

Aju metaboolsed häired

Daniil Dementjev

- Heterogeenne neurol. haiguste rühm, mis on põhjustatud toksiinide akumulatsioonist, elektrolüütide häirest, metaboolse substraati puudusest või liigsusest
- 1) Eksogeenne toksiin (etanooli mürgistus)
- 2) Organi puudulikkus (maksa-, neerupuudulikkus)
- 3) Elektrolüüdi või metaboolse substraadi häire (hüpoglükeemia, ODS)
- 4) Muud (vase, B12 defitsiit, kilpnäärme häired)

Neuroradioologia

- KT on vähemtundlik ja vähespetsiifiline
- MRT:
 - T1 3D
 - T2 ax
 - FLAIR ax
 - DWI/ADC
 - SWI või T2*
 - (Gd optionaalne, kui infektsiooni kahtlus)

Etanooli mürgistus

- Kõige rohkem kuritarvitatud aine maailmas
- Väljendunud ägedad ja kroonilised kahjustavad toimed
- Läbib vabalt HEB'i; kroonilised toimed on seotud aju atroofia, sünaptilise aktiivsuse düsregulatsiooni, tõusnud apoptoosi ning müeliini kodeeriva geeni ekspressiooni pärssimisega
- Sekundaarne mõju KNS'le maksakahjustuse, elektrolüütide tasakaaluhäirete, vitamiinide defitsiidi kaudu
- Wernicke entsefalopaatia (WE) ja Marchiafava-Binghami haigus (MBD)

WE ja MBD

- WE

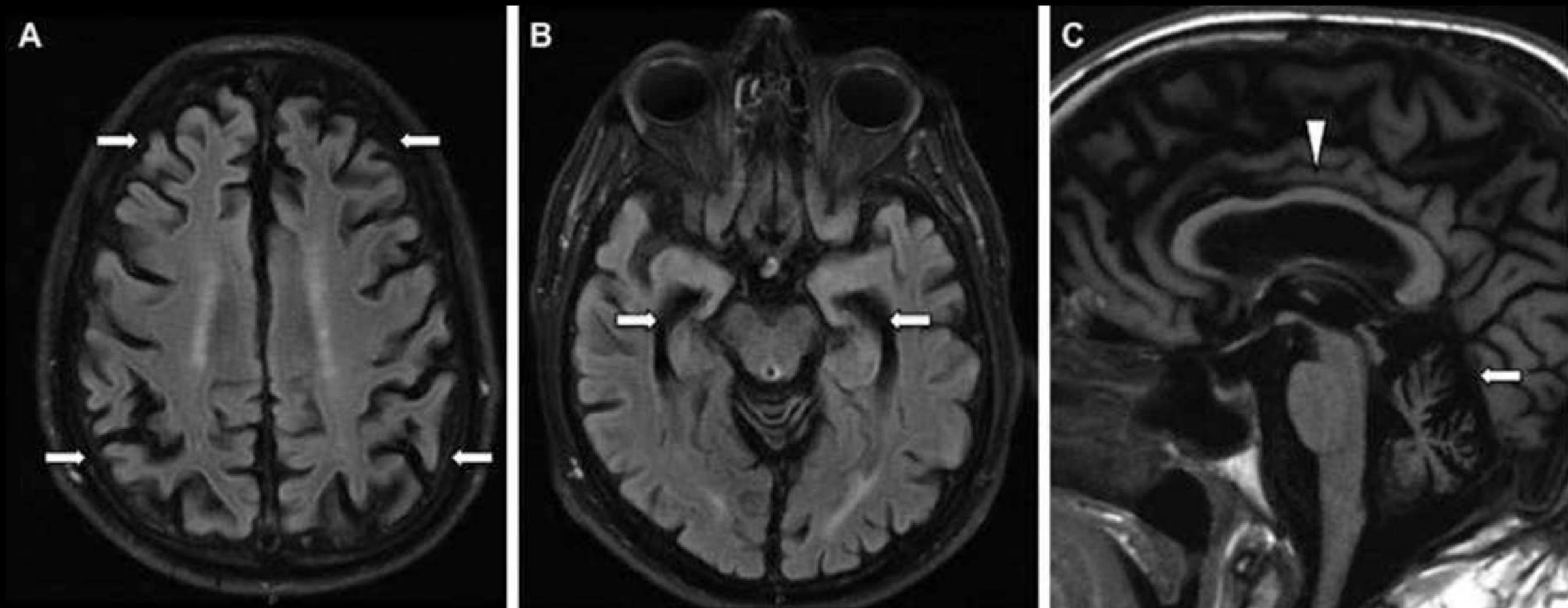
- B1 (tiamiin) defitsiidist tingitud
- Üldpopulatsioonis 0,4-2,8%, alkohoolikutel palju sagedamini
- Mitte alkoholiga seotud põhjused: söömishäired, bypass lõikus, korduv oksendamine (rasedus, keemiaravi)
- Defitsiit põhjustab laktatsidoosi ja turset tundlikumates alades

- MBD

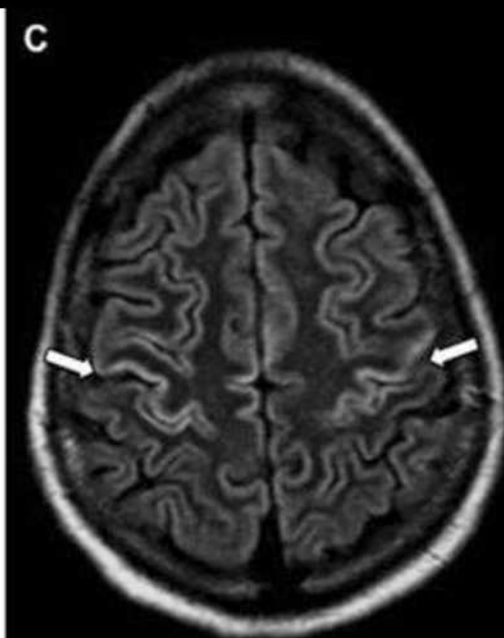
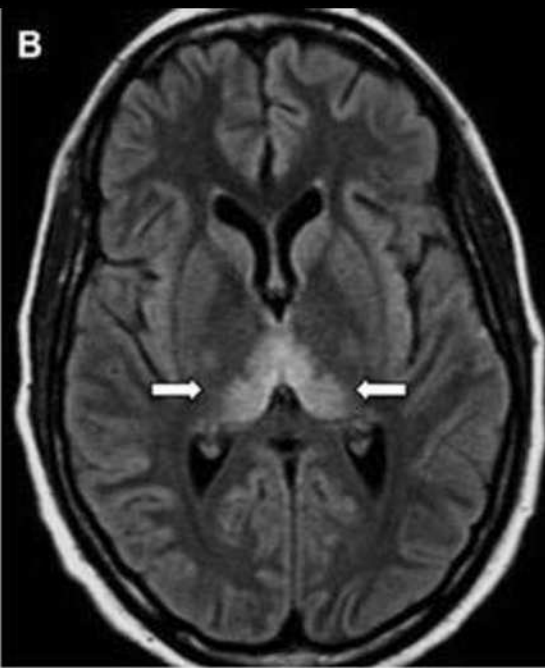
- Palju harvemini esinev
- Tingitud kogu B rühma vitamiinide puudusest
- Corpus callosum'i keskmise kihi põletikuline demüelinisatsioon ja nekroos

Radioloogia

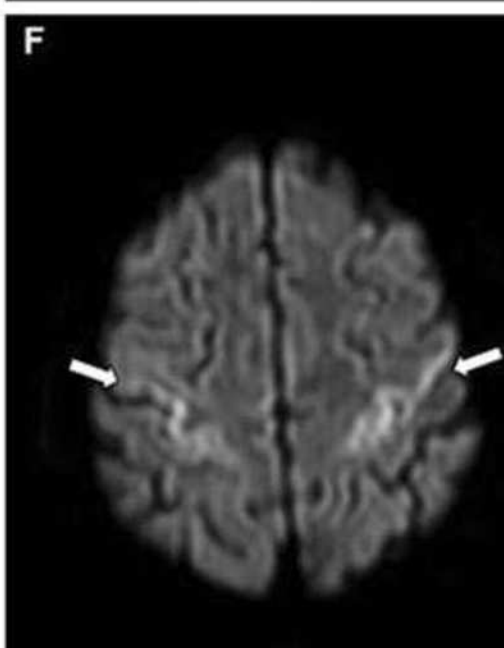
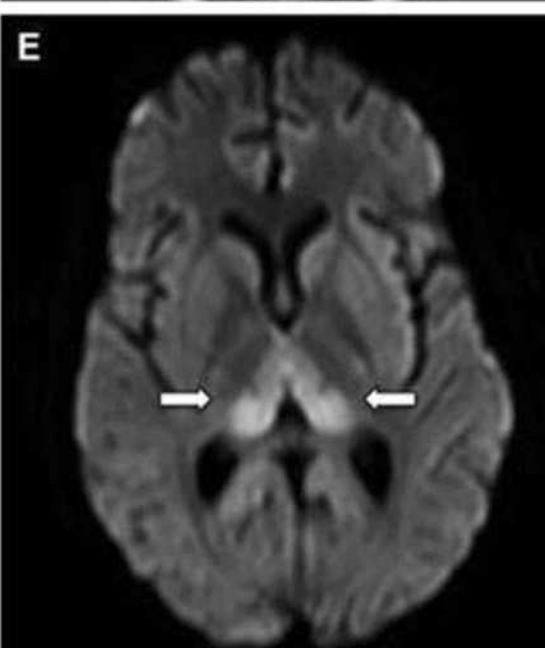
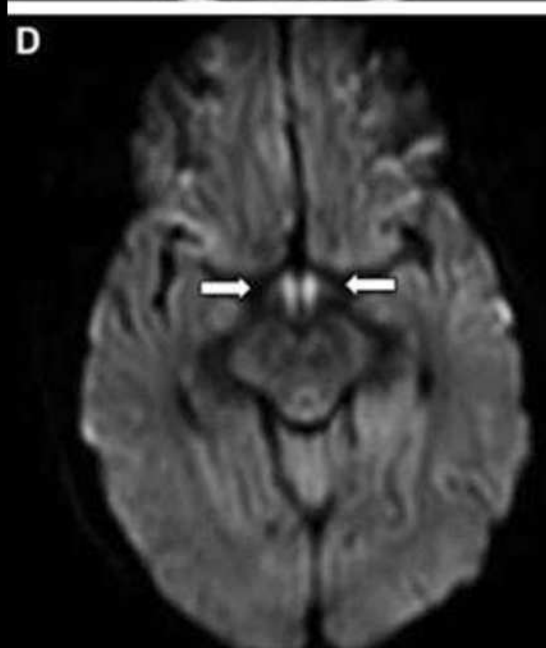
- Ägedal mürgistusel spetsiifilisi tunnusi ei ole
 - Mittespetsiifilised: käärude turse, intrakraniaalse rõhu tõus, difuusne valgeaine hüpodensiivsus või T2/FLAIR↑
- Kroonilised tunnused:
 - Atroofia (väikeaju – frontaalsel/temporaalsel – globaalne)
 - WE: T2/FLAIR↑ mammillaarkehades, med. taalamustes, tectum'is, periakveduktaalses hallaines; harvemini kortikaalsel. Võimalik difusiooni restriksioon ja mikrohemorraagiad (raskema kahjustuse tunnus). Gd +/-
 - MBD: T2/FLAIR↑ corpus callosum'i tsentraalses kihis (genu/keha — splenium), difusiooni restriksiooni tavaliselt ei ole. Hiljem tekib atroofia.

