

Zakład Radiologii Dziecięcej Akademii Medycznej w Lublinie
Kierownik: prof. dr hab. Zofia Bieganowska-Klamut

ZOFIA BIEGANOWSKA-KLAMUT, MAŁGORZATA KOSTRZEWA,
EWA DYBIEC, PAWEŁ WIECZOREK

*Przypadek zaburzonego rozwoju kory mózgowej
z padaczką oporną na leczenie*

Developmental disorders of the cerebral cortex with epilepsy resistant
to treatment: a case report

Rozwój kory mózgowej jest ściśle uporządkowany. W drugim miesiącu życia płodowego powstaje układ komór boczych, otoczony grubą warstwą komórek macierzy, z której odbywa się migracja neuroblastów, zdążających do struktur i okolic mózgu w kolejności uwarunkowanej ich wiekiem filogenetycznym. Migracja neuroblastów, z którą ściśle łączy się rozwój zakrętów kory mózgowej, tworzy określone połączenie synaptyczne, różnicujące czynności neuronów. Neuroblasty z warstwy rozrodczej migrują w kierunku powierzchni mózgu, wzdłuż komórek radialnych. Ich wędrówka sięga tak daleko, jak długa jest prowadząca je wypustka glejowa. Kolejność osiedlania się migrujących komórek w korze jest następująca: najpierw warstwy kory 5 i 6, następnie bardziej powierzchowne, z wyjątkiem warstwy podoponowej, która różnicuje się najwcześniej (2, 4, 5, 8). Zakręty i bruzdy kory zaczynają się pojawiać około 4 miesiąca życia płodowego, a migracja neuronów wygasa około 5 miesiąca życia pozalonnego. Zaburzenia migracji neuronalnej mogą być wczesne, do 20 hbd, i późne po 20 hbd. Do wczesnych zaburzeń migracji zalicza się agyria, pachygyria, polimikrogyria i heteropia istoty szarej. Zaburzenia te mogą być przyczyną występującej u dzieci padaczki opornej na leczenie lub towarzyszyć mogą innym wadom rozwojowym lub wrodzonym zespołom chorobowym (1, 4, 6, 7).

Badaniem z wyboru w tych przypadkach jest tomografia komputerowa (TK) lub magnetyczny rezonans jądrowy (MRI).

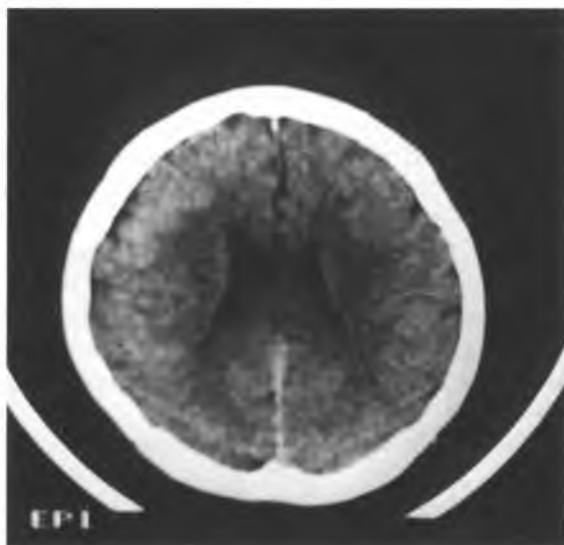
Przedstawiamy przypadek zaburzonego rozwoju kory u dziecka z klinicznymi objawami padaczki opornej na leczenie.

OPIS PRZYPADKU

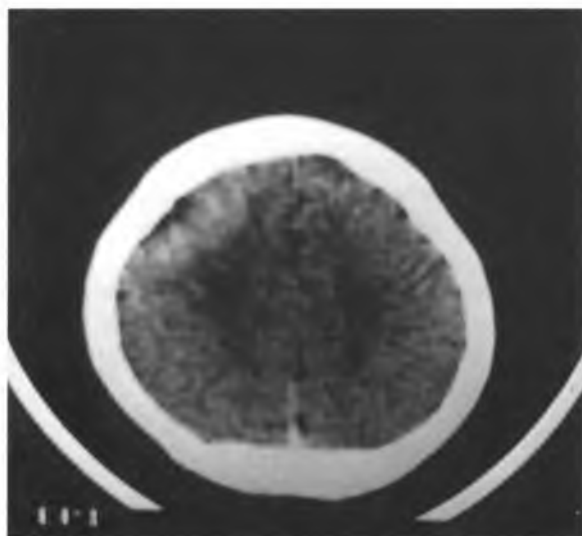
Chłopiec WK lat 14, z prawidłowym wywiadem okoloporodowym, u którego w 4 roku życia stwierdzono padaczkę. Dziecko przebywa pod stałą kontrolą neurologiczną i psychiatryczną. Obecnie upośledzony umysłowo w stopniu umiarkowanym, z padaczką oporną na leczenie standardowe. Obserwuje się degradację stanu psychicznego z opóźnieniem umiejętności intelektualnych, nasileniem napadów padaczkowych z tendencją do gromadnych oraz zaburzenia somatyczne. EEG nieprawidłowe z cechami napadowości. Chłopiec agresywny. Badanie metodą tomografii komputerowej, wykonane kilkakrotnie w ciągu sześciu lat, wykazało ogniskową zmianę w korze mózgowej, zlokalizowaną w okolicy zakrętu czołowego środkowego po stronie prawej, o charakterze niedorozwoju, mogącą odpowiadać pachygyrii. Zakręt szeroki o wzmożonej densyjności (ryc. 1 a, b). Zmiana ta koreluje ze zmianami występującymi w EEG z odpowiednich odprowadzeń. Wyjaśnia to przyczynę rozwoju zaburzeń padaczkowych opornych na leczenie.

