
СТАНІШЕВСКА БЕАТА,

ПСИХОЛОГ,

нейропсихотерапевт,

Польша

DYSPLAZJA KOROWA - ROZWOJOWE ZABURZENIE KORY MÓZGOWEJ

Zaburzenia rozwojowe kory mózgowej są stosunkowo nowym problemem klinicznym, nieustannie odkrywanym na nowo. Przez wiele lat wiedza dotycząca tego zagadnienia była elementarna i niepełna. Większość informacji wiążących się z deficytem kory mózgowej wynikało z badań neurologicznych patologii mózgowych. W dobie XXI wieku sytuacja ta uległa zmianie. Wraz z rozwojem technik diagnostycznych poszerza się poziom wiedzy specjalistów wielu dziedzin, dzięki czemu rodzi się nadzieja na szybszą i efektywniejszą pomoc osobie, której problem ten dotyka. Jednym z przykładów wady rozwojowej kory mózgowej jest dysplazja korowa.

Zaburzenia rozwojowe kory mózgowej (ZRK) były tematem wielu dyskusji i prac już w XIX wieku. Do ich opisu stosowano wiele nazw nawiązujących do makro – i mikroskopowych cech. Aktualnie nazwę tą uważa się za najlepszą dla określenia zakresu zmian kryjących się pod tą terminologią. Nazewnictwo to jest bowiem próbą uszczegółowienia obrazu neuropatologicznego i klinicznego procesów patologicznych będących istotą zaburzenia (Jankowicz, Drozdowski, 2003).

Dysplazje czy dysgenaezje kory mózgowej – FCD (ang. focal cortical dysplasia) ,w nazewnictwie polskim ODK – ogniskowa dysplazja korowa, należą do wad rozwojowych mózgu, są one częścią ZRK. Stanowią jedną z najpowszechniej występujących patologii korowych prowadzących do epilepsji lekoopornej.

Pojęcie FCD wprowadził w 1971 roku Taylor wraz ze swoimi współpracownikami. Zoperowali oni 10 pacjentów cierpiących na ciężką epilepsję, następnie wykonali badania histopatologiczne ich mózgów. Wyniki tych badań ujawniły istnienie zmian mikroskopowych, w postaci zaburzeń warstwowości kory, zatarcia granic pomiędzy istotą szarą i białą, istnienia wadliwych komórek glejowych, a w kilku przypadkach komórek olbrzymich i balonowatych (Jankowicz, Drozdowski, 2003).

Za przyczynę dysplazji uważa się dwojaki rodzaj czynników: genetyczne i środowiskowe, działające w czasie rozwoju kory mózgowej.

Te pierwsze nie budzą żadnych wątpliwości neurologów, epileptologów czy neurogenetyków. Mutacje określonej liczby genów czy chromosomalnych loci ze zróżnicowanym modelem

© Станішевська Беата, 2012

dziedziczenia i pokoleniowym występowaniem leżą u podłoża dysplazji korowej.

Nieco inaczej wygląda przekonanie specjalistów co do roli czynników środowiskowych w etiologii dysplazji korowej. Wspomina się o możliwym wpływie urazów mózgowo – czaszkowych, infekcji czy zatruc na rozwój i funkcjonowanie kory, niemniej jednak zagadnienie to wymaga dalszych studiów. Główne pytanie zadawane przez specjalistów wielu dziedzin dotyczy faktu, czy ODK może powstać po urodzeniu, czy też zaburzenia ZRK tego typu powstają tylko i wyłącznie w okresie życia płodowego?(Jankowicz, Drozdowski, 2003).

Obraz neuropatologiczny dysgenezy kory mózgowej nie jest jednorodny. Zmieniający się stopień dojrzałości tkanki nerwowej wpływa na rodzaj i zakres uszkodzeń.

Korowa dysplazja jest efektem przerwania migracji komórkowej w korze i następnych zaburzeń poprawnego procesu rozwoju.

