



HAIGUSJUHT

32-aastane naine

Valentina Terjajeva
Arst-resident radiologia erialal
ERÜ seminar
22. oktoober 2008

32-aastane naine

- Haigestus märtsi alguses (2008.a)
 - palavik 37-38°
 - oksendamine
 - üldine jõetus
- Uuringud
 - kliiniline veri, biokeemia
 - UH kõhukoopast, KT peaajust, gastroduodenoskoopia
 - liikvori uuring (tsütoloogia, valk, PCR HSV I/II)
 - MRI peaajust- patoloogiata

PERH-i hospitaliseerimisel

■ 5. haigusnädal :

- jätkus oksendamine
- lisandus
 - tasakaaluhäire
 - pearinglus
 - topeltnägemine

■ 6. haigusnädal:

- arenes alumine paraparees
- uriini retensioon
- 3-4 päeva kestnud segasusseisund
- kaebas valu ja valulikke paresteesiaid kätes, jalgades

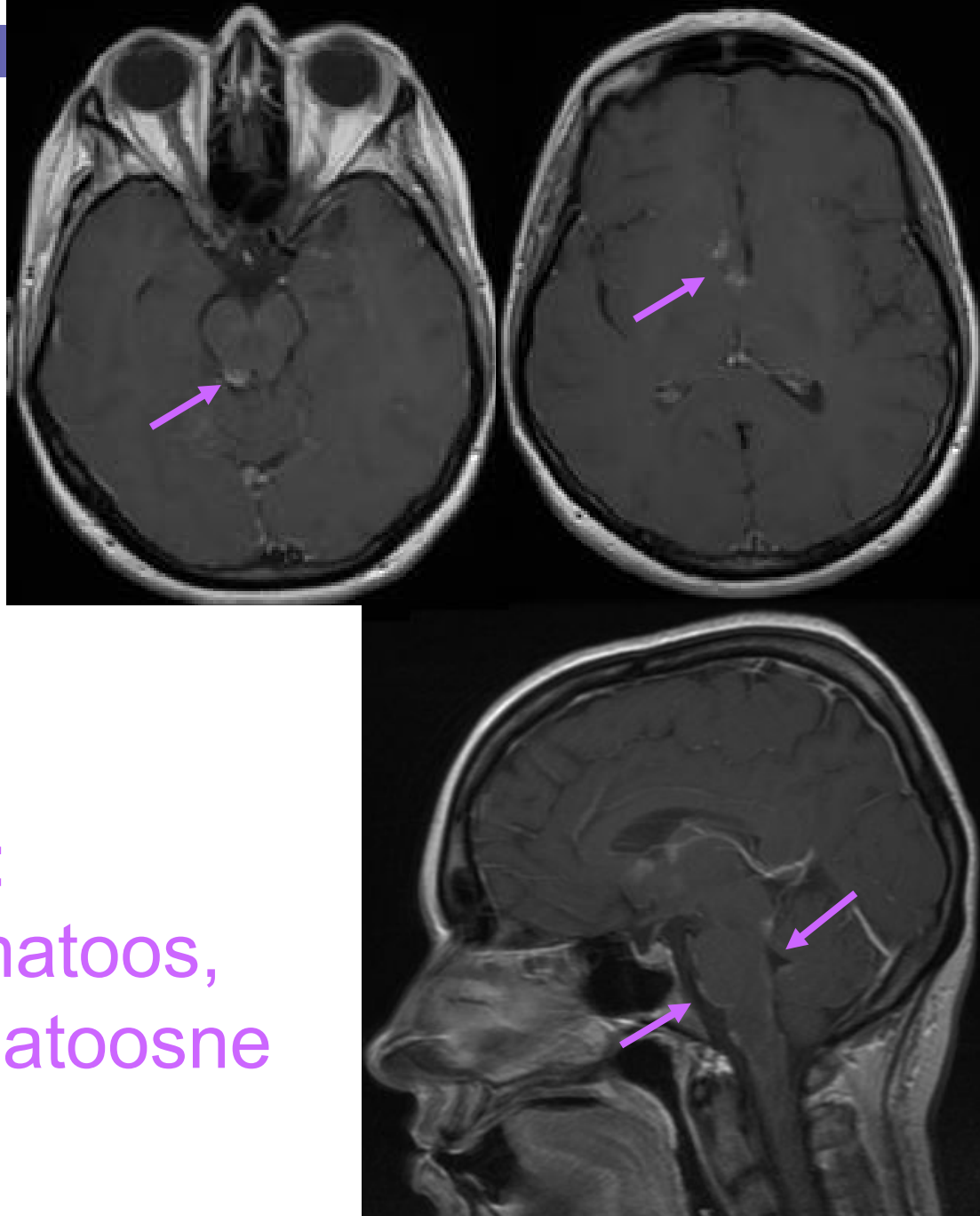
Liikvori leid:

- lümfotsütaarne pleotsütoos 240
WBC/mm³
- valk 0,65 g/l

MRI peaajust natiivis ja kontrastainega:

- Mitmed kontrasteeruvad kolded liikvoriruumide ja ajukoe piiril
- Meningide tagasihoidlik kontrasteerumine

Arvamus:
kartsinomatoos,
granulomatoosne
põletik



Neuroloogiline sümptomaatika

7. haigusnädalal:

■ Ajutüve sümptomid:

- mõlemapoolne *n.abducens* parees
- spontaanne horisontaalne nüstagm
- mööduv vertikaalne vaatehalvatus
- treemor sõrmedes

■ Basaaltuumade piirkond, ekstrapüramidaaltrakt?

