

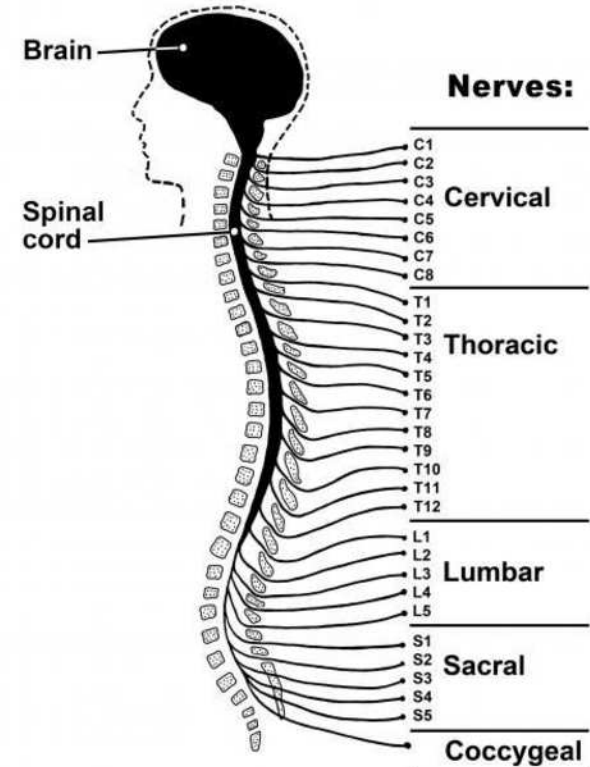
# Seljaaju intramedullaarsed tuumorid

Riin Nõukas  
II aasta resident

# Spinaalsed tuumorid

Võib jaotada kahte moodi:

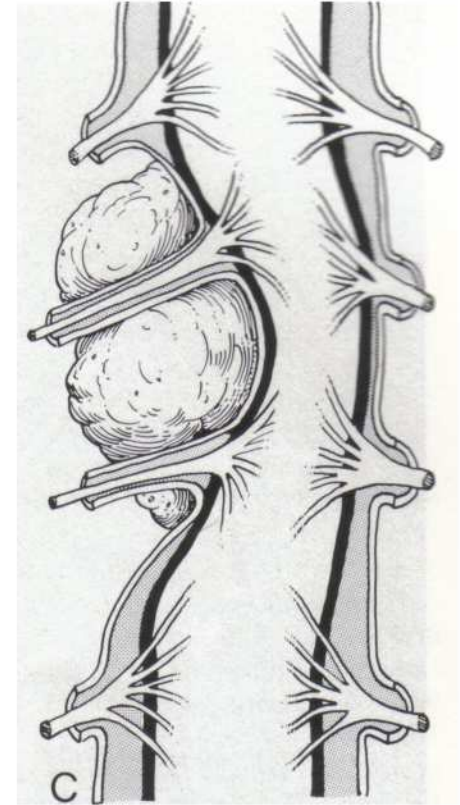
1. Vastavalt paiknemise kõrgusele
  - Kaela, rindkere, nimme või ristluu tasemel
2. Vastavalt sellele, kuidas tuumor paikneb seljaaju ja dura materi suhtes
  - Ekstraduraalne
  - Intraduraalne-ekstramedullaarne
  - Intramedullaarne



