

**Enneaegse
vast sündinu
ajukahjustus-
periventrikulaarne
leukomalaatsia.**

Reet Kalma

HAIGUSJUHT

- 14.05.1998 aastal, kell 19.45 sünnib I rasedusest ja I sünnitusest enneaegne (**raseduse 32 nädalal**) poeglaps.
- Kaalub 1772 grammi ja on 40 cm pikkune.
- Sünnituse kestvus 10 tundi ja 17 minutit.
- Apgar 6/7.
- pH nabaveenist 7,4 (normis).
- **Emal diagnoositud äge püelonefriit** (CRP-200mg/l, E.Coli pos.++++)
(on olnud 1,5 nädalat enne sünnitust statsionaarsel ravil.)
- Esialgne dgn; Praematurus. Infectio intrauterina.

SÜNNITUSMAJA

- 2-tunni vanusena alustatud mõõdukate hingamishäirete tõttu cPAP raviga
- Lapse seisund püsib keskmise raskusega, oluliste probleemideta, sealjuures infektsiooninäitajate tõusu ei teki (**cPAP ravil 3 päeva**).
- Viibis sünnitusmajas kokku 7 päeva (ravi: cPAP, vedelikravi, antibakteriaalne ravi ja fototeraapia).
- Uuringud: kliiniline veri, HAT, veresuhkur, bilirubiin.
- Edasiseks raviks suunatud lastehaigla vastsündinute osakonda.

LASTEHAIGLA

Tallinna Lastehaiglas viibis kokku 43 päeva.

- 17-l elupäeval diagnoositud lisandunud hospitaalinfektsioon (E.coli- sepsis)
- 26 elupäeval võetud kuvöösist välja.

Neuroloogiline leid I - kuu vanuselt:

Püsib treemor kätes, õlavööde lõtv. Jalgades tekkiv spastilisus.

- EEG- iritatiivsus aeglase lainetena CT alal.
- **Aju UH** leid: 1 kuu ja 5 päeva vanuselt: Külgvatsakeste minimaalne asümmeetria, **periventrikulaarsed tsüstid.**

Lõplik diagnoos:

- Dgn: Encephalopathia perinatalis.
Exaltatio neuroreflectorica.

Praematurus.

Infectio intrauterina.

Sepsis.

Anaemia neonatorum.

Dermatitis mycotica

LAPS ELAB IDA-VIRUMAAL

JÄRGNEVA JÄLGIMISE JA VÕIMALIKU TAASTUSRAVI
KOHTA, KUNI KOOLIEANI, INFORMATSIOON PUUDUB.

6 aastaselt (2004)

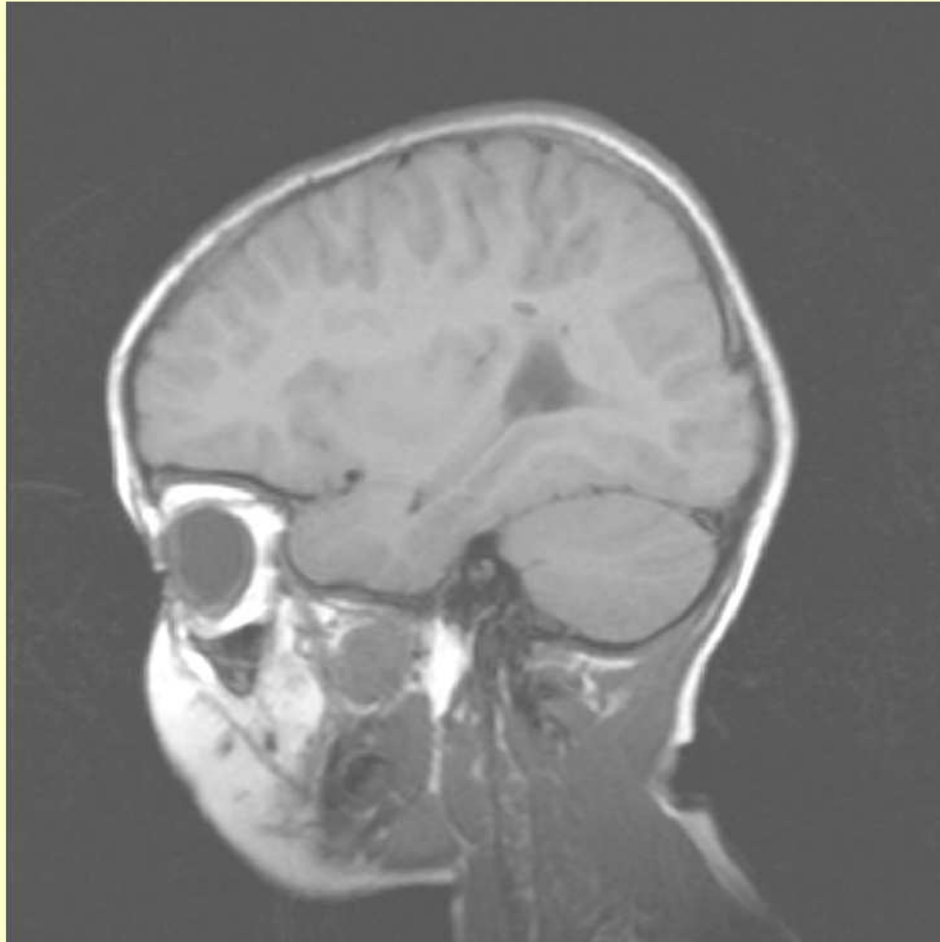
- **Vaimne areng eale mittevastav.**
käitumishäired (hüperaktiivne), mäluhäired, logop. puue (häälikuanalüüsi operatsioonide ei valda).
- **Diplegia spastica d > s**
- **Motoorsed tikid.**
- **Konvergeeruv strabism.**

**DIAGNOOS: SEGATÜÜPI ARENGUHAIRE
(F83) Vajab logopeedilist abi ja prille.**

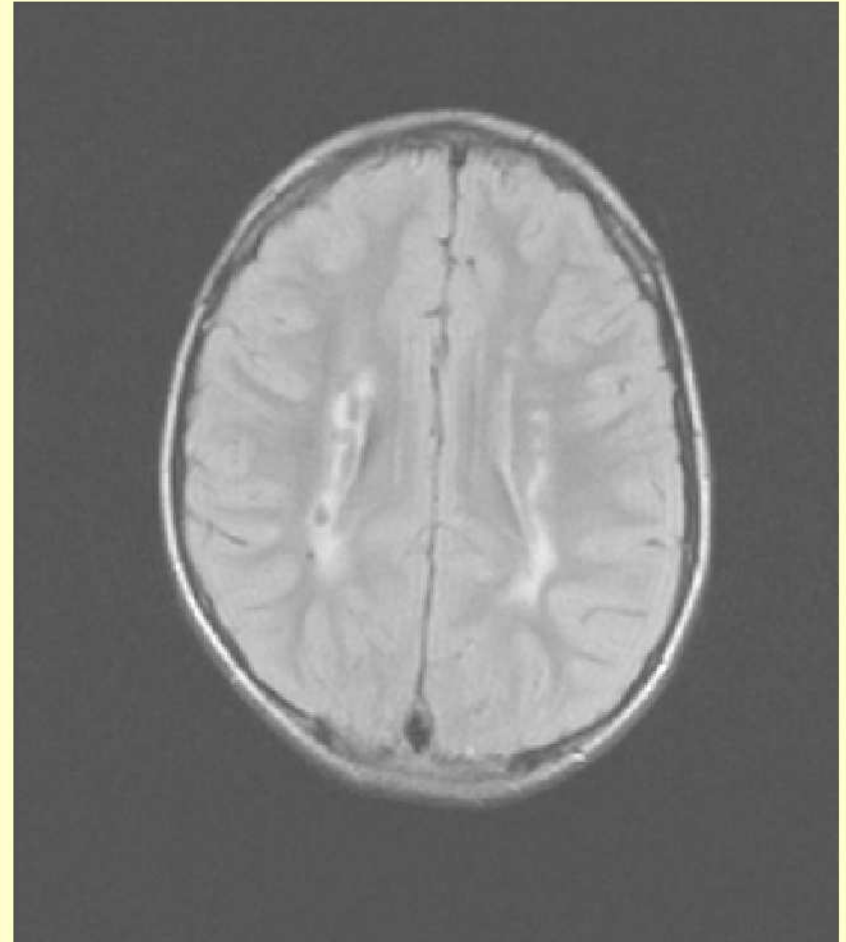
6 – aastaselt MRT

- Ajustruktuurid sümmeetrilised ja eakohaselt arenenud.
- Hippocampused signaali ja mahumuutusteta.
- Liikvoriruumid signaali ja mahumuutusteta.
- **PERIVENTRIKULAARSES VALGEAINES GLIOOSI JA MIKROTSÜSTE-** leid iseloomulik perinataalsele hüpoksilis-isheemilisele ajukahjustusele.

