

# HAIGUSJUHT

---

Laura Leht  
III a. resident (neuroloogia)

30.10.2013 Tallinn

# Anamnees

- 1a 5k vanune tüdruk
- 2013 märtsis põdes viirusinfektsiooni kõrge palavikuga, mis antipüreetilise ravi foonil alanes
- Nädal aega hiljem uuesti temperatuuri tõus, 25.03. tekkis ägedalt alumine paraparees ja põiehäire (uriiniretensioon)

Varasemast anamneesist:

- Raseduse kulg ja sünnianamnees iseärasusteta, lapse areng eakohane
- Alustas köndimist 10 kuu vanusena, enne haigestumist oskas joosta, hüpata, liikus normaalselt

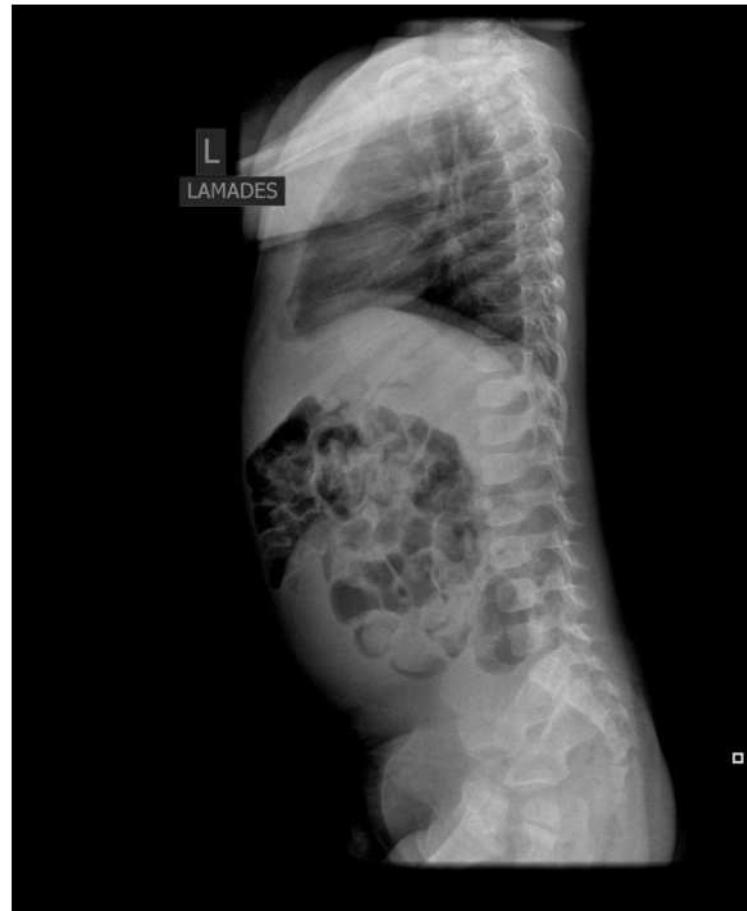
## Neuroloogiline leid:

- Selgel teadvusel, kontaktne
- Alajäsemete lihased hüpotoonilised, aktiivsed liigutused puuduvad, tundlikkus häiritud; soole- ja põietalitlushäire
- Käte motoorsed oskused eakohased

## Uuringud:

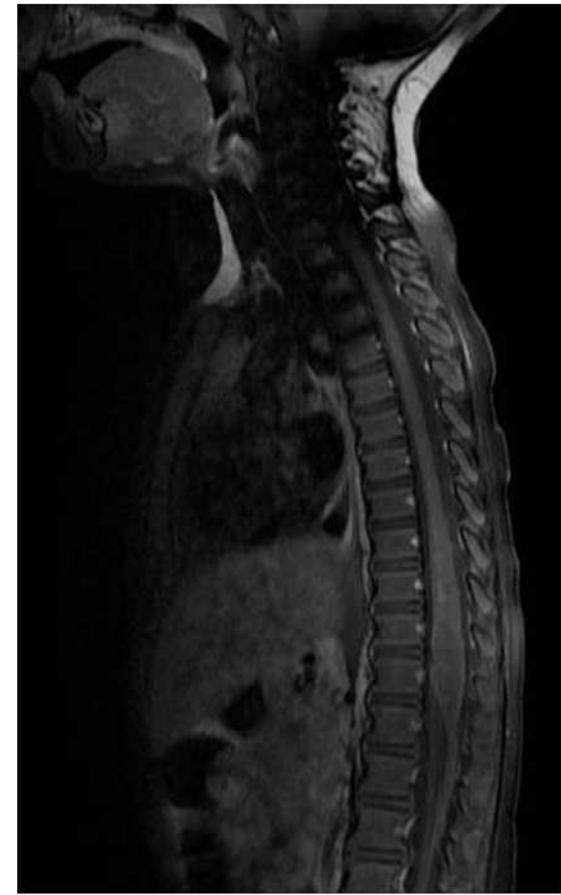
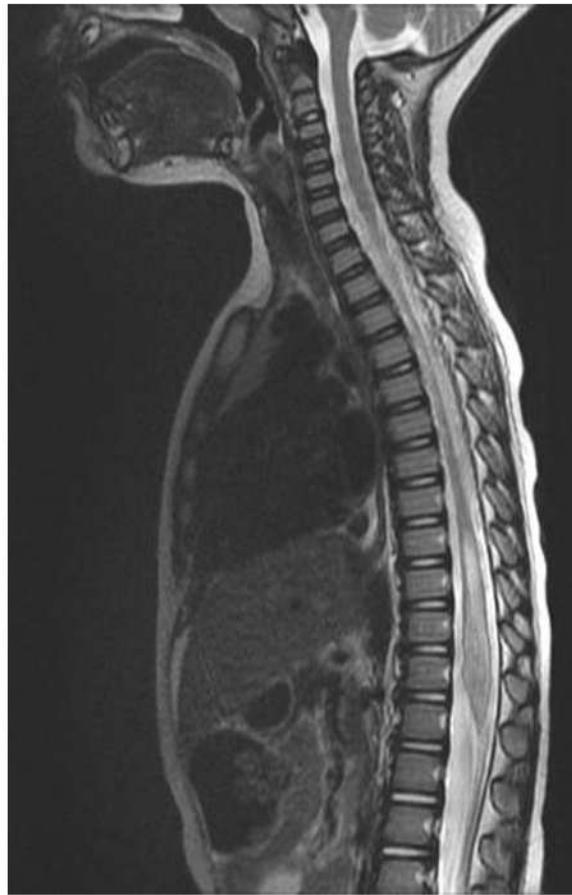
- ENMG – jalalihaste tahteline aktiivsus puudub, jalanärvide motoorsed juhtekiirused normis  
Müeliit? Muu spinaalne protsess?
- SEP (somatosensoorselt esilekutsustud ajupotentsiaalid) – kortikaalset vastust ei registreeru, järelikult kahjustus olemas ka sensoorses süsteemis

