

Lateraalvatsakestest – ventrikulomegaalia, kolpotsefaalia lastel

Paula Reemann
radioloogia IV aasta resident
Tartu
15.09.2021

Tavapäraseid laused aju-uuringu vastustes:

“Lateraalvatsakesed on tavapärasest kergelt laiemad”

“Esineb mõõdukas lateraalvatsakeste asümmeetria – sin > dex ”

Mis peitub nende lausete taga?

Milles on küsimus?

Radioloogiliselt võib olla aju liikvoriruumide hindamine keeruline kuna "normaalsus" on väga varieeruv.

Kaks näidet kirjandusest

1. Dennison M, Whittle S, Yücel M, et al. Mapping subcortical brain maturation during adolescence: evidence of hemisphere- and sex-specific longitudinal changes. Dev Sci. 2013;16(5):772–91

“For the 2-month-old infants, the left side ventricle volume is averagely larger than the right side ventricle volume by 462 mm³ [6]. The left side ventricle volume of the normal adult is also larger than its right side ventricle volume [10]. This research further proves such a result that the asymmetry between the left and right ventricle volume is inherent and lifelong. Not only ventricle, but thalamus and hippocampus also have such asymmetry [14].”

2. Radiopaedia.org - Stephanie Ryan, Michelle McNicholas, Stephen J. Eustace. Anatomy for Diagnostic Imaging. (2019) ISBN: 9780702026201

Lateraalvatsakeste tagumised sarved on bilateraalselt arenenud vaid 12% uuritavatest – see võib puududa, olla vähem arenenud ja asümmeetriline.

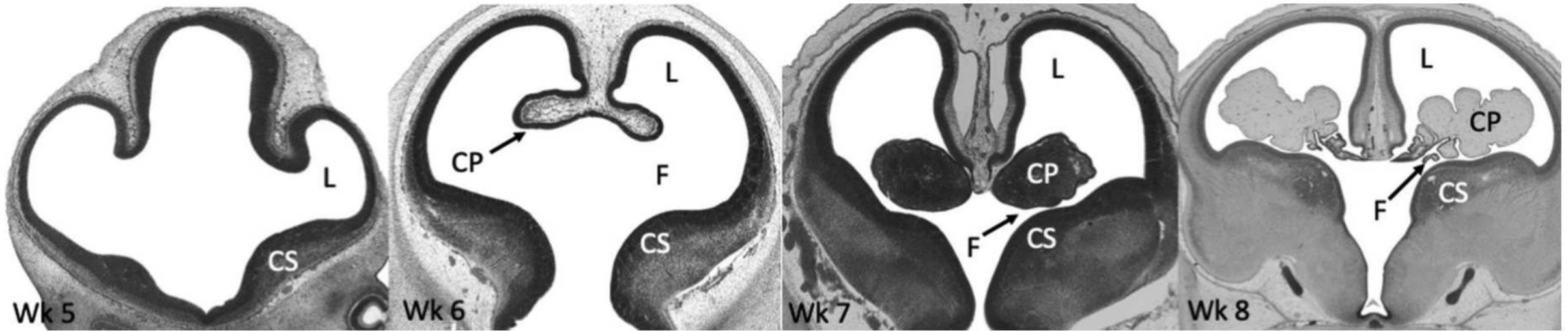
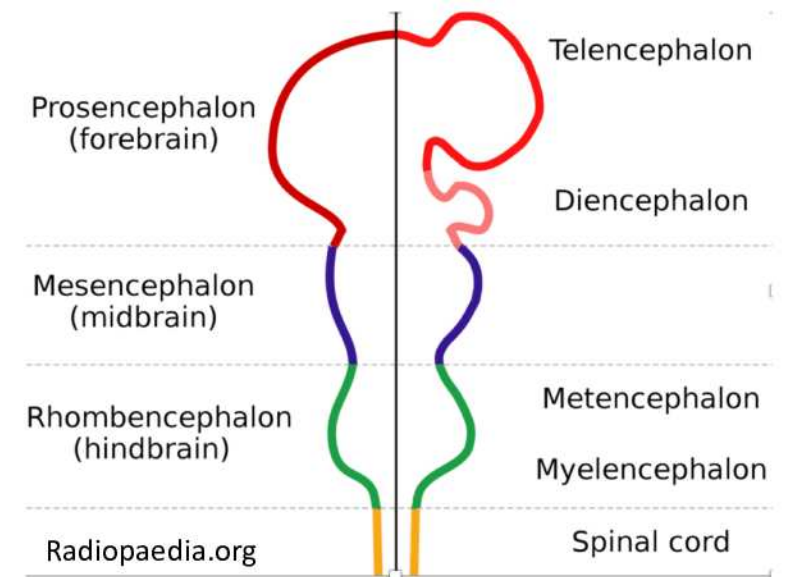
Lateraalsakeste areng

Lateraalsakesed – telentseefaloni “punguvad” õõnsused

Telentseefaloni embrüonaalne areng 5.-8. nädal

- CS = corpus striatum
- F = foramen Monro
- CP = plexus coroideus

C.L. Scelsi, et al. 2020



Esmalt punguvad telentseefaloni välja õõnsused – lateraalsakeste alged, mille mõõtmed hakkavad järjest vähenema: a) corpus striatum kasvab kiiresti ja moodustab lateraalsakeste põhja ja ahendab foramen Monro'd, b) primitiivne plexus coroideus kasvab kiiresti ja haarab 8. GN-ks suure osa lateraalsakeste õõnsustest, c) lateraalsakeste seinte, corpus callosum'i ja calcarine fissure'i närvirakud proliferatsioonivad ja närvikiud müeliniseeruvad - närvikoe maht suureneb, d) formeerub foramen Magendie, mis põhjustab lateraalsakeste dekompensiooni. Kõikide nende muutuste mõjul loote arengu käigus muutuvad primaarsed lateraalsakesed suhtes ajuga järjest väiksemaks; kui protsess mingil põhjusel häirub, võivad sakesed jääda primaarselt laiaks. (C.L. Scelsi, et al. 2020; Landman J, et al Brain Dev. 1989;11(5):313-6.)

Raviarste huvitab:

Kas ajuvatsakesed on primaarselt laiad/kitsad/asümmeetrilised või on algselt normaalsed ajuvatsakesed mingil põhjusel laienenud/kitsenenud?

Kas algselt normaalsed ajuvatsakesed laienevad kuna:

- a. ajukoe maht väheneb – atroofia
- b. liikvori maht suureneb – hüdrotsefaalia

Kas saab ravida?

Radiolooge huvitab:

Kas ja kuidas on õige lateraalvatsakesi mõõta/kirjeldada?

Mis on võimalik radioloogilise leiu põhjus?

Kuidas ja kas saab vastata raviarsti küsimusele?

Probleem...

