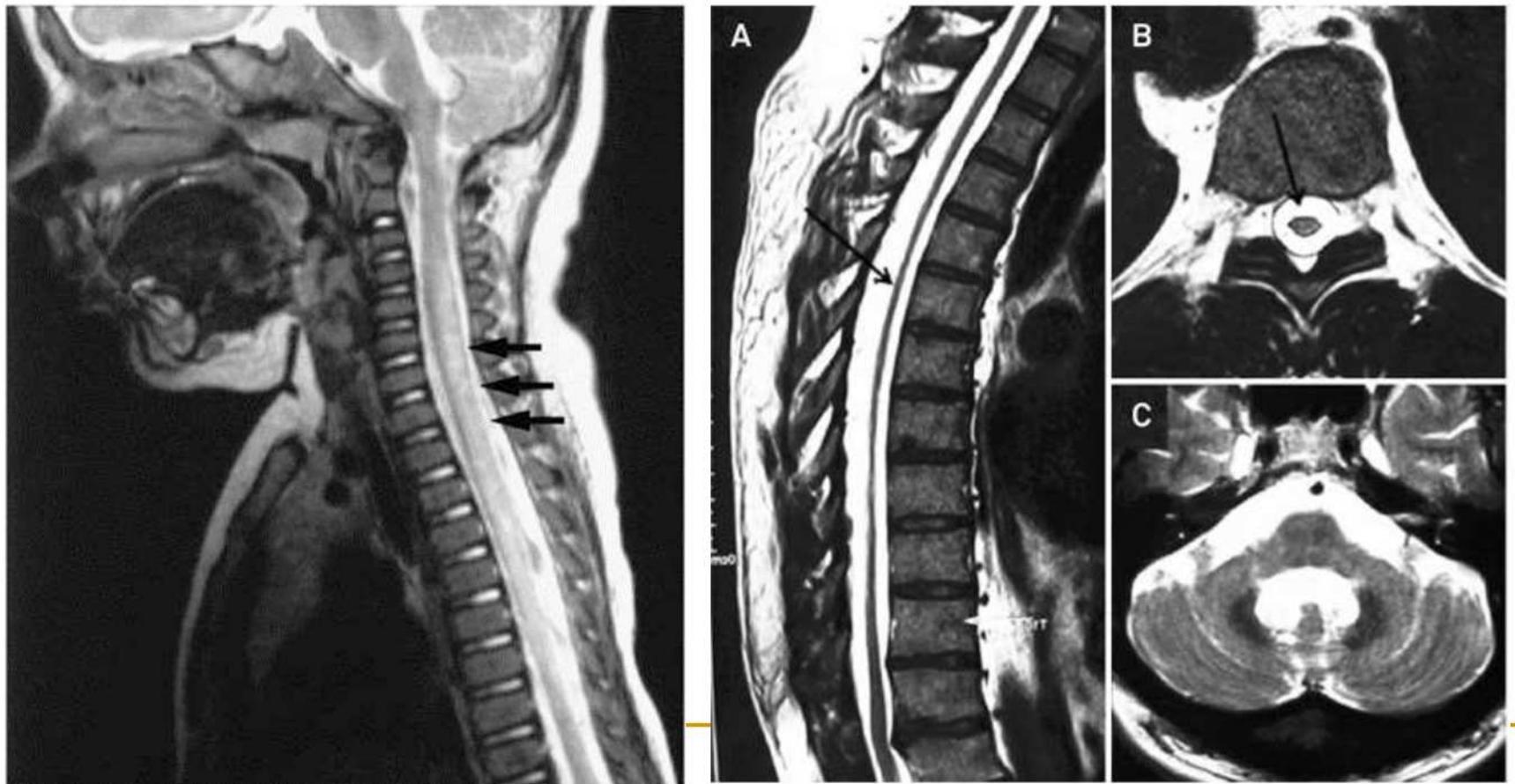


Müelopaatiad

Kristjan Pahk
2015a.

Müelopaatiad?

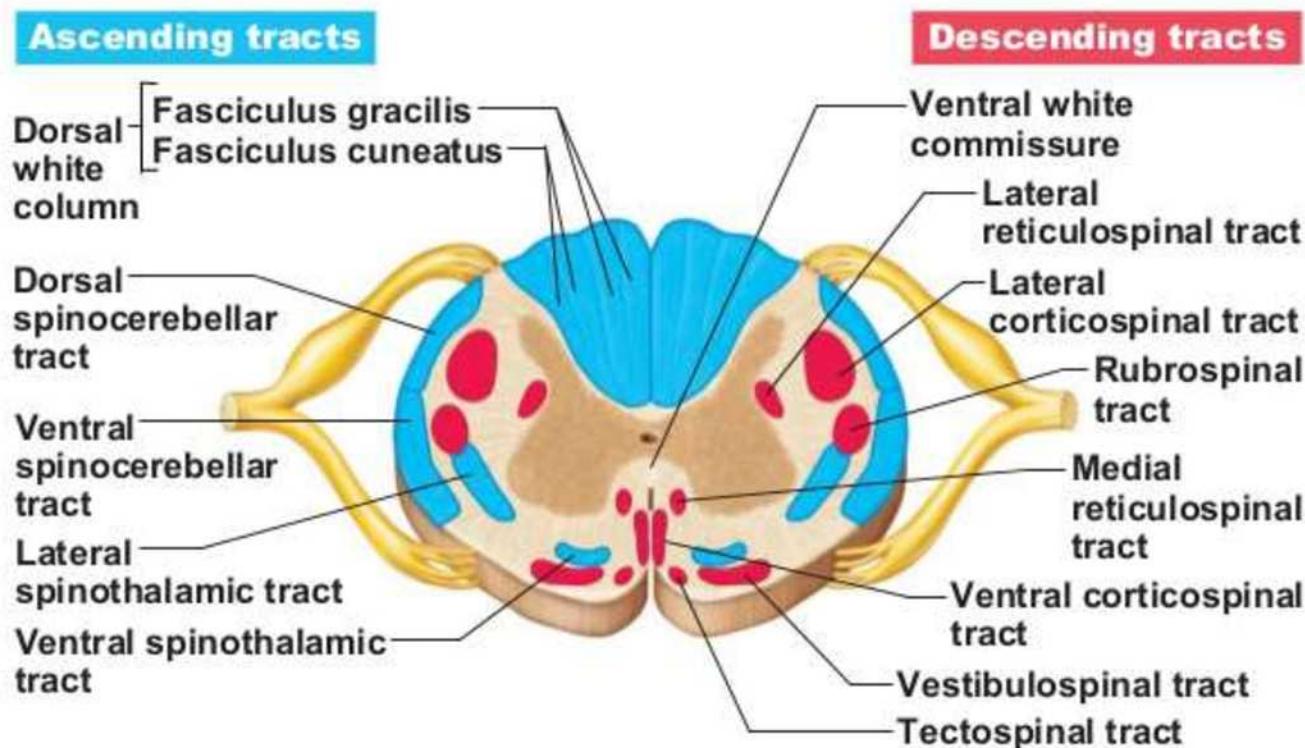
Mitte-kompressiivsed müelopaatiad piltdiagnostikas



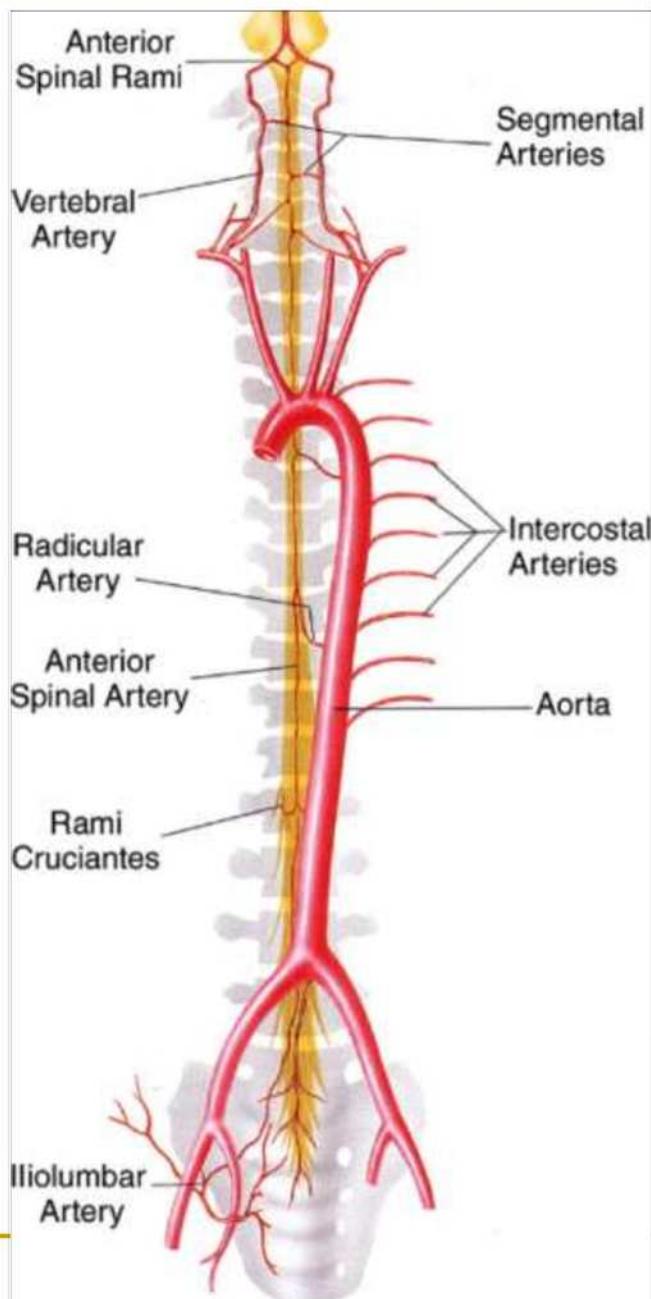
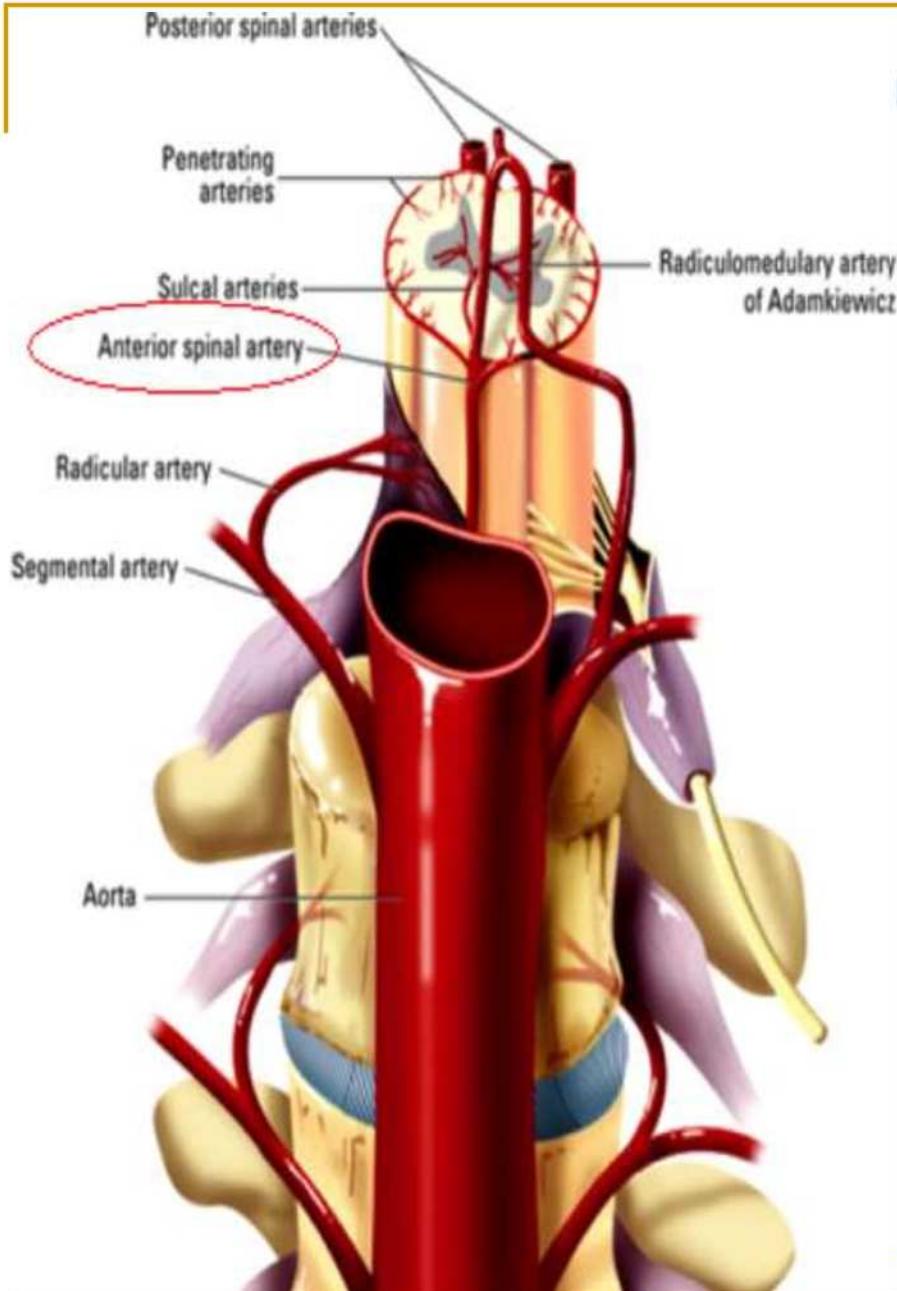
Sisukord

- Seljaaju anatoomi ja sagedasemad infarkti sündroomid
- Immunsüsteemi poolt vahendatud müelopaatiad
- Metaboolsed-toksilised ja atrofilised seljaaju haigused
- Hallainehaigused seljaajus
- Infektsioonidega seotud müelopaatiad

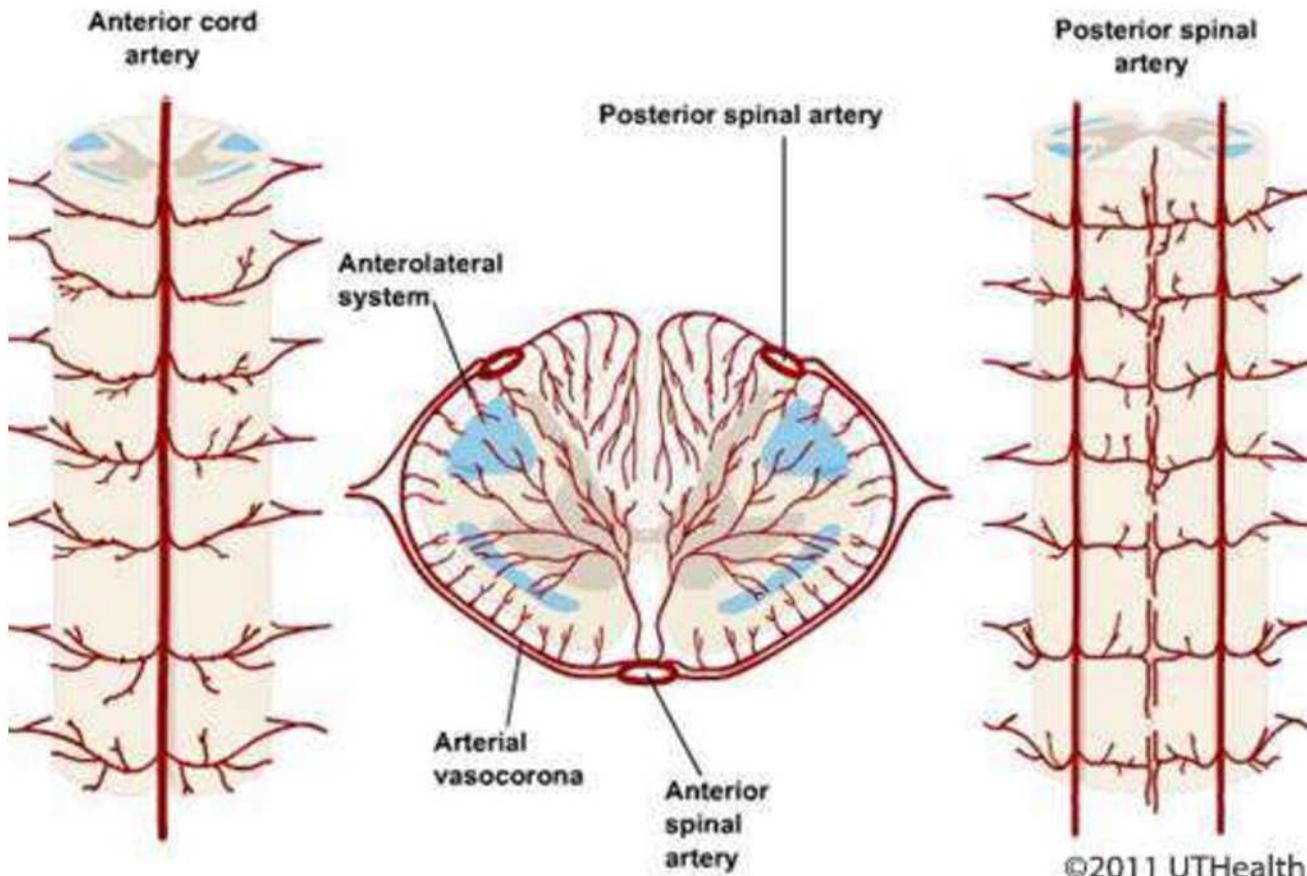
Seljaaju anatoomia



- **Eesmised hallaine sarved:** motoneuronid innerveerivad ipsilaateraalseid lihaseid sellel tasemel.
- **Tagumised hallaine sarved:** aferentsed puutetundlikust juhtivad neuronid.
- **Lateraalne kortikospinaaltrakt:** kontralateraalselt ajukorteksist destsendeeruvad motoneuronid, mis innerveerivad ipsilateraalseid eesmise sarve neuroneid.
- **Dorsaalsed sambad:** ipsilateraalsest jäsemetest aferentsed asendi, rõhu ja vibratsiooni juhtivad neuronid.
- **Spinotalaamiline trakt:** kontralateraalseste jäsemete aferentne valu ja temperatuuri juhtiv trakt.



