

Demyelinisációs betegségek

Dr. Zsigmond Ildikó

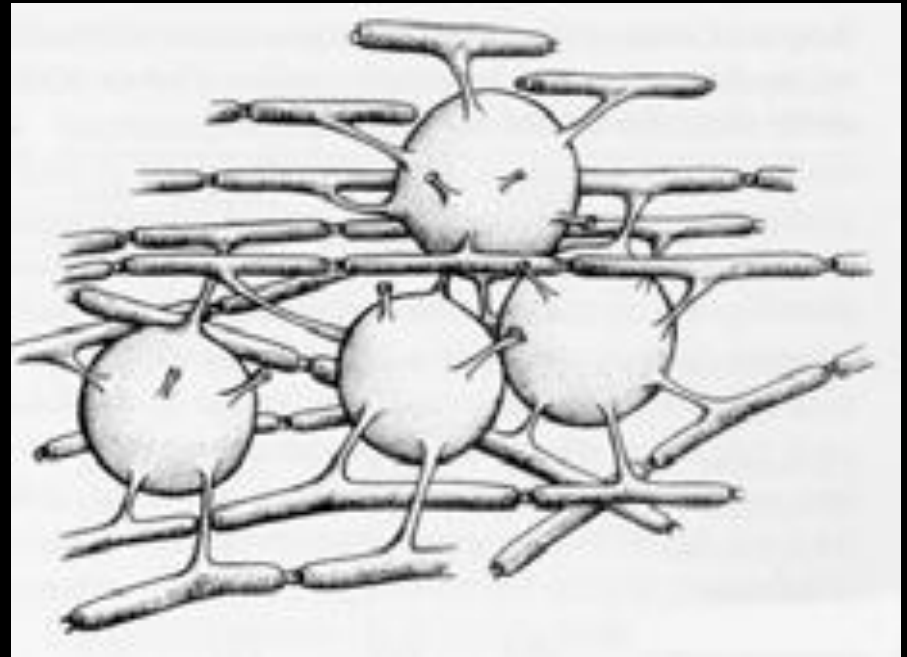
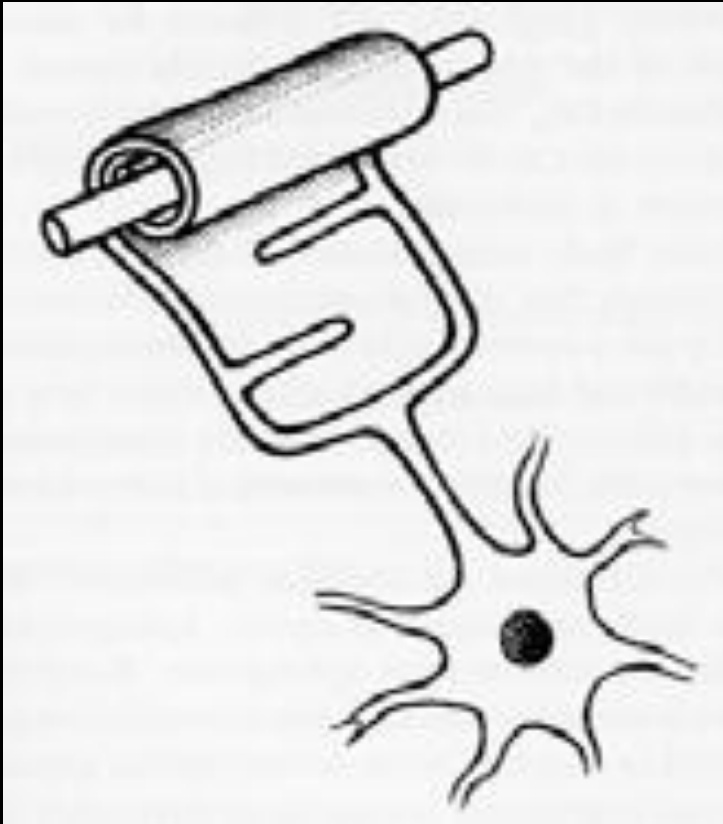
MR Kutatóközpont, Mediworld Plus Kft.,
Mediworld Diagnosztika Kft.

2013. május 24. Székesfehérvár

A fehérállomány:

- Az idegsejtek velőshüvellyel borított axonjainak tömege.
- Pályákba rendeződik és szürke-állományi területeket köt össze, illetve azokat átszövi.
- Neuroglia sejteket (astro- és oligodendrocyták) tartalmaz.
- A velőshüvelyt az oligodendroglia képezi

Az oligodendrigia és a myelin:



Valk J, Van der Knaap M, 2005

Normál myelinizáció:

- A myelinizáció egy dinamikus folyamat, mely a fötális 5. hónaptól kezdődően az élet egész folyamán tart.
- Általánosságban elmondható, hogy caudalis-cranialis, dorsalis-ventralis és centralis-perifériás irányban halad.
- A myelinizáció gyors iramban halad előre, csaknem teljessé válik 2 éves korra.

Myelinizáció zavarai:

- Megkésett myelinizáció: a folyamat lassan halad előre, pl. korai indulású anyagcserezavarok, alultápláltság, hydrocephalus.
- Hypomyelinizáció: kevés myelin képződik, pl. Pelizeus-Merzbacher betegség, alultápláltság.
- Diszmyelinizáció: kóros myelin képződik, pl. anyagcsere zavarok.
- Demyelinizáció: a normális myelin lebomlik, pl. MLD, SM

SM betegségek MR vizsgálata:

- Kivizsgálás
- Követés
- Más betegség gyanúja

SM kezelése esetén:

Az MR a betegség módosító szerek miatt fontos

- A neurológus a tüneteket MR nélkül is képes kezelni.
- MR szükséges:
 - ? RR SM bizonyítása
 - ? Módosító szer hatékonyság és jelentős mellékhatás megítélése
 - ? Új és különös tüneteket nem okozza-e más betegség

Megfelelő MR protokoll szükséges!!

- A **diagnózis** felállításához, BT kritériumok
- Az **időbeli és térbeli disszemináció** megítéléséhez

A térbeli terjedés Barkhof-Tintoré féle kritériumai:

Az alábbiak közül **három** szükséges:

- 1 halmozó vagy 9 fokozott T2 jelű lézió > 3 mm
 - legalább 1 infratentorialis lézió
 - legalább 1 iuxtacorticalis lézió
 - legalább 3 paraventricularis lézió
- 1 gerincvelői lézió egy infratentorialis léziónak felel meg. 1 kontrasztanyagot halmozó gerincvelői lézió egy kontrasztanyagot halmozó agyi léziónak felel meg és ugyanakkor az agyi léziók számához is hozzáadódik.

Egyéb elkülönítendő elváltozások

- **Ischaemia** (Foszfolipid antitest sz., akut SLE, CADASIL, Takayashu, Carotis dissectio)
- **Fertőzés** (HIV, Lyme)
- **Monofázisos demyelinizáció** (ADEM, DEVIC)
- Egyes leukodisztófiák

Nemzetközi agyi MR vizsgálati protokoll:

- Háromsíkú lokalizáció
- Subcallosalis vonal a szeletek síkja **Összehasonlítás**
- Axialis 3 mm FSE PD/T2
- DW, ADC
- Axialis T2 FFE
- Szagittalis 3 mm-es vagy 3D Flair
- Koronális STIR az orbitákról
- (natív) és kontrasztos T1 3D rekonstrukciókkal

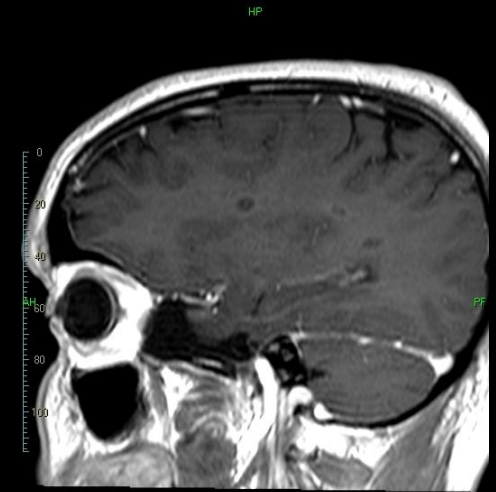
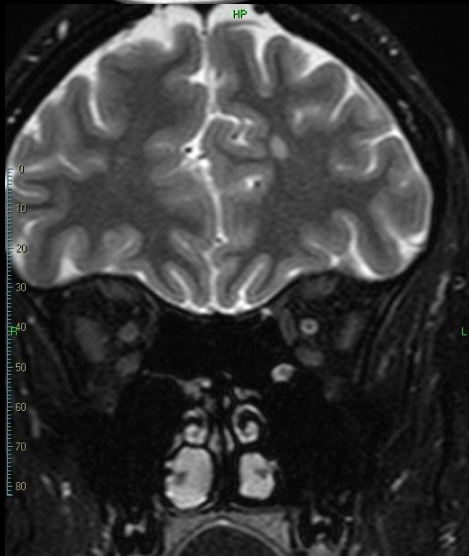
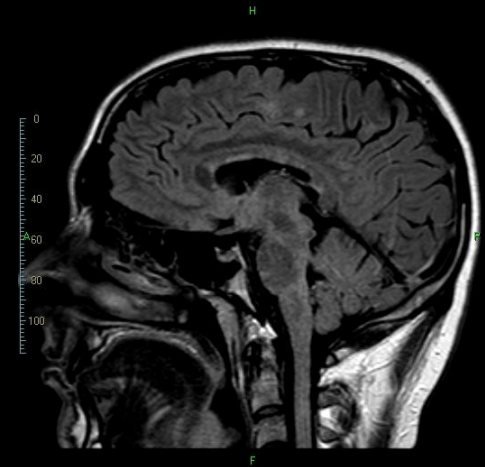
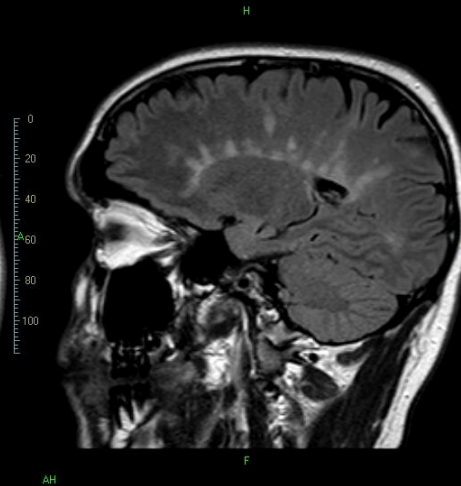
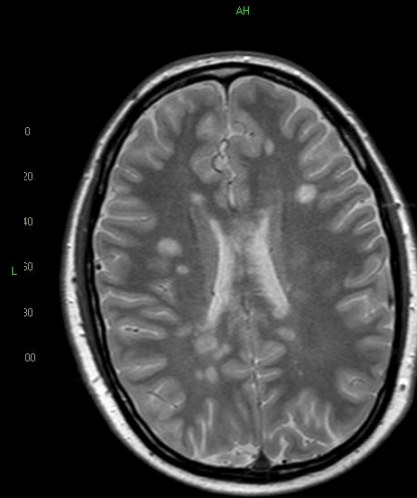
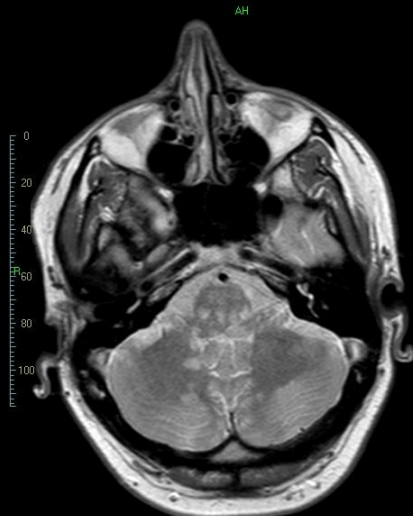
Nemzetközi gerinc MR vizsgálati protokoll:

- Háromsíkú lokalizáció
- Kontrasztanyagossal sagittalis T1
- Kontrasztanyagossal sagittalis T2
- Kontrasztanyagossal sagittalis T2 fs.
- Kontrasztanyagossal axialis T1 súlyozott
- Kontrasztanyagossal axialis T2

ESET 1.