- Näolihaste vastutahtelised liigutused

■ Seljaaju kahjustus kaela osas:

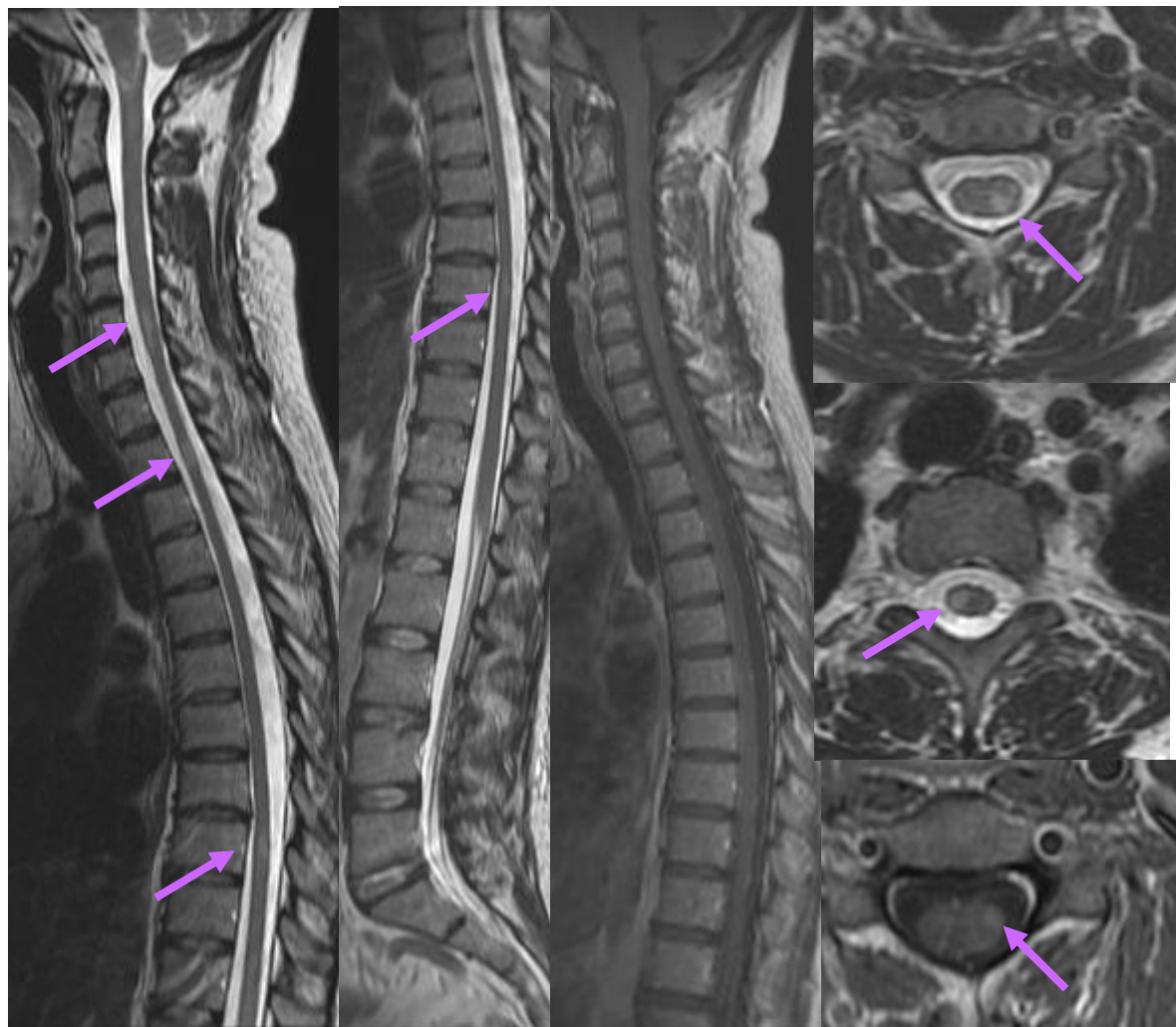
- alumine paraparees (iseseisvalt seista ei saa, jõudlus 3p.)
- paresteesiad ja tuimustunne sõrmedes
- jõud kätes hea, kätel radikulaarset laadi tundehäired
- kõõlusrefleksid keskmiselt elavad nii kätel kui jalgadel
- lihastoonus normaalne
- Babinski refleks mõlemal jalal +
- uriini retensioon

- MRI seljaajust natiivis ja kontrastainega

- T2 kolded valgeaines
- T1 Gd osad kontrasteeruvad

- Arvamus - äge demüeliniseeruv protsess

T2 sag, ax



T1Gd sag, ax



■ Diferentsiaaldiagnoos:

