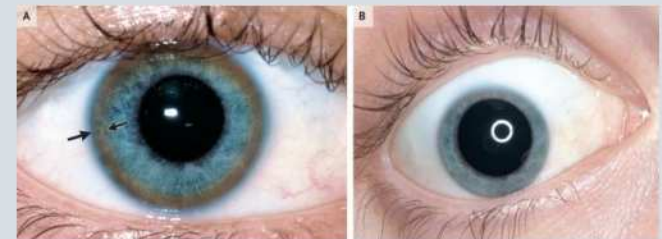


Maksa funktsioonihäirest põhjustatud entsefalopaatiad:

- Wilsoni tõbi KNS kahjustuse aspektis
- Maksa entsefalopaatia
- Omandatud hepatotserebraalne degeneratsioon

Wilson tõbi ehk hepatolentikulaarne degeneratsioon

- Harva esinev autosoomne retsessiivne haigus, mis on seotud vase metaboliismi häirega. Tseruloplasmiini (transportvalk) puudulikkus viib vase kuhjumisele maksas ja kui selle sidumisvõime on ammendatud, siis hakkab tõusma vase kontsentratsioon veres, mis oma korda põhjustab metalli ladestumist erinevates organsüsteemides, sh ajus ja muskuloskletaalsüsteemis^{3,4,7}
- Sagedus 1:30000-40000³
- Kliiniline leid: käte nõrkus ja düsartria, düstoonia, treemor, parkinsonism, Kayser-Fleischer ring sarvkestal³



Diagnostika

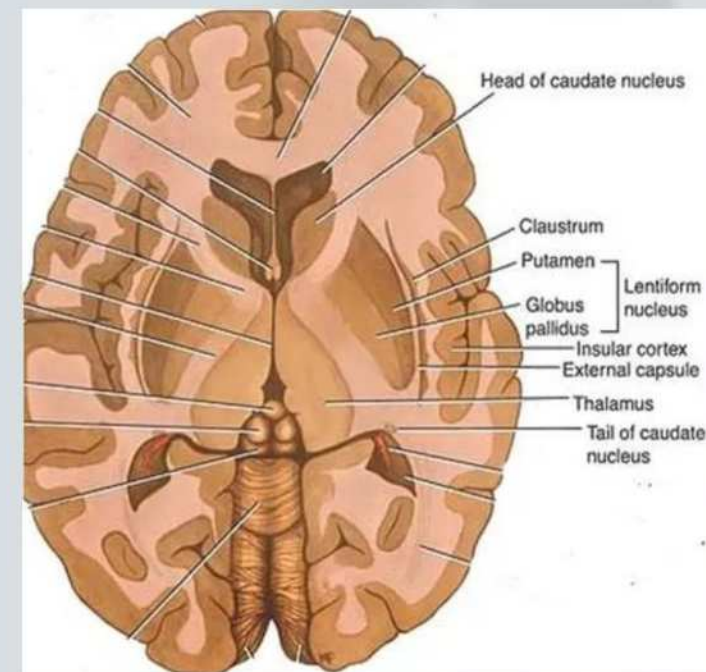
- Vere ja uriini analüüs³:
 - Seerumi tserulloplasmiin ↓
 - Seerumi vask ↓
 - Seerumi vaba vask ↑
 - Vask uriinis ↑

Diagnostika

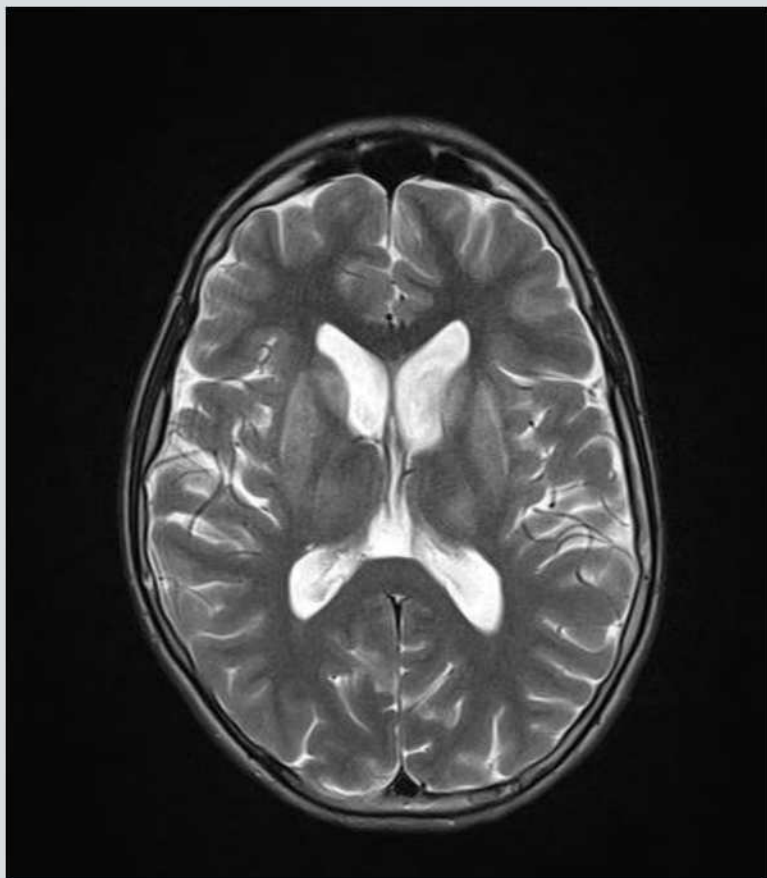
- KT olulise tähendusega³
 - Atroofilised muutused basaaltuumades, kortikaalsetes ja tserebellaarsetes tsoonides
 - Vase ladestuskohtade tihedus non-contrast CTs ei muutu, ei kontrasteeru