- Suhteliselt palju on teada liikvoriruumide kohta imikueas kuna UH-uuring läbi avatud lõgeme (12. – 18. elukuuni) on kättesaadav meetod.
- Seega referentsväärtused põhinevad enamasti UH-uuringu tulemustel, MRT-uuringutel on normväärtusi vähem uuritud.
- 2. eluaastast hakkavad ajustruktuurid sarnanema täiskasvanu omale aga kõige raskemini on interpreteeritav aju-uuring 1.– 2. eluaasta vahel, kui lapse aju areng väga kiire ning normi ja patoloogia eristamine on raske, eriti kui puuduvad varasemad uuringud.
- Palju on erinevaid mõõtmisviise ja normid võivad uuringute lõikes varieeruda.
- Peab olema tähelepanelik kuna võib juhtuda, et sama/sarnast nimetust kasutatakse kirjanduses veidi erinevate mõõtmisviiside puhul.

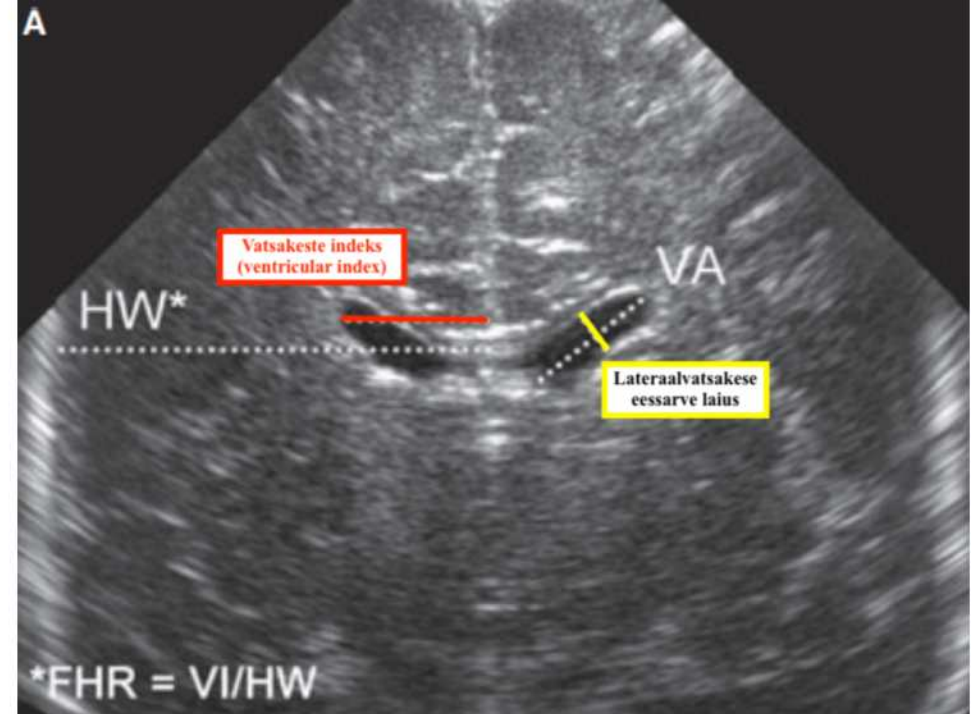
Järgnevalt käsitlen hollandlaste (Brouwer et. al) 2010 aastal ilmunud ülevaate artiklit imikute ajuvatsakeste mõõtmiste kohta. Autorid selekteerisid välja kõige enam kasutatavad ja adekvaatsemad lateraalvatsakeste mõõtmismeetodid enneaegsetel ja ajalistel imikutel.

Imikutel lateraalvatsakeste mõõtmine

Brouwer et. al. 2010 ülevaate artikkel:

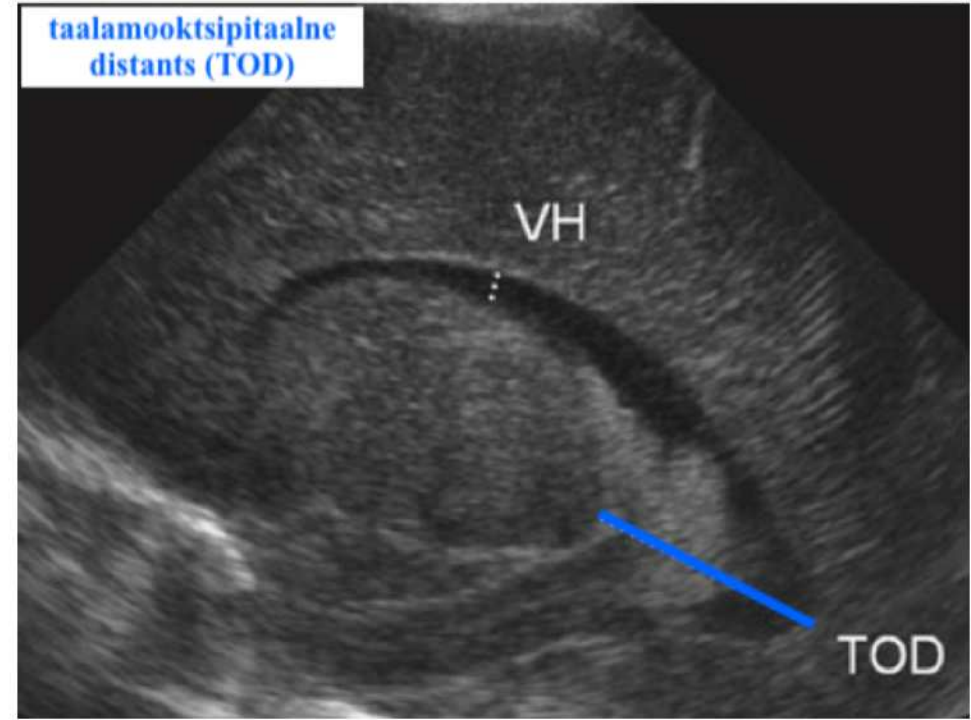
3 enam kasutatavat ja paremini korratavat mõõtmist aju UH-uuringul

1. Enam on kasutusel vatsakeste indeks (ventricular index (VI)) = Levene indeks
2. Lateraalvatsakeste eessarvede maksimaalne laius (AHW)
3. Taalamooktsipitaalne distants (TOD)



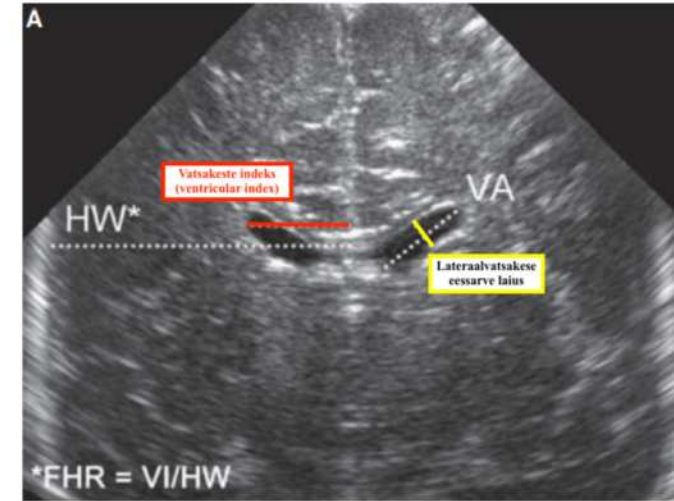
$$*FHR = VI/HW$$

taalamooktsipitaalne distants (TOD)