1. Neuroinfektsioon
2. Maligniteet
3. Demüeliniseeriv protsess
4. Neurosarkoidoos

Said väljalülitatud:

- *Mycobacterium tuberculosis*
- *Cryptococcus neoformans*
- HIV
- *Borrelia*
- CMV

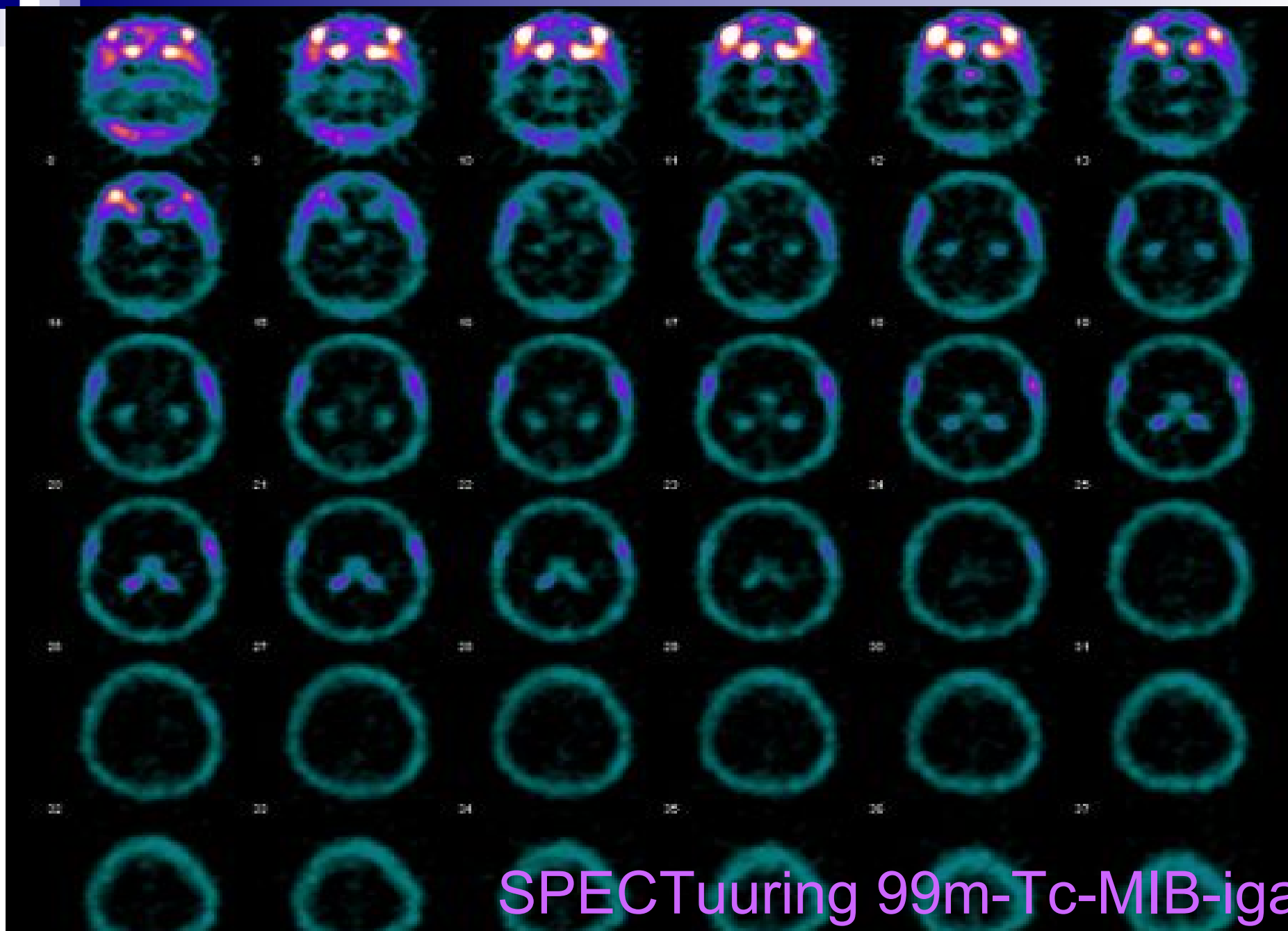
Maligniteet:

■ Kartsinomatoos:

- kasvajamarkerid – N
- kogu keha KT- N
- korduv gastroduodenoskoopia - N

■ Lümfoom:

- SPECTuuring 99m-Tc-MIB-iga- kasvajale sobivat leidu esile ei tulnud



Edasised uuringud

- **ENMG** perifeerse NS kahjustust ei ole
- **EEG** epileptilist aktiivsust ei ole



ADEM ? Neurosarkoidoos?

