

# Αγενεσία μεσολοβίου: παρουσίαση ενδιαφέροντος περιστατικού και ανασκόπηση της βιβλιογραφίας.

Β.Καλυβιάνου<sup>1</sup>, Λ.Γιαγκόζογλου<sup>1</sup>, Α.Σάρλη<sup>1</sup>,  
Θ.Δούρας<sup>2</sup>, Α.Χαριτάντη<sup>1</sup>

- Ακτινολογικό Εργαστήριο Π.Γ.Ν.Θ. ΑΧΕΠΑ, Θεσ/νίκης<sup>1</sup>
- Ψυχιατρικό Νοσοκομείο Θεσσαλονίκης<sup>2</sup>

## Περίληψη

Η μεμονωμένη αγενεσία του μεσολοβίου αποτελεί σπάνια συγγενή βλάβη και μπορεί να είναι μερική (δυσγενεσία) ή πλήρης. Ο αιτιολογικός παράγοντας παραμένει άγνωστος, πιστεύεται όμως ότι δρα μεταξύ 8ης και 20<sup>ης</sup> εβδομάδας της κύησης. Συνχά η αγενεσία του μεσολοβίου συνυπάρχει με άλλες συγγενείς δυσπλασίες του ΚΝΣ. Παρουσιάζεται σπάνιο και ενδιαφέρον περιστατικό ασθενούς με μεμονωμένη αγενεσία του μεσολοβίου που διαπιστώθηκε μετά από έλεγχο για πρωτοεμφανιζόμενη εστιακή επιληπτική κρίση.

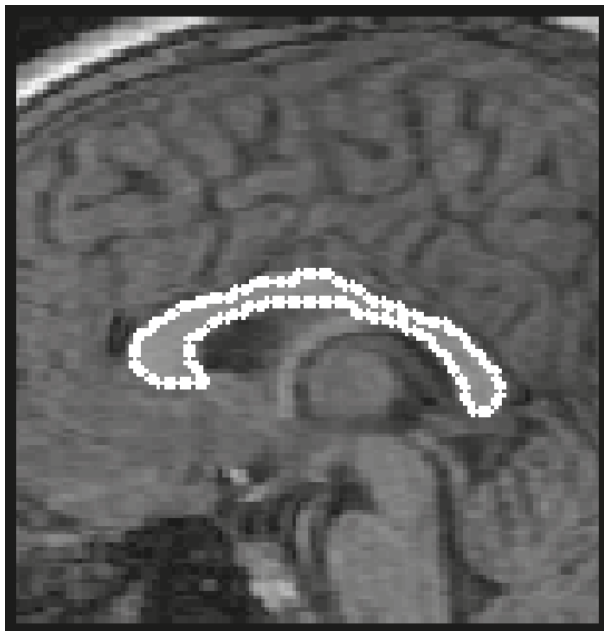
## Περιγραφή της περίπτωσης

Ανδρας ηλικίας 67 ετών, παρουσίασε εστιακή επιληπτική κρίση στη δεξιά άκρα χείρα με τονικοκλονικούς σπασμούς διάρκειας 5 λεπτών. Στο ατομικό ιστορικό αναφέρονται δύο ισχαιμικά αγγειακά εγκεφαλικά επεισόδια προ 16 και 10 ετών αντίστοιχα. Και στις δύο περιπτώσεις η συμπτωματολογία εντοπιζόταν στο δεξιό άνω άκρο. Η αντικειμενική νευρολογική εξέταση (ANE) ανέδειξε υπεροχή των τενοντίων αντανάκλαστικών αριστερά, ελάττωση του αντανάκλαστικού του τρικεφάλου δεξιά. Δεν διαπιστώθηκε διαταραχή της επιπολής αισθητικότητας ή παθολογικά ευρημάτα από τις εγκεφαλικές συζυγίες. Το ΗΕΓ ήταν φυσιολογικό.

