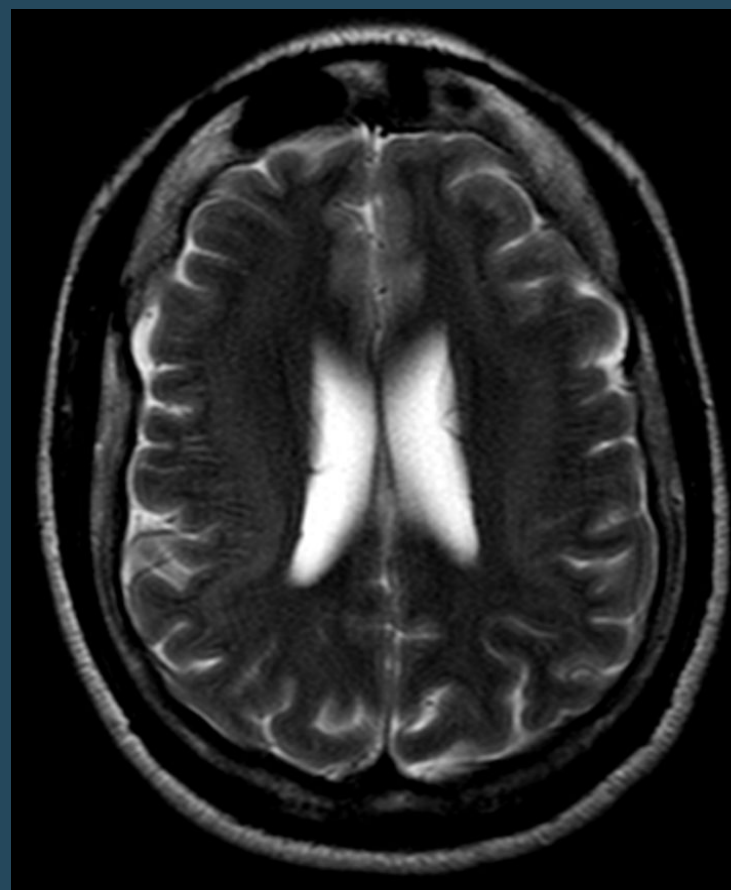
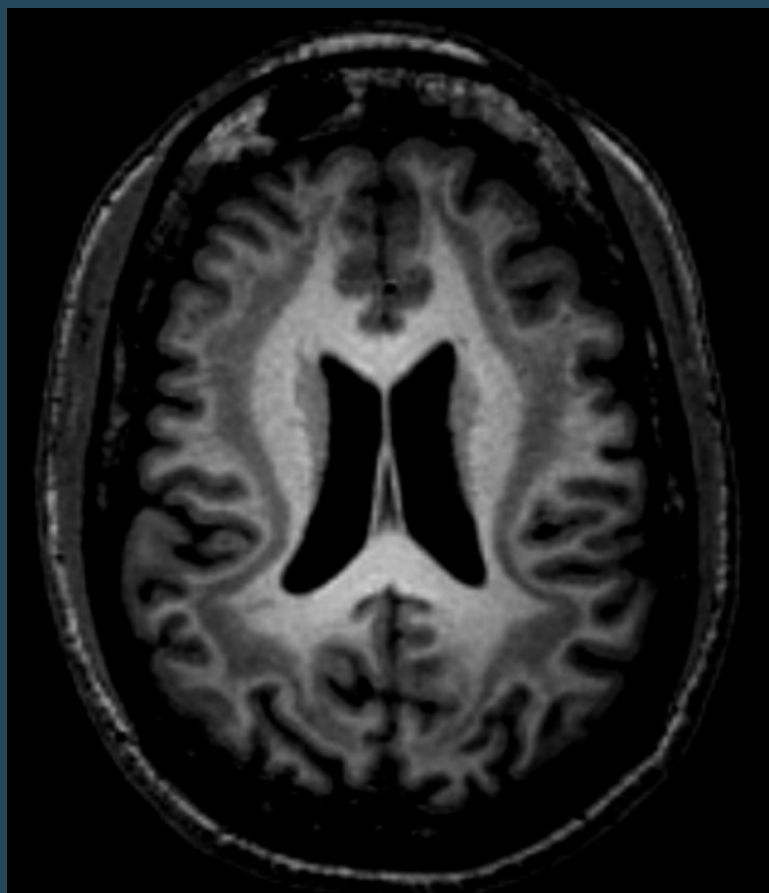