Vatsakeste indeks = Levene indeks

... distantis keskjoonest lateraalvatsakese eessarve lateraalse seina piirini koronaarses tasapinnas, *foramen Monro* tasandil



Levene 1981a. uuring: 273 imikut (nendest 50 ajalised vastsündinud)

Levene + Liao et al. uuringu tulemuste võrdlus

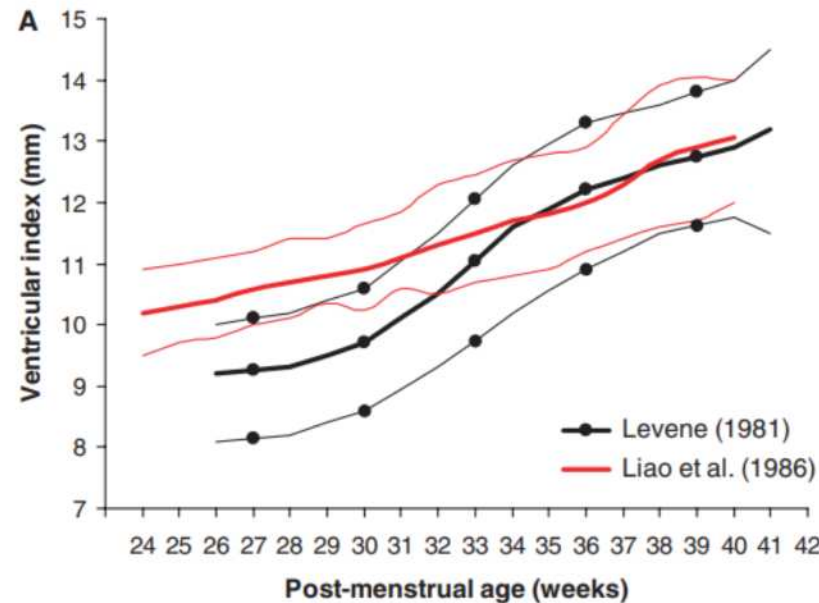
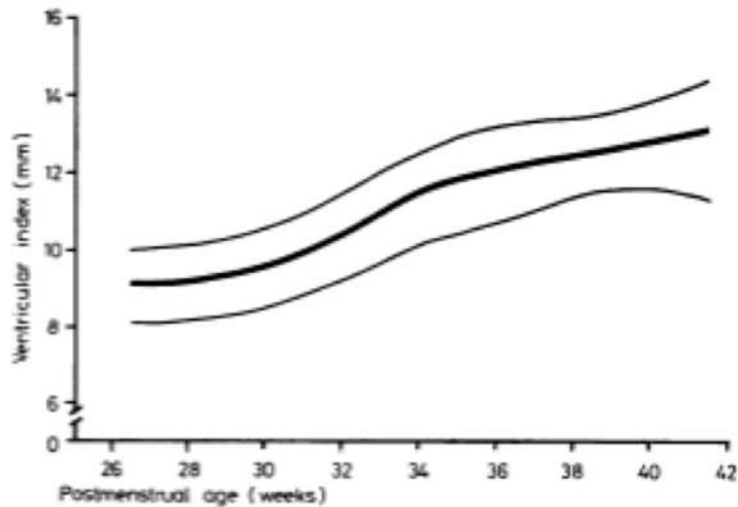


Fig. 4 Cross-sectional chart of ventricular index. Smoothed centiles are 3rd, 50th, and 97th.

- NB! Vatsakese indeksi normväärtused on antud mõnedes allikates ka ühe lateraalvatsakese eessarve lateraalsest servast kuni teise eessarve lateraalse servani – st. sümmeetria korral umbes kahekordne Levene indeksi väärtus.
- Brouwer et al. andmetel samuti kasutuses olev mõõtmismeetod "vatsakeste indeks : hemisfääri läbimõõt" ei ole nii püsiv meetod kui Levene indeks).

- Vatsakese indeksi ülempiiri norm sõltub enneaegsusest.
- Kahe uuringu (Levene ja Liao et al.) võrdluses referentsid korreleeruvad hästi ajalistel vastsündinutel ja hilistel enneaegsetel, kuid väga enneaegsetel ja mõõdukalt enneaegsetel lastel on normid varieeruvad.

Lisaks teostati Levene poolt 1981 aasta uuringus ka vatsakeste mõõtmised sünnist kuni 6,5 elukuuni (28 elunädalani)

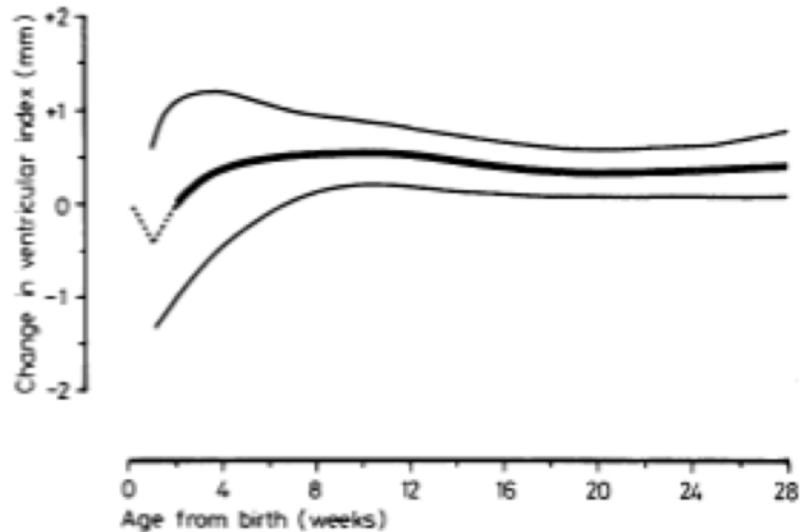
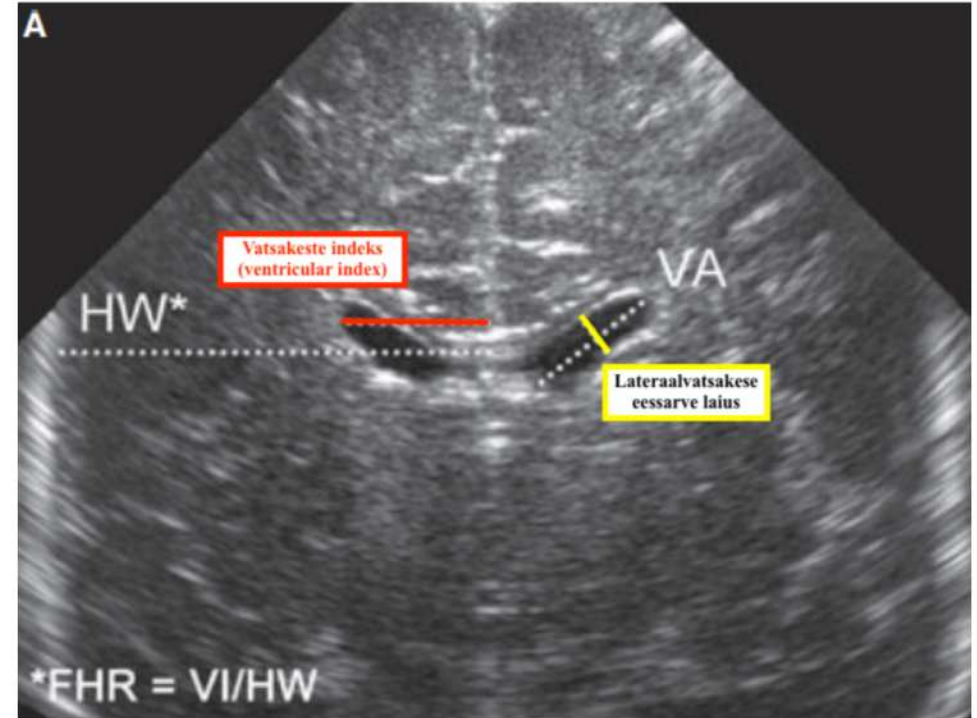