**Infektsioon, maligniteet
välistatud**



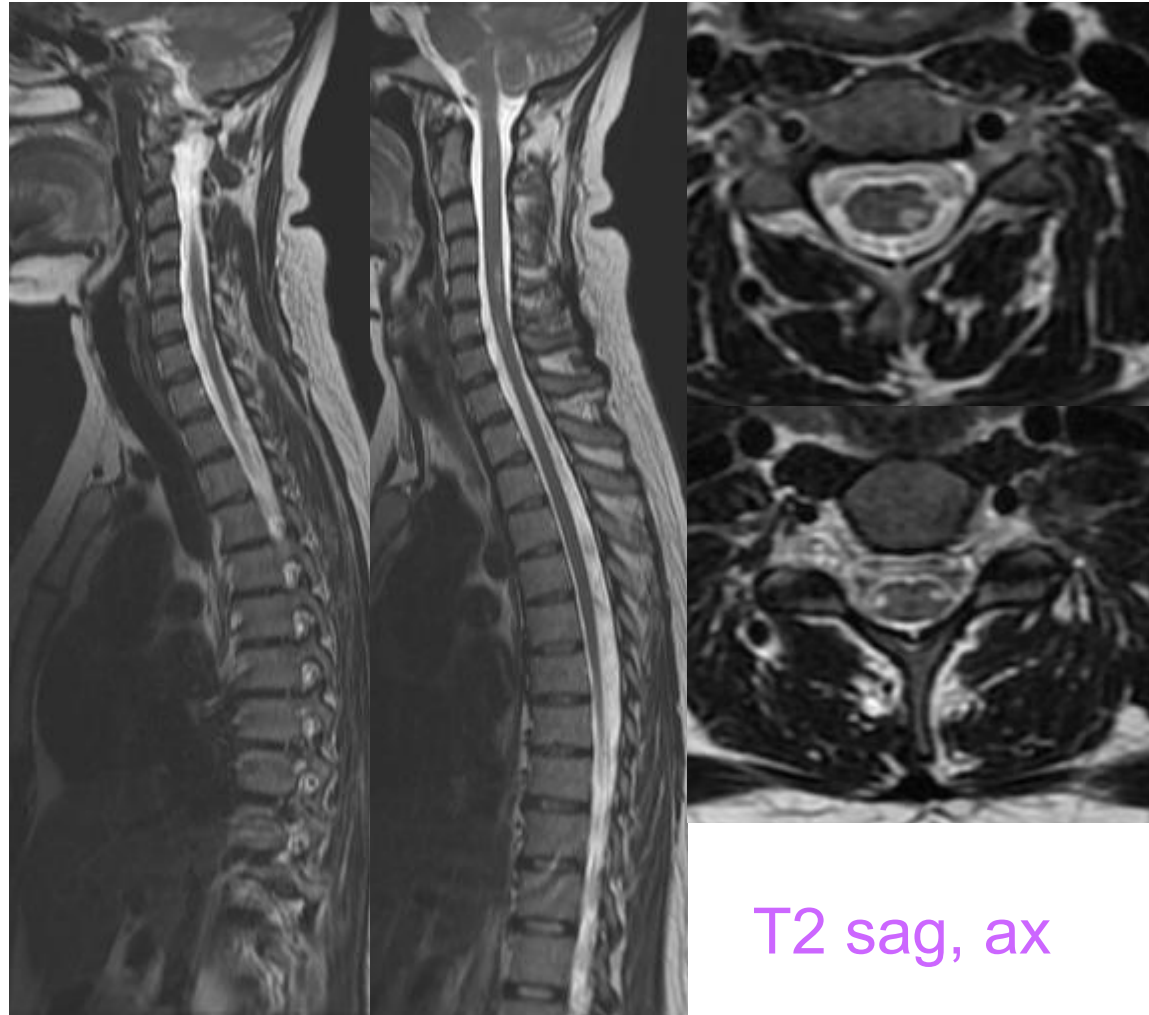
- Patsient sai raviks:

- dexametazoni 12 mg x 3 alanevates doosides 2 nädala jooksul

- edasi prednisoloni 60mg, vähendades annust 5 mg nädalas

■ MRI seljaajust dünaamikas:

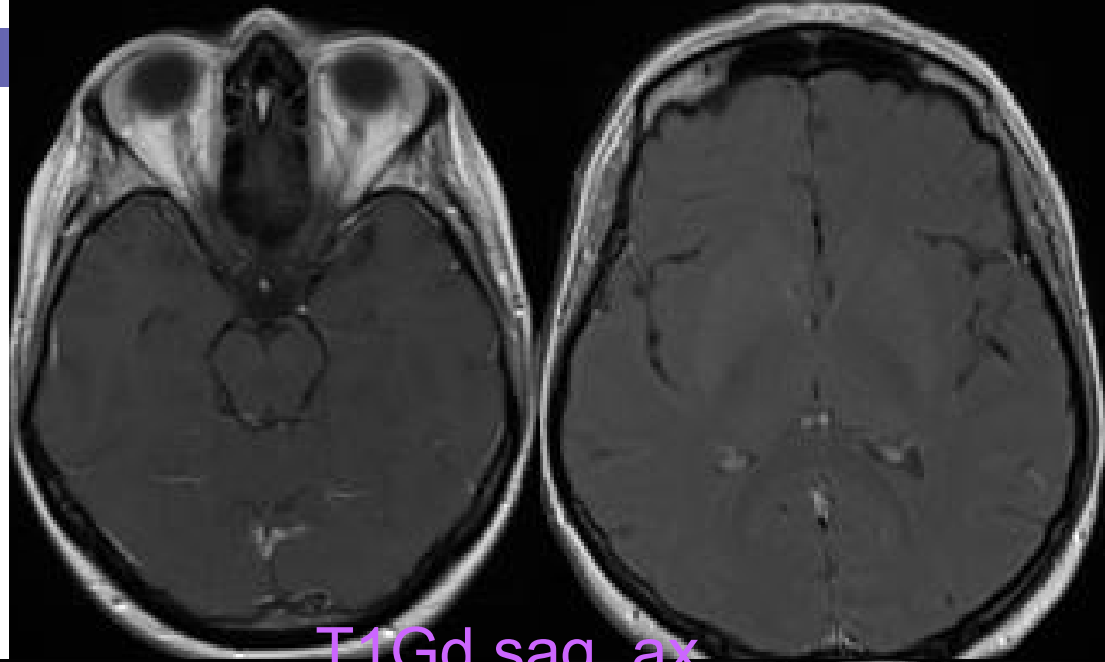
- Erineval kõrgusel T2 intensiivsed kolded
- Osaliselt kontrasteeruvad T1kujutistel
- Olulise dünaamikata



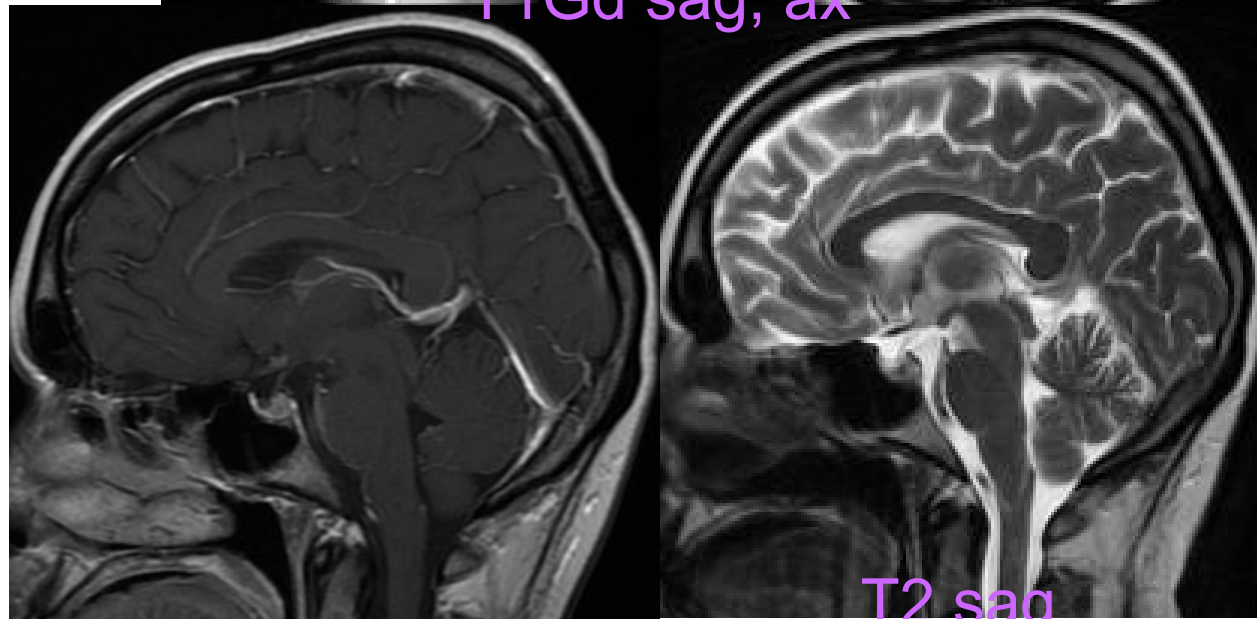
T2 sag, ax

MRI peajust natiivis ja kontrastainega:

- Kolded
taanduvad



T1Gd sag, ax



T2 sag

■ Esialgne dünaamika positiivne:

- Abiraamiga võimeline liikuma
- Lahenes uriini retensioon
- Lakkas oksendamine

■ Dünaamikat toetas ka MRT leid, eriti peaaju osas, kus kolded taandarenesid

■ Uue kaebusena paroksüsmaalne (tsentraalne?) neuropaatiline valu jäsemetes

EDASINE KULG

- Lisandub parema nägemisnärvi neuriit (juuli 2008)→
 - Neuromyelitis optica?
- Võetud NMO-Ig - ???