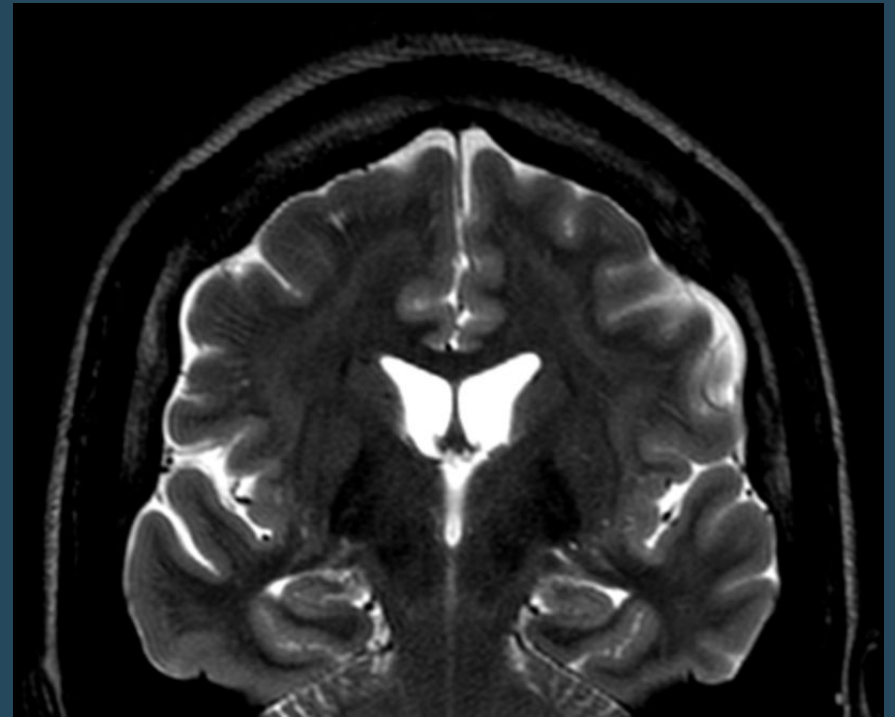
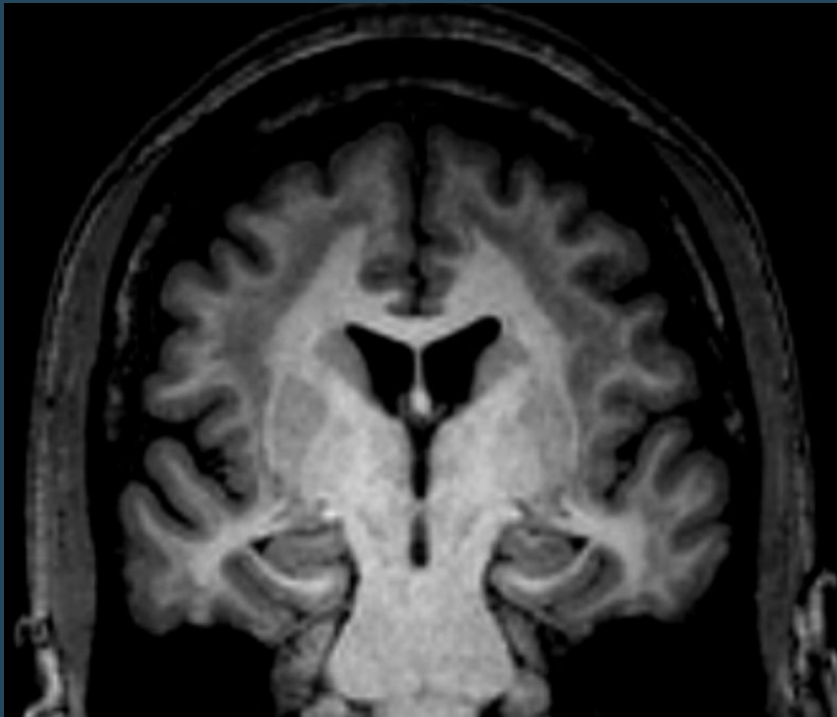