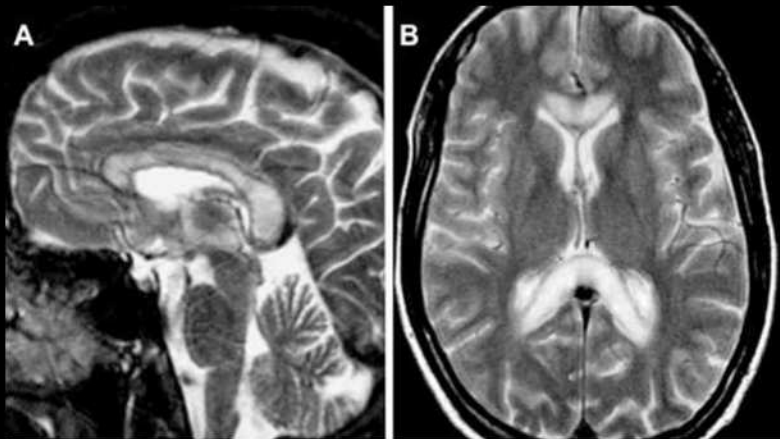


43 a. M. Alcoholism.

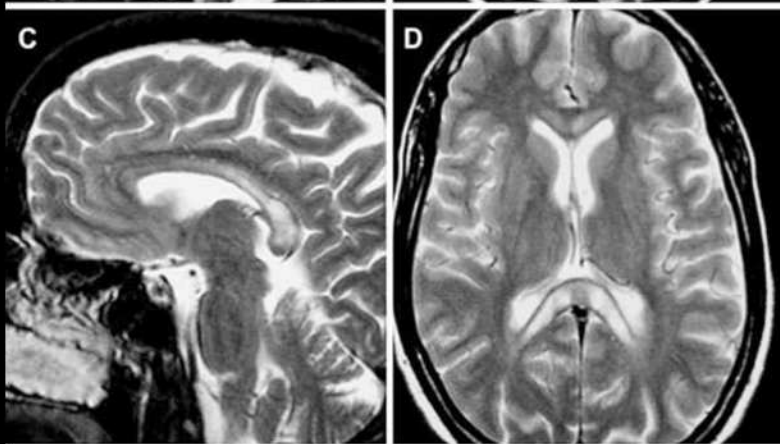


49 a. M. Äge WE

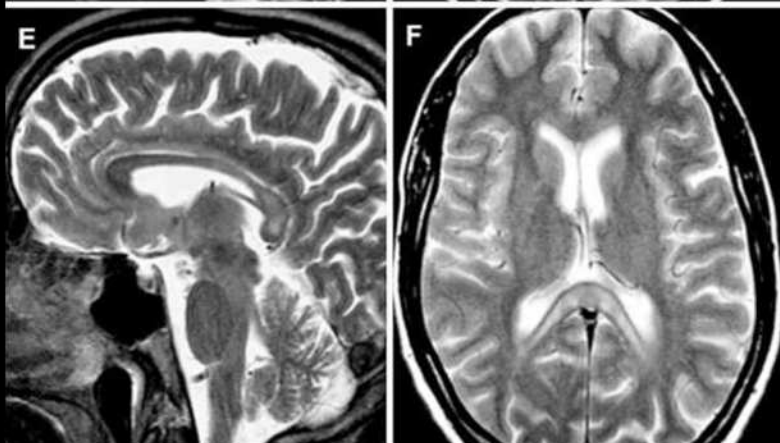




55 a. M. MBD. T2/FLAIR ↑
corpus callosum'ı keskel



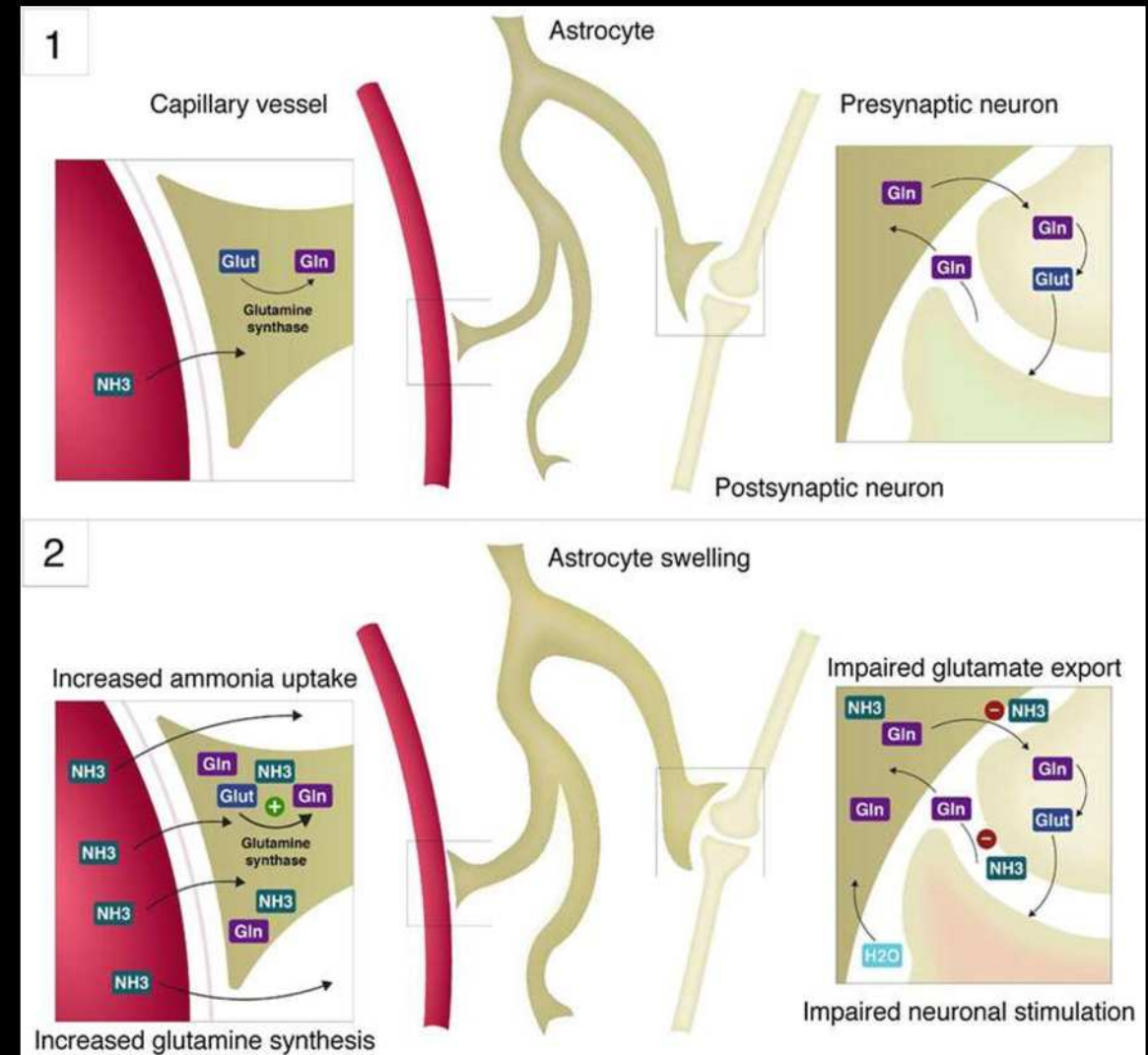
3k.



12k.

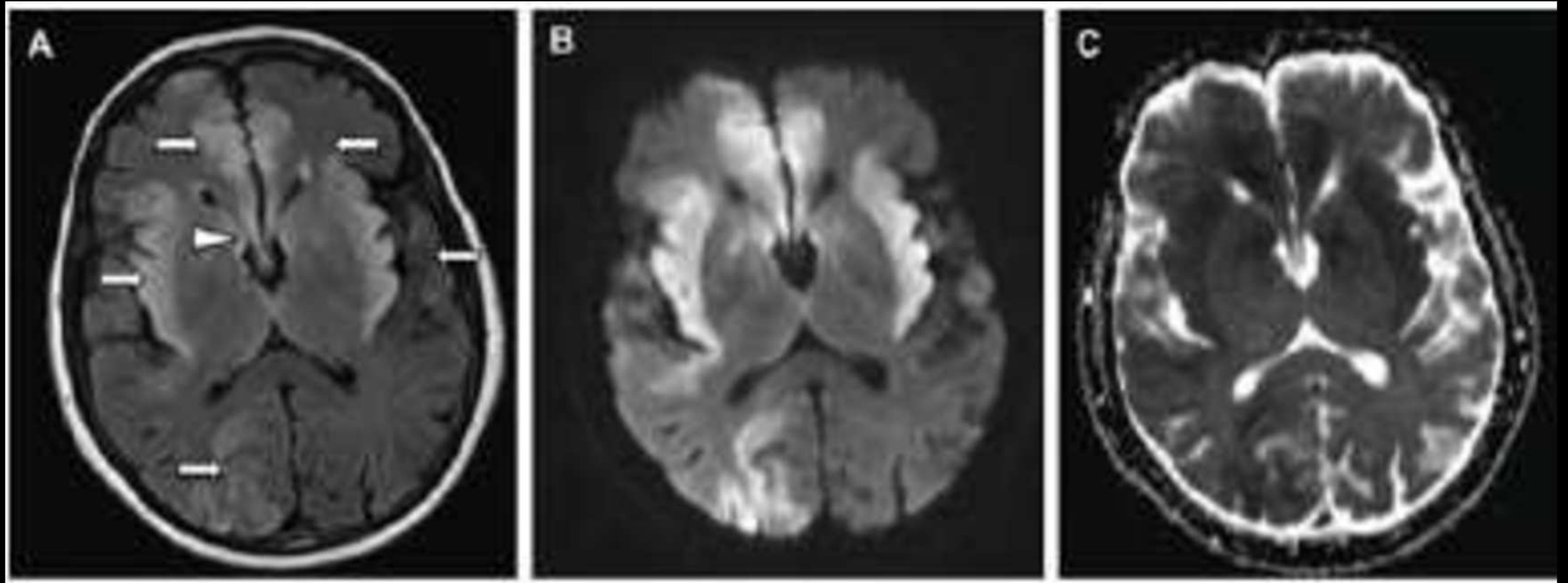
Hepaatile entsefalopaatia

- Neuropsühhiaatrilised häired maksapuudulikkusega pt-del
- Subkliinilistest sümptomitest kuni koomani
- Äge maksapuudulikkus rohkem noorematel pt-del, kõrge letaalsus ja morbiidsus – HE areneb kiiresti
- Kr. maksapuudulikkus – nii noorematel kui vanematel, tsirroosiga pt-del – HE areneb astmeliselt, sümptomid kuni 1/3-l, subkliiniline kuni 65%-l