Diagnostika

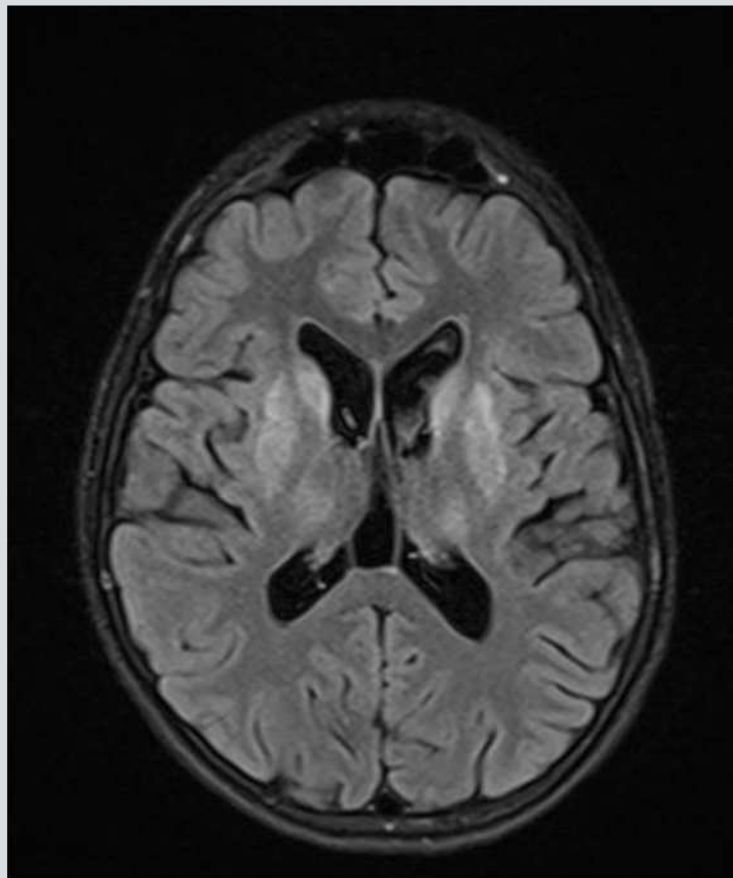
- MRT (leid bilateraalne ja sümmeetriline)³
 - T2/Flair signali tõus järgmistes piirkondades
 - Eelkõige putamen
 - Nucleus caudatus, globus pallidus, thalamus
 - Mesencephalon ([face of the giant panda sign](#),), pons (väike panda sign) - mõlemad koos double panda sign
 - Väikeaju
 - T1 kujutistel vastavad piirkonnad hüpointensiivse signaaliga
 - Haiguse alguses võimalik minimaalne diffusiooni restriksioon



