


DIFFERENCIÁLDIAGNOSZTIKAI NEHÉZSÉGEK

Várallyay Péter

Mediworld tanfolyam, Szolnok, 2018.05.25.

1. Anamnézis

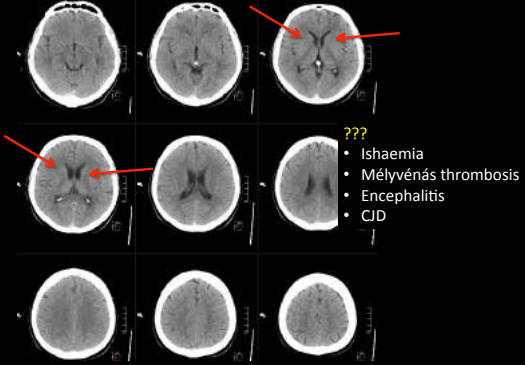


- 50 éves férfi
- 1 hónapja alvászavar
- Viselkedése megváltozott
- Memória / kognitív zavar (nem tudja a telefonját használni)
- Írása megváltozott, nem tudja leírni a nevét
- Mozgása meglassult

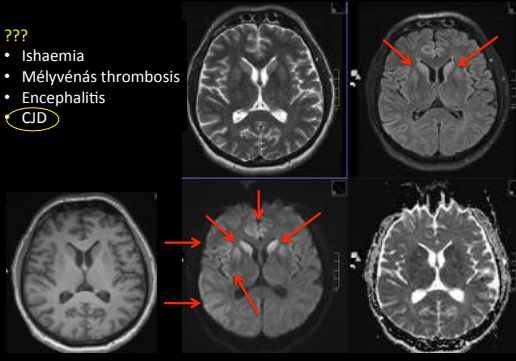
Neurológiai státusz



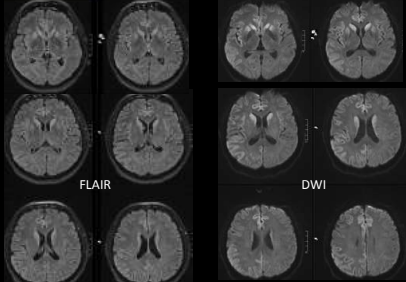
- Időben dezorientált
- Járása meglassult
- Kortikális tünetek: krisztallizáció: ha megfog vmit, nehezen engedi el (fogóreflex?), pozitív támasztási reakció, apraxia, írás-és olvasási nehézség, memória zavar
- EEG: diffúzan jelentősen meglassult háttértevékenység J+B
- Neuropszichológia: komplex kognitív tünetegyüttes, súlyos térvizuális készségeket érintő zavar, alvász-ébredlét zavar



- Ishaemia
- Mélyvénás thrombosis
- Encephalitis
- CJD



- Ishaemia
- Mélyvénás thrombosis
- Encephalitis
- CJD



- Liquor norm. (14-3-3 fehérjére elküldve)
- EEG: diffúzan jelentősen meglassult háttértevékenység J+B
- +9 nap bilaterális szinkron periódikus bi/trifázisos hullámok + tüskék.
- Felvétel után 2 hét: grand mal rohamok, majd akinetikus mutizmus, kóma
- 3. héten: exitus

Creutzfeldt-Jakob Disease (CJD)

- Transmissible Spongiform encephalopathy (TSE)
- Incidencia: 1-2/millió/év
- Prion: **proteinaceous infectious agent**
- PrPc: normális celluláris forma
- PrPsc: kóros fertőző forma

Térbeli átrendeződés
A hélix – B lap szerkezet
Ez képes a normálist
kórossá formálni

- Típusok
 - Sporadikus (idiopathiás): 85%, hat altípus (MM, MV, VV 1-2)
 - Genetikai (öröklött): 10-15%, E200K-mutáció
 - Szerzett: iatrogén
táplálkozás, kerge-marha kór (variáns)

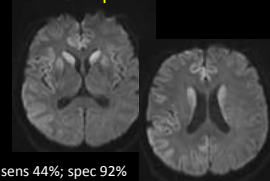
MR-CJD consortium criteria for sporadic CJD