- 25 éves férfibeteg
- Féléve átmeneti beszédzavar
- 3 hete járásbizonytalanság
- Szédülés

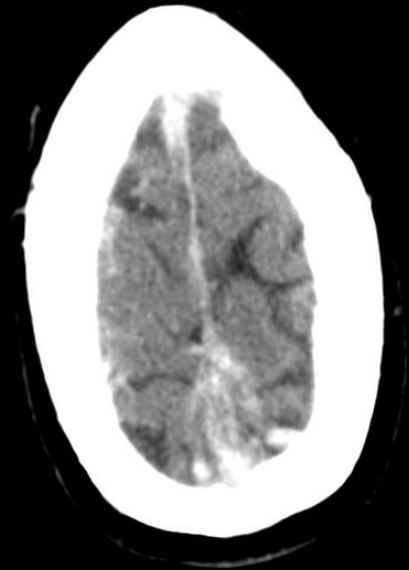
ESET 1.



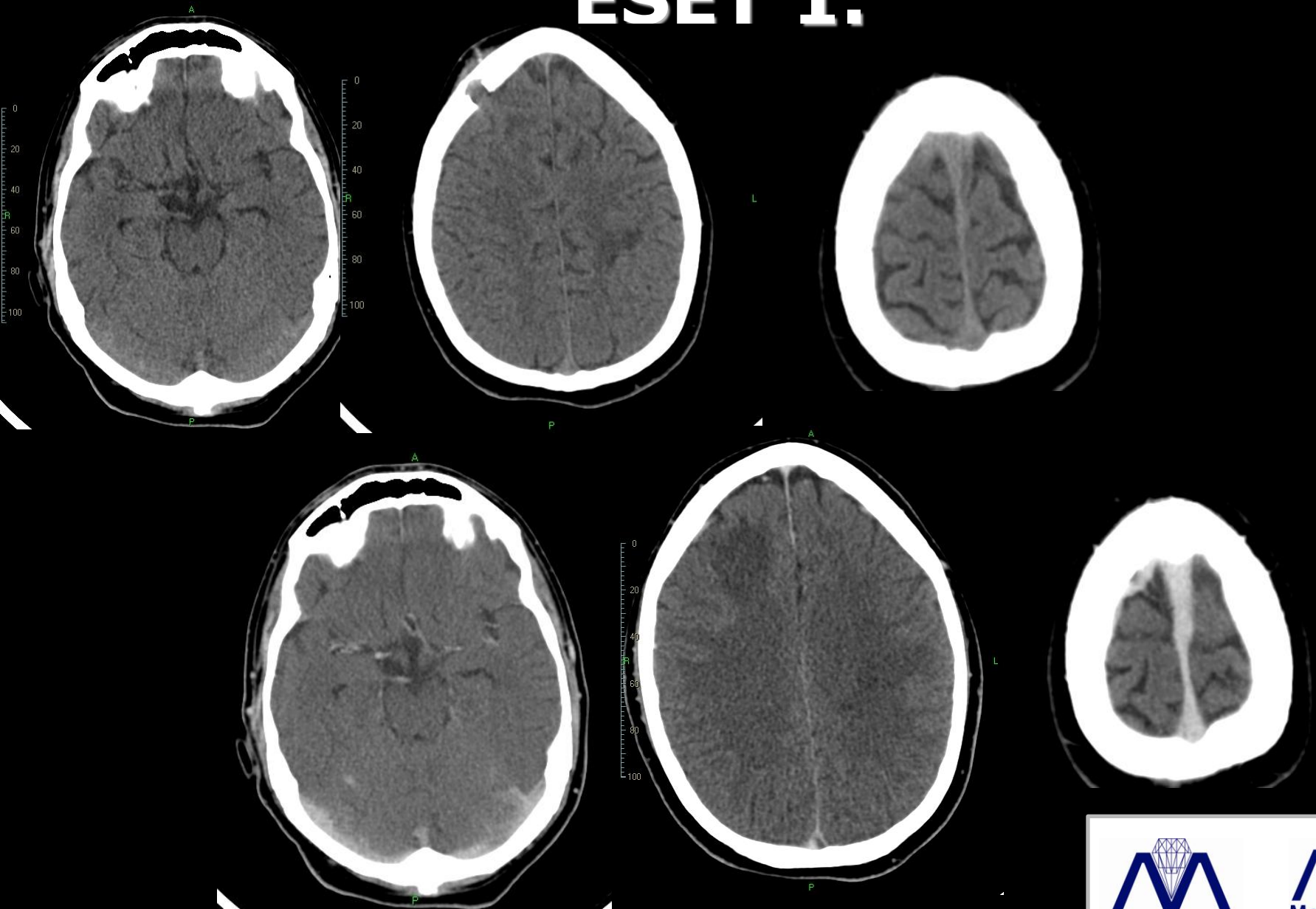
ESET 1.



ESET 1.



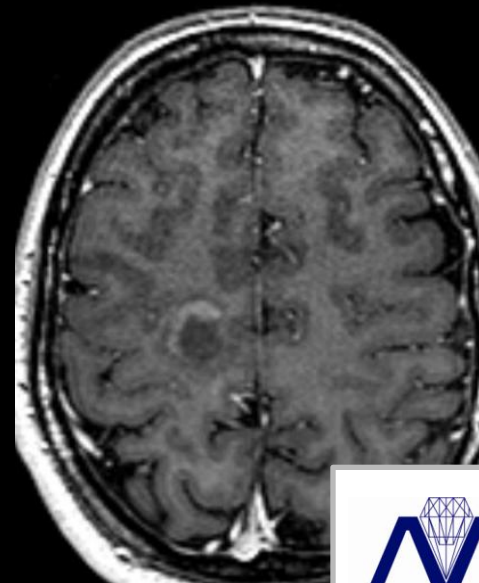
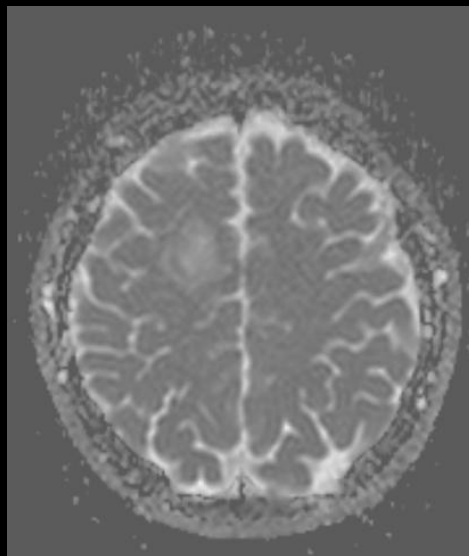
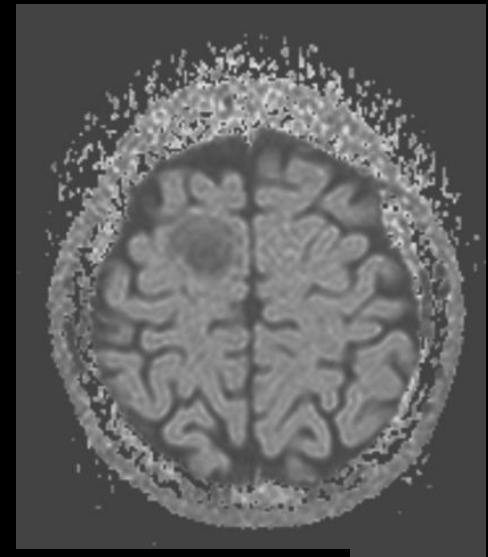
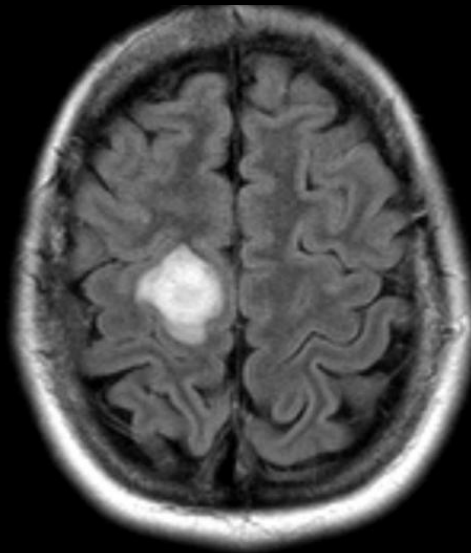
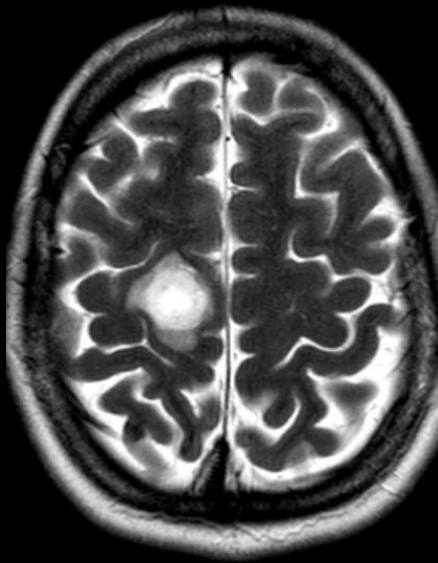
ESET 1.