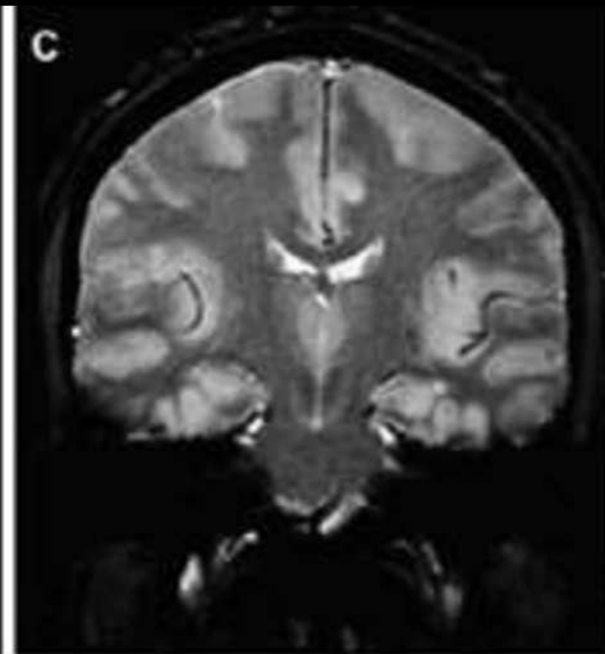
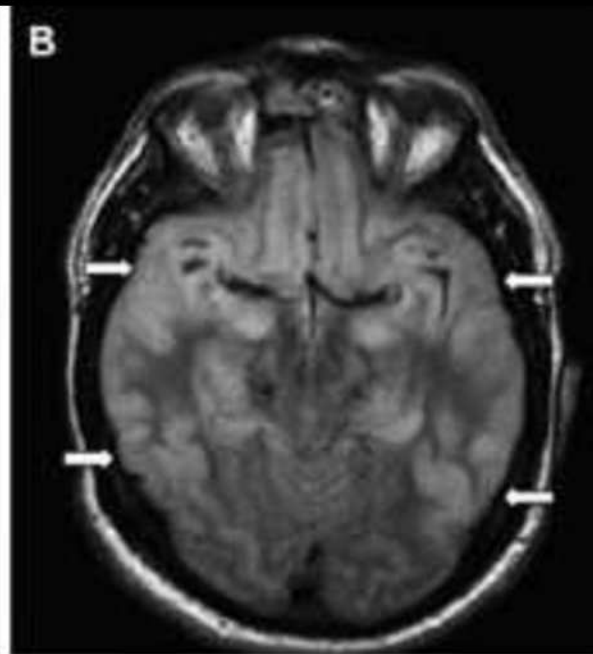
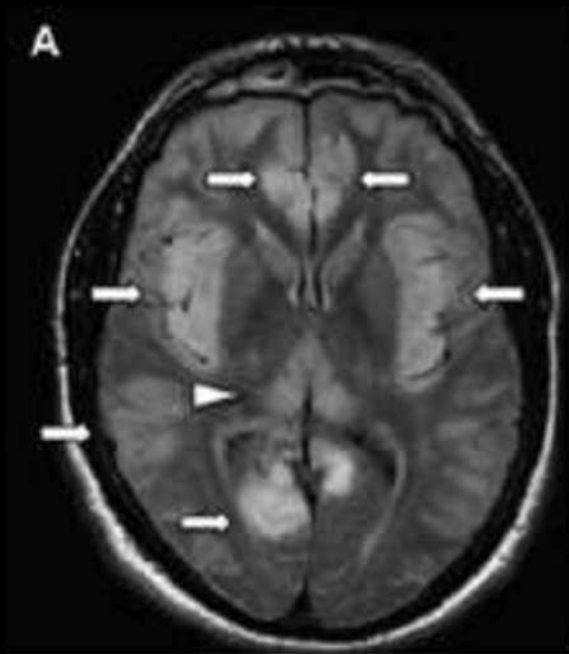


Radioloogiline leid

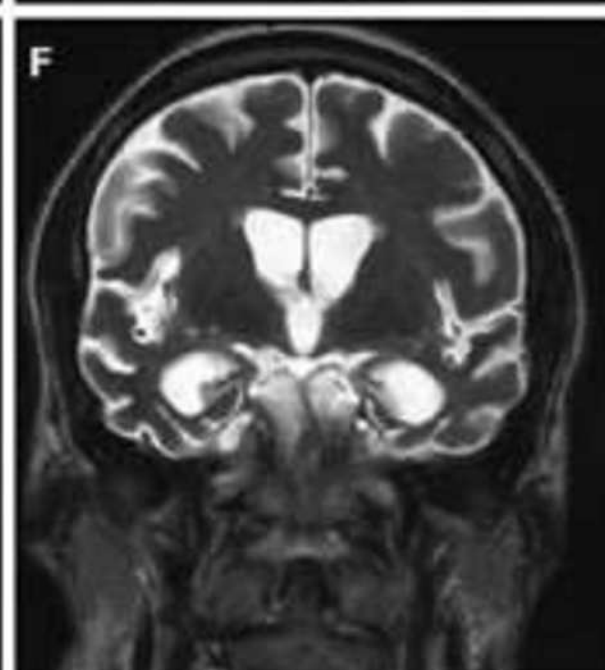
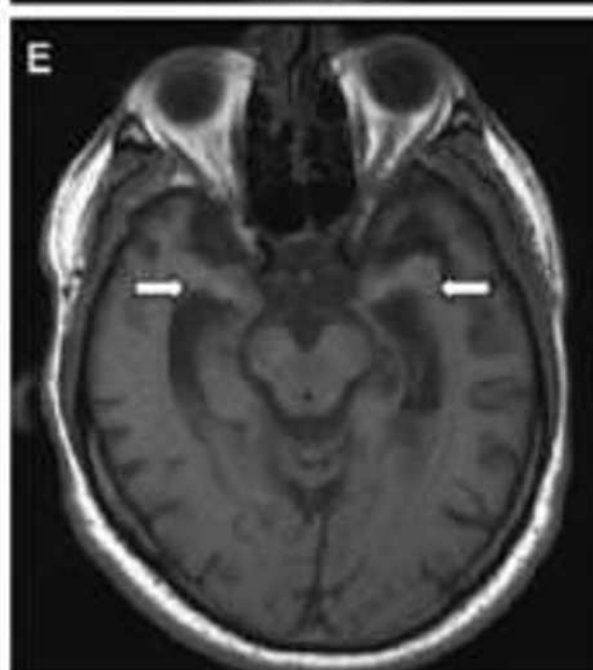
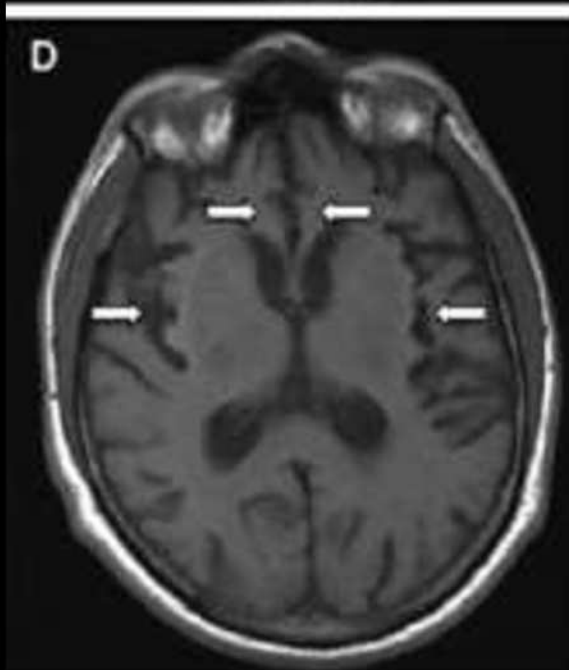
- Äge HE:
 - KT-I käärude turse, hall-valgeaine eristatavuse langus, liikvoriruumide ahenemine
 - MRI-I turse kortikaalsel, taalamustes, basaaltuumades
 - Korteksi haaratus on enamasti sümmeetriline, rohkem insulas ja frontaalsel. Paratsentraalne korteks tavaliselt ei ole haaratud
 - Dünaamikas tavaliselt taandub, raskemates juhtudes laminaarne kortikaalne nekroos ja atroofia
- Krooniline HE:
 - KT-I normileid või mõningane parenhüümi atroofia
 - MRI-I T1↑ DA regioonides (globus pallidus, nucl. subthalamicus, pedunklid), tingitud mangaani ladestumisest – võivad kaduda pärast maksa transplantatsiooni



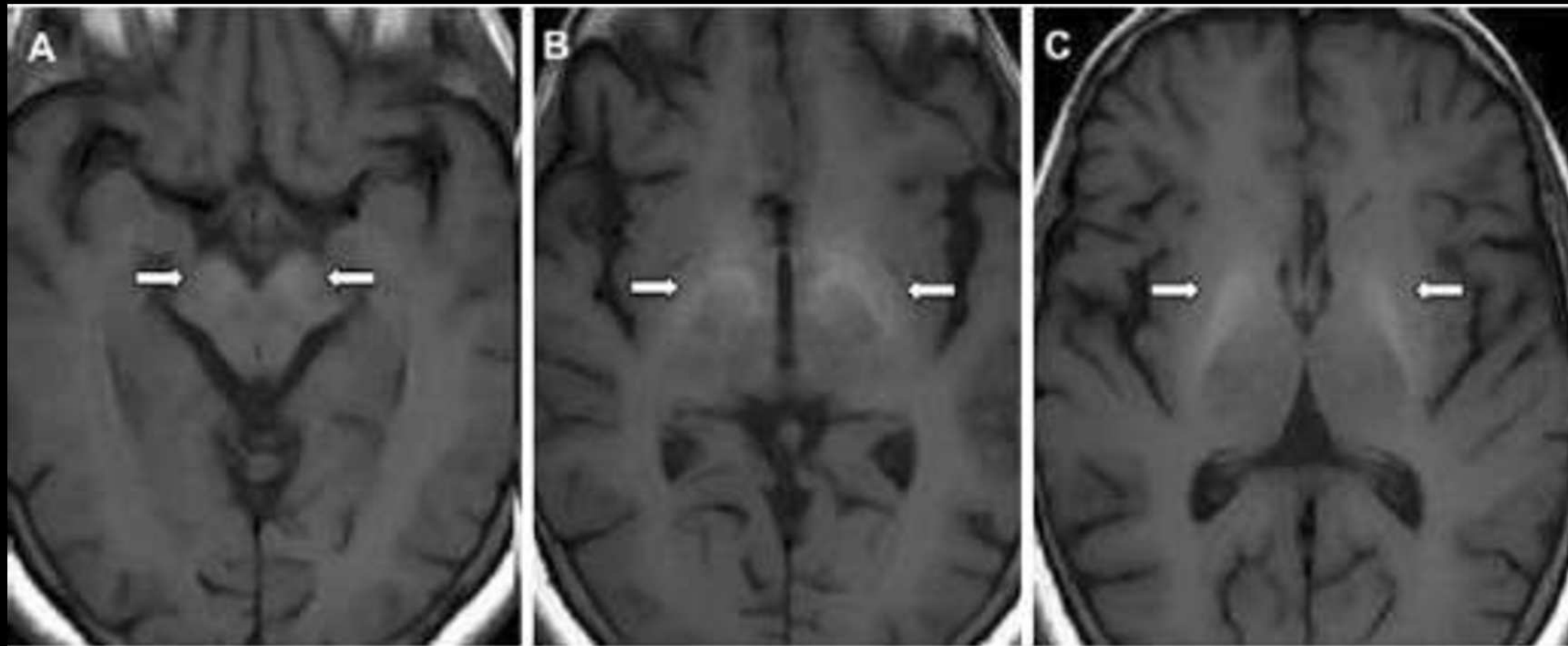
- 59a. N. Maksatransplantaadi äratõuge



- 48a. Mees.



