

# Valgeaine haigused – vaade väljapoole *sclerosis multiplexi*



Mark Braschinsky  
TÜ Närvikliinik





**HELP!**

# Valgeaine haigused – vaade väljapoole *sclerosis multiplexi*



Mark Braschinsky  
TÜ Närvikliinik

# Valgeaine haigused

- Valgeaine haiguseks võib nimetada igat patoloogilist protsessi, mis kahjustab müeliini.
  - Demüelinisatsioon – normaalse müeliini kahjustus patoloogilise protsessi poolt.
  - Düsmüelinisatsioon – primaarne müeliini formeerumise häire.
- Diferentsiaaldiagnoos sageli keeruline - rohkelt kliinilis-radioloogiliselt sarnaseid haigusi.



# Valgeaine haigused

- **Autoimmuunsed**
  - SM
  - ADEM
  - Äge hemorraagiline entsefalopaatia...
- **Infektsioossed**
  - PML, neuroborrelioos...
- **Toksilised/metaboolsed**
  - CO, vit. B12 puudulikkus, elavhõbe, tsentraalne pontiinne müelinolüüs, Marchiafava-Bignami sündroom, alkoholi/tubakaga seotud amblüopia, hüpoksia, kiirgus...
- **Vaskulaarsed**
  - Binswangeri tõbi...
- **Hereditaarsed**
  - Adrenoleukodüstroofia, metakromaatiline leukodüstroofia, Krabbe', Alexanderi, Canavan-van Bogaert-Bertrandi, Pelizaeus-Merzbacheri tõved, fenüülketonuuria...



# Progresseeruvad multifokaalsed valgeaine kahjustused DDX

## I Hüpoksilis-isheemilised

makro-, mikroangiopaatia; süsteemne...

## II Põletikulised

SM; vaskuliit; sarkoidoos...

## III Infektsioossed

algloomad; viirused (HIV, PML); bakterid;  
postinfektsioossed (ADEM, SSPE)

## IV Toksilis-metaboolsed

## V Traumaatilised



# Dissemineeritud entsefalomüeliit (DEM)

- Tavaliselt parainfektsioosne või vaktsinatsioonijärgne põletikuline demüeliniseeriv KNS (ja PNS) haarav sündroom.
- Vormid\*:
  - ADEM (*acute*) – monofaasiline haigus.
  - RDEM (*recurrent*) – stereotüüpsed “ägenemised”.
  - MDEM (*multiphasic*) – erineva sümptomaatikaga “ägenemised”.