# Röntgen ü/v lülisambast 28.03.2013



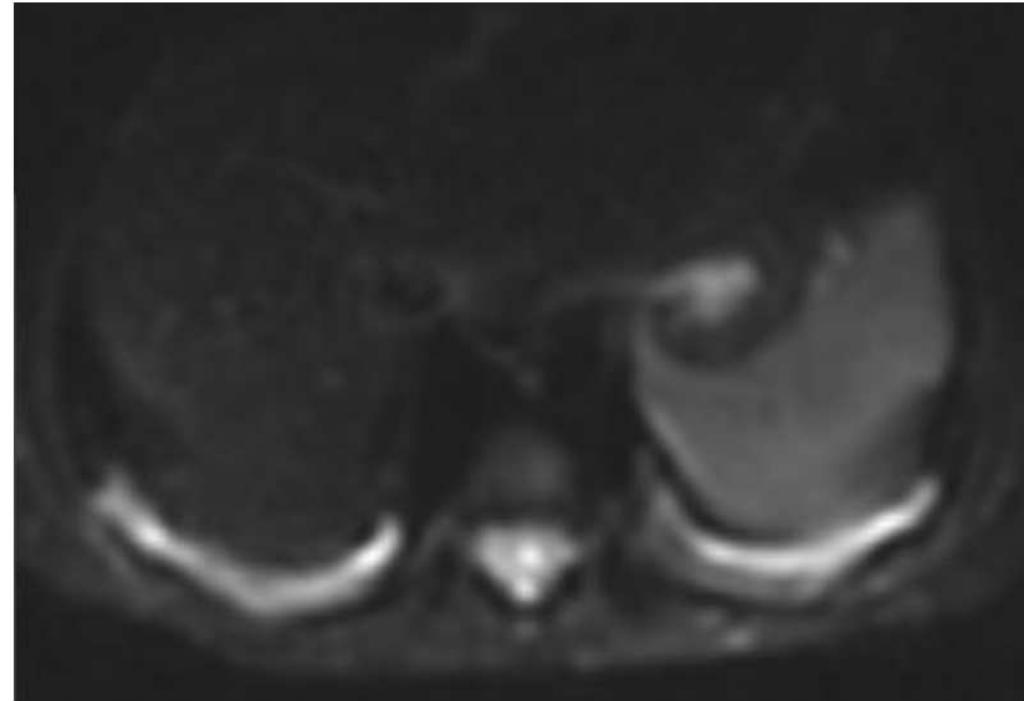
Nähtava luulise muutuseta

# MRT lülisambast 28.03.2013



ALATES TH 6/7 VAHEMIKUST ALLA SELJAAJU MAHULT SUURENENUD, INHOMOGEENSE SINAALI TÕUSUGA. SELJAAJU KONTRASTEERUMINE MINIMAALNE, VALDAVALT PERIFEERIAS. NÄRVIJUURED CONUSE PIIRKONNAS PAKSENENUD JA MINIMAALSELT KONTRASTEERUVAD. MÖLEMA KOPSU ALAOSADES S>D PÖLETIKULISED INFILTRAADID.

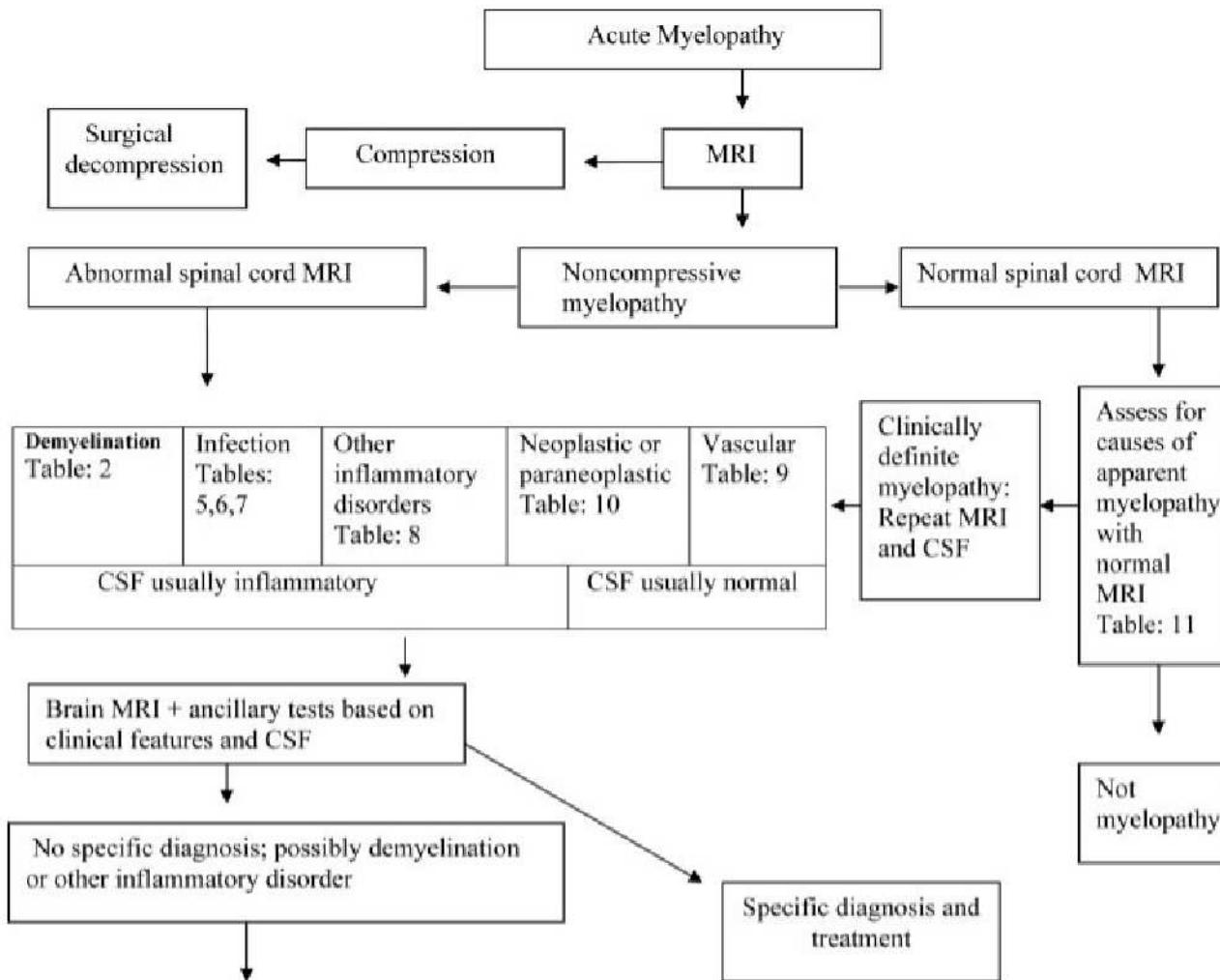
# MRT lülisambast 28.03.2013 DWI



VÄLJENDUNUD DIFUSIOONIMUUTUS

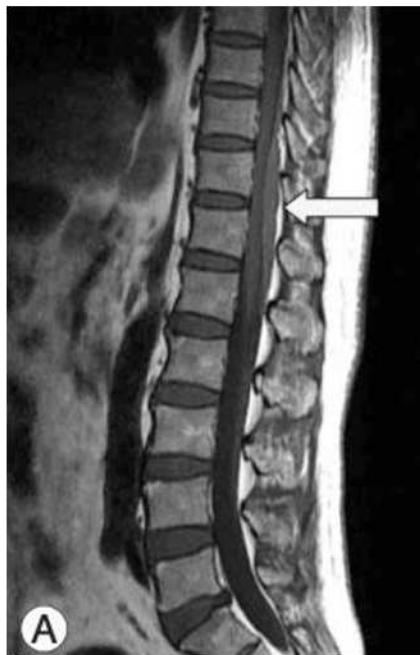
# Diagnostiline algoritm ägeda müelopaatia korral