- 3k. Lokaalne atroofia



Kr. maksapuudulikkus. Mangaani ladestus

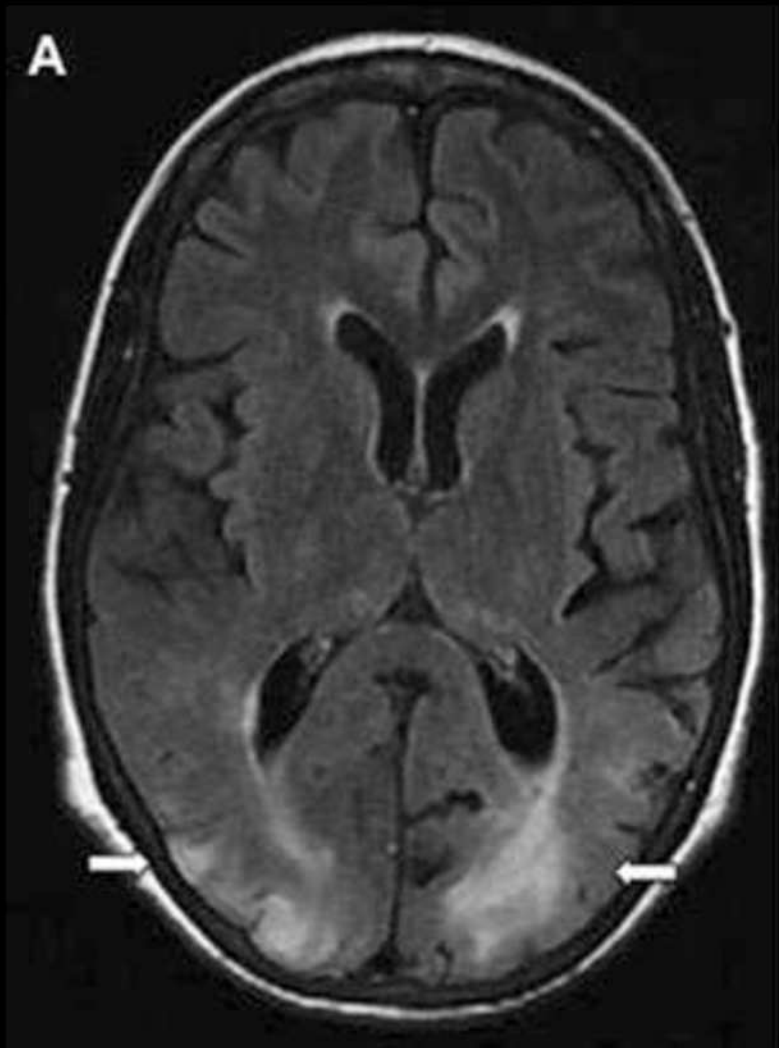
Krooniline neerupuudulikkus

- Glomerulaase filtratsiooni kiiruse (GFR) langus (I-V st.)
- I-II on enamasti asümptomaatilised, V st. vajab dialüüsi või transplantatsiooni
- Neur. häired seotud nii otseste metaboolsete ja biokeemiliste häiretega, kui tõusnud tserebrovaskulaarsete riskidega
- KNS komplikatsioonid: posterior reversible encephalopathy syndrome (PRES), ureemiline entsefalopaatia, dialüüsi entsefalopaatia, osmootse demüeliniseerumise sündroom (ODS)

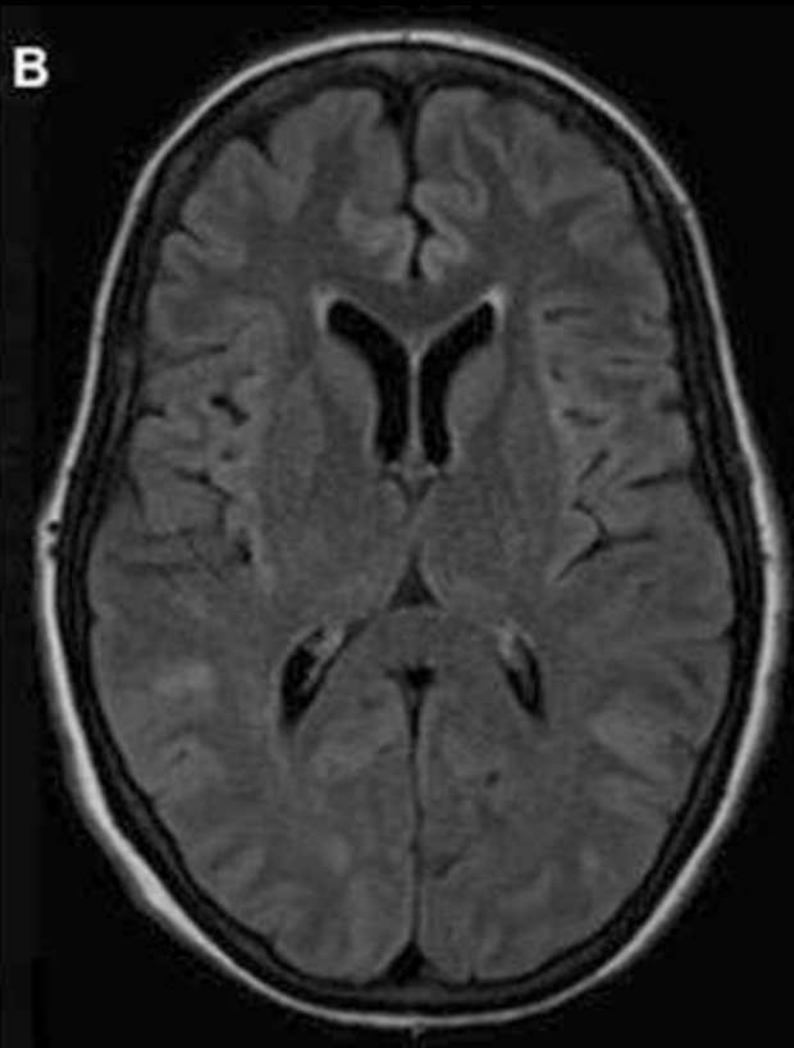
- PRES esineb kuni 45% KNP pt (põhjustavad ka sepsis, transplantatsioon, eklampsia, trombootilised angiopaatiad jt)
 - Järsu vererõhu tõusu tõttu HEB'i katkemine, endoteeli kahjustus, vasogeenne turse
 - Kiire progresseerumine (24-48 t.), peavalu, nägemishäired, krambid, teadvushäired
- Ureemilise entsefalopaatia sagedus pole teada, esineb nii kroonilise kui ägeda NP puhul, sagedamini kui $GFR < 15 \text{ ml/min/1,73m}^2$
 - Ureemiliste toksiinide (guanidiin, kreatiniin) kogunemine – NMDA r. aktivatsioon, GABA r. inhibitsioon – sünaptiliste juhteteede häire
 - Aeglasem progresseerumine, letargia, segavus, kloonus, kooma, harvemini parkinsonism, kui basaaltuumad on haaratud
 - Osmolaalsuse häired, metaboolne atsidoos, kaltsiumi taseme häired raskendavad olukorda
- Dialüüsi entsefalopaatia – progresseeruv kognitsiooni langus, tingitud ilmselt alumiiniumist dialüsaadis

Radioloogia

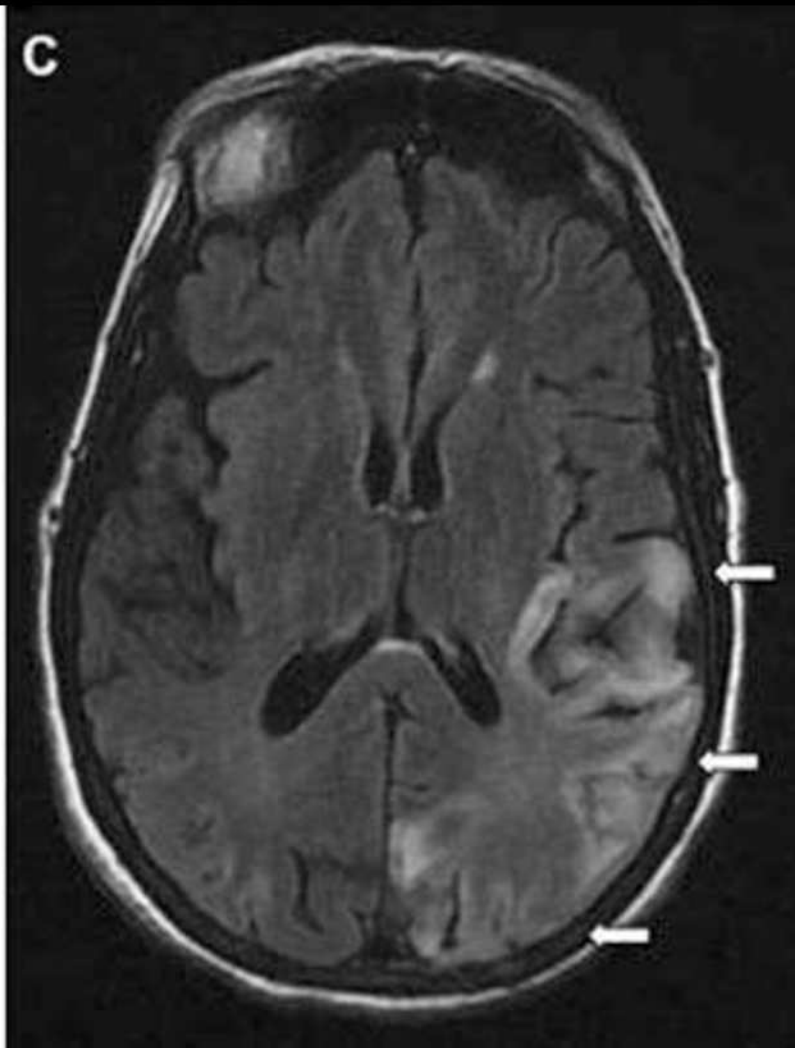
- PRES'i puhul esineb vasogeenne turse (T2/FLAIR↑) valdavalt kortikaalsel/subkortikaalsel PO-l, harvemini T-l, F-l, väikeajus, kõige harvemini ajutüves, basaaltuumades
 - Haaratus on bilateraalne veidi asümmeetriline
 - KT-, ja MRI- angiol lokaalne veresoonte laienemine (endoteeli düsfunktsioon)
 - Harva difusiooni restriksioon ja mikrohemorraagiad (raskema kahjustuse tunnused)
 - Taaspöörduvad, kui hüpertensioon on kontrollitud
- UE'l on 3 kahjustuse mustri: basaaltuumade haaratus (lentiform fork sign), kortikaalne/subkortikaalne ja harvemini isoleeritud valgeaine haaratus
 - T2/FLAIR ↑, difusiooni restriksioon ja hemorraagiad tavaliselt puuduvad
 - Taaspöörduvad dialüüsiga
- Dialüüsist tingitud entsefalopaatia diagnoositakse post mortem