# Spinaalsed tuumorid

## Ekstraduraalsed (~55%)

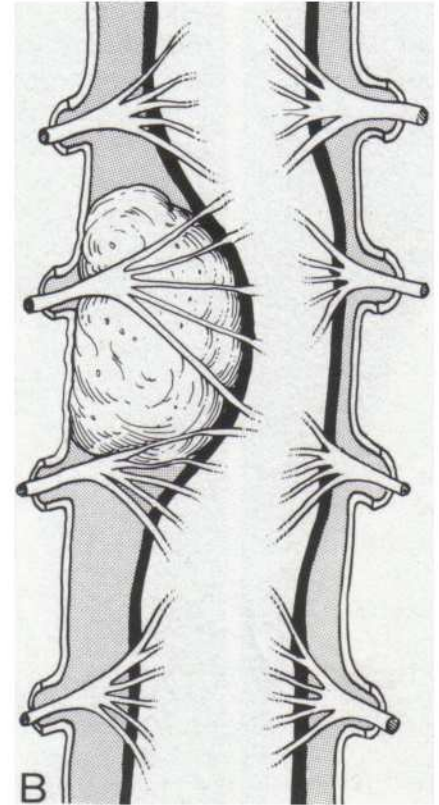
- Tuumor paikneb väljaspool duurat
- Sagedamini metastaasid, harvem schwannoomid
- Väljaspool spinaalkanalit alanud tuumorid võivad kasvada kanalisse läbi intervertebraalsete foramenite



# Spinaalsed tuumorid

## Intraduraalsed-ekstramedullaarsed (~40%)

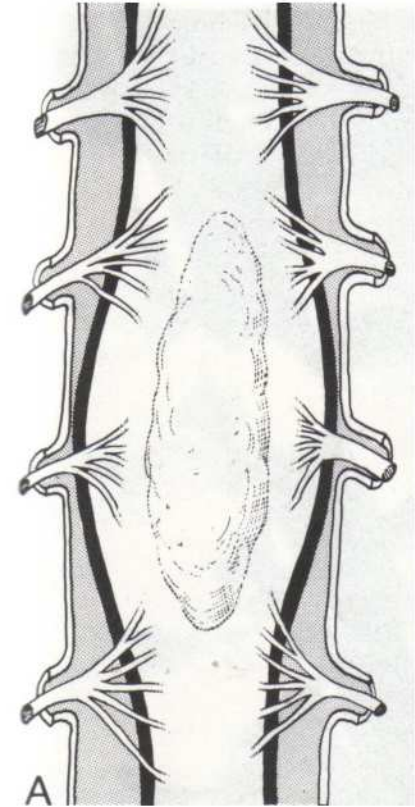
- Tuumor paikneb dura sees kuid väljaspool seljaaju
- Sagedamini pärinevad ajukelmetelt (meningioomid), närvijuurtelt (schwannoomid ja neurofibroomid) või seljaaju terminaalsest osast (filum terminale ependümoomid)



# Spinaalsed tuumorid

## Intramedullaarsed (~5%)

- Tuumor kasvab seljaaju sees
- Tüüpiliselt pärinevad gliiarakkudest (astrotsüüdid ja ependüümirakud)



Intramedullaarsed seljaaju tuumorid

# Epidemioloogia

Suhteliselt haruldased

- Seljaaju tuumorid moodustavad ~15% kõigist KNS-i tuumoritest -> neist omakorda ~5% on intramedullaarsed
- USAs on esinemissagedus 0,97 juhtu 100 000 inimese kohta

Enamasti sporaadilised, kuid võivad olla seotud kliiniliste sündroomidega:

- Neurofibromatoos 1 - astrotsütoom
- Neurofibromatoos 2 - ependümoom
- Von Hippel-Lindau sündroom - hemangioblastoom

# Kliiniline pilt

**Kliiniline pilt on varieeruv ja mittespetsiifiline.**

Kõige sagedasem sümptom on valu

- Difuusne või radikulaarne, ühe- või kahepoolne, lokaalne, põletav jne.
- Klassikaliselt enam väljendunud öösel lamades
- Hiiliva algusega

Sensoorsed häired, paresteesiad

Motoorsed häired

- Ataksia, fastsikulatsioonid, nõrgenenud kõõlusrefleksid

Hilises faasis soole ja kusepõie kontrolli häired, impotentsus

Lapsed võivad olla pikka aega asümptomaatilised või mittespetsiifiliste kaebustega

- Sagedane kukkumine - lihtsalt lapseea kohmakus või midagi tõsisemat?
- 30% progresseeruv skolioos