1) QUAL O PROVÁVEL DIAGNÓSTICO?



- A. Heterotopia nodular periventricular
- B. Tubulinopatia
- C. ADEM
- D. Linfoma

2) DENTRE AS MUTAÇÕES QUAL A MAIS PROVÁVEL RELACIONADA?



- A. LAMA1
- B. DCX
- C. COL4A
- D. MAST1



NEUROsky

EDUCAÇÃO CONTINUADA ESPECIALIZADA

NEURORRADIOLOGIA

Seja um NEUROskyer

#Siga #Curta #Participe #Capacite #Compartilhe



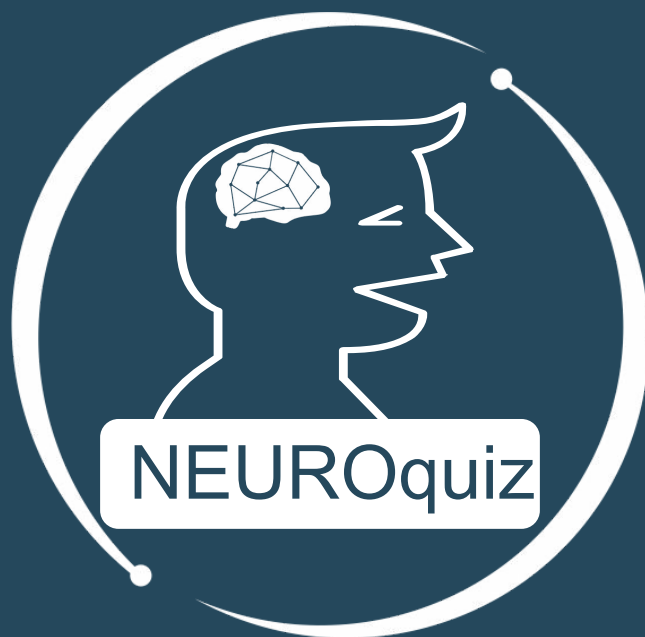
@neurosky.med



@neurosky.med

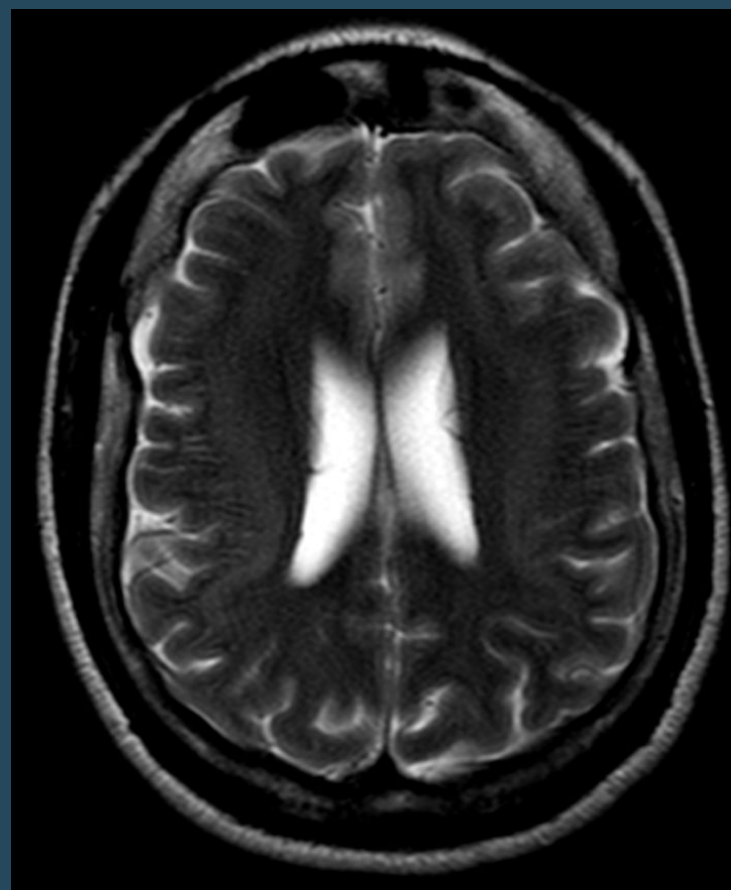
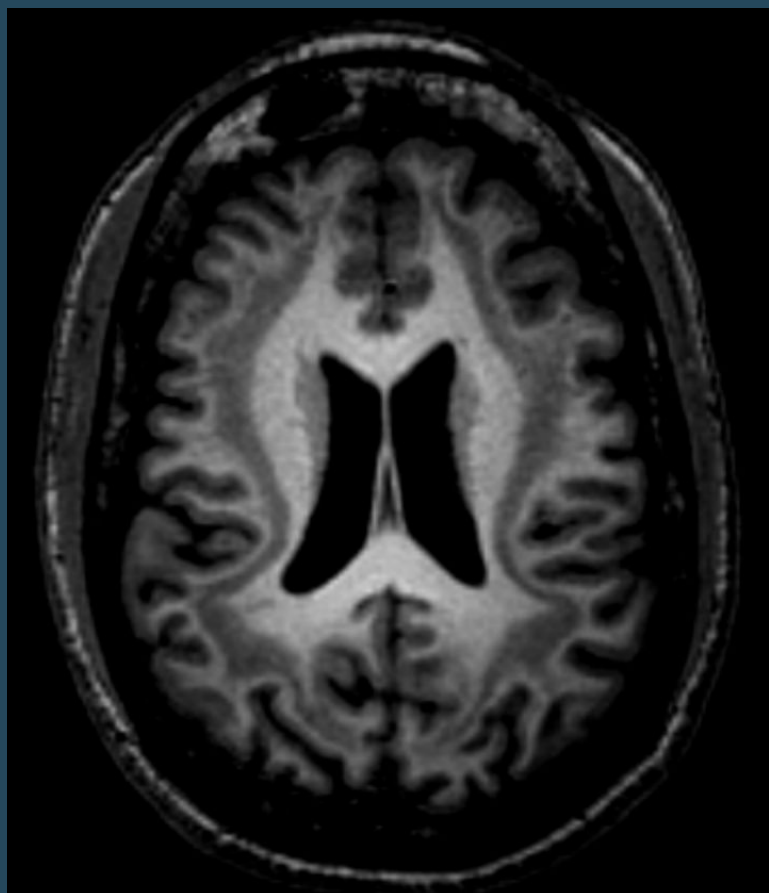


