

Canavan hastalığı: Manyetik rezonans ve MR spektroskopı bulguları

Canavan disease: Magnetic resonance and MR spectroscopy findings

Hasan Çeçe¹, Sema Yıldız¹, Mustafa Çalık²

¹Harran Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Şanlıurfa, Türkiye

²Harran Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Hastalıkları Bölümü, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, Şanlıurfa, Türkiye

Yazışma Adresi:

Yrd. Doç. Dr. Hasan Çeçe, Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Şanlıurfa, Türkiye, Tel: +90 414 3148410 Dahili: 2725, Faks: +90 414 3139615, Cep: +90 533 6500166, E-mail: hasan_cece@yahoo.com

Canavan hastalığı aspartoaçılız enzimindeki eksikliğe bağlı gelişen makrocefalik bir lökodistrofidir. Rutin manyetik rezonans görüntülemede T2 ağırlıklı serilerde beyaz cevherde diffüz ve simetrik intensite artışı izlenir. Proton MR spektroskopide N-asetil aspartattaki artış Canavan hastalığı için tanısalıdır.

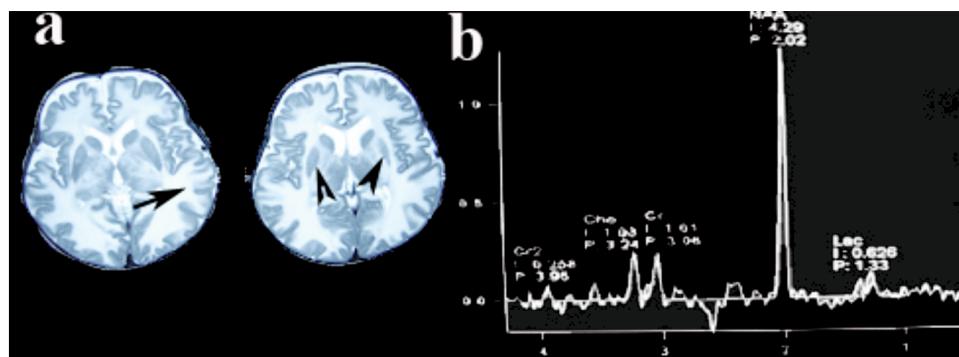
Canavan hastalığı: Manyetik rezonans ve MR spektroskopı bulguları

Canavan hastalığı N-asetil aspartat (NAA) yıkım yolundaki aspartoaçılız enzimindeki eksikliğe bağlı gelişen spongioform bir lökodistrofidir. Farklı etnik gruplarda 17. kromozom ve başka lokalizasyonlardaki kromozom mutasyonlarına sekonder gelir. Santral sinir sistemi bulguları beyaz cevherde aspartoaçılız enzimi eksikliğine bağlı olarak gelir. Canavanlı hastalarda NAA idrar, kan ve beyinde artar (1).

Canavan hastalığında beyaz cevherde diffüz ve simetrik olarak bilgisayarlı tomografide dansite düşüklüğü; manyetik rezonans görüntülemede T1 Ağırlıklı serilerde intensite azalması, T2 ağırlıklı serilerde intensite artışı izlenir (2).

MR Spektroskopide Canavan hastalığında beyaz cevherde aspartoaçılız enzimi eksikliğine bağlı olarak NAA artısına sekonder belirgin NAA piki izlenir. Bu bulgu Canavan hastalığı için spesifiktir (3).

5 aylık erkek hasta gelişim geriliği ve nöbet şikayetyle pediyatrik nöroloji kliniğine başvurdu. Hastanın alınan anamnezinde gebelik ve doğum esnasında anlamlı bir bulgu yoktu. Olgunun motor gelişimi yaşıtlarına göre gerideydi. Yapılan fizik muayenede makrocefali, hipotoni ve nöbet klinik bulguları mevcuttu. Olguya MRG ve MR Spektroskopı çekildi. MRG de bilateral diffüz subkortikal ve derin beyaz cevherde, globus pallidusta T2A sinyal artışı izlendi. MR spektroskopide N-asetil aspartatta belirgin artış izlendi (Resim 1).



Resim 1. Aksiyel T2 ağırlıklı serilerde bilateral diffüz subkortikal ve derin beyaz cevherde (siyah ok), globus pallidusta (siyah ok başı) sinyal artışı, MR Spektroskopide NAA de belirgin artış.

Yazarlarla ilgili bildirilmesi gereken konular (Conflict of interest statement) : Yok (None)

Kaynaklar

- 1) Barkovich AJ Toxic and metabolic brain disorders. In: Pediatric Neuroimaging, 4th edn. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, 2005:130
- 2) McAdams HP, Geyer CA, Done SL, et al. CT and MR imaging of Canavan disease. AJNR Am J Neuroradiol

- 1990; 11: 397-9
- 3) Grodd W, Krageloh-Mann I, Klose U, et al. Metabolic and destructive brain disorders in children: findings with localized proton MR spectroscopy. Radiology 1991; 181: 173-81