# Piltidiagnostika - MRT

# Ependümoom

**Kõige sagedasem** intramedullaarne tuumor **täiskasvanutel** (~60%)

- Tüüpiliselt avaldub neljandal või viiendal elukümnnendil
- Meestel veidi sagedasem kui naistel

Sageli hiiliva algusega sümptomid (kestus sümptomite algusest diagnoosini keskmiselt 36,5 kuud)

- Rohkem sensoorseid sümptomeid

# Ependümoom

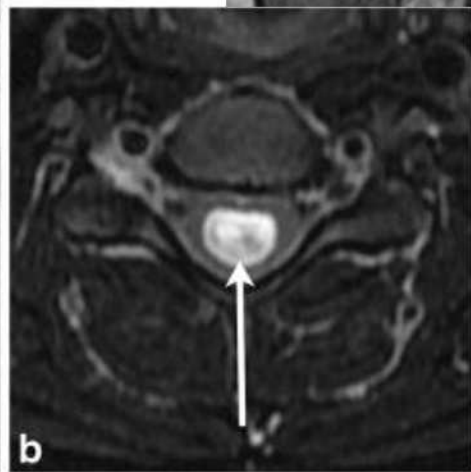
Kõige sagedamini paikneb **kaelapiirkonnas**

- 44% ainult tservikaalselt
- 23% haaravad ka torakaalpiirkonna ülaosa

**Müksopapillaarne ependümoom** on ependümoomi alatüüp, mis eelistab paikneda **filum terminale** (harvem conus medullarise) piirkonnas, ja on sagedasim kasvaja antud piirkonnas (~83%).

- Tsentraalne
- Keskmise pikkusega (3-4 lülikeha)
- Sümmeetriline seljaaju laienemine
- T1 isointensiivne
  - Hüperintensiivsed alad hemorraagia tõttu
- T2 hüperintensiivne (võib olla isointensiivne)
  - 20-30% cap sign
- Selgete piiridega
- Kontrasteerub homogeenselt
- Tsüstid on sagedased (sagedamini peritumoraalsed - 62%)
- Süringohüdromüelia (4-50%)







# Astrotsütoom

Sageduselt teine intramedullaarne tuumor täiskasvanutel ja **kõige sagedasem lastel**

- Täiskasvanutel avaldub tüüpiliselt kolmandal või neljandal elukümnendil
- Meestel veidi sagedasem kui naistel

~85% on low-grade ja aeglase kasvuga - sümptomid kujunevad kuude ja aastate jooksul.

# Astrotsütoom

Tuumor paikneb kõige sagedamini **torakaalsel** (67%) või **tservikaalsel** (49%).

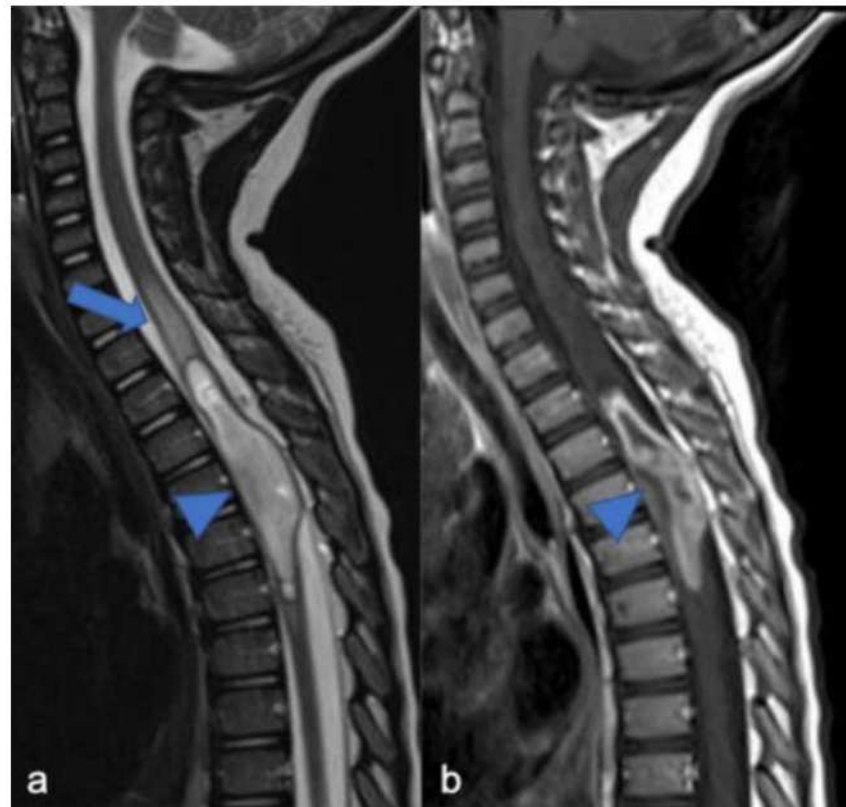
- Võib haarata mõlemat piirkonda.