EDASINE KULG

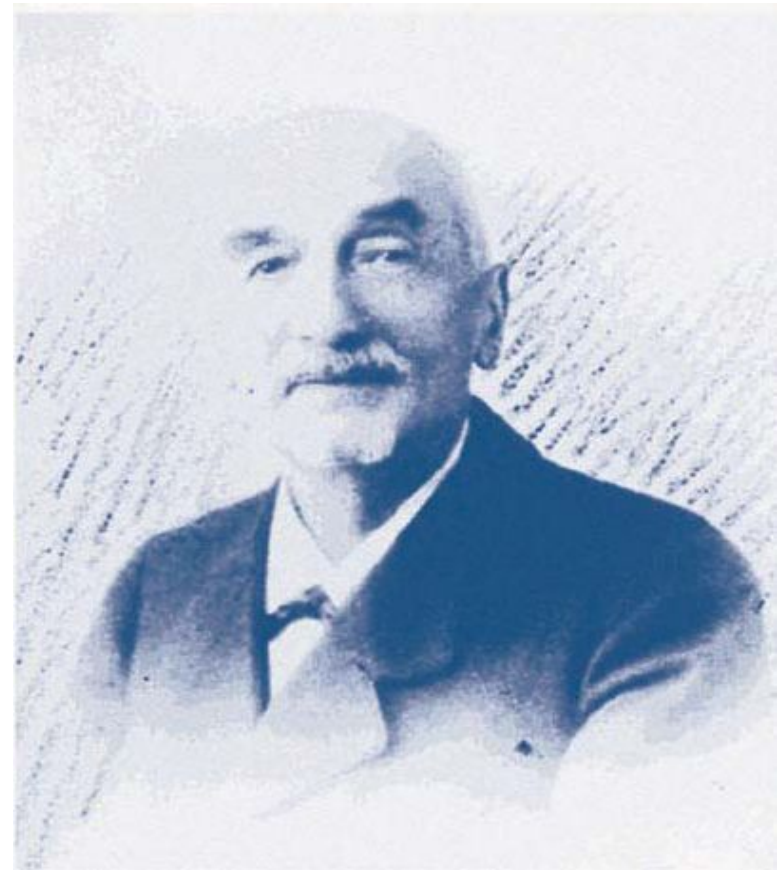
- Saab beeta-1a-interferoon ravi (AVONEX)
- Väljendunud spinaalne ataksia
- Nägemise langus paremas silmas
- Silmaliigutajate düskoordinatsioon



NEUROMYELITIS OPTICA

NEUROMYELITIS OPTICA e. Devic sündroom

- ...on idiopaatiline, tõsine, demüeliniseeriv KNS haigus, mis eelistatult tabab *n.opticus* ja seljaaju
- Esmakordselt kirjeldatud 1870.a T.C. Albutt poolt
- Arvati, et sclerosis multiplex'i alavorm, kuid praeguseks peetakse iseseisvaks haiguseks



Dr. Eugène Devic, kelle auks on haigus saanud oma nime

NMO epidemioloogia

- Noored täiskasvanud (kuid ka imikud ja vanurid)
- N:M 4:1-8:1, retsidiividega kulg, 83-100% naised
- Haigestumus ja levimus on teadmata
- Levinud enam mitte-kaukaaslastel

NMO etioloogia

- Teadmata
- Sageli esineb koos mõne autoimmuunhaigusega- lupus, Sjörgen'i sündroom, teised sidekoe haigused
- Vallandavaks faktoriks on pakutud viirusinfektsioone, TBC, hüpotüreoidismi
- Pärilikkus?

NMO kliinik

- 30-50% esineb viraalne prodroom
 - peavalu, palavik, väsimus, müalgia, respiratoorsed ja gastrointestinaaltrakti poolsed kaebused
- Seljaaju sümptomid
 - haaratud motoorne ja sensoorne funktsioon: pareesid, tundlikkuse kadu, radikulaarne valu, sfinkterite düsfunktsioon
- Ajutüve sümptomid
 - iiveldus, luksumine, vertigo, kuulmiskadu, trigeminuse neuralgia, diploopia, nüstagmid, ptoos, äge neurogeenne hingamispuudlikkus jne.

NMO kliinik

- Nägemisnärvi neuriit
 - Ühe-, kahepoolne, erinevad nägemisvälja defektid kuni pimedaks jäämiseni
- Sümptomid väljaspool seljaaju ja nägemisnärvi harvad, tavaliselt kerged, subjektiivsed
 - Vertiigo, nüstagmid, peavalu jne.
 - Entsefalopaatiad, hüpotaalamuse düsfunktsioon jne

NMO spekter

- Klassikaline NMO
- Retsidiveeruv NMO
- **Retsidiveeruv NMO asümptomaatiliste ajukolletega MRI, mis ei vasta SM kriteeriumitele**
- Retsidiveeruv NMO asümptomaatiliste ajukolletega MRI, mis vastavad SM kriteeriumitele
- Retsidiveeruv NMO sümptomaatiliste ajukolletega
- Retsidiveeruv NMO autoimmuunsete haigustega
- Kõrge NMO riskiga sündroomid- isoleeritud optikuse neuriit või isoleeritud äge müeliit