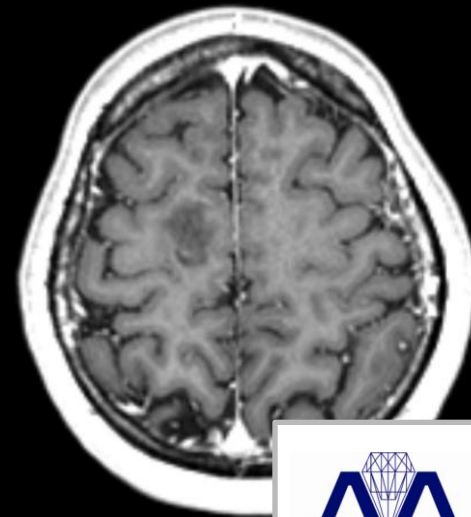
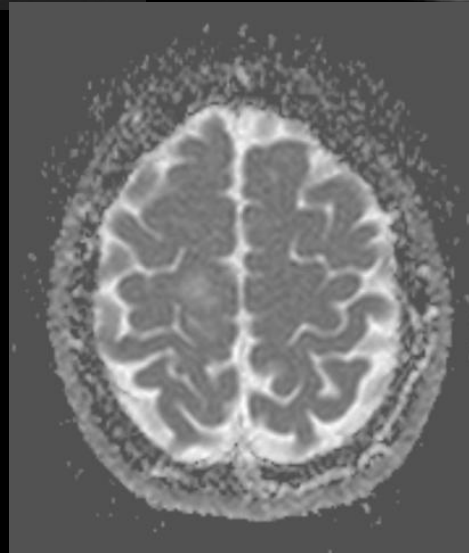
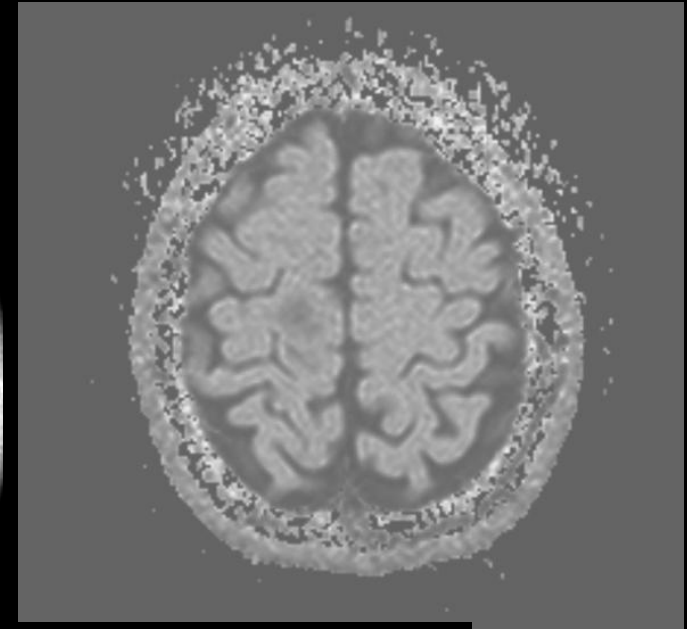
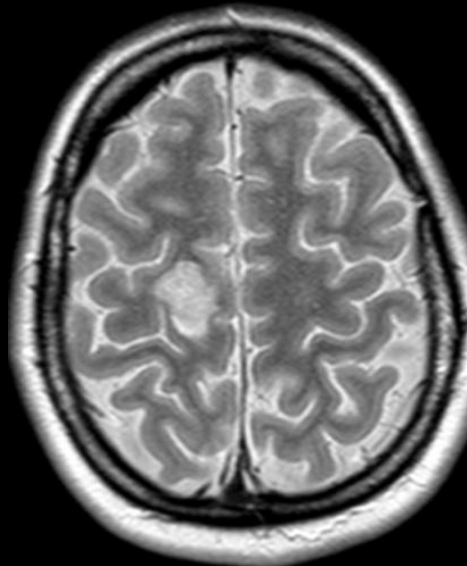
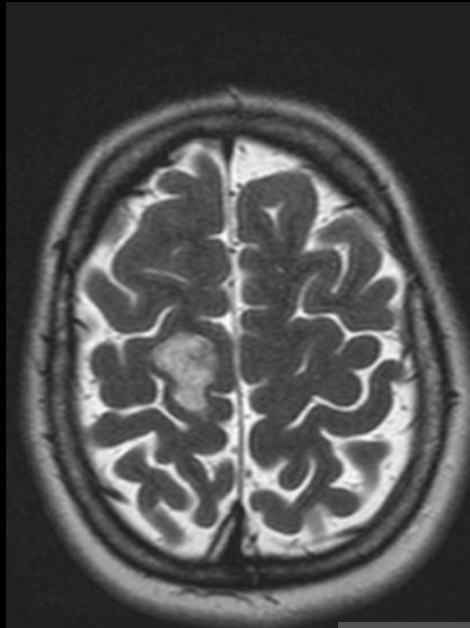
ESET 2.

- 20 éves nőbeteg
- Foltos látás zavar
- Bal kéz és láb zsibbadás
- Fejfájás
- Bal láb gyengeség, ügyetlenség

ESET 2.



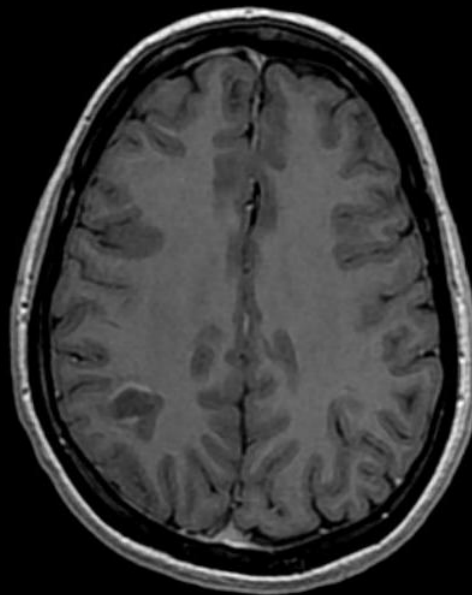
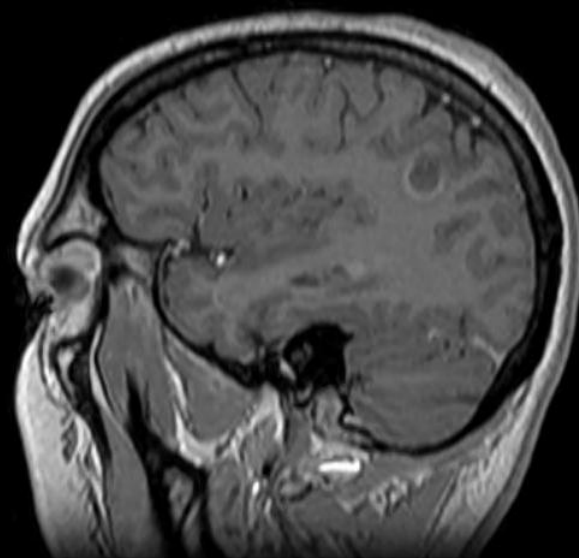
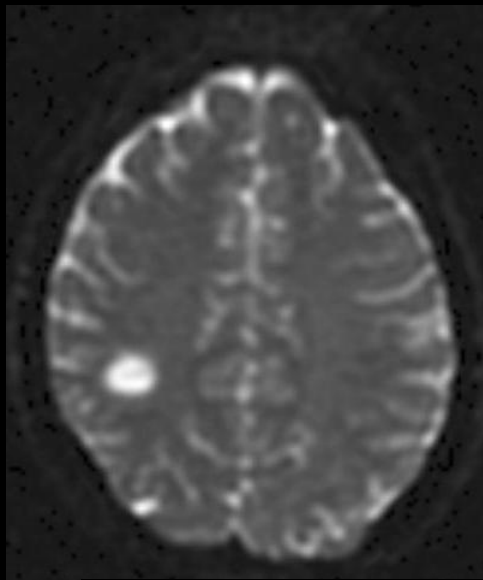
ESET 2.



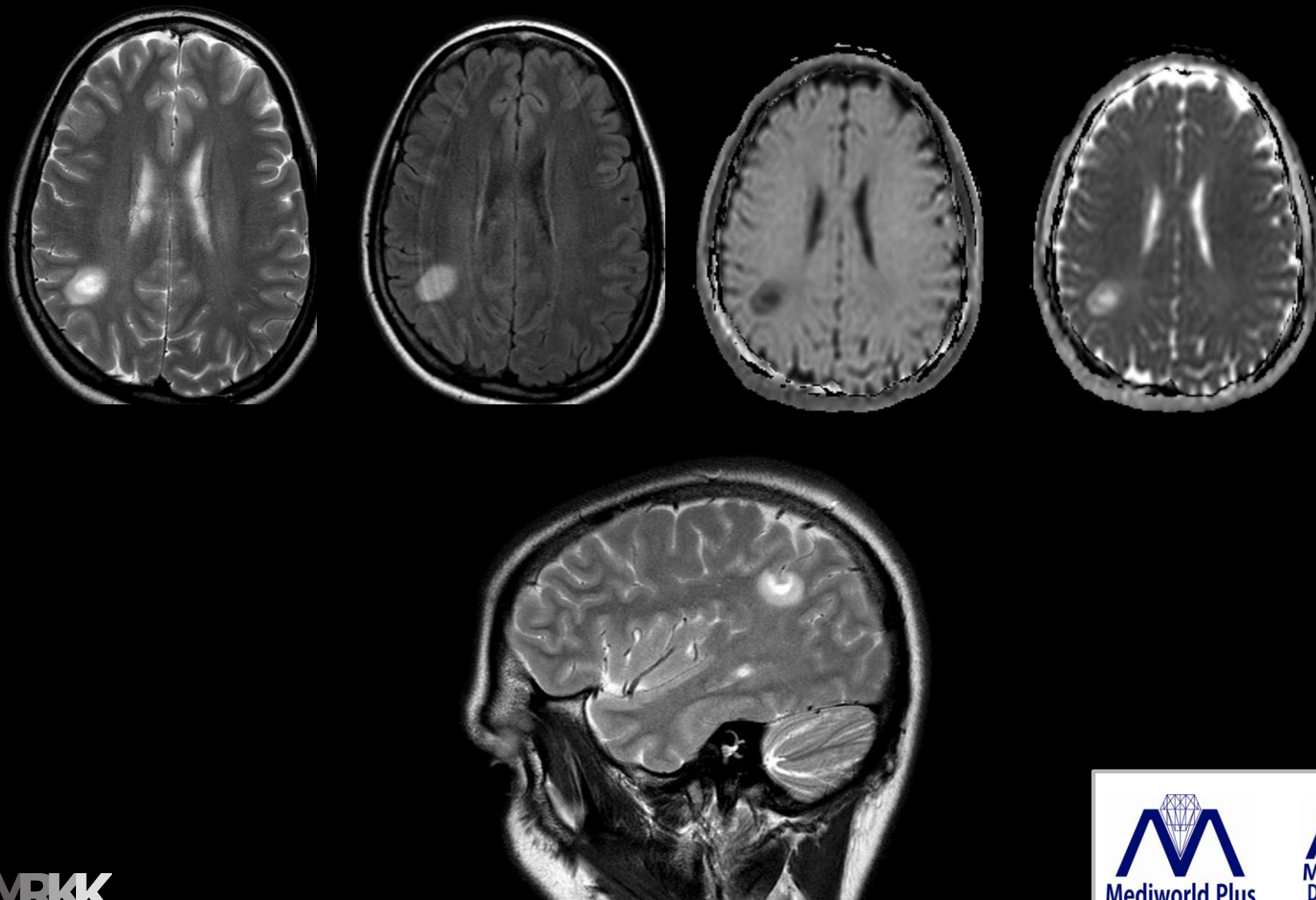
ESET 3.