APPROACH TO DIAGNOSIS OF ACUTE TRANSVERSE MYELITIS/JACOB, WEINSHENKER

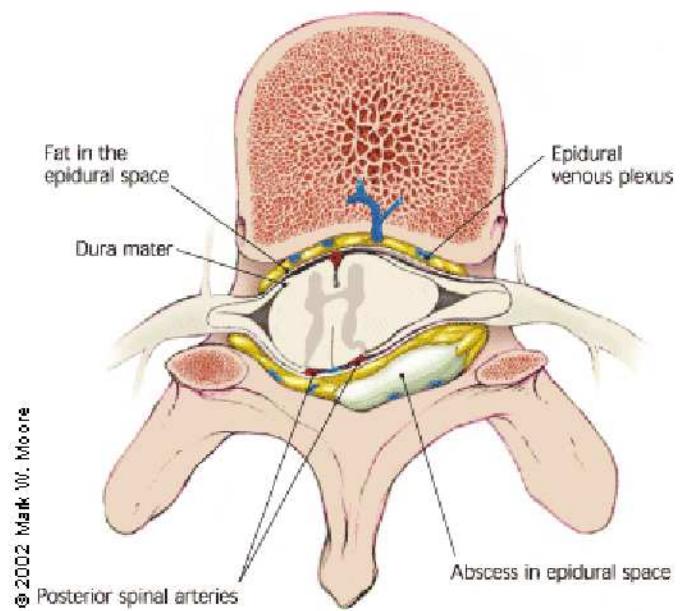


# Äge müelopaatia kompressioonist

- Põhjuseks kasvajad, epiduraalne või subduraalne hematoom, abstsess - võivad kliiniliselt ägedalt avalduda
- Oluline esimesena välistada, kuna vajavad kirurgilist sekkumist

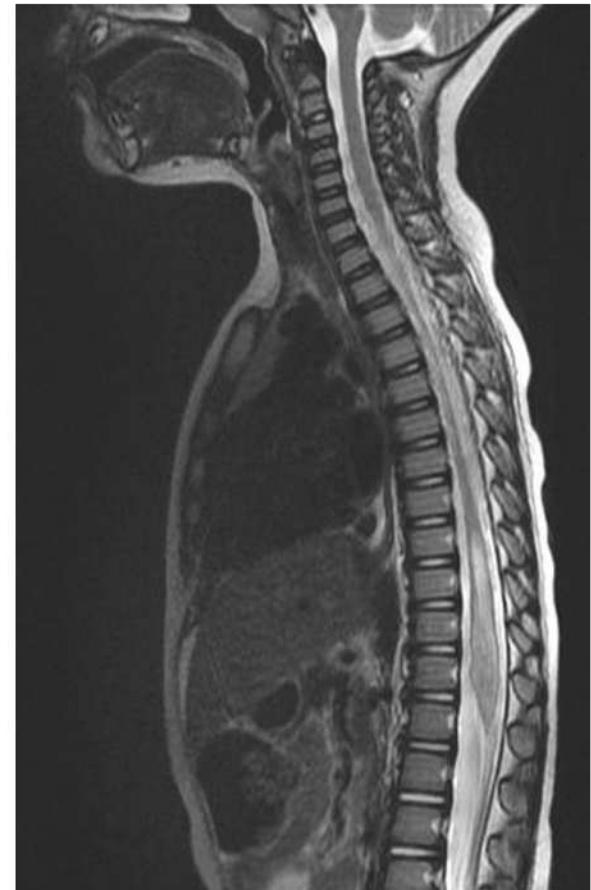


A T1 weighted image shows epidural masses at T10 to L2 level that have homogeneous intermediate signal intensity representing acute hematoma



# DDX

- Neoplastiline muutus
  - Ependüoom
  - Astrotsüoom
  - Hemangioblastoom
  - Ganglioglioom
  - Metastaasid
  - Intramedullaarne lümfoom
- Vaskulaarne kahjustus
  - Seljaaju infarkt
  - Kavernoosne malformatsioon
  - Duraalne AVF
- Demüeliniseeriv protsess
  - Sclerosis multiplex
  - Neuromyelitis optica
  - ADEM
  - Äge idiopaatiline transversaalmüeliit
- Infektsioonid
  - Abstsess



# Intraduraalsed kasvajad

Table 1 MRI features of intradural tumours

	Most common location	T1	T2	Enhancement	Morphology	Special features
Intramedullary tumours						
Ependymoma	Cervical cord	Isointense to hypointense	hyperintense	Strong	Well-circumscribed. Central within cord	Cysts and syringohydromyelia common Haemosiderin cap sign
Astrocytoma	Thoracic cord	Isointense to hypointense	Hyperintense	Variable and patchy	Poorly defined margins Eccentric within cord	May involve long cord segments
Hemangioblastoma	Thoracic cord	Isointense to hypointense	Isointense to hyperintense	Vivid	Usually discrete nodules	Cysts and syrinx common Flow voids
Ganglioglioma	Cervical cord	Heterogeneous	Hyperintense	Patchy	Eccentric within cord	Calcification common Cysts common
Intramedullary metastases	Cervical cord	Hypointense	Hyperintense	Vivid	Well defined	Prominent peritumoural oedema
Primary intramedullary lymphoma	Cervical cord	Isointense	Hyperintense	Homogeneous	Poorly defined	
Primitive neuroendocrine tumour	Cauda equina/filum terminale	Hypointense	Hyperintense	Heterogeneous	Poorly defined	Leptomeningeal metastases/enhancement common
Solitary fibrous tumour		Isointense to hypointense	Markedly hypointense	Vivid	Well circumscribed	

## Intraduraalsed kasvajad lastel:

- intramedullaarsed 35%
- intraduraalsed ekstramedulaarsed 65%

schwannoom

meningioom

neurofibroom

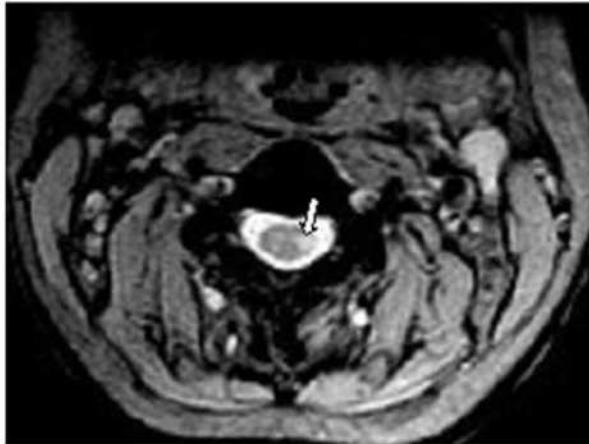
paraganglioom

leptomeningeaalsed metastaasid

# Demüeliniseerivad haigused

- **Sclerosis multiplex:** kahjustuskolde suurus <2 seljaaju segmendi ulatuses, paikneb perifeerselt, eelistatult külg- ja tagavääätides; lisaks peaaju MRT iseloomulik leid
- **Neuromyelitis optica:** kahjustused > 3 seljaaju segmendi pikkused; seljaaju turse ja kontrasteerumine Gadolinumiga ägeda kahjustuse korral; peaajus tagasihoidlikke muutusi kuni 60%-i