I. Clinical signs

1. Dementia
2. Cerebellar or visual
3. Pyramidal or extrapyramidal
4. Akinetic mutism

II. Tests:

1. EEG: Periodic triphasic complexes: sens 44%; spec 92%
2. CSF: 14-3-3 fehérje: sens 86%; spec 68%
3. MR: high signal (FLAIR, DWI) in caudate, putamen or at least in two cortical regions (temporal, parietal or occipital): sens 83%; spec 83%




Proable CJD: two out I. and at least one out of II. Sens 98%; spec 92%

Possible CJD: two out of I and duration < 2 years

Brain 2009; updated clinical diagnostic criteria for sporadic CJD

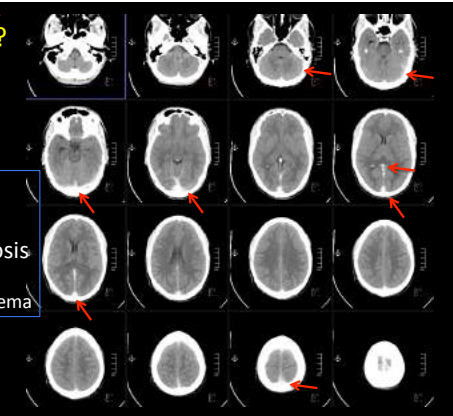
2. Anamnézis

- 11 éves fiú
- Utóbbi pár napban étvágytalan
- Többször hányt
- Más kórházban felvétel napján zavarttá vált, majd kontaktusba nem vonható
- Ott CT: masszív SAV-at diagnosztizáltak !
- OKITI neur. státusz:
 - somnolens
 - enyhe tarkókötöttség
 - jobb látens hemiparesis

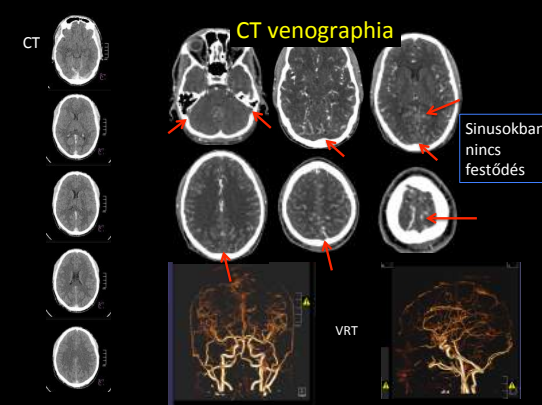


SAV ???

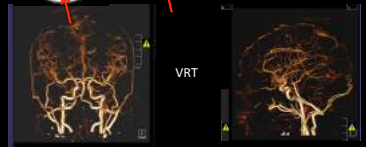
Masszív sinus thrombosis + diffúz oedema



CT venographia



Sinusokban nincs festődés



Sinus thrombosis

- **Natív CT:** kórosan hyperdens sinusok és mélyvénák (hyperdens delta, húr jel)
- **CTA vénás fázisban:** a bólusban beadott KA densitása a vénákban jóval magasabb, mint a thrombus densitása, ezért a thrombus kiesésként azonosítható. Teljes thrombosis esetén az adott sinus egyáltalán nem festődik.
- **Kontrasztos CT (lassan beadott KA):** empty delta jel - de az erekben a felhígult kontraszt denzitása azonos lehet a thrombuséval !

2D PC / 2D TOF MRV

2D PC

- Mozgó protonok fázis eltolódása
- gyors ~ 2 perc
- sebességfüggő !
- turbulenciára érzékenyebb

2D TOF MRV

- In-flow enhancement effektus
- érzékeny a lassú áramlásra
- Hosszabb ideig tart
- T1 hyperintenzitás átvilágít !!
- jelkiesés ha áramlási sík = adatnyerési sík

2D PC / 2D TOF MRV

2D TOF MRV: T1 hyperintenzitás átvilágít !

Bal s. transv. thromb. / subacut

SE T1

2D TOF MRV

Hyperintenzív thrombus átvilágít

Jobb s. trans. ép

Normális flow void

2D TOF MRV

Normális áramlási jel

Thrombosis jel viszonyai

1/1

PD

Jobb: subacut thrombus

SE T2

Bal: acut thrombus

SE T1

jobb

PD

Jobb: subacut thrombus

SE T2

Bal: acut thrombus

SE T1

bal

Thrombosis densitás és jel viszonyai

1/2

Delta sign

Cord sign

SSS

B sinus transv. sinus rectus

Acut thrombus-deoxihemoglobin-T2 alacsony jel !!