- 35 éves nőbeteg
- Jobb testfél zsibbadás
- Balra tekintéskor kettős látás

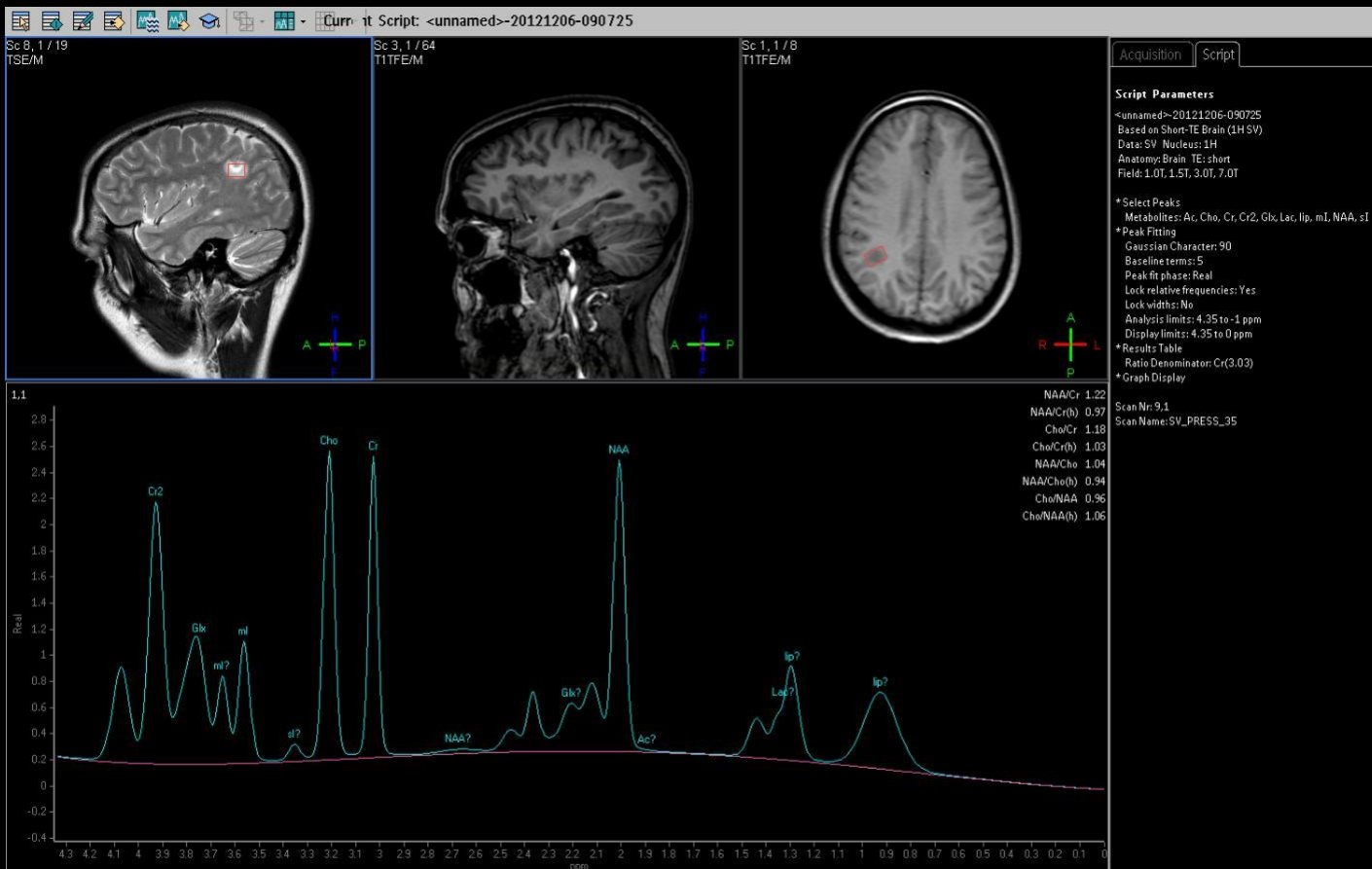
ESET 3.



ESET 3.



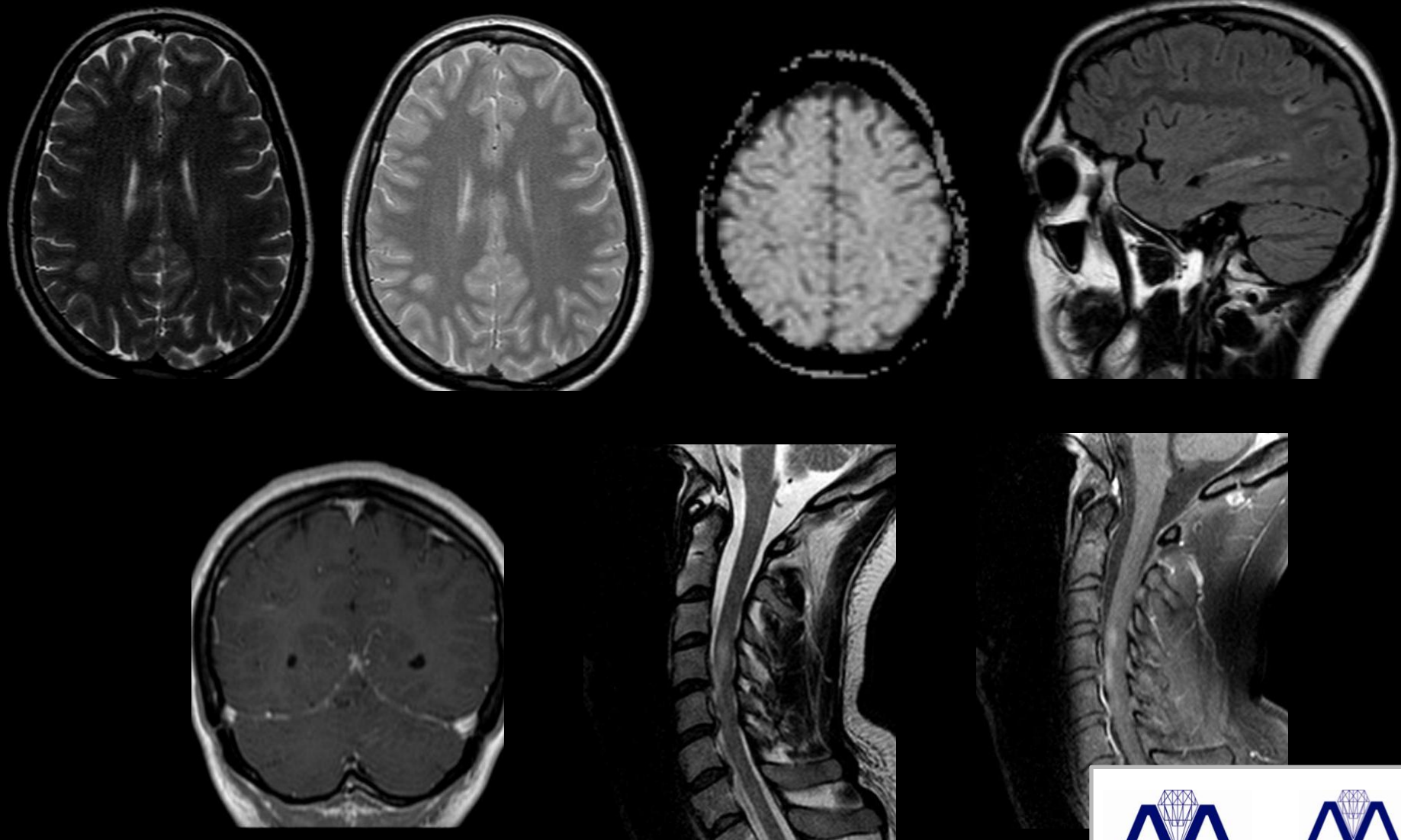
ESET 3.



Spectro Results

Metab	Position	SNR	Width	Height	Hu/Cr	Area	Alt/Cr	Metab	Position	SNR	Width	Height	Hu/Cr	Area	Alt/Cr
NAA	2.009	6.0	0.052	2.227	0.967	0.130	1.221	Cr	3.027	6.3	0.041	2.303	1.000	0.107	1.000
Cho	3.211	6.4	0.047	2.361	1.025	0.125	1.178	mI	3.561	2.5	0.052	0.916	0.398	0.053	0.502
mI?	3.651?	1.7?	0.052?	0.620?	0.269?	0.036?	0.340?	mI?	4.074?	2.0?	0.079?	0.721?	0.313?	0.064?	0.599?
Cr2	3.926	5.4	0.067	1.992	0.865	0.150	1.408	Glc?	3.815?	1.2?	0.079?	0.441?	0.192?	0.039?	0.366?
Glc	3.755	2.3	0.079	0.857	0.372	0.076	0.712	Glc?	3.651?	0.1?	0.079?	0.022?	0.010?	0.002?	0.018?

