

Subkortikal bant heterotopisi - olgu sunumu

Betül Zantur*, M. Cem Dönmez**, Serpil Demirci**,

*Niğde Devlet Hastanesi,

**Süleyman Demirel Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Nöroloji AD

Özet

Heterotopi sınırlı veya yaygın bir nöronal migrasyon bozukluğudur. Klinikte hafif mental retardasyon, epileptik nöbetler, psikiyatrik belirtiler veya sistemik bozukluklarla seyredebilir. Epileptik nöbetler olguların yaklaşık %90'ında gözlenir ve genellikle tedaviye dirençlidir. Heterotopinin klinik belirti ve bulguları erişkin yaşa kadar herhangi bir dönemde görülebilir. Bu yazıda epileptik nöbet ve hemiparezi ile seyreden ve monoterapi ile nöbetlerin oldukça iyi bir şekilde kontrol edildiği bir heterotopi olgusu sunulmaktadır.

Anahtar kelimeler: nöronal migrasyon, heterotopi, epilepsi, hemiparezi

Abstract

Subcortical band heterotopia- case report

Heterotopia is a localized or diffuse neuronal migration disorder. Clinically it may be associated with mental retardation, epileptic seizures, psychiatric symptoms or systemic disorders. Epileptic seizures are seen in about 90% of cases and are usually resistant to treatment. The disorder may present itself at any age, up to adulthood. In this paper, we report a case of heterotopia presenting with epileptic seizures and hemiparesis in which seizures were fairly well controlled with monotherapy.

Key words: neuronal migration, heterotopia, epilepsy, hemiparesis

Giriş

Kortikal gelişim bozuklukları kronik ekstraparal epilepside en sık rastlanılan epileptojenik lezyon olarak tanımlanmıştır. Kortikal gelişim bozuklukları nöron ve gliaların anormal proliferasyonu, anormal nöronal migrasyon veya anormal kortikal organizasyon şeklinde olabilir. Heterotopi lokalize veya difüz bir nöronal migrasyon bozukluğudur. Klinikte hafif mental retardasyon, epileptik nöbetler, psikiyatrik belirtiler veya sistemik bozukluklarla seyredebilir (1). Bu belirti ve bulgular erişkin yaşa kadar herhangi bir dönemde görülebilir (2). Bu yazıda ilk klinik bulgularını çocukluk çağında veren bir heterotopi olgusu sunulmaktadır.

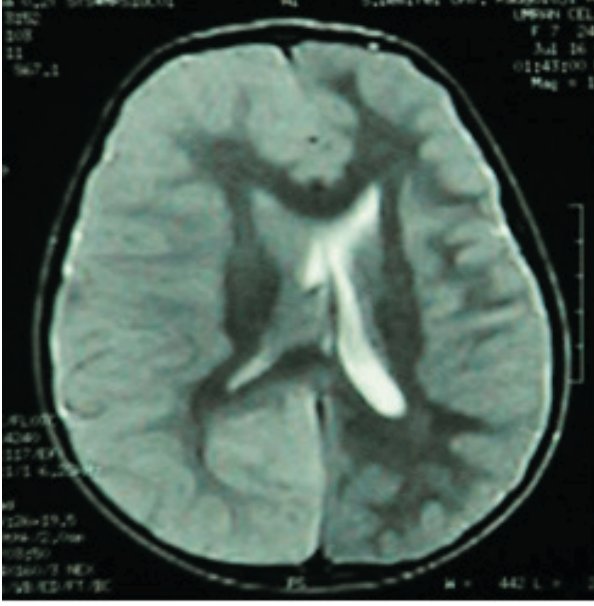
Olgu

Ateş, bilinç kaybı ve nöbet geçirme şikayetleri ile acil servise getirilen sekiz yaşında kız çocuğu meningo-ensefalit tanısı ile hastaneye kabul edildi. Dört yıl önce geçirilmiş febril konvülsiyon dışında öz geçmişinde ve soy geçmişinde özellik yoktu. Subfebril ateşi olan hastanın nörolojik muayenesinde

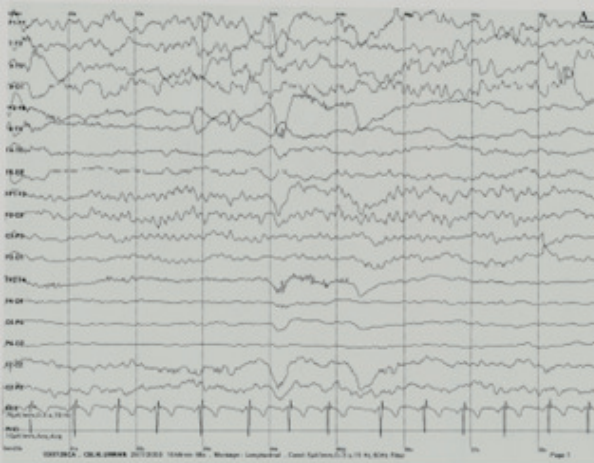
Glaskow koma skoru 7 (E₁, M₅, V₁) idi; solda santral fasial paralizisi ve hemiparezisi vardı, Babinski pozitifliği. Sol kolda ve bacakta fokal motor klonik nöbetleri izlendi. Laboratuvar incelemelerinde tam kan, tam idrar, rutin biyokimya incelemeleri normal sınırlardaydı. Beyin-omurilik sıvısında hücre, protein, glukoz ve klor düzeyleri normal sınırlardaydı. Kraniyal manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG) hafif düzeyde ödem, sol serebral hemisferde vertekste en belirgin olmak üzere bilateral bant tarzında heterotopi alanları ve sağ hemi-megalensefali gözlemlendi (Resim 1). Rutin elektroensefalografi (EEG) incelemesinde belirgin amplitüd asimetrisi saptandı (Resim 2). Daha sonra tekrarlanan EEG'de farklı bulgu izlenmedi.