Verevarustus



Seljaaju infarkt

Seljaaju infarkti võimalikud põhjused:

- aterosklerootiline naast,
- aordi patoloogiad,
- idiopaatiline,
- vertebraalarteri oklusioon,
- trauma,
- süsteemne hüpotensioon,
- epiduraalne anesteesi,
- kiiritusest põhjustatud vaskulopaatia,
- vaskuliigid jne.

Seljaaju infarktide sündroomid

- **1. Eesmise spinaalarteri sündroom (ASA)**
- **2. Tagumise spinaalarteri sündroom (PSA)**
- **3. Adamkiewicz'i arteri sündroom (AAS)**
- **4. Tsentraalarteri sündroom (TAS)**
- **5. “Man-in-a-Barrel” sündroom**

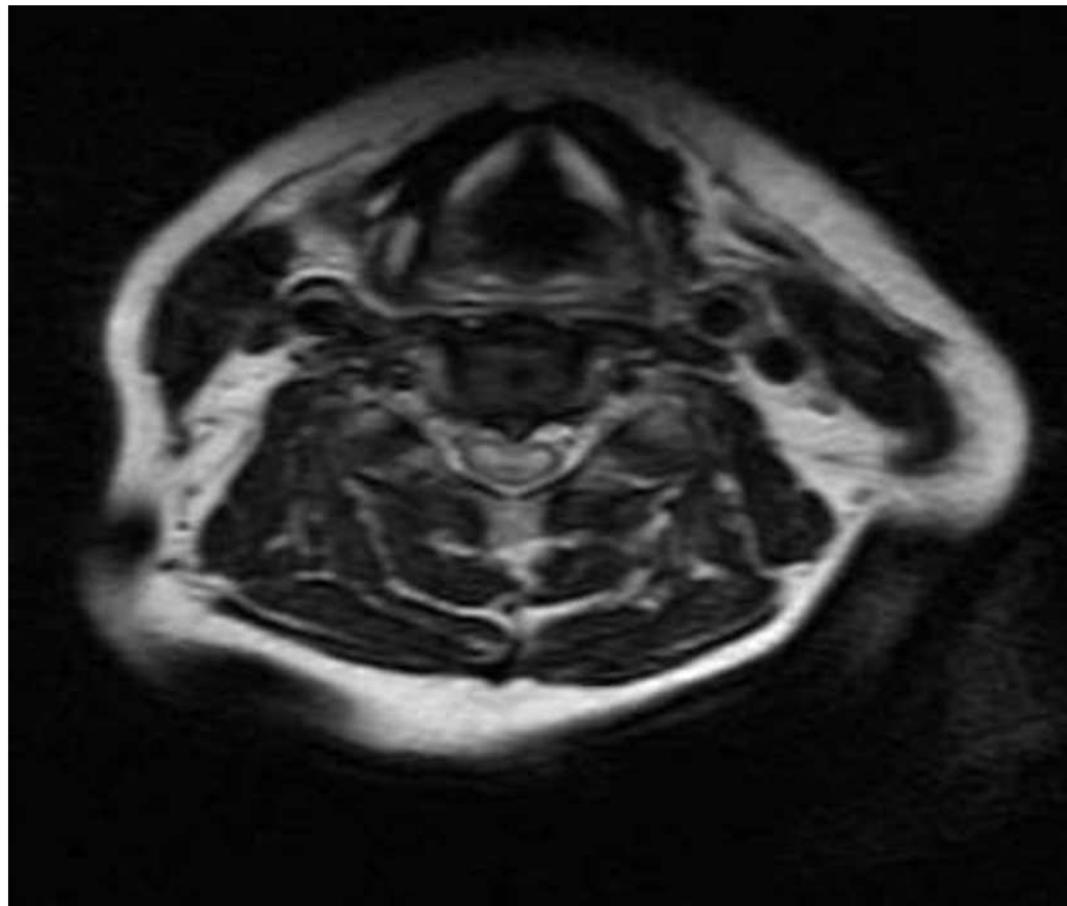
Eesmise spinaalarteri sündroom (ASA)

Kõige sagedasem sündroom. Kujuneb bilateraalne eessarvede, lateraalse kortikospinaaltrakti ja taalamuse juhteteede isheemia.

Kliiniline leid:

- Spastiline para- või tetraparees;
- Valu ja temperatuuri tundlikkuse kadumine;
- Kusepõie ja soole düsfunktsioon.

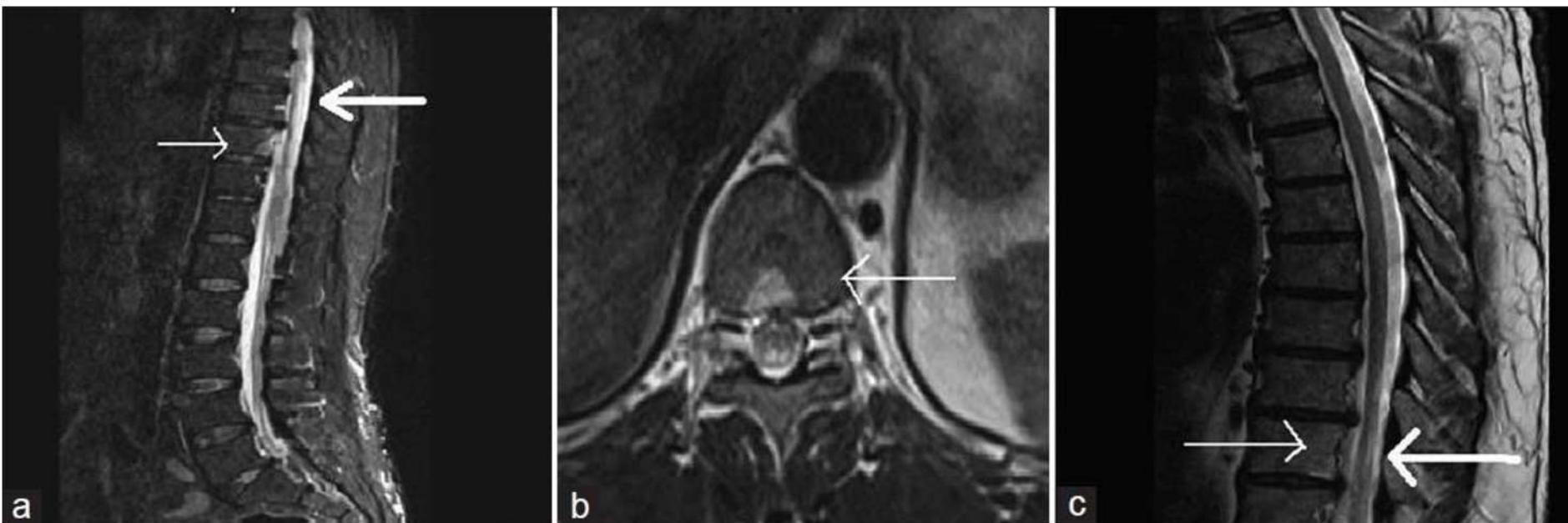
Eesmise spinaalarteri infarkt



Tagumise spinaalarteri sündroom (PSA)

- Dorsaalsete sammaste isheemia (pia kollateraalide ja kahe PSA vahelise võrgustiku tõttu on kahjustusala väikene)
- Kliiniline leid: puute- ja vibratsiooni tundlikkuse häirumine kahjustuse tasemest.

Tagumise spinaalarteri sündroom



Adamkiewicz'i (a. radicularis magna) sündroom (AAS)

- Torakolumbaalosa a. retikularis magna (Adamkiewicz'i arteri) oklusioon mõjutab ASA ja PSA varustusala.
- Kliiniline leid: täieliku seljaaju läbilõike sündroom kahjustuse kõrgusest distaalsemal.



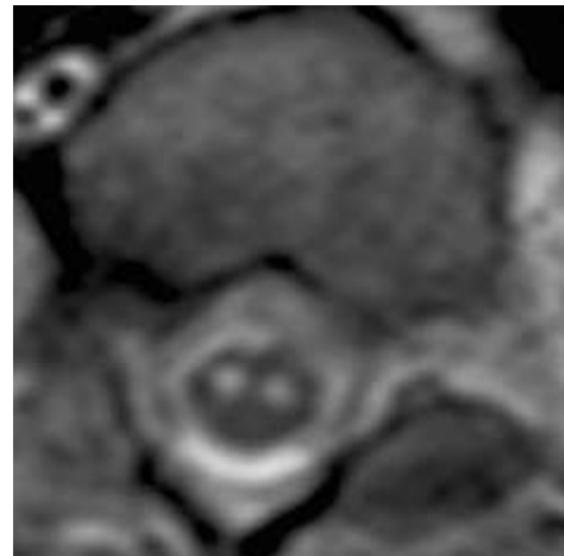
Tsentraalarteri sündroom (TAS)

- Väga haruldane leid. Eesmise seljaaju arteri duplikatsiooni tõttu on tsentraalarteri ühepoolne ASA haru oklusioon vähetõenäoline.
- Kliiniline leid:
 - Ipsilateraalselt: üleneva lateraalse kortikospinaaltrakti kahjustuse tõttu tekib spastiline paralüüs
 - Kontralateraalselt: üleneva lateraalse spinotataamilise trakti kahjustuse tõttu kaob kahjustusest distaalsemal temperatuuri ja valu tundlikkus.



„Man-in-a-Barrel“ sündroom

- Seljaaju hüpoprefusiooni tõttu kahjustuvad hallaine eessarved.
- Kliiniliselt: ülajäsemete parees ilma neuroloogilise alajäsemete defitsiidita.
- MRT uuringul: T2 kujutise aksiaallõikudel on tüüpiline „snake eye's“ leid.



Immunsüsteemi poolt vahendatud müelopaatiad

- 1. Sclerosis Multiplex**
- 2. Neuromyelitis optica**
- 3. TNF-antagonistide raviga seotud müelopaatia**
- 4. ADEM**
- 5. Süsteemsed autoimmuunsed haiguse ja müeliit**
- 6. Paraneoplastiline sündroom**

Sclerosis multiplex (SM)

- Kõige sagedasem neuroloogiline haigus, mis põhjustab puude teket noortel täiskasvanutel.
- Jaguneb:
 - 1.Ägenemiste ja remisioonidega SM;
 - 2.Sekundaarse progresseerumisega
 - a)ägenemistega b)ägenemisteta SM
 - 3.Primaarne progresseeruv SM;
- SM diagoosiga inimesi on Eestis umbes 100/100 000 elaniku kohta e. umbes 1500 inimest⁹
- Enamasti tüüpilise MRT ja kliinilise leiuga. Samas esinevad ka atüüpilised juhtud.
- Enamasti 20...60 eluaastatel. Ei välista haiguse teket igas vanuses.

Diagnostilised MRT kriteeriumid

McDonald'i kriteeriumid (2010a.) kriteeriumid:

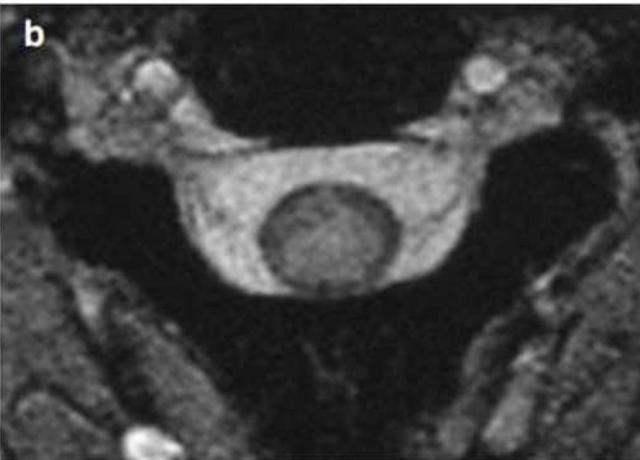
- Disseminatsioon ruumis: kaks neljast järgnevast:
 - 1) 1≥ kollet periventrikulaarsel;
 - 2) 1≥ seljaaju kolle;
 - 3) 1≥ jukstakortikaalne kolle;
 - 4) 1≥ infratentoriaalne kolle
- Disseminatsioon ajas:
 - 1) Teise asukohaga Gd-kontrasteeruv kolle, ärgenemisele järgneval MRT uuringul.
 - 2) Asümpomaatilise kontrasteeruva kolde ja T2 kujutisel hüperintensiivse kolde samaaegne esinemine ühel uuringul.

Sclerosis multiplex

- Oligoklonaalse gammopaatia IgG leid on ca 20% SM haigetel negatiivne, eriti haiguse algfaasis.
- Ligi 90% SM haigetel tekivad haiguse jooksul seljaaju kolded, valdavalt kaelaosas.¹⁰ Samas uute kontrasteeruvate kollete tekkesagedus on ajus 10 korda suurem¹¹
- Ligi 20%¹¹ on varajase SM MRT leid vaid seljaajus.
- Seljaaju haaravad lesioonid paiknevad aksiaallõikudel valdavalt perifeerias ja võivad haarata nii hall- kui valgeainet. (*Tartaglino et al, 1995*).

Sclerosis multiplex

- Seljaaju SM kollete pikkus MRT uuringul ei ületa reeglina 2 lülikeha pikkust.
- Seljaaju kahjustuse adekvaatseimaks piltdiagnostiliseks hindamismeetodiks on seljaaju sagitaalse läbimõõdu hindamine C2 kõrgusel (või aksiaallõigu pindala mm^2) mõõtmistulemiste dünaamika ajas¹⁴
- MRT aksiaalkujutistel on ägenemiste SM lesioonid on valdavalt 2 tüüpi:
 - 1)Seljaaju pinnale ulatuvad kiilu kujuga kolded, mis haaravad nii valget- ja hallainet.
 - 2)Väiksema esinemissagedusega. Ümara või ovaalse kujuga, mis ei pruugi ulatuda seljaaju pinnale. Kolde ümber võib esineda turset.



SM

- Sagitaalsel ja aksiaalsel T2 kujutisel on kerge fokaalse tursega T2 hüperintensiivse signaaliga solitaarne kolle.

SM

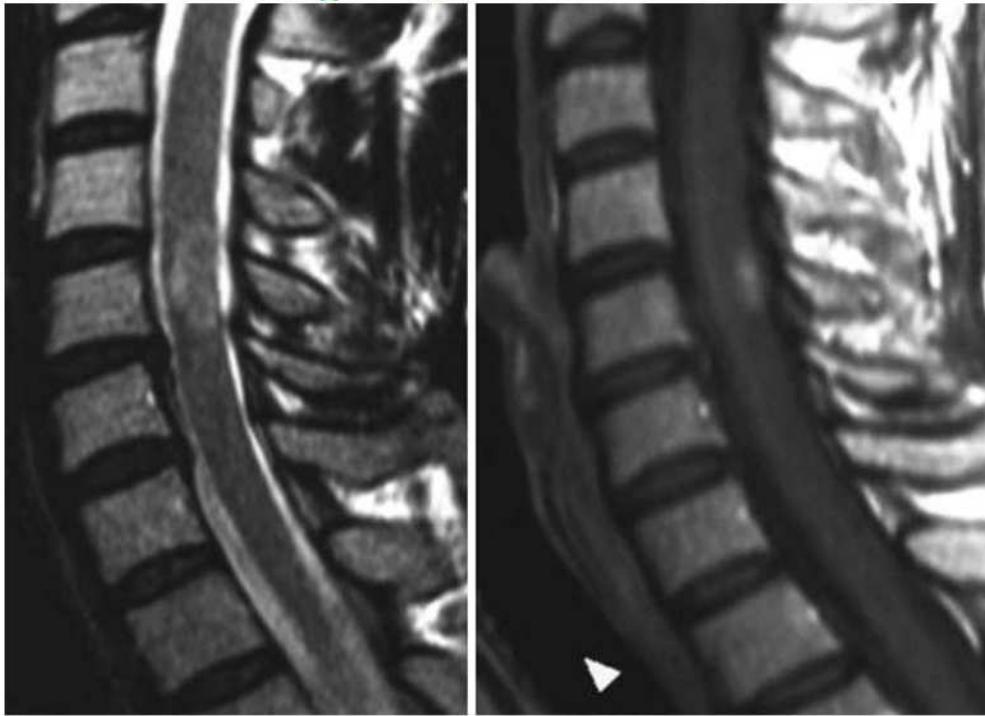


- T2/STIR ja T2 sagitaalkujutistel SM kolded seljaajus ja ajutüves

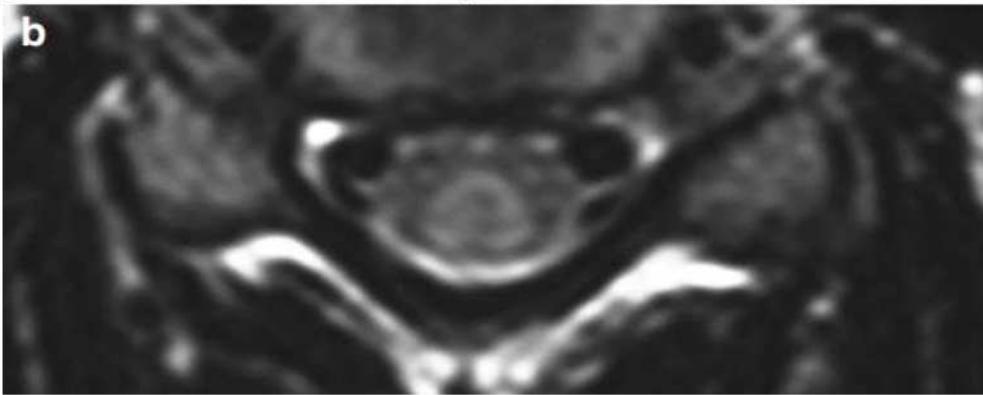
TNF müelopaatia

- TNF on põletikku indutseeriv tsütokiin, mis omab olulist rolli mitmete põletikuliste haiguste (RA, anüloseeriva spondüloartriit, põletikuline soolehaigus, psoraatriline artriit ja SM) patofüsioloogias.
- Monoklonaalsed TNF antagonistid (*AZA, adalimumab, infliximab ja entanercept*), mida kasutatakse nimetatud haiguste ravis, kuid omavad ka demüeliniseerivat funktsiooni.
- Ravimpõhjustatud demüeliniseerivad kolded ajus ja seljaajus on kirjeldatud kuni 0,2% ravimit tarvitavatel patsientidel.¹⁵
- Valdavalt on kirjeldatud aju temporaalsagara haaratust. Vähem sagedased on kolded seljaajus.