Fig. 5 Chart showing growth velocity from age 2 weeks. Dotted lines represent change in ventricular index during the first and second weeks of life. Smoothed centiles are 3rd, 50th, and 97th.

- Kahenädalase vahega tehti mõõtmised sünnist kuni 28 elunädalani, arvestamata gestatsiooniaega.
- Graafikul on näidatud vastavalt 3; 50 ja 97 protsentiilid (smoothed centiles).
- Punktiirjoon näitab muutust vatsakeste indeksis sünnist 7. elupäevani ja 7. elupäevast kuni 14. elupäevani.
 - Esimese elunädala jooksul võib lateraalvatsakeste suurus väheneda, enam < 2000g sünnikaaluga lastel, võimalikuks põhjused: peaümberruumi väheneb, aju verevool väheneb ja intrakraniaalne rõhk võib fluktueeruda.
- Kõige kiirem vatsakeste indeksi suurenemine toimub 7. elupäevast kuni 6 elunädalani.

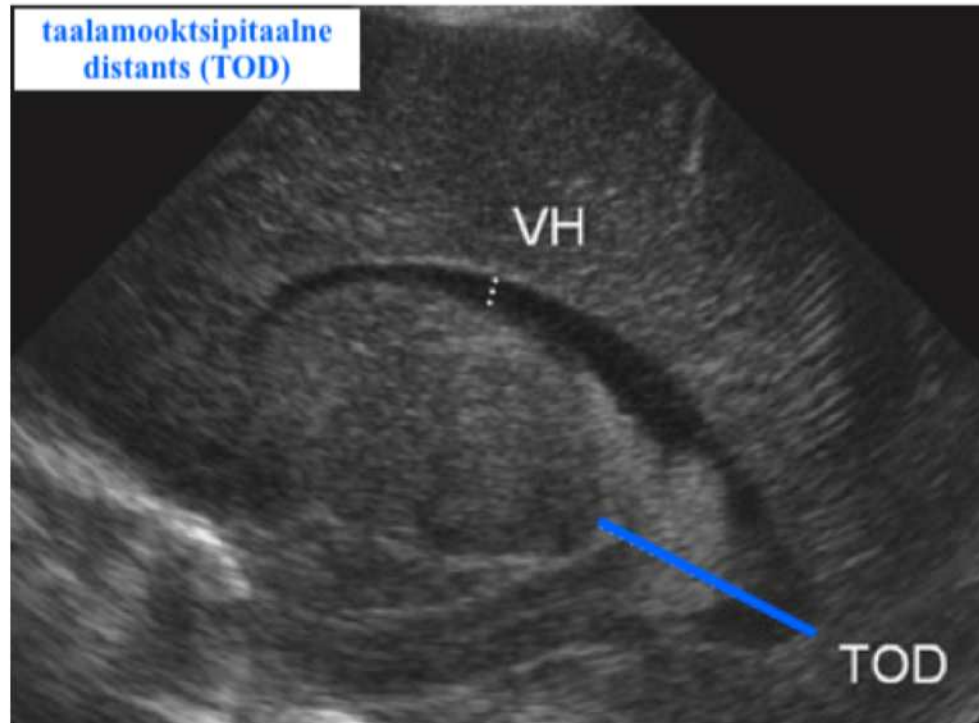
Külgvatsakeste eessarvede maksimaalne laius (AHW)

- ... ristimõõd külgvatsakese kõige laiemas kohas; koronaarses tasapinnas *foramen Monro* tasemel
- Enneaegsetel suurenevad vatsakeste indeksi väärtused “küpsemisega” (24 – 42 rasedusnädal), kuid AHW jääb suhteliselt konstantseks (Brower et al. 2012).
- Enamikel vastsündinutel on AHW < 3 mm.



Taalamooktsipitaalne distant (TOD)

...distant taalamuse välimisest kontuurist kuni külgvatsakese kuklasarve seinani; parasagitaalses tasapinnas



- Uuringute tulemused on normi osas väga varieeruvad:
 - Reeder et al. : TOD > 16 mm enneaegsetel patoloogiline
 - Davies et al.: TOD > 25 mm enneaegsetel patoloogiline
- Pole konsensust, kas mõõtmed sõltuvad enneaegsuse raskusest.
- Sobib hästi lateraalvatsakese kuklasarve laiuse dünaamika hindamiseks.

Mõõtmiste kliiniline väljund

- Lateraalvatsakesed on tavaliselt ajalistel vastsündinutel kitsamad, kui sama vanadel korrigeeritud vanusega enneaegsetel
- Hüdrotsefaalia puhul tagasarvede ning oksipitaal-temporaalse konfluentsi (= *trigonum* = *atrium*) laienemine dünaamikas on sageli varem nähtav ja rohkem väljendunud kui eessarvede laienemine ja võib olla ka ainsaks sümptomiks hüdrotsefaalia progresseerumisel.
 - Isoleeritud tagasarvede laienemist täheldatakse pigem sügavalt enneaegsetel vastsündinutel – seda nii intraventrikulaarse hemorraagia korral kui ka hemorraagia puudumisel.
- Varajane leid lateraalvatsakeste kerge laienemise korral on nn. “ballooning” = eessarvede tipud ümarduvad ja dünaamikas suureneb AHW väärtus.
 - AHW väärtus > 6 mm on kindlasti normist suurem ja dünaamikas suurenemine on alarmeeriv leid – võimalik ravitaktika muutus.
 - AHW väärtus 3 – 5 mm – kerge laienemine, mille puhul ei pruugi olla seost lapse hilisema arenguga.
- Kuigi Levene indeks suureneb intrakraniaalse rõhu tõustes, siis muutus tekib sageli alles väljendunud hüdrotsefaalia korral, vastsündinutel kergelt vatsakeste laienemist vatsakeste indeks ei detekteeri.
- Levene indeks enneaegsetel: progresseeruv vatsakeste laienemine, mis ületab 97 protsentiili rohkem kui 4 mm – > halb prognoos: 40 – 60 % on lapsed šundist sõltuvad ning > 60 % -l esineb 1. eluaastaks oluline puue.