Ακολούθησε CT εγκεφάλου, σε αξονικό τομογράφο 16τομών, πριν και μετά την ενδοφλέβια χορήγηση σκιαγραφικού μέσου, που ανέδειξε παράλληλα φερόμενες και ευρέως διαχωριζόμενες πλάγιες κοιλίες, διάταση των ινιακών κεράτων (κολποκεφαλία), υψηλή θέση της 3<sup>ης</sup> κοιλίας και απουσία του μεσολοβίου. Ο ασθενής υποβλήθηκε σε MRI εγκεφάλου και τα ευρήματα ήταν: αγενεσία του μεσολοβίου με τη χαρακτηριστική διαμόρφωση του κοιλιακού συστήματος, διάταση της 3ης κοιλίας με φυσιολογικό το εύρος της 4<sup>ης</sup> κοιλίας (στένωση του υδραγωγού), απουσία παθολογικού εμπλουτισμού, ισχαιμικού τύπου αλλοιώσεις στην υποφλοιώδη λευκή ουσία αριστερά και γλοιωτική περιοχή στα βασικά γάγγλια σύστοιχα, σχετιζόμενη προφανώς με το ιστορικό παλαιότερου ισχαιμικού αγγειακού εγκεφαλικού επεισοδίου.

## Συζήτηση

Το μεσολόβιο αποτελεί έναν από τους συνδέσμους των ημισφαιρίων. Εκτείνεται οριζόντια ανάμεσα στις εσωτερικές επιφάνειες των εγκεφαλικών ημισφαιρίων, στον πυθμένα της επιμήκους σχισμής του εγκεφάλου. Αποτελείται από μπροστά προς τα πίσω από το ρύγχος, το γόνυ, το στέλεχος και το σπληνίο. (εικόνα 1) Οι συνδεσμικές ίνες που το απαρτίζουν συνδέουν τις ίδιες (ομότοπες ίνες) αλλά και διαφορετικές (ετερότοπες ίνες) φλοιώδεις περιοχές των δύο ημισφαιρίων. [1]



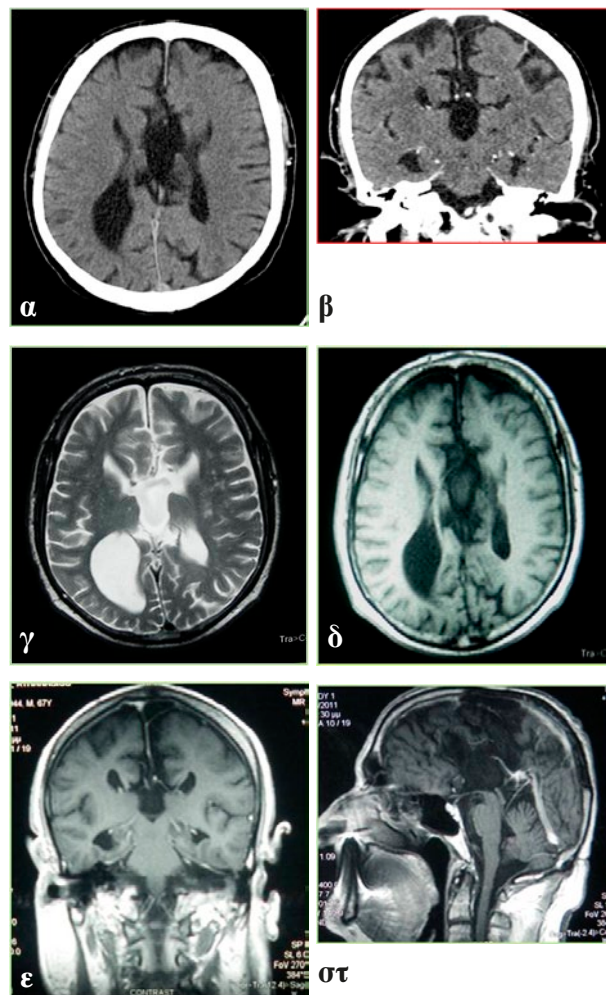
### ΜΕΣΟΛΟΒΙΟ

- Ρύγχος (αστερίσκος)
- Στέλεχος (λευκό βέλος)
- Γόνυ (μαύρο βέλος)
- Σπληνίο (κυρτό βέλος)

*Εικ. 1. Η ανατομία του φυσιολογικού μεσολοβίου*

Το μεσολόβιο σχηματίζεται μεταξύ 8<sup>ης</sup> και 20<sup>ης</sup> εβδομάδας της κύησης[4] και εμφανίζει προσθιοπίσθια κλίση στην ανάπτυξή του. Πιο συγκεκριμένα πρώτο σχηματίζεται το γόνυ, στη συνέχεια το στέλεχος, το σπληνίο και τελευταίο το ρύγχος που αποτελεί την εξαίρεση στην προσθιοπίσθια κλίση. [2] Στην πλήρη αγενεσία του μεσολοβίου απουσιάζουν όλα τα τμήματά του ενώ στη μερική αγενεσία απουσιάζουν τα τμήματα που σχηματίζονται τελευταία.[3] Οι αιτιολογικοί παράγοντες παραμένουν άγνωστοι. Μεταξύ άλλων ενοχοποιούνται η κατάχρηση αλκοόλ, λοιμώδεις παράγοντες όπως η προσβολή από κυτταρομεγαλοϊό κατά τη διάρκεια της κύησης καθώς και συγγενείς διαταραχές του μεταβολισμού.