Infliximab põhjustatud müeliit



- Crohn'i tõvega patsiendil kujunes ravi käigus tundlikuse käe nahapinnal.



Neuromyelitis optica NMO (Devic's NMO)

- „SM sarnane haigus“ ajalooliselt SM vorm.
- Monofaasiline N>M; ägenemistega NMO (1N:4M).
- Aquaporin 4 (AQP4) retseptorite vastased antikehad liikvoris. Spetsiifilisus (10%) sensitiivsus (30...40%).
- Põletikulise ja autoimmunse komponendiga patogeneesiga haigus: opticuse neuriit ja müeliit.
- Ajukolded tekivad enamasti ägenemiste korral.
- Kliinilised sümpтомid: nägemise häired, valu silmades, jäsemete parees, inkontinents, kontrollimatu oksendamine.

NMO diagnoosimine

MRT leid:

- Müeliit ≥ 3 segmendil; enamasti haaratud kaela ja/või torakaalosa.
- Lesioon haarab aksiaallõikudel rohkem kui 1/2 seljaajust ja osaliselt hallainet.
- Sagitaallõikudel difuusne haaratus, seljaaju segmentide turse ja MR-signaalimuutus
- Reeglinä kontrasteerub haiguse ägedas faasis.
- Ägenemistega NMO puhul seljaajus T1 hüpointensiivse signaaliga kolded.

NMO diagnoosi kriteeriumid

- 1. Optiline neuriit
- 2. Äge müeliit
- 3* (kaks järgnevast loetelust):
 - Müeliit ≥ 3 segmendil
 - Aju MRT leid ei sobi SM-le
 - NMO-IgG seropositiivne staatus

NMO vs SM

| | | |
|--|---|--|
| Sagedus ¹⁶ | 1:750 SM kahtlusega patsiendist | 1: 1000 elaniku kohta Eestis |
| Haiguse (ägenemise) kulg | +++ | + |
| Kliinilised sümpтомid | Nägemishäired ja valu silmades, jäsemete parees, inkontinents, kontrollimatu oksendamine | Valdavalt kattuv sümpтомaatika |
| Seroloogia | Aquaporin 4 retseptori vastased antikehad ~40% vale positiivseid ~10% vale negatiivseid | Oligoklonaalse gammopaatia IgG ~20% vale negatiivne |
| Seroloogia polüfaasilise haiguskulu korral ¹⁷ | Oligoklonaalne gammopaatia +/- Dünaamika aja jooksul + | Oligokloonsed IgG valdavalt stabilse leiuna. |
| MRT leid | -Longitudinaalne, sageli turselise komponendiga müeliit. -Optiline neuriit. -Mittespetsiifilised ajukolded. | -Müeliit lühikesel segmendil. -Optiline neuriit +/- -Mittespetsiifilised ajukolded + |

NMO vs SM

| | | |
|-----------------------------|--|---|
| Ravi (+ ägenemise ravi?) | Metüülprednispoloon 1g / päevas i.v. Immunsupressivne ravi ägenemiste ja halva prognoosi korral | Metüülprednispoloon 1g / päevas i.v. -Beetainterferoon -Glatriameeratsetaat -Immunsupresiivne ravi (nt. AZA) |
| Prognoos | -Monofaasilise NMO haiguskestuse mediaan 5 päeva (prognoos vastavalt kahjustuse ulatusele) -Ägenemistega kulgeval haiguse kestuvuse mediaan on 166 päeva (<i>halva prognoosiga</i>) | -Keskmiselt diagnoosist 15a. möödudes vajavad 50% kõndimisel abi. -Eluea lühenemine on 17 aastat võrreldes üldpopulatsiooniga ¹⁹ . -Suitsiidide arv oluliselt kõrgem |

Vaktsiin/postinfektsioosne müeliit

- Äge dissemineeruv entsefalomüeliit (ADEM): patogeneesis prevaleerub valgeaine demüeliniseerimine ja makrofaagide poolt põhjustatud infiltratsioon.
- Haiguse vallandajaks on influenza, enteroviiruse, mumps, HSV, rubella vaktsiin või infektsioon (millest möödas vähemalt 2 päeva). ADEM'i põhjustajaks võivad olla ka bakteriaalsed “triggers” Borrelia, Leptospira, b-H Streptococcus või M. Pneumoniae.

ADEM

- ADEM võib tekkida igas vanuses, kuid valdavas enamuses alla 20 eluaasta.
- Esinemissagedus 0,4 : 100 000²¹
- Kliinilised sümpтомid tekivad 2...21 päeva möödudes peale viirusinfektsiooni või vaksineerimist ja progresseeruvad kiiresti.
- Kliiniline leid: süsteemsed sümpтомid nagau: palavik, letargia ja isutus. Neuroloogilistest sümpтомitest: hemiparees, krambid, liikumishäired ja kranaalnärvide neuralgia.
- Labor: liikvori valgu hulk on tõusnud.
- 57-92% juhtudest lõpeb ADEM täieliku kliinilisise ja koelise paranemisega, ilma jääknähtudeta.²¹

ADEM

- Seljaaju haaratus ~28% ²¹ ADEM juhtudest. Alati on haaratud aju.
- KT leid väheinformatiivne ja negatiivse leiuga pooltel juhtudest.
- Lülisamba MRT-uuring:
 - Punktjad ja laatuuvad valgeaine T2 kujutisel hüperintensiivse signaaliga difuussed kolded.
 - Seljaaju haaratud > 2 segmendi ulatuuvad longitudinaalsed ja turselise komponeniga kolded.
- Aju MRT-uuringul:
 - Bilateraalsed, asümmeetrilised ja T2 sekventsis hüperintensiivse signaaliga valgeaine koleded. ADEM lesioonid on erinevalt SM-st suhteliselt ebatasaste/hägusama kontuuridega.
 - Kolded võivad haarata ka hallainet ning nende suurus ja kuju on varieeruv.
 - Prevaleeruva lokatsiooniga basaalganglionide piirkonnas.
 - Kolletel võib olla servmine või punktjas kontrasteerumine.
 - Difusiooni restriktiooni esineb vaid servmiselt.

Süsteemsete autoimmuunsete haigustega seotud müeliigid

- Sagedasemini tsiteeritud juhtumid on süsteemse erütematoosse luupus (SLE), Sjörgeni sündroom (SS) ja sarkoidoos²².
- Diagnoosi pooldab:
 - Lesioon tekib süsteemse autoimmuunse haiguse välitel ja lisandub haaratud seljaaju segmendi neuroloogiline defitsiidile. MRT-uuringul sageli üle 2 segmendi ulatuv heterogeenne T2 signaali intensiivistumine. Diagnoosi hüpoteesiks on vajalik ka haaratud segmendi neuroloogiline defitsiit.
 - DDx on kliiniliste ja piltdiagnostiliste andmete põhjal on väga limiteeritud.
 - Seljaajus mitmeid segmente haaravaid koldeid esineb näiteks 1...2% SLE haigetest²³.

Sarkoidoos

- Seljaaju haarav sarkoidoos on väga haruldane <1% kõigist sarkoidoosi juhtudest.
- Seljaaju haaratusele tuleks mõelda sarkoidoosihaihel kellel tekivad neuroloogilised sümpтомide nagu progresseeruv paresteesia või lihasnõrkus.
- Sarkoidoosis põhjustatud müelopaatia on sageli väga agressivse kulga. Multifokaalsete mittespetsiifiliste demüeliniseerivate kolletega.
- Kiire ja õigeaegne ravi alustamine on tähtsis pikaajalise ravitulemuse saavutamisel.

Neurosarkoidoos seljaajus

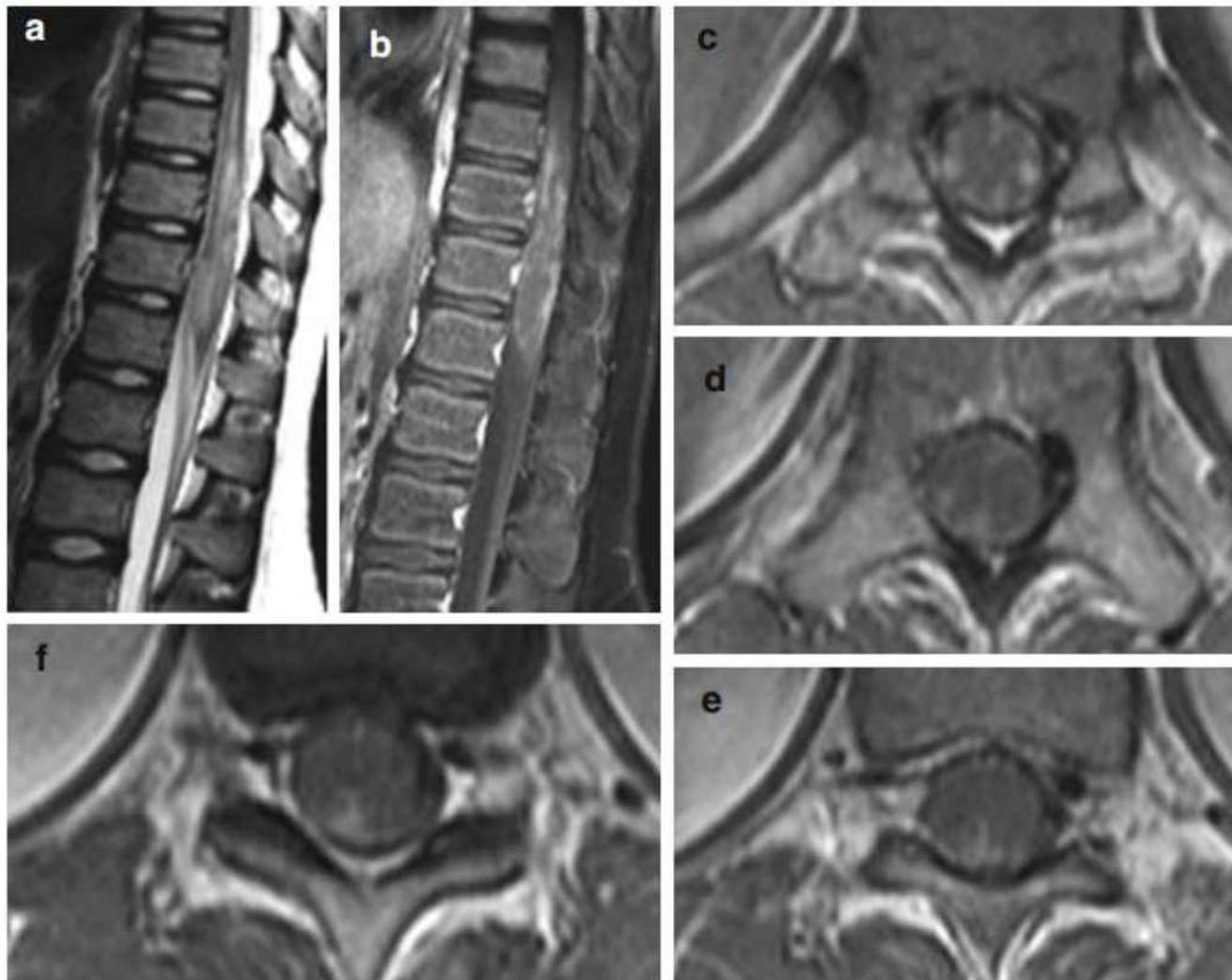


Fig. 15.31 Sarcoidosis. T2 WI sag. (a) and T1 WI pc FS (b: sag.; c–f: ax.) in a 25-year-old man with a history of a half year of sciatic pain without neurological deficits showing nodular and linear enhancement along the pial surface, with some vertical and wedge-shaped extension into the parenchyma (same case as shown in Chap. 13)

Paraneoplastiline sündroom ja müeliit

- Paraneoplastilised sündroomid on haruldased ja müeliidina manifesteeruvad vähesed juhtumid.
- Seljaaju MRT leid sarnane NMO-le.
- Kliiniliselt väljendub lihaste rigiidsusega ja nn. „stiff person“ sündroomiga.
- Sagedasemad seljaaju paraneoplastilise sündroomi põhjustatud müeliidile viitavad autoantikehad: CRMP-5-IgG ja amphiphysin IgG^{2,4}

Paraneoplastiline sündroom



- A. T2 sekventsi kujutis rinnavähi ja paraneoplastiline sündroomiga patsiendist enne kortikosteroidravi.
- B. T2 kujutis peale steroidravi.

Metaboolsed-toksilised ja atrofilised seljaaju haigused

- 1. B12, N2O ja Cu**
- 2. Vitamiin E defitsiit**
- 3. Friedreich ataksia**
- 4. LBSL (Leukoentsefalopaatia aju ja seljaaju haaratuse ning lakaadi taseme tõusuga)**

B12-vitamiin ehk kobalamiini defitsiit

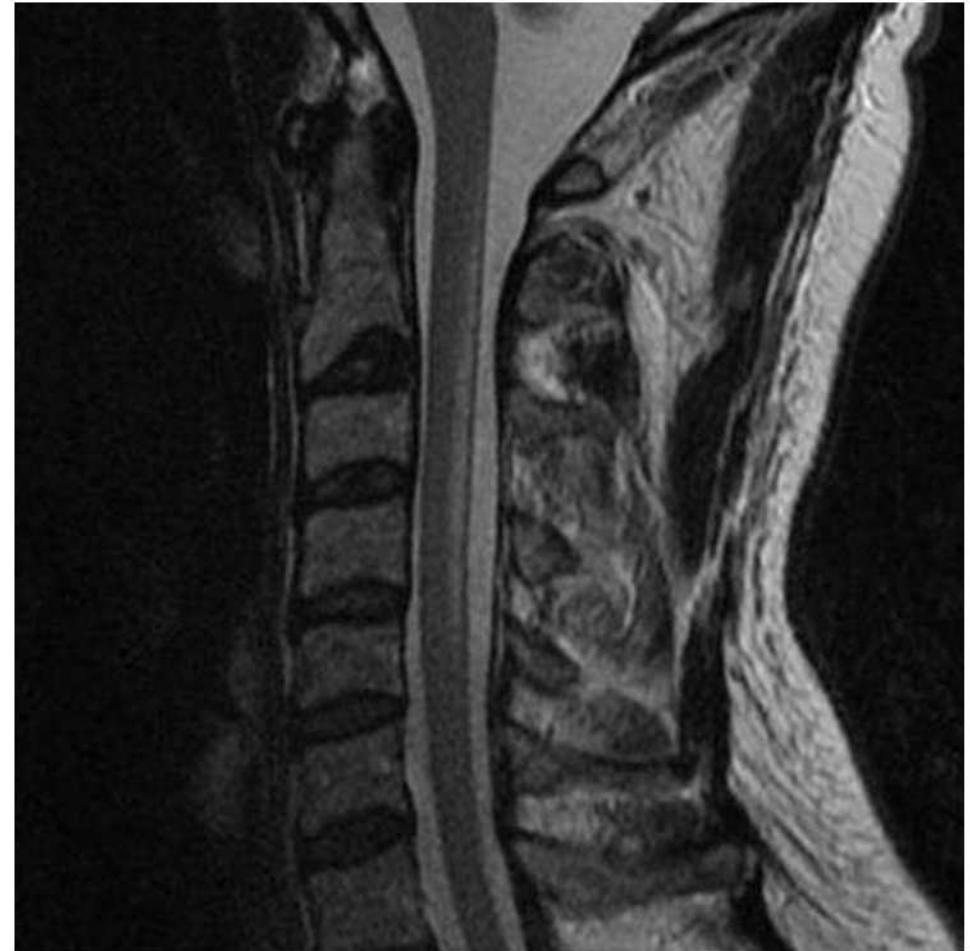
- B12 on vajalik koensüüm müeliini produtseerimisel.
- Kobalamiini omastamisel tähtis roll maol (valgu lõhustamine ja unikaa R-proteiini sekretsioon limaskesta poolt)
- Sagedastemaks B12 defitsiidi põhjusteks on bariaatriline kirurgia, atrooiline gastrit või taimetoitlus. Inimene saab B12-vitamiini valdavalt loomse päritolu toidust ja vähesel määral mikrofloora kaudu.
- Imendumist häirivad ka liigne alkohol, kohv ja suitsetamine.
- Kliiniliselt: sümmeetrische nahe tundlikkuse häirumine, asendi tajumise häires, pearinglus ja spastilisus.
- Kaasuga leiuna võib esineda: entsefalopaatia koos valgeaine lesioonidega ja n. opticuse atroofiaga.

B12, N₂O ja Cu

- N₂O oksüdeerib koobalti koensüümiks, mis muudab selle kasutuks.
 - „naerugaasi“ kuritarvitamine võib põhjustada samuti B12 vitamiini puudust.
 - Vase defitsiit on kliiniliselt ja radioloogiliselt eristamatu B12 defitsiidist. Selle põhjuseks on kas bariaatrilised operatsioonid, atroofilne gastrit või mürgitus tsingiga.
 - Vase mürgitus pidurdab ka B12 omandamist.
 - Raviga ca 50% paranevad.
-
- MRT uuringul on T2 sekventsis seljaaju dorsaalsete sammaste MR-signaal tõusnud.
Signaalimuutus sageli ebaühtlane ja haarab mitut segmenti või rohkem.