T1 SAGIT.
(Madal signaal)



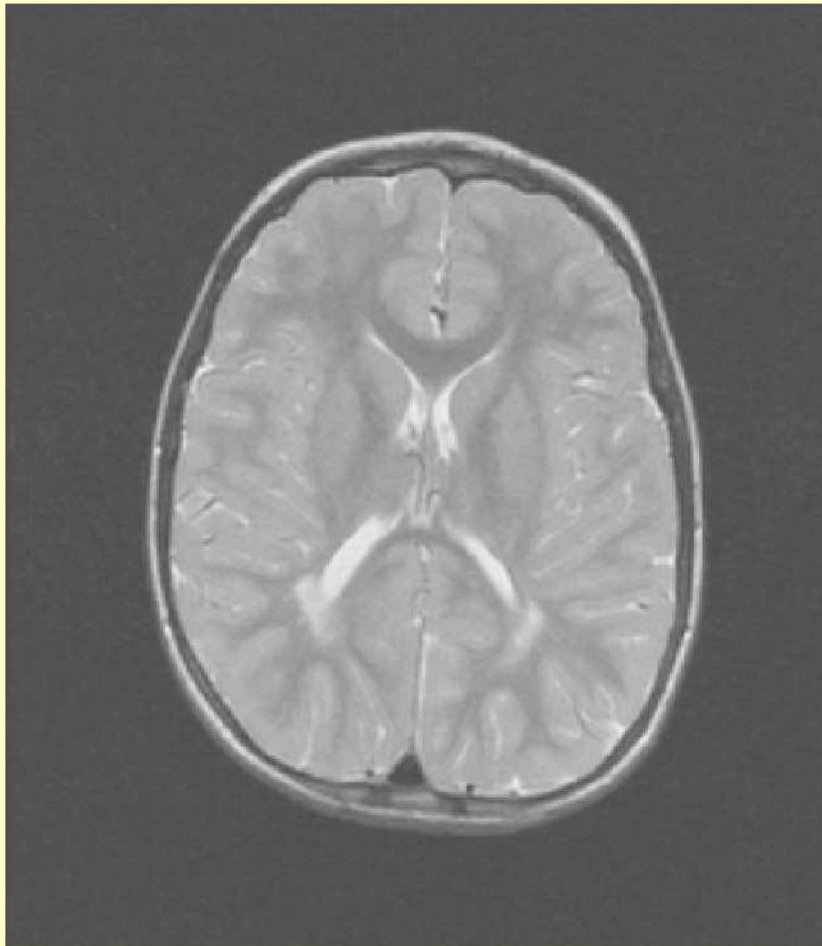
FLAIR
(kõrge signaal)



Periventrikulaarses valgeaines gliosis ja mikrotsüstid $d < s$.

T2

(kõrge signaal)



Periventrikulaarses valgeaines gliosis ja mikrotsüstid $d < s$.

PVL- PERIVENTRIKULAARNE
LEUKOMALAATSIA
**on periventrikulaarse
valgeaine
koagulatsioonnekroos**

PVL-i põhjused:

- Hüpotensioonist tingitud aju **hüpoperfusiooni** ja hilisemalt reperfusioonil tekkiva hüperperfusiooni tõttu.
- re-oksügenisatsiooniperioodis tekkiva oksüdatiivse stressi tõttu (**hapniku vabad radikaalid**)
- kunstliku ventilatsiooni poolt põhjustatud **hüpokarbia** tõttu.
- ajuturse ja verevalumi poolt tekitatud arterioolide mehhaanilise kompressiooni tõttu
- **lokaalse põletikureaktsiooni tõttu.**

- Enneaegsetel vastsündinutel on vaskulariseeritud tsentraalsemal paiknevad aju piirkonnad.
- Aju küpsedes liigub vaskulariseeritud ala rohkem perifeeriasse - kortikaalsele, varustades korteksit ja subkortikaalset valgeainet.
- Postasfüktiline aju verevool muutub selektiivselt: toimub ümberjaotumine eesmärgiga säilitada ajutüve piirkond.
- **Kõige rohkem on ohustatud isheemiast erinevate arterite varustuse piirialad.**
- Seega asfüksiajärgselt kahjustub enneaegsetel enam FP-piirkond, mida varustavad eesmine ja keskmine ajuarter ning selles piirkonnas periventrikulaarses valgeaines kulgevad kortiko-spinaaltrakt ja tractus opticus.

Ajukahjustuse lokalisatsioon sõltub gestatsiooniajast sest ajuveresooned jaotuvad arenguliselt erinevalt

Cortex cerebialis (Pallium)

Fibrae corticospinales

Fibrae corticopontinae

Cerebellum

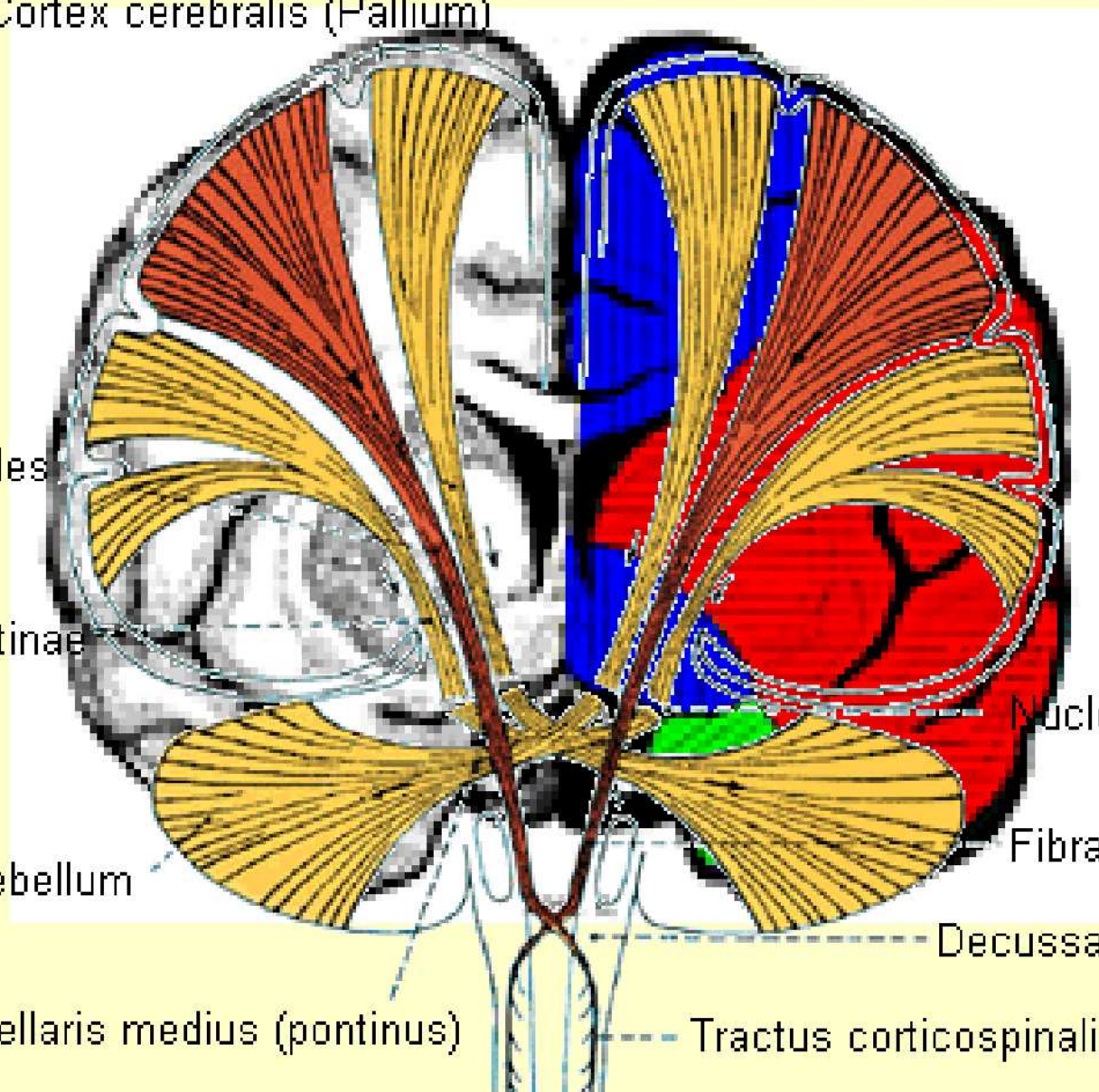
Unculus cerebellaris medius (pontinus)