DYSKUSJA

Jako etiologię zaburzenia rozwojowego kory mózgowej przyjmuje się zaburzenia genetyczne, metaboliczne, naczyniopochodne lub zakażenia wewnątrzłonowe. Rodzaj i rozległość uszkodzenia zależą od czasu, w którym powstał uraz w stosunku do okresu rozwojowego systemu nerwowego. Nieprawidłowy rozwój kory mózgowej jest powszechnie stowarzyszony z padaczką. Badania TK i MRI pozwalają na rozpoznanie tej nieprawidłowości i kliniczną ich korelację (1, 4). Uzyskane informacje w połączeniu ze zgodnym obrazem klinicznym i badaniem EEG są niezwykle ważne w podjęciu odpowiedniego leczenia zachowawczego lub stosowanego obecnie chirurgicznego (7). W naszym przypadku ognisko zaburzonego rozwoju kory mózgowej jest ograniczone, z szerokimi zakrętami w okolicy środkowego zakrętu prawego płata czołowego i wzmożoną jego densyjnością, mogące odpowiadać ograniczonej pachygyrii. Zmiana ta obserwowana od sześciu lat nie ulega powiększeniu. Jednakże nawet badanie MRI bardziej szczegółowe od TK, dające większy odsetek rozpoznań prawdopodobnych, nie pozwala na rozpoznanie pomiędzy pachygyrią, polimikrogyrią i ogniskową dysplazją (3, 5), a ostateczne rozpoznanie wymaga badania histopatologicznego. Dużą rolę w uszkodzeniu procesu migracji neuroblastów ma rozmiar, czasokres i położenie uszkodzenia w stosunku do radialnych komórek glejowych. Neuroblasty kończą swą wędrówkę tam, gdzie sięga radialne włókno glejowe, należy przypuszczać że zaburzenie obserwowane w naszym przypadku jest również powiązane z zaburzeniem rozwojowym tych włókien.



Ryc. 1a



Ryc. 1b

Ryc. 1a, 1b. Chłopiec WK lat 14. W prawej okolicy czołowej pogrubiała kora zakrętu czołowego środkowego o wzmożonej gęstości z niewielkim odsunięciem od struktur kostnych czaszki.

Obraz może odpowiadać pachygyrii ograniczonej

14-year-old male patient. Thickening of cortex in the right frontal area. Right fronto-medial gyrus with increased density with partial translocation from the osseus structures of head.

Pictures may present pachygyria locally limited

PIŚMIENNICTWO

1. Byrd S.E. i wsp.: The MR evaluation of pachygyria and associated syndrome. *Eur.J. Radiol.* 12/1, 53, 1991.
2. Ferrie C.D. i wsp.: Posterior agyria-pachygyria with polymicrogyria: evidence for an inherited neuronal migration disorder. *Neurology*, 45 (1), 1995.
3. Hiroshi Yamada: Pediatric cranial computed tomography. Igaku-Shoin, 187, 1983.
4. Kuzniecky R.I.: Magnetic Resonance Imaging in developmental disorders of the cerebral cortex. *Epilepsja*, 35 Suppl.6, 1994.
5. Palmieri A. i wsp.: Focal neuronal migration disorders and intractable partial epilepsy: a study of 30 patients. *Ann.Neurol.*, 30 (6), 741, 1991.
6. Sener R.N.: Tuberous sclerosis associated with pachygyria. CT findings. *Ped.Radiol.*, 23(6), 486, 1993.
7. Silbergeld D.L., Miller J.W.: Resective surgery for medically intractable epilepsy associated with schizencephaly. *J. Neurosurg.*, 80 (5) 820, 1994.
8. Szczepanik E., Kaczmarek M.: Zaburzenia migracji neuronalnej wczesnej i późnej. *Neurol. Dziec.*, 4, 83, 1995.

Otrz.:1997.11.22

SUMMARY

Developmental disorders of the cerebral cortex were described as a local lesion in the right frontal lobe. Wide gyri with increased density of cortical brain were observed. Changes in the cerebral cortex were correlated with clinical symptoms and EEG results and were responsible for the epilepsy resistant to any treatment.

CT examination made possible the precise localisation of the lesion and then proper conservative or operative therapy.