Kokkuvõtteks mõõtmistest

- Levene indeks, külgvatsakeste eessarvede laius ja taalamooktsipitaalne distant on hästi korratavad ja esineb suhteliselt vähe mõõtmistulemuste varieeruvust hindajate vahel.
- Kirjeldavad ära nii algavad kerged muutused kui ka väljendunud leiu progresseerumise.
- Olulised on mõõtmised just dünaamika hindamisel.
- Normväärtused on olemas enneaegsete ja ajaliste imikute kohta (kuni 1. eluaasta). Vanemate laste normäärtuste kohta on uuringuid minimaalselt ja küsitavusi palju.
- Alates 2. eluaastast sarnanevad ajustruktuurid üha enam täiskasvanu omale.
- Kuigi vastavaid uuringuid on vähe, siis olemasolevad andmed lubavad arvata, et UH mõõtmised on üle kantavad ka MRT-uuringule.

“Lateraalvatsakesed on tavapärasest laiemad.”

...

Tegin mõõtmised!

...

Mis edasi...?!

Miks vatsakeste mõõtmed on muutunud?

Ventrikulomegaalia – üleüldine vatsakeste laienemine

- a. hüdrotsefaalia – liikvori maht suureneb, mille tagajärjel lateraalvatsakesed laienevad
- b. aju parenhüümi atroofia – algselt normaalne ajukoe maht kahaneb; ajuvatsakesed ja subarahnoidaalruum laienevad kompensatoorselt

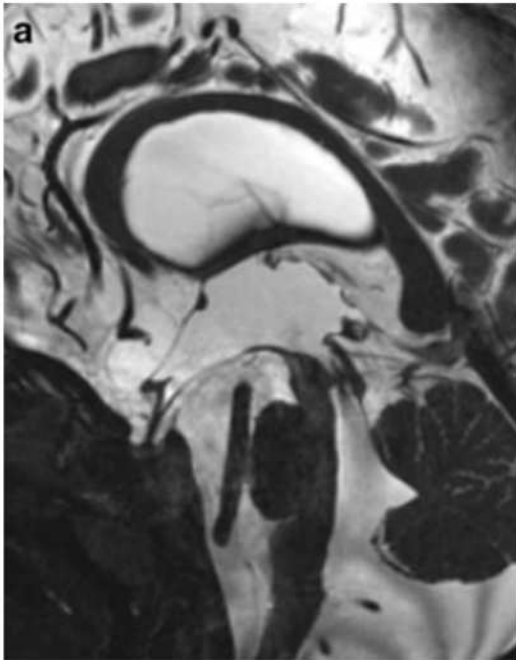
Ventrikulomegaali definitsioon võib kohati varieeruda. Ettekandes kasutatud artiklites käsitleti mõistet “ventrikulomegaalia” kui vatsakeste laienemist, olenemata geneesist.

Kuidas eristada atroofiat ja hüdrotsefaaliat?

Kolmanda vatsakese laienemine

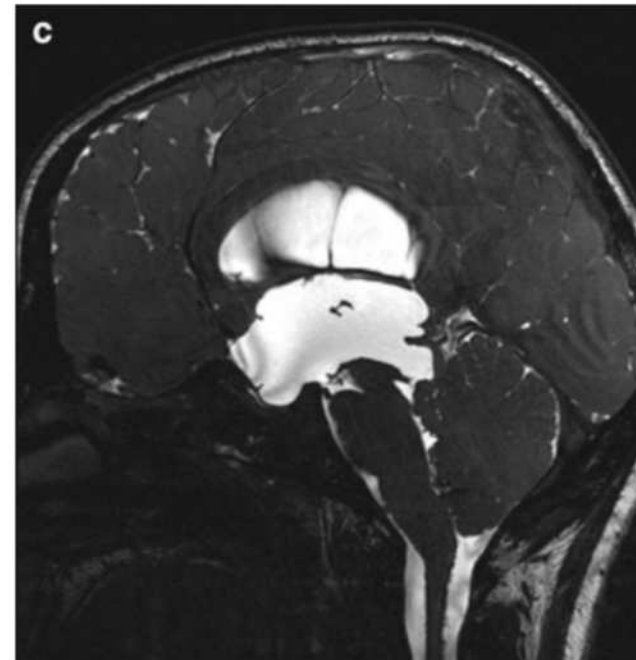
Atroofia

normaalne III vatsake suuraju atroofiaga lapsel



Hüdrotsefaalia

III vatsakese laienemine raske hüdrotsefaalia korral



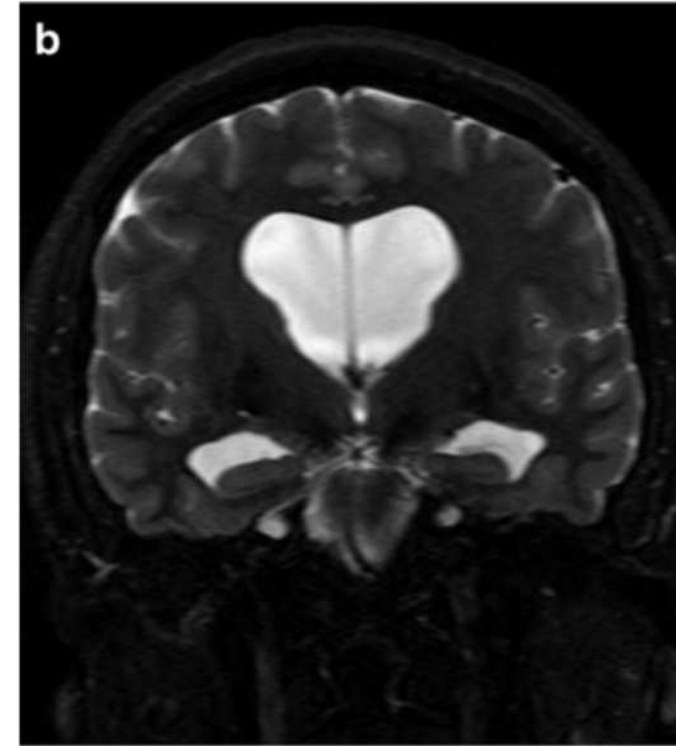
Temporaalsarvede laienemine

Atroofia

- temporaalsarvede laienemine < lateraalsarvede kehaosade laienemine
- Sylvi vao piirkonnas on temporaalsagara atroofia