Nuclei pontis

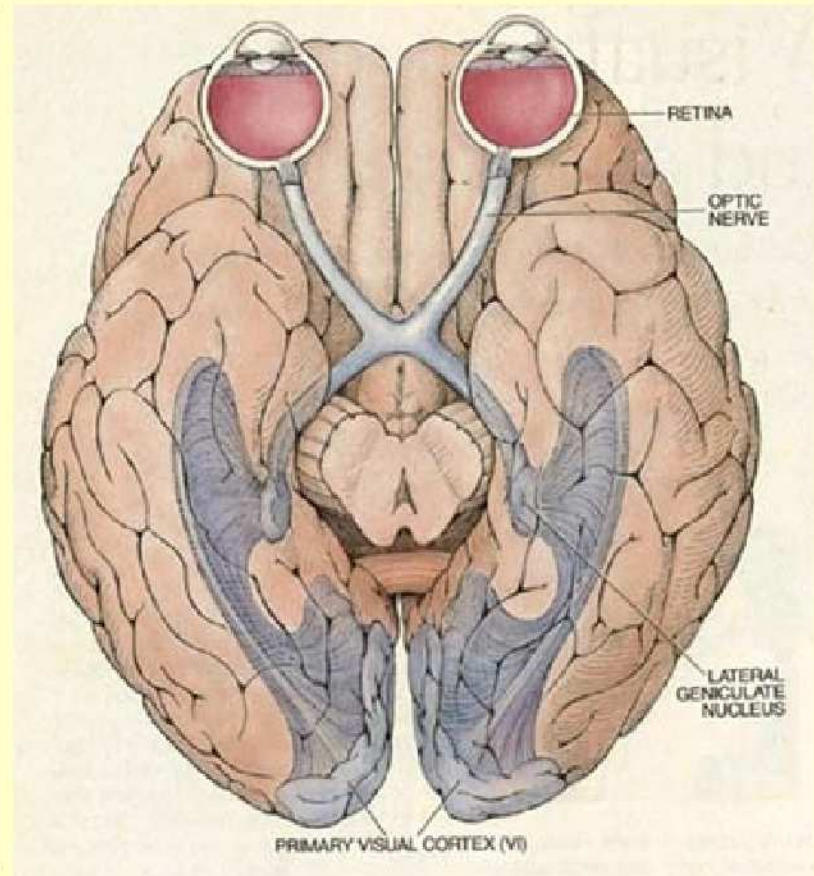
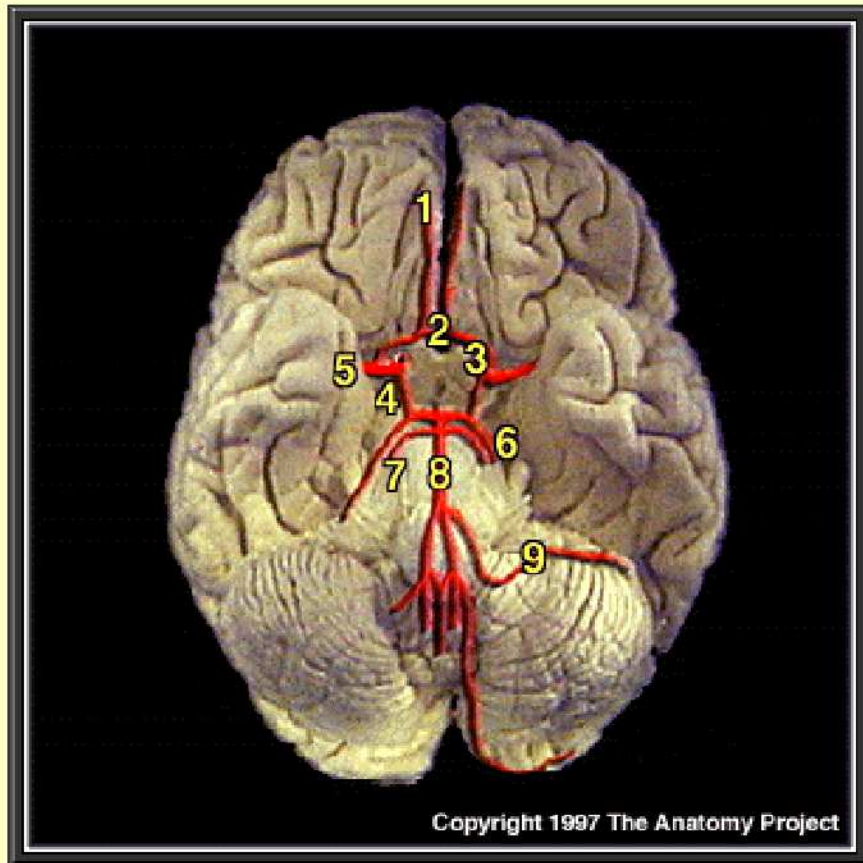
Fibrae corticospinales

Decussatio pyramidum (mo

Tractus corticospinalis (pyramidalis) late



ANATOMY



- Organi ellujäämiseks on vajalik vere ja hapniku juurdevoolu taastumine - kuid **reperfusiooniperioodil** laienenud ja kahjustunud veresoontes verevool **kiireneb** ning ei ole enam vastavuses aju metaboolse vajadusega mis viib **rakkude lõpliku hukkumiseni** (Fellmann,Raivio,1977; Ilves,1999)

Muutused valgeaines:

- Ajukoe isheemia tagajärjel tekib valgeaine **koagulatsioonnekroos** ning hiljem **tsüstid**.
- Kui tsüstid resorbeeruvad, siis hävinud valgeaine asemel tekib demüelinisatsioon ja **glios**.
- Valgeaine maht väheneb.

PVL sagedus

- PVL esineb kuni 40%-l sügavalt enneaegsetena sündinud vastsündinutel.
- Kui 90-ndatel aastatel oli peamiseks ajukahjustuse põhjuseks PIVH, siis praegusel ajal on selleks periventrikulaarse valgeaine kahjustus. (Black, Rivkees, Semin. Perinatol, 2004, dec, 28.)

Enneaegsena sündis ITKH-s aastal 2004 225 last.

- Kaaluga 500g-1000g **22** last.
- 1000g-1500g **40** last.
- 1500g-2000g **43** last.
- 2000g-2500g **50** last.
- 2500g < **70** last.

Periventrikulaarse leukomalaatsia diagnostika.

PVL diagnostika.

- **UH** uuringul on in vivo võimalik tsüste leida ainult 28%
- UH uuringu tehniline teostamine on võimalik ka intensiivravi osakonnas.
- Varane **MRT** sügavalt enneaegsel ja ebastabiilsel patsiendil on tehniliselt problemaatiline.
- MRT 3-elunädalal on piisav lõpliku kahjustuse kindlakstegemiseks. T.Debillion, S.N`Guen, jt.-5.09.02.
- **CT**-ga ei ole võimalik diagnoosida väikeseid muutusi. (KIIRGUS!)