B12 defitsiit

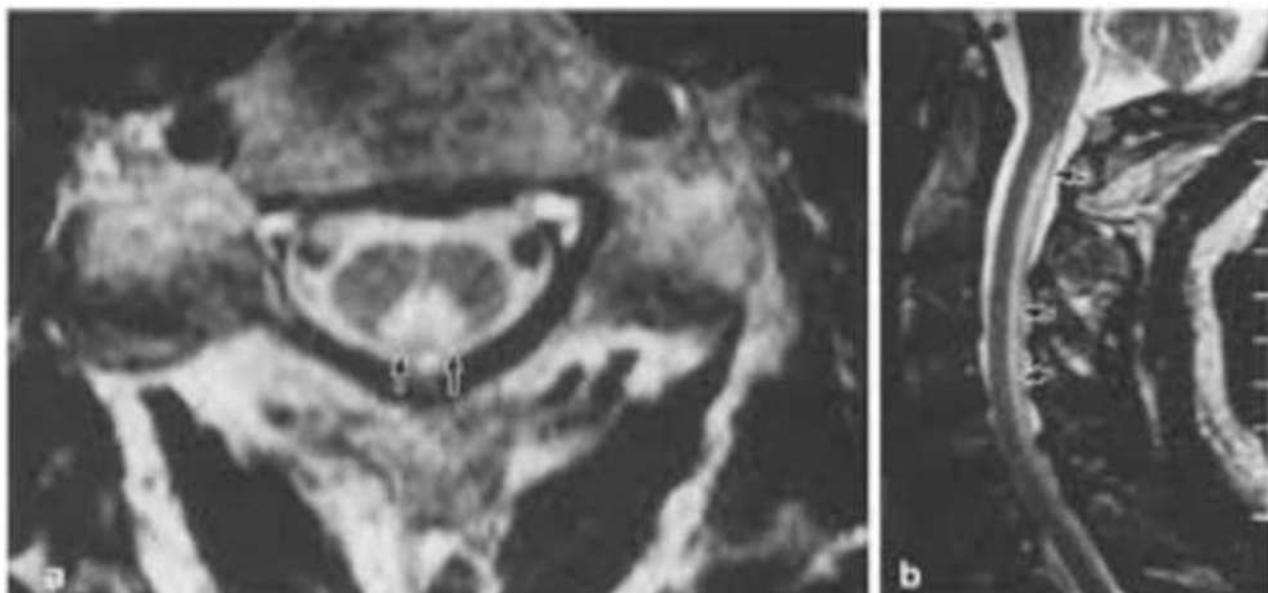
- Seljaaju kaelaosa kerge turse ja tagumiste sammaste haaratus.



Vitamiin E defitsiit

- Põhjuseks enamasti enneaegsus (<1500g); harvem on selle põhjuseks rasva malabsorbsioon nt. Crohni tõbi, pankrease puudulikkus või maksahaigus.
- Metaboolse raja häirumise tõttu tekib ulatuslik aksonaalne kahjustus.
- Kliiniline leid: spinotserebellarne ataksia, lihasnõrkus, refleksiide muutused/kadumine, vibratsiooni tundlikkus langeb, lisaks ka retinopaatia.
- MRT uuringul: Peaaegu kogu seljaaju pikkuses on T2 kujutisel hüperintensiivse signaaliga kahjustunud suure kaliibriga posterioorse samba aksonid, mis ulatuvad torakaalosa funiculus gracilis kuni nucl. gracilis-ni.

T2 kujutisel on näha mõlema posterioorse samba aksonaalne kahjustus peaaegu kogu seljaaju ulatuses.



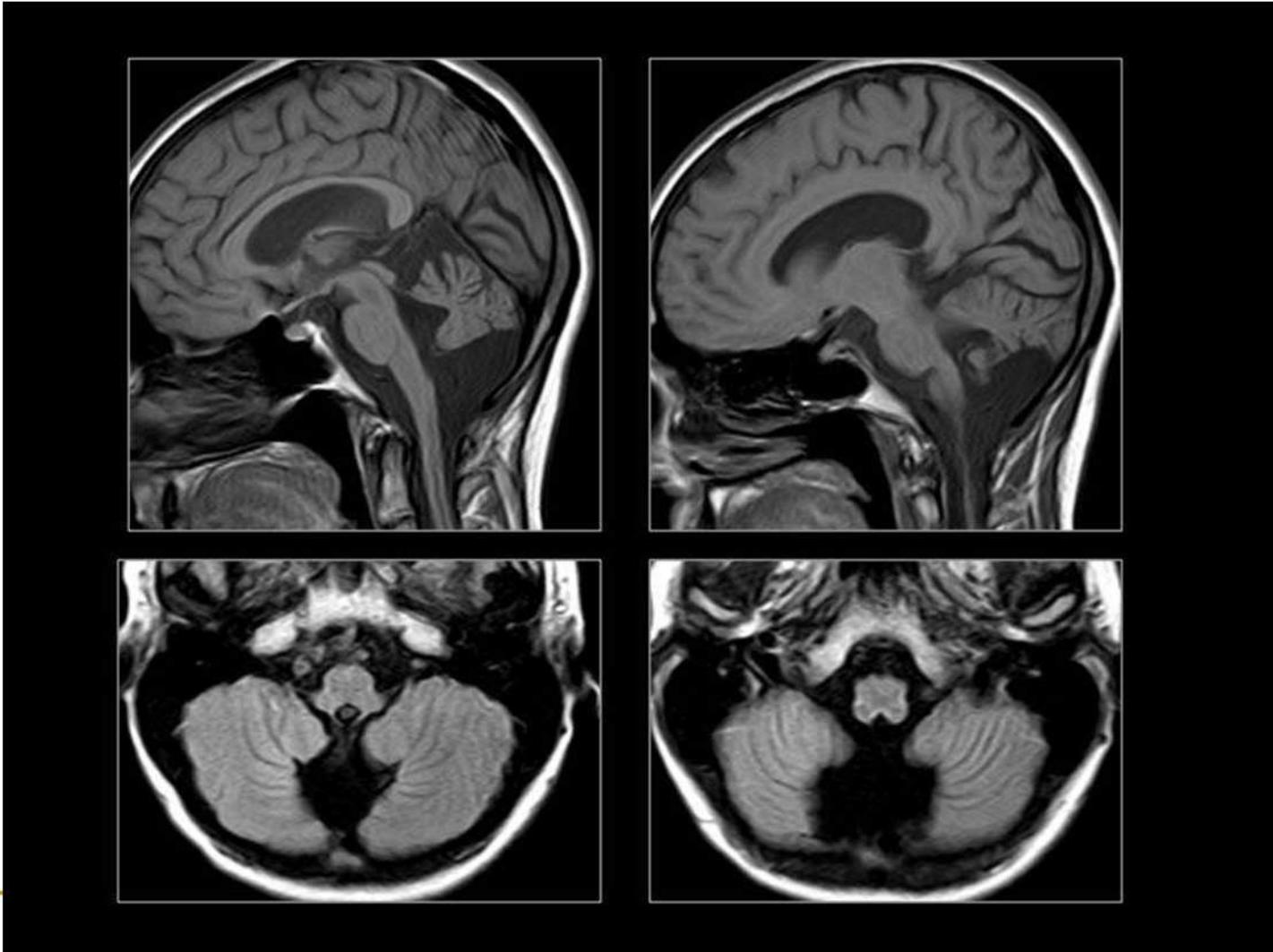
Friedreich ataksia

- Varase algusega autosoom-retsessiivne pärilik progressivne ataksia.
- Esinemisega 1:50 000 üldpopulatsioonist.
- FRDA geeni (9q13) muutustes.
- Seostatakse kaasuva hüpertroofilise kardiomüopaatiaga.

Friedreich ataksia

- Kliiniline leid: lisaks ataksiale, kõõlusreflekside erinevus, liikumis- ja kõnehäired, perifeerne neuropaatia ja nüstagmid.
- Lülisamba MRT:
 - Seljaaju ülemise kaelaosa atroofia (<6mm)²⁵
 - Kortikospinaaltrakti, spinaalganglionite, spinotserebraaltrakti ja tagumiste sammaste degeneratsioon.
- Aju MRT:
 - Väikeaju süvenev atroofia; minimaalne suuraju atroofia;
 - Haigusega seotud koldeid valgeaines ei esine.

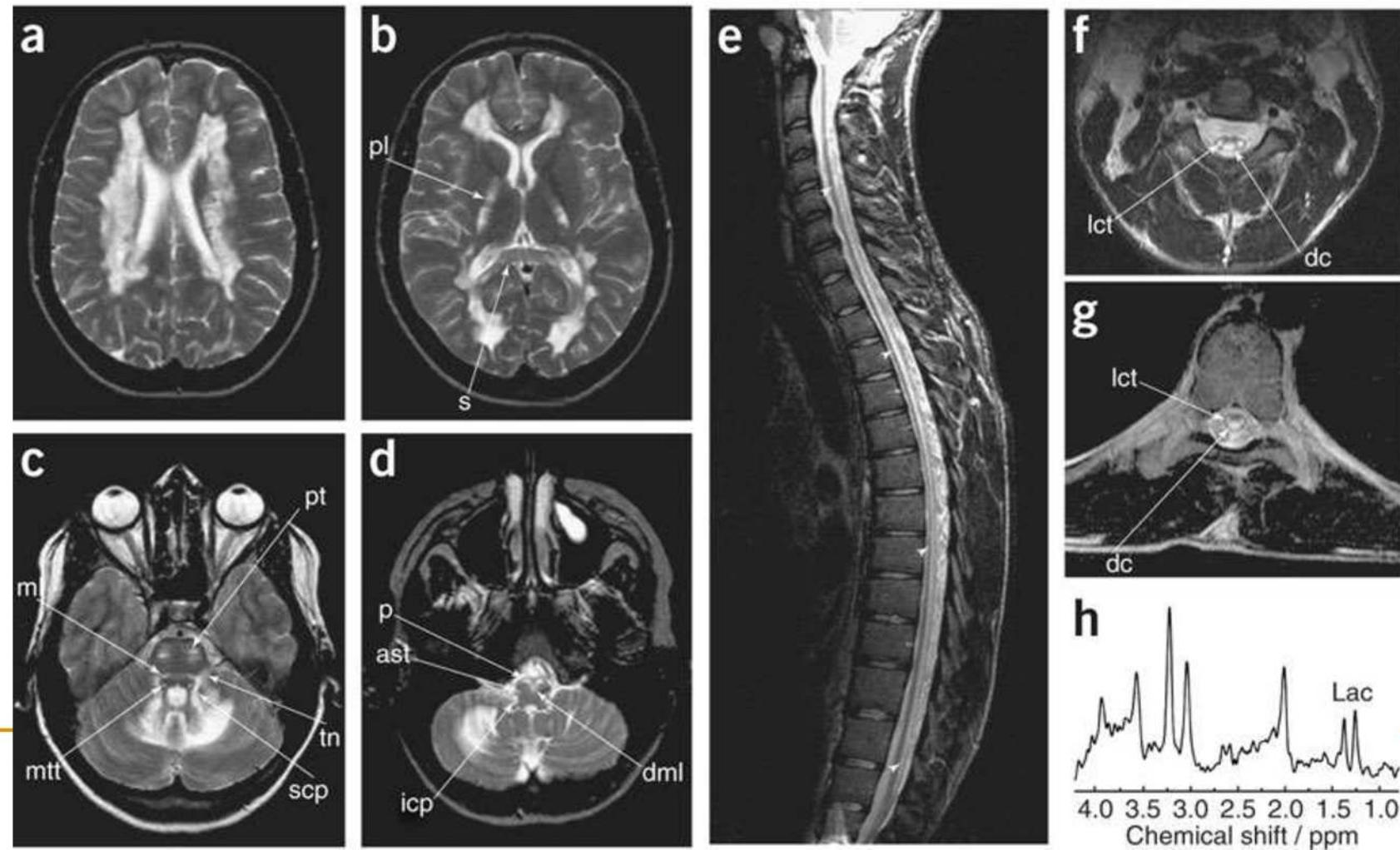
Friedreich ataxia



LBSL

- LBSL (*Leukoencephalopathy with brain stem and spinal cord involvement and lactate elevation*)
- Pärilik progresseeruv autosomaal-retsesiivne haigus. Täpne sagedus ei ole teada:
 - *USA-s andmed 0,1:100 000;
 - *Soomes on selle mutatsiooni kandjate arv 1:95 (Isohanni et al 2010).
- Varajaste sümpotomite kujunemisega ja aeglaselt progresseeruv püramidaal, tserebellaar ja dorsaalsete sammaste düsfunktsioon.
- Esmasümpomid on tserebellaarne ataksia, asukoha ja vibratsioonitundlikuse vähenemine, düsartria, epilepsia ja kerge vaimne alaareng.
- Diagoos:
 - 1)Kogu seljaaju atroofia. Seljaaju dorsaalsete sammaste ja lateraalsete sammaste ning kortikospinaaltrakti degeneratsioon.
 - 2)Püramiidides on signaalimuutused (T1 madala ja T2 kõrge signaaliga).
 - 3)Aju valgeaines, eriti ajutüves ja subkortikaalsel MR-signaalimuutus.
 - 4)Laktaadi elevatsioon spektromeetrial.

LBSL 16 aastane poiss. T2 kujutistel on periventrikulaarsel ja sügavas valgeaines MR signaali muutustsed:
 (s) spleniumi, (pl) capsula interna posterioorne osas, (pt) ponsi kõrgusel püramidaaltraktis, (ml) mediaalses
 lemniscuses, (mtt) mesensentsefaalses trigeminuse juteteedes, (tn) trigeminuse närvi intaparenhümaalses osas,
 (scp) ülemine tserebellarne jalakeses, (p) püramiidid, (dc) dorsaalses sambas ja (lct) lateraalses
 kortikospinaaltraktis on näha signaalimuutust



Hallainehaigused seljaajus

- 1. Amüotroofiline lateraalskleroos**
- 2. Primaarne lateraalne skleroos**
- 3. Spinobulbaarne lihasatroofia (*Kennedy haigus*)**

Amüotroofiline lateraalskleroos (ALS)

- ALS on progresseeruv neurodegeneratiivne häire, mida iseloomustab nii ülemise ja alumise motoneuroni kahjustus.
- Uute diagnoositavate juhtude arv varieerub 0,2-st kuni 2,4-ni 100 000 elaniku kohta aastas.
- Tüüpiliseks sümpтомiks on jäsemete distaalsete lihaste valutu nõrkus ja atroofiad. Nõrkus võib algul olla asümmeetriline ning progresseeruda aja jooksul.
- Lihasatroofia kõigis keha lihastes.
- Prognoos: keskmise aeg sümpтомite avaldumisest kuni surmani on ~3 aastat

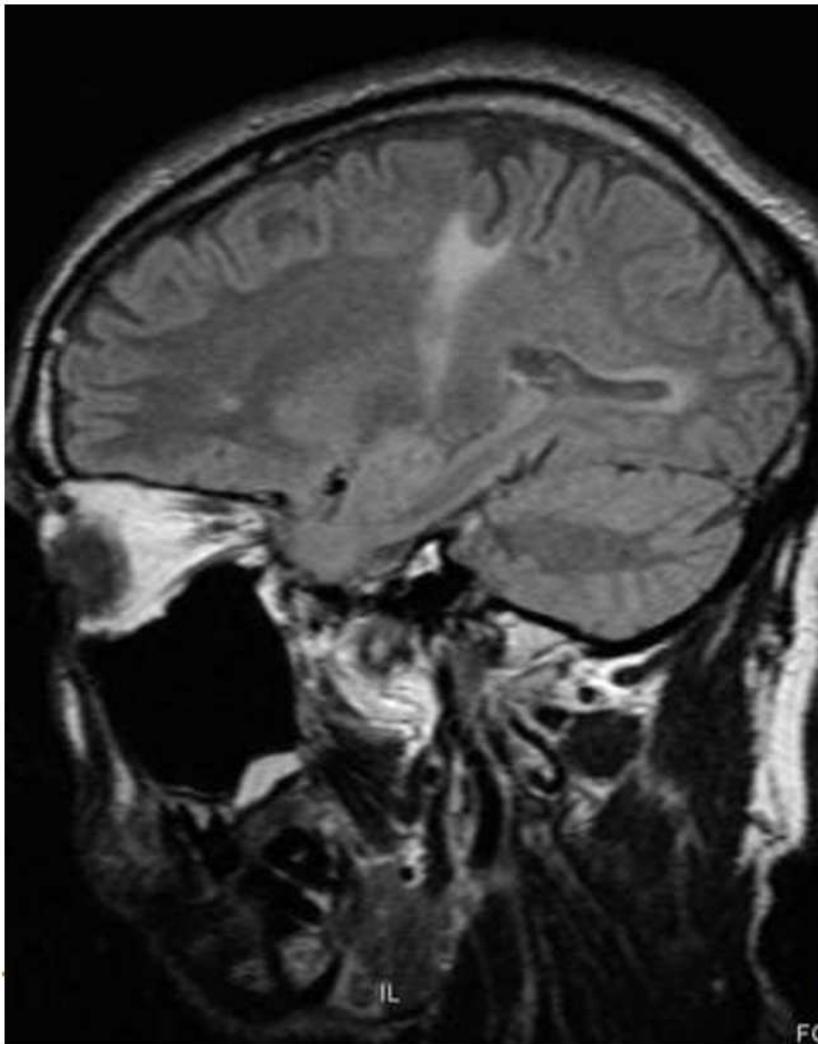
Primaarne lateraalne skleroos (PLS)

- Progresseeruv ülemise motoneuroni haigus - kortikospinaaltrakti degeneratsioon.
- Alumine motoneuron ei ole haigusest haaratud.
- PLS algab süveneva perifeerse spastilisusega. Haigus algab alati distaalselt: algul on haaratud jalad=> kehatüvi=> käed=> silma liigutajalihased.
- Prognoos: enamasti ei lõpe letaalselt. Hiline algus ja aeglasem kulgevõrreldes ALS-ga

ALS ja PLS

- Kliinilise leiu alusel: 1)PLS sjaline haiguse kulg aeglasem, 2)Hüperrefleksiad, 3)ALS lihasatroofiat keha distaallihastes ei ole
- Elektromüograafia (EMG) aitab eritada ALS, mis haarab mõlemat motoneuronit.
- Labor: muude haiguste välistamiseks: antikehad infektsioonidele, B12 vitamiini tase jne.
- MRT uuringul:
 - Kortikospinaltrakti degeneratsioonile viitavav leid.
 - Suurajus on mõlema haiguse korral progresseeruv premotoorse parietaalse ja sensimotoorse korteksi atroofia.
 - Välistatakse teised võimalikud patoloogiad (nt. SM, tuumorid, LSBL jt.)