@neurosky_med



- RESPOSTAS -

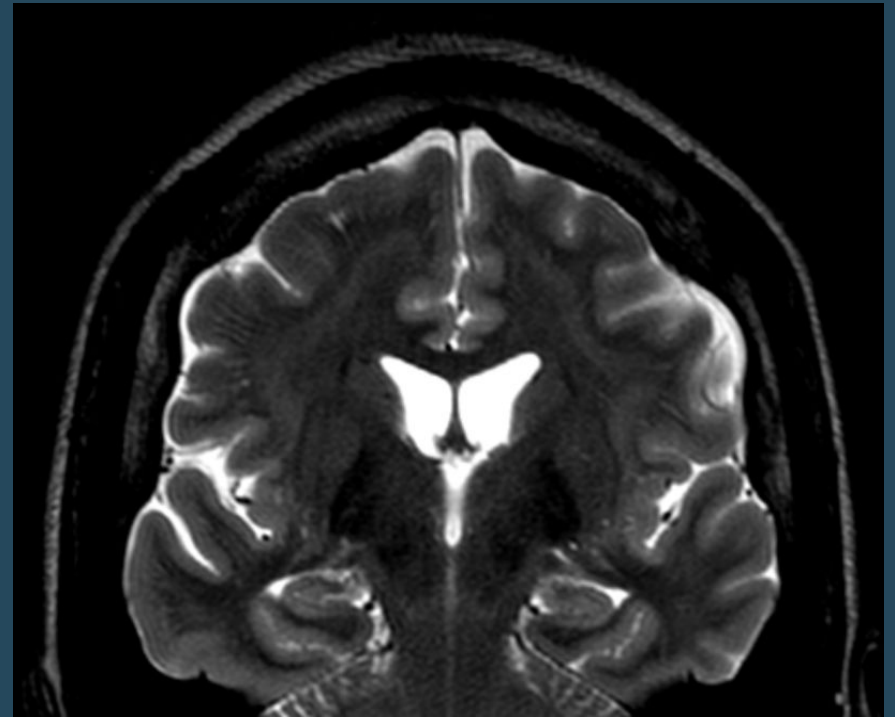
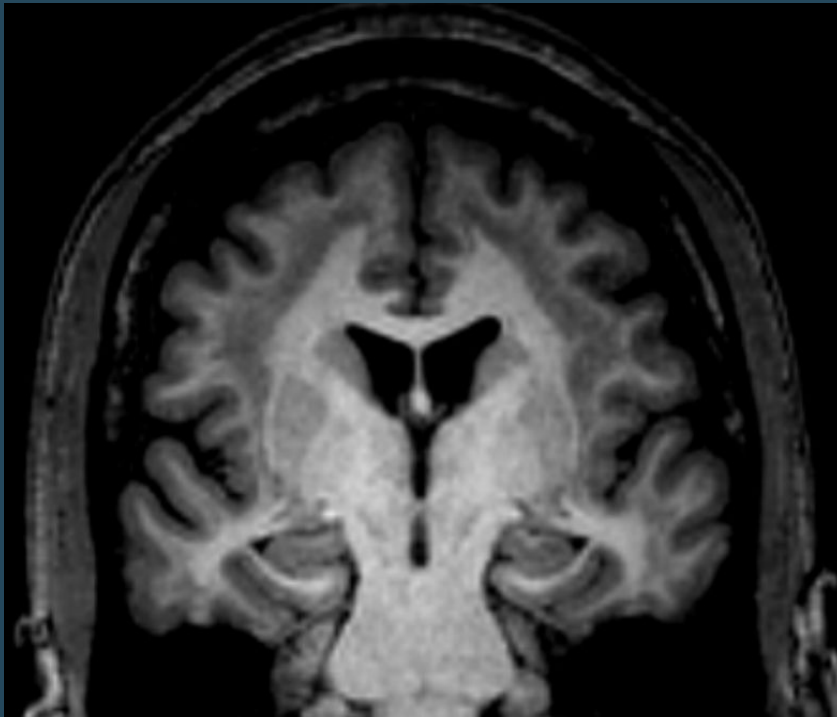
1) QUAL O PROVÁVEL DIAGNÓSTICO?



