

GRİ CEVHER HETEROTOPİLERİ

Metin MANİSALI*, Ümit KOÇAK**, Dinç ÖZAKSOY*, Arzu KOVANLIKAYA*,
Ünal KİRİŞOĞLU***, Carolyn V. DYCKE ****

D.E.Ü. Tıp Fakültesi Radyodiagnostik Anabilim Dalı, İzmir*

SSK İzmir Eğitim Hastanesi Radyodiagnostik Anabilim Dalı, İzmir**

D.E.Ü. Tıp Fakültesi Nöroşirürji Anabilim Dalı, İzmir***

The Cleveland Clinic Foundation, Radiodiagnostic Department, Cleveland, USA****

ÖZET

Grî cevher heterotopileri, nöronların beyinin normalden farklı bölgelerinde toplanmasıyla ortaya çıkan konjenital bir anomali'dir. Gestasyonel dönemde, germinal matriksden korteksi oluşturmak üzere beyinin dış kısmına doğru olan radyal nöronal göçün duraklaması sonucunda gelişir. Özellikle manyetik rezonans görüntüleme ile beraber grî cevher heterotopilerinin değişik formlarını daha net olarak tanımlamak mümkün olmuştur. Bu çalışmada, grî cevher heterotopileri literatürü eşliğinde, nodüler ve bant heterotopi olmak üzere iki olgu sunulmuştur.

Anahtar sözcükler: Grî cevher, heterotopi, migrasyon, manyetik rezonans görüntüleme

SUMMARY

Gray matter heterotopias are congenital anomalies where the neurons are congregated in abnormal locations of brain. They occur due to cessation of radial neuronal migration from germinal matrix to outer layer of brain to form cortex. Especially with magnetic resonance imaging it has been possible to differentiate different forms of gray matter heterotopias more distinctly. In this study, we reported nodular and band heterotopia cases with literature of gray matter heterotopias.

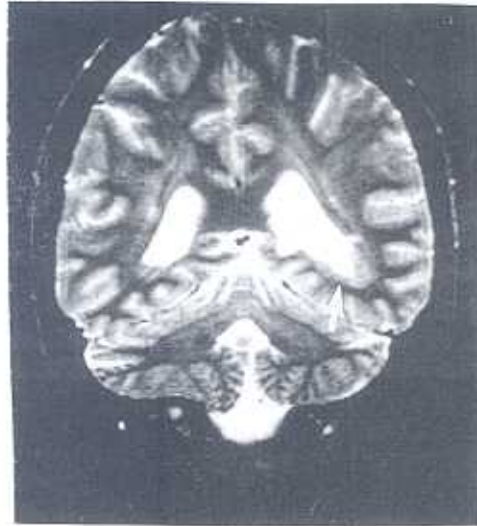
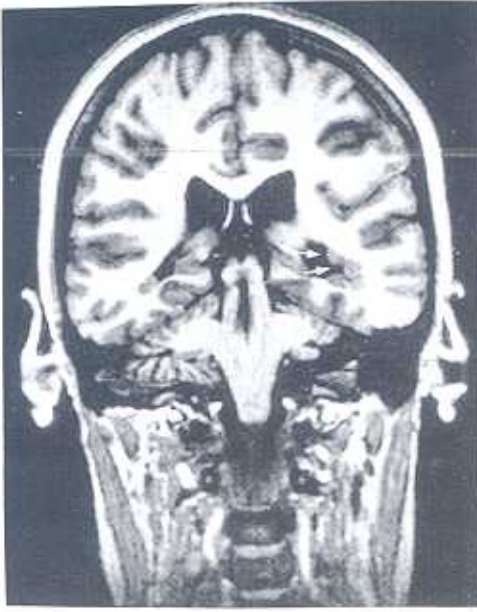
Key words: Gray matter, heterotopia, migration, magnetic resonance imaging

Serebral grî cevher heterotopileri beyinin doğumsal anomalilerindedir. Sıklıkla epilepsi ve gelişme geriliğine yol açan bu anomalide, EEG çalışmaları patolojinin varlığını belirlemede yön gösterici olabilmekte beraber anatomik değişimlerin tam lokalizasyonu ve niteliğini incelemeye yetersiz kalmaktadır. Bu nedenle gestasyonel dönemde nöronların normal migrasyonunda duraklama sonucu gelişen bu anomalilerinin belirlenmesinde radyolojik görüntüleme yöntemleri, gerek patolojinin tanımlanmasında gerekse klinik yaklaşımda büyük önem taşımaktadır. Aşağıda nodüler ve daha nadir görülen bant heterotopi olguları ile bu olgulara ait manyetik rezonans (MR)

görünümleri eşliğinde grî cevher heterotopileri değerlendirilmiştir.