Kaelaosa MRT, N 36, SM

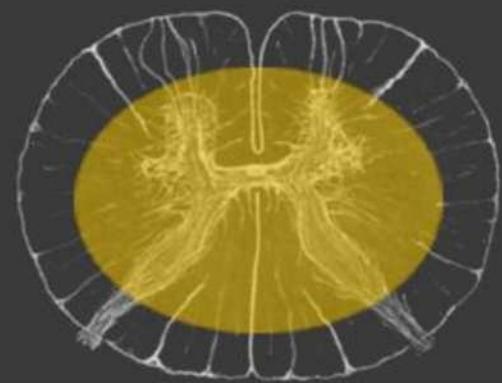
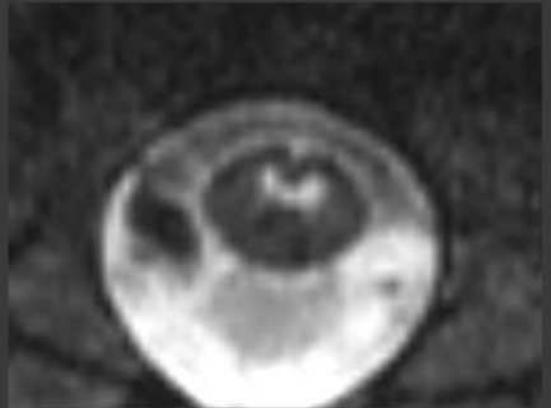
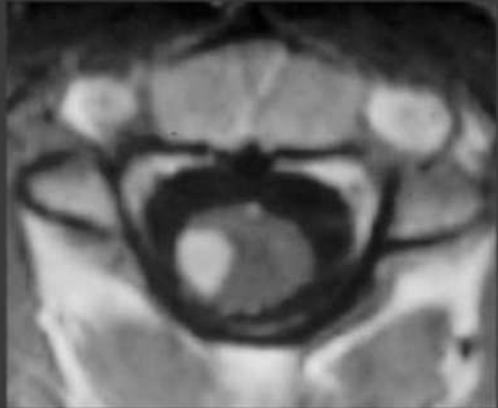
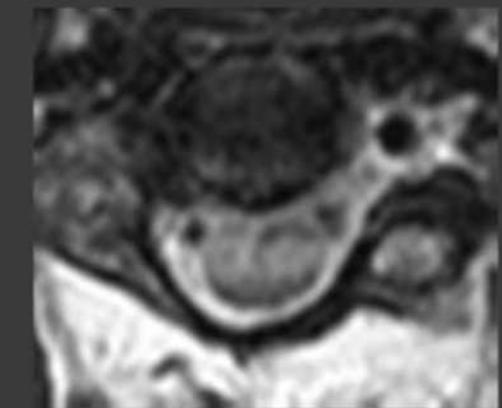


Kaelaosa MRT, N 56, NMO



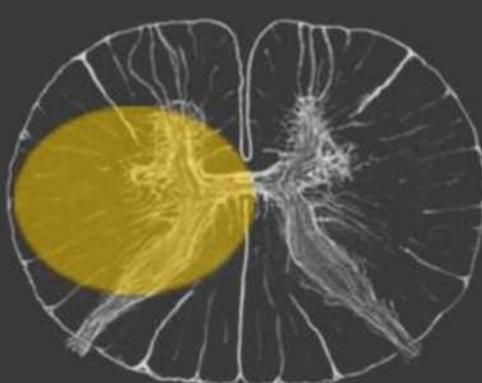
## Demüeliniseerivad haigused (2)

- **Akuutne dissemineeritud entsefalomüeliit:** varieeruvad kolded seljaajus, kuid olulisem leid peaajus, kus üheaegselt tekkinud ulatuslikud laatuvad valgeainekahjustused
- **Akuutne transversaalmüeliit** – sümpтомid tekivad tundide kuni päevade jooksul või minutitega. Võib imiteerida seljaaju infarkti sümptomeid kindlale vaskulaarsele varustusalale sobiva kahjustussündroomiga. Kahjustuskolle kontrasteerub Gadolinumiga. Välistusdiagnoos.



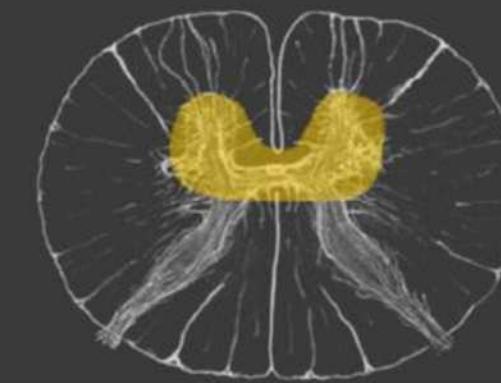
ATM

NMO



MS

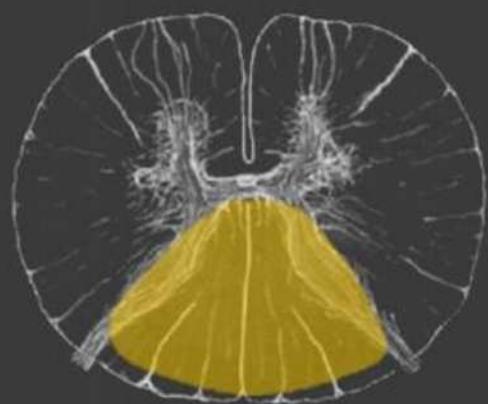
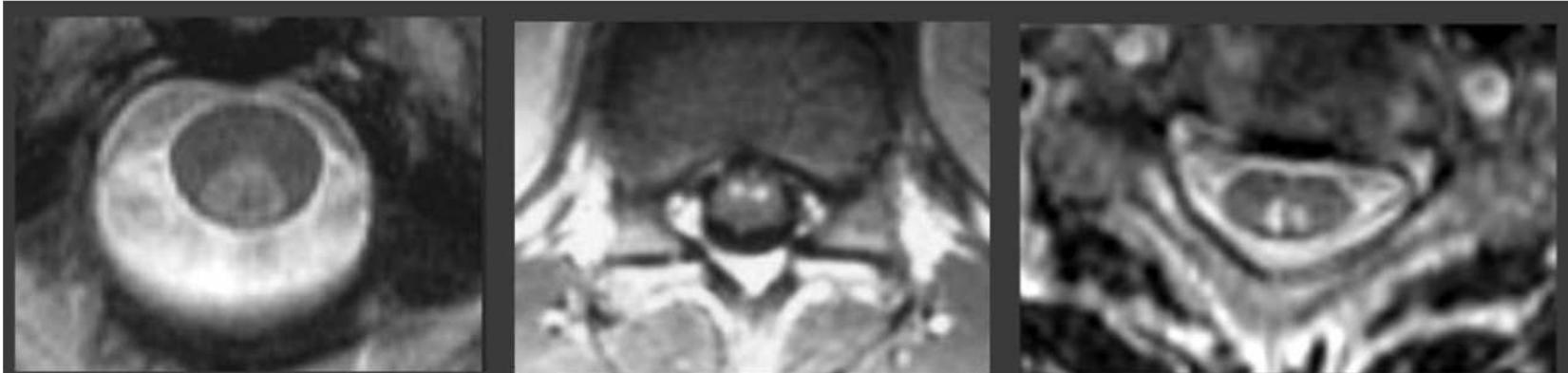
Herpes



