

Radiologija razvojnih anomalija mozga

**Nada Bešenski,
Vlatka Mejaški-Bošnjak, Igor Borić,
Dag Pavić, Marko Radoš, Mario Lušić
i Aleksandra Roglić**

Klinički bolnički centar Zagreb i Klinika za dječje bolesti
Zagreb

Stručni rad
UDK 616.831-007-073.75
Prispjelo: svibanj 1998.

Prikazani su rezultati studije ocjene vrijednosti ultrazvuka, kompjutorizirane tomografije i magnetne rezonancije u dijagnostificiranju poremećaja prouzročениh anomalijama u razvoju mozga.

Studijom je obuhvaćeno 70 djece s cerebralnim anomalijama dijagnosticiranim primjenom UZV, CT i MR u razdoblju od 1984. do 1995. godine, koja su klinički obrađivana u Klinici za dječje bolesti Zagreb.

U radu je primijenjena modificirana klasifikacija anomalija mozga prema De Myeru. Navedena klasifikacija polazi od stupnja razvoja u kojem anomalija nastaje, pa govorimo o cerebralnim anomalijama uslijed poremećaja citogeneze, histogeneze ili organogeneze.

UZV je osnovna metoda u dijagnostici intrakranijskih anomalija i mora biti primijenjen kao "screening" metoda. S obzirom da značajan broj anomalija mozga može ostati neprepoznat ukoliko se primjenjuje samo UZV, potrebno je, ponekad, primijeniti i CT ili MR, a pogotovo nakon zatvaranja fontanele djeteta.

Primjenom kombinacije radioloških metoda uz kliničke i laboratorijske nalaze, u mogućnosti smo utvrditi konačnu dijagnozu anomalija mozga u velikom broju djece, a što je vrlo značajno s kliničkog, prognostičkog i genetskog stajališta.

Ključne riječi: anomalije, mozak, radiologija.

Ispravna i pravovremena dijagnostika poremećaja razvoja mozga značajna je klinički, ali ima i prognostičku vrijednost. Stoga se danas, u otkrivanju razvojnih anomalija mozga, rutinski koriste različite radiološke metode kao što su ultrazvuk (UZV), kompjutorizirana tomografija (CT) i magnetna rezonancija (MR).

U kliničkoj sumnji na nazočnost različitih poremećaja razvoja mozga osnovna metoda je ultrazvuk (UZV) zahvaljujući neinvazivnosti metode koja je uz to i jeftina i bez štetnih posljedica. S obzirom da značajan broj anomalija mozga može ostati neprepoznat ukoliko se primjenjuje samo UZV, potrebno je ponekad primijeniti i CT ili MR, a pogotovo nakon zatvaranja fontanele djeteta (3, 4, 7, 10).

U literaturi je prihvaćena modificirana klasifikacija anomalija mozga prema De Myeru (6). Navedena klasifikacija polazi od stupnja razvoja u kojem anomalija nastaje, pa govorimo o cerebralnim anomalijama uslijed poremećaja citogeneze, histogeneze ili organogeneze.

U anomalije mozga uslijed poremećaja citogeneze ubrajamo mnoge genetske, metaboličke i neurodegenerativne bolesti mozga, kao i kromosomske bolesti (1, 12).

U anomalije uslijed poremećaja histogeneze ubrajamo fakomatoze, hamartoze, teratome i vaskularne anomalije (1).

Cilj ovog rada je utvrditi dijagnostički pristup djetetu s cerebralnim anomalijama.

MATERIJAL I METODE

Klinički kriteriji za odabir djece za studiju bili su sljedeći: neurološki poremećaj, psihomotorna retardacija, refraktorne konvulzije, neodgovarajući opseg glave, displastička stigmata, fokalna dismorfija i anomalije drugih organa.

Studijom je obuhvaćeno 70 djece s cerebralnim anomalijama dijagnosticiranim primjenom UZV, CT i MR u razdoblju od 1984. do 1995. godine koja su klinički obrađivana u Klinici za dječje bolesti Zagreb.

UZV je primijenjen u svih 70 djece, CT u 54, MR u 17 djece, a u četvero od 8 djece s letalnim ishodom bolesti učinjena je autopsija.

Svi ultrazvučni pregledi rađeni su u standardnim sagitalnim i frontalnim ravninama sektorskom sondom od 3.5, 5, odnosno 7.5 MHz.

Anomalije su svrstavane prema klasifikaciji po De Myeru (6).