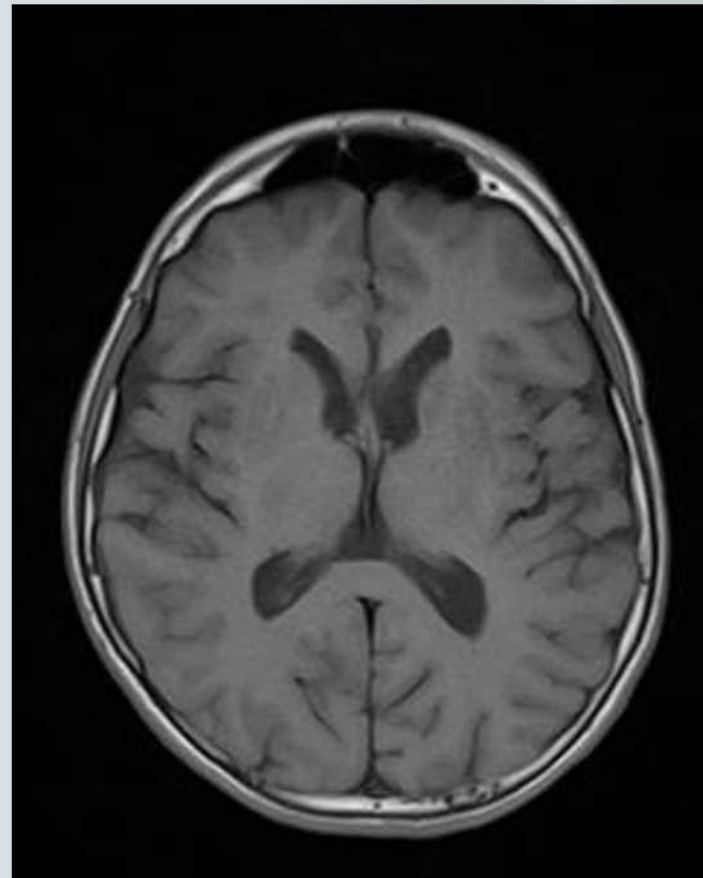
T2



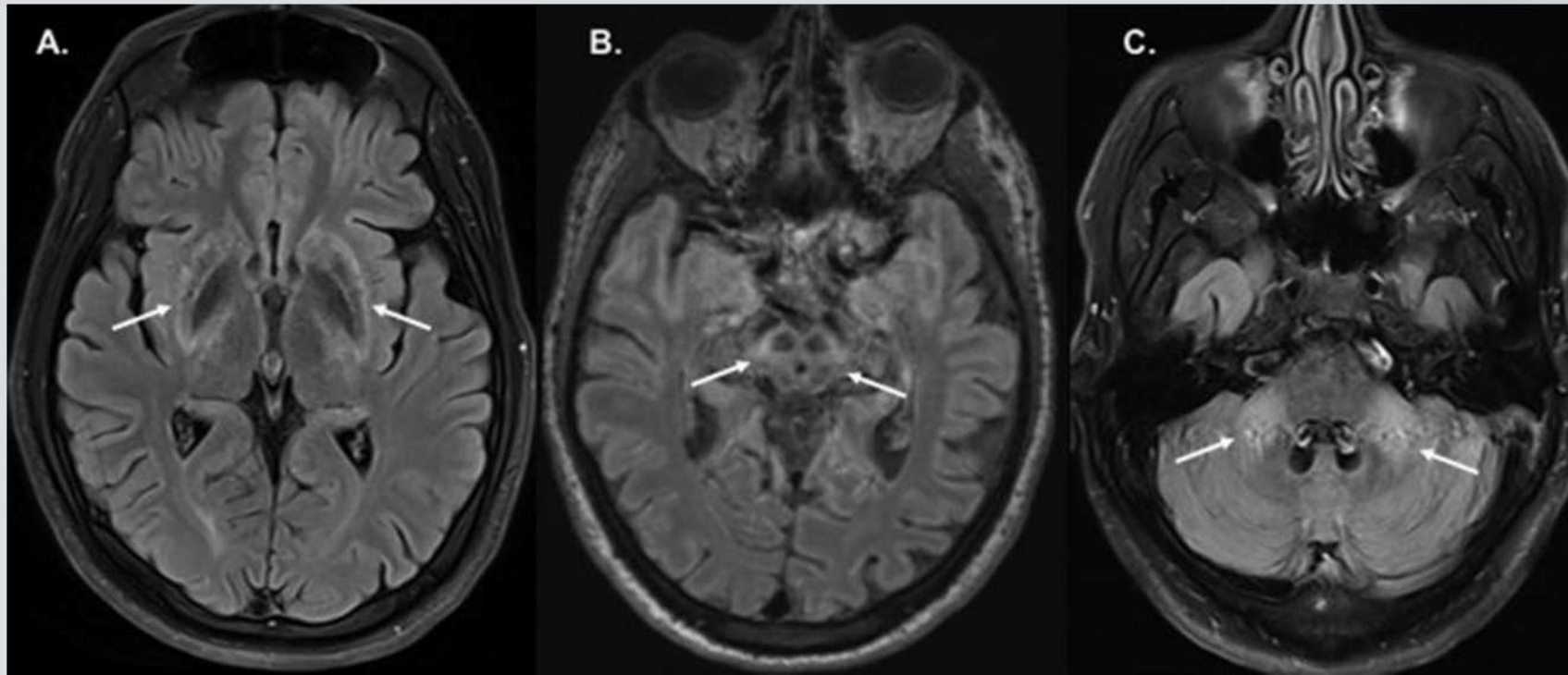
Flair



T1

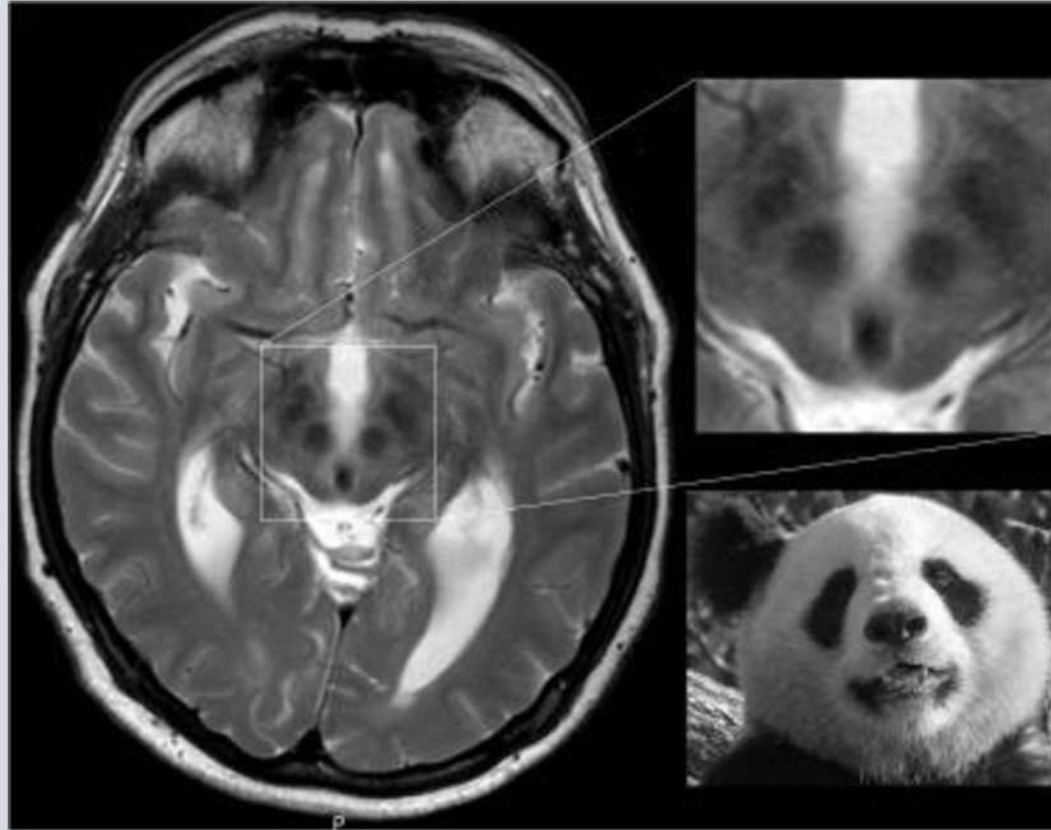


Classical brain MRI findings in Wilson's disease patients. Bilateral high signal intensities on Flair-weighted images in the basal ganglia (A), the mesencephalon (B) (with the sign of the "giant Panda face"), and the cerebellum (C).⁵



Face of the giant panda sign

(esineb harvemini kui sellest räägitakse)- kõrgeenenud signaali intensiivistumine tegmentumis ja normipärane signaal substantia nigra ja red nucleuse piirkonnas ^{4,6}

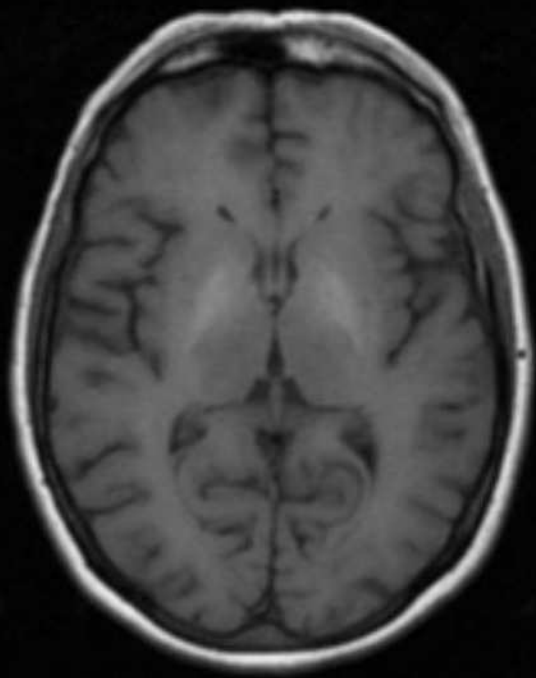


- Diagnoosi paneb raviarst kliinilise pildi, laboranalüüside ja radioloogi vastuse alusel
- Ravi on eluaegne, suunatud vase väljaviimisele organismist