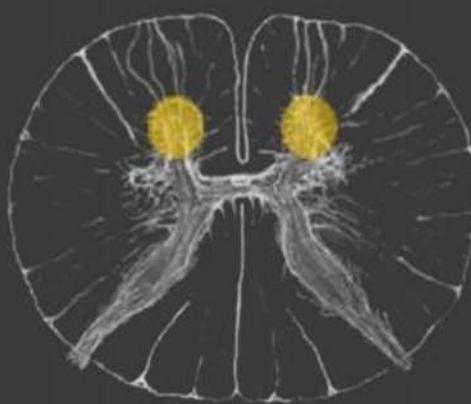
Ischemia

ATM - akuutne transversaalmüeliit

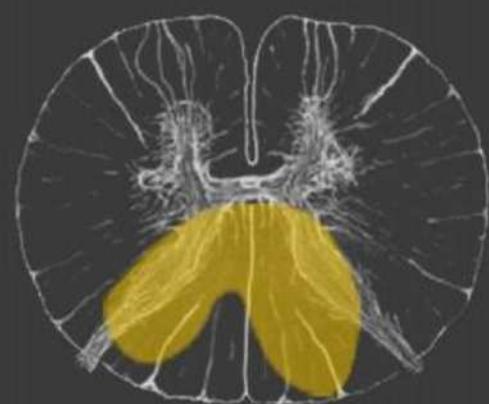
Majda Thurner IDKD2013 Myelopathy slides



MS



Polio



SCD

Ischemia

SCD – subacute combined degeneration of spinal cord

Majda Thurner IDKD2013 Myelopathy slides

# Seljaaju infarkt

- Seljaaju infarkt MRT uuringul:
    - Akuutses faasis DWI sekventsis difusiooni restriktioon, muus osas MRT leiuta
  - 1-2 päeva järel:
    - Hüperintensiivsed muutused T2 sekventsis
    - Seljaaju fokaalne suurenemine

\* Tsütotoksilise turse väljakujunemiseks kulub aega; lisaks seljaajul hea kollateraalne verevarustus, mistõttu kujunevad osalised kahjustused ja MRT muutused tekivad aeglaselt
  - Vähemalt 3 päeva hiljem:
    - Kontrasteerumine Gadolinumiga hematoentsefaalbarjääri kahjustuse kujunemise tõttu
- + Lülikeha infarkt lisaks seljaaju koldele on spetsiifiline tunnus, kinnitab seljaaju infarkti diagnoosi (esineb 4-35%)

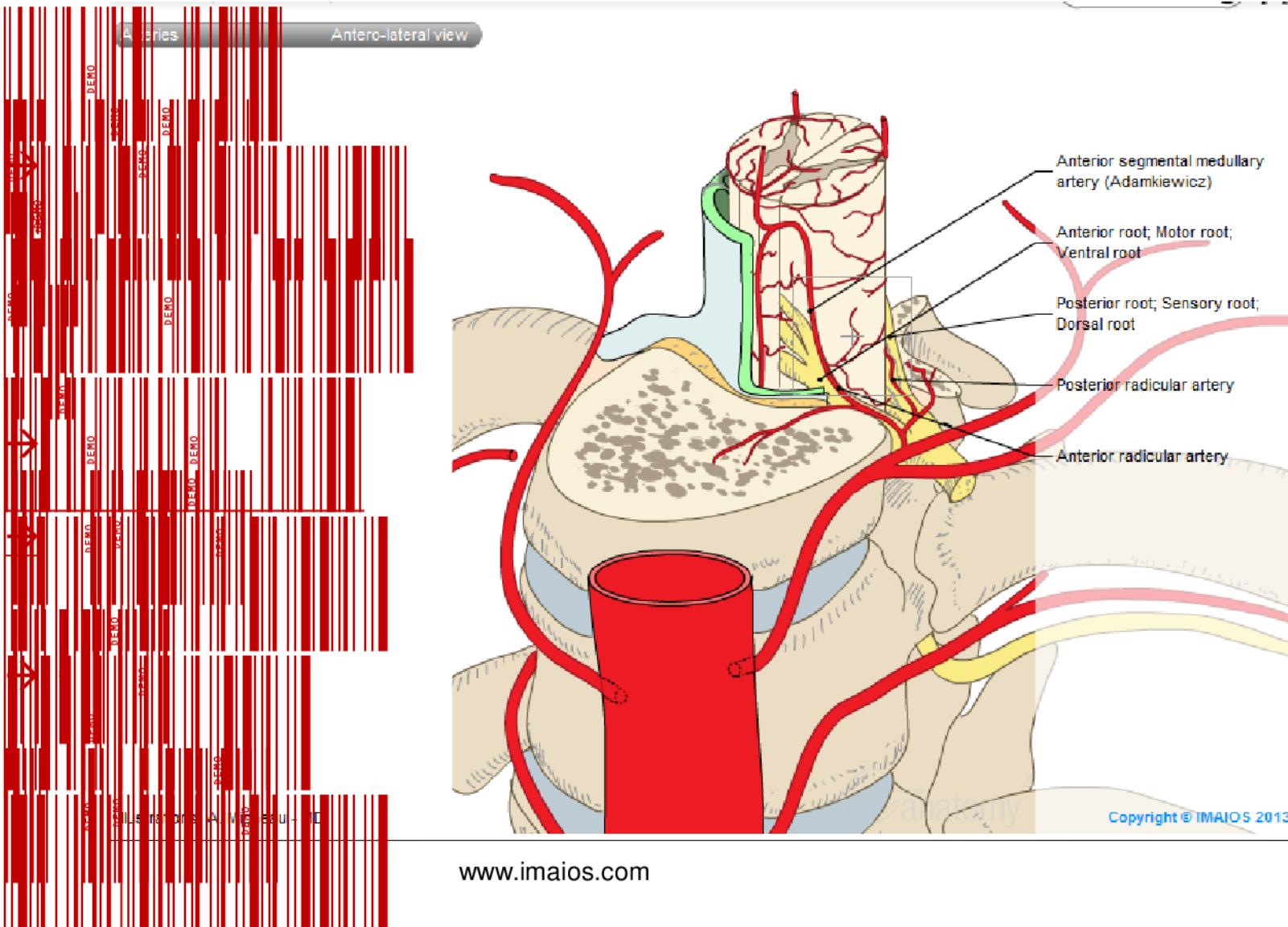
# Diagnoos

- Seljaaju mahuline muutus ja DWI on väga väljendunud - ei ole tüüpiline demüeliniseerivale protsessile
- Sümptomid tekkinud väga kiirelt
- Lokalisatsioonilt ja iseloomult sobib isheemilisele kahjustusele
- → tegemist seljaaju infarktiga Adamkiewichi arteri varustusalal
- Adamkiewichi arter:
  - Suurim eesmine radikulomedullaarne arter
  - Reeglina lähtub vasakult Th10 tasemelt, võib lähtuda Th7 kuni L4 tasemelt, 17%-l patsientidest parempoolne
  - Varieeruv varustusala