Hüdrotsefaalia

- ebaproportsionaalne temporaalsarvede laienemine
- kui Sylvi vaod on laienenud siis laienenud temporaalsarved pole usaldusväärne kriteerium hüdrotsefaalia diagnoosimiseks



Periventrikulaarne turse **hüdrotsefaalia** korral

- KT-uuringul periventrikulaarne hüpodenssus + vatsakeste piirjooned hägustuvad
- MRT-uuringul FLAIR/PD kujutistel hüperintensiivne signaaliintensiivsus lateraalvatsakeste ümber

Kortikaalse vaod

Lastel nii **hüdrotsefaalia** kui ka **atroofia** korral võivad olla laienenud nii vatsakesed kui ka kortikaalsed vaod.

NB! Esimesel kahel eluaastal vatsakeste ja subarahnoidaalruumi laius on väga varieeruv.

Esineda võib benigne subarahnoidaalruumi laienemine – tavaliselt 3. – 12. elukuul ning leid taandub tavaliselt 18. elukuuks (kuid võib püsida ka kauem).

Kolpotsefaalia

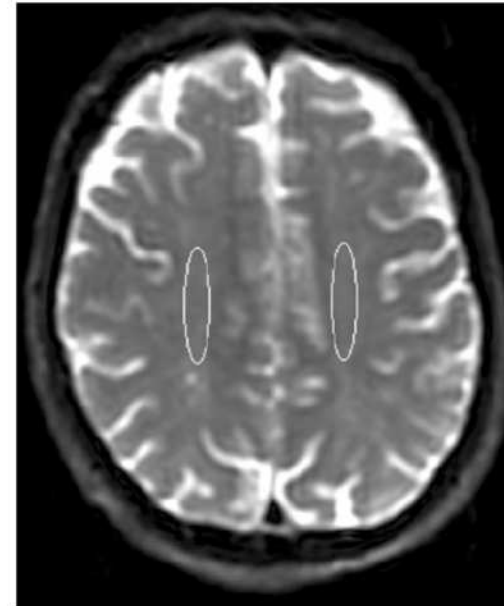
Kolpotsefaalia (kreeka k. "kolpos," = „auklik“) lateraalvatsakeste kuklasarvede kaasasündinud ebaproportsionaalne laienemine

- Esmakirjeldus 1940 aastal Benda poolt - kasutas terminit “**vesikulotsefaalia**”
 - poisilaps: vaimne mahajäämus, epilepsia, mikrotsefaalia; neuropatoloogilisel uuringul puudus corpus callosum, aju mikro- ja makrogüüria, hallaine heterotoopia
 - primitiivsete aju „vatsakeste“ mahu vähenemise häire
- “**Kolpotsefaalia**” kui termin võeti kasutusele Yakovlev and Wadsworth poolt 1946 aastal.
 - Yakovlev ja Wadsworth kirjeldasid patsienti: „closed (fused lips)“ + skisentsefaalia
- Esialgu kolpotsefaalia termin kirjeldas üleüldist vatsakeste laienemist (Barth et al 1982).
- 1982 aastal Garg poolt „kolpotsefaalia“ termini kitsendamine: lateraalvatsakeste kuklasarvede ebaproportsionaalne laienemine

Kolpotsefaalia arvatav patogeneees (Bodensteiner and Gray 1990)

- pärsitud on neuroblastide migratsioon (1. – 4. raseduskuul) ->
- valgeaine ei saavuta tavapärast tihedust (enam *centrum semiovale* tagumises osas) ->
- lateraalvatsakeste tagumised sarved jäävad laiaks

centrum semiovale



Kolpotsefaalia

mõõdetakse P/A suhet

lateraalvatsakeste tagumiste sarvede laius : eesmistest sarvede laius ≥ 3

NB! Sealjuures lateraalvatsakese eessarved on kitsad/normaalsed ja III ajuvatsake pole laienenud.

Kolpotsefaaliaga sageli kaasuvad malformatsioonid

- neuronite migratsioonihäired:

- ***corpus callosum'i agenees*** – kõige sagedasem
 - samas alati ei kaasne *corpus callosumi* ageneesiga kolpotsefaaliat
- lissentsefaalia
- pahhügüüria
- skisentsefaalia

- mikrotsefaalia

- Chiari malformatsioon

- meningomüelotseele

- müdrotsefaalia! – sellisel juhul on raske aru saada, kas on tegemist kolpotsefaalia või hüdrotsefaaliaga

- malformatsioonidest tingitud insult 1. – 4. raseduskuul -> neuronaalne migratsioon häirub veelgi + teised insuldijärgsed muutused

Kolpotsefaalia vs hüdrotsefaalia

- Hüdrotsefaalia on sageli progresseeruv, obstruktiivne ning võib vajada šunteerimist.
- Kolpotsefaalia **pole** progressiivne ega obstruktiivne, ei vaja šunteerimist.
 - Välja arvatud juhul kui kolpotsefaaliaga kaasneb obstruktiivne hüdrotsefaalia.

Haigusjuhud

31 + 5 GN kaksik

Sünnijärgselt UH-s: külgevatsakesed oksipitaalsarvede osas kergelt laienenud, intraventrikulaarset hemorraagiat ei ole. Esineb mõõdukas ühtlane periventrikulaarse kajalisuse tõus.

Järgnevatel UH-uuringutes: külgevatsakesed laienemistendentsiga – kerge hüdrosefaalia

7-kuu vanuselt MRT-s: mega *cisterna magna*. III vatsake on laienenud, külgevatsakeste tagasarved on suhteliselt laiemad kui frontaalsarved.