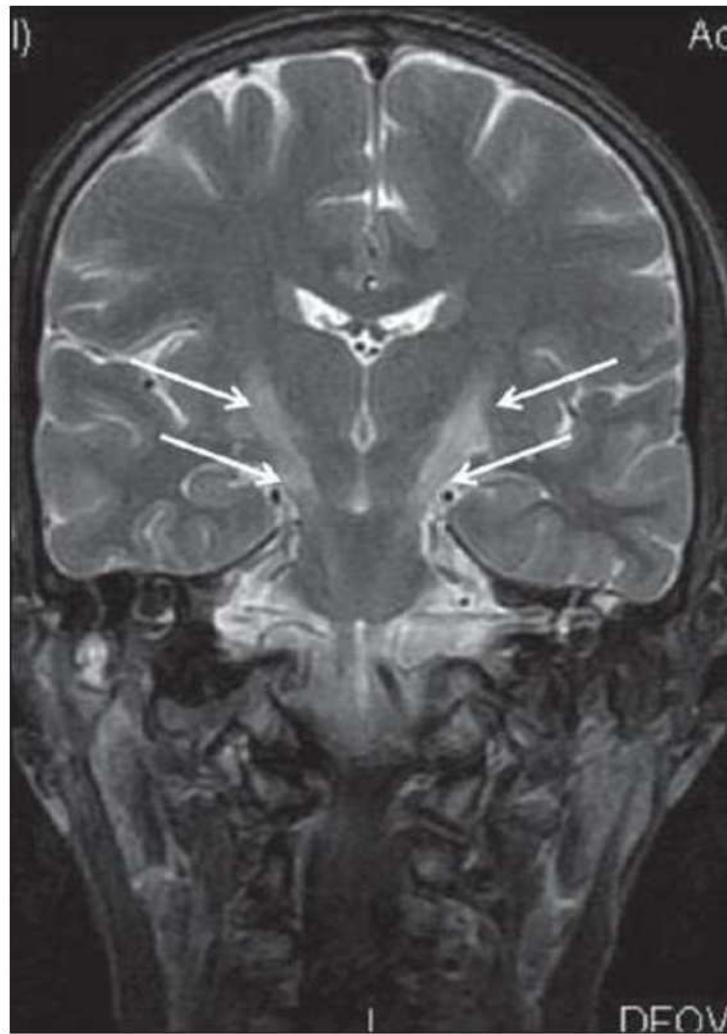
Primaarne lateraalskleroos



Diseases of the Spinal Cord

PLS: "Sclerosis" of pyramidal tracts

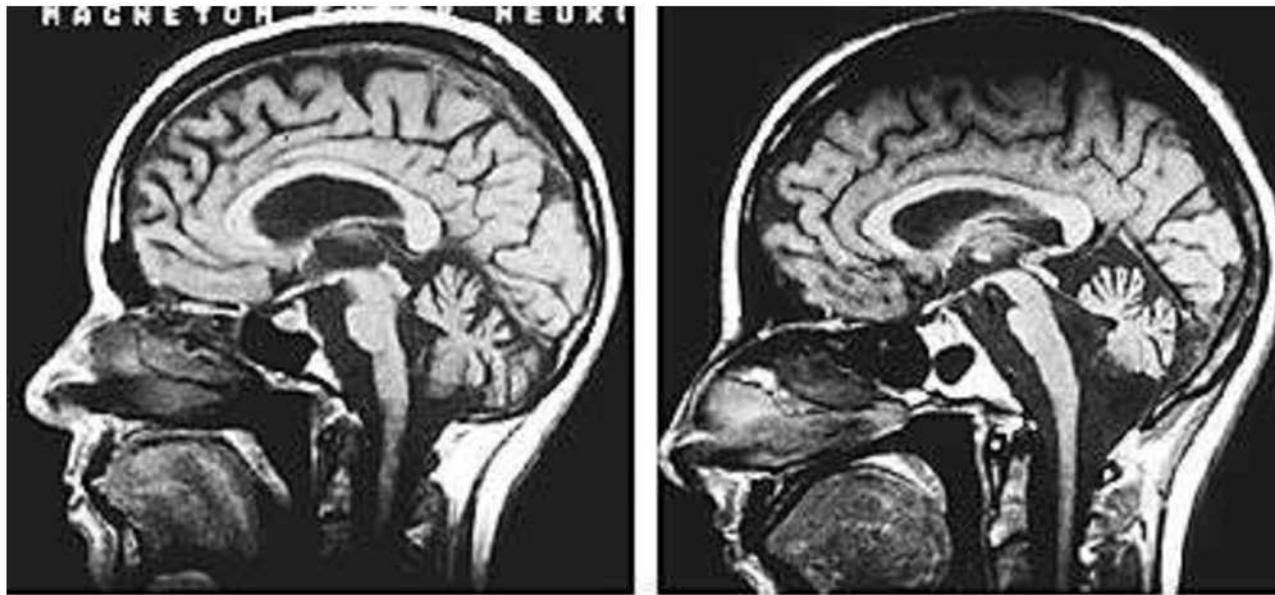
Amüotroofiline lateraalskleroos ALS



Spinobulbaarne lihasatroofia (Kennedy haigus)

- X-liiteliselt päranduv ja aeglaselt progresseeruv neuromuskulaarne haigus. USA's 1: 40 000 mehest
- Spinaalsete motoneuronite degeneratsioonist tingituna proksimaalsete lihaste nõrkus, atroofia ja fastsikulatsioonid.
- Ajutüve haaratuse tõttu tekivad bulbaarsed sümpтомid: raskus neelata, rääkida, hingata.
- Haiguse progreseerudes paraparees ja treemor.
- Prognoos: kuna haigus algab hilises eas ~50a. ning haigus progresseerub ca. 30 aasta vältel ei mõjuta see oluliselt suremust.
- MRT:
 - Seljaaju eessarvede hallaine atroofia ja degeneratsioon.
 - Medulla oblangata ja ponsi atroofia.

Spinobulbaarne lihasatroofia



Ponsi, medulla oblangata ja seljaaju atroofia

Infektsioonidega seotud müelopaatiad

1. Viiruslikud

(HSV 1 ja 2; VZV; CMV; EBV; Polio; HIV)

2. Bakteriaalsed

(Borrelioos; neurosüüfilis; TBC)

3. Parasiidid

(tsüstitserkoos; neurotoksokaroos)

4. Parainfektsioosne müeliit

5. Kroonilise infektsiooniga seotud müelopaatia (AIDS-i vakuoolne müelopaatia)

Infektsioonidega seotud müelopaatiad

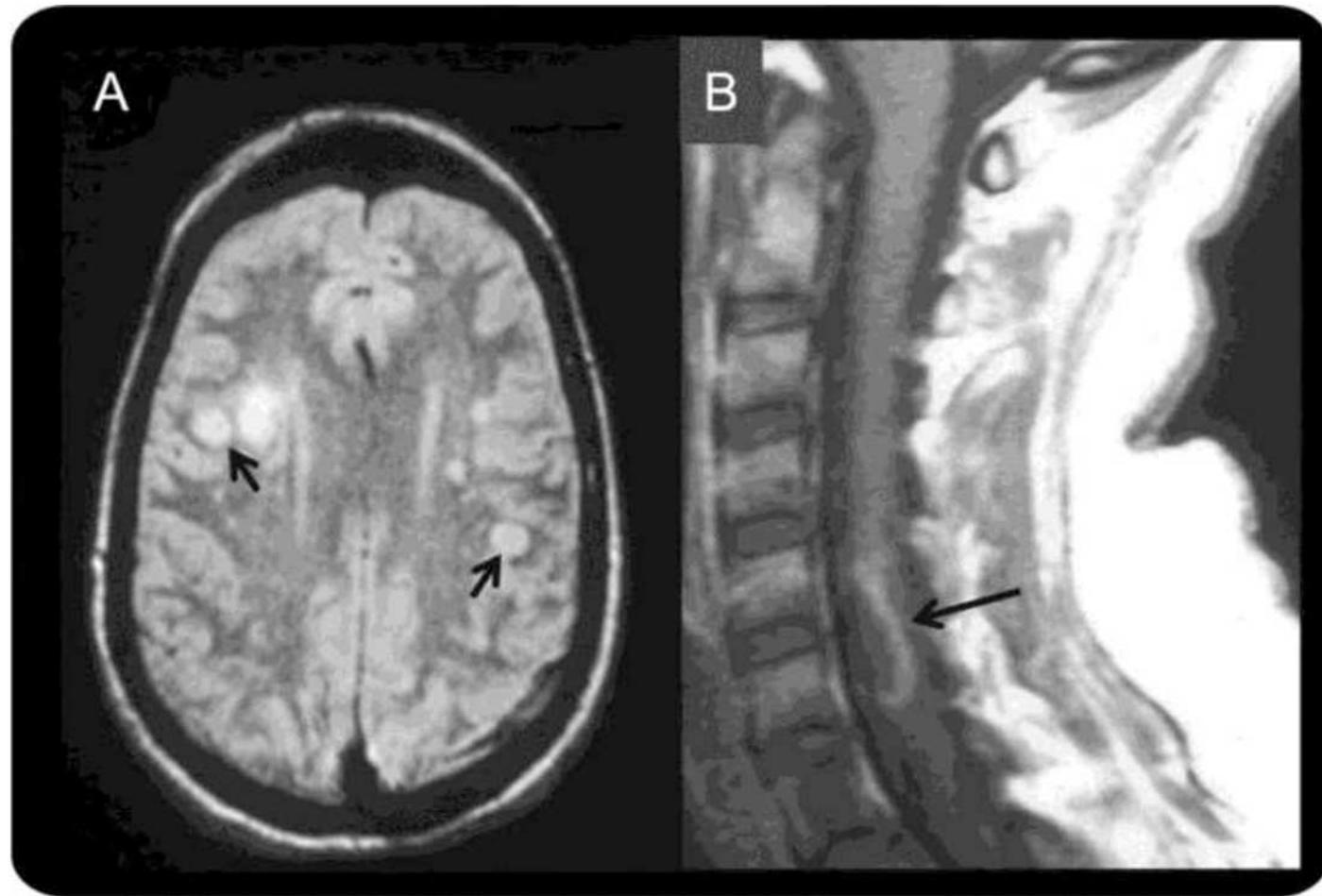
- Retrospektiivses uurimustöös, milles oli kokku kogutud “infektsioonhaigustega seotud” akuutsete ja subakuutsete müelopaatia juhtumid, leiti et 21/170 (12,4%) oli tegu infektsioosse müeliidiga¹
- Õigeaegne diagnoos ja kiire ravi alustamine olulise tähtsusega patsiendi ravitulemuse saavutamisel.

Viiruste poolt põhjustatud müelopaatiad (VZV)

- Sagedaseim müelopaatia põhjustaja viirustest on Varicella zoster viirus.
- Haigestumine enamasti esimese 30 eluaasta jooksul.
- Viirus jäääb presisteeruma dorsaalsesse ganglionitesse (ka trigeminus ganglioni).
- 0,3% ²⁶ juhtudest levib haigus edasi KNS-i. Esmassümptomid on enamasti: bilateraalne nahal tundlikuse muutumine teatud haaratud dermatoomidel. Harvadel juhtudel esineb paraparees, paralüüs ja põie ning rektumi düsfunksioon.
- MRT uuringul on seljaajus enamasti lühikese segmendiga piirnev müeliit ja sageli vaskulopaatia kolded ajus.
- Võib reaktiveeruda hilisemas elueas, eriti immuunpuudulikkusega patsientidel (lööbena ühel või mitmel dermatoomil).
- Vöötohatis võib kompliteeruda samuti neuroloogiliste tüsistustega.

VZV: intramedullaarsed lesioonid: haaratud on nii valget kui ka hallaine,

kollete asukoht korreleerub haaratud dermatoomidega.



Viiruslikud müelopaatiad (HSV)-2

- Nekrotiseeriv müeliit kujuneb immuumkompromiteeritud patsientidel, eeskätt AIDSi korral.
- Herpes simplex viirus 2 (genitaalherpes). Persisteerub tavaliselt sakraalganglionites. Võivad esineda retsidiivid.
- Sagedaseim HSV-2 komplikatsioon on aseptiline meningoit ja nekrotiseeriv frontotemporaalne entsefaliit.
- Lülisamba MRT: lumbosakraalne müeloradikuliit² conus medullaris ja cauda equina turse ja kontrasteerumine gadoliiniumiga.
- Esmasteks sümpтомiteks on sensimotoorne jalgade ja kusepõie düsfunktsioon. Järgneb seljaaju haarava T2 hüperintesiivse signaaliga kolde astsendeerumine – prognoos on varieeruv: osadel juhtudel võib lõppeda tetrapleegia või surmaga.

(HSV)-2

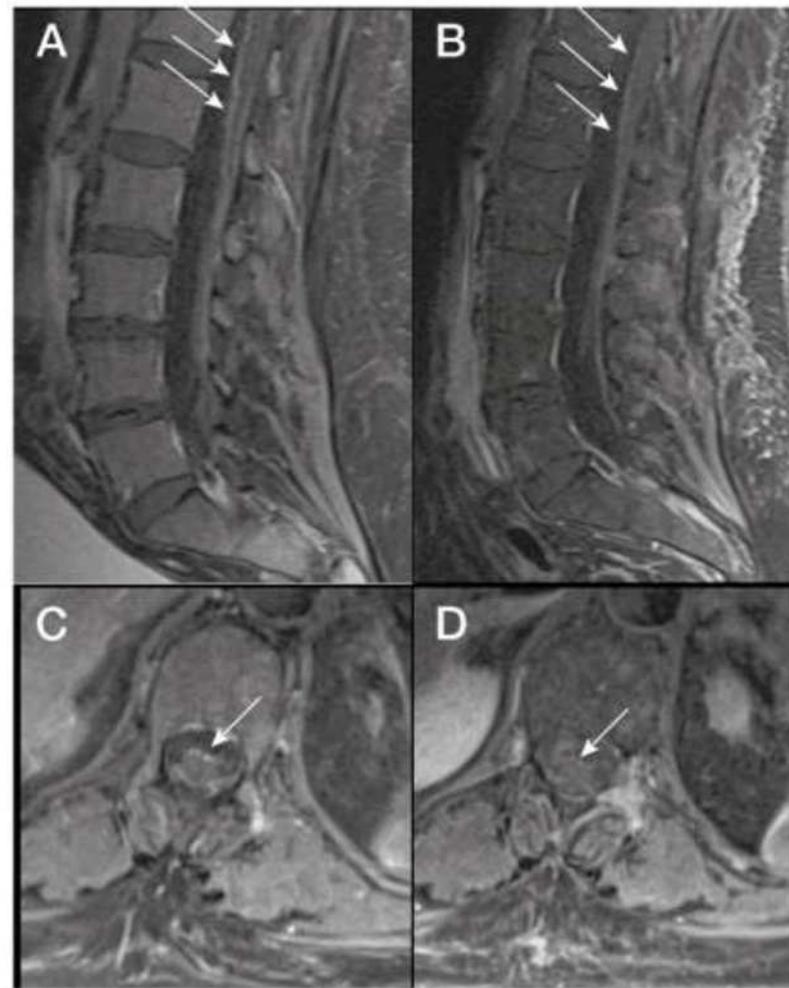
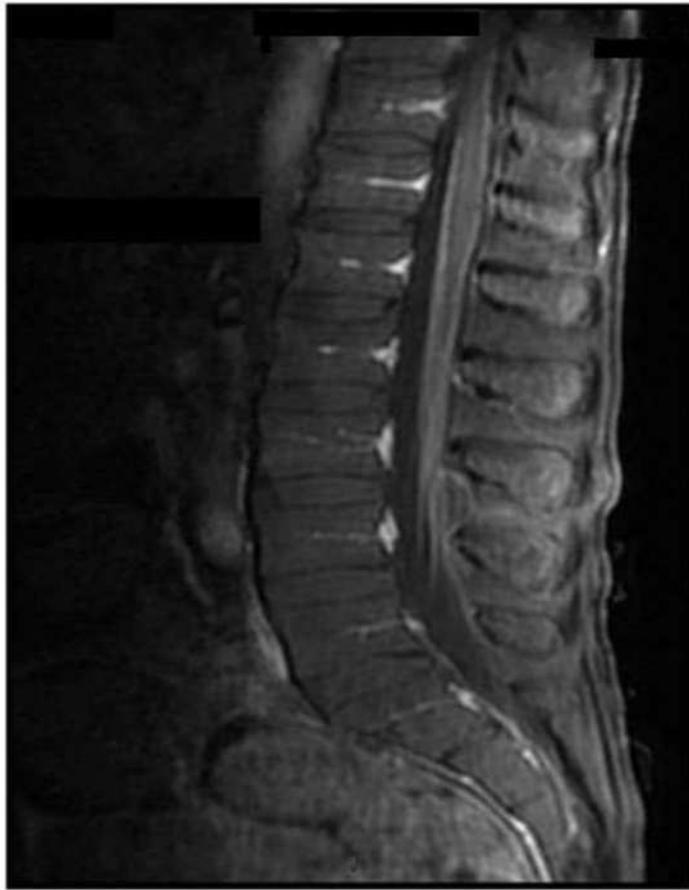


Fig. 1 - Lumbar spine T1-weighted MRI sequence showing contrast enhancement of the conus medullaris and cauda equina.