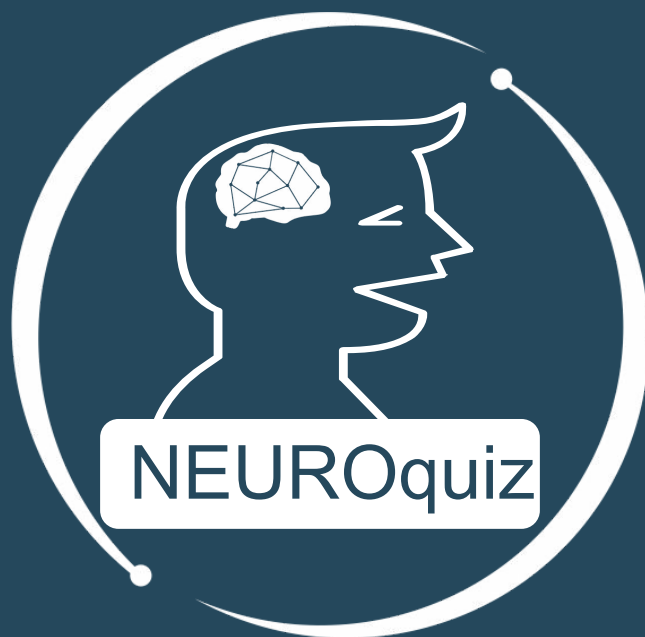
- A. Heterotopia nodular periventricular
- B. Tubulinopatia**
- C. ADEM
- D. Linfoma



2) DENTRE AS MUTAÇÕES QUAL A RELACIONADA?