MRT

- Parenhüümi hemorraagiline infarkt
- Parenhüümi täppverevalumid
- Mitte-tsüstiline PVL
- Tsüstiline PVL-

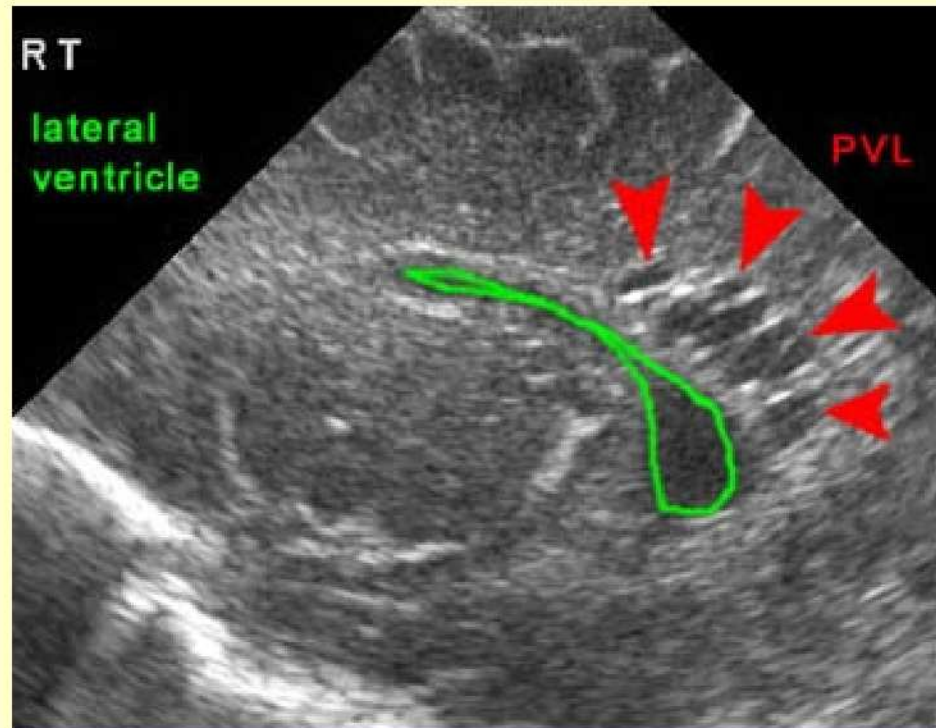
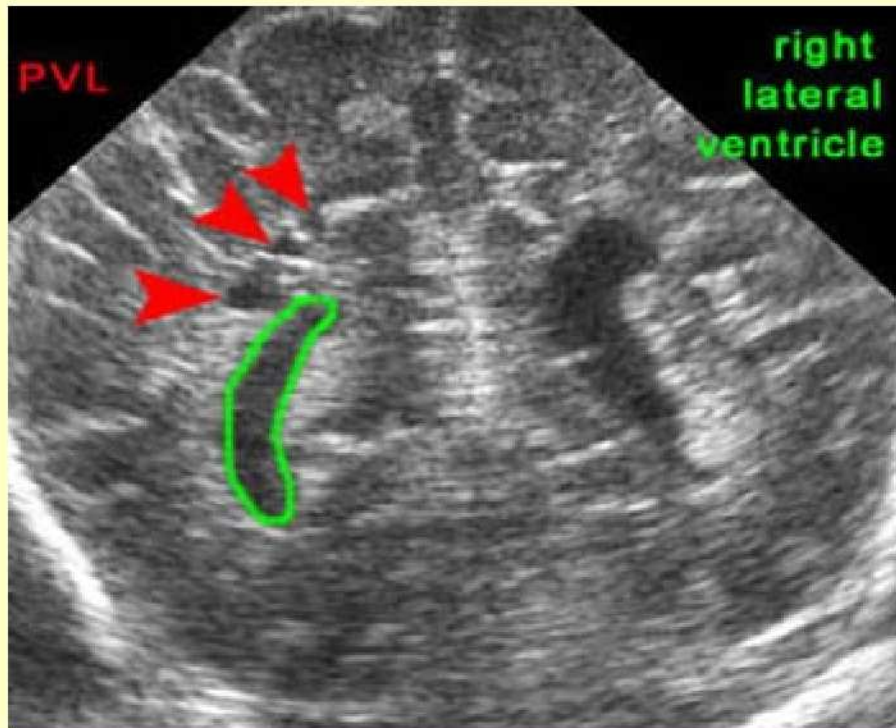
UH

- DIFUUSNE VORM-periventrikulaarse kajalisuse tõus:
- TSÜSTID: jaguneb omakorda: (L.De Vries)
 - II aste (alla 3mm läbimõõduga tsüstid)
 - III aste (üle 3mm läbimõõduga tsüstid)

UH

- UH sagedus vähemalt 7-7,5 MHz või kõrgem.
- Enamus frontaalseid tsüste on identifitseeritavad ainult 7,5 MHz sagedusega. (L. S. De Vries, F. Van Bel, Jan 2006) .
- UH on informatiivne ägedas faasis, kuid ei sobi väiksemate kahjustuste kindlakstegemiseks.

PVL



Kahjustus võib olla ühe- või mõlemapoolne.

Lokalisatsioon:

- frontaalsarvede välisnurgas
- trigonumiga külgnevalt.

Periventrikulaarne ehhogeensus

- NORMAALSELT: **periventrikulaarne kajalisus on madalam pleksuse omast.**
- Normaalne halo- on homogeenne, piiritlemata,
- PVL- intensiivne selgepiiriline ehhogeensususe tõus.

Kerge periventrikulaarse ehhogeensuse tõus



- Kajalisus periventrikulaarsel on tõusnud, kuid madalam kui pleksusel.

Moodukas periventrikulaarse ehhogeensuse tõus



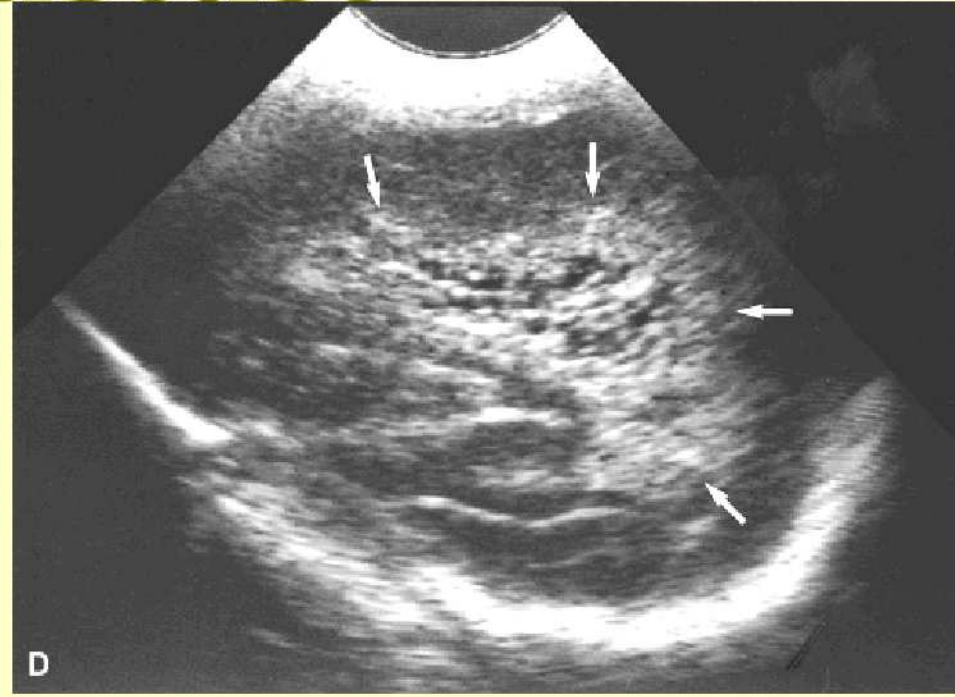
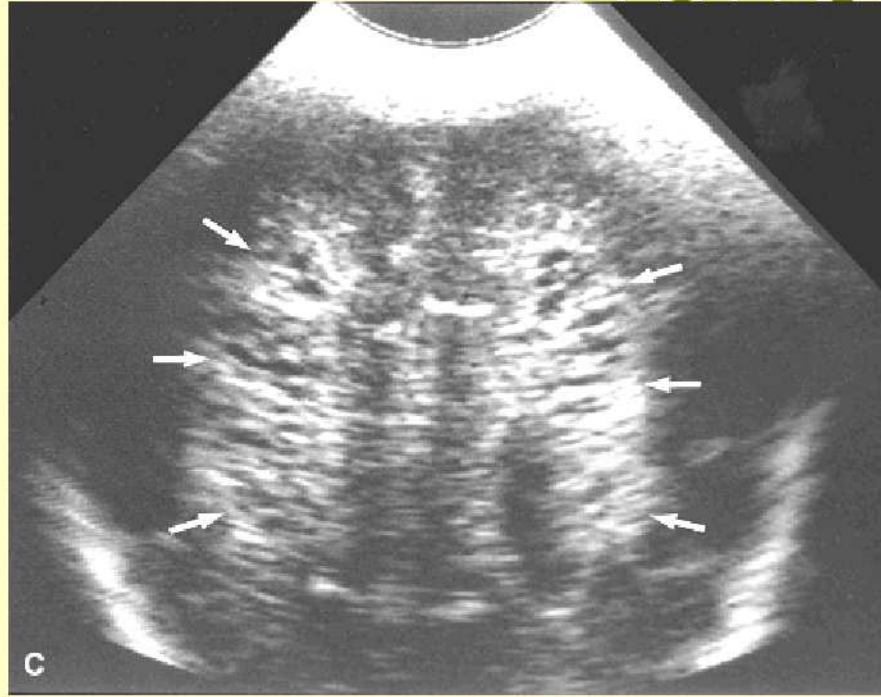
- **Kajalisus on võrdne plexus chorioideus`eg kajaga.**
- Mida hüperehhogeensem, seda tõenäolisem on seos hemorraagilise komponendiga