Viiruslikud müelopaatiad (HSV)-1

- HSV-1 viirustüüp tekitab tavaliselt kahjustusi huultel (ohatis), suu limaskestadel või silmades. Püsib latensena ganglion trigeminuses.
- Komplikatsioonid on väiksema sagedusega võrreldes HSV-2 ja esinevad reeglina immuunpudulikkusega patsientidel.

- MRT uuringul (HSV-1) on sagedaseim:
 - Nekrotiseeriv temporaalne entsefaliit: T1 ödeemile viitavad muutused; T2 hüperintensiivne signaal ja difusiooni restriktioon; Varajases faasis kontrasteerumine puudub => hiljem variaabelne.
 - Seljaaaju kaelaosa leid on harvem: longitudinaalne (>3 segmenti pikk) ja turseline T2 hüperintensiivse signaaliiga turseline müeliit. Võib esineda meningeaalset ja radiaalset kontrasteerumist.

Sagitaaltasapinnas T2/STIR kujutisel herpesviirus müeliit;
Koronaartasapinnas T2 kujutisel HSV-1 entsefaliit.

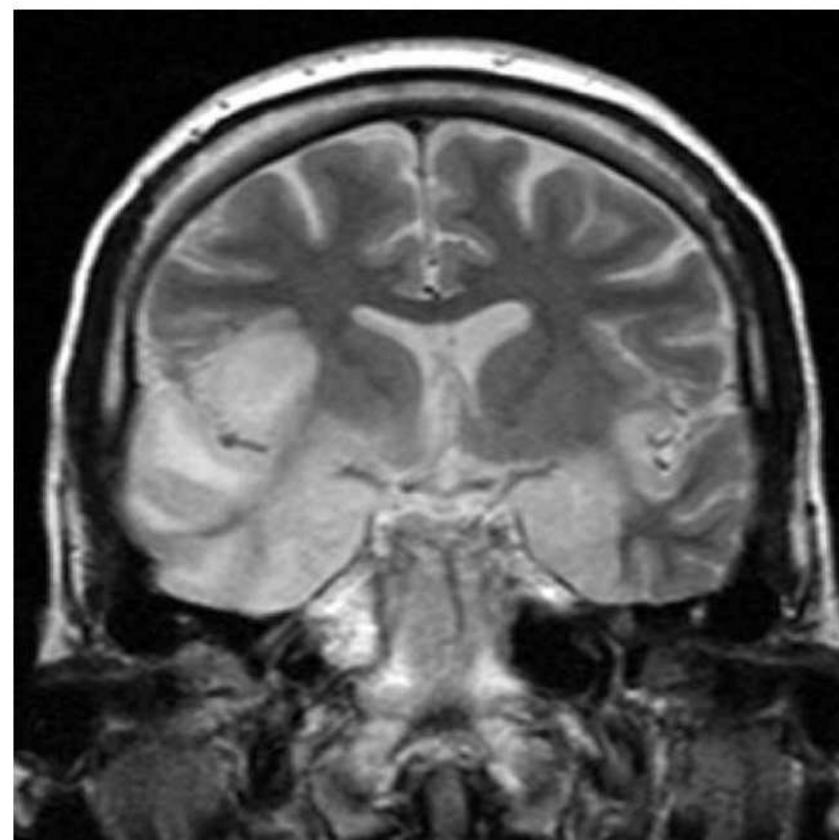


Figure 1. A longitudinally expansive (greater than three segments) lesion seen in the cervical (neck) spinal cord (between arrows).

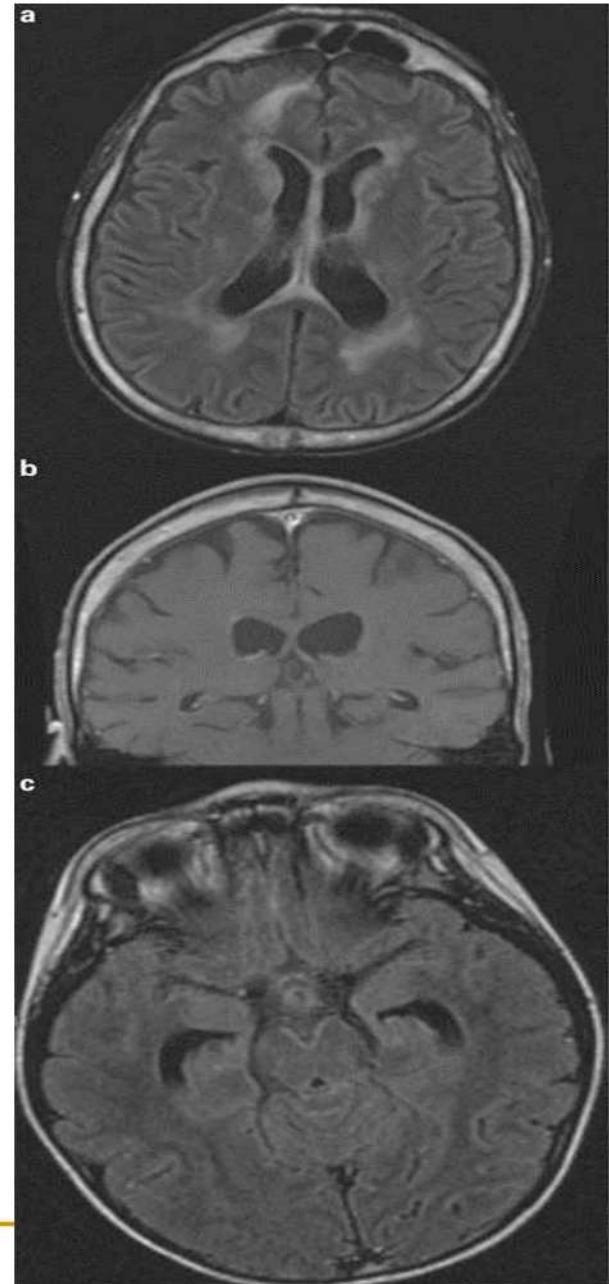
Viiruslikud müelopaatiad (CMV)

- Tsütomegaloviiruse manifestatsioon seljaajus on väga harv, esineb reeglina immuunpuudulikkusega patsientidel.
- MRT leid:
 - 1)müeloradikuliit: närvijuurte kontrasteerumine ja paksenemine.
 - 2)mittespetsiifilised kolded aju valgeaines koos periventrikulaarse kontrasteerumsega.
- Labor: liikvoris pleotsütoos.

T1 kujutisel Gd-ga kontrasteeruva cauda equina (CMV)



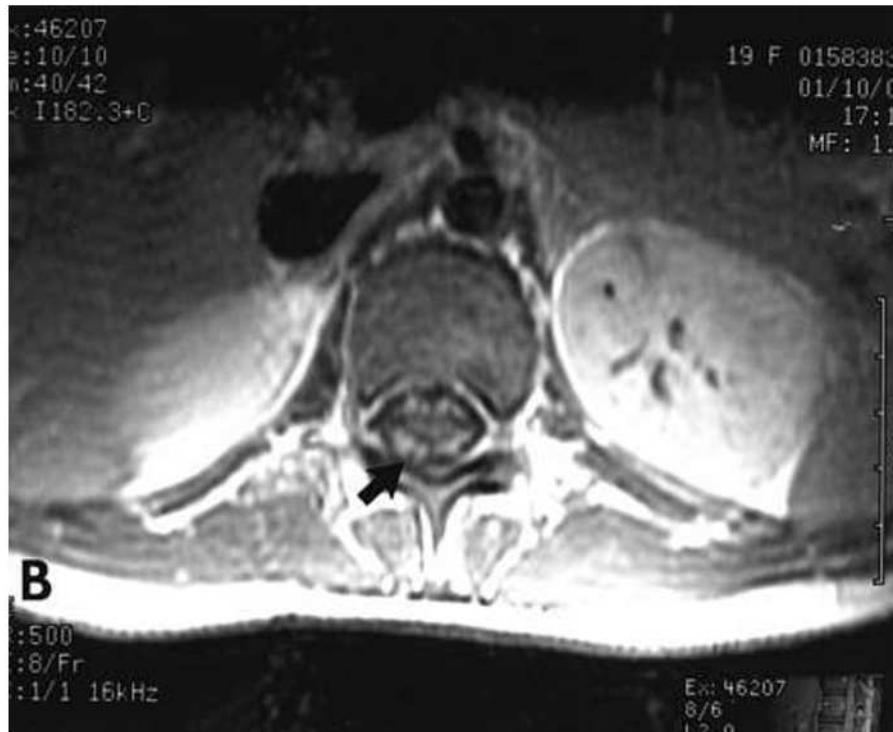
- T2/FLAIR kujutisel periventrikulaarne signaali intensiivistumine
- T1 kujutisel on näha ependümaalset kontrasteerumist
- neeru transplantaadiga patsiendil kujunenud CMV infektsioon



Viiruslikud müelopaatiad (EBV)

- Epstein-Barr viirus põhjustab mononukleoosi, millel tekivad neuroloogilised komplikatsioonid 1...5%⁴.
- Rasked komplikatsioonid on haruldased ja leid variaabelne (meningoentsefaliit, ADEM, müeloradikuliit ja müeliit).
- Radioloogiliselt: leptomeningeaalne ja närvijuurte kontrasteerumine T1-FatSat kontrastuuringul.

EBV



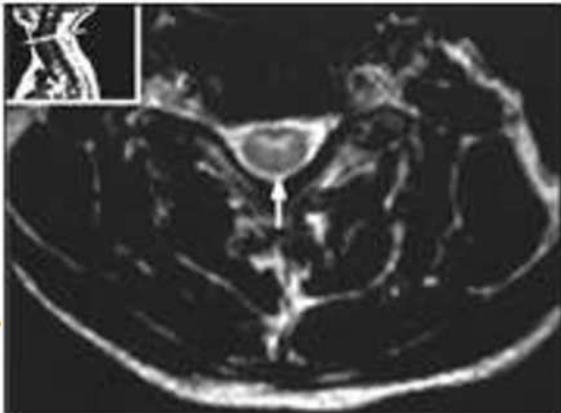
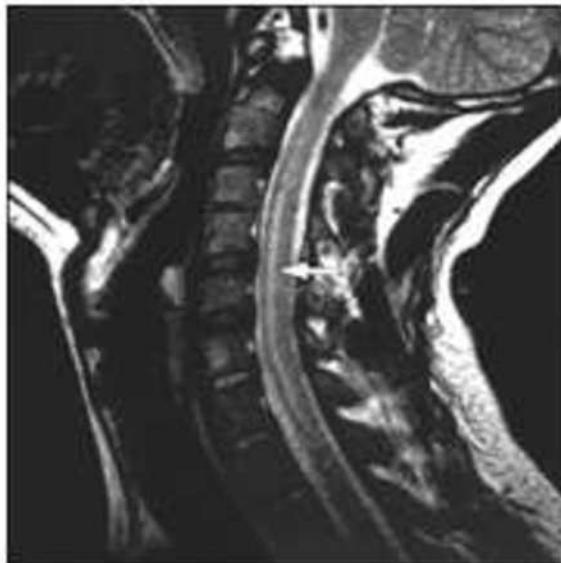
T1+Gd kujutistel: sejaaju ja
lumbosakraalsete närvijuurte
kontrasteerumine



Poliomüeliit

- Poliomüeliit on haigus, mis sisuliselt maailmast elimineeritud. Hetkel endeemilised piirkonnad Pakistan ja Afganistaan.
- 95% haigestunutest asümpтомaatilised
- ~1% haigetel kujuneb ühe päeva jooksul täielik paralüüs (motoneuronite destruktsiooni tõttu) - 2015a. seisuga on 52 juhtumit.
- MRT leid: seljaaju hallaine eessarvede degeneratsioon.

Poliomüeliit ja West Nile viirus



- West Nile viirusesse haigestunutel kujunevad neuroloogilised sümptomid alla 1%.
- Sarnased hallaine eessarvede degeneratiivne muutus võib esineda flaviviirustega ja W-N korral.
- Aju MRT uurigul tavaliselt menigiit.

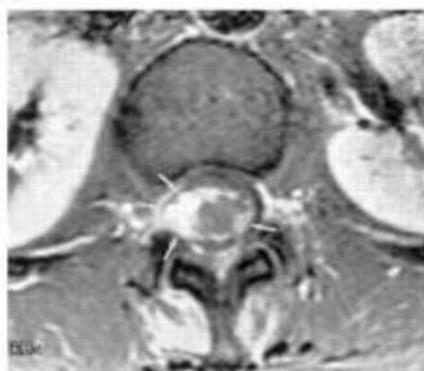
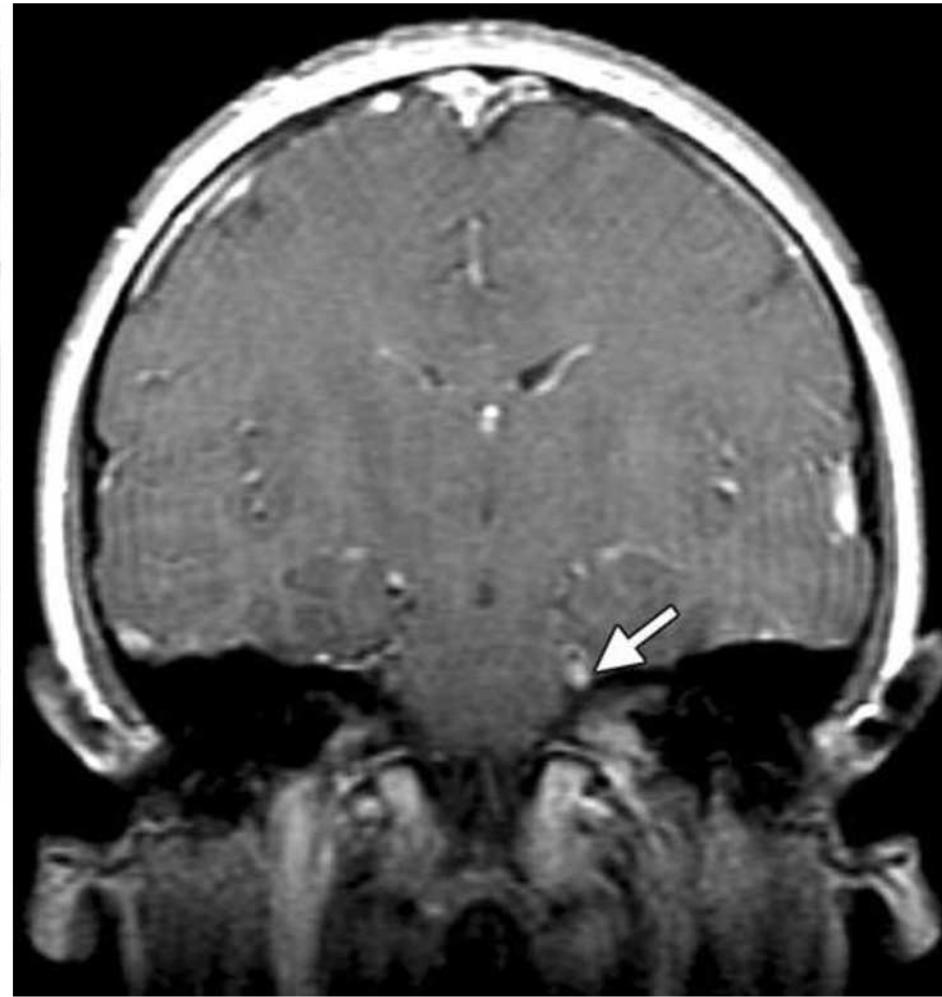
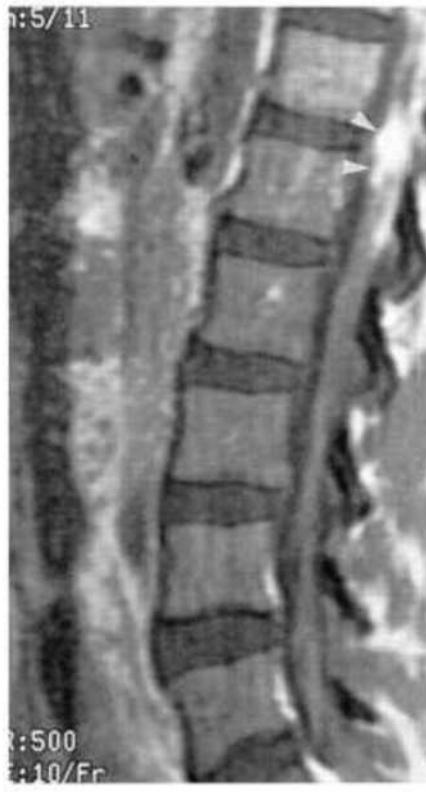
Bakteriaalsed müelopaatiad

- Põhilised bakteriaalsed tekitajad, mis võivad manifesteeruda seljaajus on borrelioos, süüfilis ja tuberkuloos.
- Bakteriaalne infektsioon võib toimida seljaajule “parainfektsiooselt”, protsess, mille patogenees on senini ebaselge.
- Intramedullaarsed abstsessid on üliharuldased.