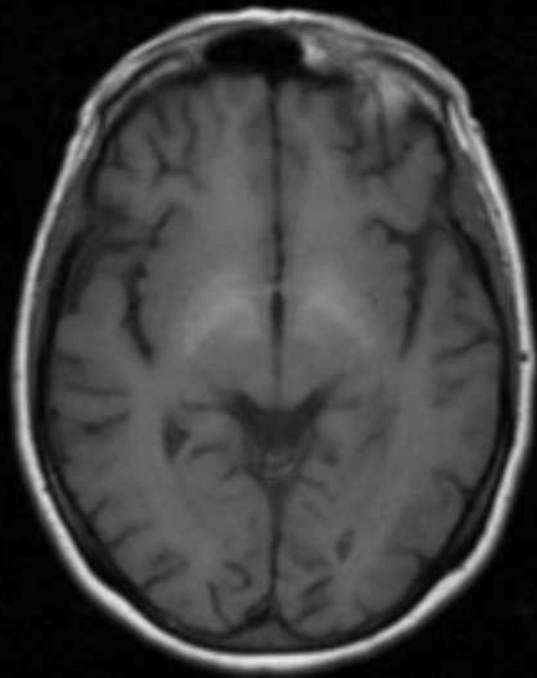
Omandatud hepatotserebraalne entsefalopaatia

- Harva esinev omandatud non-Willson hepatotserebraalne entsefalopaatia¹
- Pöördumatu neurodegeneratiivne haigus, mis on põhjustatud maksa tsirroosist ja mangaani kõrgest tasemest organismis¹
- Dementsus, rigiidsus, düsartria, ataksia¹
- Põhiline radioloogiline kriteerium: T1 kujutisel signaali intensiivistumine basaalganglionite piirkonnas, eriti globus palliduse tsoonis. T2/Flair signaali mõõdukas tõus¹
- Diffusioonrestriktsiooni ei ole¹