# Seljaaju infarkt

- Äge algus
- 70%-l patsientidest kaasneb seljavalu kahjustuse tasemel
- Kahjustuse sündroomid vastavalt verevarustuse häirele
- Eesmise spinaalarteri sündroom:
  - Motoorse funktsiooni kadu
  - Valu/temperatuuri-tundlikkuse kadu
  - Propriotseptsioon ja vibratsioonitundlikkus vähem häiritud
  - Reeglinä bilateraalsed sümpтомid, kuid võimalik ühepoolne kahjustus
  - Võib esineda autonoomne düsfunktsioon (hüpotensioon, seksuaalne düsfunktsioon, põie/soolehäired)
- Tagumise spinaalarteri sündroom:
  - Propriotseptsiooni ja vibratsioonitundlikkus kadu kahjustusest allpool ja täielik anesteesia kahjustuse tasemel
  - Reeglinä ühepoolsed sümpтомid
- Atüüpilised sündroomid 1/3 patsientidest, põhjuseks seljaaju varieeruv veresoonte kollateraalvõrgustik arvukate anastomoosidega

# Seljaaju verevarustus

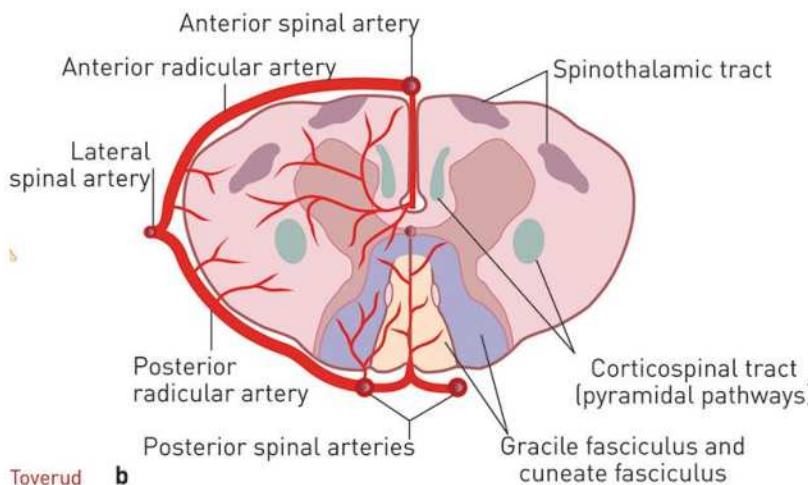


# Seljaaju infarkti lokalisatsioon

- Arteria spinalis anteriori või posteriorite varustusalal
- T2 hüperintensiivsus rõhutatult seljaaju eessarvede hallaines e. “owl’s eyes” või ulatuslikumalt nii hall- kui ümbritsevas valgeaines, võimalik ka ainult valgeaine traktide kahjustus
- Sagedamini eesmise spinaalarteri keskosas



[http://www.nature.com/nrneurol/journal/v7/n12/fig\\_tb/nrneurol.2011.176\\_F5.html](http://www.nature.com/nrneurol/journal/v7/n12/fig_tb/nrneurol.2011.176_F5.html)