TABLICA 1.
Raspodjela bolesnika prema vrsti poremećaja i dijagnostičkim metodama

TABLE 1.
Distribution of patients by the type of disorder and diagnostic methods

SKUPINA POREMEĆAJA THE TYPE OF DISORDER	Broj bolesnika Number of patients			
	UZV US	CT CT	MR MR	obdukcija autopsy
Poremećaji organogeneze Disorders in organogenesis	50	38	8	3
Poremećaji citogeneze i histogeneze Disorders in cytogenesis or histogenesis	14	12	8	1
Destruktivne promjene Degenerative changes	6	4	1	
UKUPNO TOTAL	70	54	17	4

TABLICA 2.
Raspodjela bolesnika prema vrsti poremećaja i dijagnostičkim metodama

TABLE 2.
Distribution of patients by the type of organogenic disorder and diagnostic methods

POREMEĆAJI ORGANOGENEZE DISORDERS IN ORGANOGENESIS	Broj bolesnika Number of patients			
	UZV US	CT CT	MR MR	obdukcija autopsy
Poremećaj zatvaranja Closure disorder	8	5	1	
Poremećaj divertikulacije i oblikovanja komisura Disorder in diverticulation and commissure formation	34	25	5	
Poremećaj neuronske migracije Disorder in neurone migration	8	8	2	3
Destruktivne promjene Degenerative changes	6	4	1	
UKUPNO TOTAL	56	42	9	3

TABLICA 3.
Raspodjela bolesnika prema vrsti poremećaja i dijagnostičkim metodama

TABLE 3.
Distribution of patients by the type of disorder and diagnostic methods

Poremećaji zatvaranja neuralne cijevi Disorders in the neural tube closure	Broj bolesnika Number of patients		
	UZV US	CT CT	MR MR
Mijelomeningocela (+ A. Chiari + hidrocef.) Myelomeningocele (+ A. Chiari + hydrocephalus)	3	1	
Meningocela (okcipitalna) Meningocele (occipital)	1		
Meningoencefalocela (nazalna) Meningoencephalocele (nasal)	1	1	1
Dandy-Walker sindrom Dandy-Walker's syndrome	1	1	
Dandy-Walker sindrom + hidrocefalus Dandy-Walkwr's syndrome + hydrocephalus	1	1	
Aplazija cerebralnog vermisa Aplasia of the cerebellar vermis	1	1	
UKUPNO TOTAL	8	5	1

REZULTATI

Rezultati su prikazani u tablicama.

Iz tablice 1. proizlazi da su poremećaji organogeneze bili najčešći, otkriveni u 50 (71%) djece, poremećaji citogeneze i histogeneze u 14 (20%) dok su najrjeđe bile zastupljene destruktivne lezije, prisutne u 6 (9%) djece.

U poremećajima organogeneze (tablica 2.), poremećaji zatvaranja neuralne cijevi dijagnosticirani su u 8 (11%), dok su poremećaji divertikulacije i oblikovanja komisura

bili prisutni u 34 (49%) djece. Poremećaj neuronske migracije (tablica 3.) nađen je u 8 (11%), a destruktivna oštećenja mozga nađena su u 6 (9%) djece. Dvoje djece imalo je velike supratentorijske arahnoidalne ciste s kompresijskim učinkom na okolne strukture, jedno dijete je imalo okcipitalnu porencefaliju, a jedno dijete je imalo okcipitalnu cistu. Sva ova djeca uspješno su neurokirurški liječena. U troje od njih Arnold Chiarijeva anomalija s hidrocefalusom bila je prouzročena torako-lumbalnom mijelokelom. Dandy-Walkerova anomalija sa i bez hidroce-

Poremećaj divertikulacije i oblikovanja komisura Disorders in diverticulation and commissure formation	Broj bolesnika Number of patients		
	UZV US	CT CT	MR MR
Holoprosencefalija (semilobarna) Holoprosencephaly (semi-lobar)	1	1	
Ageneza korpus kalozuma (ACC) Agenesis of the corpus callosum (ACC)			
· potpuna · total	7	7	1
· djelomična · partial	7	3	
ACC + pridružene malformacije ACC + associated malformations	11	10	3
Ageneza septum peluciduma (ASP) Agenesis of the septum pelucidum (ASP)	8	4	1
UKUPNO TOTAL	34	25	5

TABLICA 4.
Raspodjela bolesnika prema vrsti poremećaja i dijagnostičkim metodama
TABLE 4.
Distribution of patients by the type of disorder and diagnostic methods