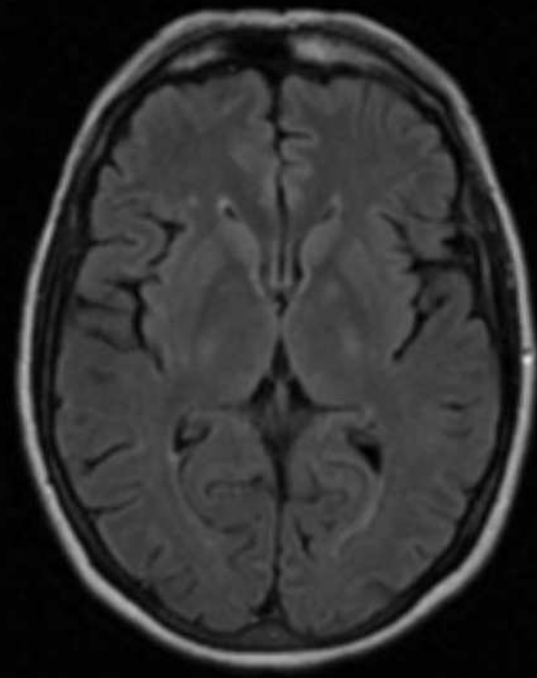
T1



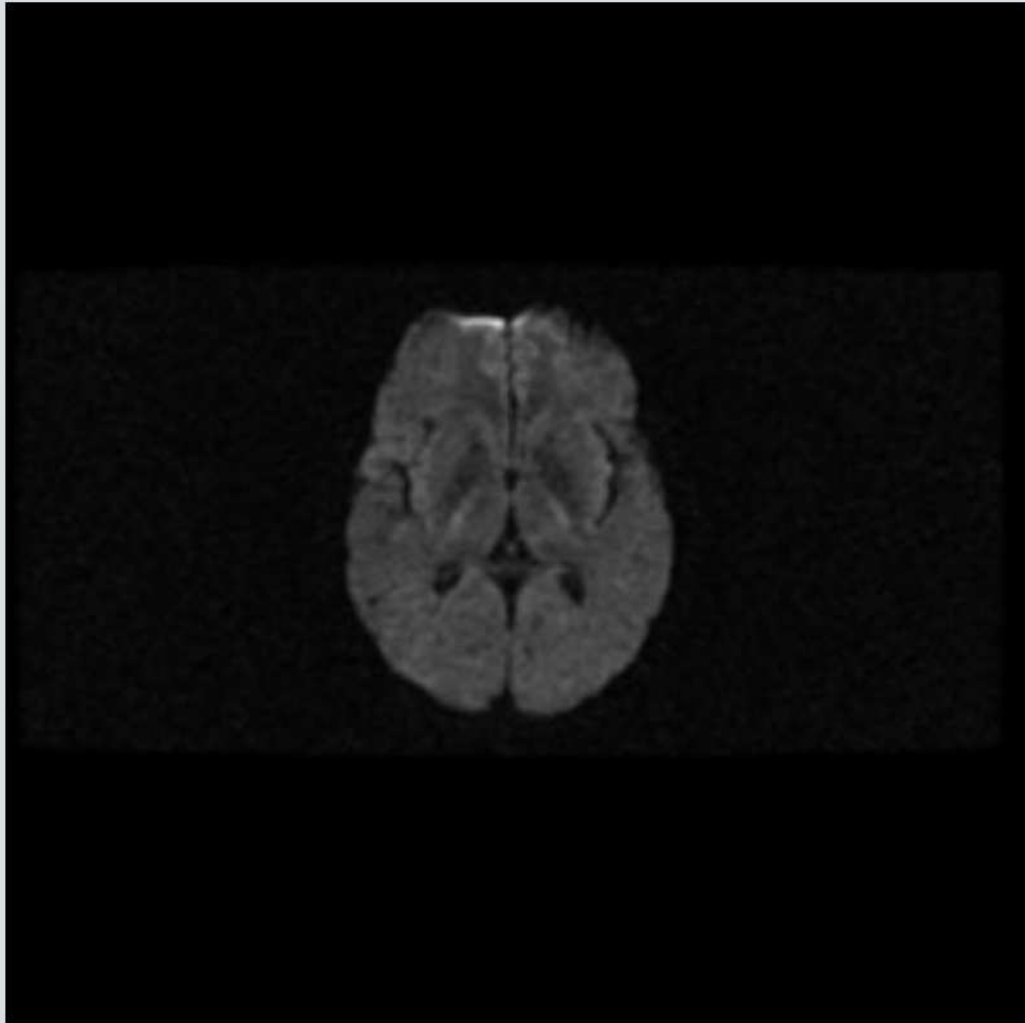
T1



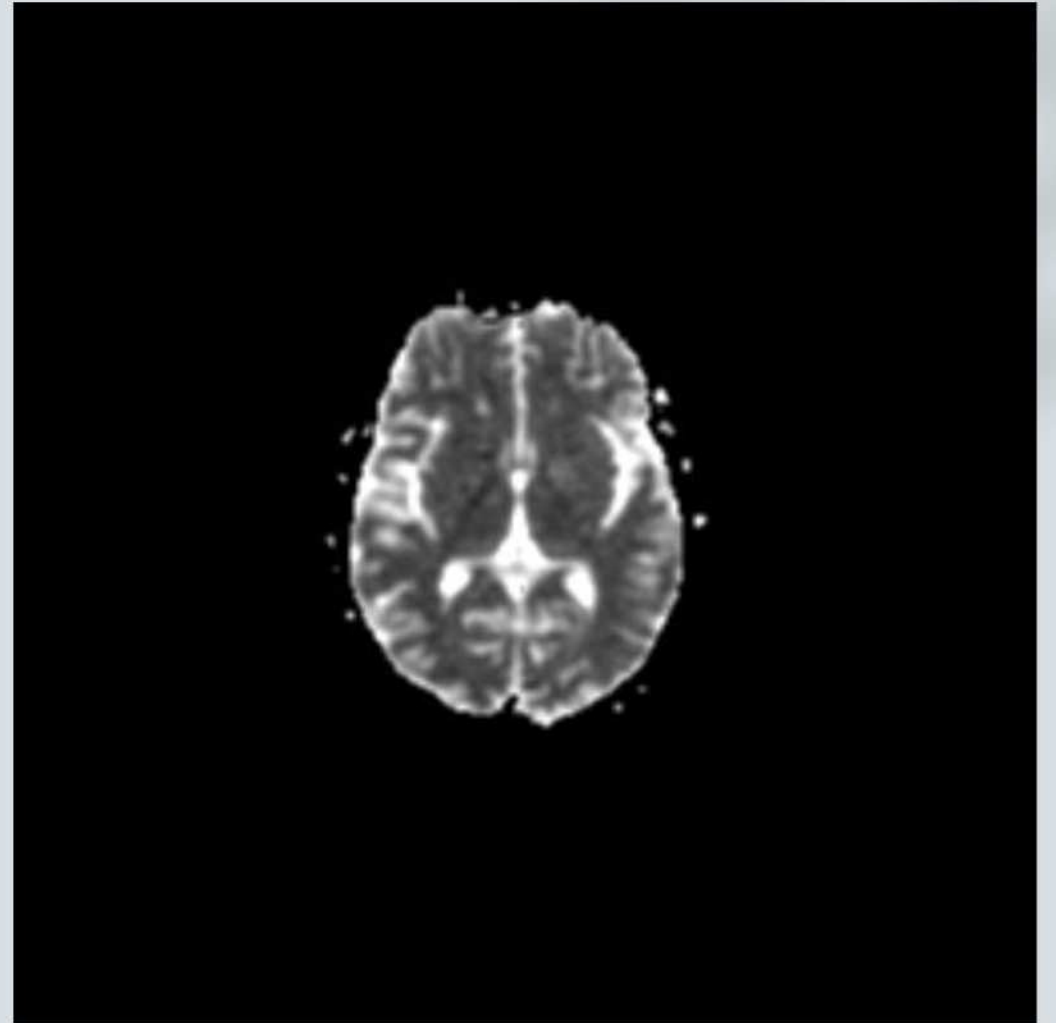