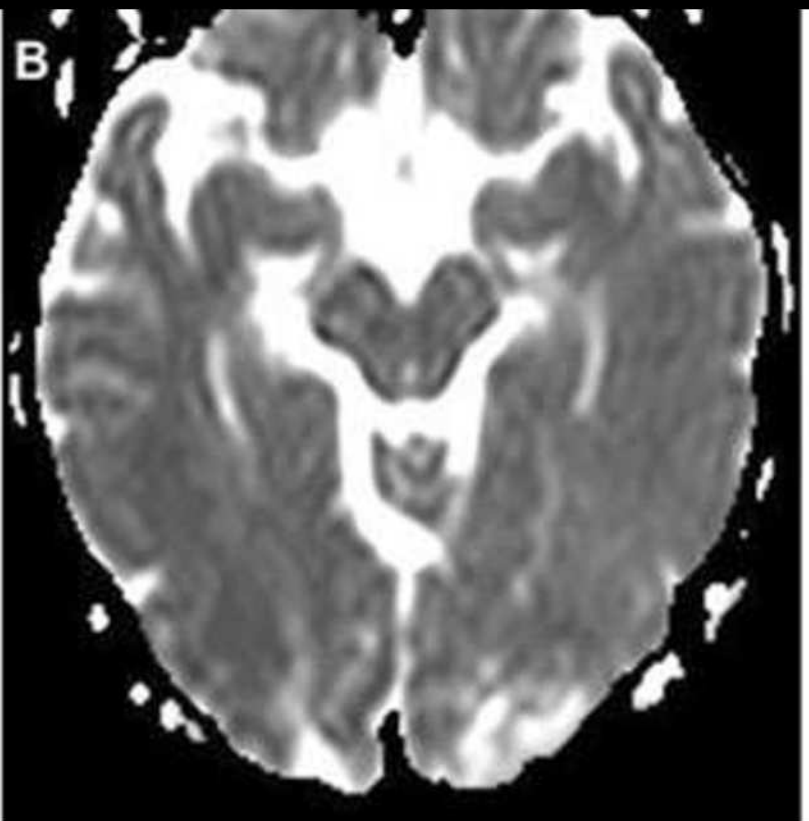
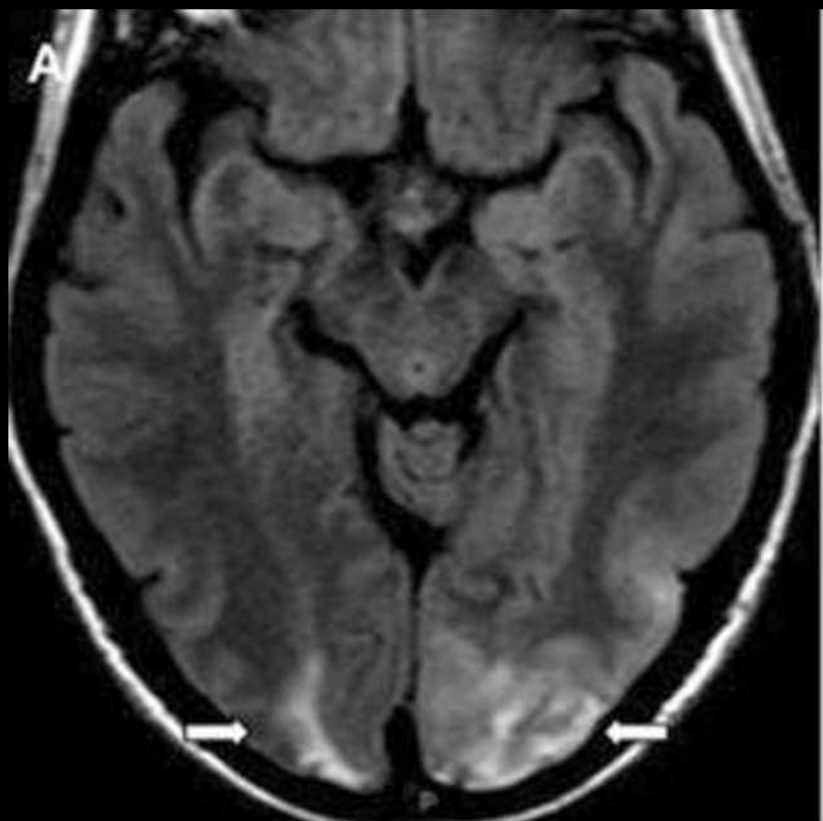
53 a. M. KNP. PRES



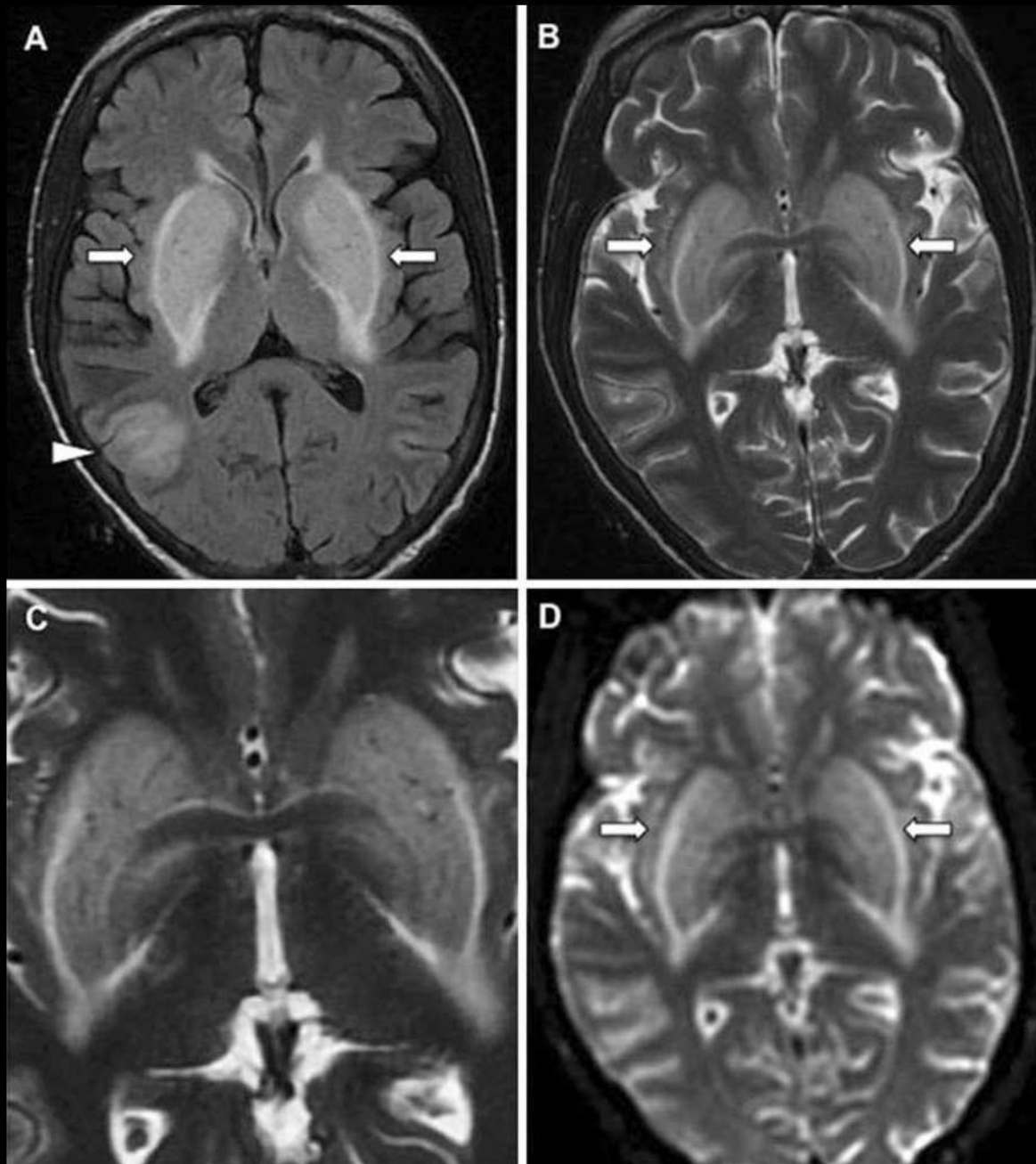
7 p. hiljem



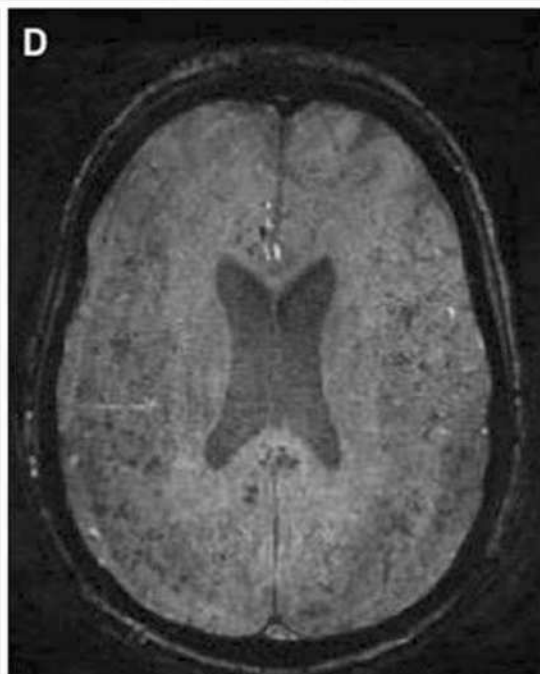
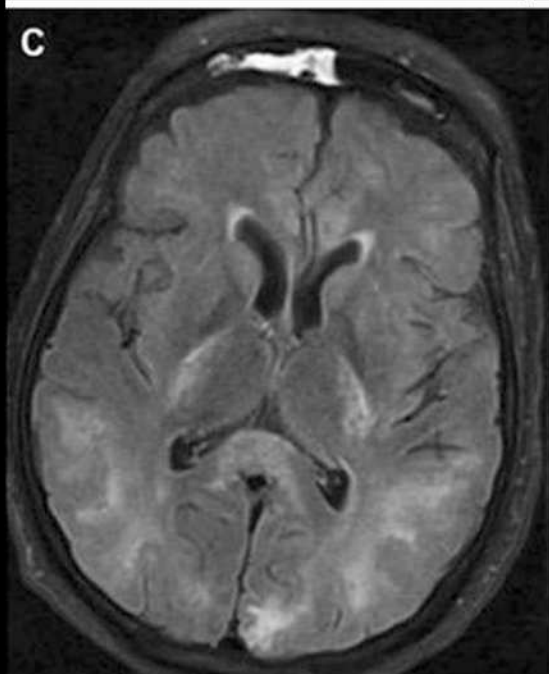
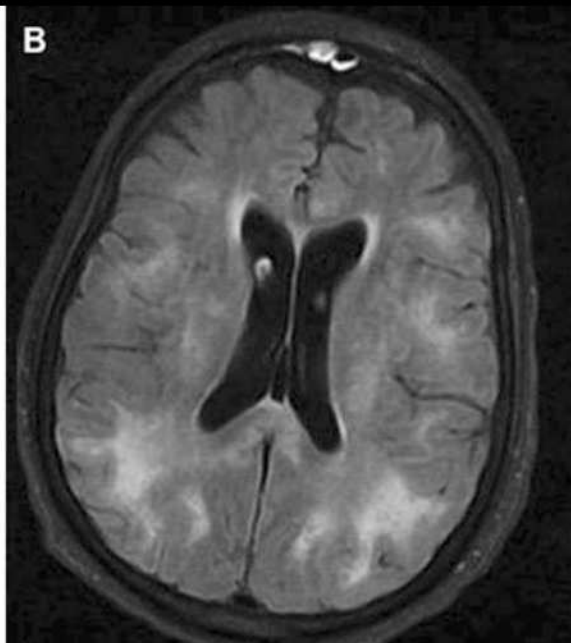
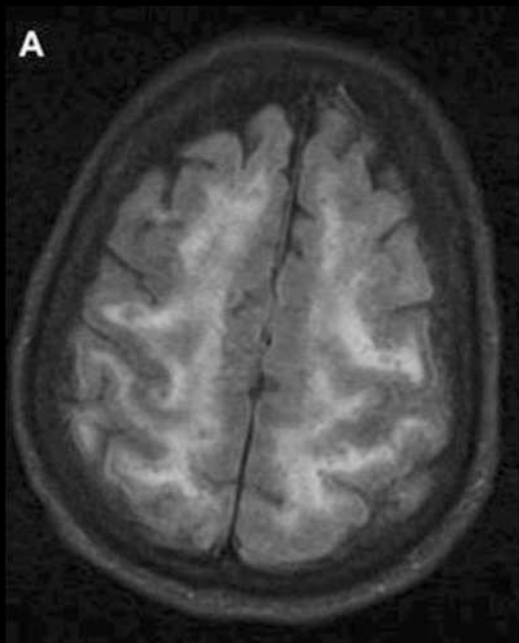
1 k. hiljem



60 a. N. KNP. PRES



51 a. M. KNP. UE. Lentiform fork sign



Ureemiline entsefalopaatia

Osmootiline demüeliniseeriv sündroom

- Tingitud hüpo- (harvemini hüper-) osmolaalse seisundi liiga kiirest korrigeerimisest
- Müeliini kahjustus kõige tundlikumates alades (pons)
- Central pontine myelinolysis ja extrapontine myelinolysis (basaaltuumad, taalamused, pedunklid)
- Düsfaagia, pseudobulbaarne paralüüs, düsartria, krambid, tetraparees, kooma, surm
 - EPM puhul psühh., käitumishäired
- Puudub neuroinflammatoorne reaktsioon