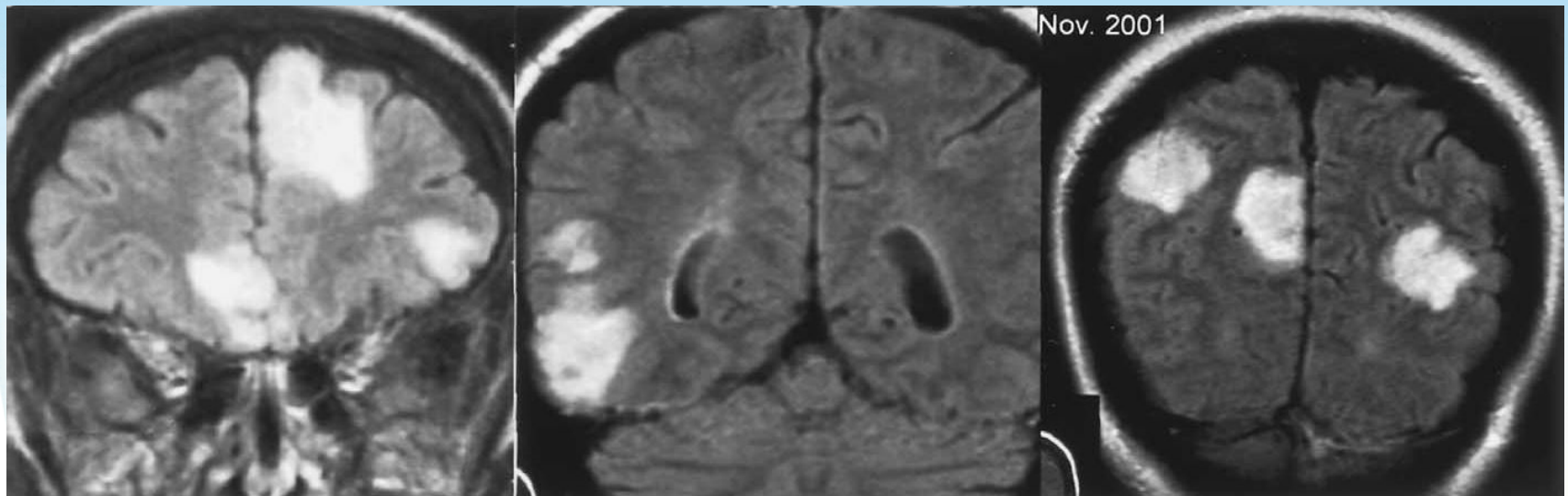
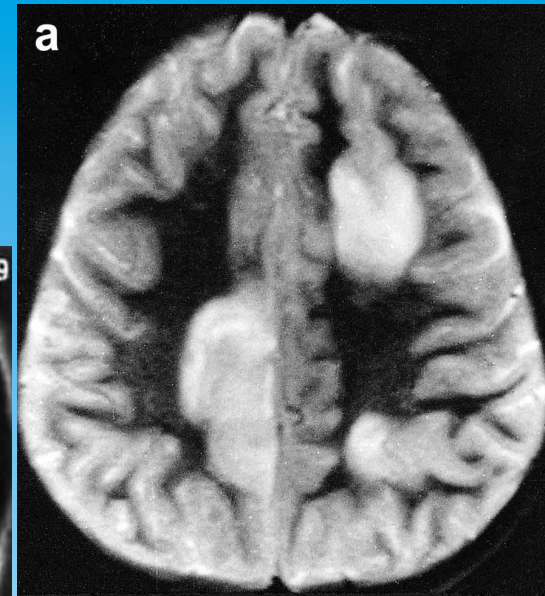
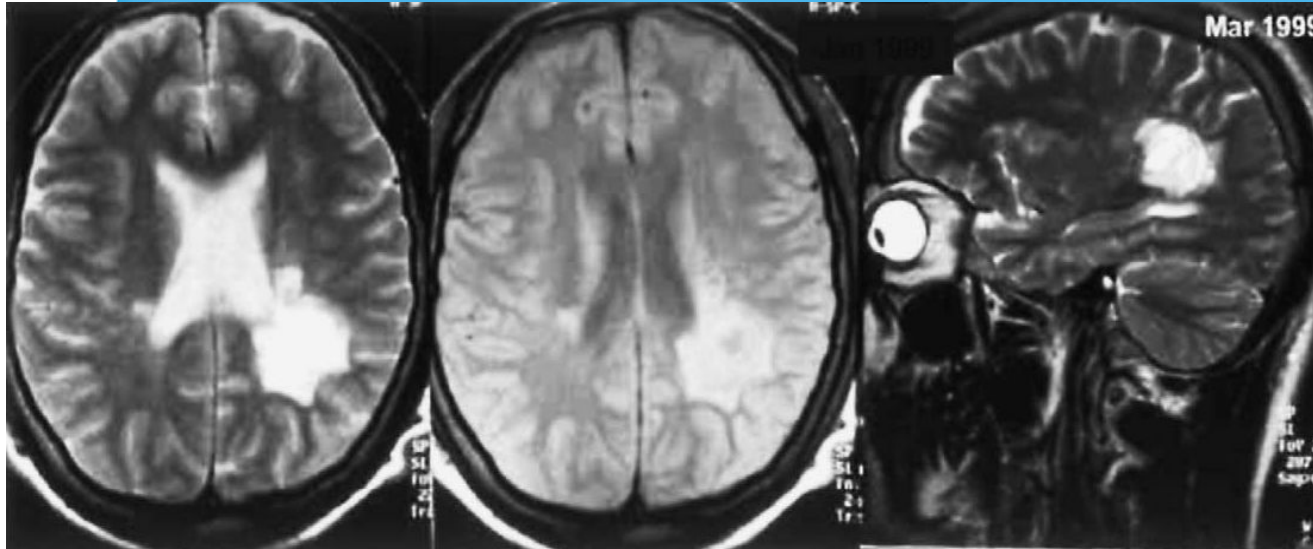