Poremećaj migracije neurona Disorders in neurone migration	Broj bolesnika Number of patients			
	UZV US	CT CT	MR MR	obdukcija autopsy
Lisencefalija Lissencephaly	2	2*	1	1
Lisencefalija (+ ACC + Dandy-Walker sy.) Lissencephaly (+ ACC + Dandy-Walker syndrome)	1	1*		
Lisencefalija (+ ACC + DW + leukodistr.) Lissencephaly (+ ACC + DW + leukodystrophy)	1	1*	1	
Shisencefalija (+ arahnoid. cista + hidrocefal.) Shisencephaly (+arachnoidal cyst + hydrocephalus)	1	1		
Pahigirija (+ ACC + ASP + porencefal.) Pachygyria (+ ACC + ASP + porencephaly)	1	1*		
Pahigirija (+ ACC + leukodistrofija) Pachygyria (+ ACC + leukodystrophy)	1	1*		1
Pahigirija (+ leukodistrofija) Pachygyria (+ leukodystrophy)	1	1*		1
UKUPNO TOTAL	8	8	2	3

* pridružene malformacije mozga
* associated brain malformations

TABLICA 5.
Raspodjela bolesnika prema vrsti poremećaja i dijagnostičkim metodama
TABLE 5.
Distribution of patients by the type of disorder and diagnostic methods

falusa nađena je u dvoje djece, međutim jedan bolesnik imao je izoliranu hipoplaziju vermisa koja je rezultirala proširenjem četvrte komore vidljive na sagitalnom i frontalnom UZV presjeku. U jednog djeteta otkrivena je nazalna meningoencefalokela. Transverzalni CT slojevi nisu doprinijeli dijagnozi, ali su sagitalni i frontalni slojevi na MR, zbog svog boljeg razlikovanja anatomske detalja, dali više informacija o osjetljivom hijzamskom području. Ova malformacija je uspješno riješena neurokirurški.

Poremećaj divertikulacije i oblikovanja komisura (tablica 4.) najčešći je dijagnosticirani poremećaj organogeneze. Otkriven je u 34 (49%) djece. Ageneza korpus kalozuma nađena je u 25 (36%) djece, od kojih je sedmero imalo izoliranu potpunu agenezu korpus kalozuma i isto toliko djece izoliranu djelomičnu agenezu. U ostalih 11 djece ageneza korpus kalozuma bila je udružena s drugim anomalijama mozga: cista uz okcipitalni rog lateralne komore u dvoje djece, lipom korpus kalozuma u dvoje djece, subependimal-

na neuralna heterotopija u troje djece i porencefalija u troje djece.

Nedostatak septum peluciduma otkriven je u osmero djece. UZV je pokazao tipičnu sliku nepodijeljenog frontalnog dijela postraničnih komora s izgledom "bumeranga". Ova anomalija je u sve djece bila samo dio kompleksnih anomalija mozga.

Poremećaj migracije neurona (tablica 5.) različitog stupnja otkriven je u osmero djece. U dvoje djece radilo se o poremećaju najvišeg stupnja - lisencefaliji (slika 1.), a u ostalih šest poremećaji migracije neurona bili su udruženi s drugim kompleksnim anomalijama. Drugo dvoje djece s lisencefalijom imalo je također agenezu korpus kalozuma udruženu s Dandy-Walkerovim sindromom. Blaži oblik kortikalne dizgeneze, pahigirija, bila je udružena s agenezom korpus kalozuma, nedostatkom septum peluciduma i/ili promjenama bijele tvari mozga u troje djece. U jednog djeteta, uz unilateralnu shisencefaliju bio je prisutan defekt

TABLICA 6.
Raspodjela bolesnika prema vrsti poremećaja i dijagnostičkim metodama

TABLE 6.
Distribution of patients by the type of disorder and diagnostic methods

Poremećaji citogeneze i histogeneze Disorders in cytogenesis and histogenesis	Broj bolesnika Number of patients			
	UZV US	CT CT	MRI MRI	obdukcija autopsy
Teratom (supratentorijalno) Teratoma (supratentorially)	1	1*		
Tuberozna skleroza Tuberous sclerosis	2	2*	2	
Hemimegalencefalija + pahigirija + leukodistrofija Hemimegalencephaly + pachygyria + leukodystrophy	2	2*	1	
Megalencefalija + pahigirija + leukodistr. Megalencephaly + pachygyria + leukodystrophy	1	1*	1	
Leukodistrofija Leukodystrophy	5	5*	4	1
Organoacidurija Organoaciduria	3	1		
UKUPNO TOTAL	14	12	8	1

* bolji prikaz kalcifikacija i raspodjele oštećenja bijele tvari mozga

* a better image of the calcifications and of the spread of brain white matter lesions