Rügev periventrikulaarse ehhogeensuse tõus



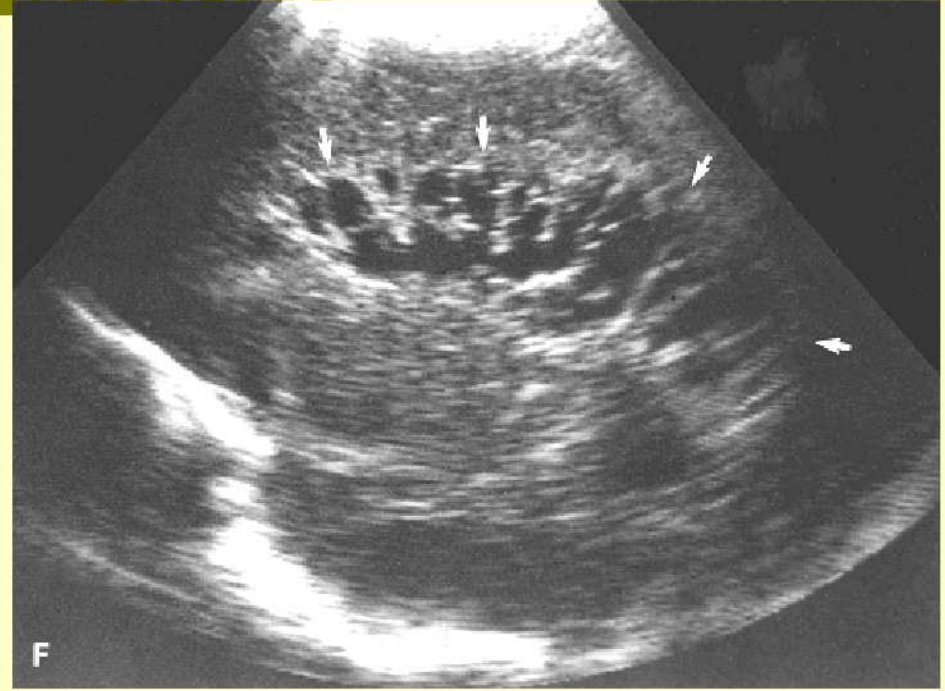
- **Kajalisus tunduvalt heledam kui plexus chorioideus`e kaja.**
- Üle 7 päeva kestev periventrikulaarse kajalisuse tõus on halva prognoosiga hilisema neuroloogilise jääkleiu suhtes.

2 nädalat peale kahjustust-



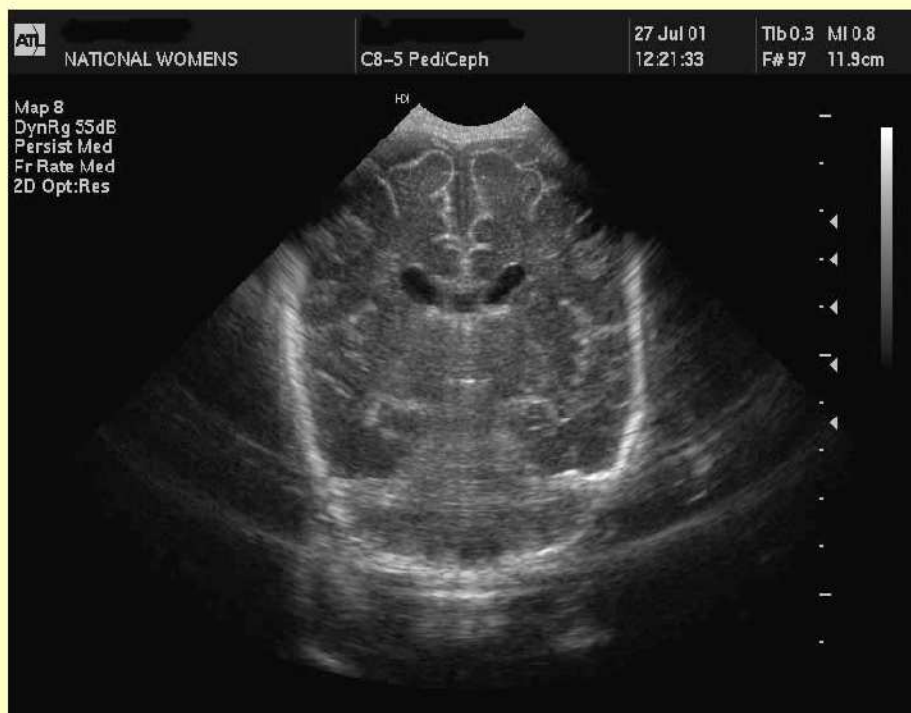
- Kahjustusele järgnev tsüstide formeerumine võtab aega 1-2 nädalat.

4 nädalat peale kahiustust



- Suured mitmekambrilised tsüstid periventrikulaarses valgeaines ($>3\text{ mm}$).
- Lateraalvatsakesed on laienenud ja deformeerunud.