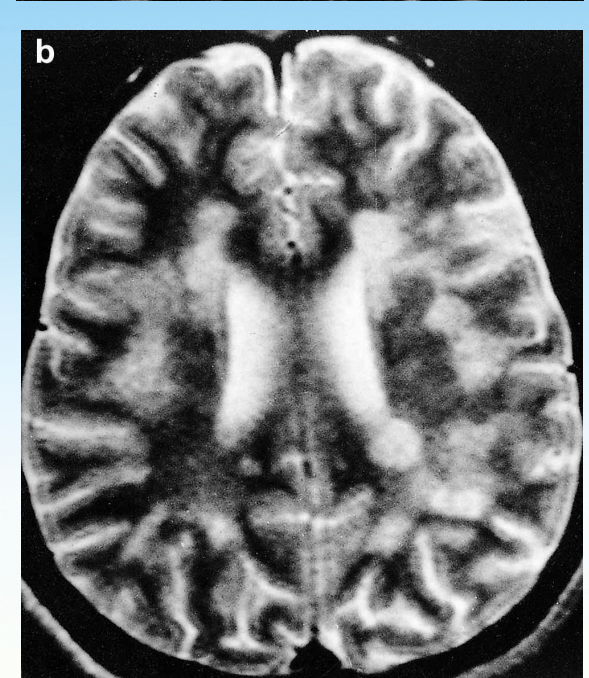
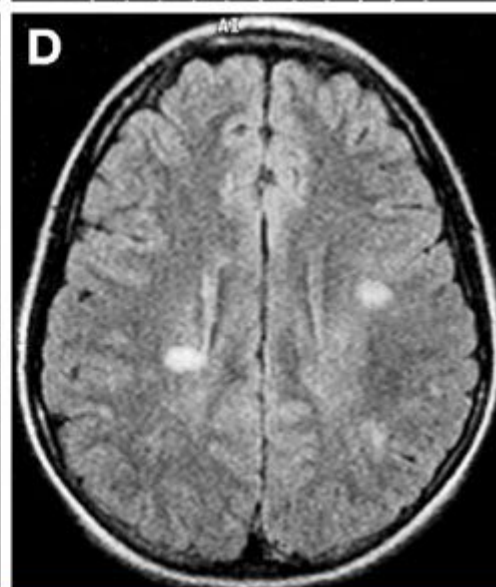
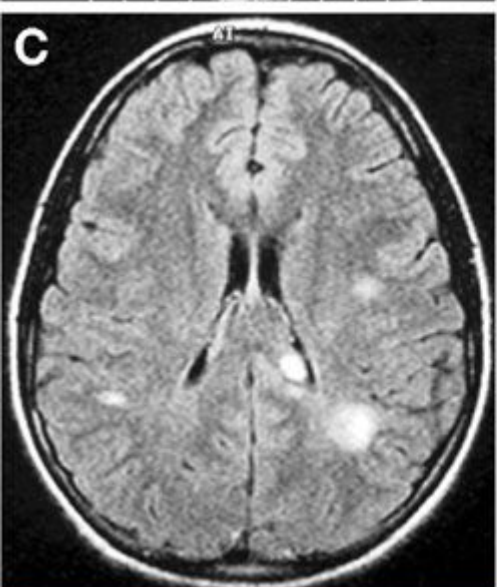
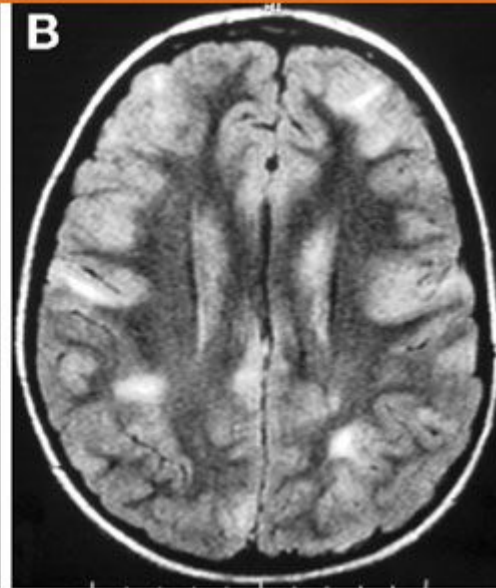
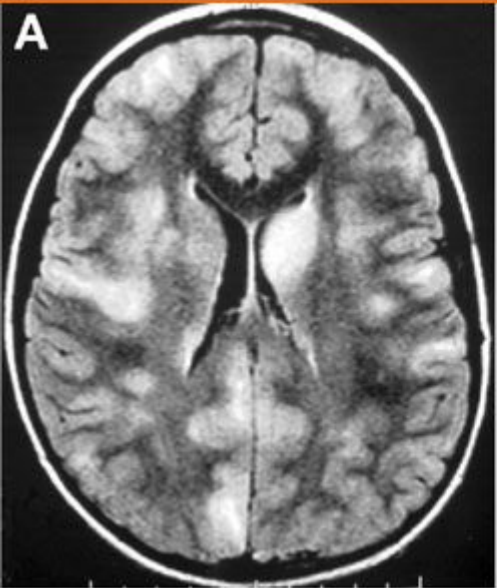
# (A)DEM vs MS