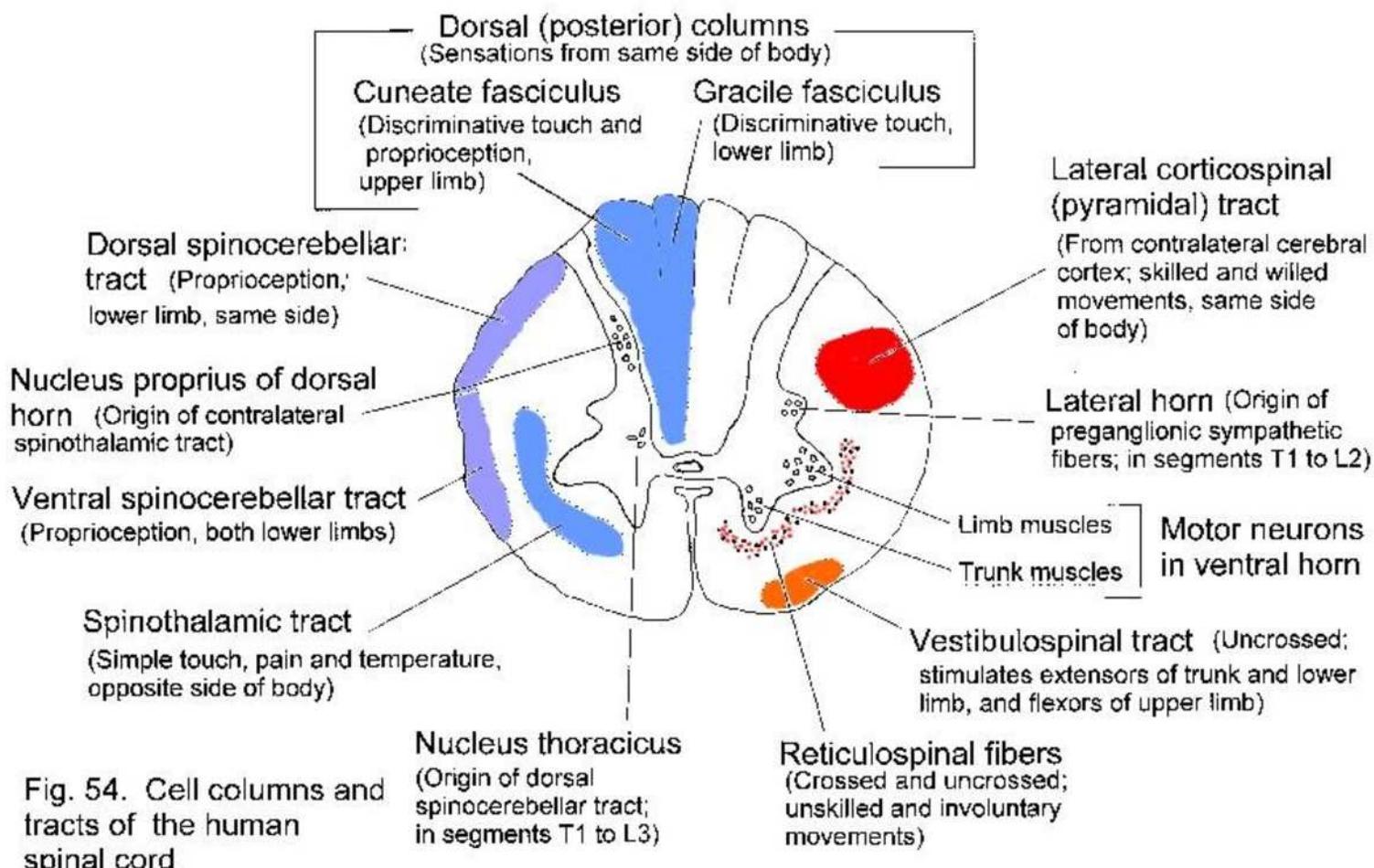


Fig. 54. Cell columns and tracts of the human spinal cord

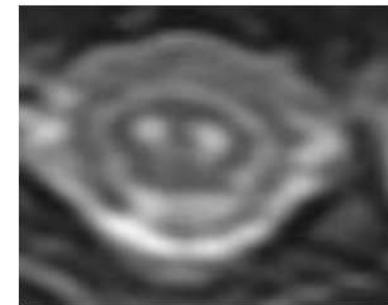
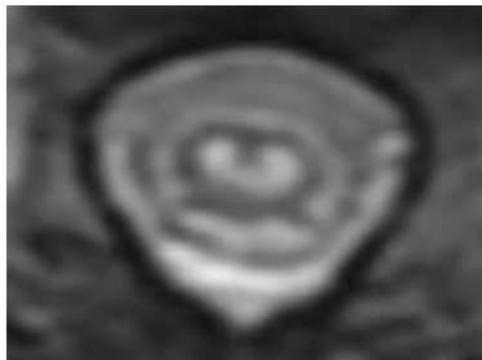
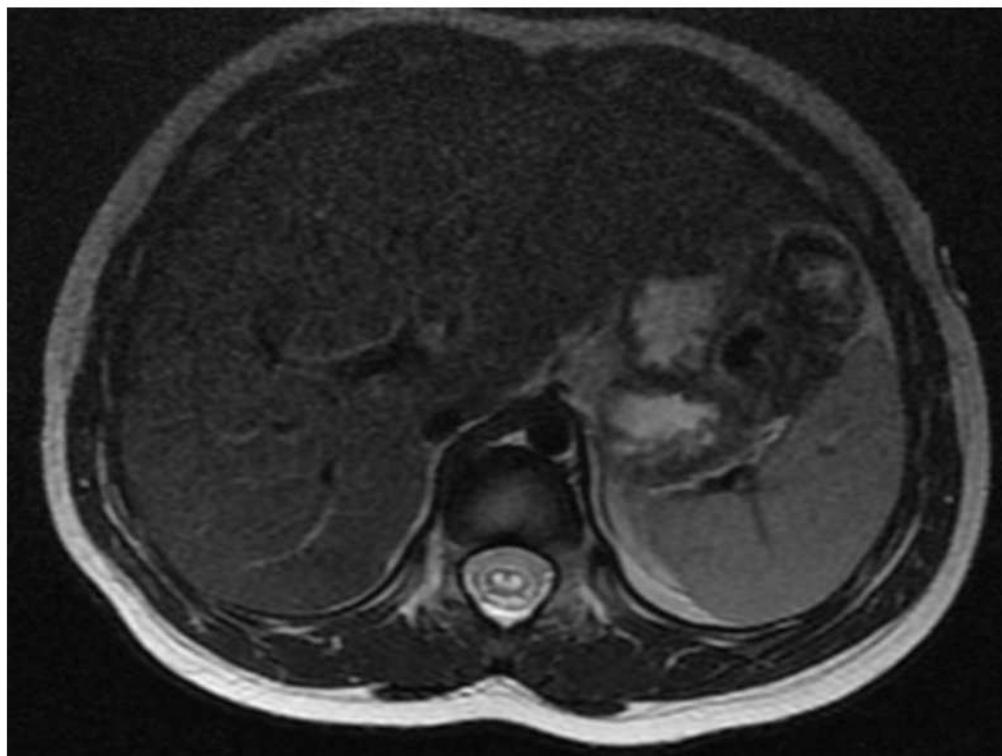
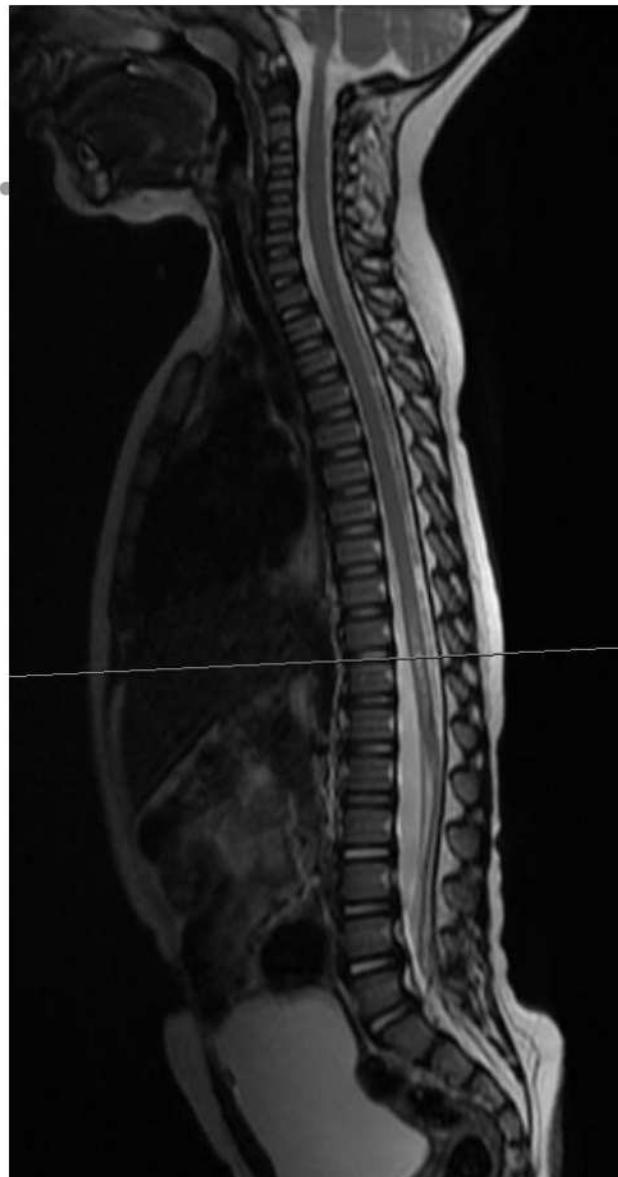
# Seljaajuinfarkti põhjused lastel

- Seljaajuinfarkti esineb lastel vähem kui täiskasvanutel, kuna seljaaju on paremini toimiva kollateraalvõrgustikuga ja riskifaktoriks olevad haigused esinevad rohkem täiskasvanutel
- Isheemia mehhanismiks on: **1) hüpotensioon; 2) veresoone vigastus, kompressioon; 3) spinaalarterite tromboos või embolisatsioon**
  - **1)** Südameseiskus, südametamponaad, spinaalsed AVM-id
  - Enneaegsetel vastsündinutel süsteemne hüpotensioon autoregulatsiooni häirest, seljaaju verevarustuse häire
  - **2)** Trauma, aordi operatsioon (lastel väga harva); umbilikaalarteri kateeter vastsündinutel
  - Tserebellaarne herniatsioon lumbaalpunkttsiooni järgselt
  - **3)** Trombootiline vaskuliit, oklusiivne arahnoidiit KNS infektsiooni korral
  - Fibrocartilaginous embolism – embol lähtub *nucleus pulposus*'est
  - Osadel juhtudel jäübki põhjus leidmata, võimalik multifaktoriaalne