OLGULAR

Olgu 1: Epilepsi ön tanısı ile kliniğe refer edilen 24 yaşında bayan hastaya kranial MR görüntüleme tetkiki yapıldı. Elde edilen görüntülerde kortikal grî ve beyaz cevher normal izlendi. Bununla beraber her iki lateral ventrikülün temporal ve oksipital boynuzları boyunca çok sayıda nodüler yapının varlığı dikkat çekti. Nodüllerin, T1 ve T2 ağırlıklı her iki sekansda da, serebral grî cevherle izointens olduğu gözlemlendi (Şekil 1a,b). Bulgular subependimal nodüler heterotopi lehine değerlendirildi.



Şekil 1(a,b): Nodüler heterotopi olgusu. Her iki lateral ventrikül trigonumu düzeyinden geçen T1(a) ve T2(b) ağırlıklı koronal kesitlerde, her iki sekansda da gri cevher ile izodens, subepandimal multipl heterotopik nodül (beyaz oklar) izlenmekte.

Olgu 2: Gelişme gerliği yakıması ile başvuran 15 yaşında bayan hastaya kranial MR görüntüleme tetkiki yapıldı. Elde edilen görüntülerde, her iki hemisferi tutan, subkortikal yerleşimli, T1 ve T2 ağırlıklı sekanslarda gri cevherle izointens heterotopik doku izlendi. Heterotopik dokunun, serebral korteksin derin kısmında, korteksten normal miyelinizasyon

gösteren beyaz cevher ile ayrıldığı ve diffüz çevresel bant tarzında olduğu dikkat çekti. Heterotopik gri cevher, hemisferik beyaz cevherin 1/3' ünden azını kapladığı için heterotopi derecesi hafif olarak kabul edildi. Dış kısımda yer alan kortikal yapı normal bulundu (Şekil 2).



Şekil 2: Bant heterotopi olgusu. T1 ağırlıklı koronal kesitte kortekse paralellik gösteren, gri cevher ile eş yoğunlukta bant heterotopi (beyaz oklar) izlenmekte.

TARTIŞMA

Heterotopilerde bir grup nöronun ve belli oranda glial dokunun sıklıkla subepandimal periventriküler ve en sık da peritrigonal olmak üzere, normalden farklı alanlarda yerleşim gösterdiği gözlenir (1,2). Bu olguların patogenezelelerinde, yaklaşık gestasyonun 5. ayında nöroblastların her iki lateral ventrikül duvarları düzeyinde germinal matrix olarak bilinen bölgeden, korteksi oluşturmak üzere beyinin dış kısmına doğru başlattıkları göçün çeşitli nedenlerden dolayı duraksaması rol oynamaktadır. Sıklıkla diğer beyin anomalileri

ile birlikte bulunurlar. Nodül büyüklükleri çeşitli boyutlarda olabilmekte beraber düzensiz yığınlar tarzında gözlenebilmekte, tek bir taneden birçok odağa dek çeşitli dağılım gösterebilmektedir. MR görüntüleme, kranial ultrasonografi ve bilgisayarlı tomografi (BT) gibi diğer radyolojik tetkiklere göre daha üstün kontrast rezolüsyonuna sahip olduğundan gri ve beyaz cevher ayrımını daha net olarak yapabilmektedir. Bu nedenle multiplanar görüntüleme üstünlüğünede sahip olan MR görüntüleme gri cevher heterotopilerinin incelenmesinde tartışmasız bir yere sahiptir.

Heterotopik gri cevherin ilk olarak Jacop (3) tarafından subependimal ve laminer formlarının tanımlanmasından sonra, BT ve MR gibi görüntüleme tekniklerinin de gelişmesiyle nodüler, fokal subkortikal ve diffüz formları tanımlanmıştır (4). Genel olarak ventrikülle yakın komşulukta yerleşim gösteren konglomere gri cevher kitleleri nodüler heterotopileri oluşturur. Bu gruba subependimal ve fokal subkortikal heterotopiler dahildir. Subependimal nodüler form olgumuzda da izlendiği gibi genellikle bilateral ve simetriktir. Lateral ventriküllerin ön ve arka boynuzlarında daha sık izlenen bu oluşumlar diğer serebral yapılarda distorsiyona yol açmaz. Nodüler heterotopi olgumuzda da olduğu gibi, nodüller, tüm sekanslarda gri cevher ile eş sinyal özelliği gösterir ve gadolinyum verilimini takiben boyanım saptanmaz. Bu durum, özellikle bu yapıların tubero skleroz da gözlenen subependimal nodülerden ayrımını kolaylaştırır (5). Çevresel beyaz cevherin sinyal intensitesi ve

