

Hipofizer Cüceliğe Eşlik Eden Ektopik Nörohipofiz: Olgu Sunumu

İlhan Kılınç*, Deniz Gökalp**, Cihan Akgül Özmen*

ÖZET

Ektopik nörohipofiz, büyüme hormonu eksikliğine bağlı cüceliğe eşlik edebilen bir hipofiz bezi anomalisidir. Biz de hipofizer cüceliğe eşlik eden ektopik nörohipofizli olgumuzun klinik ve radyolojik bulguları ile sunduk. 21 yaşında erkek hasta başvuru şikayeti boy kısalığı idi. Hastanın prolaktin dışındaki tüm anterior hipofiz hormonları düşüktü. Kontrastlı hipofiz MR incelemede nörohipofizer parlak nokta ektopik olarak median eminens düzeyinde olup, hipofiz sapı izlenmedi. Sonuç olarak ektopik nörohipofiz pituitar cüceliğe eşlik edebilir. Bu olguların ek patolojilerin varlığı açısından kranial MR tetkiki ile görüntülenmeleri yararlı olabilir.

Anahtar Kelimeler: Ektopik Nörohipofiz, Hipofizer Cücelik, MR

Ectopic Neurohypophysis in Patient with Pituitary Dwarfism: A Case Report

SUMMARY

Ectopic neurohypophysis is an anomaly of the Pituitary gland which may be associated with short stature due to Growth hormone deficiency. MRI is the modality of choice in diagnosing this condition. We present a case of pituitary dwarfism and ectopic neurohypophysis with clinical and radiological findings. 21 year-old male admitted with short stature. All hormones, except prolactin, of anterior hypophysis were low. Bright spot was ectopically located at level of median eminence on enhanced MRI of hypophysis and stalk of hypophysis was not observed. Ectopic neurohypophysis may be present with pituitary dwarfism. Cranial MRI may be useful to investigate related pathologies in such cases.

Key Words: Ectopic Neurohypophysis, Pituitary Dwarfism, MRI

GİRİŞ

Nörohipofiz veya posterior hipofiz hipotalamusun bir uzantısıdır. Hipotalamustaki supraoptik ve paraventricüler nukleuslardaki nöronların distal aksonlarından oluşmuş olup nöral bir dokudur ve adenohipofizin dorsal ve kaudal yüzüne bitişiktir. Diyafragma sella nörohipofizi 2 kısma ayırır. Üst kısım infundibulum veya median eminens alt kısım infundibuler çıkıntı veya pars nevrozadır. Nörohipofiz, arginin vazopressin (AVP) ve oksitosin (O) yapımından sorumlu olan hipotalamik nukleuslar, bunların supraoptik hipofizer traktusu oluşturan aksonal uzantıları ve bu nöronların posterior hipofizdeki uçlarından oluşur.

Nörohipofizden salgılanan nörohormonlar AVP ve oksitosin için spesifik nörofizinler

vardır. Supraoptik ve paraventricüler nukleuslardan salınan oksitosin Nörofizin-1 ile, AVP Nörofizin -2 ile posterior hipofize taşınır (1,2).

MRG'de normal posterior lob adenohipofiz-in arkasında T1 ağırlıklı görüntülerde bright spot (parlak nokta) olarak izlenir (3,4). Hipotalamo-hipofizer anomalilere sıklıkla tek veya çok sayıda hipofizer hormon eksiklikleri eşlik eder (2). Amacımız, hipofizer cüceliğe eşlik eden ektopik nörohipofizli olgumuzun klinik bulguları ve radyolojik görünümünü sunmaktır.

OLGU SUNUMU

Yirmibir yaşında erkek hasta başvuru şikayeti boy kısalığı idi. Olgumuzun boyu 130 cm (-3SD), kilosu 30.2 kg(-3SD). kemik yaşı

* Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji A.D.

**Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Endokrinoloji B.D.



10 yaş \pm 10 ay ile uyumluydu. Hastanın prolaktin dışındaki tüm anterior hipofiz hormonları düşüktü. (Tablo). Hastaya yapılan hipofiz hormonlarının uyarıcı testlerden insülin tolerans testine Growth hormon, ACTH, kortizol cevabı yoktu. L-dopa testi sonrası GH düzeylerinde artış saptanmadı. LHRH testine LH, FSH yanıtları alınmadı. Klomifen sitrat sonrası FSH ve LH değerlerinde artış saptanmadı. IGF-1, IGFBP3 düzeyleri düşüktü.

Tablo

Hormonlar	Değer	Referans aralığı
LH	0.374(mUI/ml)	(1.7-8.6)
FSH	0.593(mUI/ml)	(1.6-11.0)
PROLAKTİN	34.81(ng/ml)	(4.1-18.4)
TESTESTERON	0,80 (ng/ml)	(2.62-15.9)
TSH	0,25 (uIU/mL)	(0.27-4.2)
FT3	0.217 (ng/dL)	(0.182-0.462)
FT4	0.749 (ng/dL)	(0.932-1.71)
T3	0,46 (ng/mL)	(0.846-2.02)
T4	3,16 (ug/dL)	(5.13-14.06)
ACTH	4 (pg/mL)	(5.00-46.0)
KORTİZOL	3.19 (ug/dl)	(6.2-19.4)
GH	0.26 (ng/mL)	(0.06-5.00)

TRH testi sonrası TSH ve prolaktin değerlerinde yükselme saptandı. Kontrastlı hipofiz MR incelemede nörohipofizer parlak nokta ektopik olarak median eminens düzeyinde olup, hipofiz sapı izlenmedi (resim 1,2,3). Eşlik eden patoloji varlığını saptamak amacıyla çekilen kranial MR tetkiki normal olarak değerlendirildi. Hastaya bu bulgularla hipofizer cüceliğe eşlik eden ektopik nörohipofiz tanısı konularak hormon replasman tedavisi başlandı.



Resim 1. Koronal T1A MR imajında median eminence düzeyinde ektopik nörohipofize ait bright spot izleniyor.



Resim 2. Sagittal T1A MR imajında adenohipofiz normal lokalizasyondadır. Nörohipofiz ise ektopik olarak yüksek yerleşimlidir. Stalk izlenmiyor.



Resim 3. Sagittal T1AG MR imajında postkontrast sonrası hipofizer stalka ait kontrast tutulumu izlenmiyor.

TARTIŞMA

Hipotalama pitüiter aksın embriyolojik gelişimi embriyonal yaşamın 28 ile 32. günleri arasında başlar. Nörohipofiz adenohipofizden önce gelişir ve embriyonal yaşamın 42 ile 44. günleri arasında Rathke kesesinden oluşur (5). Normal gelişimini tamamlamış nörohipofiz T1 ağırlıklı görüntüde normalde adenohipofizin arkasında hiperintens odak olarak izlenir ve bu posterior lob parlak noktası olarak adlandırılır (3). Posterior lob parlak noktasının kimyasal orjini tartışmalı (2) olmakla birlikte posterior hipofizden nörosekretuar granüllerinde depolanan taşıyıcı proteinlerle (nörofizin) ilişkili olabileceği düşünülmektedir (2,4). Nörohipofizer parlak noktanın ektopik yerleşimi MRG'nin kullanıma girmesinden itibaren tanımlanmıştır (5).

Hipofiz sapının olmaması veya hipotrofisi ve posterior lob parlak noktasının ektopik olarak median eminence veya hipofiz sapında olması pitüiter sap kesilme sendromları (PSKS) adı altında toplanır ve MR incelemede bu olgularda sella tursika kavitesi içinde posterior lob hiperintensitesi izlenmez (2).

Pitüiter sap kesilme sendromları etyopatogeneziinde iki hipotez öne sürülmektedir. Birincisi travma gibi mekanik teori, diğeri ise gelişimsel bozukluktur (6). Günümüzde pitüiter hipoplazisi olan cüce farelerde PIT-

1 geninde mutasyon tespit edilmesi travmatik teoriden ziyade genetik teorinin geçerliliğini artırmaktadır (2).