- Eelnev (kuni 4 näd) infektsioon/vaktsineerimine
- DEM kliinilised viited:
  - Krambisündroom
  - Meningeaalsündroom
  - Palavik
  - Iiveldus, oksendamine
  - Kortikaalsed sündroomid
  - Teadvusehäired
  - Mõlemapoolne ON
- Laboratoorsed (CSF) viited DEMile:
  - Pleotsütoos, tõusnud valk, oligokloonid puudu



# (A) DEM vs MS: kas MRT on abiks?





# Primaarne KNS lümfoom

- Tüüpiliselt ajuparenhüümis periventrikulaarselt kasvav, valdavalt B-rakuline.
- Haigestumus kasvab vanusega ja immuunkomprimeeritutel.
  - » Elulemus (ravimata) ca 1 a.

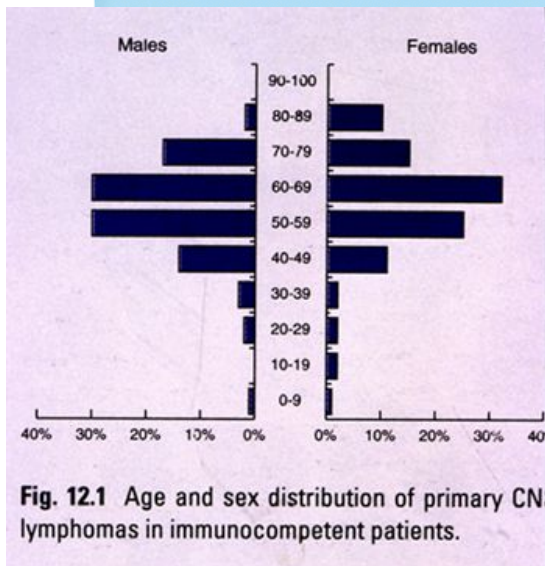
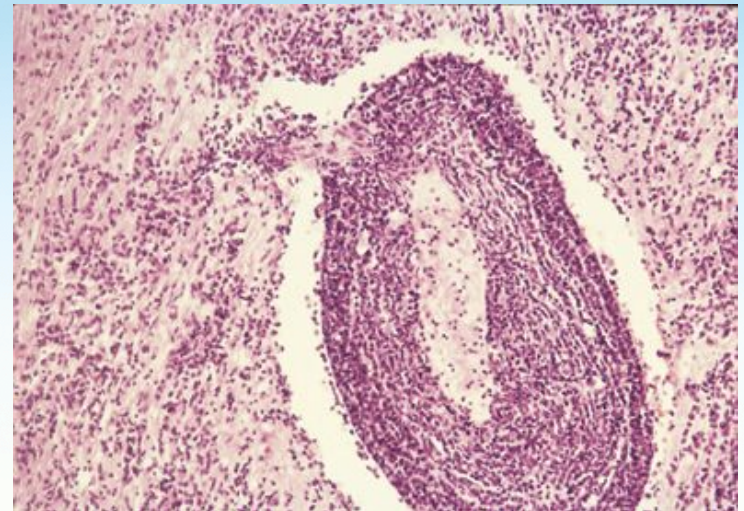
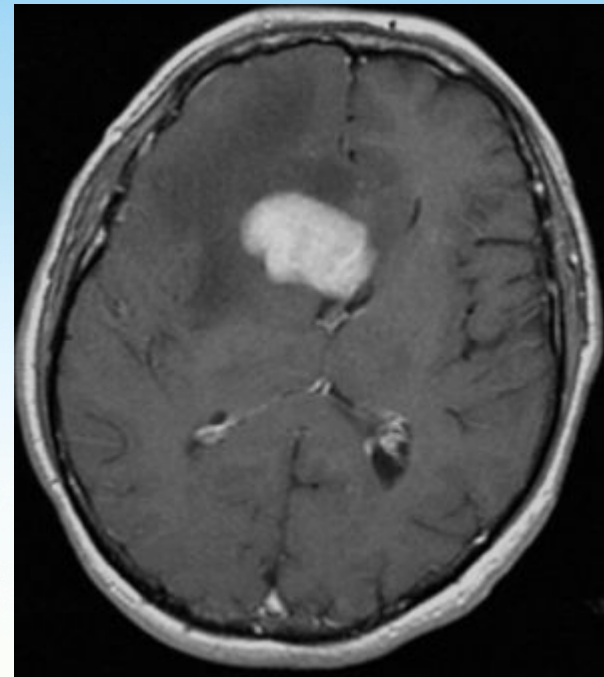
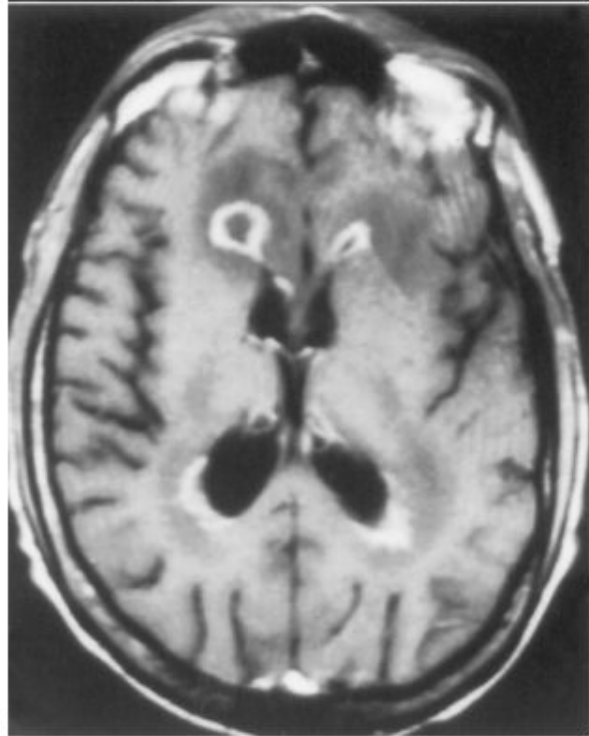
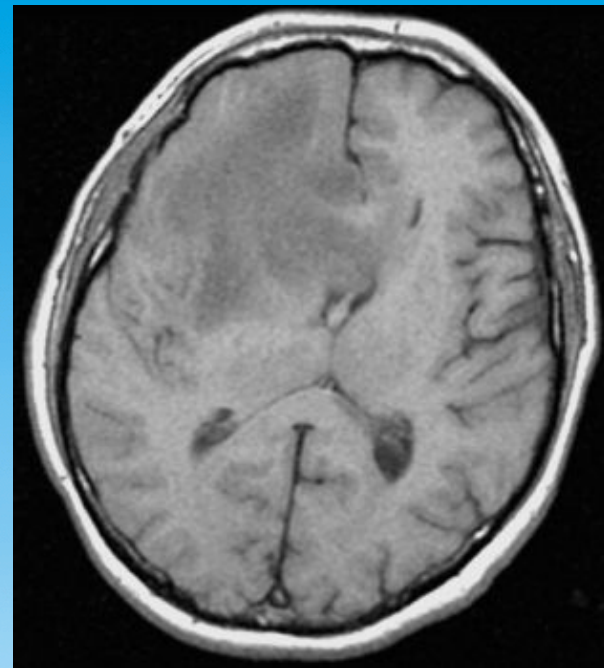