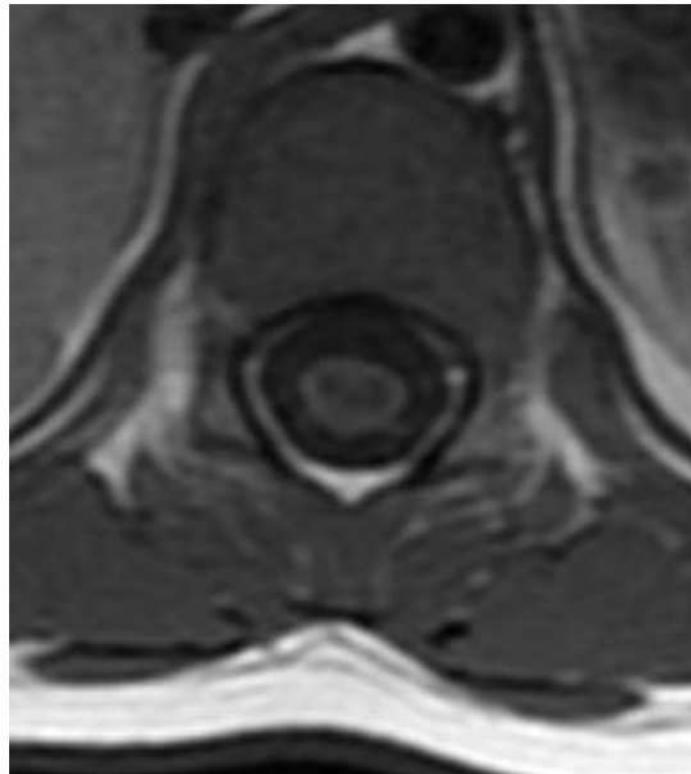
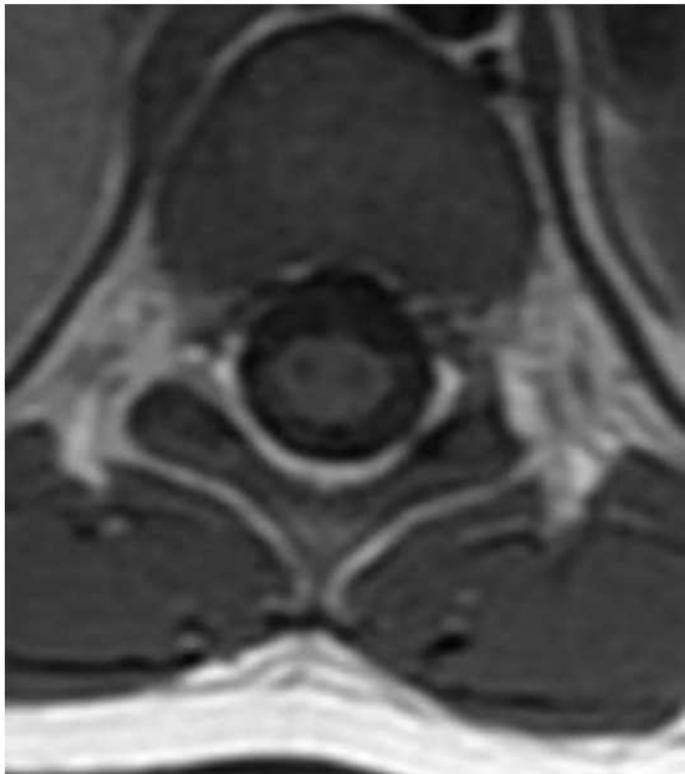
# Ravi ja prognoos

- Kindlaid medikamentoosse ravi soovitusi ei ole
- Aspiriini ja hepariiniga saadud võimalik positiivne efekt
- Seljaaju infarkti tüsistused:
  - Vajadus kunstlikuks ventilatsiooniks
  - Respiratoorsed infektsioonid
  - Põie/soolehäired
  - Vajadus kateteriseerimiseks, pidevad uroinfektsioonid
  - Krooniline neuropaatiline valu + lihasvalu lihasspastilisusest
- Toetav ravi ja pikajaline füsioteraapia olulisimad
- Prognoosi kohta vähe uuringuid lastega, tulemus sõltub insuldi raskusastmest ja insuldi põhjusest

# MRT lülisambast dünaamikas 23.05.2013



MRT 23.05.2013 T1



TH9ST KUNI CONUS MEDULLARIS'ENI ON TURSE TAANDUNUD, SELJAAJU ON PEENENENUD - ATROOFIA. SELLES PIIRKONNAS SELJAAJUS KESKEL ERISTUB MALAATSILINE LESIOON, MIS ON ISHEEMILISELE LESIOONILE TÜÜPILISE KUJU JA LOKALISATSIOONIGA.

Teostati ka MR angiograafia, kus vaskulaarset malformatsiooni ei esine

# Haiguse kulg

- Laps korduvalt taastusravil nii Tallinnas kui Haapsalus
- 2 kuud pärast infarkti:
  - Püsib põie düsfunksioon, vajab pidevalt kateteriseerimist
  - Kehatüve lihastes jõud paranenud, jalgaides parees püsib
- 6 kuud pärast infarkti leius positiivne dünaamika:
  - Püsti tõstes teeb sammuliigutusi, ise tõuseb neljakäpukile
  - Alajäsemetes lihasspastilisust ei ole välja kujunenud (!)
  - Uriiniretensiooni ja kateteriseerimise foonil esineb krooniline uroinfektsioon, kuid esmakordelt tekib automaatne põie tühjenemine
- Arvestades jalgaede proksimaalse jõu paranemist ja normaalset lihastoonust võimalik osaline juhteteede säilimine seljaajus?

# Kasutatud kirjandus:

1. Mullen M, McGarvey ML, Spinal cord infarction: Clinical presentation and diagnosis UpToDate Release: 21.8 - C21.149
2. Mullen M, McGarvey, ML Spinal cord infarction: Prognosis and treatment UpToDate Release: 21.8 - C21.149
3. Alblas CL, Bouvy WH *et al.*, Acute Spinal-Cord Ischemia: Evolution of MRI Findings; J Clin Neurol 2012;8:218-223
4. Jacob A, Weinshenker BG; An Approach to the Diagnosis of Acute Transverse Myelitis; Semin Neurol. 2008 Feb;28(1):105-20.
5. Wein S, Gaillard F, Intradural spinal tumours and their mimics: a review of radiographic features; Postgrad Med J. 2013 Aug;89(1054):457-69
6. Kaplin AI, Krishnan C *et al.*, Diagnosis and Management of Acute Myelopathies; The Neurologist 2005;11: 2–18
7. Nance JR, Meredith RG *et al.*, Ischemic spinal cord infarction in children without vertebral fracture; Pediatr Neurol. 2007 April ; 36(4): 209–216
8. Masson C, Pruvo JP *et al.*, Spinal cord infarction: clinical and magnetic resonance imaging findings and short term outcome J Neurol Neurosurg Psychiatry 2004;75:1431–1435
9. Majda Thurner IDKD2013 Myelopathy slides

# Aitäh!