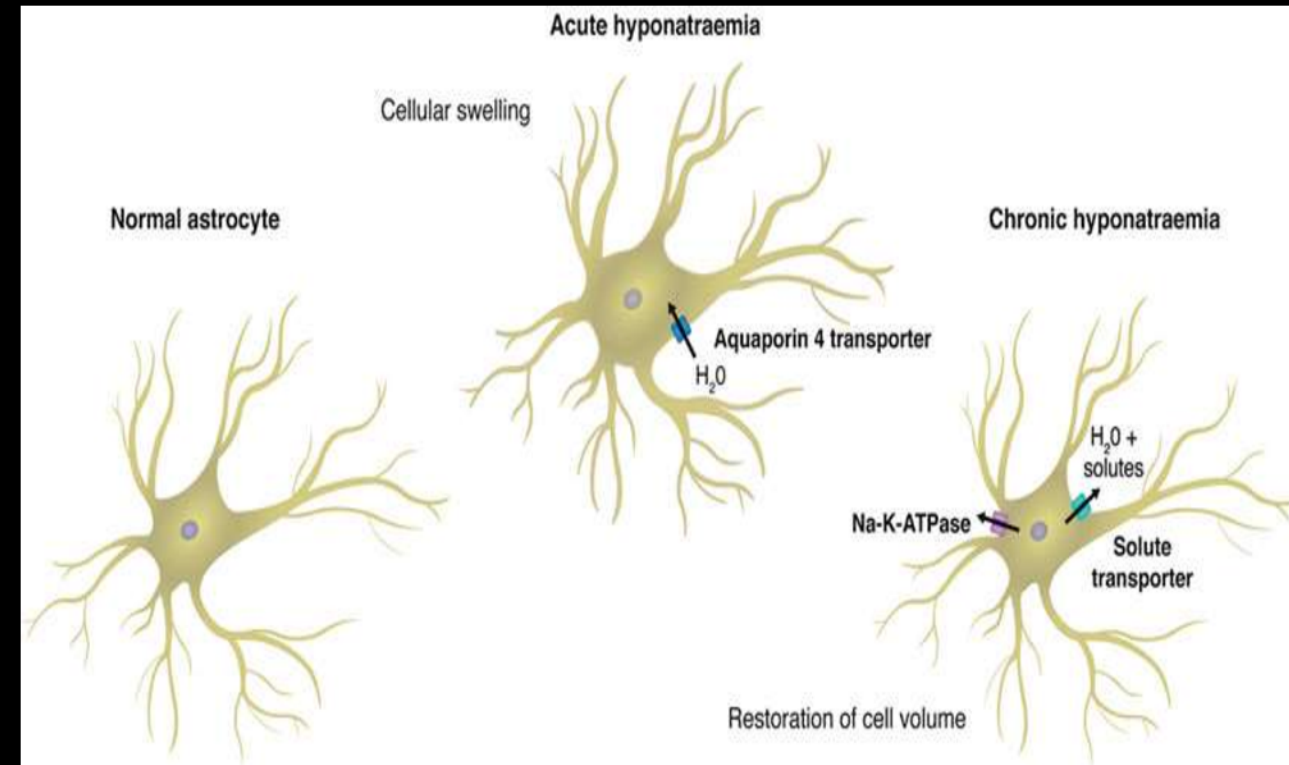
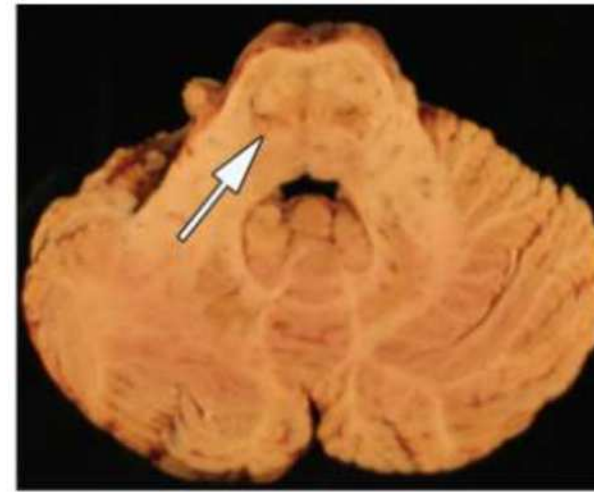
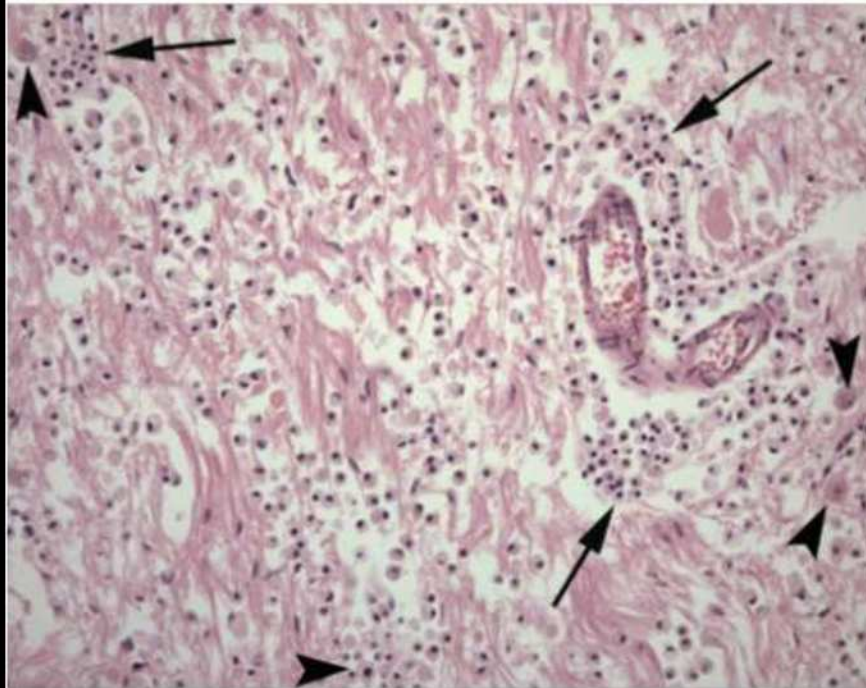


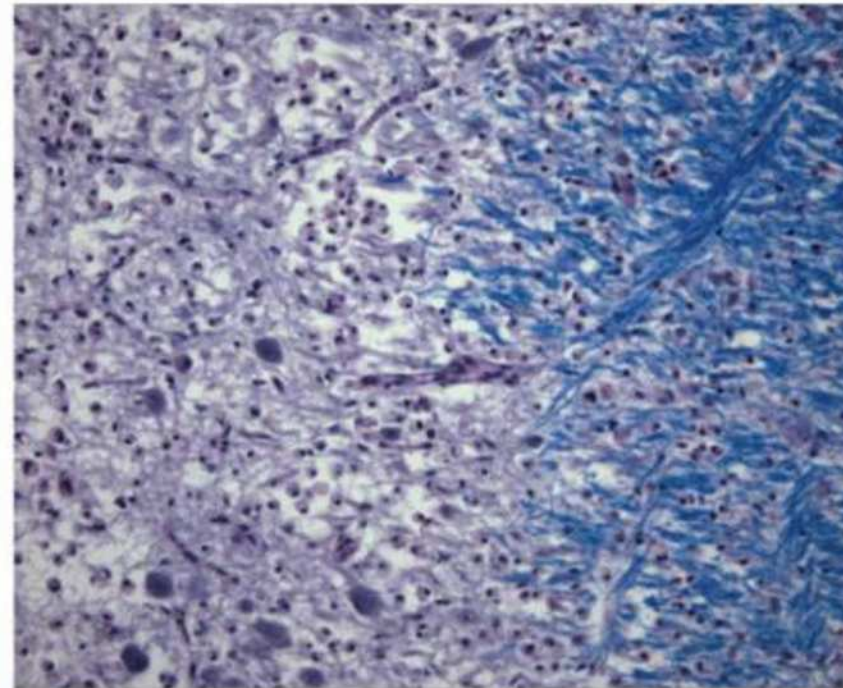
Figure 4. (a) Photograph of a gross slice through the pons shows a symmetric, soft, tan lesion (arrow), findings indicative of central pontine myelinolysis. (b) Photomicrograph (original magnification, $\times 200$; hematoxylin-eosin stain) shows central pontine myelinolysis, with numerous foamy histiocytes (arrows) and reactive neurons (arrowheads) but no associated inflammation. (c) Photomicrograph (original magnification, $\times 200$; Luxol fast blue stain) shows the sharp demarcation of demyelinated (purple area on the left) and normal (royal blue region on the right) pontine tissue.



a.



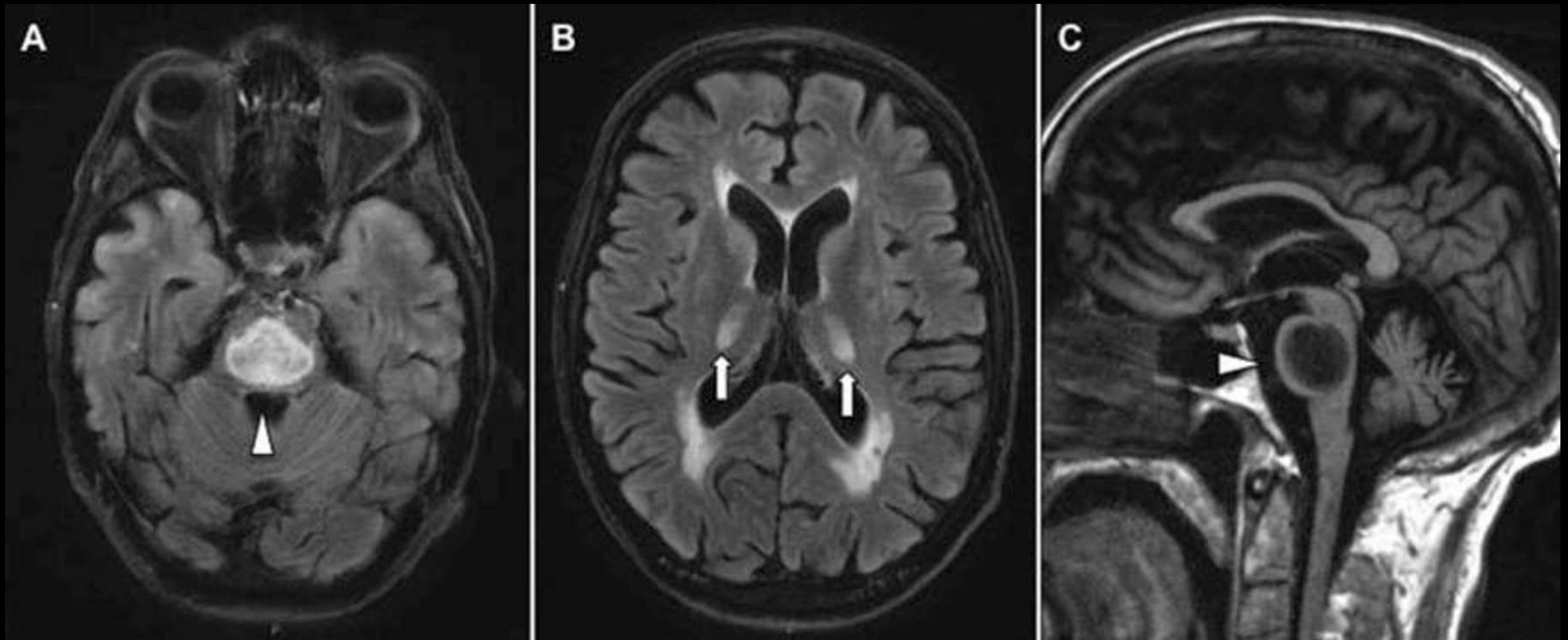
b.



