Arş 2007; 42: 80-1*)

Anahtar kelimeler: Büyüme hormonu eksikliği, hipofiz bezi, nörohipofiz,

Summary

Pituitary gland abnormalities of the hypothalamo-hypophyseal axis during childhood are frequently associated with pituitary deficiency. We present a 5-year-old boy with growth retardation with the diagnosis, hypoplasia of hypophysis and the presentation of ectopic neurohypophysis without any anterior pituitary hormone deficiency. Magnetic resonance imaging is the modality to study the anatomical details of the pituitary hypothalamic region and the relationship between the visibility of the pituitary stalk and anterior pituitary function in growth hormone-deficient children showing ectopic neurohypophysis. (*Turk Arch Ped 2007; 42: 80-1*)

Key words: Growth hormone deficiency, neurohypophysis, pituitary gland

Giriş

Normal hipofiz bezinde, arka bölge T1A sekanslarda yağlı dokuya benzer yüksek sinyal yoğunluğu gösterir. Ektopik nörohipofiz manyetik rezonans görüntülemede (MRG) belirgin bulguları ile tanınabilir. Görüntüleme çalışmalarında belirgin olarak hipofiz bezinin arka bölgesi hipotalamusun “median eminensia” seviyesinde izlenir. Bununla birlikte tek ya da çoklu ön hipofiz hormon eksikliği gösteren ancak “diabetes insipidus” bulguları taşımayan olgularda ektopik nörohipofiz söz konusu olabilir.

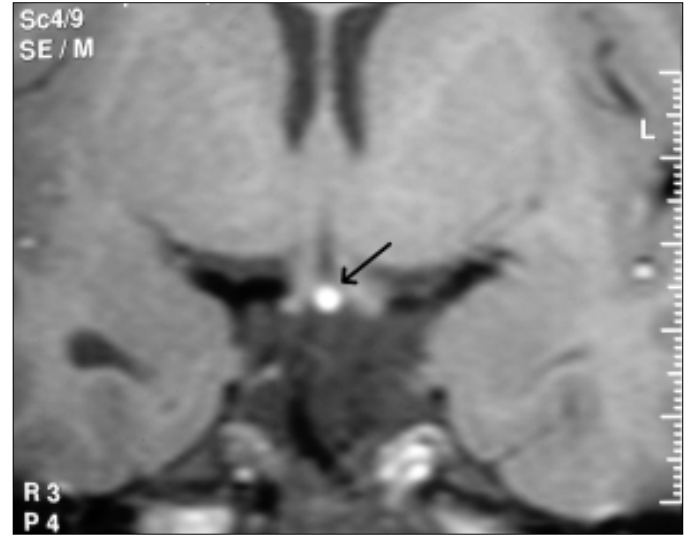
Olgu

Beş yaşında boy kısalığı ve gelişme geriliği yakınmaları ile çocuk polikliniğine getirilen erkek hastanın yapılan ölçümlerinde boyu 95,4 cm, boy sapması -3,16, boy yaşı 3, kemik yaşı 3 olarak saptandı. Öyküsünde üç yıldır büyümesinin yavaş olduğu dikkat çeken hastanın büyüme hızı 0 cm/6 ay idi. Genetik hedef boyu 171,8 cm olan hastanın, öngörülen hedef boyu 158,1 cm olarak hesaplandı. Laboratuvar incelemesinde tepe büyüme hormonu dü-

zeyleri L-dopa testinde 0,46 ng/ml, insülin uyarımlı hipoglisemi testinde 0,54 ng/ml saptandı. Bu bulgularla hastada organik tam büyüme hormonu eksikliği tanısı konuldu. Hastada gerçekleştirilen MRG’de nörohipofize ait sinyal yoğunluğunun normal yerinde olmadığı, saptal ve koronal T1A sekanslarda nörohipofize ait sinyalin “median eminensia” seviyesinde olduğu izlendi (Resim 1 a,b). Adenohipofiz hipoplazik olarak ölçüldü. Bu bulgularla hastaya hipofizer hipoplazi ve ektopik nörohipofiz tanısı kondu. Hastaya tedavi olarak büyüme hormonu yerine koyma tedavisi başlandı. Tedavinin birinci yılında hastanın boy kazancı 11,1 cm idi.

Tartışma

Hipofiz bezinin arka bölgesi diyensefalonun nöroektoderminden aşağı doğru uzanarak gelişir ve stomodeumun aşağı doğru gelişen ön bölgesi ile biraraya gelerek hipofiz bezini oluşturur. Sinir lifleri hipotalamustan arkaya doğru gelirler ve hipotalamohipofizer yolu oluştururlar. Antidüretik hormon hipotalamohipofizer yoldaki hücrelerden sentez edilir ve nörosekretuar granüllerde taşıyıcı bir proteine bağlanır.