TABLICA 7.
Konačna klinička dijagnoza u bolesnika s moždanim malformacijama

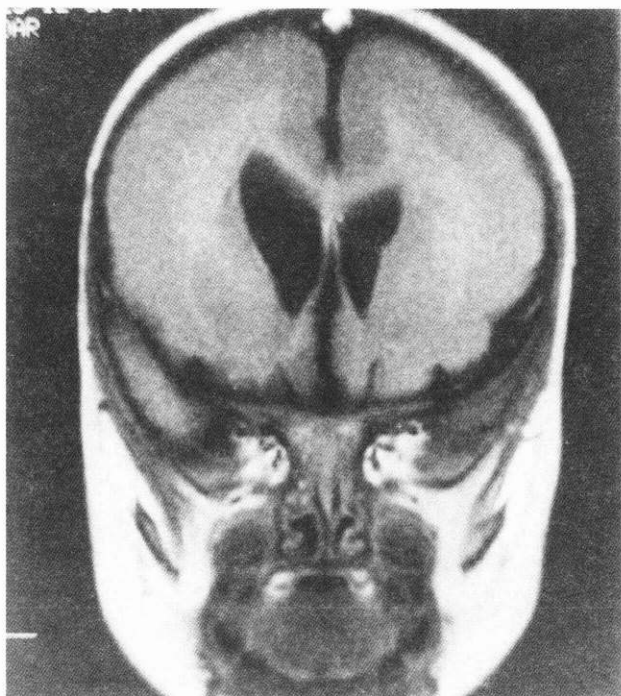
TABLE 7.
Final clinical diagnosis in patients with brain malformations

Vrsta malformacije Type of malformation	Klinička dijagnoza Clinical diagnosis	Nasljeđivanje Heredity
Aplazija cerebelarnog vermiksa Cerebellar vermex aplasia	Sindrom Joubert Joubert's syndrome	AR
	Bolest I stanica I cell disease	AR
Kompletna ACC Total ACC	Sindrom Apert Apert's syndrome	AD
ACC + neuronska heterotopija ACC + neuronal heterotopy	Sindrom Aicardi Aicardi's syndrome	XD
ACC + DW + kort. disgeneza ACC + DW + cortical dysgenesis	OFD I sindrom OFD I syndrome	XD
Ageneza septum peluciduma Agenesis of the septum pelucidum	Septo-optička displazija Septo-optic dysplasia	sporadično sporadic
	De Morsier sindrom De Morsier's syndrome	
	Kaplan-Grumbach-Hoyt Kaplan-Grumbach-Hoyt	
Lisencefalija tip I Lissencephaly type I	Miller-Dieker sindrom Miller-Dieker syndrome	17 p-
Lisencefalija + ACC + leukodistrofija Lissencephaly + ACC + leukodystrophy	Walker-Warburg sindrom Walker-Warburg syndrome	AR
Hemimegalencefalija + pahigirija + leukodistrofija Hemimegalencephaly + pachygyria + leukodystrophy	Klipell-Weber-Trenaunay sindrom Klipell-Weber-Trenaunay syndrome	sporadično sporadic

cerebralnog zida velika arahnoidalna cista te hidrocefalus (slika 2a. i 2b.).

Poremećaj histogeneze i citogeneze (tablica 6.) dijagnosticiran je UZV-om u 14 djece od kojih je dvoje imalo tuberoznu sklerozu. U te djece UZV je pokazao subependimnalne kalcificirane gliome kao multiple male hiperehogene zone s intraventrikularnim septima. CT i MR imaju visoku osjetljivost u otkrivanju rasprostranjenih hamartoma, ali je CT ipak u prednosti u otkrivanju kalcificiranih glioma stražnje lubanjske jame.

Petero djece s progresivnom kliničkom slikom neuroloških poremećaja, koji su upućivali na neurodegenerativna stanja, imali su promjene bijele tvari u smislu leukodistrofije. UZV nalaz bio je specifičan - hiperehogena i zrnata bijela tvar mozga s neoštrom granicom sulkusa i girusa mozga. Nalazi su bili različiti u svih petero djece bez promjene na ponavljanim pregledima osim u djeteta s brzim pogoršanjem kliničkog stanja u kojega je nađena atrofija u razvoju i proširenje vanjskih subarahnoidalnih prostora. Ovaj UZV nalaz odgovarao je nalazu promijenjene bijele tvari na CT i MR. U sve troje djece s hemimegalencefalijom



SLIKA 1.

Frontalni presjek u T1 mjerenoj slici u djeteta s lisencefalijom pokazuje glatku površinu kore mozga, abnormalnu bijelu tvar mozga i hipoplaziju korpus kalozuma

FIGURE 1.