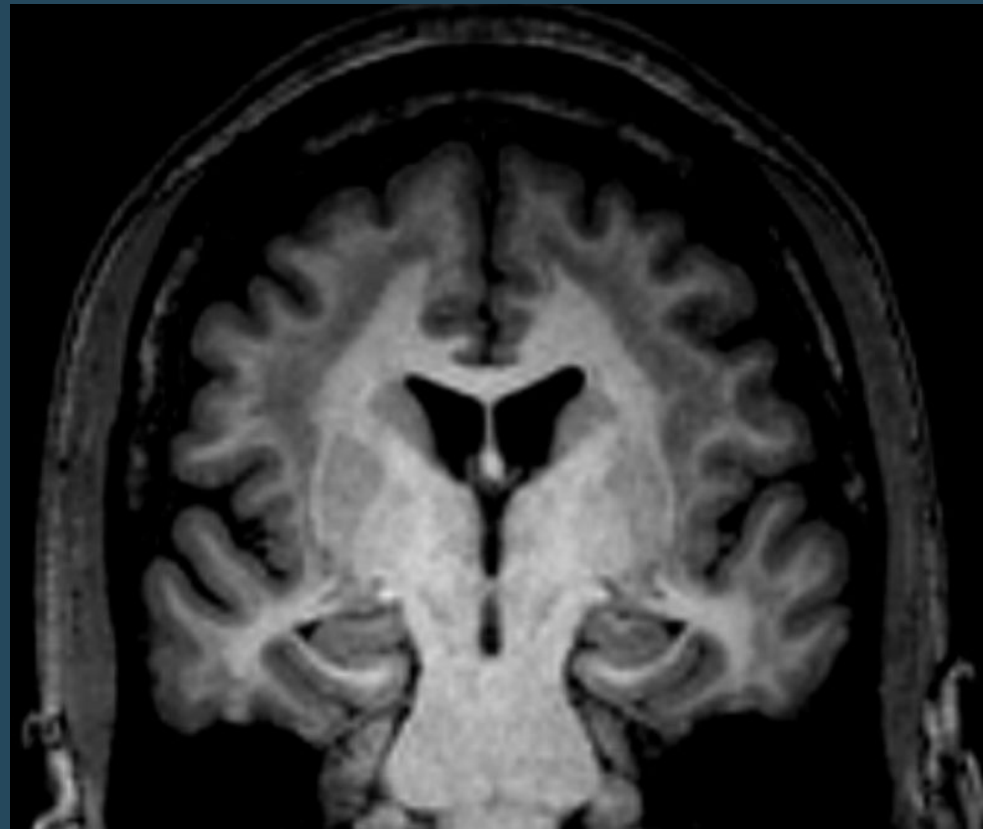
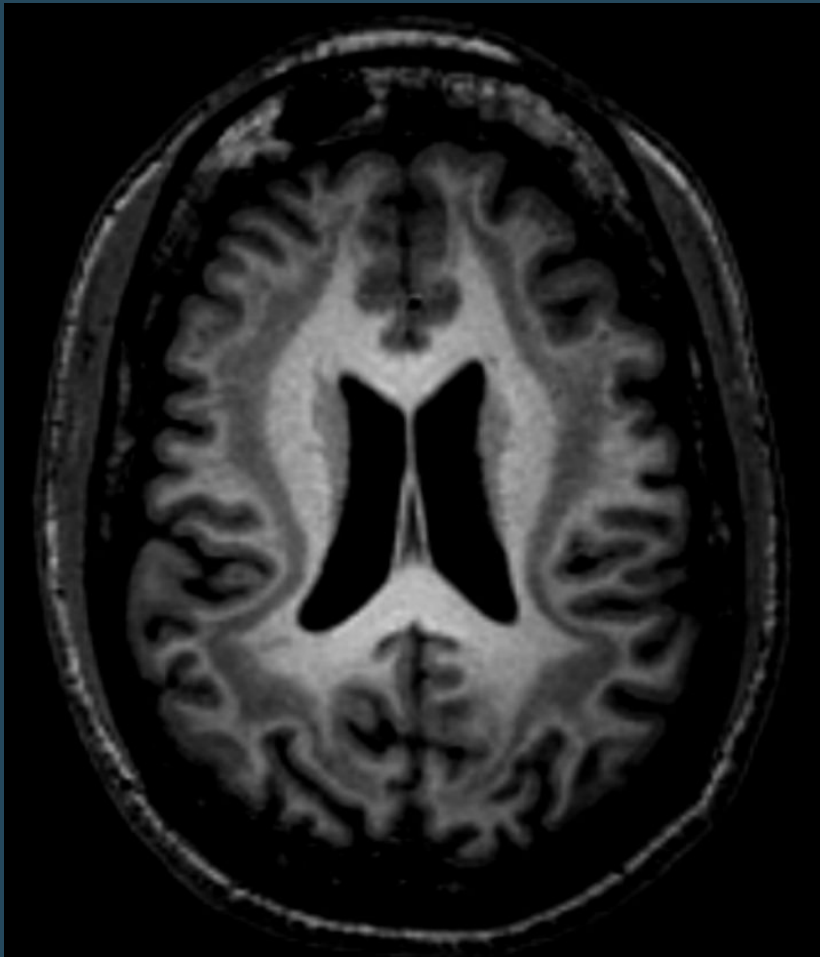


