

İnfanıl hipoglisemik ataklara sekonder oksipital lob lezyon bulgusu: Bir vaka takdimi

Özgür Duman¹, Şenay Haspolat², Utku Şenol³

Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi ¹Pediyatri Uzmanı, ²Pediyatri Doçenti, ³Radyoloji Doçenti

SUMMARY: Duman O, Haspolat Ş, Şenol U. (Department of Pediatrics, Akdeniz University Faculty of Medicine, Antalya, Turkey). Occipital lobe lesion finding secondary to infantile hypoglycemic attacks. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 2004; 47: 132-134.

The most common cause of persistent hypoglycemia is hyperinsulinism and it generally depends on congenital factors in childhood. Nesidioblastosis, which is related to the β -islet cell of the pancreas, is a disease of persistent hyperinsulinemic hypoglycemia in infancy and shows genetic penetrance. A five year-old male patient was examined for convulsion attacks. We learned that he had persistent hypoglycemic attacks that were resistant to drug therapy; consequently, partial pancreatectomy was performed. Pathologic examination result was reported as nesidioblastosis. In cranial magnetic resonance imaging, lesion in the white matter of the occipital lobe was detected. After hypoglycemic attacks, the occipital and parietal lobes were especially damaged. This pathology may be caused by inappropriate energy storage, or by excitatory amino acids like aspartic acid. We thought that our patient's cranial lesion was permanent because we could not detect any hypoglycemic attack during follow up. Hence, lesions in occipital lobe as a sequela should be considered in the diagnosis of hypoglycemic attacks as a cause.

Key words: hypoglycemia, magnetic resonance imaging, convulsion, brain lesion.

ÖZET: Persistan hipogliseminin en sık nedeni hiperinsülinizm olup çocuklarda genellikle konjenital nedenlere bağlı olarak ortaya çıkmaktadır. Nesidioblastozis, pankreas adacık β hücrelerine bağlı olarak infanıl dönemde görülen persistan hiperinsülinemik hipoglisemi olup genetik geçiş göstermektedir. Nöbet geçirme şikayeti ile başvuran beş yaşında erkek hastanın infanıl dönemde hipoglisemi ataklarının olduğu ve hipogliseminin tedaviye cevap vermemesi nedeniyle yapılan parsiyel pankrektomi sonucunda nesidioblastozis tanısı konulduğu öğrenildi. Hastanın kraniyal manyetik rezonans grafisinde oksipital beyaz cevherde lezyon saptandı. Hipoglisemi sonrası özellikle parietal ve oksipital loblar hasar görmekte ve bunda sadece uygunsuz enerji depolanması değil aspartik asit gibi eksitotoksik maddelerde rol almaktadır. Hastamızın son dönemlerde belirgin hipoglisemisinin olmamasına rağmen bu lezyona rastlanması lezyonun kalıcı olduğunu düşündürmüştür. Oksipital lobta karşılaşılan sekel değişikliklerde altta hipogliseminin de olabileceğini düşünölmelidir.

Anahtar kelimeler: hipoglisemi, manyetik rezonans görüntöleme, konvülsiyon, beyin lezyonu.

Glukoz beyin metabolizmasının en temel substratı olup beyin primer enerji kaynağını oluşturmaktadır. Özellikle yenidoğan ve süt çocukluğu döneminde olmak üzere çocuklarda, hipoglisemi atakları konvülsiyona, beyinde atrofiye veya kalıcı başka hasarlara yol açabilmektedir. Hipoglisemik çocuklarda mental ve motor retardasyon görölebilmekte; gelişimsel

gerilik %25-50 olarak bildirilmektedir. Persistan hipogliseminin en sık nedeni hiperinsülinizm olup çocuklarda genellikle konjenital nedenlere bağlı olarak ortaya çıkmaktadır¹. Nesidioblastozis, pankreas adacık β hücrelerine bağlı olarak infanıl dönemde görülen persistan hiperinsülinemik hipoglisemi olup otozomal dominant ve resesif varyantları bulunmaktadır².

Vaka Takdimi

Beş yaşında erkek hasta dalma tarzında nöbetleri nedeniyle başvurdu. Hastanın hikayesinden, iki aylıkken hiperinsülinizm ve buna sekonder hipoglisemi atakları nedeniyle takibe alındığı, 10 aylıkken hipoglisemisi medikal tedaviye cevap vermediği için parsiyel pankreektomi yapıldığı ve patolojik inceleme sonucunun nesidioblastozis olarak bildirildiği öğrenildi. O dönemde çekilen kraniyal tomografisi normal olarak değerlendirildi. Hipoglisemi atakları nedeniyle günlük 4 x 5 ünite (0.05 ml) deri altına somatostatin enjeksiyonu almaktaydı. İki yıldır kontrole geldiği dönemlerde, kan şekeri 56-120 mg/dl arasında seyretmekteydi ve son zamanlarda tespit edilen hipoglisemi atağı olmamıştı. Hastanın ara ara konvülsiyonlarının olduğu belirtilmekteydi. Muayenesinde mikrosefalisi ve mental-motor retardasyonu bulunmaktaydı. Çekilen elektroensefalografide (EEG) sol hemisfer parietookspital bölgeden kaynaklanan paroksizmal bozukluk saptandı. EEG'de fokal odak saptanması üzerine çekilen beyin MRG'de: her iki oksipital hornunda beyaz cevhere lokalize T₂-FLAIR ağırlıklı kesitlerde artmış sinyal intensitesi görüldü (Şekil 1).