Frontal section in T1 measured image of a child with lissencephaly shows a smooth cerebral cortex, abnormal substantia alba and the hypoplasia of the corpus callosum

pokazivala se promjena bijele tvari, odnosno leukodistrofija i pahigirija.

U troje djece s biokemijski dokazanom organskom acidurijom UZV je pokazao leukoencefalopatiju, odnosno difuznu hiperehogenost bijele tvari. U dva, djeteta s propionskom acidurijom, rani UZV mozga u vremenu neurotoksikoze, prije specifičnog dijetnog liječenja, pokazao je hiperehogenu bijelu tvar i nejasan prikaz moždanih girusa i sulkusa. Također su bazalni gangliji pokazivali pojačanu ehogenost. Kontrolni UZV mozga tijekom specifičnog dijetnog liječenja pokazao je normalan nalaz bijele tvari, ali su bazalni gangliji i dalje ostali hiperehogeni.

Konačna klinička dijagnoza postavljena je u 17 djece s cerebralnim anomalijama kako pokazuje tablica 7.

RASPRAVA

Poremećaji zatvaranja neuralne cijevi nastaju najranije u 3. - 4. tjednu gestacije, s incidencijom između 1 - 5 na 1000 živorođene djece. U ovu skupinu ubrajaju se anencefalija, encefalocele, meningomijelocele te Arnold-Chiarijeva anomalija, koja je gotovo uvijek povezana s meningomijelocelom. Anencefalija je najteži oblik defekta zatvaranja neuralne cijevi. Meningocele su hernijacija samo meninga i

likvora dok su encefalocele hernijacije tkiva mozga kroz defekt na bazi. Cefalocele mogu, obzirom na lokalizaciju, biti okcipitalne, parijetalne, frontoparijetalne i sfenoidalne.

U našem materijalu osmero djece imalo je poremećaje zatvaranja neuralne cijevi. Dijagnoza poremećaja tog tipa postavljena je UZV pregledom u sve djece, a potvrđena je CT-om u pet i MR-om u jednog djeteta. Meningomijelocele javljaju se s pridruženim opstruktivnim hidrocefalusom i Arnold-Chiari II malformacijom, a što je bio slučaj u troje djece iz naše skupine.

Najčešće se radilo o lumbalnom, a potom cervikalnom rascjepu. Opstruktivni hidrocefalus u djece s meningomijelocelom objašnjava se gotovo uvijek nazočnom popratnom Arnold-Chiari II anomalijom, pri čemu dolazi do spuštanja cerebeluma, četvrte komore i ponsa prema cervikalnom kanalu, odnosno hernijacije moždanih struktura kroz foramen okcipitale magnum.

Iako je dijagnoza u sve djece s poremećajem zatvaranja neuralne cijevi bila postavljena UZV pregledom, zbog potvrde nalaza treba dodatno učiniti MR ili CT pregled. MR je u prednosti nad CT-om zbog mogućnosti izvođenja sagitalnih presjeka.

U troje djece iz ove skupine radilo se o poremećaju razvoja cerebeluma s hipoplazijom vermisa i Dandy-Walker sindromom.

Poremećaji divertikulacije i stvaranja komisura, tj. promjene prednjeg telencefaličkog zida zahvaćaju prednji mozak (prosencefalon) i nastaju oko 5. - 6. tjedna gestacije s incidencijom od 1 na 16000 živorođene djece. Nazivaju se još i anomalijama uslijed poremećaja prednjeg telencefaličkog zida, jer postoji induktivna ovisnost između prehodalnog mezoderma iz kojeg se razvijaju strukture lica i prednjeg mozga. Stoga su malformacije u razvoju prednjeg mozga često udružene s anomalijama lica "tzv. srednje linije" i nazivamo ih facio-telencefaličke malformacije. U ovu skupinu anomalija ubrajaju se holoprosencefalije, tj. poremećaji u diferencijaciji prosencefalona iz kojeg se razvijaju telencefalon (cerebralne hemisfere i lateralne komore) i diencefalon (talampus i traktus optikus) (13). Samo je jedno dijete iz ove studije imalo semilobarnu holoprosencefaliju. Osim holoprosencefalije, u ovu skupinu ubrajaju se i ageneza (disgeneza) korpus kalozuma, ageneza septum peluciduma, septooptička displazija, cavum septi pelucidi i cavum Vergae. U ovoj skupini poremećaja dominirala je ageneza korpus kalozuma udružena s drugim anomalijama. Također je bila visoko zastupljena ageneza septum peluciduma.