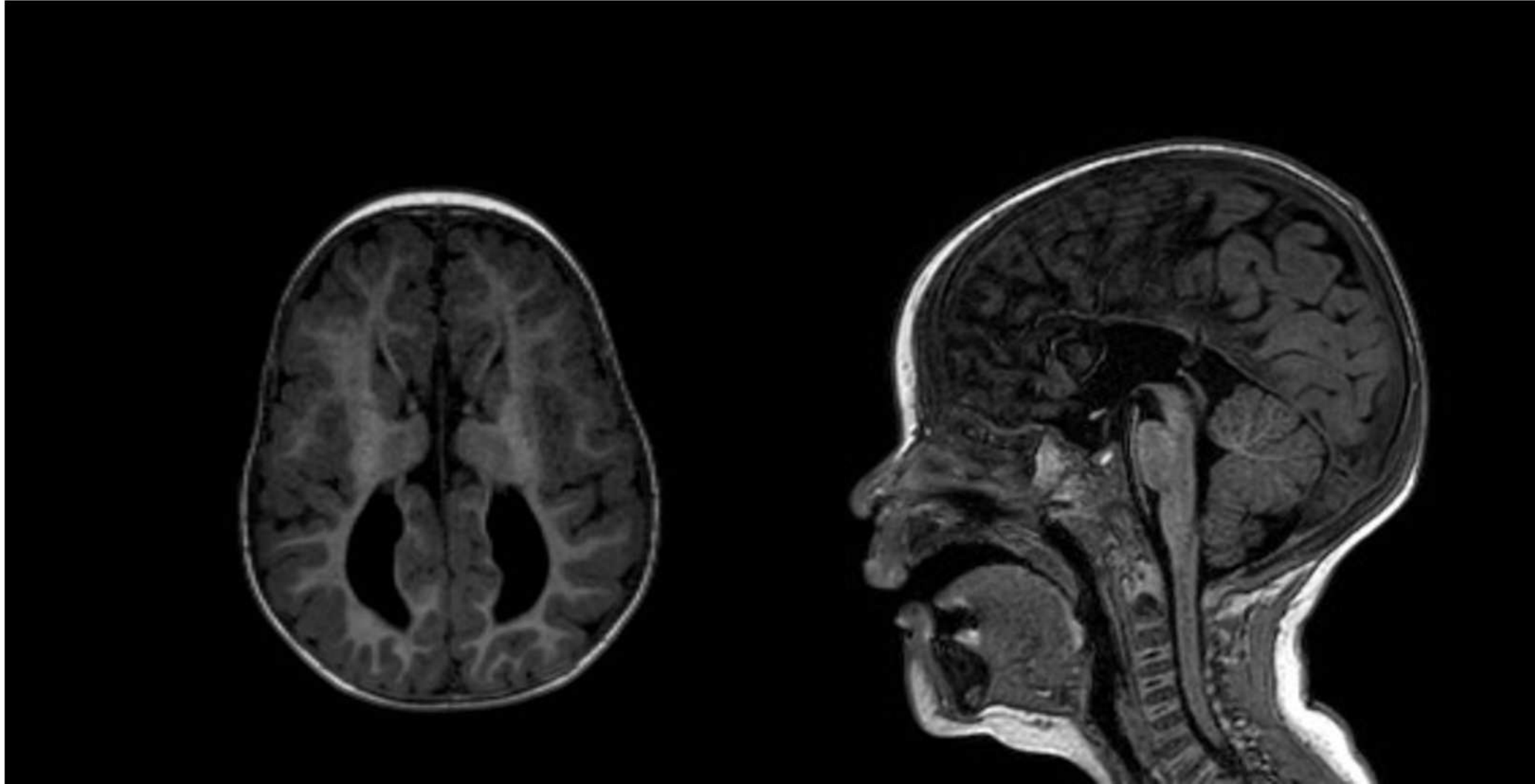


Hüdrosefaalia

SATÜK

10-kuu vanuses KT-uuring epileptilise staatuse tõttu: külgvatsakeste tagasarved on sümmeetriliselt normist laiemad, eessarved kitsamad.

11-kuu vanuses MRT-uuring küsimusega: arengu hilinemine, *corpus callosum*'i agenees? Lateraalvatsakeste tagumised sarved on laienenud, samas eesmises sarved on kitsenenud. Puudub *corpus callosum*.