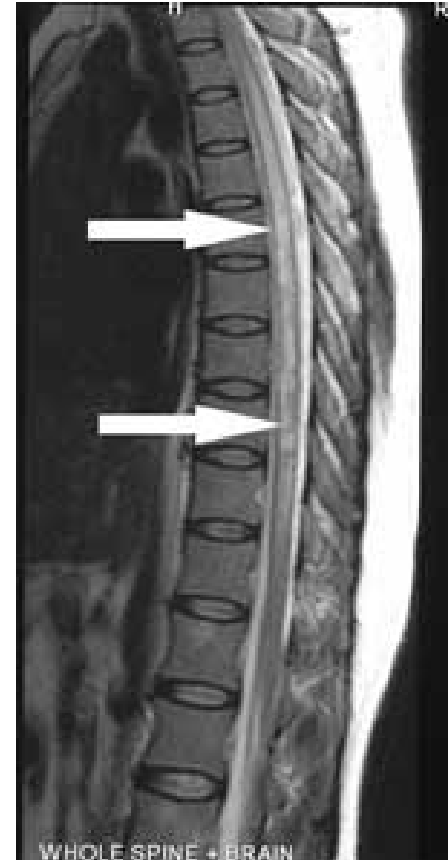
NMO kulg

	monofaasiline	retsidiividega
Sagedus	harvem	sagedam
Haiguse alguse iga aastates (mediaan)	29	39
Sugu	~50% naised	80-90 % naised
Autoimmuunhaigused anamneesis	harv	~50%
Haiguse alguses ...ON või müeliit üksinda ...NO+müeliidi koos esinemine Sümptomite raskus Taastumine	48% 31% raskemad hea	90% harv kergemad halb
Hingamispuudulikkus	harv	~1/3 haigetest
5-aasta suremus	10%	32%

NMO- pildiagnostika

■ Seljaaju MRI

- Diagnoosi jaoks oluline
- T2- pikisuunas levivad tsentraalsed kolded, mis haaravad ≥ 3 järjestikust segmenti
- Kolded Gd-kontrasteeruvad
- Ägedas faasis turse komponent
- Haiguse hilisfaasis jälgitav seljaaju atroofia



NMO tüüpiline seljaaju leid

NMO- piltagnostika

■ Peaaju MRI

- tüüpiliselt haiguse alguses on normis, v.a. n.opticuse +/- chiasma Gd-kontrasteerumine neuriidi ägeda ataki korral;
- või mittespetsiifilised valgeaine kolded, mis ei vasta SM kriteeriumitele
- Ajutüve lesioonid, kas isoleerituna või seljaaju kaelaosa kolde jätkuna
- 10% haigetest tekivad valgeaine kolded *aquaporin 4* rikastes periependümaalregioonides
- 10% haiguse hilisemas staadiumis tekivad NMO haigetel SM kriteeriumitele vastavad kolded