Flair



DWI



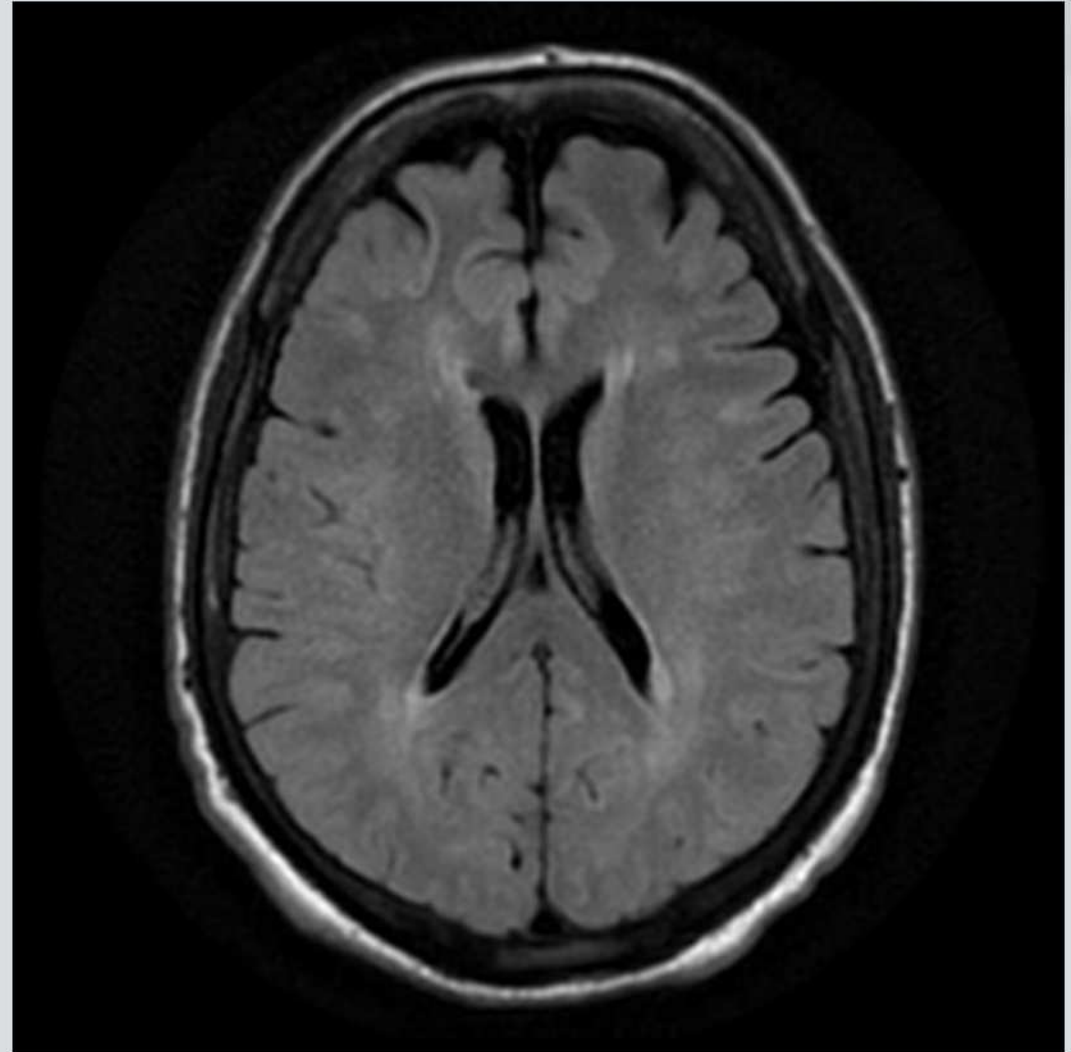
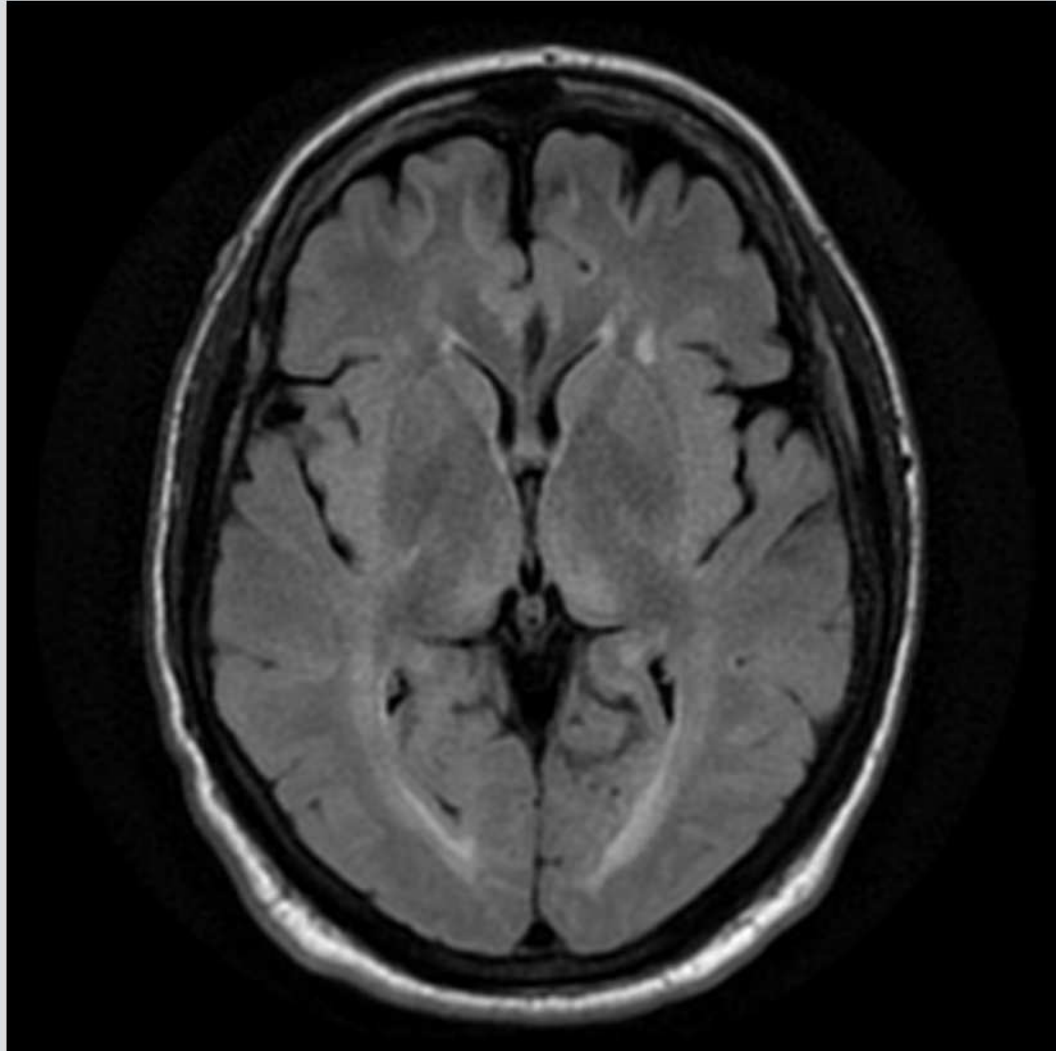
ADC