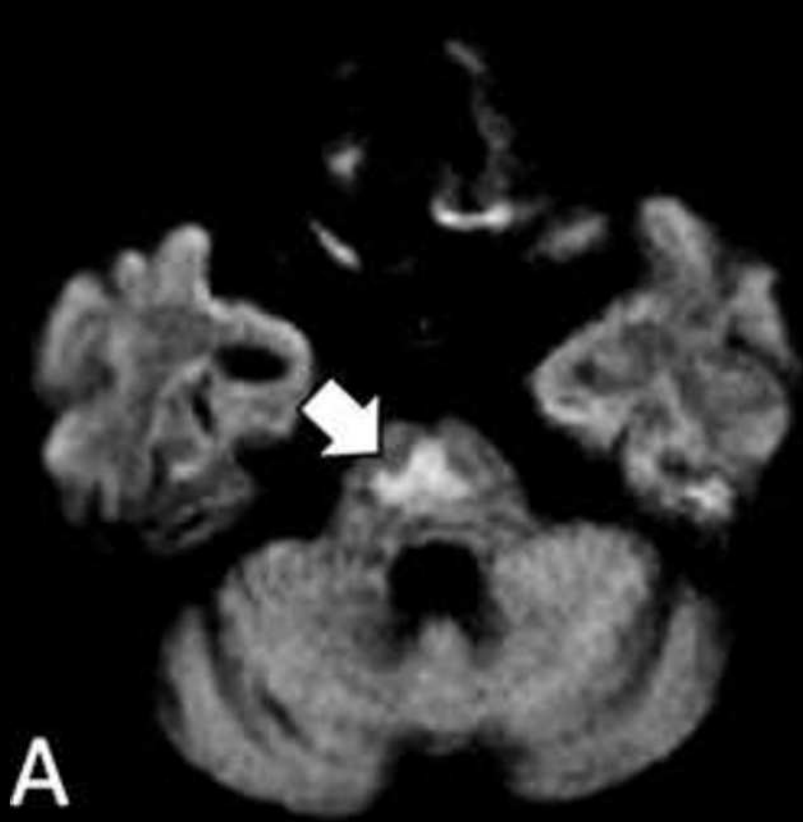
c.

Radioloogiline leid

- KT sageli norm., võib esineda hüpodensiivsus kahjustatud alades
- MRI:l T1↓, T2↑, kontrasteerumine tavaliselt puudub, DWI↑, SWI:l hemorraagia puudumine
 - Rombi- või kolmnurga kujuline (Mexican hat sign)
- Leid võib hilineda, kui tugev kliiniline kahtlus – kordusuuring 2-3 p. möödudes
- Kroonilise ODS puhul degeneratsiooni alad, lakuunid



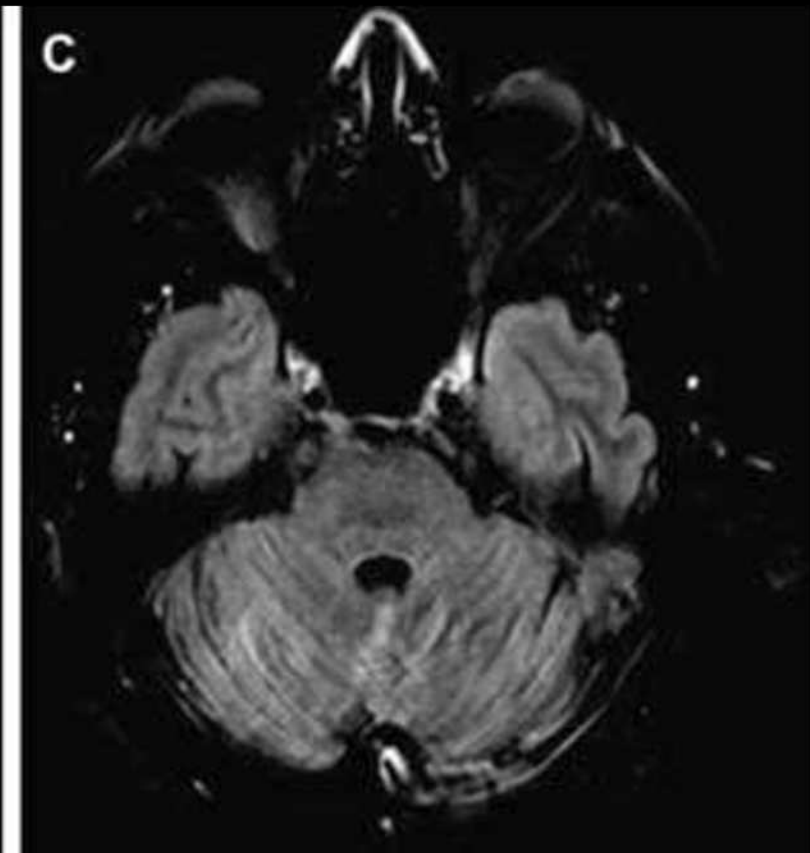
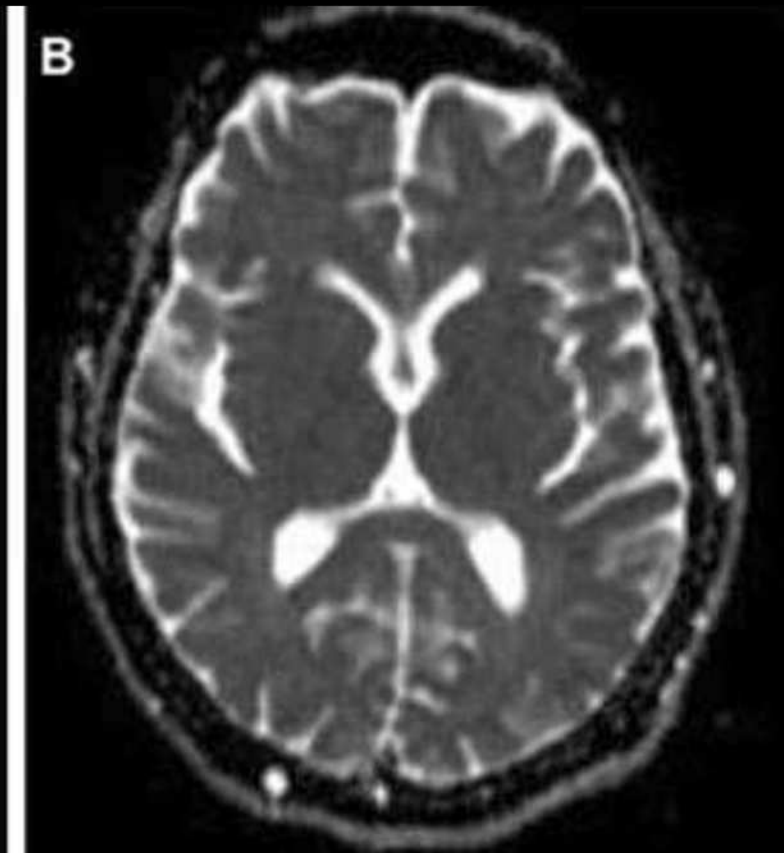
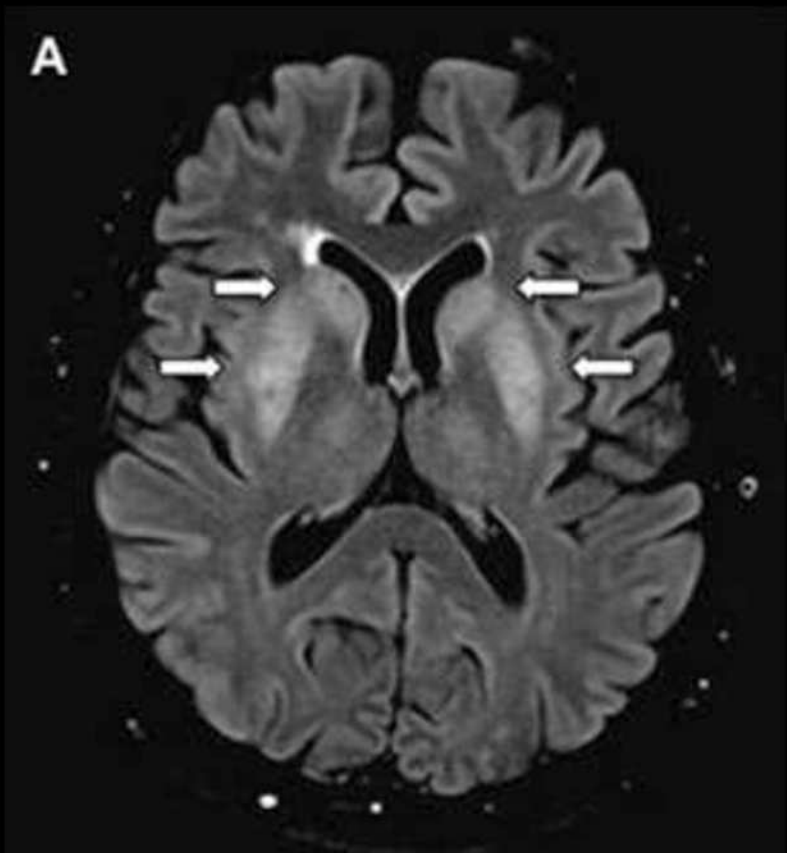
51 a. Alkoholi kuritarvitamine, krambid, hüponatreemia



73a. Mees.
Hüpernatreemia, 5p. pärast
korrigeerimist (163 — 141
mmol/l) düsartria, treemor,
teadvushäire



21 a. Naine. Matkaja. Tarvitas palju vett. Saabumisel Na 108 mmol/l, korrigeeritud kuni 136 mmol/l 48 t. jooksul.



61 a. Mees. Alkoholikuritarvitamine, Parkinsonism, treemor. Isoleeritud EPM

B12 vitamiini ja vase defitsiit

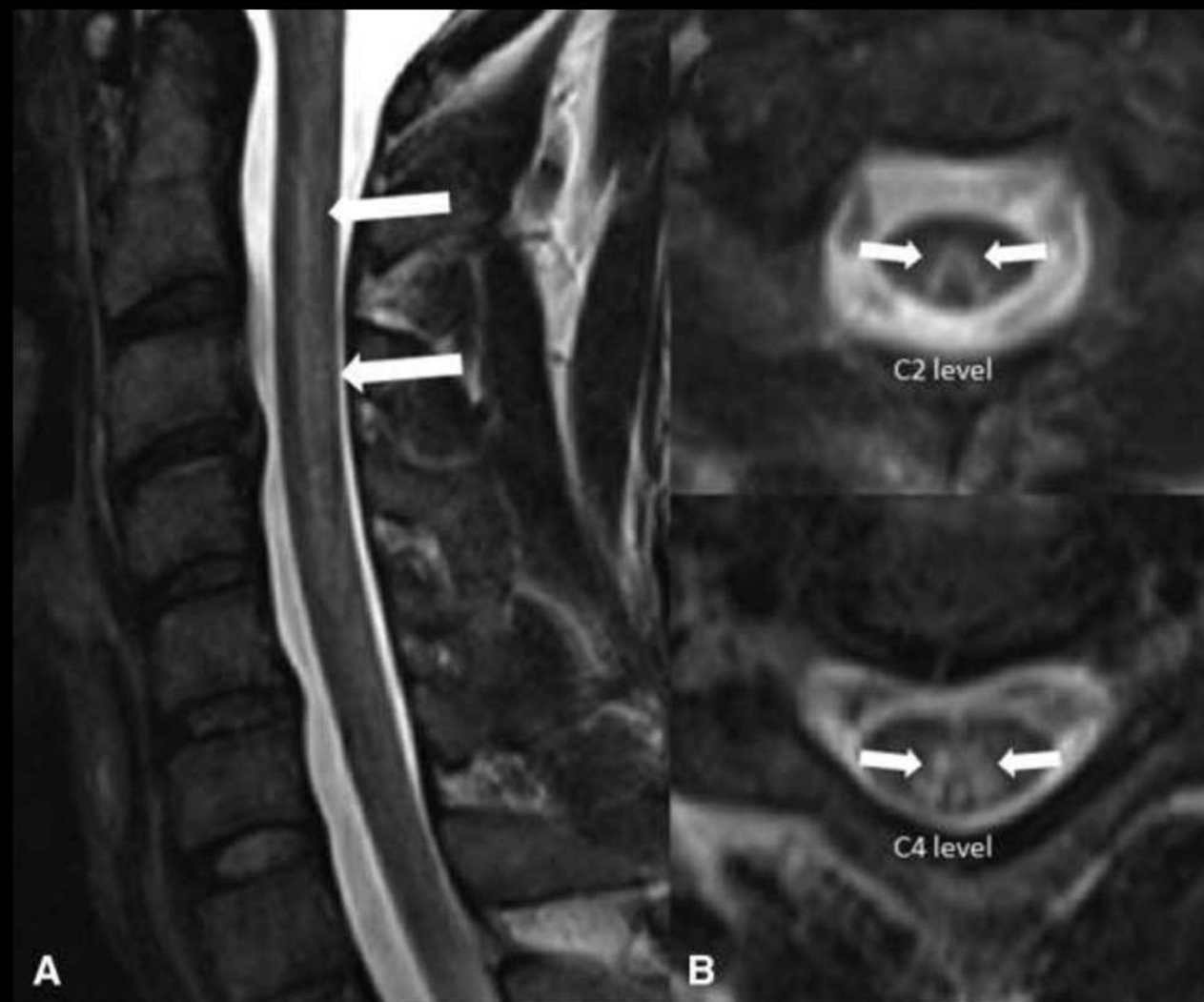
- B12 vit. defitsiit põhjustab subakuutset kombineeritud degeneratsioon (SCD) seljaajus
- Vase defitsiit põhjustab kliiniliselt ja radioloogiliselt väga sarnast müelopaatiat
- Arenenud maades B12 defitsiit on sagedamini põhjustatud pernitsioosest aneemiast (sisemise faktori puudumine).
- Vase defitsiit esineb harva (malabsorptsioon, gastrointestinaalsed lõikused, tsingi liigne tarvitamine)
- Tekib sümmeetriline seljaaju dorsaalsete, hiljem lateraalsete kolonnide demüelinisatsioon, valdavalt kaela- ja rinnaosas
- Spastilisus, hüperrefleksia, vibratsiooni tundlikkuse häire, ataksia, kõnnakuhäire, paresteesiad