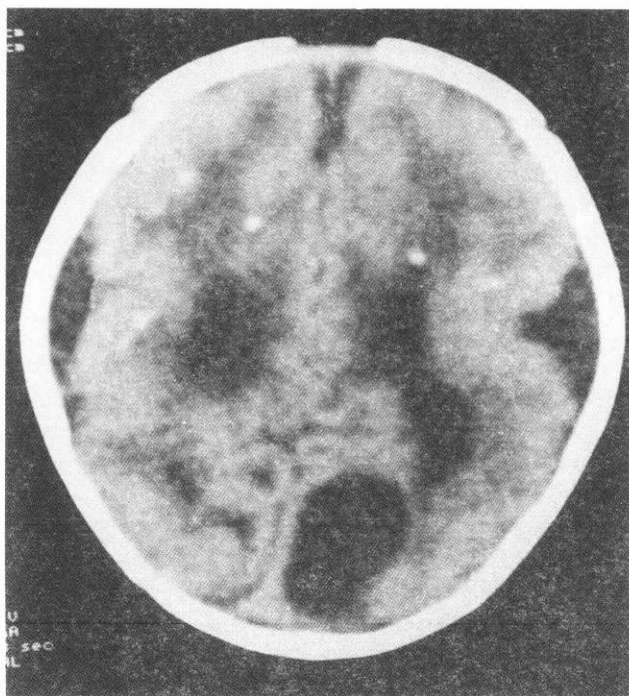
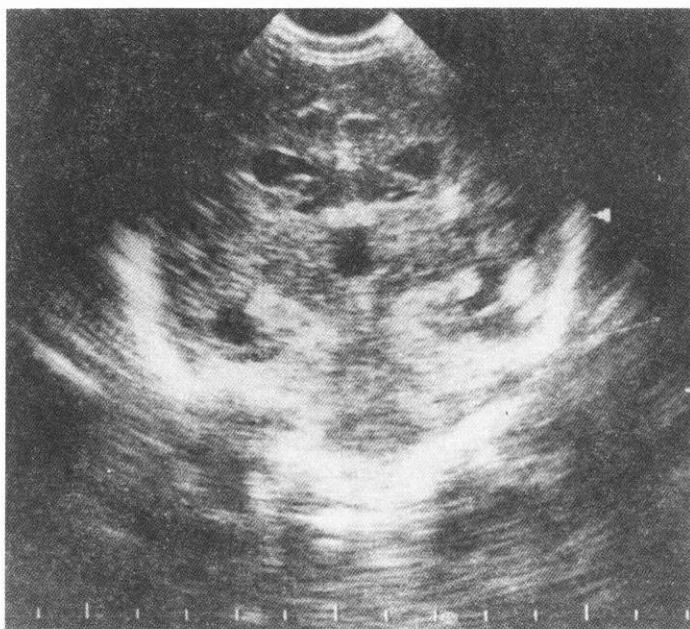
Ageneza korpus kalozuma nastaje od 3. do 5. mjeseca gestacije iz lamine terminalis u anteroposteriornom smjeru. Stoga je u slučaju parcijalne ageneze riječ o nedostatku stražnjeg dijela. Ageneza korpus kalozuma, bilo izolirana, djelomična, kompletna ili s pridruženim anomalijama mozga, često je sastavni dio anomalijskih sindroma, uvjetovanih različitim načinom naslijeđivanja, od poremećaja na osnovi gena s autosomnim ili spolnim, dominantnim ili recesivnim načinom naslijeđivanja, te kromosomskim

SLIKA 2a.

Na frontalnom UZV presjeku vidljivi su znakovi subependimalnih kalcifikacija te arahnoidalna cista okcipitalno

FIGURE 2a.

Frontal ultrasonographic section shows signs of subependymal calcifications as well as an arachnoidal cyst occipitally



SLIKA 2b.

Transverzalni CT presjek pokazuje subependimalne kalcifikacije, arahnoidalnu cistu u okcipitalnom režnju i promjene u bijeloj tvari mozga uz znakove lisencefalije

FIGURE 2b.

Transversal CT section shows subependymal calcifications, an arachnoidal cyst in the occipital lobe and the changes in the substantia alba with signs of lissencephaly

aberracijama. Neke od nasljednih metaboličkih bolesti djelujući u ranoj fazi razvoja mozga mogu, također uvjetovati ovu anomaliju (mukopolipidoze i hiperglicidemija) (12).

Kompletnu sliku, odnosno stupanj disgeneze korpus kalozuma najlakše je procijeniti sa sagitalnih presjeka. Stoga je MR u prednosti u odnosu na druge "imaging" metode. Korpus kalozum mora biti pažljivo pretražen u novorođenčadi s epilepsijom, zaostajanjem u rastu ili dismorfijom lica.