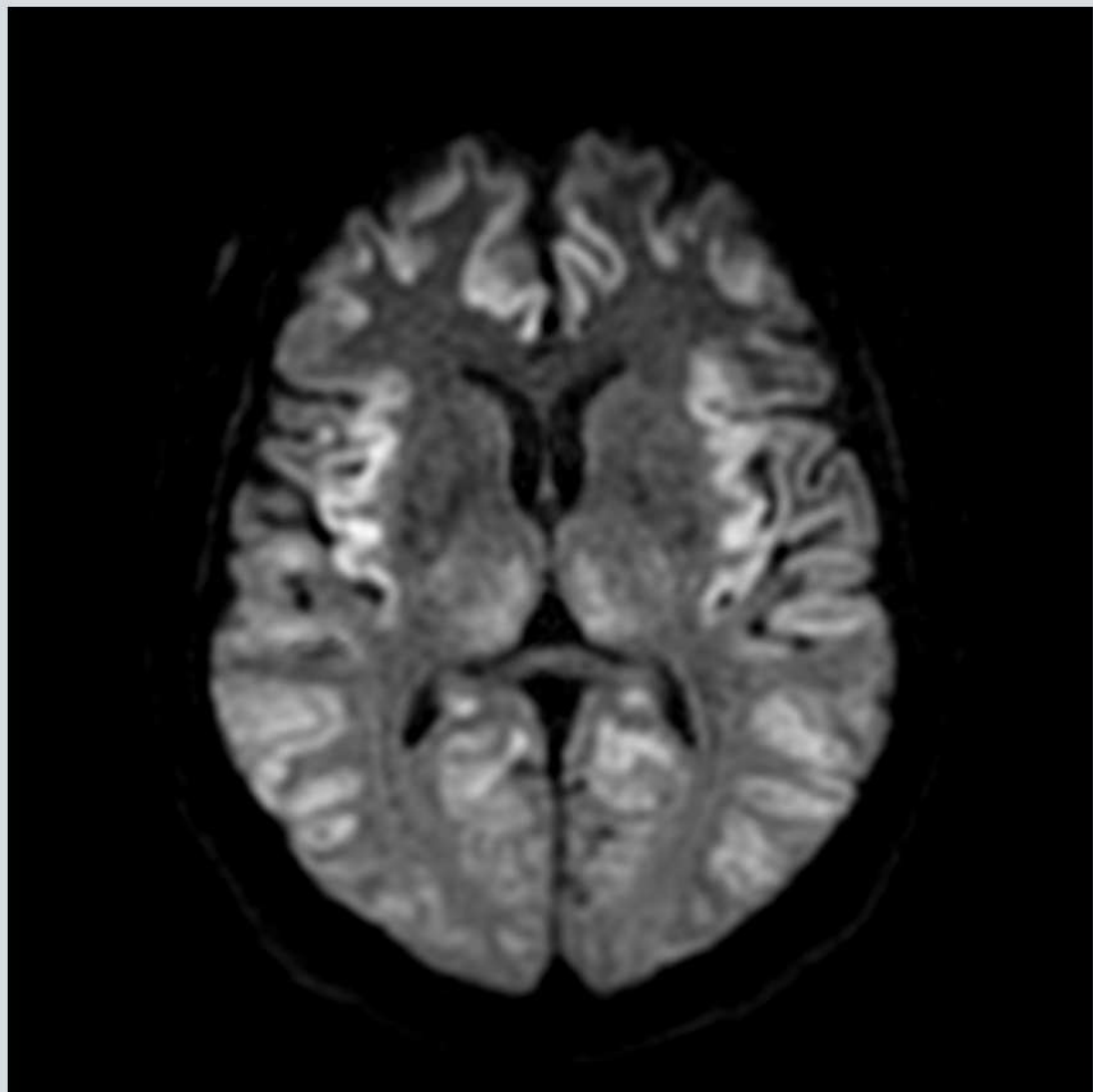
Maksa entsefalopaatia ehk portosüsteemne entsefalopaatia

- Tekkib patsientidel portaalhüpertensiooniga ägeda või kroonilise maksapuudulikkuse foonil²
- Patsientidel tavaliselt olemas kas spontaanselt tekkinud portosüsteemsed šundid maksa tsirroosi foonil või raviks mõeldud [transjugular intrahepatic portosystemic shunting \(TIPS\)](#)²
- Tagajärjeks ammoniaaki kõrge tase (peab olema neutraliseeritud maksas, aga portosüsteemsete anastomosside kaudu sattuvad mujale organismi, sh ajukutte). Ajukoes metaboliseeritakse osmootselt aktiivseks glutamiiniks ja põhjustab tsüstooksilist turset²
- Pöörduv seisund²
- Psühhilised, kognitiivsed ja motoorsed häired, võimalik stuupor ja kooma²
- Bilateraalne güruste turse ja kõrgenenud signaal T2/Flair kujutistel, diffusioonrestriktsioon²
- Kerge signaali intensiivistumine insula, talamuse piirkonnas ja capsula interna tagumises sääres²