Στην αξονική τομογραφία, τα χαρακτηριστικά απεικονιστικά ευρήματα περιλαμβάνουν ευρέως διαχωριζόμενες (μη συγκλίνουσες) πλάγιες κοιλίες, οι οποίες φέρονται παράλληλα, υψηλή θέση της τρίτης κοιλίας, ενώ στις στεφανιαίες τομές οι πλάγιες κοιλίες έχουν μορφολογία δίκην «κεφαλής ταράνδου». (εικόνα 2) Επίσης συχνή είναι η διάταση των ινιακών κεράτων των πλαγίων κοιλιών (κολποκεφαλία).[3]



*Εικ. 2.*

- α) Εγκάρσια τομή ΥΤ στο ύψος των σωμάτων των πλαγίων κοιλιών όπου απεικονίζεται η παράλληλη πορεία αυτών.*  
*β) ΥΤ σε στεφανιαίο επίπεδο, μετά τη χορήγηση σκιαστικού. Απεικονίζεται η χαρακτηριστική διαμόρφωση των μετωπιαίων κεράτων δίκην κεφαλής ταράνδου καθώς και η υψηλή θέση της τρίτης κοιλίας.*  
*γ) ΜΤ T2 ακολουθίες σε εγκάρσιο επίπεδο, στο ύψος των παλαιών ισχαιμικών βλαβών, οι οποίες απεικονίζονται με υψηλό σήμα.*  
*T1 ακολουθίες πριν (δ) και μετά τη χορήγηση παραμαγνητικής ουσίας (ε και στ). Παρατηρούνται τα χαρακτηριστικά ευρήματα της πλήρους αγενεσίας του μεσολοβίου.*

Η CT αγγειογραφία μπορεί να αποκαλύψει μονήρη (άζυγο) πρόσθια εγκεφαλική αρτηρία ή ελικοειδή πορεία των πρόσθιων εγκεφαλικών αρτηριών που χάνουν τη «στηρικτική» δράση του γόνατος του μεσολοβίου και «περιπλανώνται» εντός της μεσοημισφαιρικής σχισμής.[3]

Στην απεικόνιση με μαγνητική τομογραφία και χάρη στην πολυεπίπεδη απεικόνιση υπάρχουν επι-

πλέον ευρήματα σε οβελιαίο επίπεδο διαπιστώνεται η απουσία της έλικας του προσαγωγίου ενώ οι έλικες στην εσωτερική επιφάνεια των ημισφαιρίων διατάσσονται ακινωτά ως προς την 3<sup>η</sup> κοιλία. Σε στεφανιαίο επίπεδο, η κάθετη φορά των ιπποκάμπων προσδίδει στα κροταφικά κέρατα των πλαγιών κοιλιών μορφολογία δίκην κλειδαρότρυπας.

Τα δεμάτια του Probst συνιστούν δεσμίδες λευκής ουσίας και αποτελούνται από νευράξονες που αποτυγχάνουν να διασταυρωθούν στη μέση γραμμή (σχηματίζοντας έτσι το μεσολόβιο). Αντίθετα, στρέφονται προς τα οπίσω, πορευόμενα επί τα εντός της έσω επιφάνειας των πλαγιών κοιλιών στην οποία προσδίδουν οδοντωτή παρυφή (εικόνα 3). Τα δεμάτια του Probst απεικονίζονται στην αγενεσία του μεσολοβίου σαν δομές με υψηλότερο σήμα στις T1 ακολουθίες και χαμηλότερο στις T2 από την υπόλοιπη μυελίνη.