Borrelioos

- Borrelioos on multisüsteemne haigus, mida põhjustab puukide poolt levitatav *Borrelia burgdorferi*.
- Erythema migrans.
- Diagnoos: liikvori seropositiivne leid.
- Neuroloogiliselt võib leid avalduda: perifeerse neuropaatia, entsefaliidi, kraniaanärvide neuropaatia, valu sündroomi, tserebellarsete ja kognitiivsete düsfunktsioonidena.
- Lülisamba MRT uuringul on tüüpiliseks leiuks T1 kujutisel leptomeningeaalne ja radikulaarne / periradikulaarne kontrasteerumine. Radikulaarne leid on sama sage kui aju kolded⁵
- Aju MRT leid on suhteliselt mittespetsiifiline: väikesed T2 intensiivse signaaliga kolded aju valgeaines; kontrasteeruvad kraniaalnärvid, meningeaalne kontrasteerumine. Ajukoldeid ei puugi üldse esineda.

Borrelioos



*Selg: radikulaarne ja periradikulaarne kontrasteerumine Gd-ga

*Aju: VII KN kontrasteerumine Gd-ga

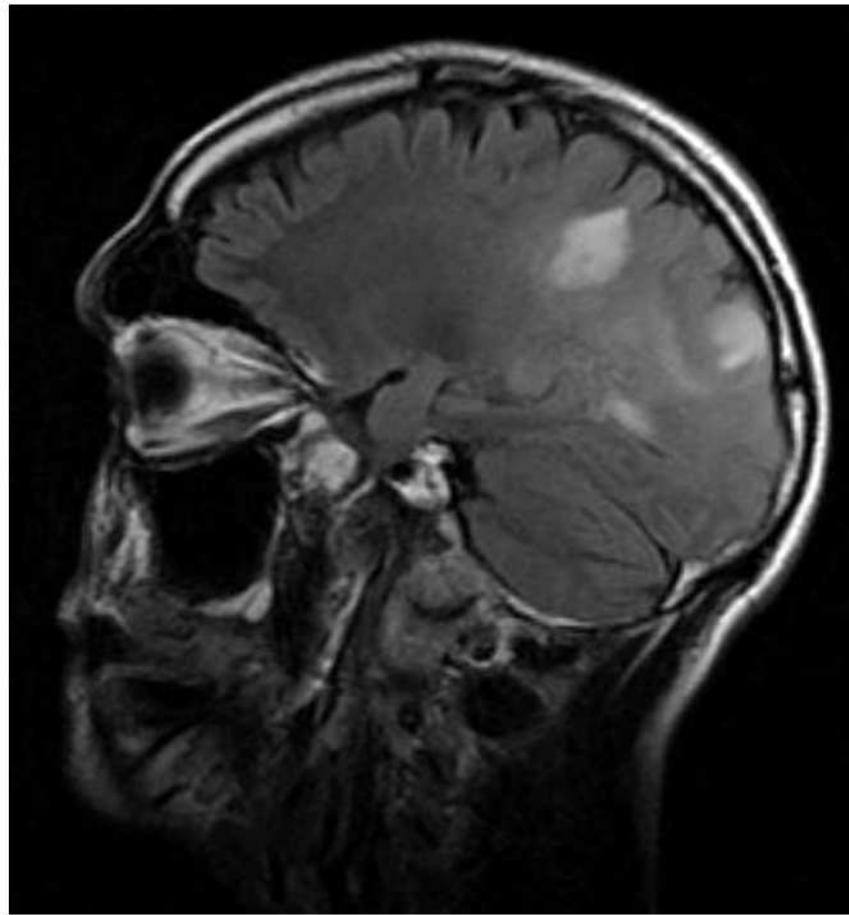
Neurosüüfilis

- Tekitajaks spiroheet *Treponema pallidum*. Neurosüüfilis on alglaselt progresseeruv destruktiiivne infektsioon, mis võib avalduda haiguse igas staadiumis.
- Kliiniline leid on mittespetsiifiline: isiksuses muutus, inkontinents, peavalu, uimasus, ataksia, dementsus.
- Varajase neurosüüfilise avaldumisvormid on meningeaalne, meningovaskulaarne ja okulaarne.
- Hilised neurosüüfilise avaldumisvormid on progressiivne parees ja tables dorsalis.
- Süfiliitiline müelopaatia avaldub kõige hilisemas haiguse staadiumis – valdavalt on tänapäeval selleks ajaks haigus diagnoositud ja ravitud.

Neurosüüfilise piltdiagnostika

- Lülisamba MRT uuringul:
 - Seljaaju longitudinaalne (≥ 3 segmendi ulatuses) T2 kujutisel hüperintensiivne turseline lesioon.
 - Võiad esineda ka fokaalse kontrasteeruvad kolded ja gummad (granuloomid) intramedulaarsel.
- Aju MRT uuringul:
 - Suuraju infarktid (lakunaarsed; MCA varustusalal) või mitespetsiifilised ulatuslikud valgeaine lesioonid.
 - Tserebraalsed gummad.
 - Kortikaalne atroofia.

Neurosüüfilis



T2/FLAIR

A,C=T2 B,D=T1+C

Tuberkuloos

- Seljaaju haaratuse korral on enam kui 80% juhtudest haaratud seljaaju torakaalosa.
- Lülisamba MRT uuringul on intramedulaarsed tuberkuloossed lesioonid T1 hüperintensiivse signaaliga ja esineb T2 signaali lühinemisega, mis vastab lipiididerohkele kasseoossele nekroosile.
- Enamik koldeid kontrasteerub difusse ringja või nodulaarse mustriga, kontrasteerumise puudumine ei välista tuberkuloosi.
- Radioloogiline leid on sarnane glioomi või lümfoomiga.
- Ravi järgselt võib jääkleiuna kujuneda seljaaju süürinks, seljaaju atroofia või infarkialad.

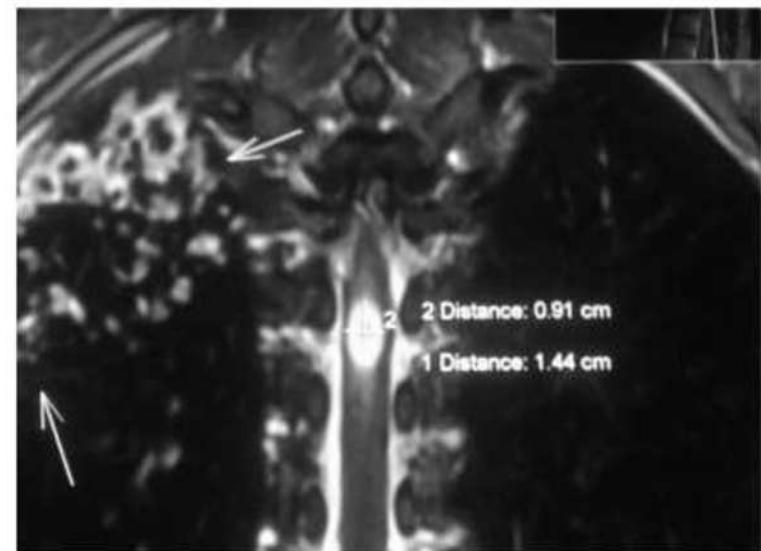
Tuberkuloos

Figure 3: T1 contrast sagittal image showing the ring-enhancing lesion at D5 level



T1 + C

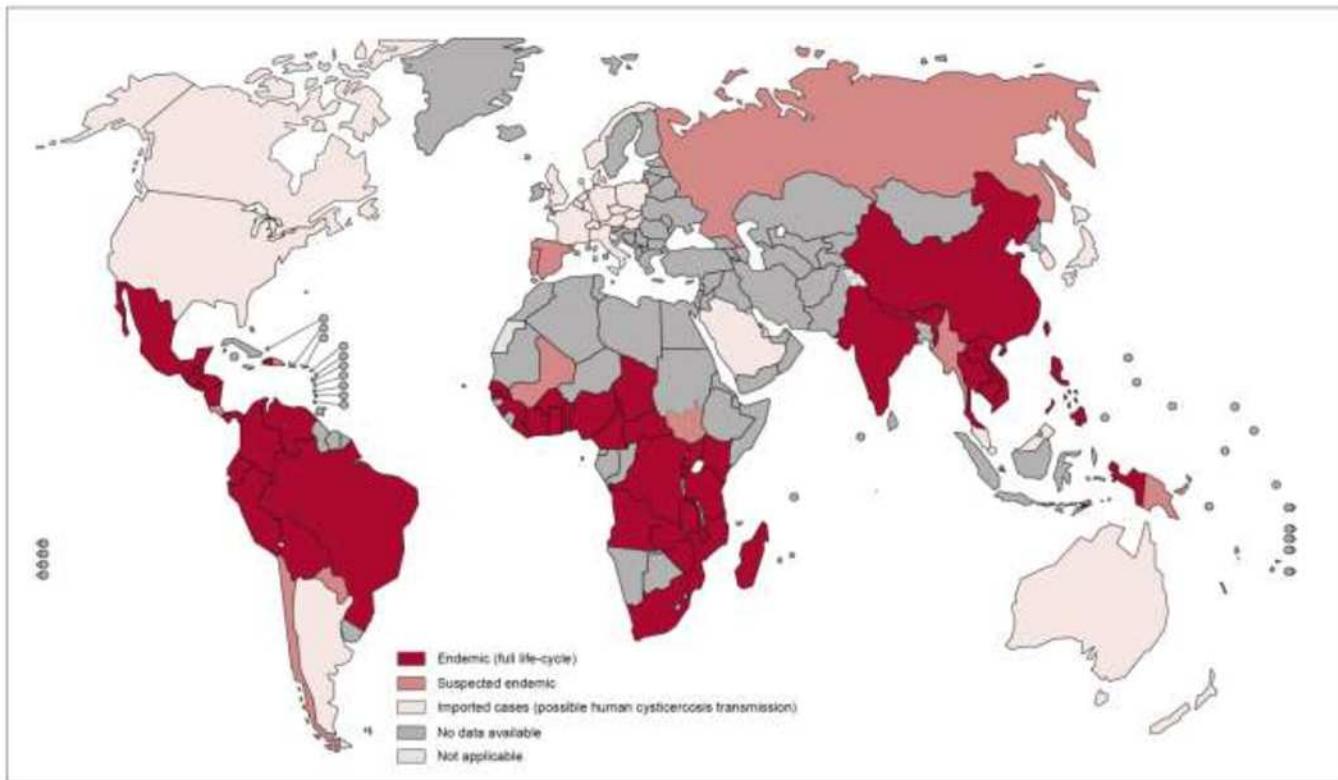
Figure 2: T2-weighted sagittal image showing the lesion at D5 level, indicated by central arrow, and the extent of cord edema is delineated by the top and lower arrowheads



T2

Parasiidid (tsüstitserkoos)

Countries and areas at risk of cysticercosis, 2011



The boundaries and names shown and the designations used on this map do not imply the expression of any opinion whatsoever on the part of the World Health Organization concerning the legal status of any country, territory, city or area or of its authorities, or concerning the delimitation of its frontiers or boundaries. Dotted lines on maps represent approximate border lines for which there may not yet be full agreement. © WHO 2012. All rights reserved.

Data Source: World Health Organization
Map Production: Control of Neglected
Tropical Diseases (NTD)
World Health Organization



Parasiidid (tsüstitserkoos)

- Paelusside poolt põhjustatud nakkushaigus, mille tagajärjel kapselduvad paelussi vastsed inimese organitesse (lihased, KNS)
- Seljaaju haaratus esineb 5% kõigist juhtudest⁶
- Lülisamba MRT leid: intramedulaarne fokaalne tsüstjas kolle, võimaliku süürinksi kujunemine.

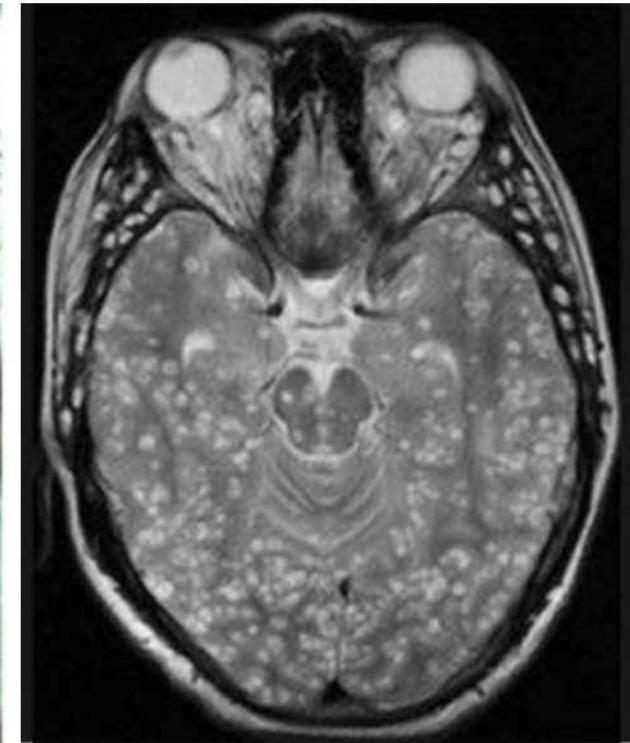
Tsüstitserkoos



T1



T2

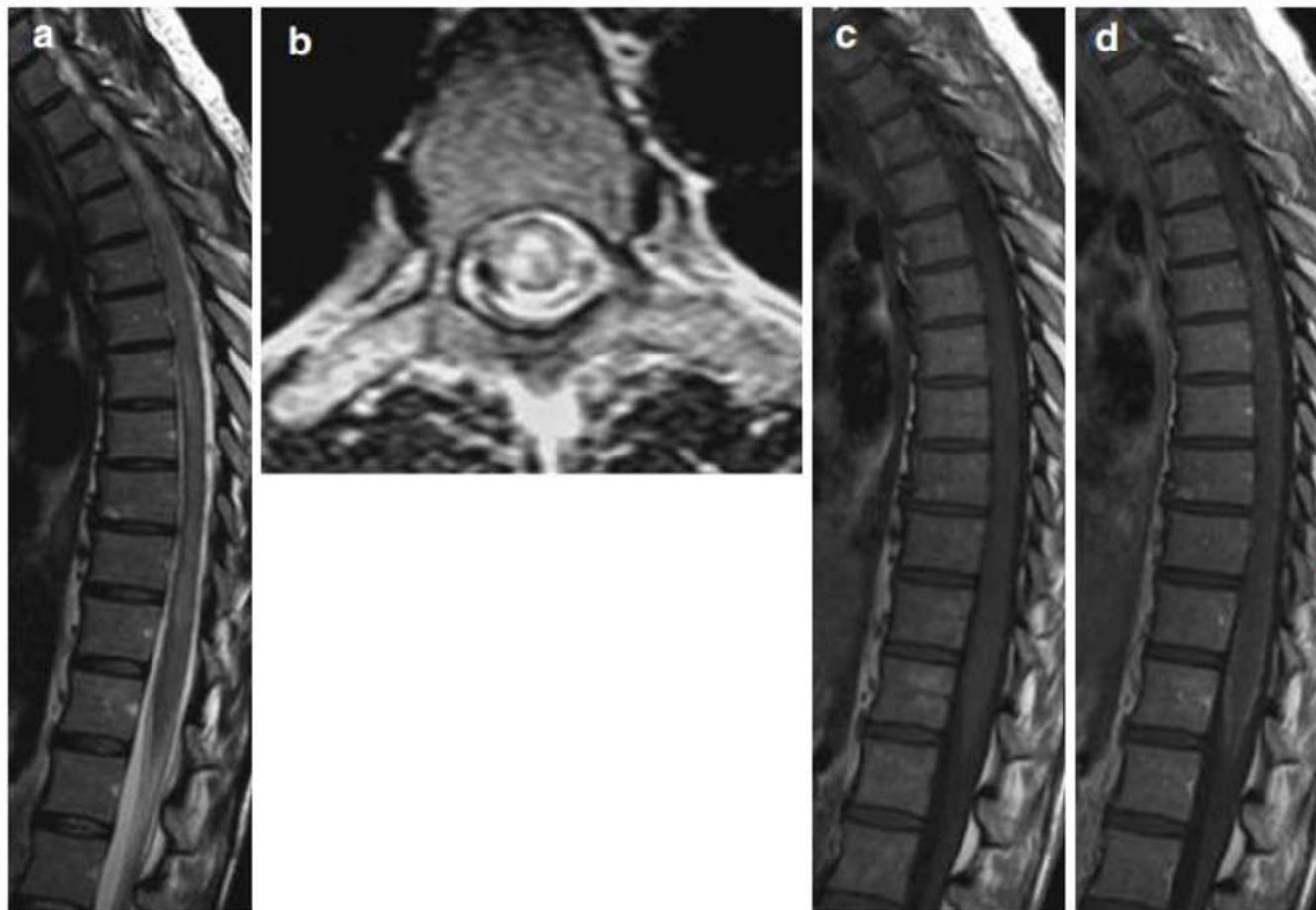


T2/FLAIR

Neurotoksokaroos

- Kasside ja koerte solkmed. Nakatutakse nende lemmikloomas elavate solkmete munade kaudu.
- Neurotoksokaroos on väga haruldane haiguse komplikatsioon.
- Lülisamba MRT uuringul tõusnud T2 signaaliga intramedulaarsed ja leptomeningealsed ning kontrasteeruvad kolded.
- Diagnoosi kinnitamiseks seerumi anti-kehade tiiter või positiivne liikvori leid.

Neurotoksokaroos



- A,B) T2 kujutisel: hüperintesiivsed seljaaju intramedullaarsed kolded.
- C,B) T1+Gd kujutisel: leptomeningeaalne ja intramedullaarne fokaalne kontrasterumine.

Parainfektsioosne müeliit

- Ägeda süsteemse infektsiooni ajal kujunev müeliit⁷.
- Süsteemse infektsiooni poolt vallandunud müeliit.
- Etioloogiliselt (nt. viiruse poolt põhjustatud tsütolüüs) ja autoimmuunsete mehhanismide poolt tekiv leid on kiliiniliselt ja piltdiagnostiliselt eristamatud.
- ADEM on ainult autoimmuunne müelopaatia “postinfekstioosne” (kujuneb 2...21 päeva peale haigestumist).