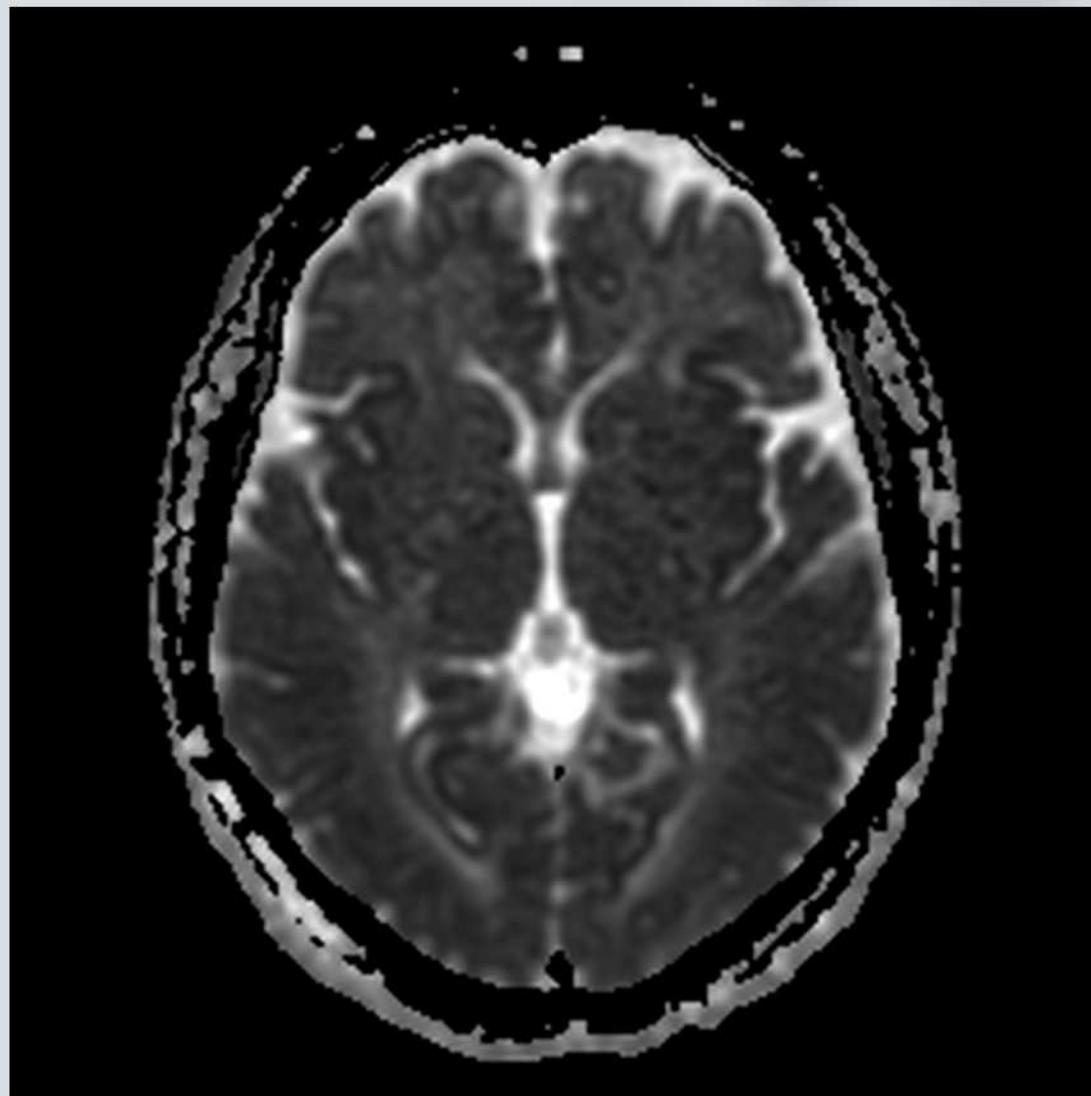
Flair

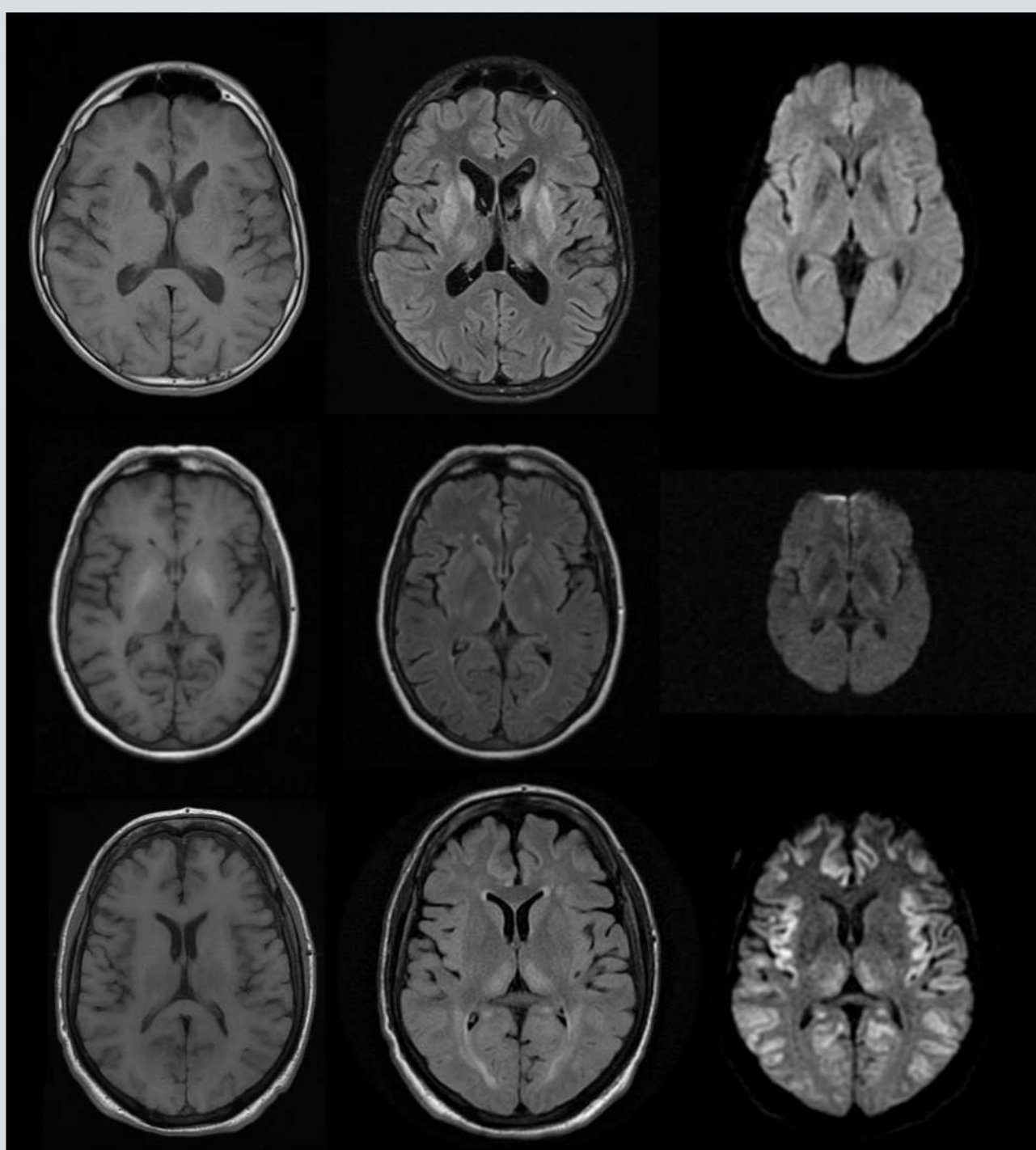


DWI



ADC





Aitäh kuulamast!



Kasutatud kirjandus

1. Acquired hepatocerebral degeneration, 14 Jun 2016 by [Assoc Prof Frank Gaillard](#),
<https://radiopaedia.org/articles/acquired-hepatocerebral-degeneration>

2. Hepatic encephalopathy, 05 Feb 2013 by [Dr Yuranga Weerakkody](#)
<https://radiopaedia.org/articles/hepatic-encephalopathy>

3. Wilson disease (CNS manifestations), 15 Sep 2015 by [Dr Henry Knipe](#)
<https://radiopaedia.org/articles/wilson-disease-cns-manifestations-1?lang=us>

4. Wilson's disease: MRI features, [Paramdeep Singh](#), [Archana Ahluwalia](#), [Kavita Saggar](#), and [Charanpreet Singh Grewal](#), [J Pediatr Neurosci](#). 2011 Jan-Jun; 6(1): 27-28.

5. Wilson's disease: Cranial MRI observations and clinical correlation, [Shivangini Sinha](#), [Arun B Taly](#), [Ravishankar Shivashankar](#),
September 2006 [Neuroradiology](#) 48(9):613-21

https://www.researchgate.net/publication/7031110_Wilson%27s_disease_Cranial_MRI_observations_and_clinical_correlation

6. "Face of the giant panda" and hydrocephalus, **Martin W. Herklots**, **Cees T. Tijssen**, Published: June 27, 2018, [Journal of Clinical Neuroscience](#)
[https://www.jocn-journal.com/article/S0967-5868\(18\)30377-1/fulltext](https://www.jocn-journal.com/article/S0967-5868(18)30377-1/fulltext)