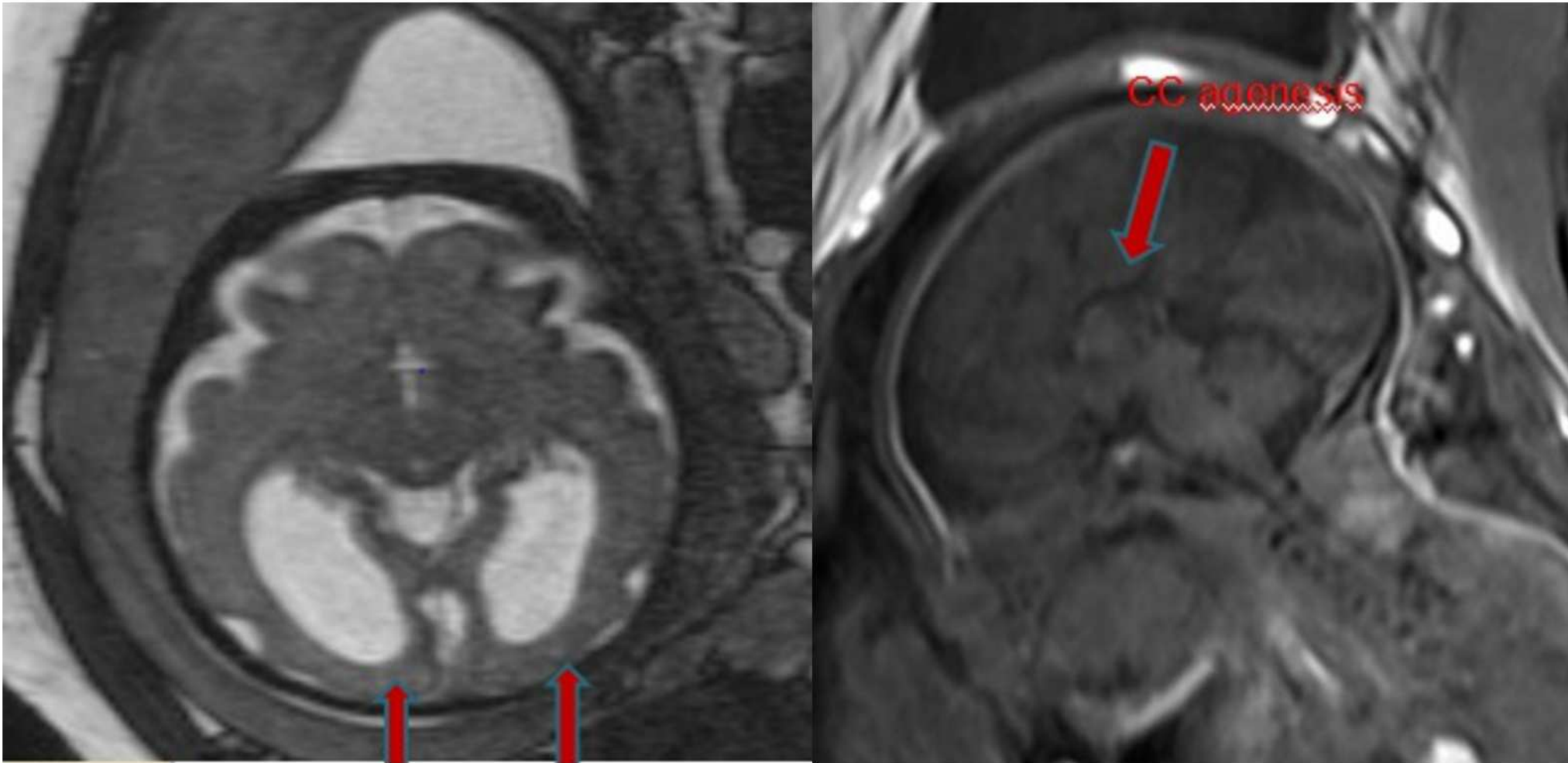


Kolpotsefaalia

SATÜK

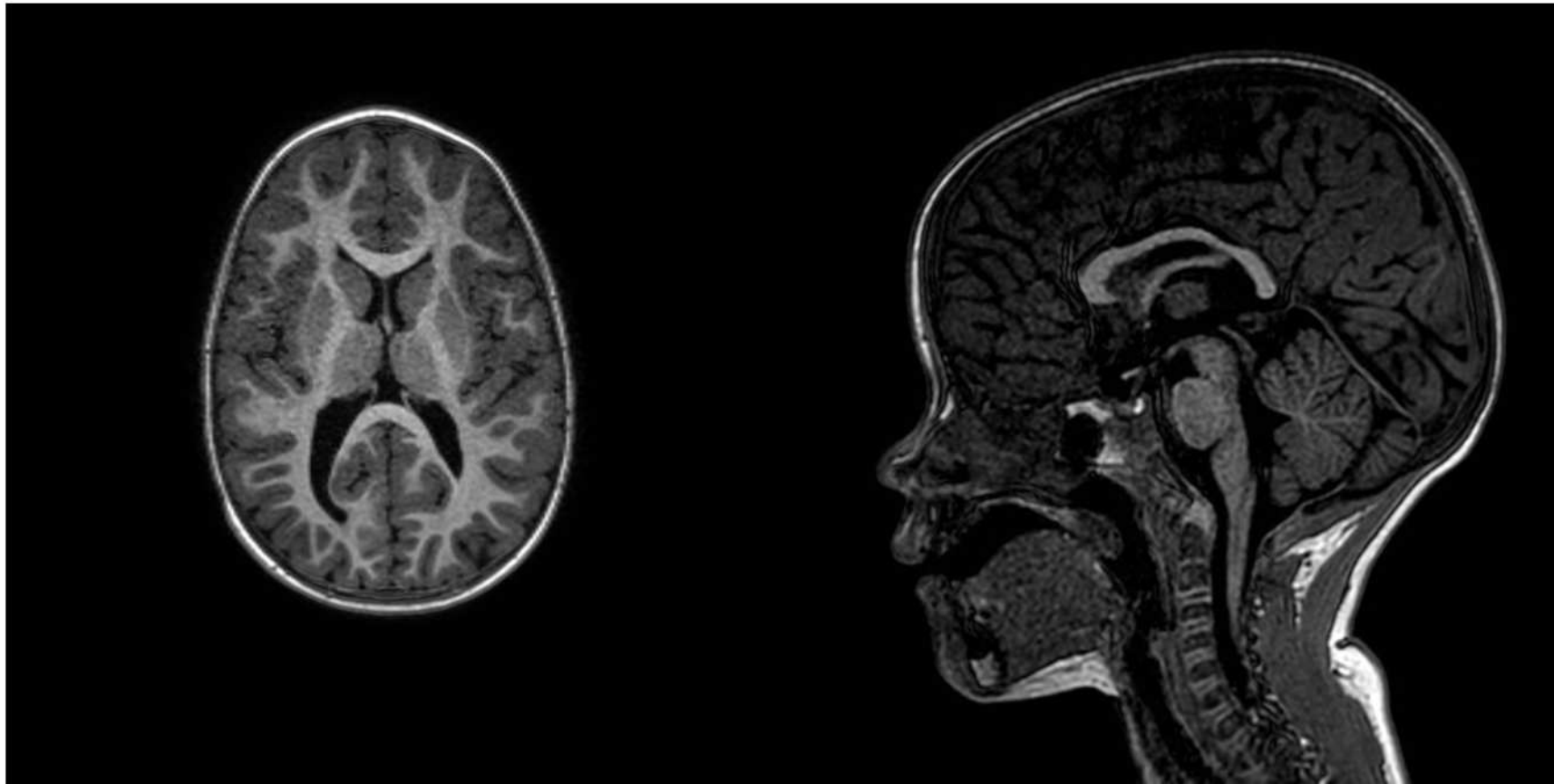
Lateraalsakeste tagumised sarved on laienenud, samas eesmises sarved on kitsenenud. Puudub corpus callosum.

Kolpotsefaalia lootel



Y. Kocabaş Köksel, M. A. Oztek, C. Y. Sanhal, S. Toru, . Mendilcioğlu, M. Şimşek, K. Karaali ; Antalya/TR (2015)

23 + 5GN kaksik kongenitaalse infektsiooniga, sünnijärgses UH-s külgvatsakeste eessarved on ümaratipulised, periventrikulaarne kajalisus kergelt tõusnud, intraventrikulaarset hemorraagiat ei ole. UH-s dünaamikas leid püsib muutusteta
Esmane MRT-uuring 2a 5k. Taastunud hästi, areng eakohane. Aju UH-uuringud olnud korras. Nüüd tekkinud hüperkineesidega ja tardumisega hood, igapäevaselt, korduvalt. EEG-s epileptiline aktiivsus vasema hemisfääri kohal. MRT-s: aju külgvatsakeste eessarved teravate tippudega, kitsad. Oktsipitaalsarved tavapärasest veidi laiemad dex > sin. Minimaalselt väiksem valgeaine joonis oktsipitaalsel dex > sin.



Atroofia?

Vähem tõenäolisemalt ka kolpotsefaalia?

Radioloogilise leiu hindamisel on oluline teada lapse peaümberruumi muutumist:

suur / kiiresti kasvav pea → kahtlus hüdrotsfaaliale

väike / väheneva ümberruumiga pea → kahtlus artoofiale

NB! Peaümberruum suureneb lapsel ka beniigse subarahnoidaalse ruumi laienemise korral ning võib esineda lihtsalt ka perekondlikult suur pea.

Lateraalvatsakeste hindamine hüdrotsefaalia, atroofia, kolpotsefaalia eristamiseks lastel – kokkuvõtteks

- Oluline on hinnata dünaamikas – ühekordsed mõõtmised võivad vahel olla väheinformatiivsed või hoopis eksitavad.
- Lisaks liikvoriruumide suurusele tuleb hinnata ka kõiki aju- ja intrakraniaalsete struktuuride muutuseid – nt. viited obstruktsioonile, ajukoe mahu vähenemisele, protsessi progressioonile viitavat periventrikulaarset turset, arengudefekte jne.
- NB! Oluline teada lapse peaümbermõõdu muutumine.

Aitäh juhendamise ja haiguslugude eest
dr. Dagmar Loorits, SATÜK radioloogikliinik
dr. Eve Õiglane-Šlik, SATÜK lastekliinik