Parainfektsioosne müeliit



T2



T1+Gd

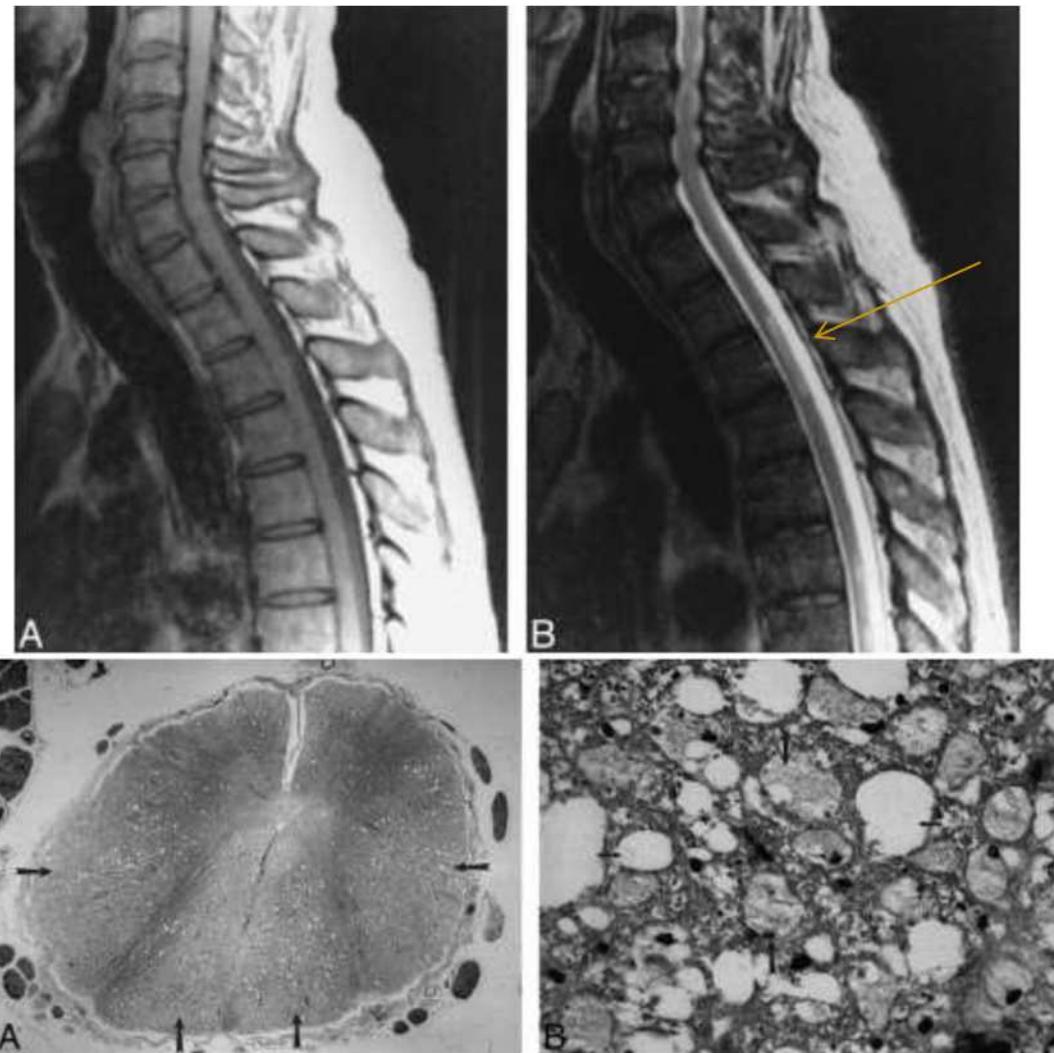
Ägega süsteemse sepsise ajal kujunud parapleegia.
2t. möödudes teostatud MRT uuring.

Liikvoris pleotsütoos ja Staphylococcus positiivne leid.

Krooniliste infektsioonidega seotud müelopaatiad

- AIDS patsientidel esineb 1% vakuoolne müelopaatia⁸.
- Patogenees: mononukleaarsete rakkude tsütotoksiliste faktorite toime koos vitamiin-B12 metabolismi häirumine.
- Kliiniline leid: aeglaselt progresseeruv spastiline paraparees, hüperrefleksiad ja inkontinents (halb prognoos).
- MRT-uuringul:
 - Seljaaju lokaalne torakaal või kaelaosa atroofia.
 - Bilateraalne dorsaalsed ja lateraalsed valgeaine sambad on põhiliselt kahjustatud.
 - Kolded on T2 hüperintensiivse signaaliga, mittekontrasteeruvad ja mahuefektita.

Vakuoolne müelopaatia AIDS-i põdeval patsiendil

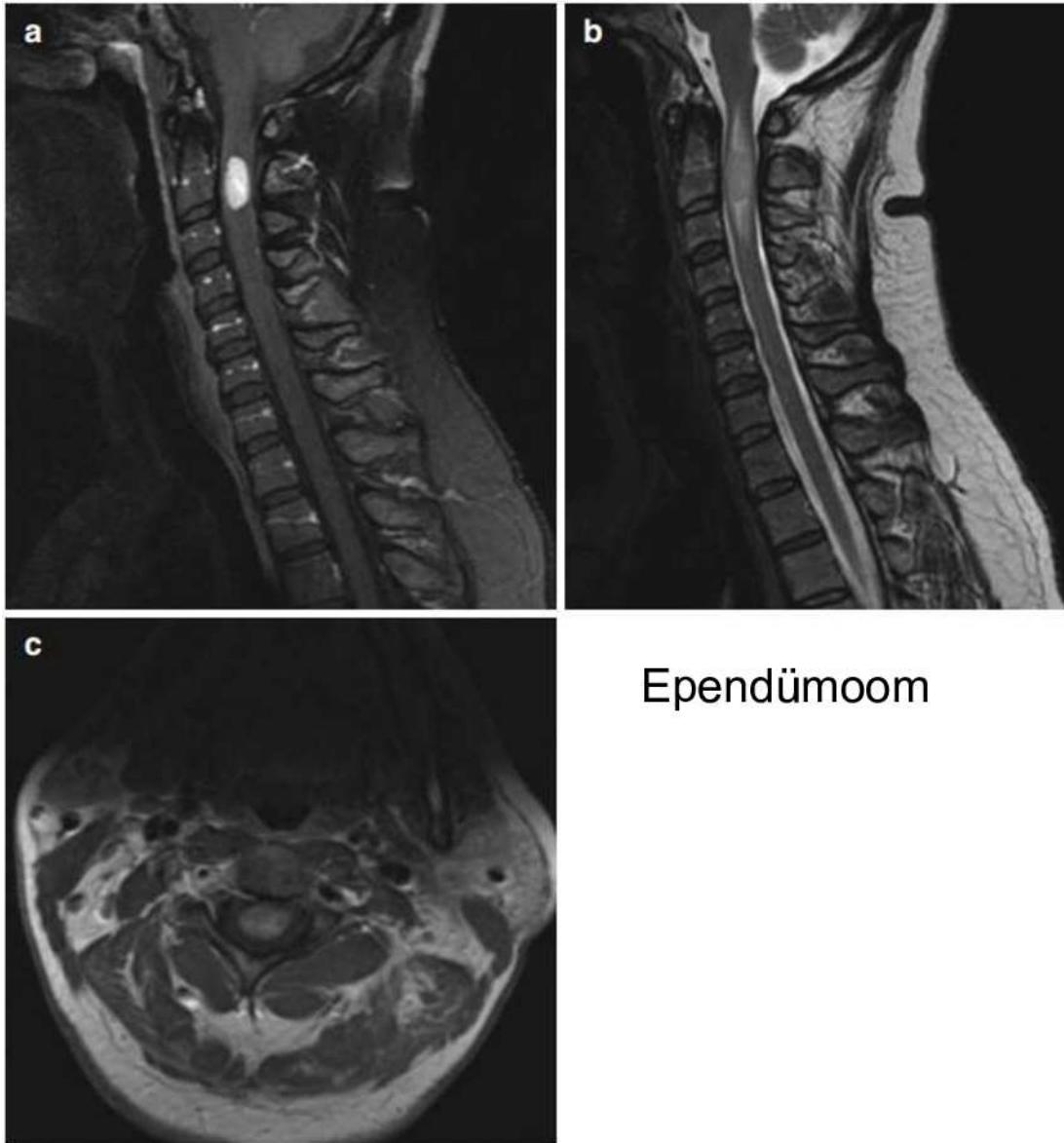


Intramedullaarsed seljaaju kasvajad

- 1. Ependümoom**
- 2. Astrotsütoom**
- 3. Hemangioblastoom**
- 4. Intramedullaarsed metastaasid**

Intramedulaarsed seljaaju tuumorid

- **I Ependüoom:** kõige sagedasem.
- Kiinililie leid: kerge sensorimotoorne sündroom.
- MRT leid: T2 hüperintensiivne ja iso-/hüpointensiivse signaaliga T1 sekventsis ja kontrastuuringul heterogeense kontrasteerumisega.
- Ravi: Kirurgiline ravi. Radioteraapia retsidiivi jaoks.
- Tulemus: 90-100% täielik taastumine.



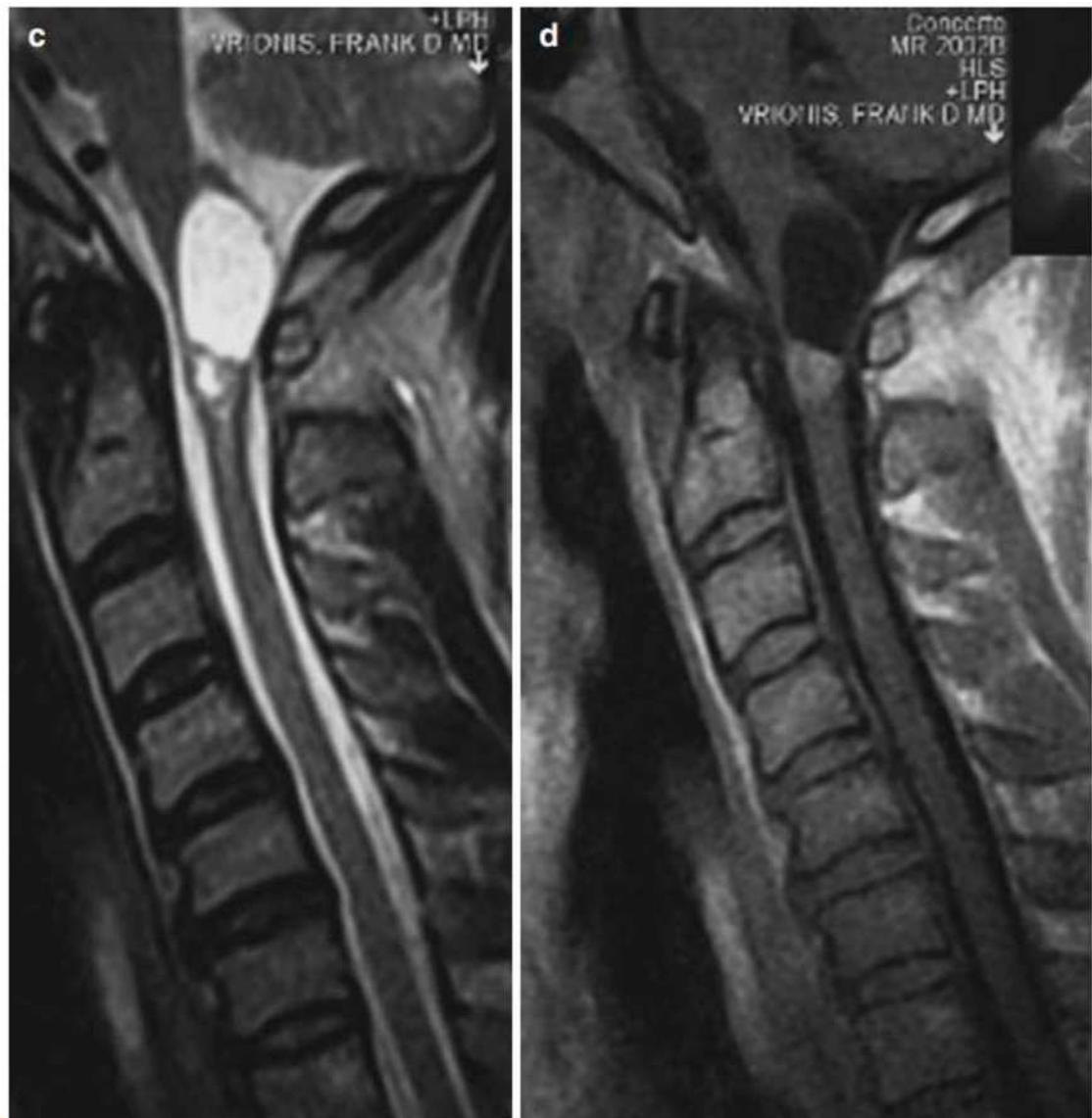
Radiologic appearance of ependymoma. (a) Contrast-enhanced T1W image. Note well demarcation from surrounding spinal cord tissue. (b) T2W image shows spinal cord edema cranial and caudal to the lesion. (c) Axial contrast-enhanced T1W demonstrates central location of the tumor

Intramedulaarsed seljaaju tuumorid

- **II Astrotsütoom:** sageduselt teine seljaaju primaarne tuumor
- Kiinililie leid: kerge sensorimotoorne sündroom koos süringomüeelia võimaliku kujunemisega.
- MRT leid: Ebamäärase kujuga ja ekspansiivse loomuga kolle, millel on ebaregulaarsed piirid.
Sageli tsüstja komponendiga, ödeemi või süürinksiga;
T2 hüperintensiivne ja iso-/hüpointensiivse signaaliga
T1 sekventsis kontrasteerumine (+/-)
- Ravi: kirurgiline ravi, totaalne resektsioon enamasti edukas, millele järgneb jälgimine ja/või radioterapia.
- Tulemus: sõltub tuumori diferentseerumise aste on kõige prognostilisem faktor.

Tsüstja komponendiga
astrotsütoom.

Parempoolsel pildil on tsüsti
põhjas näha kontrsteeruvat
kude (gr.2)



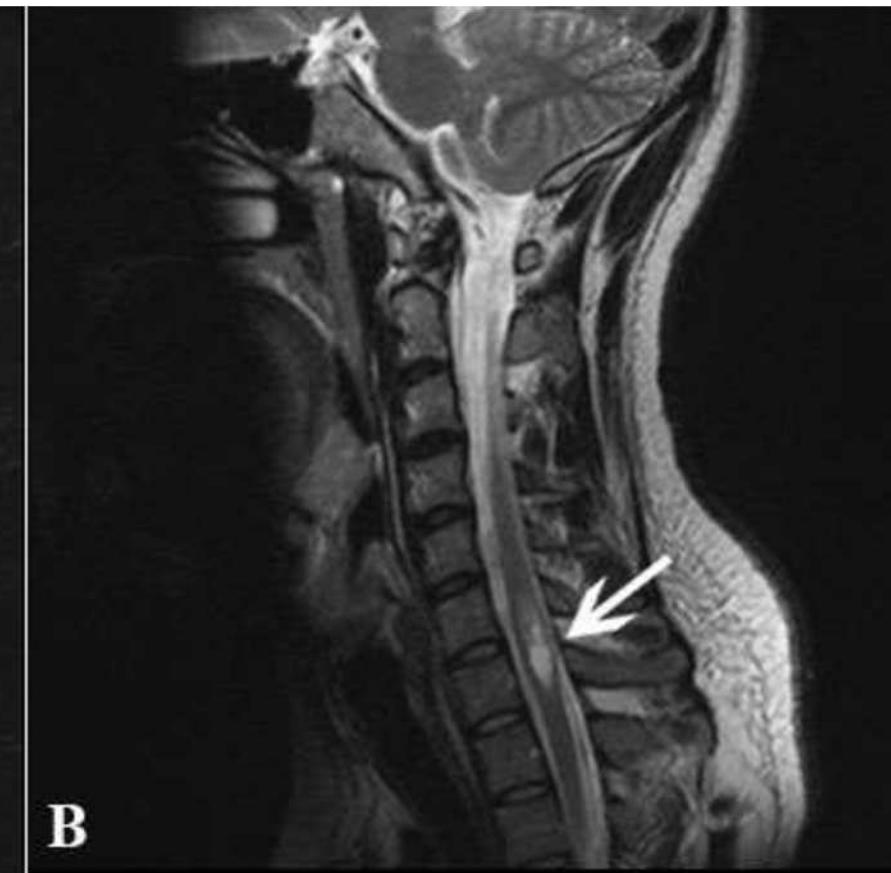
Intramedulaarsed seljaaju tuumorid

- **III Hemangioblastoom:** haruldane <5%
- Kiiniline leid: tavaliselt aeglane sensoorne propriosensoorne tundlikkuse langus.
- MRT leid: Homogeense kontrasteerumisega, hüpervaskulaarne noodul, millel tavaliselt tsüst või süürinks. Aktiivse verevarustusega.
- Ravi: mikrokirurgiline ravi, totaalne resektsioon enamasti edukas. Retsidiivi jaoks sobib stereotaktiline kirurgia.
- Tulemus: remisioon on ~100%

Hemangioblastoom väikeajus ja seljaajus



A



B

Intramedulaarsed seljaaju tuumorid

- **IV Intramedullaarsed metastaasid:** 2% intramedulaarsetest tuumoritest on MTS
- Kiire kasv ja seetõttu ägedamate neuroloogiliste sümpтомitega. (võrreldes teiste primaarsete intramedulaarsete tuumoritega)
- Raskesti ersitatavad teistest tuumoritest: kõik kontrasteeruvad ja on T2 hüperintensiivsed.
- Dünaamiline jälgimine – ebasoodsa kulu korral otsustab edasise ravi kirurg (konsiilium).



Intramedulaarne MTS

T2WI

T1WI +C