Haruldased on isoleeritud conus medullaris (~3%) või filum terminale (pigem müksopapillaarne ependümoom) haaratus.

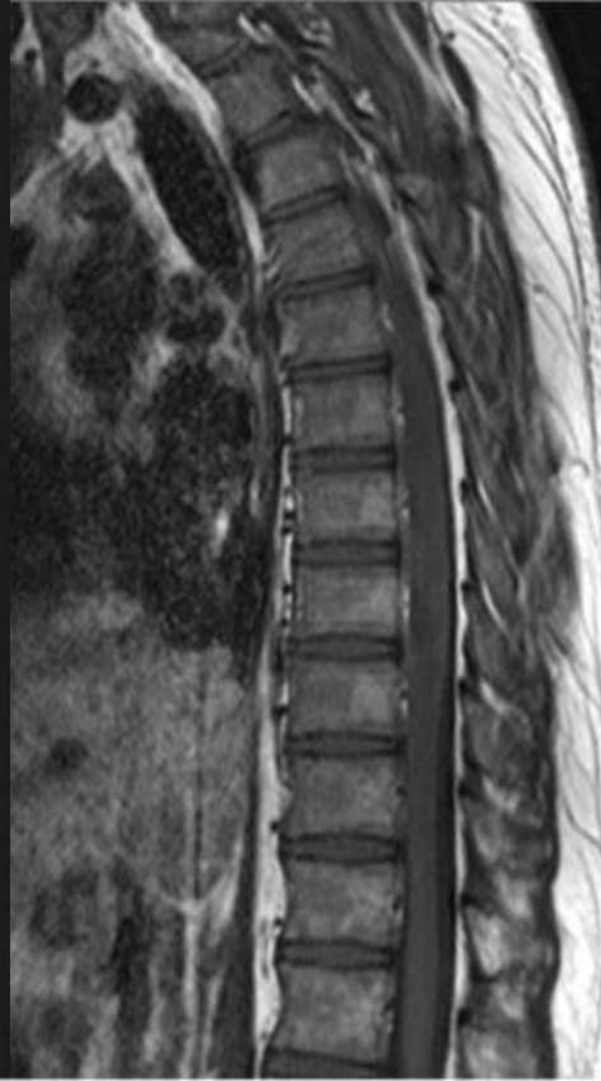
Võivad harva haarata kogu seljaaju (*holocord*) - sagedasem lastel.