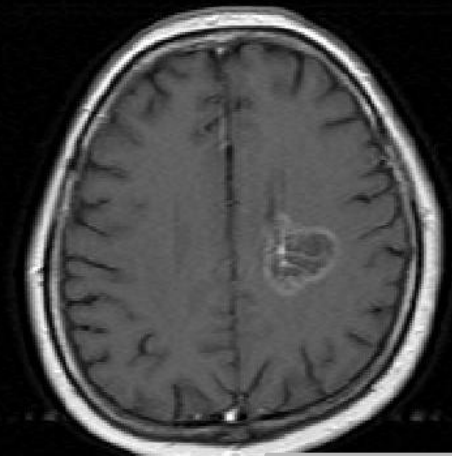
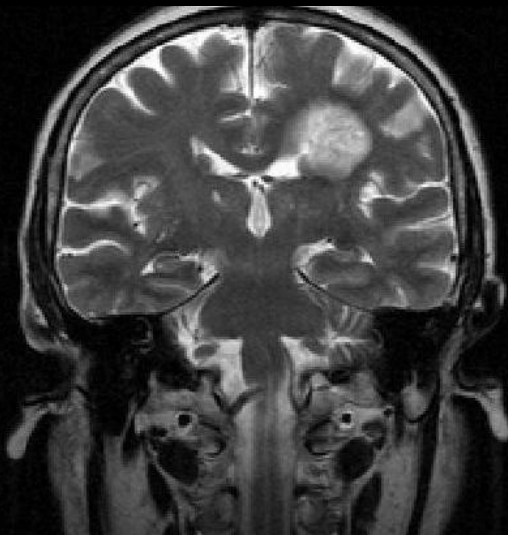
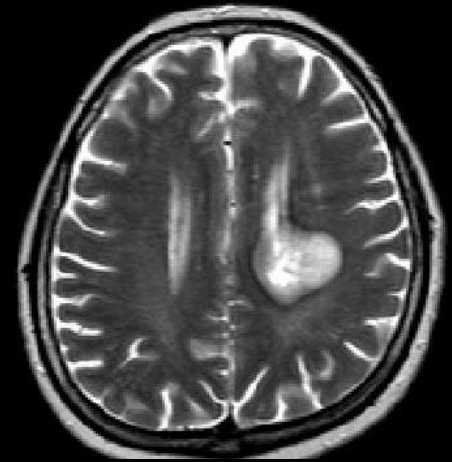
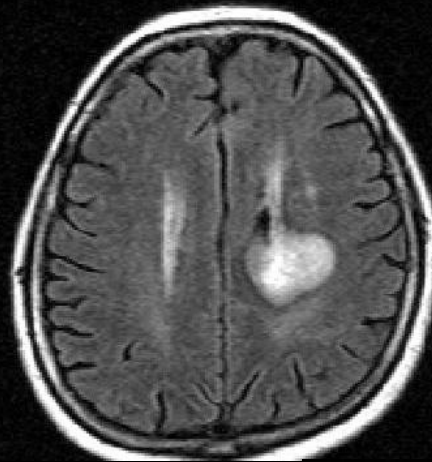
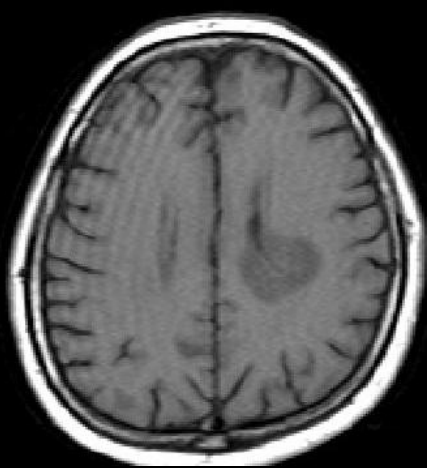
ESET 3.



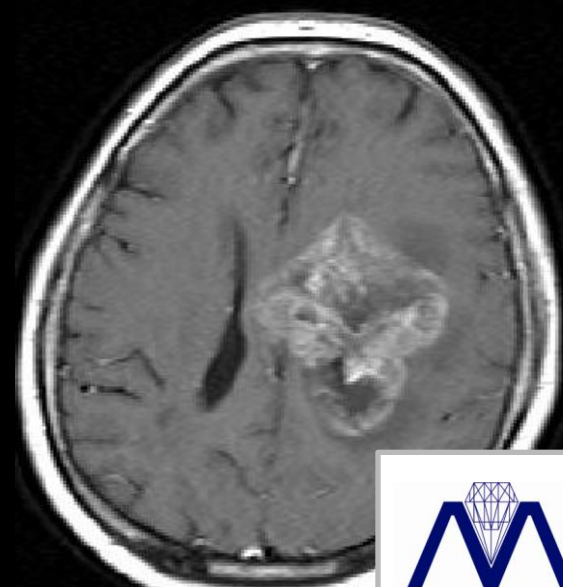
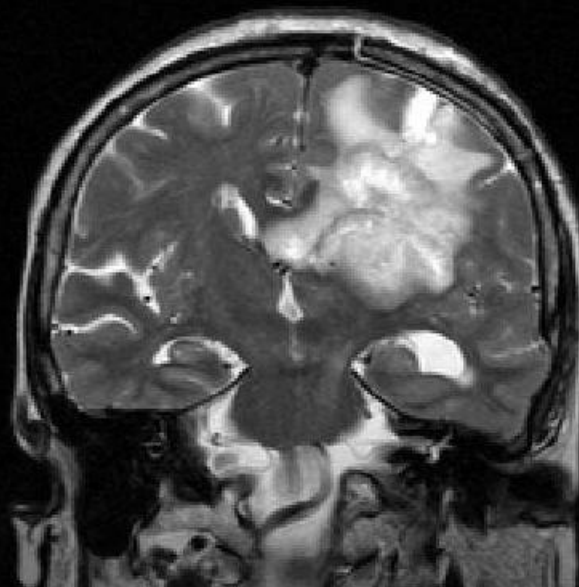
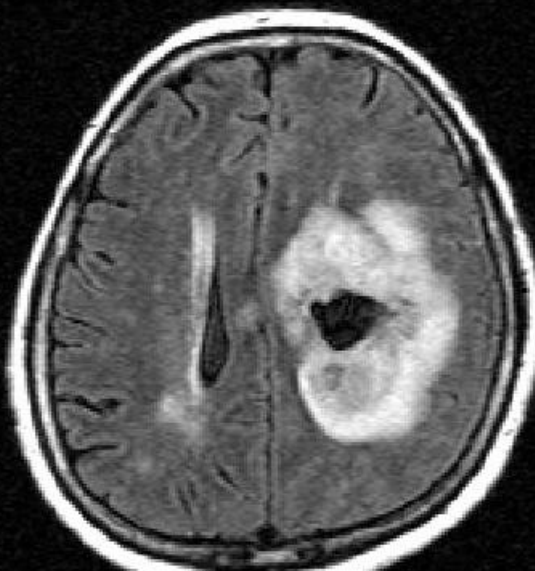
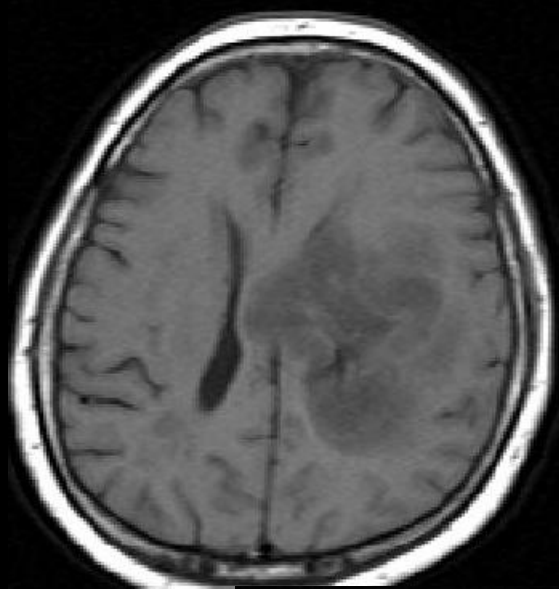
ESET 4.

- 49 éves nőbeteg
- Nem differenciált autoimmun szindróma
- Hirtelen jobb oldali zsibbadás, gyengeség, beszédzavar

ESET 4.



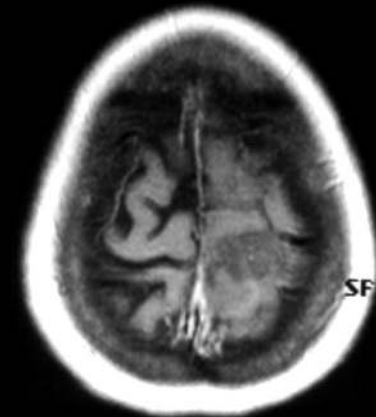
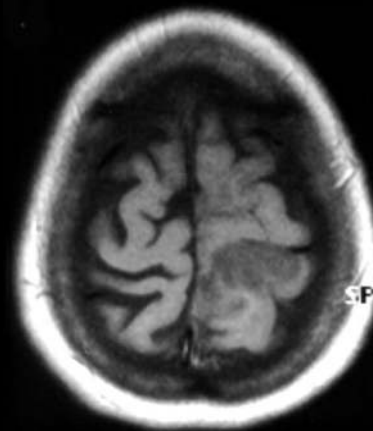
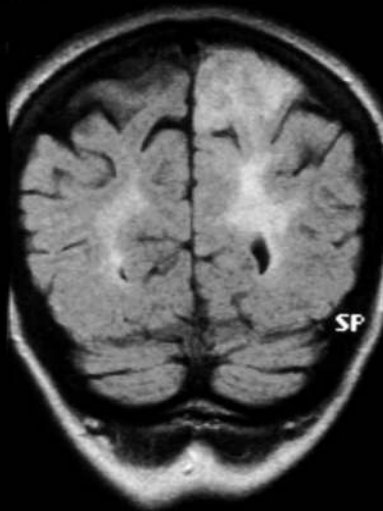
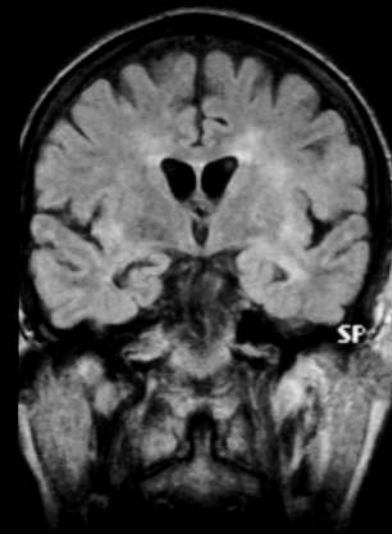
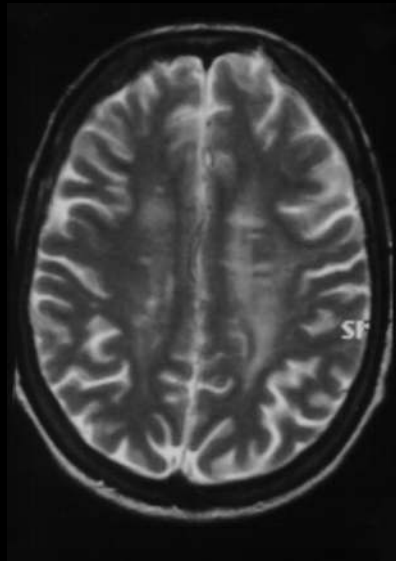
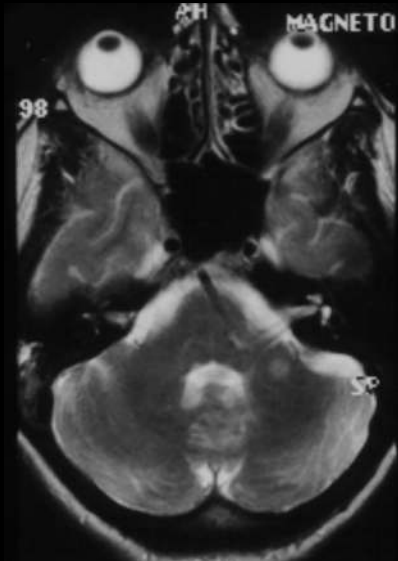
ESET 4.