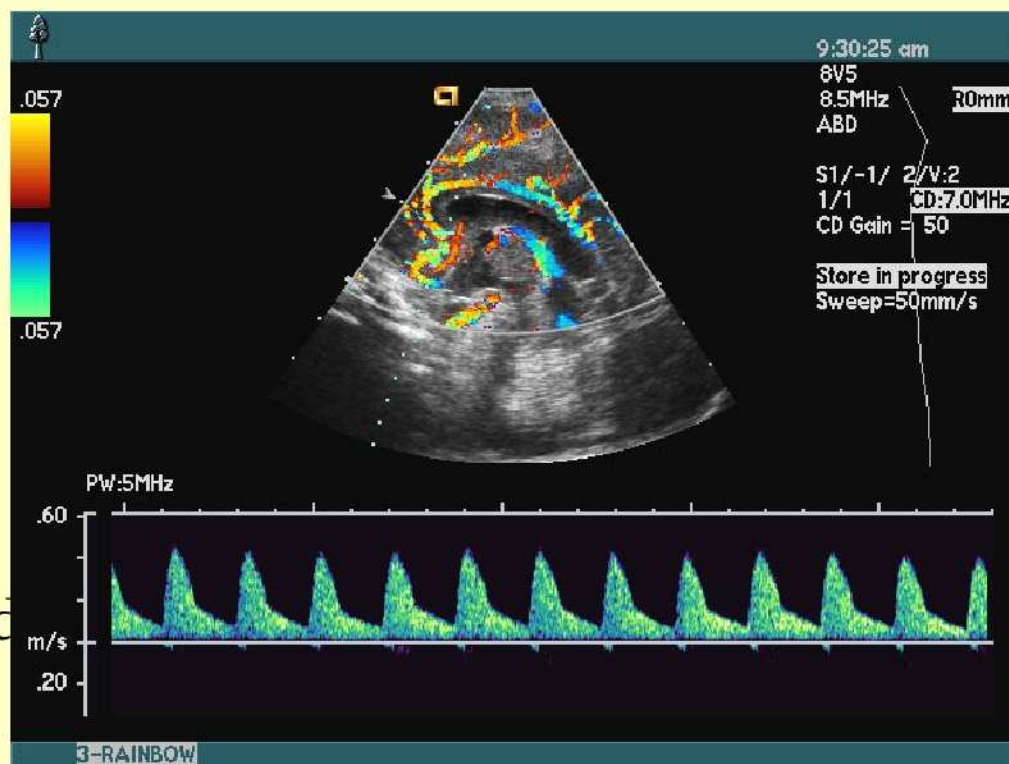
2-kuud peale kahjustust



- **Tsüstid taanduvad (armistuvad) 2-3 nädala jooksul.**
- Valgeaine mahu vähenemine ümbritseva ajukoe atroofia tõttu (subarahnoidaalruumi ja vatsakeste laienemine).

Doppler UH

- Eesmises ja keskmises ajuarteris verevoolukiirused **langevad.**
- toimub ümberjaotumine eesmärgiga säilitada ajutüve verevarustus.
- Verevoolu aeglustumine ka tagumises ajuarteris postnataalselt võib olla prediktoriks PVL-i tekkel.
(Fukuda, Kuwabara jt. Clin.Ultrasound, 2005.)
- **Reperfusioonifaasis** laienenud ja kahjustunud veresoontes verevool **kiireneb.**



Valgeaine kahjustus (MRT)

T.Debillion, S.N`Guen, jt.-5.09.02.

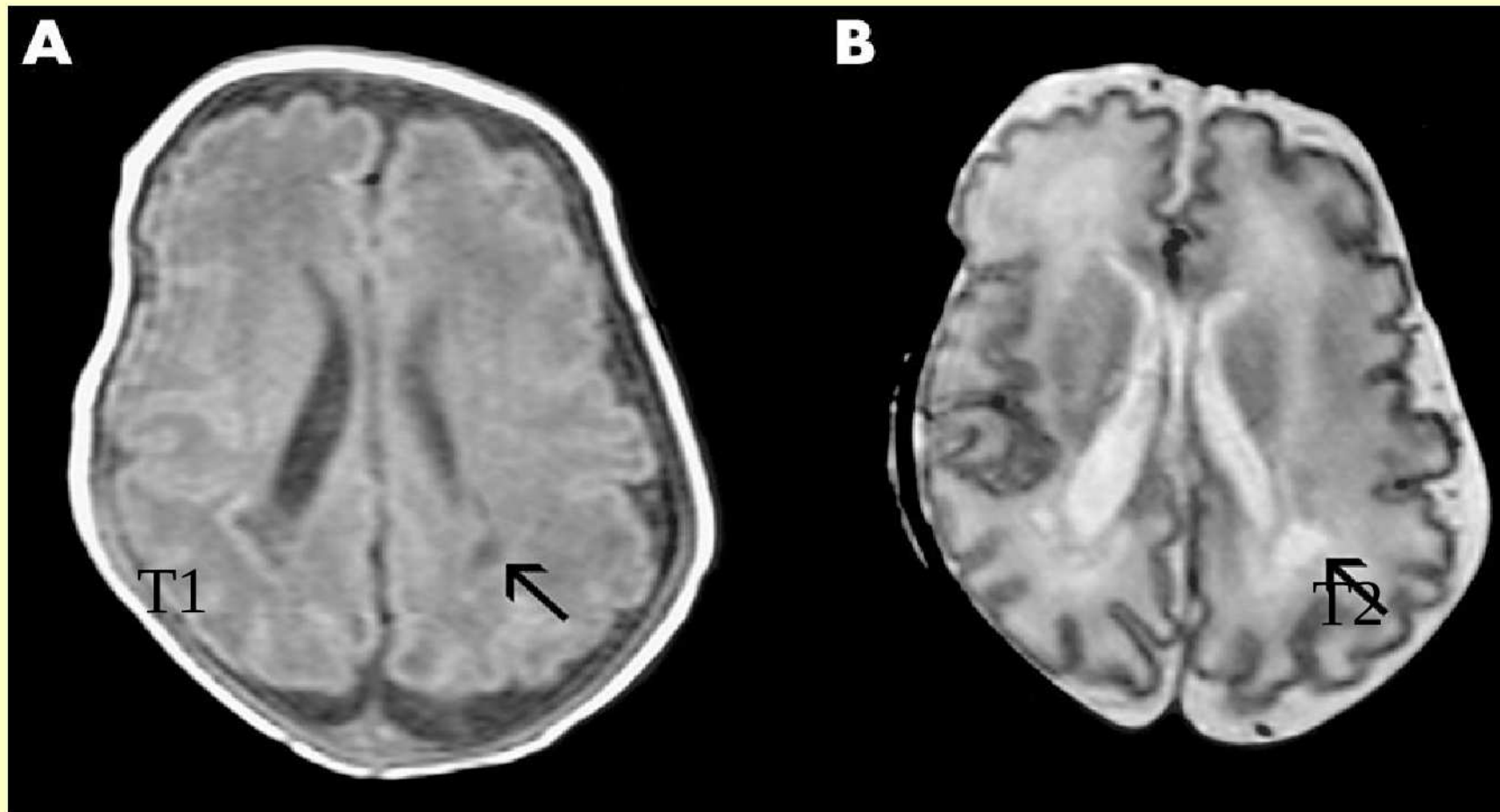
- Parenhüümi hemorraagiline infarkt
- Parenhüümi täppverevalumid
- Mitte-tsüstiline PVL
- Tsüstiline PVL-

jaguneb omakorda: (L.De Vries)

II aste(alla 3mm läbimõõduga tsüstid)

III aste(üle 3mm läbimõõduga tsüstid)