Tartışma

Çocukluk döneminde hipoglisemiye yol açan bir çok sebep bulunmakla birlikte persistan

hipogliseminin en önemli nedenlerinden biri olan nesidioblastoziste 11p14-15.1 lokalizasyonunda genetik defekt bildirilmektedir. Burada kodlanan, potasyum pompalarının sülfanil üre reseptör elementlerine bağlı olarak gelişen fonksiyonel bozukluk pankreas adacık β hücrelerini etkilemekte ve hiperinsülinizme yol açmaktadır³.

Hipoglisemiye sekonder beyinde histopatolojik ve radyolojik olarak sekeller bildirilmiştir⁴. Semptomatik hastalarda beyin zedelenmesinin %50-60 kadar yüksek olabileceğini belirtilmektedir⁵. Doku kültürü ve hayvan deneylerinde hipoglisemiye bağlı nöronal zedelenmelerin sadece uygunsuz enerji depolanmasına bağlı değil, daha çok aspartik asit gibi artmış eksitotoksik maddelere bağlı olduğu ileri sürülmektedir^{6,7}.

Hipoglisemi sonrası özellikle paryetal ve oksipital loblarda etkilenme olduğunu belirtilmektedir⁸. Aslan ve Dinç⁹ iki vakada diffüz parankimal kayıp ve bilateral oksipital lobda infarktı andıran hipointensite ve lateral ventrikülün oksipital hornunda dilatasyon tespit saptamışlardır. Oksipital lobun hipoglisemiden daha fazla etkilenmesi, bu bölgede yenidoğan döneminde yoğun şekilde aksonal migrasyon olmasına ve synaptogenezise bağlanmaktadır. Kinnala ve arkadaşları¹⁰ yaptıkları çalışmada, hipoglisemisi saptanan 18 yenidoğanı ince-



Şekil 1a



Şekil 1b

Şekil 1. T2 ağırlıklı (a) ve FLAIR (b) transvers kesitlerde medial oksipital beyaz cevherde kortikal yapıları koruyan artmış intensite izlenmektedir.

lenmeye almışlar ve MRG'nin kraniyal lezyonları göstermede ultrasonografiden daha etkili olduğunu belirtmişlerdir. Kraniyal lezyonu olan altı hastanın dördünde oksipital periventriküler beyaz cevherde ve talamusta T1 yoğunluklu görüntülerde hiperintens lezyonlar, iki günde ise unilateral lateral ventrikülde dilatasyon saptamışlardır. Sadece bir bebeğin izlem görüntülemesinde periventriküler beyaz cevherde kalıcı hiperekojenite görmüşlerdir¹⁰. Hastamızın MRG'sinde, muhtemelen gliozise bağlı olarak T1 görüntülemesinde lezyon izointens, T2 ağırlıklı görüntülerde ise hiperintens bulundu. Hiperintensitenin sadece T1 veya T2 görüntülerde izlendiği çalışmalar bulunmaktadır¹¹.

Hastamızda yeni hipoglisemi atakları olmamasına karşın oksipital lezyonunun bulunması bunun kalıcı olduğunu düşündürmüştür. Buna hipogliseminin uzun süreli olmasına bağlı olarak gelişen gliozisin neden olduğunu düşünmekteyiz. Hipoglisemiye bağlı oksipital lob lezyonları sık karşılaşılan enfarkt, vaskülit, hipertansiyon gibi tanılarla karışabilen lezyonlardır. Sonuç olarak MRG'de oksipital lobda daha belirgin olan hiperintens lezyonlar tespit edildiğinde hipoglisemi tanısı da değerlendirilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Stanley CA. Advances in diagnosis and treatment of hyperinsulinism in infants and children. *J Clin Endocrinol Metab* 2002; 87: 4857-4859.
2. Thorenton PS, Satin-Smith MS, Herold K, et al. Familial hyperinsulinism with apparent autosomal inheritance: clinical and genetic differences from autosomal recessive variant. *J Pediatr* 1998; 132: 9-14.
3. Thomas PM, Cote GJ, Hallman DM, et al. Homozygosity mapping, to chromosome 11p, of the gene for familial persistent hyperinsulinemic hypoglycemia of infancy. *Am J Hum Genet* 1995; 56: 416-421.
4. Auer RN, Wieloch T, Olsson Y, et al. The distribution of hypoglycemic brain damage. *Acta Neuropathol* 1984; 64: 177-191.
5. Koivisto M, Blanco-Sequeiros M, Krause U. Neonatal symptomatic and asymptomatic hypoglycemia: a follow-up study of 151 children. *Dev Med Child Neurol* 1972; 14: 603-614.
6. Auer RN, Siesjo B. Hypoglycemia: brain neurochemistry and neuropathology. *Ballieres Clin Endocrinol Metab* 1993; 7: 611-625.
7. Papagapiou MP, Auer RN. Regional neuroprotective effects of the NMDA receptor antagonist MK-801 (dizocilpine) in hypoglycemic brain damage. *J Cereb Blood Flow Metab* 1990; 10: 270-276.
8. Destructive brain disorders of childhood. In: Barkowich AJ (ed). *Pediatric Neuroimaging*. Philadelphia (PA): Lippincott-Raven; 1996: 171-173.
9. Aslan Y, Dinc H. MR findings of neonatal hypoglycemia. *AJNR Am J Neuroradiol* 1997; 18: 994-995.
10. Kinnala A, Rikalainen H, Lapinleimu H, et al. Cerebral magnetic resonance imaging and ultrasonography findings after neonatal hypoglycemia. *Pediatrics* 1999; 103: 724-729.
11. Boeve BF, Bell DG, Noseworthy JH. Bilateral temporal lobe MRI changes in uncomplicated hypoglycemic coma. *Can J Neurol Sci* 1995; 22: 56-58.