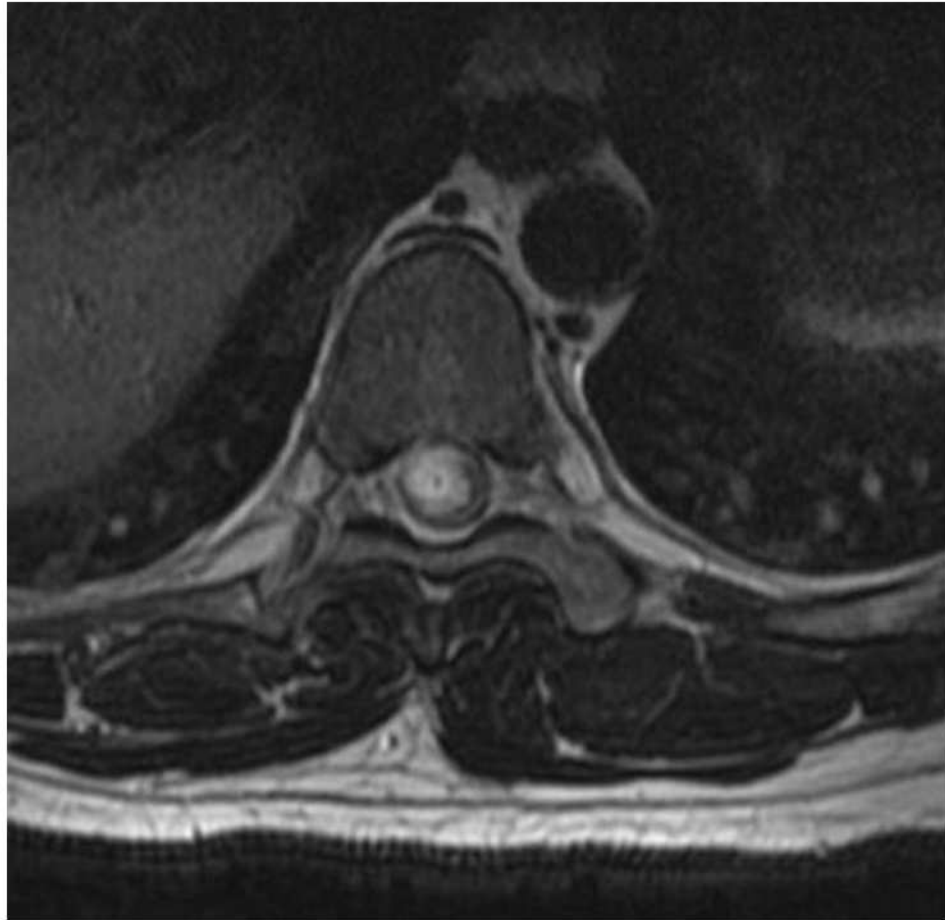


- **Ekstsentrilise paiknemisega**
- Seljaaju laienemine
- Haaravad seljaaju ependüroomist pikemalt (keskmiselt 7 lülikeha)
- T1 hüpointensiivne
- T2 hüperintensiivne
- **Ebaselgete piiridega**
- Enamus on **inhomogeenselt kontrasteeruvad**
  - Ei pruugi kontrasteeruda
- Hemorraagia on haruldane
- Intratumoraalsed (~20%) ja peritumoraalsed (~15%) tsüstid









# Hemangioblastoom

Healoomuline kasvaja, mis moodustab ~2-6% intramedullaarsetest tuumoritest.

- Keskmise patsient on diagnoosimise hetkel 30-aastane
- Esineb meestel-naistel võrdselt

~25% juhtudest esineb **von Hippel-Lindau sündroomiga** inimestel

- Tüüpiliselt nooremas vanuses ja **mitmekoldeline haigus**

Tüüpiline on pikk kliiniline kulg.

# Hemangioblastoom

Tuumor paikneb kõige sagedamini **torakaalsel** (50%) või **tservikaalsel** (40%).

Enamus hemangioblastoome on **intramedullaarsed koos eksofüütse ekstramedullaarse komponendiga** (tüüpiliselt dorsaalsel).