Radioloogia

- Sümmeetriline T2/STIR ↑ dorsaalsetes kolonnides valdavalt rinna- ja kaelaosas (inverted V sign), alguses laiguline, hiljem konfluentne, pikk.
- Harvemini on haaratud tsentraalne osa
- Ägedas faasis võib esineda vähene turse ja difusiooni restriksioon
- Kontrasteerumine tavaliselt puudub
- Raviga leid on taaspöörduv
- Difagnostiliselt: infektsioon (HIV müelopaatia, neurosüüfilis, HSV), polüskleroos, äge dissemineerunud entsefalomüeliit (ADEM)



SCD

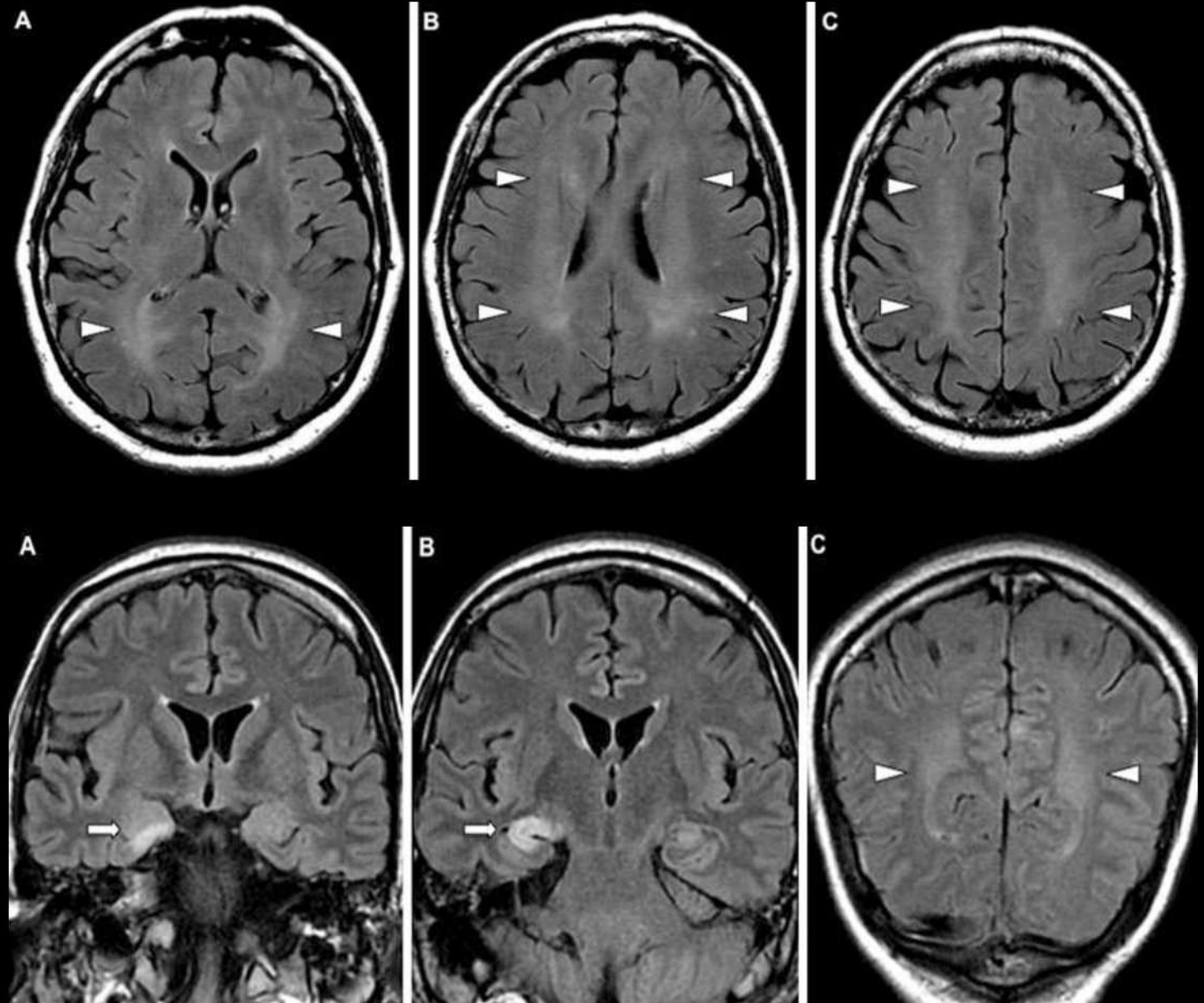


Kilpnäärme häired

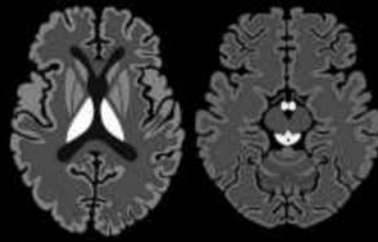
- Hashimoto e. autoimmuunne türeoidiit on kõige sagedasem hüpotüreoosi põhjus
- Esineb tavaliselt keskealistel naistel
- Harva esineb nn. Hashimoto entsefalopaatia
 - Müokloonus, ataksia, afaasia, treemor, krambid, isiksushäired, segavus, psühhoos, kooma
- Histoloogias arterioolide lümfotsütaarne infiltratsioon, krooniline perivaskulaarne põletik, vähene gliosis
- Reageerib hästi kortikosteroidravile (steroid-responsive encephalopathy associated with autoimmune thyroiditis e. SREAT)

Radioloogia

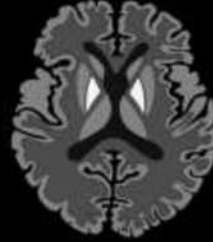
- KT-I tavaliselt ei visualiseeru
- MRI-I hajusad T2/FLAIR ↑ subkortikaalses, periventrikulaarses valgeaines; konkreetsamad tõusnud signaaliga alad mediaalses temporaalsagaras (amügdalas, hipokampuses)



Tänan!



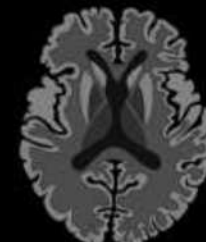
Thalami, Mammillary
Bodies and Tectum:
Wernicke
Encephalopathy



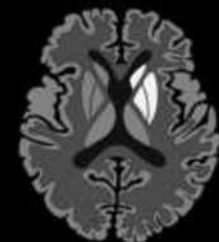
Selective Globi Pallidi T2
High Signal:
CO Poisoning
Globi Pallidi T1 High Signal:
Chronic Hepatic
Encephalopathy



Selective Putamina T2 High
Signal:
Methanol Poisoning



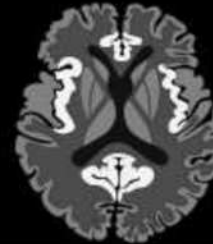
Thalami and Globi Pallidi T2
Low Signal:
Toluene Intoxication
Parathyroid Disorders



Unilateral Striatum T1 High
Signal:
Diabetic Striatopathy



Dentate Nuclei:
Metronidazole
Isoniazid
Methyl-Bromide
Wernicke Encephalopathy



Insular and Cingulate
Cortex:
Hyperammonemic
Encephalopathy



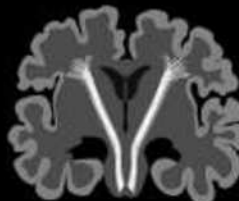
Periventricular White
Matter Symmetric
Restricted Diffusion:
ATL



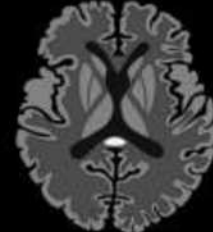
ATL With Posterior
Predominance:
Heroin Inhalation



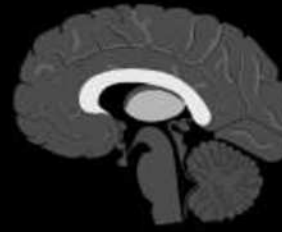
"Butterfly Wing":
Heroin Inhalation



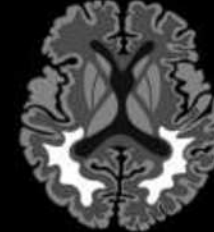
Corticospinal Tracts
Involvement:
Chronic Hepatic
Encephalopathy
Cobalamin Deficiency



Splenium:
CLOCCs



Corpus Callosum:
MBD
CLOCCs



Parieto-Occipital
Vasogenic Edema:
PRES



Central Pons:
ODS

- Allen LH. How common is vitamin B-12 deficiency? Am J Clin Nutr. 2009
- Arbelaez A, Pajon A, Castillo M. Acute Marchiafava-Bignami disease: MR findings in two patients. AJNR Am J Neuroradiol. 2003
- Arnold R, Issar T, Krishnan AV, Pussell BA. Neurological complications in chronic kidney disease. JRSM Cardiovasc Dis. 2016
- King JD, Rosner MH. Osmotic demyelination syndrome. Am J Med Sci. 2010
- Tatewaki Y, Kato K, Tanabe Y, Takahashi S. MRI findings of corticosubcortical lesions in osmotic myelinolysis: report of two cases. Br J Radiol 2012
- Alleman AM. Osmotic demyelination syndrome: central pontine myelinolysis and extrapontine myelinolysis. Semin Ultrasound CT MR 2014
- Rykken JB, McKinney AM. Posterior reversible encephalopathy syndrome. Semin Ultrasound CT MR 2014
- McKinney AM, Short J, Truwit CL, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome: incidence of atypical regions of involvement and imaging findings. AJR Am J Roentgenol 2007
- <http://radiopaedia.org>
- Radiographics