Hipotalama hipofizer aksın gelişimindeki yetersizlik tek başına olabileceği gibi, Chiari 1 malfarmosyonu, optik sinir hipoplazisi, septo-optik displazi, korpus kallosum agenezisi, persistant kraniofaringial kanal, Kallman sendromu, basiller impresyon, karotik arterin mediale deviasyonu, mikrosefali serebellar atrofi ve vermian displazi gibi orta hat disgenezis sendromlarının bir parçası olabilir (7,3). Ayrıca konjenital bilateral perisilvian sendroma (5) ve Dubowitz (8) sendromuna eşlik eden ektopik nörohipofiz olguları da rapor edilmiştir.

Ektopik nörohipofizle birlikte pitüiter sapın MRG ile görülmediği vakalarda hemen daima multiple hormon eksikliği görülür ve ektopik nörohipofiz median eminence lokalizasyonundadır. Pitüiter sapın gösterildiği vakalarda ise ektopik lob proksimal pitüiter sap lokalizasyonun dadır ve izole GH eksikliği görülür (9). Bizim olgumuzda MRG'de, ektopik nörohipofiz median eminence düzeyinde izlenmiş olup, hipofizer sap izlenmedi. Laboratuvar incelemede ise prolaktin dışındaki tüm adenohipofiz hormonları literatürle uyumlu olarak düşük izlendi. Kranial MRG incelemede eşlik eden herhangi bir kranial patoloji saptanmadı.

Sonuç olarak MRG incelemede, ektopik nörohipofiz saptandığında bu bulgunun pitüiter cüceliğe eşlik eden bir bulgu olduğu ve, ektopik nörohipofizli olgularda sadece GH seviyesi değil ön hipofizden salınan prolaktin dışındaki tüm hormon seviyelerinde de düşüklük olacağı bilinmelidir. Ayrıca bu hastalarda ek patolojilerin olabileceği düşünülerek kranial MR tetkiki görüntülemeye dahil edilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Greenspan FS, Gardner DG. Basic and Clinical Endocrinology, 7 th edn. USA: McGraw-Hill Medical, 2004: 115-117.
2. Zuccoli G, Ferrozzi F, Troiso A, Ubaldi A, Ghizzoni L. An unusual MR presentaion of the neurohypophyseal "bright spot" in pituitary dwarfism. Clin Imaging, 2001;25:9-11.



3. Cakirer S, Karaarslan E, Arslan A. Spontaneously T1-hyperintense lesion of the brain on MRI: A pictorial review. *Curr Probl Diagn Radiol*, 2003; 32: 194-215.

4. Grossmann RI, Yousem DM. *Neuroradiology*, second edn. USA. The Requisites, 2003: 529

5. Yekeler E, Ozmen M, Genchellac H, Acunas G. Congenital bilateral perisylvian syndrome with pituitary hypoplasia and ectopic neurohypophysis. *Pediatr Radiol*, 2004; 34: 908-911.

6. Fujisawa I. Pathogenesis of an ectopic posterior lobe in patients of short stature with growth hormone deficiency. *AJNR*, 1998; 19: 193-195.

7. Mitchell LA, Thomas PQ, Zacharin MR, Scheffer IE. Ectopic posterior pituitary lobe and periventricular heterotopia: Cerebral malformations with the same underlying mechanism? *AJNR*, 2002; 23: 1475-1481.

8. Oguz KK, Ozgen B, Erdem Z. Cranial midline abnormalities in Dubowitz syndrome: MR imaging findings. *Eur Radiol*, 2003; 13: 1056-1057.

9. Léger J, Danner S, Simon D, Garel C, Czernichow P. Do all patients with childhood-onset growth hormone deficiency (GHD) and ectopic neurohypophysis have persistent GHD in adulthood. *J Clin Endocrinol Metab*, 2005; 90: 650-656

Yazışma Adresi

İlhan KILINÇ

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji A.D.

E-mail: ilhankilinc@gmail.com