J sinus transv. Subacut thrombus-methemoglobin

2D PC MRV

Hiányzó sinusok !

Thrombus

A thrombus leggyakoribb jelintenzitás változásai

	acut	subacut	chronicus
T1	→	↑	→
T2	↓	↑	↑ →
FLAIR	↓	↑	↑ →
GRE T2*	↓	↑	↓

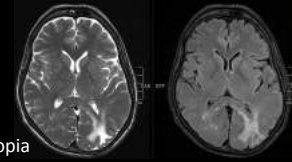
3.

Anamnézis

- 66 éves nő
- Gravis anaemia, AIHA (autoimmun haemolit. anemia)
- Crista biopszia: follicularis lymphoma (NHL)
- Steroid + cyclophosphamid
- +3 hónap: Immunszuppresszív terápia mellett haemolysis megszűnt
- Retroperit. nyirokcsomó konglomerátum susp.

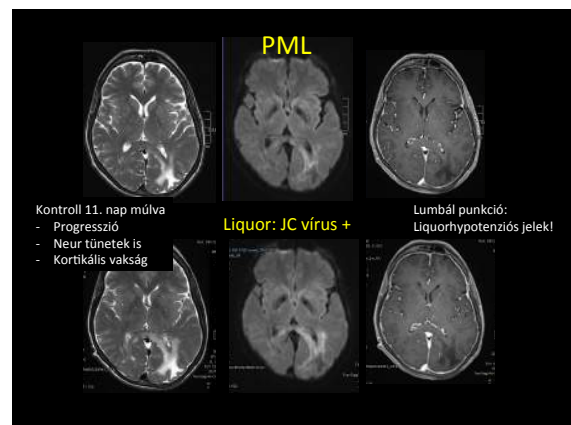
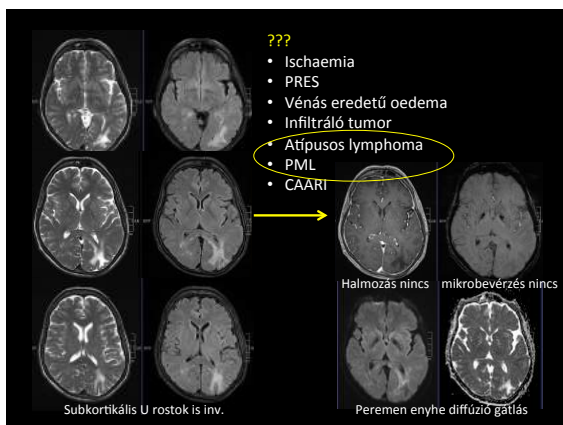
1 hónap múlva OKITI felvételnél panaszok:

- Egy hete fokozatos látás romlás
- Mintha a jobb oldalra nem látna



Státusz:

- Hepatosplenomegalia
- Jobb homonym hemianopia
- Jobb centr. faciális paresis



Progressive multifocal leukoencephalopathy (PML)

- Demyelinizációs betegség
- JC (John Cunningham) vírus reaktivációja
- Oligodendrocytákat fertőzi meg
- Immunszuprimált betegeken (AIDS, transzplantáció, leukémia, egyéb malignus tumor)

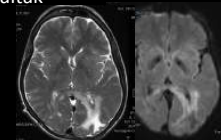
Klinikai formái:

- PML immunszuprimált betegben
- PML-s-IRIS: szimultán immune reconstitution inflammatory syndrome. Natalizumab terápia SM-ben !!
- PML-d-IRIS: már meglévő PML-t súlyosbít az IRIS

Progressive multifocal leukoencephalopathy (PML)

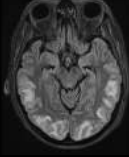
MRI

- Tipikusan multifokális, aszimmetrikus periventricularis
- Subcorticalis U-rostok is involváltak
- Nincs térszűkület
- Nincs halmozás
- Parietooccipitalis régiók !
- Corpus callosum
- MR spektroszkópia: csökkent NAA; fokozott Cho és lipids; Lac megjelenik
- ADC/DWI: perifériás foltos diffúzió gátlás



4. **Anamnézis**

- 1. terhesség 31. hét
- 1-2 hete hasi fájdalom
- 3-4 napja homályos látás, szikralátás
- Másik Kh felvétel: Heves fejfájás és hányás
- Majd tudatzavar, kontaktusképtelen, görcs
- Eclampsia miatt: sectio caesarea
- Műtét után nyugtalan, kontaktusba nem vonható, anisocoria
- – OKITI, intubálva érkezik