ESET 5.

- 53 éves nőbeteg
- Évek óta kezelt SM beteg
- Fokozódó jobb hemitünetek, fokális epilepsziás rohamok

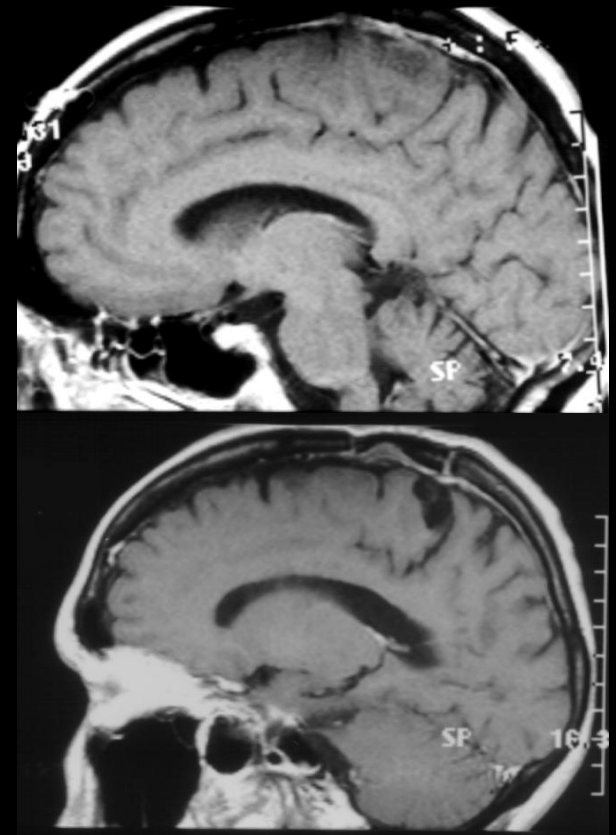
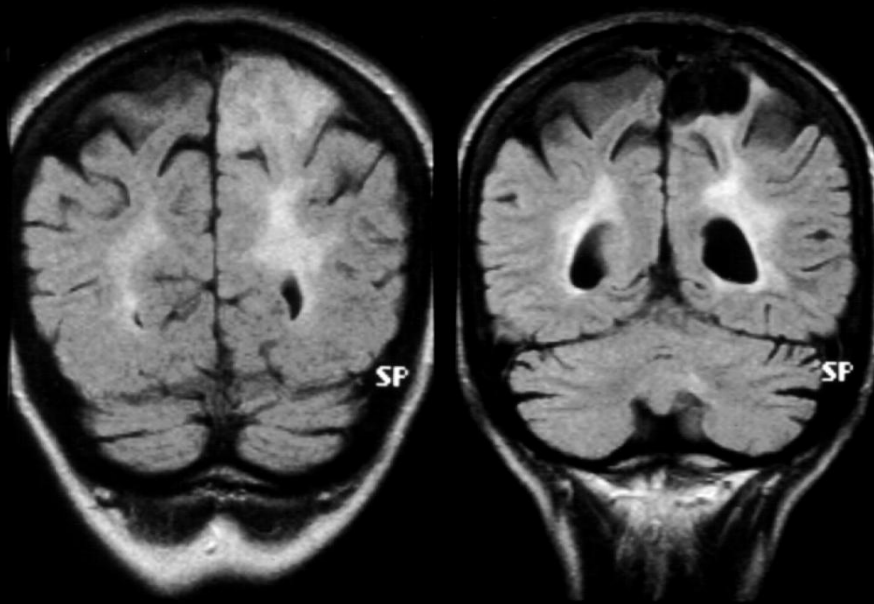
ESET 5.



MAGNEVIST

Barsi Tanár Úr szívességéből

ESET 5.

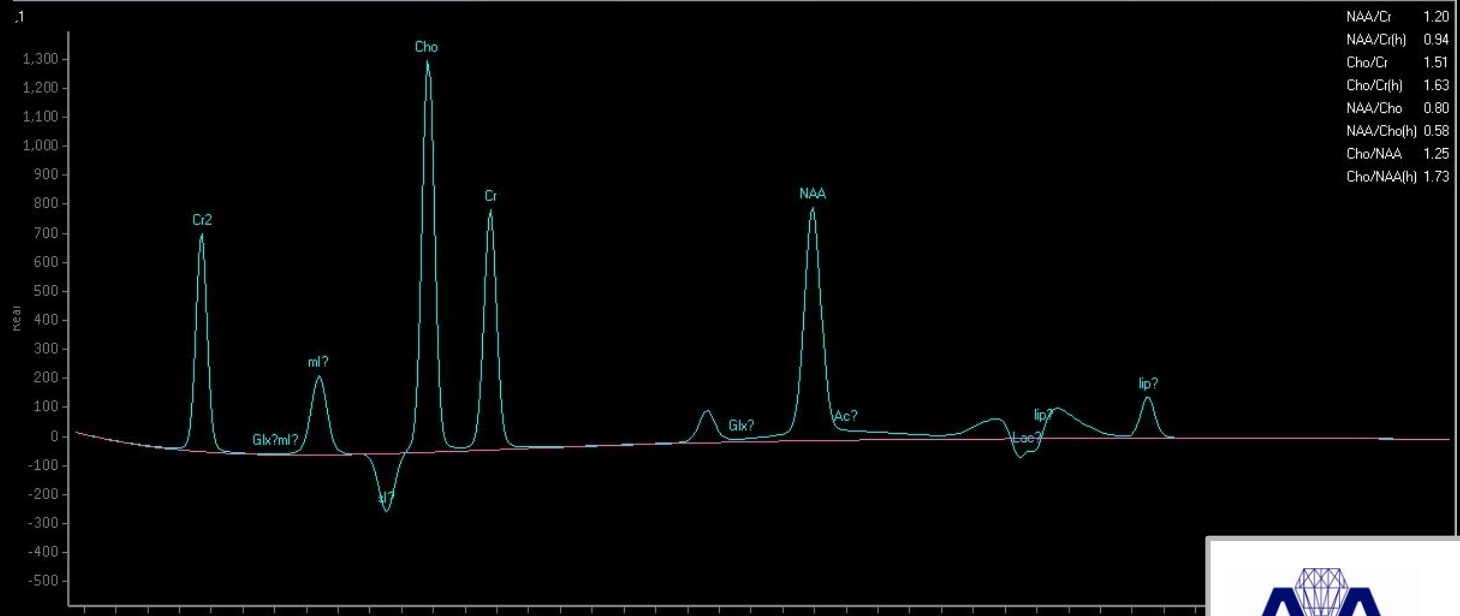
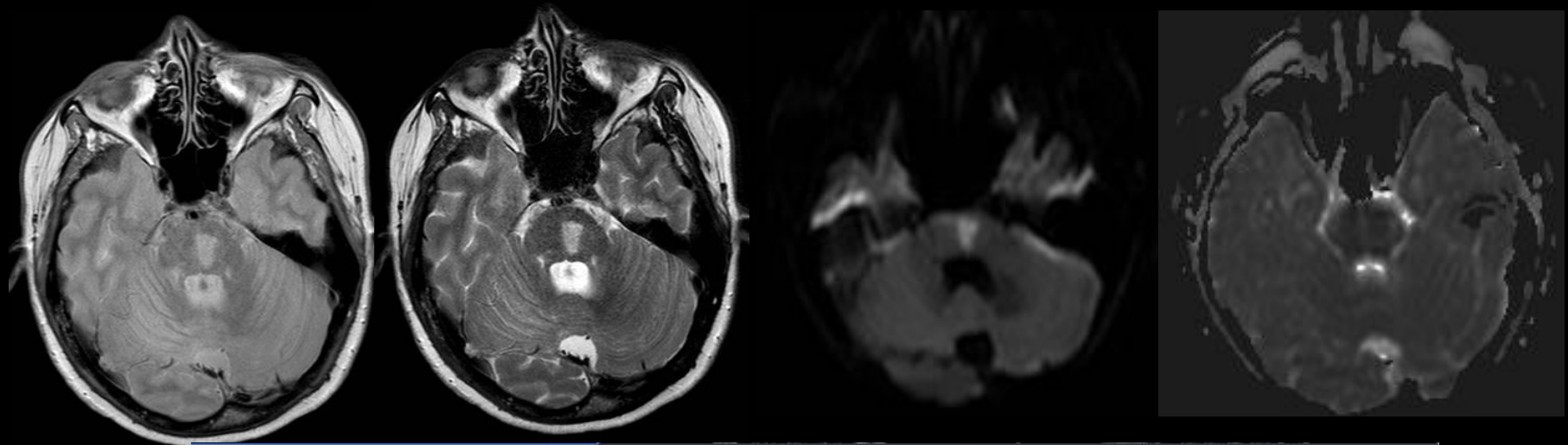