miktarı, serebral korteks kalınlığı ve gri cevher nükleusları normaldir. Sıklıkla hafif seyirli olduğundan, bu olgularda hastanın fiziksel ve mental gelişiminde belirgin bir bozukluk saptanmaz (6,7). Fokal subkortikal heterotopiler ise ventriküllerde belirgin distorsiyona neden olabildiği gibi büyük olanları interhemisferik fissürden transfalsian herniasyona neden olabilir. Bu grupta çevresel beyaz cevher miktarı belirgin olarak azalmış, gri cevher nükleusları distorsiyona uğramış ve serebral korteks incelmıştır.

Diffüz heterotopi kategorisindeki anomaliler laminer heterotopi ve Barkovich (8) tarafından tanımlanan bant heterotopidir. Bilateral simetrik bant şeklinde ventriküller ile korteks arasında yer alan bant heterotopiler nadir görülen değişimler olup çift korteks olarak da adlandırılırlar (1). Korteksten devamlılığı bozulmamış bir beyaz cevher halkası ile ayrılan bu anomalilerde santralde bant ile sarılmış ovoid bir beyaz cevher alanı görülebilir (5). Klinik tablo, gelişme geriliği ve tedaviye refrakter epilepsi nedeniyle diğer gruplara göre daha ağırdır. Anatomik değişim simetrik ve diffüz karakterde olduğundan tanıda güçlükler ortaya çıkmaktadır. Bununla beraber ikinci olgumuzda da olduğu gibi MR görüntüleme, yüksek kontrast rezolüsyonu nedeniyle gri beyaz cevher ayrımını çok iyi yapabildiğinden bu olguların tanınmasını kolaylaştırmaktadır. Daha nadir olarak görülen laminer heterotopiler, ventriküllerden kortikal gri cevhere doğru oluşan migrasyon aşamasında, migrasyon yolu üzerinde kortikal nöron adacıklarının kalmasından

gelişir. Bu adacıklar beyaz cevherle çepeçevre sarılabildiği gibi ependimal yüzey ve kortikal gri cevher arasında köprü oluşturabilirler. Gerek bant, gerekse nodüler heterotopilerde, heterotopik gri cevherin bulunduğu bölgede arterial vaskulerizasyon ve venöz drenajın normalden farklı olduğu düşünülmekteyse de bu olgularda anjiyografik görüntüleme endikasyonu olmadığından bu konu hakkında literatürel veri

birkaç araştırma haricinde çok sınırlıdır (9).

Sonuç olarak, beyinin konjenital anomalilerinden olan gri cevher heterotopileri, farklı ağırlıkta klinik bulgulara yol açan anatomik değişimlerle çeşitli formlarda karşımıza çıkabilmektedir. Bu nedenle bu olguların özellikle MR görüntüleme ile tanımlanarak betimlenmesi olguların prognozunu belirleme açısından büyük önem taşımaktadır.

KAYNAKLAR

1. Lee HS. Craniocerebral anomalies. In: Cranial MRI and CT. Mc Graw Hill, New York 1992: 216-217
2. Barkovich AJ, Gressens P, Evaré P. Formation, maturation, and disorders of brain neocortex. AJNR 1992; 13: 423-426
3. Jacob H. Genetichverschiedene gruppen entwicklungs gestorter gehirne. Z ges Neurol Psychiatr 1936; 155: 1-39
4. Barkovich AJ, Chuang SH, Norman D. MR of neuronal migration anomalies. AJNR 1987; 8: 1009-17
5. Pont MS, Elster AD. Lesions of skin and brain: modern imaging of the neurocutaneous syndromes. AJR 1992; 158: 1193-1203
6. Barkovich AJ, Kjos BO. Gray matter heterotopias. Radiology 1992; 182: 493-499
7. Smith AS, Weinstein MA, Quencer RM, Murrof R, et al. Association of heterotopic gray matter with seizures; MR imaging. Radiology 1988; 168: 195-198
8. Barkovich AJ, Jackson DE, Boyer RS. Bant heterotopias: A newly recognised neuronal migration anomaly. Radiology 1989; 171: 455-458
9. Barkovich AJ. Abnormal vascular drainage in anomalies of neuronal migration. AJNR 1988; 9: 939-942.