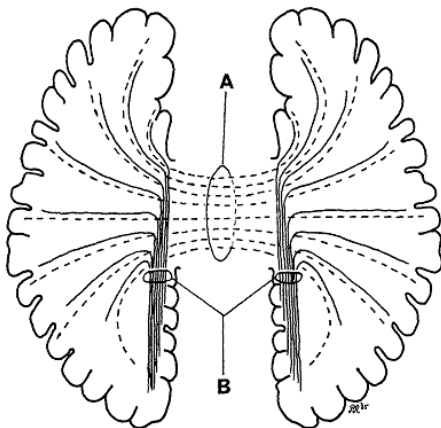


Fig. 17 Failure of commissuration without agenesis of callosal fibers. The commissural fibers of corpus callosum (A) in a normal brain are shown by dash-lines; the abnormal longitudinal bundles (B) of normal fibers which failed to cross in "agenesis" of corpus callosum are shown in solid lines.

**Εικ. 3.** Η πορεία των διασταυρούμενων ιών διαμέσου του μεσολοβίου (A) καθώς και η πορεία των ιών του Probst σε περίπτωση απουσίας του μεσολοβίου (B). [5]

Η αγενεσία του μεσολοβίου μπορεί να είναι μεμονωμένη, ωστόσο σε ποσοστό 50-80% συνυπάρχει με άλλες δυσπλασίες του ΚΝΣ, όπως τα μεσοημισφαιρικά λιπώματα και τις μεσοημισφαιρικές κύστες, τις δυσπλασίες Chiari και Dandy-Walker, τις ετεροτοπίες και άλλες διαταραχές μετανάστευσης των νευρικών κυττάρων.[4] Η συνύπαρξη αυτή αποδίδεται στο γεγονός ότι πολλές δομές αναπτύσσονται ταυτόχρονα.[2] Η μαγνητική το-

μογραφία είναι περισσότερο ειδική στην ανάδειξη της μερικής ή πλήρους απουσίας του μεσολοβίου αλλά και στην ανάδειξη τυχόν συνυπαρχουσών ανωμαλιών του ΚΝΣ[4]

Η αγενεσία του μεσολοβίου εκδηλώνεται συνήθως με επιληπτικούς σπασμούς, καθυστέρηση της ανάπτυξης, μικροκεφαλία και υπερτελορισμό.[4] Η εκδήλωση των κλινικών συμπτωμάτων εξαρτάται από τη συνύπαρξη άλλων ανωμαλιών του ΚΝΣ. Όταν είναι μεμονωμένη μπορεί να παραμείνει ασυμπτωματική ωστόσο ο νευροψυχιατρικός έλεγχος μπορεί να αποκαλύψει έλλειμμα σε ολοκληρωμένες νοητικές λειτουργίες.[3] Η αγενεσία του μεσολοβίου συνδέεται επιπλέον με πλήθος γνωστικών και συμπεριφορικών διαταραχών, όπως επίσης και με έκπτωση των κοινωνικών δεξιοτήτων, ακόμη και σε άτομα με φυσιολογικό δείκτη νοημοσύνης. Η συμπτωματολογία συχνά συμπίπτει με διαταραχές του αυτιστικού φάσματος.[6]

Isolated corpus callosum agenesis is a rare congenital disorder and can be partial (dysgenesis) or complete. The cause remains unknown and it presumably acts between the 8<sup>th</sup> and 20<sup>th</sup> week of gestation. Corpus callosum agenesis is often associated with other congenital CNS malformations. Here we present a rare and interesting case of a patient with isolated corpus callosum agenesis, which was an incidental finding during a CT exam. The patient presented with a first episode of focal seizures.

## Βιβλιογραφία

- [1] Π.Γιγής, Γ.Παρασκευάς Νευροανατομία Κεντρικό νευρικό σύστημα 1999 σελ.118-119
- [2] A.J.Barkovich, D.Norman Anomalies of the corpus callosum: correlation with further anomalies of the brain AJR 151:171-179, July 1988
- [3] S.H.Lee, K.C.V.G.Rao, R.A.Zimmerman Μαγνητική και αξονική τομογραφία εγκεφάλου- κρανίου 2006, σελ.175-180
- [4] A.G.Osborn Diagnostic imaging Brain 2004 11:18-21
- [5] P.Rakic, P.I.Yakovlev Development of corpus callosum and cavum septi in man J Comp Neurol 1968; 132:45-72
- [6] L.K.Paul, W.S.Brown, R.Adolphs, J.M.Tyszka,

L.J.Richards, P.Mukherjee, E.H.Sherr, Agenesis of the corpus callosum: genetic, developmental and functional aspects of connectivity, *Nature Reviews/ Neuroscience* vol.8:287-299, April 2007