Barsi Tanár Úr szívésségéből

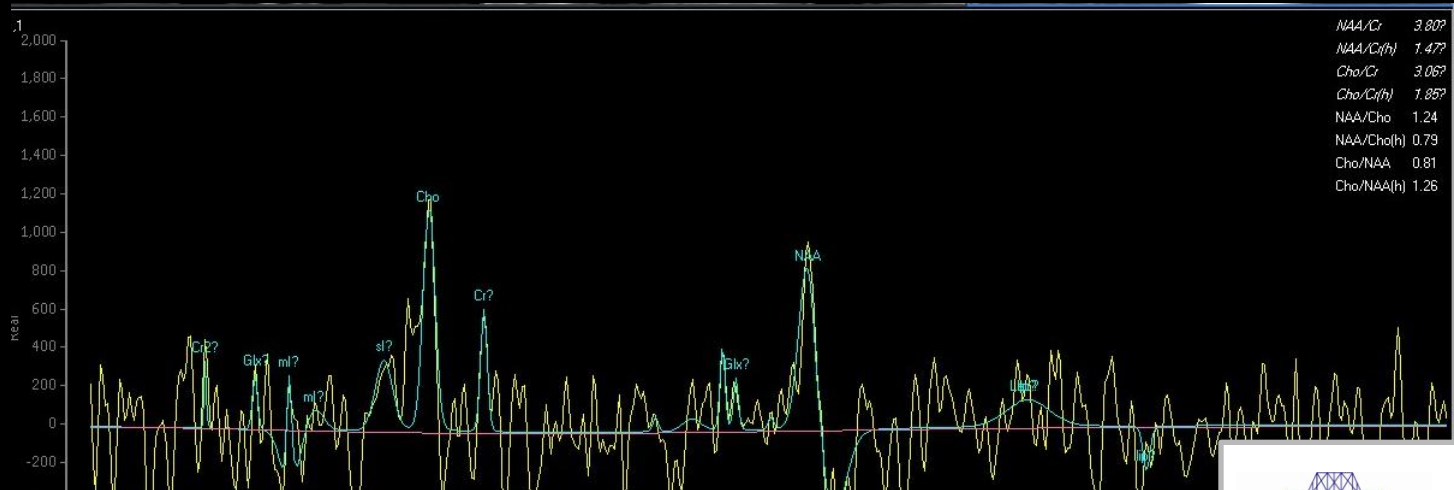
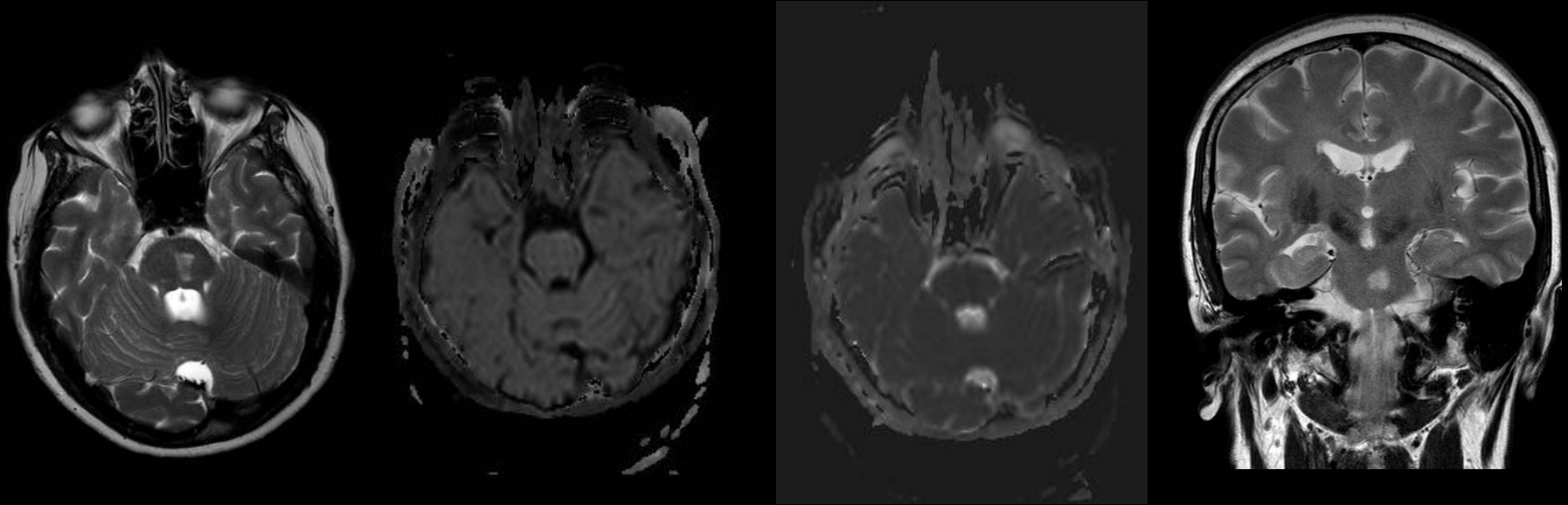
ESET 6.

- 52 éves nőbeteg
- 1999. bal láb fáradtság. Koponya MR, liquor: intrathecalis IgG.
- 2005. február jobb AV zsibbadás

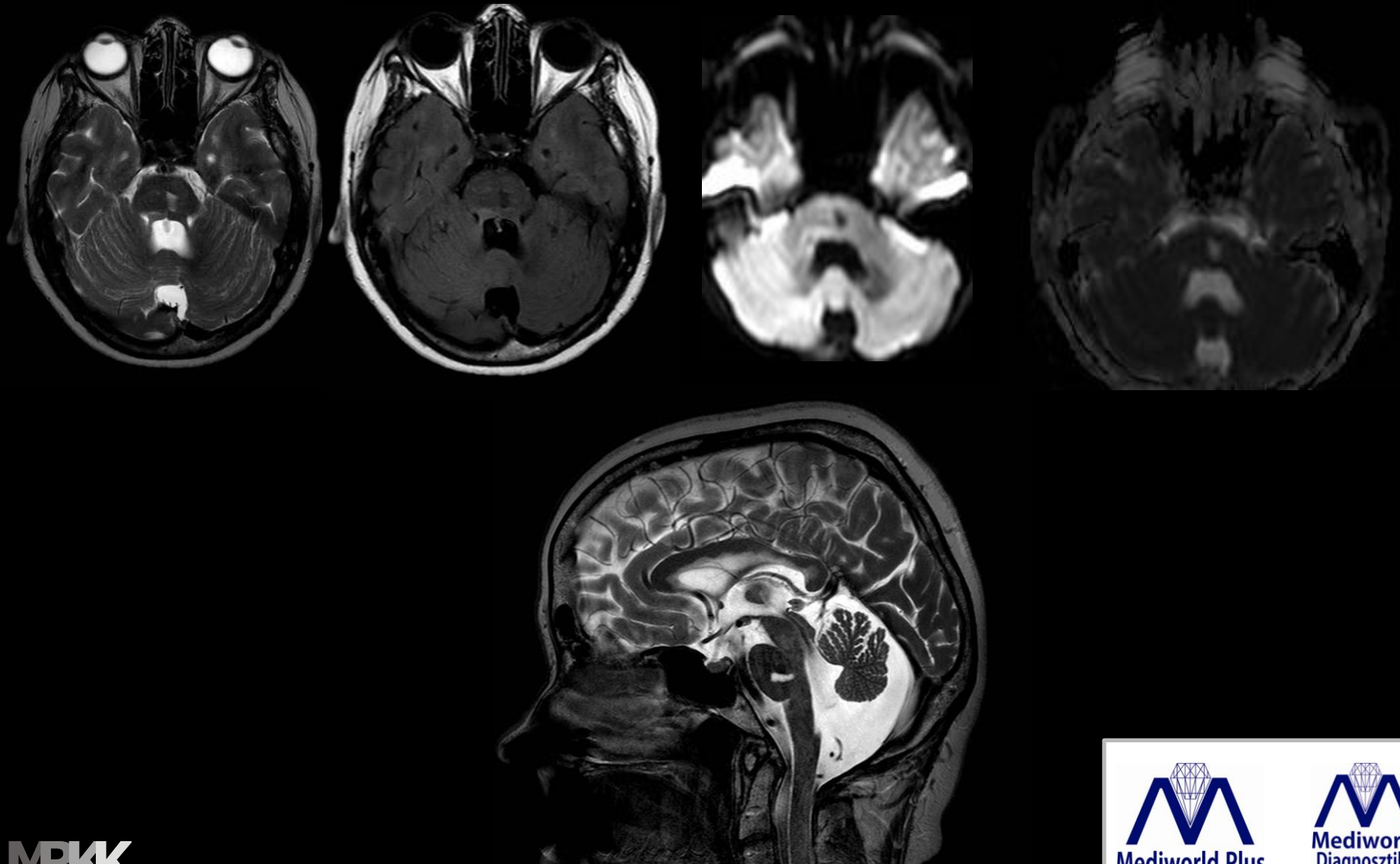
ESET 6.



ESET 6.



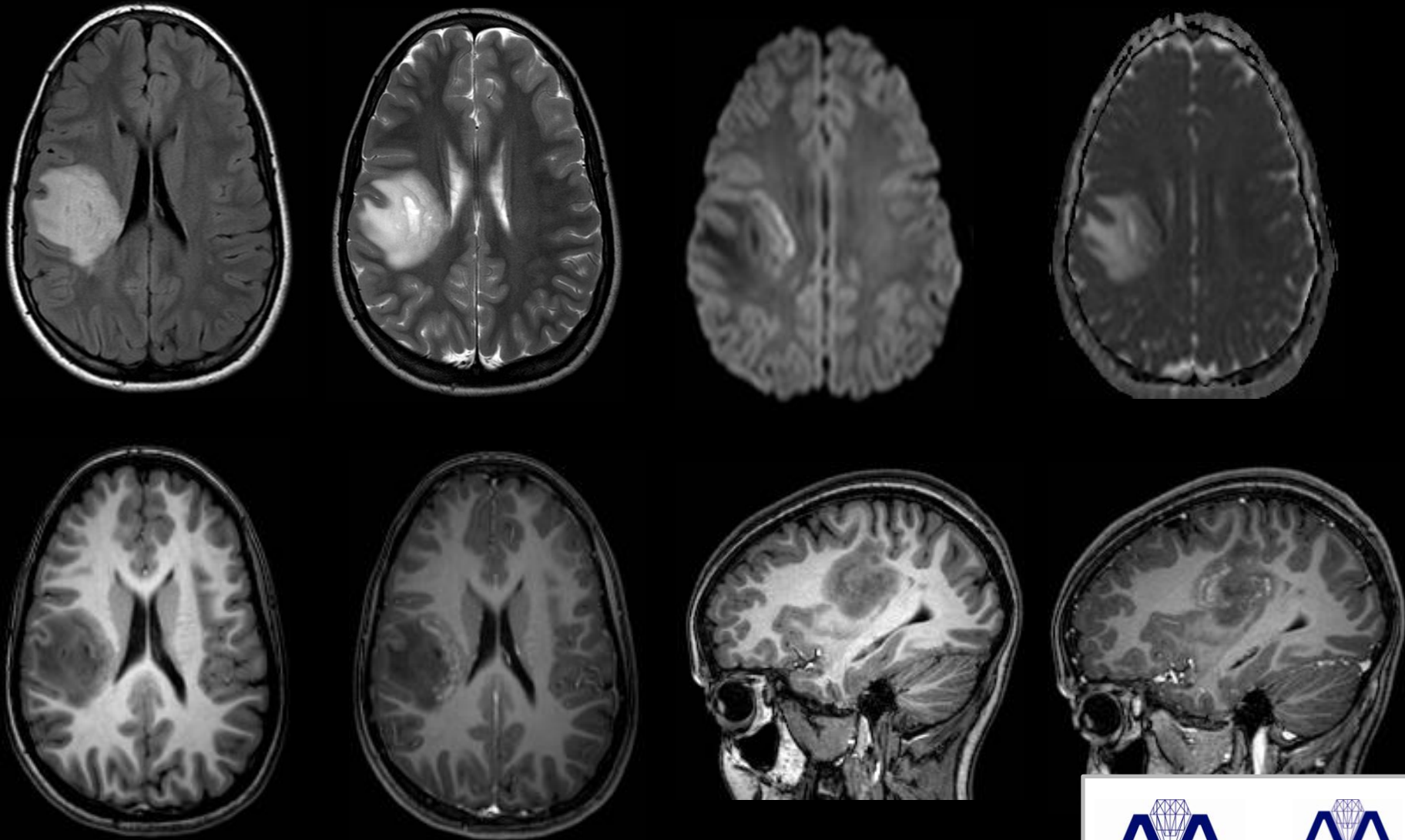
ESET 6.