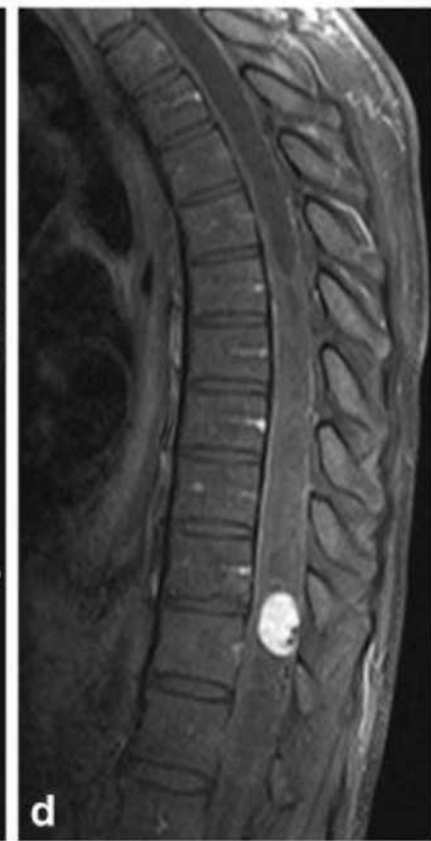
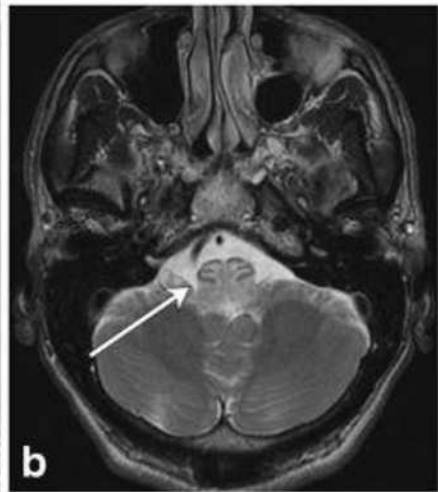
- Vaid 25% on täies ulatuses intramedullaarsed
- Harva täies ulatuses ekstramedullaarsed
- Väga harva ekstraduraalsed

- Suurus varieerub mõnest millimeetrist mitme sentimeetrini
- T1 iso- või hüpointensiivne
- T2 iso- või hüperintensiivne
- Prominentsed **flow void**-id - dilateerunud, käänulised toitvad arterid ja dreneerivad veenid
- Sageli kaasnevad peritumoraalsed tsüstid ja süürinksid (~55%)
- **Intensiivne homogeenne kontrasteerumine**









# Intramedullaarsed metastaasid

Intramedullaarsed seljaaju metastaasid on haruldased.

- Kõige sagedasemad kopsuvähk (~50%) ja rinnavähk
- Kolmandikul kaasuvad ajumetastaasid, veerandil leptomeningeaalsed metastaasid

Võimalikud levikuteed:

- Hematogeenne disseminatsioon
- Otsene leptomeningeaalne levik
- Kasv piki perivaskulaarseid (Virchow-Robin'i) ruume

# Intramedullaarsed metastaasid

Esinevad tavaliselt kaugelearenenud haiguse korral ning on vaid väga harva kasvaja esmaseks ilminguks.

## **Sümptomid arenevad kiirelt!**

- Kuni 75% patsientidel on sümptomid metastaaside avastamise hetkeks kestnud alla ühe kuu.

Kõige sagedasem esmane sümptom on motoorne nõrkus.

- Sageli esinevad ka valu, põie ja soole kontrolli häired, paresteesiad, kiire neuroloogilise staatuse allakäik vanuritel.

- Tavaliselt väikesed
- Kaasuv **turse** ja seljaaju laienemine võib olla **ebaproportsionaalselt suur**
- T1 iso- või hüpointensiivsed
- T2 iso- või hüperintensiivsed
- Võib esineda hemorraagiat
- Kontrasteeruvad intensiivselt ja homogeenselt (v.a. nekroos)
- Peritumoraalsed tsüstid on harvad