Fig. 12.1 Age and sex distribution of primary CNS lymphomas in immunocompetent patients.

Dgn+:

- CSF tsütoloogia
- CSF PCR
- histoloogia





# PKNSL ravi

- ilma AIDSita:
  - Kemoteraapia
  - Kemoteraapia + kiiritusravi
  - “Whole brain radiation therapy”
  - Uuritakse: kemoteraapia + tüverakkude transplantatsioon
- + AIDS:
  - Kortikosteroidid ± kiirutsravi
  - Kiiritusravi
  - Kemoteraapia → kiiritusravi



# Progressseeruv multifokaalne leukoentsefalopaatia (PML)

- PML on JC viiruse reaktivatsioonist tingitud äge demüeliniseeriv haigus.
  - JC viirus (polyomavirus) - oportunistlik patogeen (AK-d 70% populatsioonist).
  - Riskigrupp: omandatud immuunpuudulikkus.



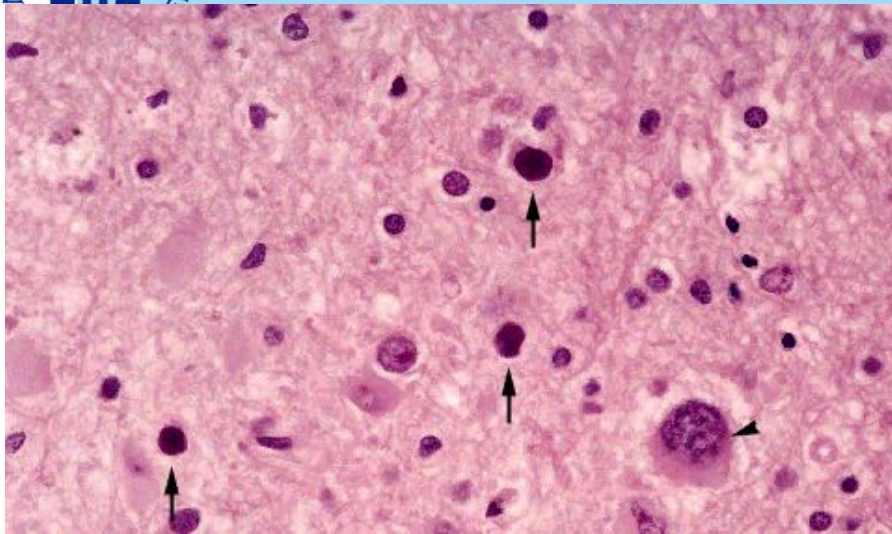
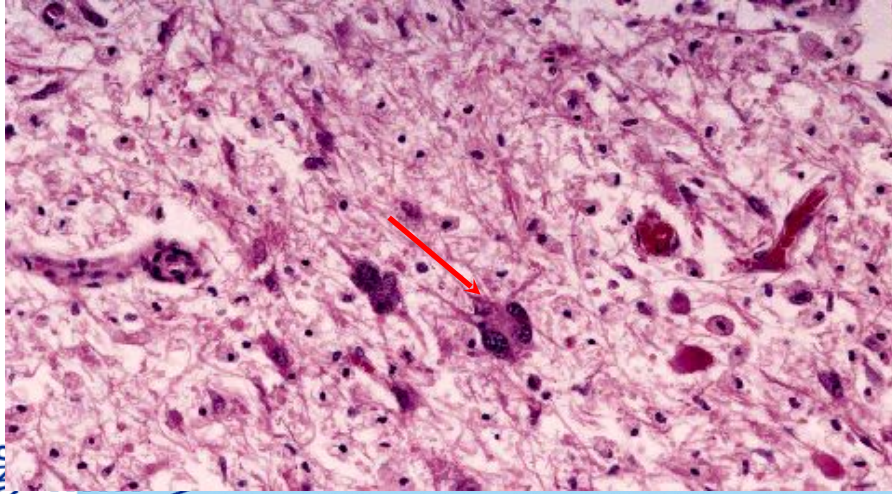
# PML kliinik

- Progresseeruv kulg fokaalse neuroloogilise defitsiidiga:
  - Nägemishäired (vaatevälja defektid), hemiparees, afaasia, tundlikkusehäired, ataxia, ekstrapüramidaalsed sündroomid
  - ± teadvusehäired
  - CSF kas korras või mittespetsiifiliste muutustega, kuid viirus võib olla identifitseeritav
  - Negatiivne CSF → ajubiopsia