- A. LAMA1
- B. MAST1
- C. COL4A
- D. DCX

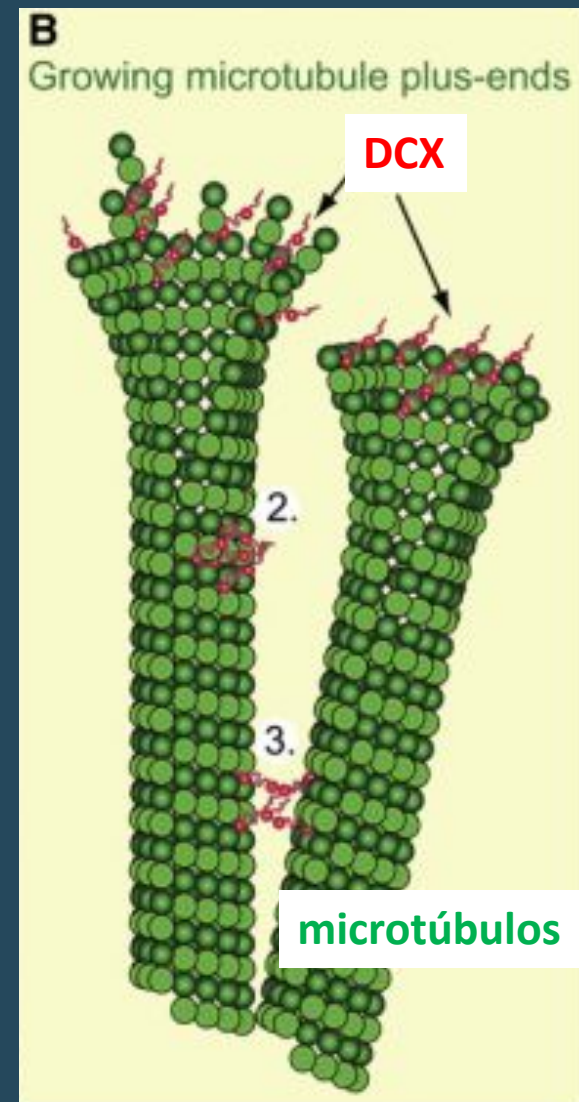


- DISCUSSÃO -

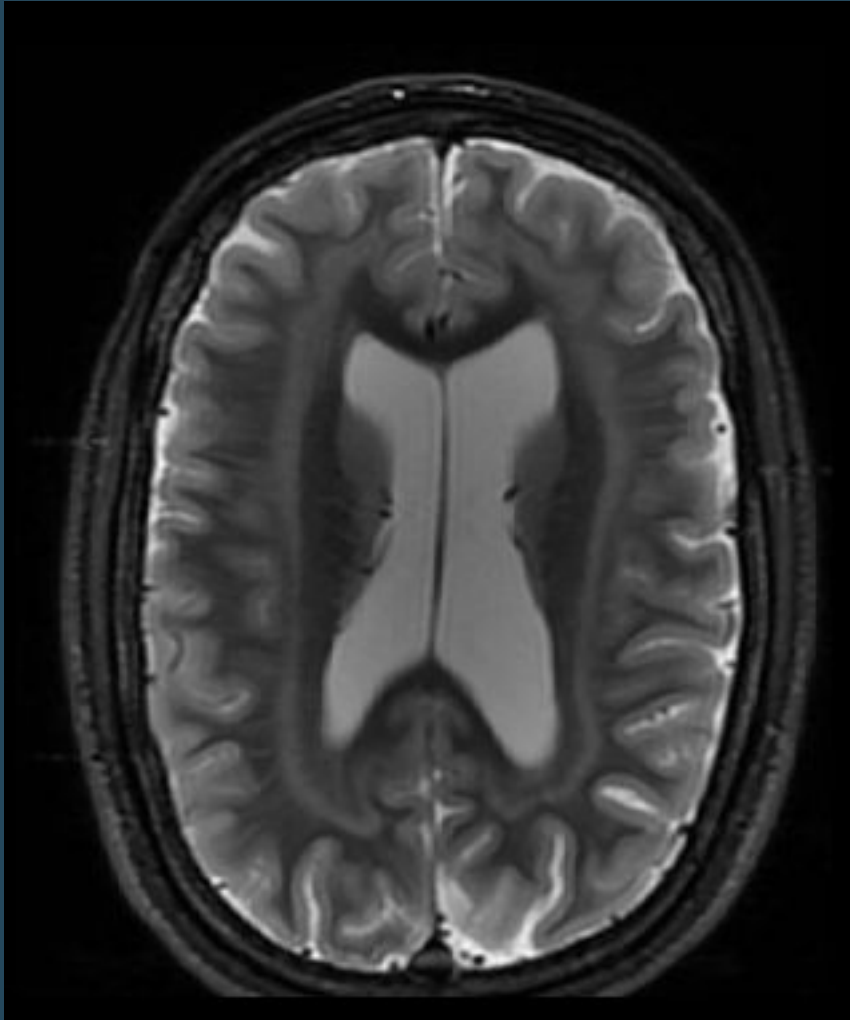
Heterotopia em Banda



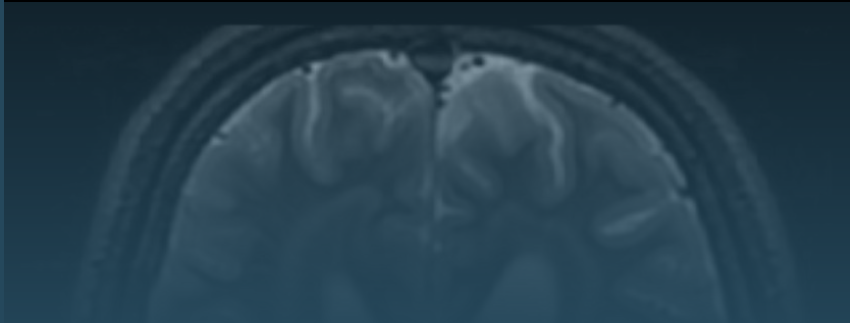
- A heterotopia em banda (ou córtex duplo), é uma condição ligada ao X encontrada nos sexos feminino e masculino.
- Constitui um subtipo de tubulinopatia em que a maioria dos casos (90%) está relacionada com mutações do gene DCX.
- Gene DCX: codifica a duplocortina (DCX), proteína associada a microtúbulos (MAP), que contribui para a composição normal dos microtúbulos.
- Pequena parte dos casos pode apresentar mutações no gene LIS1 ou em outros genes relacionados às MAPs.
- Quadro clínico (QC) amplo nas mulheres afetadas, o que parece depender dos tipos da mutação.
- Homens costumam ter QC mais grave.
- Geralmente o fenótipo clínico se correlaciona bem com os exames de imagem: quanto maior a espessura da faixa, mais grave o QC.



Dev Cell. 2012; 23(1):1-2.



- Achados de imagem: banda com isossinal ao córtex localizada na substância branca e que muitas vezes segue a curvatura do córtex subjacente.
- Sinal do duplo córtex: córtex superfície pial > camada de subt. branca > córtex em banda heterotópica.
- Graus variados de sulcação dos hemisférios cerebrais: lissencefalia, paquigiria, sulcação quase normal.
- Gradiente de acometimento:
 - Anterior > posterior = mutação DCX
 - Posterior > anterior = mutação LIS1





Referências Bibliográficas:



Tubulinopathies. Topics in Magnetic Resonance Imaging. 2018; 27(6):395-408.

Pediatric Neuroimaging. 5th Edition, 2018. A. James Barkovich, Charles Raybaud.

Subcortical band heterotopia (SBH) in males: clinical, imaging and genetic findings in comparison with females. Brain. 2002 Nov;125(Pt 11):2507-22.

Measuring microtubule thickness: an exercise in cooperativity. Dev Cell. 2012; 23(1):1-2.



NEUROsky

EDUCAÇÃO CONTINUADA ESPECIALIZADA

NEURORRADIOLOGIA

Seja um NEUROskyer

#Siga #Curta #Participe #Capacite #Compartilhe



@neurosky.med



@neurosky.med



@neurosky_med