Resim 1. T1A kesitlerde;

a. Sajital kesitte; hipofiz sapının ve hipofiz arka kesiminde nörohipofize ait hiperintens sinyal yoğunluğundaki artışın izlenmediği dikkat çekiyor. Suprasellar bölgede optik kiazmanın distal ucunda ektopik nörohipofize ait yüksek sinyal yoğunluğu izleniyor (siyah ok). Hipofiz bezinde hipoplazi ile uyumlu görünüm mevcut
b. Koronal kesitte; suprasellar alanda "median eminensia" yerleşiminde ektopik nörohipofize ait yüksek sinyal yoğunluğu dikkat çekiyor (siyah ok)

Normal hipofiz bezi ve sapı, MRG'de belirgin olarak gösterilir. T1A sekanslarda arka bölge belirgin yüksek sinyal yoğunluğuna sahip olup, yağlı dokuya benzer sinyal yoğunluğu gösterir ve bu dokudan ayırt edilmesi güç olabilir. Bu özelliği nedeni ile ön bölgeden farklıdır (1, 2). Fujisawa ve ark.'larının (1) belirttiği gibi arka bölgenin yüksek sinyal yoğunluğunun "diabetes insipidus" hastalarda olmadığı ve bu görünüme antidiüretik hormonlu nörosekretuar granüller içeren hipotalamohipofizier yolun normal içeriğinin neden olduğu söylenmektedir. Ektopik nörohipofizde nörohipofiz işlevi hipofiz sapı kesitinde izlenen ektopik nörohipofiz dokusunun büyüklüğüne bağlıdır. Küçük ektopik arka nörohipofiz bölgesi olan bazı hastalarda kısmi "diabetes insipidus" gözlenebildiği bildirilmektedir (3). Hipofizer cücelik büyüme hormonu eksikliğinin neden olduğu ve kısa boyluluk, gelişme geriliği, dişlerin çıkmasında gecikme, gecikmiş iskelet sistemi gelişimi ile belirgin bir hastalıktır. Erkeklerde kadınlardan iki kat daha sık görülür. Hormon eksikliği büyüme hormonu ile sınırlı olabilir veya çok sayıda adenohipofizer veya nörohipofizer hormonları içerebilir. Görüntüleme çalışmalarındaki belirgin özellikler; hipofiz bezinin ve sellanın hipoplazisi ve hacminin azalmış olması, hipofiz sapının yokluğu veya hipoplazisi ve hipofiz bezinin arka bölgesinin hipotalamusun "median eminensia" seviyesinde izlenmesi ile belirgin ektopik nörohipofiz gibi sıralanabilir. Hastamızda ektopik nörohipofiz izlenmekteydi, ancak hipofiz sapı boyutları normaldi. Sella boyutlarında belirgin azalma izlenmedi. Hipofizer cücelik hastalarının %40'ı bu

bulguların tamamını gösterebilir (5). Bu yelpazedeki hastalarda genellikle birden fazla hormon eksiklikleri vardır. Manyetik rezonans görüntüleme hipofiz bezinde, ön hipofizi ve hipofiz sapını güvenilir olarak değerlendiren bir inceleme yöntemidir. Ektopik nörohipofiz MRG'deki bulguları ile tanınabilir. Suprasellar bölgede 'hot spot' olarak isimlendirilen T1A sekanslarda yüksek sinyal özellikleri gösteren parlak nokta görünümüne neden olur. Ayırıcı tanısında Rathke kleft kisti, tromboze anevrizma, lipoma, dermoid kist düşünülebilir (5).

Tek veya çoklu ön hipofiz hormon eksikliği gösteren ve "diabetes insipidus" bulguları taşımayan olgularda ektopik nörohipofiz söz konusu olabilir ve MRG ile kolayca tanınabilir.

Kaynaklar

1. Fujisawa I, Kikuchi K, Nishimura K, et al. Transection of the pituitary stalk: development of an ectopic posterior lobe assessed with MR imaging. *Radiology* 1987; 165: 487-9.
2. Denton ERE, Powrie JK, Ayers AB, et al. Posterior pituitary ectopia and hypopituitarism magnetic resonance appearances of four cases and a review of the literature. *Br J Radiol* 1996; 69: 402-6.
3. Yamanaka C, Momoi T, Fujisawa I, et al. Neurohypophyseal function of an ectopic posterior lobe in patients with growth hormone deficiency. *Acta Endocrinol* 1990; 122: 664-70.
4. Barkovich AJ. Pediatric pituitary tumors. In: Barkovich AJ (ed). *Pediatric Neuroimaging*. 3rd ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins, 2000; 522-3.
5. Osborne AG. *Diagnostic Neuroradiology*. 1st ed. St. Louis: Mosby Year-Book, 1994: 471-2.