Hastaya antiödem tedavi uygulandı. Fokal motor nöbetler fenobarbitalle kontrol altına alındı. Yatışının ikinci gününde bilinci açıldı, ancak hemiparezisi mevcuttu. Olası kognitif yan etkileri nedeniyle fenobarbital azaltılıp kesilerek valproat ile tedavisine devam edildi. Kontrollerinde silik hemiparezisi devam ediyordu, ancak tekrarlayan nöbetleri gözlenmedi.

Yazışma Adresi: Doç Dr Serpil Demirci
Süleyman Demirel Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Nöroloji AD, Isparta
Tel: 246 2112512 Fax: 246 2370240
Email: sdemirci@med.sdu.edu.tr



Şekil1.Aksiyal T2-ağırlıklı MRG incelemesinde sağ megalensefali, bilateral subkortikal bant heterotopisi;



Şekil 2.Rutin elektroensefalografik kayıta sağ tarafta düşük amplitüde karakterli asimetri

Tartışma

Heterotopi nöronal migrasyon sırasında, nöronların anormal lokalizasyonlarda yığılmasıdır. Bu nöronlar morfolojik olarak normaldir ve laminar organizasyon gösterirler, ancak sinaptik bağlantılarında bozukluk vardır (3). Heterotopi difüz veya lokalize olabilir. Difüz olan formu subkortikal bant veya periventriküler nodüler heterotopi şeklindedir. Lokalize formları ise uni- veya bilateral subepandimal veya subkortikal yerleşim gösterebilir. Radyolojik olarak kolayca tanınabilen bu bozuklukta heterotopi alanlarındaki nöronların normal gri madde ile aynı metabolik aktiviteye sahip olduğu gösterilmiştir (4). Heterotopi

olgularında zeka normal olabildiği gibi sınırdan zehra mental retardasyon da gözlenebilir. Psikiyatrik morbidite ve inme riski fazladır. Bazı olgularda klinik görünüm patent duktus arteriosus, konjenital strabismus ve gastrointestinal motilite defekti ile özellenebilir (5). Bizim olgumuzda, tanımlanan sinir sistemi bulguları dışında başka bir bozukluk saptanmamıştır.

Heterotopinin bir diğer tipi olan periventriküler heterotopide Xq28 lokalizasyonundaki filamin A geninde mutasyon olduğu bildirilmiştir (6). Hastalık daha çok kadınları etkilemektedir (7). Migrasyon defektinde muhtemelen mutant periventriküler heterotopi aleli dışavurmaktadır. Mutasyona uğrayan genin erkeklerde ölümcül olduğu ileri sürülmektedir (7).

Periventriküler ve subkortikal heterotopili olguların yaklaşık % 88'inde epileptik nöbetler izlenebilir. Bu nöbetler parsiyel, tonik, klonik, atonik veya tonik-klonik tipte olabilir ve çoğunlukla hayatın ikinci ve üçüncü onyılında ortaya çıkar (5,8).

Bizim olgumuzda tanı MRG ile konulmuştur. Daha önce klinikte daha nadir karşılaşılan bu tip gelişimsel bozukluklar gelişmiş görüntüleme yöntemleri ile artık daha sık ve kolay şekilde tanınmaktadır. Heterotopili olgularda EEG'nin normal olabileceği veya malformasyonla aynı tarafta fokal veya lateralize anormalliklerle uyumlu bulgular saptanabileceği bildirilmiştir (8). Nöbet aktivitesi heterotopik korteks, etrafındaki serebral korteks veya her ikisinden de kaynaklanabilir (8). Bizim olgumuzda EEG'de amplitüd asimetrisi dışında bozukluk izlenmemiştir. Heterotopili hastalarda nöbetler oldukça yüksek oranda tedaviye dirençlidir, ancak bu olguda tekli antiepileptik ilaç tedavisi ile nöbetler kontrol altına alınabilmiştir (2).

Kaynaklar

1. Gleeson JG. Neuronal migration disorders. Ment Retard Dev Disabil Res Rev 2001;7: 167-71
2. Dubeau F, Tampieri D, Lee N, et al. Periventricular and subcortical nodular heterotopia. A study of 33 patients. Brain 1995;118:1273-87
3. Sarnat HB. Cerebral dysgenesis: embryology and clinical expression. New York, Oxford University Pres,1992;473-79
4. Falconer J, Wada J, Martin W, Li D. PET, CT, and MRI imaging of neuronal migration anomalies in epileptic patients. Can J Neurol Sci 1990;17: 35-9
5. Barkovich AJ, Kjos BO. Gray matter heterotopias:

MR characteristics and correlation with developmental and neurologic manifestations. *Radiology* 1992;182: 493-9

6. Munari C, Francione S, Kahane P, et al. Usefulness of stereo EEG investigations in partial epilepsy associated with cortical dysplastic lesions and grey matter heterotopia. In : Guerrin R, Andermann F, Canapicchi R, Roger J, Zifkin B, Pfanner P. *Dysplasia of Cerebral Cortex and Epilepsy*. Philadelphia, Lippincott, 1996;383-94
7. Huttenlocher PR, Taravath S, Mojtahedi S. Periventricular heterotopia and epilepsy. *Neurology* 1994;44: 51-5
8. Cho WH, Seidenwurm D, Barkovich AJ. Adult-onset neurologic dysfunction associated with cortical malformations. *Am J Neuroradiol* 1999;20:1037-43