U septooptičkoj displaziji nedostaje septum pelucidum, a optički živci su hipoplastični. Klinički su često nazočni endokrinološki poremećaji.

Poremećaji proliferacije i migracije neurona nastaju od 2. - 6. tjedna gestacije. Proliferacija, tj. proces razvoja svih neurona i glije, odvija se u subependimalnoj zoni od 2. - 4. tjedna gestacije. Potom slijedi proces migracije (3. - 6. tjedan) kada neuroni iz subventrikularne zone putuju do konačnog odredišta - moždane kore. Stoga ova skupina poremećaja u razvoju fetalnog mozga dovodi do poremećaja u oblikovanju sive supstance korteksa, tj. girusa i sulkusa mozga. Tu se ubrajaju lisencefalija, pahigirija, shisencefalija, polimikrogirija i heterotopija neurona (3).

Poremećaj migracije može prouzročiti bilo koji događaj koji inhibira normalnu migraciju neurona. Ove anomalije su podijeljene u nekoliko kategorija, ovisno o stupnju oštećenja i vremenu nastanka poremećaja migracije neurona.

Lisencefalija (agyria), nadena u četvero djece, najteži je stupanj poremećaja migracije neurona koji nastaje tijekom 3. tjedna gestacije, a rezultira teškim i opsežnim poremećajem građe korteksa, što se morfološki ispoljava agirijom. Pritom je citoarhitektonika moždane kore poremećena, sloj sive supstancije je zadebljan, a sloj bijele supstancije je reducirana (supkortikalna heterotopija) (2, 7, 8, 10).

Djeca s lisencefalijom imaju smanjeni opseg glave i teško su retardirana. CT i MR pokazuju glatki i zadebljani

korteks, bez sulkusa i girusa, tanki sloj bijele tvari s plitkim, vertikalno usmjerenim Silvyevim fisurama na transverzalnim presjecima. Ponekad se ipak nađe svega nekoliko plitkih sulkusa oko izravnanih girusa (3, 5).

Shisencefalija se opisuje kao rascjep (cleft) sive i bijele tvari mozga koji se pruža kroz cijelu hemisferu, od komora do korteksa, uni- ili bilateralno, a može se pojaviti bilo gdje u mozgu. To je teški, premda ograničeni poremećaj migracije koji nastaje tijekom 2. mjeseca gestacije, pri čemu u cijelosti izostaje razvitak jednog segmenta moždanog parenhima. Lokalizacija i širina rascjepa određuju kliničke simptome. Klinički je obično nazočna makrocefalija, neuro-motorni poremećaj i/ili epilepsija. Septum pelucidum često nedostaje. U 30 - 50% slučajeva takvi bolesnici imaju atrofiiju optičkog živca (1, 2, 4, 9).

Važno je istaknuti da je u sve djece UZV-om postavljena dijagnoza poremećaja migracije neurona bila potvrđena CT-om, a u dvoje djece i MR-om.

Destruktivne lezije nastaju iza 20. tjedna gestacije kad su strukture mozga najvećim dijelom oblikovane, pa i nisu anomalije u pravom smislu. Uzroci mogu biti: vaskularni poremećaji, tj. prenatalna hipoksična i hemoragična oštećenja mozga, intrauterine infekcije ili toksični uzročnici. Na istraživanom materijalu bile su prisutne u svega šest bolesnika. Klinički ova oštećenja dovode do epilepsije ali i drugih simptoma ovisno o lokalizaciji i veličini.

U djece s poremećajima citogeneze i histogeneze, bez obzira na UZV nalaz, CT je omogućio bolji prikaz kalcifikacija i promjena bijele tvari mozga. Promjene bijele tvari još se jasnije i detaljnije mogu prikazati primjenom MR (11).

S obzirom da su anomalije mozga često puta višestruke, a to je pokazala i naša studija, nalaz jedne anomalije obvezuje na traženje i mogućih pridruženih drugih anomalija.

Iz ovog rada proizlazi da je UZV osnovna metoda u dijagnostici intrakranijskih anomalija i mora biti primijenjen kao "screening" metoda u djece s anomalijama histogeneze i citogeneze zbog doprinosa ranom prepoznavanju ovih rijetkih poremećaja. Nadalje, CT, a osobito MR daju uvid u cjelokupne promjene koje ne moraju biti otkrivene primjenom UZV, osobito promjene izazvane smetnjama neuralne migracije, te poremećajima citogeneze i histogeneze.

Promjene koje zahvaćaju komore i periventrikularno područje mogu biti dijagnosticirane primjenom UZV u većini slučajeva. UZV nije dovoljno pouzdan u dijagnostici promjena stražnje lubanjske jame i anomalijama lokaliziranim na konveksitetu.