MRT

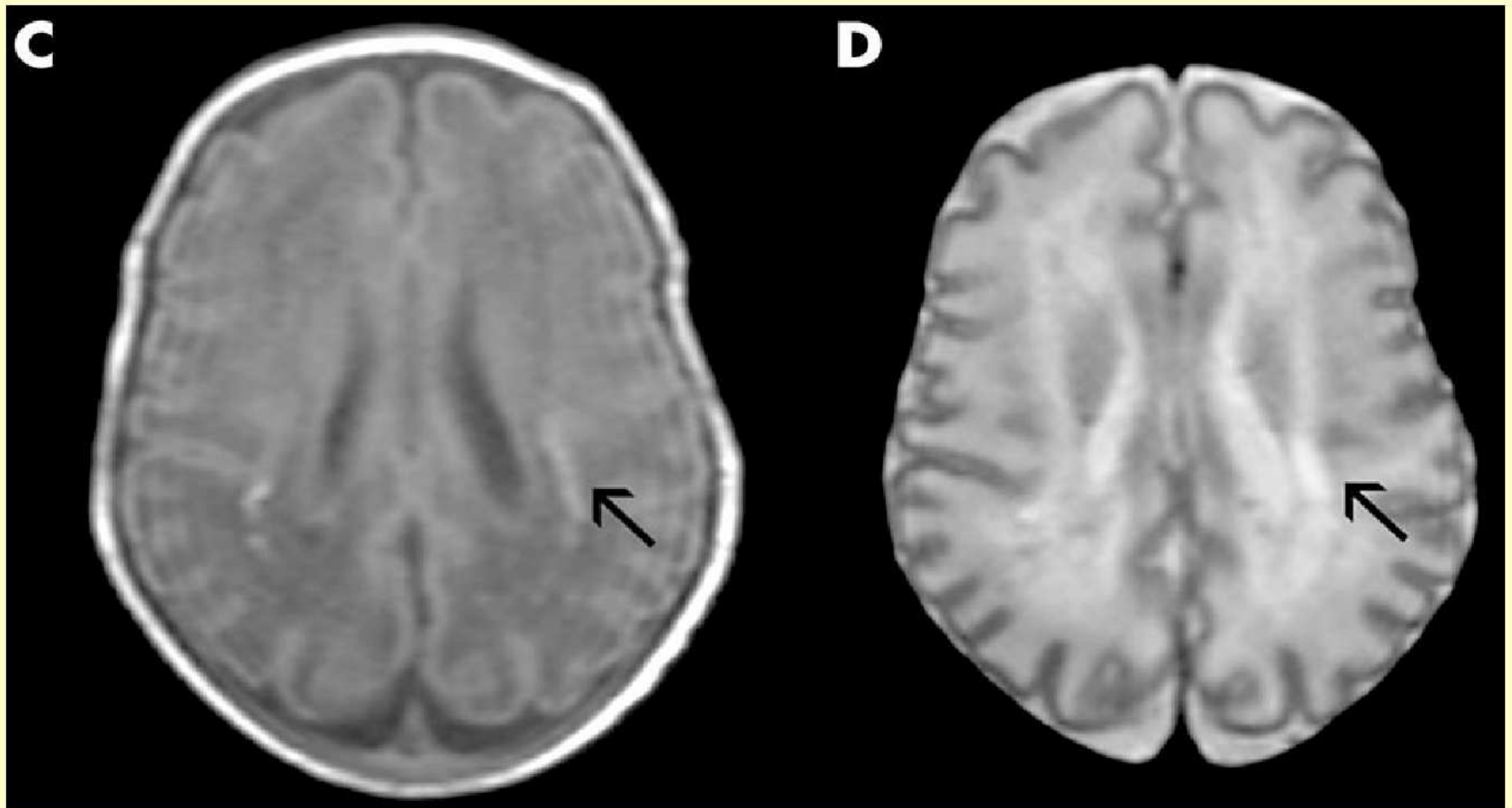


PVL bilateraalsed tsüstid oksipitaalsarve tipu piirkonnas.

A- T1 madal signaal

B- T2 kõrge signaal

MRT

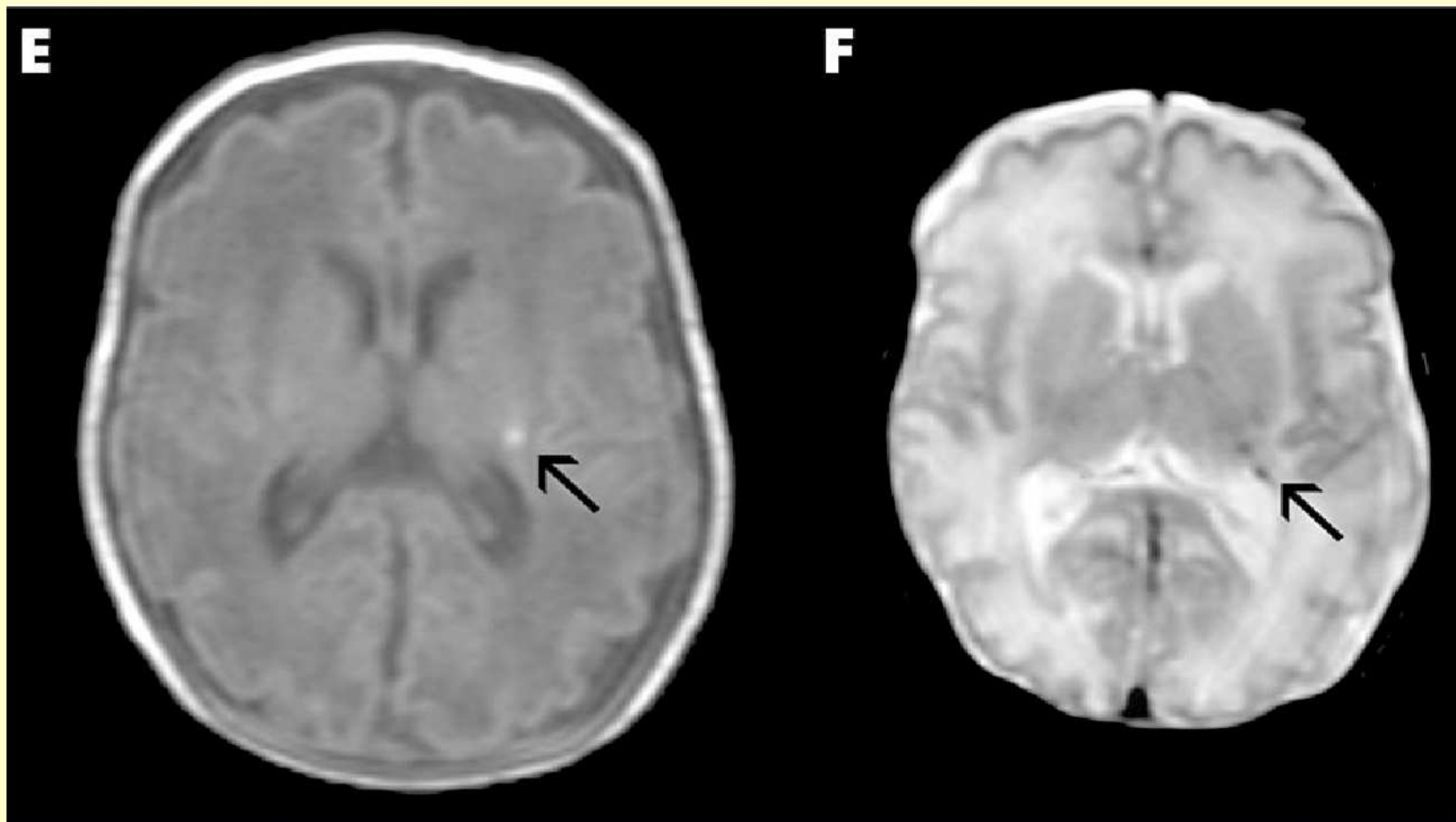


Bilateraalne valgeaine kahjustus -mittetsüstiline PVL

C- FLAIR

D- T2 kõrge valgeaine signaal

MRT



Parenhüümi täppverevalumid.

E- T1 kõrge signaal

F- T2 madal signaal

MRT

- MRT sensitiivsus ja spetsiifilisus on väga kõrge hilisemate neuroloogiliste tagajärgede - arengupeetuse, ajukahjustuse ja visuaalsete häirete korral.
- **FLAIR režiim on tundlikum** periventrikulaarse kahjustuse ulatuse hindamiseks, kui T1 ja T2 režiimid. FLAIR-i leid on korrelatsioonis hilisema neuroloogilise staatusega. (Iwata; Tamura jt. Ped. Int.2004 ,apr.)
- **MRT uuringut vajavad ka patsiendid, kellel aju UH leid on patoloogiata, kuid kellel on kliiniliselt HIE tunnused.**