ESET 7.

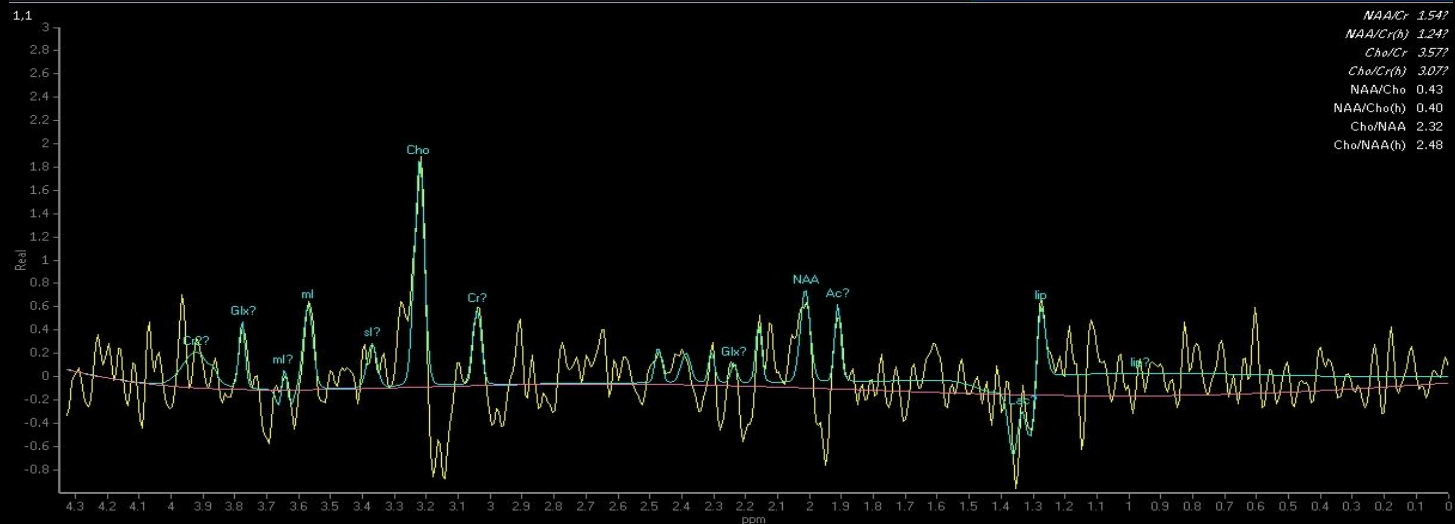
- 16 éves lány
- Viselkedészavar
- Fejfájás
- Bal hemiparesis

ESET 7.



Varga Edit dr. szívésségéből

ESET 7.



NAA/Cr 1.54?
NAA/Cr(h) 1.24?
Cho/Cr 3.57?
Cho/Cr(h) 3.07?
NAA/Cho 0.43
NAA/Cho(h) 0.40
Cho/NAA 2.32
Cho/NAA(h) 2.48

Spectro Results

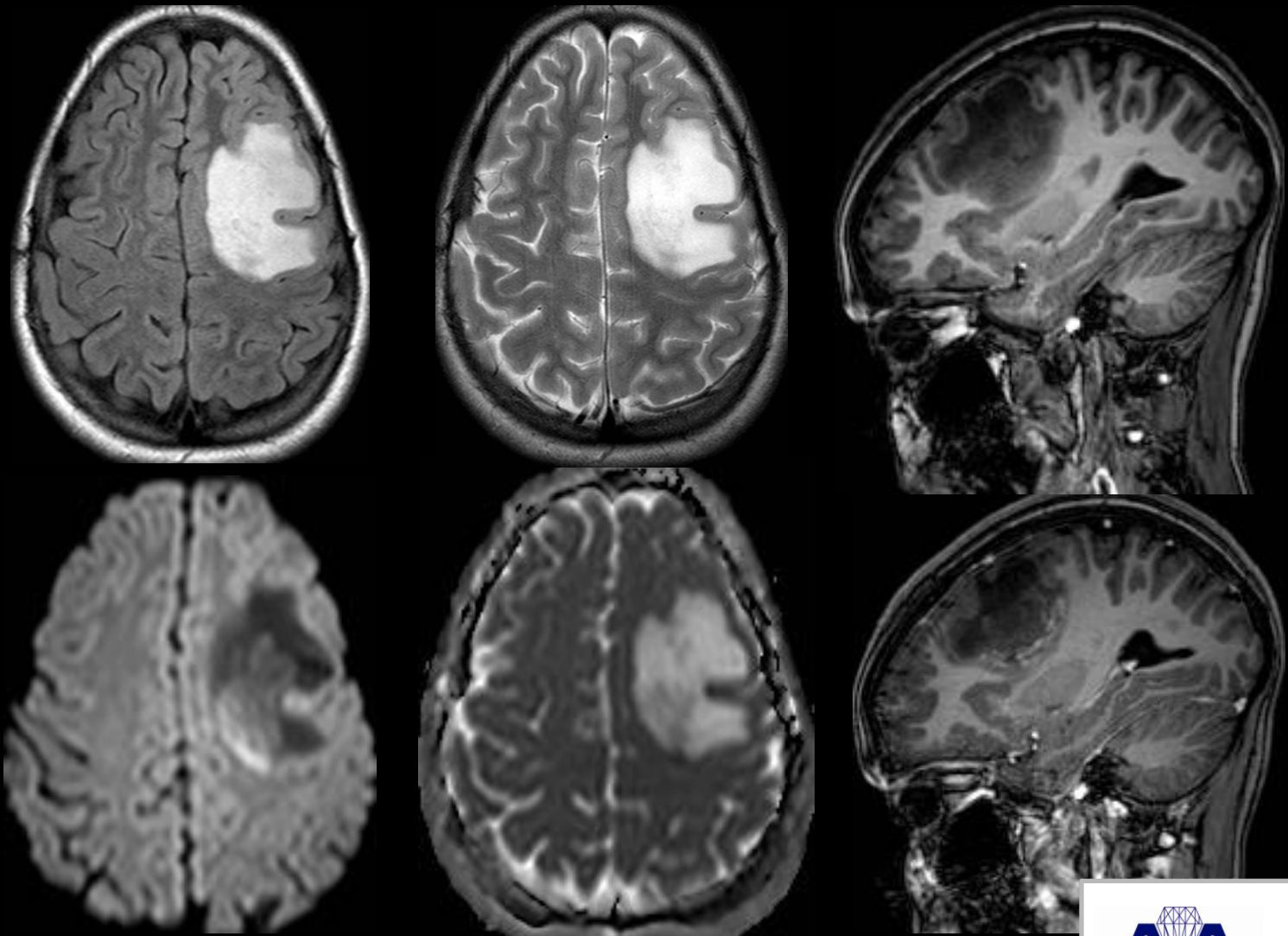
Metab	Position	SNR	Width	Height	HV/NAA	HV/Cho	Area	Ar/NAA	Ar/Cho	Metab
NAA	2.014	2.4	0.036	0.808	1.000	0.404	0.033	1.000	0.430	NAA
Cr?	3.042?	1.9?	0.029?	0.652?	0.807?	0.326?	0.021?	0.651?	0.280?	Cr?
Cho	3.222	5.9	0.034	2.001	2.476	1.000	0.076	2.324	1.000	Cho
ml	3.571	2.2	0.036	0.730	0.903	0.365	0.030	0.903	0.388	ml

Varga Edit dr. szívésségéből

ESET 7.

- biopsia: grad. II. Astrocytoma
- műtéti eltávolítás: grad. II. Astrocytoma
- nincs további terápia

ESET 7.



Varga Edit dr. szívésségéből

ESET 7.

DIFFERENCIÁL DIAGNÓZIS:

- glioma
- abscessus
- tumefactív SM
- ADEM

ESET 7.

BIOPSIA:

Sclerosis multiplex

Első minta revisioja: **sclerosis multiplex**

Diagnózis

A szövettani eltérések demyelinizációs pseudotumorra (ún. tumefactive demyelinizációra) utalnak. Ez a betegség **klinikai és szövettanilag is összetéveszthető** valódi neoplastikus folyamattal, ugyanakkor a Creutzfeldt-Peters sejtek jelenléte az egyéb reaktív/inflammatorikus szöveti jellegzetességekkel együtt pathognomikusak demyelinizációs folyamatra a megfelelő klinikai összefüggésben.

Összefoglalásként ezek a léziók (9225/12 és 10655/11) elsősorban aktív demyelinizációs plakkoknak felelnek meg **sclerosis multiplex**ben. Megjegyzés: A jelenlegi szövetminta tükrében az előző biopsziás mintát (10655/11) ismét megvizsgáltuk és a korábbi diagnózist revideálva **mindkét lézió demyelinizációs folyamatnak felel meg**. Dr Hanzély Zoltán eredeti leletét mellékeljük.

ESET 7.

- Demyelinizációs folyamat: ritkán atípusos tünetek és radiológiai kép – tumor lehetősége
- MRS - hasonló eltérések mindkét csoportban (glutamate/glutamin csúcs emelkedése - SM) gyakran biopsia szükséges
- Histopathológiai eltérések szintén félrevezetőek lehetnek

ÖSSZEFOGLALÁS:

A megfelelő minőségű MR vizsgálatnak nagyon fontos szerepe van az SM betegség felismerésében, követésében, a terápia sikerességének megítélésében illetve annak mellékhatásának felismerésében, valamint az esetlegesen felmerülő egyéb betegség diagnosztizálásában!

Kétséges esetben hosszmetzeti követés, fejlett MR technikák: diffúzió, perfúzió, MRS segíthetnek a differenciáldiagnosztikában.

Köszönöm a megtisztelő figyelmet!