Histogenaesa (migracja neuronalna) trwa od około 8 – 10 do 26 tygodnia życia płodowego i jest ona nierozdzielnie związana z procesem różnicowania dojrzałych neuronów. Do największej aktywności tego procesu dochodzi w okolicach 3 – 4 miesiąca rozwoju płodowego. Migracja komórek glejowych przebiega do drugiego trymestru ciąży. Komory (tworzące układ komorowy) są centrum macierzystych komórek nerwowych oraz komórek gleju. Po tzw. korytarzach migracyjnych, zbudowanych z komórek gleju, młode komórki nerwowe migrują do docelowych miejsc w korze mózgowej. Komórki glejowe pełnią rolę drogowskazu, a także zaopatrują neurony w energię (Kułakowska, 2003). Przemieszczanie się neuronów jest zdeterminowane przez geny oraz inne czynniki zewnętrzne, np. substancje chemiczne. Do poszczególnych okolic kory neurony docierają w różnym tempie i czasie. Proces migracji rozpoczyna

się jednocześnie zarówno w starej, jak i nowej korze, ale w tej pierwszej przebiega on szybciej, w związku z czym struktury starej kory różnicują się i dojrzewają najwcześniej. Migracja neuronów do sześciowarstwowej kory mózgu ma swój początek w drugiej połowie drugiego miesiąca życia płodowego. Przemieszczanie się neuronów przebiega od wewnątrz ku obwodowi (Dąbbska, 2005). Najintensywniejszy proces migracji neuroblastów do kory obserwuje w III i IV miesiącu życia płodowego, w V już słabnie, by w kolejnych tygodniach powoli wygasać i ostatecznie się zakończyć. Także w obrębie kory mózgowej proces migracji przebiega w różnym tempie i czasie. Wcześniej dokonuje się w korze wzrokowej i ruchowej, niż w korze czołowej.

Konsekwencją tych nieprawidłowości są zmiany architektury kory nowej oraz patologie komórkowe. Najbardziej typowymi dla ODK zmianami komórkowymi są komórki olbrzymie i komórki balonowate. Dla tych pierwszych charakterystyczne jest nieregularne powiększenie rozmiarów, co wynika ze zwiększonej zawartości DNA.(Jankowicz, Drozdowski, 2003).

Natomiast komórki balonowate są to olbrzymie twory, skupiające się na granicach istoty szarej i białej. Występują one we wszystkich warstwach kory. Powstają w wyniku zaburzeń w różnicowaniu neuronów. Obecność w korze komórek balonowatych, odkrytych przez wcześniej wspomnianego Taylora, dzieli ODK na typ I bez komórek balonowatych i typ II z komórkami balonowatymi.(Zwoliński i wsp., 2003).

Częstotliwość występowania ODK w poszczególnych płatach mózgowych jest kwestią dyskusyjną. Niektórzy autorzy twierdzą, że większość zmian umiejscawia się w płacie czołowym i ciemieniowym (Guerrini i wsp., 1992 za: Zwoliński i wsp., 2003), zdaniem innych uszkodzeniu ulega głównie płat skroniowy (Jankowicz, Drozdowski, 2003). Istnieje jednak zgodność co do

zmian w okolicach potylicznych, w przypadku dysplazji korowej występują one tam najrzadziej.

Mówiąc o charakterze zmian korowych, wspomnieć należy, iż w większości opisywanych przypadków dysplazje były rozlane (46%), tuż za nimi klasyfikowały się ogniskowe (44%), najrzadziej zaś występowały dysplazje wieloogniskowe (10%) (Jankowicz, Drozdowski, 2003).

Reasumując, obecność w korze nieprawidłowych, balonowatych lub glejowatych komórek, często niewłaściwie zlokalizowanych, prowadzi do anomalii w jej strukturze, efektem czego jest występowanie dysplazji korowej (Dąmbska, 2005).