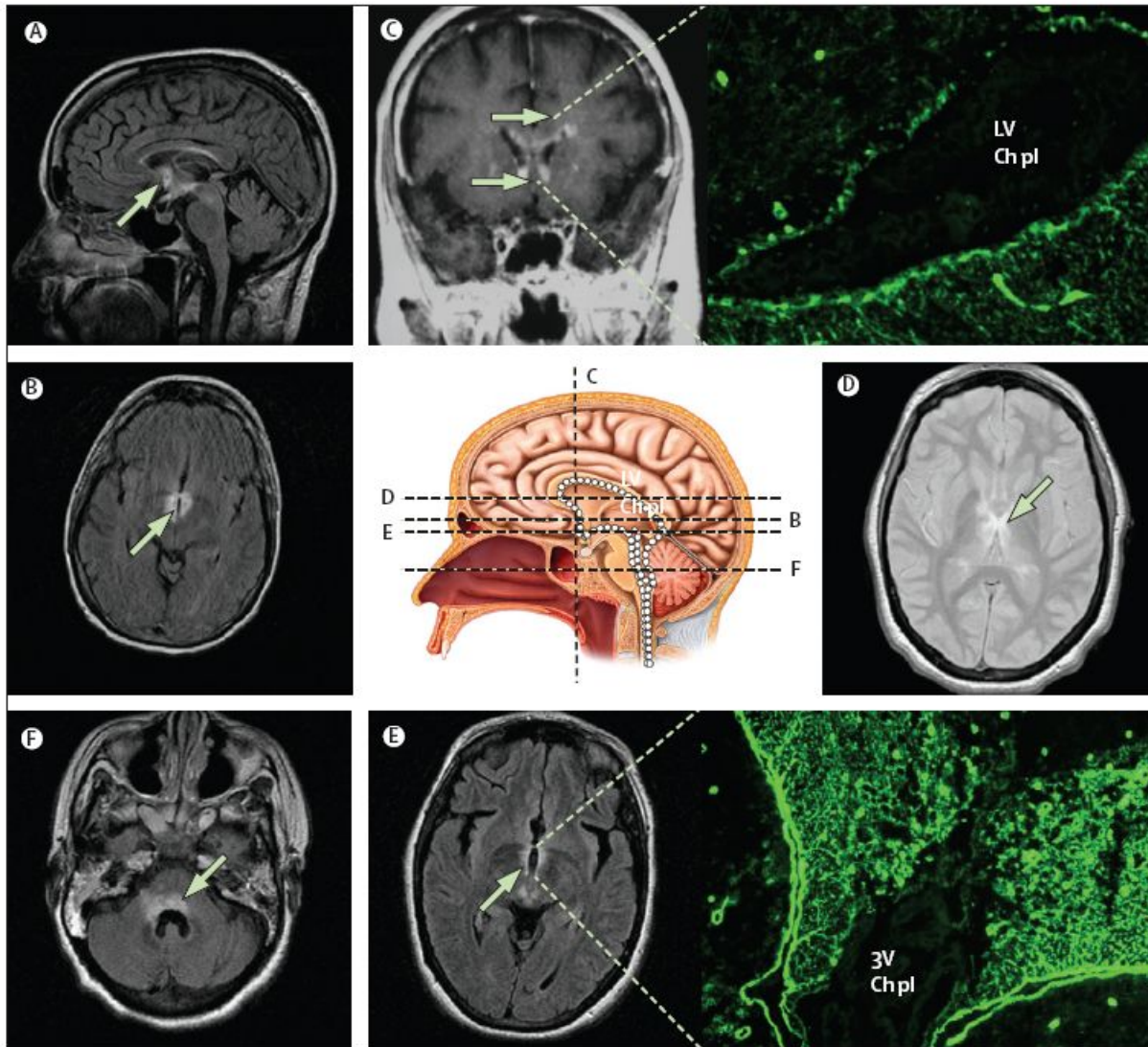


Figure 3: Brain lesions typical of neuromyelitis optica localise at the sites where aquaporin 4 expression are normally highest. Representative MRI of three patients who are seropositive for NMO-IgG. The images show lesions in periependymal regions of the brain; these sites are enriched with aquaporin 4 (white dots on centre picture of midline sagittal section). In centre picture dashed black lines show the anatomical level of MRI in the diagram; arrows

NMO- labordiagnostika

- Väljendunud liikvori pleotsütoos ($>50 \times 10^6$ leu/L)
- Neutrofiilid, eosinofiilid
- Oligoklonaalsed IgG vöödid ainult 15-30% haigetest
- NMO-IgG
 - Aquaporin4 vastased antikehad
 - Tundlikkus 73-91% ja spetsiifilisus 91-100%
 - 10-25% NMO haigetest on NMO-IgG seronegatiivsed

NMO diagnostilised kriteeriumid

(Wingerchuk et al, Revised diagnostic criteria for NMO; NEUROLOGY 2006)

- Nägemisnärv neuriiit
- Äge müeliit
- Vähemalt 2 kolmest toetavast kriteeriumist
 - MRI – kolle seljaajus , mis haarab vähemalt 3 järjestikust segmenti
 - peaaju MRI kolded ei vasta SM kriteeriumitele
 - NMO-Ig seropositiivne staatus

NMO diagnostilised kriteeriumid

(Wingerchuk et al.'s 1999)

- Diagnoosiks vajalik **KÕIK** absoluutsed kriteeriumid **JA 1** suur toetuv kriteerium **VÕI 2** väikest toetuvat kriteeriumit
- ABSOLUUTSED kriteeriumid:
 - Optikuse neuriit
 - Äge müeliit
 - Haigus kliiniliselt piirneb nägemisnärvi ja seljaajuga

NMO diagnostilised kriteeriumid

(Wingerchuk et al.'s 1999)

■ TOETAVAD kriteeriumid:

□ Suured

- Negatiivne peaaju MRI haiguse alguses
- ≥ 3 järjestikust segmenti haaravad seljaaju kolded
- CSF pleotsütoos > 50 WBC/ mm^3 või > 5 neutrofiili/ mm^3

□ Väikesed

- Bilateraalne optikuse neuriit
- Tõsine optikuse neuriit fikseeritud nägemispuudega vähemalt 1 silmas
- Tõsine, fikseerunud, atakiga seotud nõrkus ühes või mitmes jäsemes

NMO ravi

- Ägedas perioodis → intravenoosne kortikosteroidravi
- Kui efektita → plasmaferees 2 nädalat
 - Varajane plasmaferees on soovitatav raske seljaaju kaelaosa müeliidiga neurogeense hingamispuudulikkuse kõrge riski tõttu
- Immunomodulaatorid, immunosupressandid



TÄNAN TÄHELEPANU EEST!

Kasutatud kirjandus:

- The spectrum of neuromyelitis optica, D.M. Wingerchuk et al., Lancet, Vol6 September 2007
- Devic's neuromyelitis optica, M.A.Lana-Peixoto, Arq Neuropsiquiatr 2008; 66(1):120-138
- Revised diagnostic criteria for neuromyelitis optica, D.M. Wingerchuk et al. , NEUROLOGY 2006;66;1485-1489
- The Second International Transverse Myelitis Symposium , www.myelitis.org/baltimore2001/Wingerchuk_handout.pdf
- Neuromyelitis optica , Anu Jacob and Mike Boggild *Practical Neurology* 2006;6;180-184; doi:10.1136/jnnp.2006.091850
- <http://www.mult-sclerosis.org/news/Jan2003/FullTextNeuromyelitisOpticaDevicsDisease.html>
- <http://www.rebif-estonia.com/baltics/ee/branded/nurses/index.jsp>