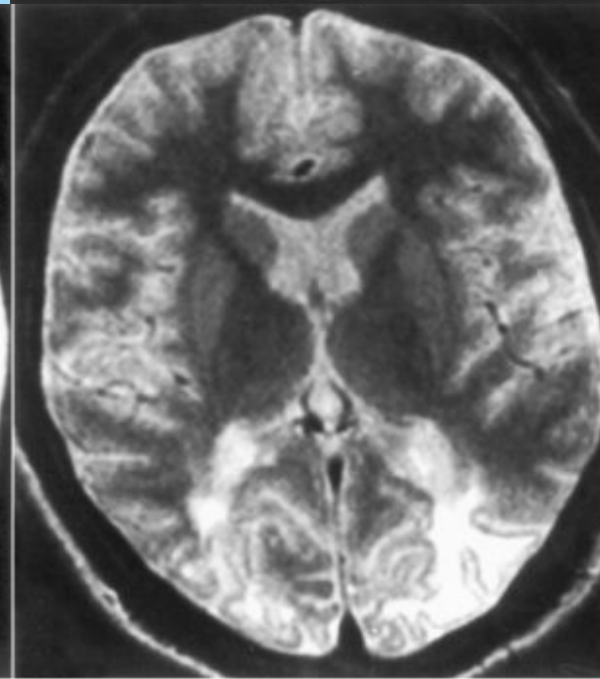
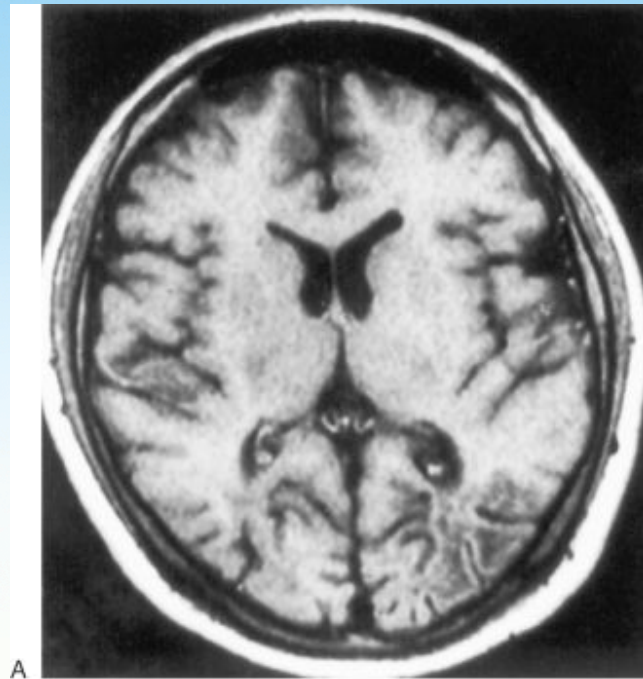
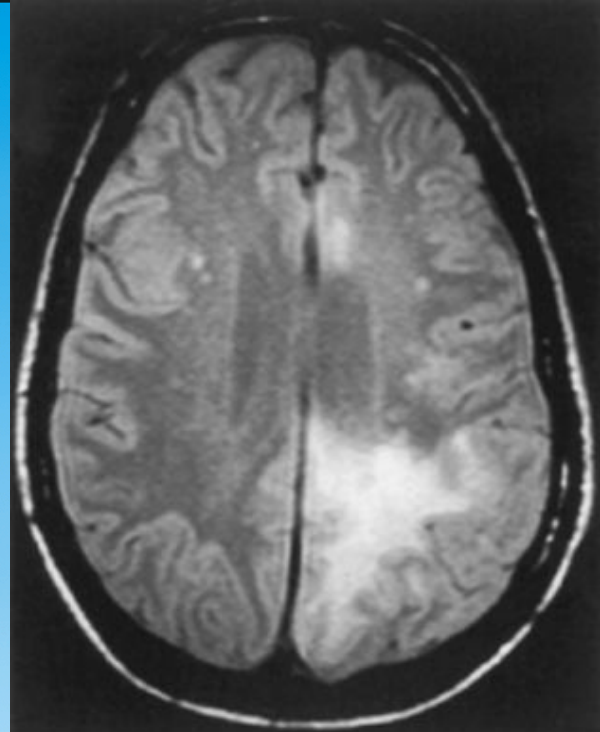
# PML neuropatoloogia



- Hiid-astrotsüüdid pleomorfsete hüperkroomsete tuumadega,
- Moondunud oligodendrotsüüdid: laiad tuumad viraalsete inklusioonidega
- Demüelinisatsioon võimaliku tsentraalse nekroosiga