CT ima određene prednosti pred UZV jer bolje prikazuje anomalije u području stražnje lubanjske jame i promjene na konveksitetu. CT je, osim toga, pouzdaniji u otkrivanju multiplih poremećaja, što ima veliko dijagnostičko i prognostičko značenje. CT je indiciran i u djece s urednim UZV

nalazom ukoliko klinički poremećaj upućuje na mogućnost postojanja anomalije mozga.

Primjenom kombinacije radioloških metoda uz kliničke i laboratorijske nalaze, u mogućnosti smo utvrditi konačnu dijagnozu anomalija mozga u velikom broju djece, a što je vrlo značajno s kliničkog, prognostičkog i genetskog stajališta.

LITERATURA

1. Barkovich AJ, Gressens P, Evrard P. Formation, maturation and disorders of brain neocortex. *Am J Neuroradiol* 1992; 13(2): 423-46.
2. Barkovich AJ. Subcortical heterotopia: a distinct clinicoradiologic entity. *Am J Neuroradiol* 1996; 17(7): 1315-22.
3. Bešenski N. Poremećaji razvoja mozga. U: Bešenski N. Kompjutorizirana tomografija u neuroradiologiji - osnove. Medicinski fakultet, Zagreb, 1996; 5-12.
4. Boardman P, Anslow P, Renowden SA. Pictorial review: MR imaging of neuronal migration anomalies. *Clin Radiol* 1996; 51(1): 11-7.
5. Bošnjak-Mejaški V. Transfontanelle cranial ultrasonography in the postnatal diagnostics of abnormal brain development. U: Kurjak A, Renzo GC. Modern methods of the assessment of fetal and neonatal brain. Rome: CIC Edizioni, 1997; 97-109.
6. De Myer W. Classification of cerebral malformations. *Birth Defects* 1971; 7(1): 78-93.
7. Dobyns WB, Truwit CL. Lissencephaly and other malformations of cortical development: 1995 update. *Neuropediatrics* 1995; 26: 132-47.
8. Landrieu P, Husson B, Pariente D, Lacroix C. MRI-neuropathological correlations in type 1 lissencephaly. *Neuroradiology* 1998; 40: 173-6.
9. Pickard AM, Miller VS, Delgado MR. Shisencephaly: correlation of clinical and radiologic features. *Neurology* 1997; 48(5): 1427-34.
10. Schuierer G, Kurlmann G, Lengerke HJ. Neuroimaging in lissencephalies. *Child's Nerv Syst* 1993; 9: 391-3.
11. Stafford Jonson DB, Brennan P, Dwyer AJ, Toland J. Grey matter heterotopia: an unusual association of intractable epilepsy. *Ir J Med Sci* 1997; 166(3): 135-8.
12. Sztriha L, Al-Gazali L, Dawodu A, Bakir M, Chandran P. Agyria-pahygyria and agenesis of the corpus callosum: autosomal recessive inheritance with neonatal death. *Neurology* 1998; 50(5): 1466-9.
13. Utsunomiya H, Ogasawara T, Hayashi T, Hashimoto T, Okazaki M. Disgenesis of the corpus callosum and associated telecephalic anomalies: MRI. *Neuroradiology* 1997; 39(4): 302-10.

Abstract
NEUROIMAGING IN BRAIN DEVELOPMENT MALFORMATIONS

Nada Bešenski, Vlatka Mejaški-Bošnjak, Igor Borić, Dag Pavić, Marko Radoš, Mario Lušić and Aleksandra Roglić

Clinical Hospital Centre, Zagreb and Clinic for Children's Diseases, Zagreb

The paper presents the results of the study of the value of ultrasound (US), computed tomography (CT) and magnetic resonance (MR) in the diagnostics of brain development malformations,

In the period from 1984 to 1995 US, CT and MR examinations were performed on 70 children with cerebral development malformations who were treated at the Children's Hospital in Zagreb.

In our study we applied the classification of cerebral malformations by De Myer. This Classification is based on the stage in the foetal development in which malformation occurs: disorders of cytogenesis, disorders of histogenesis or organogenesis.

US is the basic imaging method in the diagnostics of cerebral malformations and must be used as a screening method. However, CT and MR, have to be used sometimes especially after the closure of a child's fontanelle, because some of the malformations can be misdiagnosed if US is applied alone.

The combination of imaging methods, clinical and laboratory findings enables us to set the definite diagnosis in children with cerebral malformations. This is very important from clinical, genetic and prognostic points of view.

Key words: malformation, brain, radiology