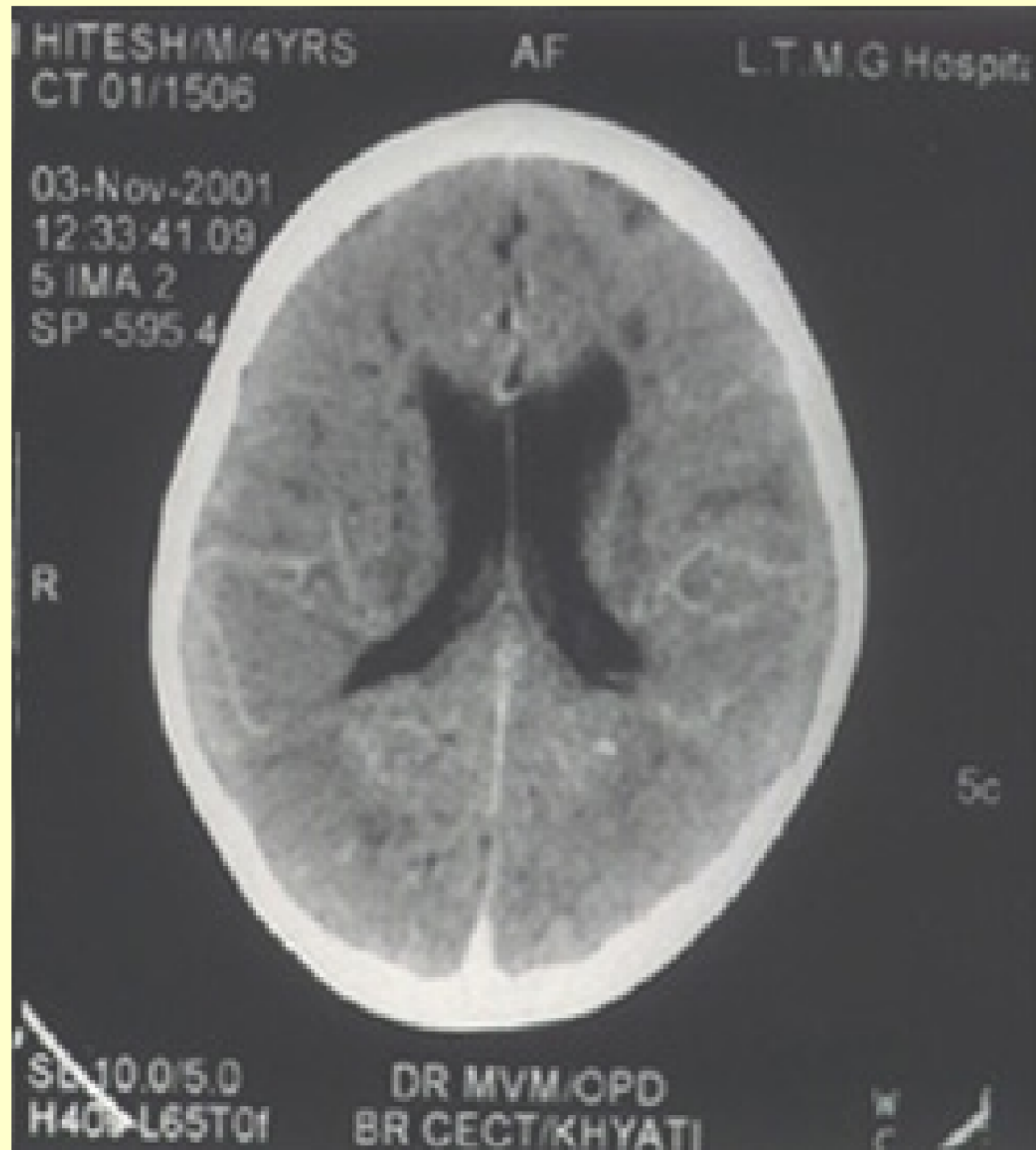
Erinevate uurimismetoodikate võimalused:

T.Debillion, S.N`Guen, jt.-5.09.02

- Varane MRT= hiline MRT 98%
- Varane UH = hiline UH 68%
- Varane UH ja MRT korreleeruvad tsüstilise PVL ja parenhüümi infarkti korral, kuid mitte mõõdukate difuusete kahjustuste korral.

CT

- valgeaine mahu vähenemine – ventrikulomegalia (lateraalventriiklid on ebaterava kontuuriga ajukoe hävimise tõttu põhjustatud ventriikli laienemisest.)



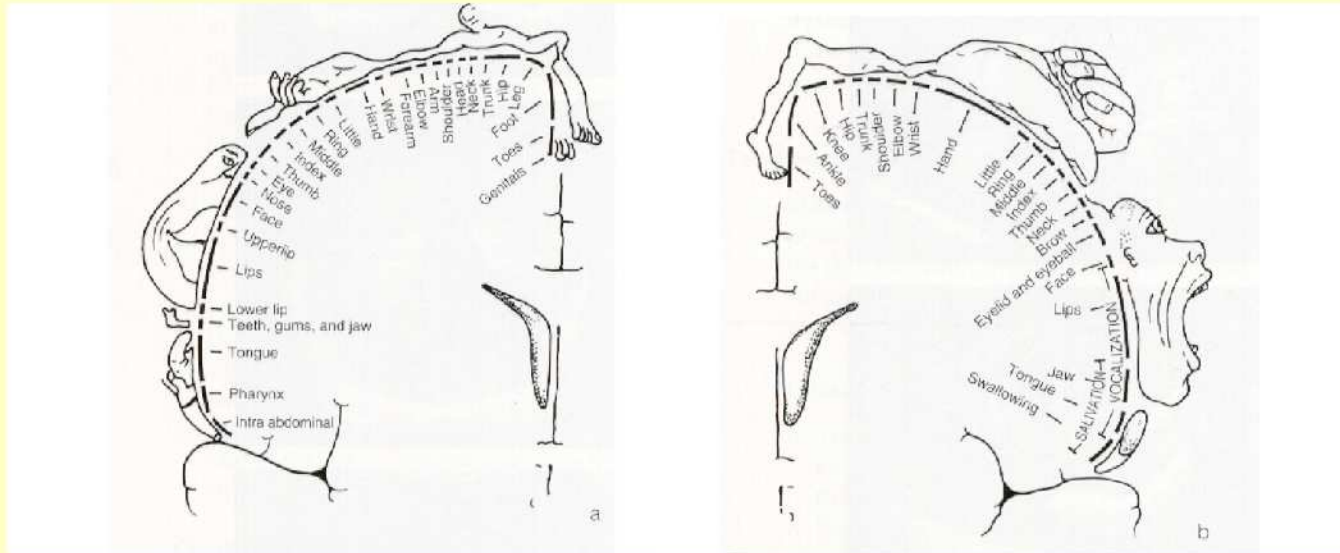
PVL-i prognoos.

- **Kui kahjustus ilmneb juba esimestel päevadel on tegemist intrauteriinse protsessiga - halb prognoos.**
- Frontaalsel ehhotiheduse kerge tõus 1-nädala jooksul - ajukahjustuse risk olemas ca 20%-l (kergematel juhtudel tsüste ei teki, kuid siiski järgneb kahjustusele gliosis).
- Intensiivne ehhotiheduse tõus frontaalsel ja tempolaalsel - suur risk ajukahjustuse tekkeks (60-80%), sageli koos vaimse arengu peetusega, nägemishäire ja epilepsiaga.
- **Normaalse neonataalse UH leiu korral on normaalne motoorne ja kognitiivne areng võimalik > 85%**

(Mello,Meio jt. J.Ped.1999,Jan.)

NEUROLOGICALLY IMPAIRED CHILDREN

PVL korral 60-100% areneb PCI



- Motoorsed;
spastiline hemi-, di- või tetrapleegia -77%
- Nägemishäired -52%
- Kognitiivse häired – vaimse arengu peetus -28%
- Krambid - 15%

Kokkuvõtteks!

- Asjaolu, et lõplik ajukahjustus ei kujune asfüksia ajal, vaid pärast seda, annab võimaluse alustada ravi ka pärast asfüksia lõppu. (Volpe,1993;Robertson,Edwards,1998; Ilves,1999)
- Varane diagnoos ja adekvaatne ravi võivad miinimumini viia hilisemad probleemid, mis on põhjustatud aju isheemilisest kahjustusest.
- On oluline vältida aju verevoolu kõikumisi ravi- ja diagnostiliste protseduuride käigus.

Kasutatud kirjandus

- Paediatric Ultrasound. H.Carty,J.Higham, S.Crawford, London,2001.
- P.Ilves; Hypoxic-ischaemic encephalopathy in asphyxiated term infants. Tartu, 1999.
- Limitations of ultrasonography for diagnosing white matter damage in preterm infants T. Debillon, S.N`Guyen, A.Muet. France,5.09.2002.
- Doppler Ultrasound and Periventricular Leucomalacia. L. S. De Vries,F. Van Bel, jne. Pediatrics Nr 1, vol.117.Jan. 2006.
- Hemodynamics of the Cerebral Arteries of Infants With Periventricular Leucomalacia.S.Fukuda, T. Kato, H. Kakita jne, Nagoya, Japan. Pediatrics No.1, jan, 2006 vol.117.
- Internet



**I anan tanelepanu
eest !**