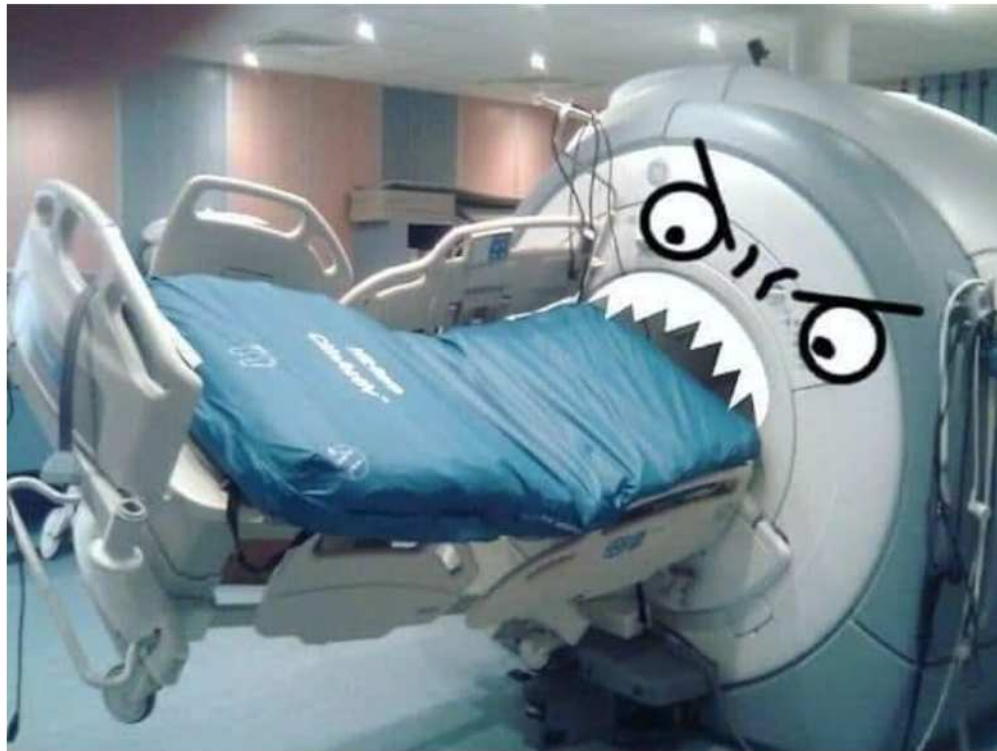


# Kokkuvõte

Neoplastic lesions	Location	Length and segment distribution	Enhancement
Astrocytoma	Thoracic > cervical	4–7 Vertebral bodies	Heterogeneous
Ependymoma	Cervical > thoracic	4 Vertebral bodies	Solid Heterogeneous
Hemangioblastomas	Thoracic > cervical Eccentric, may be exophytic	Short segment	Nodular Feeding vessel
GBM	Nonspecific	Nonspecific	Irregular Heterogeneous
Metastasis	Cervical > thoracic > lumbar	Multiple Several segments	Small compared to extent of edema

# Kasutatud allikad

1. <https://www.aans.org/Patients/Neurosurgical-Conditions-and-Treatments/Spinal-Tumors>
2. Shih R., Koeller K. Intramedullary Masses of the Spinal Cord: Radiologic-Pathologic Correlation. Radiographics. 2020.
3. Watts J. et al. Magnetic Resonance Imaging of Intramedullary Spinal Cord Lesions: A Pictorial Review. Journal of Medical Imaging and Radiation Oncology. 2014.
4. Moghaddam S., Bhatt A. Location, length, and enhancement: systematic approach to differentiating intramedullary spinal cord lesions. Insights into Imaging. 2018.
5. Marrazzo A. et al. Intradural Pediatric Spinal Tumors: An Overview from Imaging to Novel Molecular Findings. Diagnostics. 2021.
6. Das J., Hoang S., Mesfin F.B. Intramedullary Spinal Cord Tumors. Statpearls. Updated 2021.
7. <https://emedicine.medscape.com/article/251133>
8. <https://radiopaedia.org/articles/intramedullary-spinal-tumours>



Tänään kuulamast!