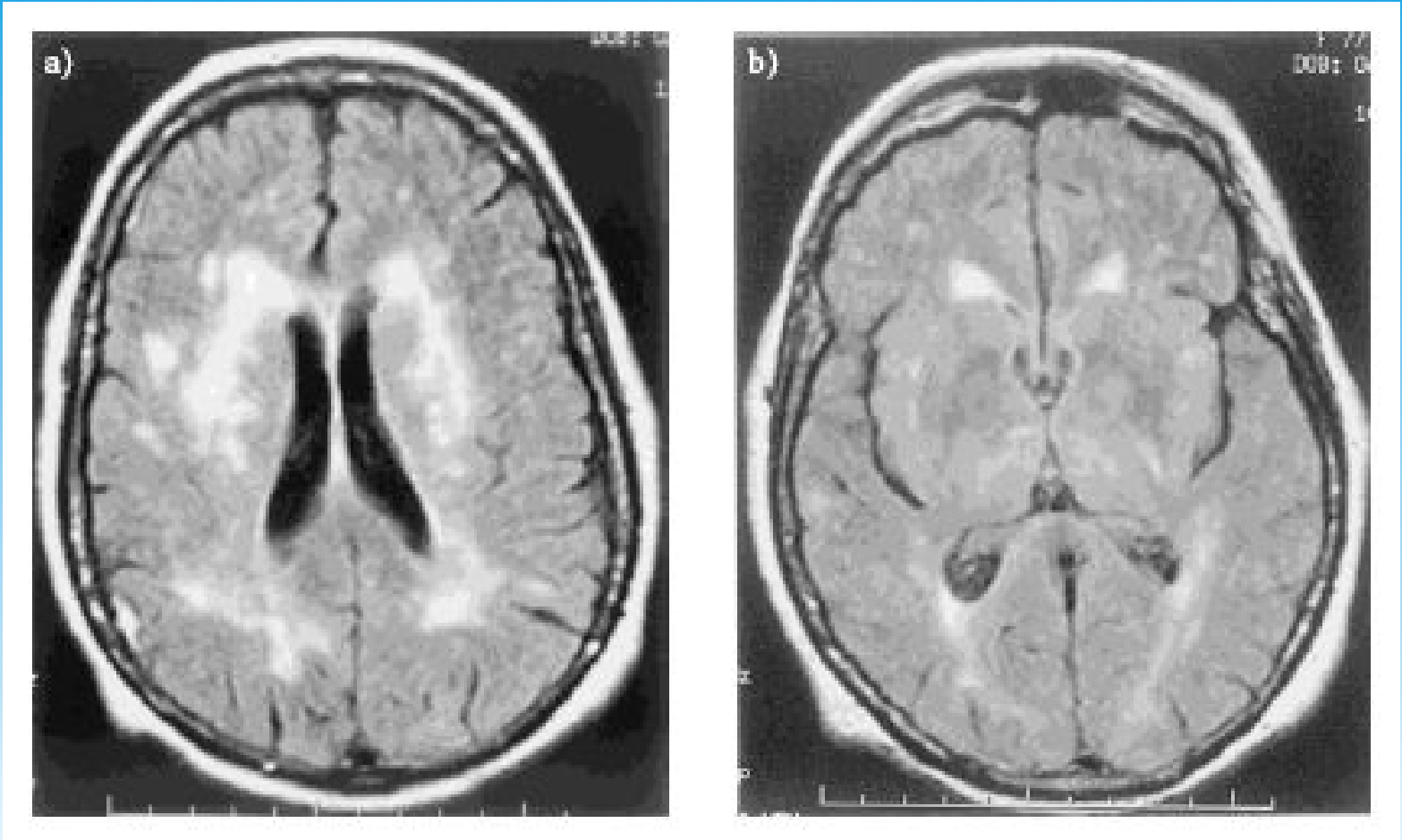
PML' kolded: algselt väikesed, hiljem laatuivad ja mittekontrasteeruvad asuvad subkortikaalselt, sageli PO-lt, harvemini ajutüves, väikeajus, seljaajus.

MRT > CT



A





# Neuroborrelioos

- Lyme tõbi - süsteemne haigus dermatoloogilise, reumatoloogilise, kardiaalse ja **neuroloogilise** sümptomaatikaga.
- Tekitaja *Borrelia burgdorferi*.
- Levitavad puugid.



# NB kliinik



- Varajane NB: aseptiline meningiit, kraniaalsed neuropaatiad (näonärv), valulikud radikuloneuriidid, nägemisnärvide neuriit, *mononeuritis multiplex*, Guillain-Barré sündroom.
- Hilisem NB: domineerivalt valgeaine kahjustusega entsefalomüeliit vs kognitiivsete häiretega kulgev entsefalopaatia, perifeerne neuropaatia

# NB diagnoos ja ravi

- Kliiniline leid.
- Liikvoris pleotsütoos, kuid võib olla normis.
- Seerumis *Borrelia burgdorferi*' vastased antikehad.
- Intratekaalne AK-de produktsioon.
- Ravi antibakteriaalne



# Autoimmuunsed haigused ja demüelinisatsioon

- **SEL**: “eeliskahjustus” on spinaalne, kus kahjustus pikal alal. Sageli PNS haaratus.
- **AFLA**: kliiniliselt ja radioloogiliselt väga sarnane SMile.
- **SS**: krooniline autoimmuunne eksokrinopaatia
- **Behçet’i tõbi**: multisüsteemne põletikuline arterite ja veenide haigus (uveiit, *erythema nodosum*, naha kahjustus, limaskestade haavandid...). Võib olla sarnane CSF leid.



# Kokkuvõte

- Valgeaine haigusi on palju.
- Kõikide valgeaine haiguste kliiniline/radioloogiline eristamine sageli pole võimalik.
- Laboratoorne ja neuropatoloogiline diagnostika vajalik!





# Taanani