Obraz kliniczny dysplazji korowej jest zróżnicowany i zależny od nasilenia i rozległości zmian. U pacjentów z ODK dominującym objawem jest epilepsja, zwykle oporna na leczenie farmakologiczne. Napady padaczkowe mogą się pojawić już pierwszego dnia życia lub w pierwszych jego latach, średnio występują zaś w 7 miesiącu życia (Zwoliński i wsp., 2003).

Początkowo napady te mają charakter częściowo prostych, złożonych i / lub uogólnionych. Pojawiają się gromadnie lub seryjnie. Częstotliwość występowania napadów nie jest jednolita. Zdarza się, że u niektórych pacjentów ataki epilepsji są bardzo częste, u innych zaś występują niezwykle rzadko (Palmini i wsp., 1995 za: Zwoliński i wsp., 2003).

Obok głównego objawu klinicznego – epilepsji, pojawić się mogą ogniskowe symptomy ubytkowe, do których należą

min. zaburzenia mowy czy niedowłady ręki. Spotyka się także wrodzony zespół porażenia rzekomoopuszczkowego, któremu towarzyszy zaburzenie połykania i dyzartia.

Z dysplazją korową wiązać się mogą także zmiany skórne, takie jak np. mnogie naczylniaki. Występują one na całym ciele, głównie pojawiają się w okolicach głowy i szyi. Zmiany dysplastyczne są zwykle położone po tej samej stronie co zmiany skórne, mogą być one także obustronne, chociaż zdarza się, że intensywność zmian nie jest taka sama po obu stronach (Andermann, 2003). U pacjentów z dysplazją korową stwierdza się zwykle niedorozwój umysłowy (Dąmbska, 2005).

Diagnoza zaburzeń kory mózgowej dotyczy badania patologii funkcji oraz patologii struktury. Dzięki nim możliwe jest dokładne zlokalizowanie obszaru epileptogennego oraz anatomiczne umiejscowienie, tzw. kory elekwentnej, która powinna być nie naruszona w trakcie zabiegu (Roszkowski, Zwoliński, 2003). Nie należy jednak zapominać o obserwacji objawów klinicznych występujących u danego pacjenta, gdyż to one w wielu przypadkach są podstawowym krokiem do rozpoczęcia bardziej szczegółowej diagnozy problemu. W tym przypadku bardzo ważną funkcję pełni neuropsychologiczna diagnoza możliwości i trudności pacjenta, która obok szczegółowej diagnostyki medycznej stanowi podstawowy element niezbędny dla określenia leczenia i terapii pacjenta.

BIBLIOGRAFIA:

1. Andermann F. (2003). Dysplazje korowe i padaczka: Skąd przychodzimy, gdzie jesteśmy i dokąd zmierzamy?. *Epileptologia*. 11, 259 – 276.
2. Dąmbska M. (2005). Zaburzenia rozwojowe i okołoporodowe ośrodkowego układu nerwowego. W: Dymecki J., Kulczycki J. (red.). *Neuropatologia*. Wrocław Wydawnictwo Medyczne Urban & Partner, 81 – 94.
3. Dąmbska M. (2005). Zaburzenia rozwojowe ośrodkowego układu nerwowego. W: Liberski P.P., Papierz W. (red.). *Neuropatologia Mossakowskiego*. Lublin: Czelej, 51 – 68.

4. Drozdowski W., Jankowicz E. (2003). Dysgenezja korowa - ogniskowa dysplazja korowa – jako przyczyna padaczki lekoopornej. *Neurologia dziecięca*, 24, 29 – 3
5. Kułakowska Z. (2003). Wczesne uszkodzenia dojrzewającego mózgu. *Od neurofizjologii do rehabilitacji*. Lublin: Wydawnictwo Folium.
6. Zwoliński P., Roszkowski M. (2006). *Standardy Medyczne*. 3, 91 – 96.
7. Zwoliński P., Roszkowski M., Grajkowska W., Daszkiewicz P. (2003). Zaburzenia rozwojowe kory mózgowej jako przyczyna padaczki odpornej na leki – nowe zagadnienie kliniczne. *Epileptologia*, 11, 243 – 258.