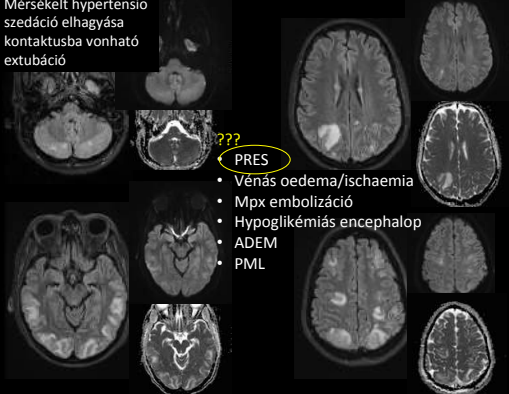


- Mérsékelt hypertensio
- szedáció elhagyása
- kontaktusba vonható
- extubáció

???

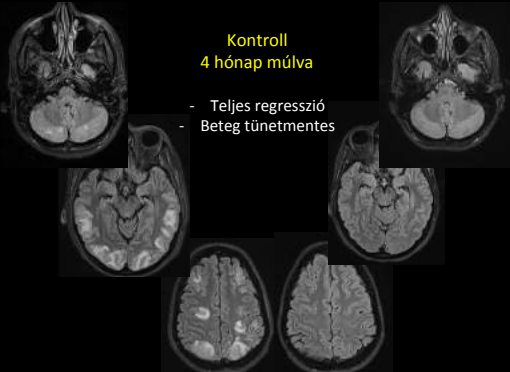
PRES

- Vénás oedema/ischaemia
- Mpx embolizáció
- Hypoglikémiás encephalop
- ADEM
- PML



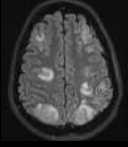
Kontroll
4 hónap múlva

- Teljes regresszió
- Beteg tünetmentes



Posterior reversible encephalopathy syndrome (PRES)

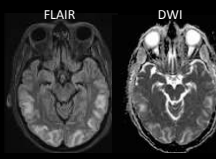
- Hirtelen vérnyomás változás
- Autoreguláció nem tud kompenzálni
- Főleg hátsó keringés, parieto-occipitális
- De ! Más területek is involváltak lehetnek
- Hyperperfúzió – vér-agy gát funkció zavar – vazogén oedema
- Fejfájás, rohamok, látás zavar, tudatzavar
- Súlyos hypertónia, pre/eclampsia, uremia, SLE, csontvelő transzplantáció, sepsis
- Gyógyszerek: cyclosporin, tacrolimus, cyclophosphamid, interferon



Posterior reversible encephalopathy syndrome (PRES)


MRI

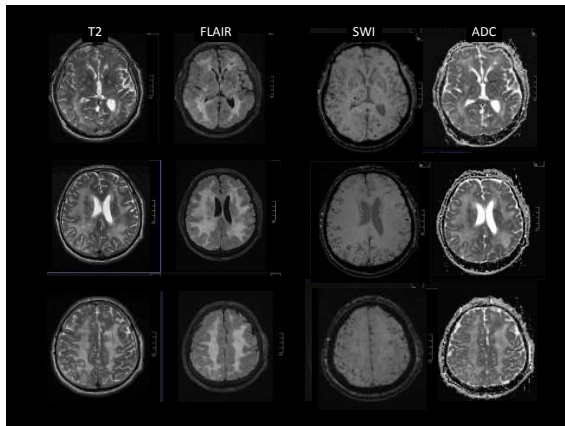
- Vazogén oedema
- általában szimmetrikus
- Occipitális, parietális (95%)
- Kortikális-szubkortikális
- Lehet foltos halmozás
- Diffúzió gátlás nincs
- Ritkán bevézés (15%) és infarctus (10-25%)
- SWI: mikrovérvérzések ~ 50%



5. **Anamnézis**

- 73 éves férfi
- Esmélevesztéssel járó konvulzió
- Magas vérnyomás, kontaktus képtelen, bo-i hemiparesis
- Kop CT: súlyos kisérbetegség + diffúz oedema
- OKITI státusz: már éber, dysarthria, jo-i Babinski tendencia + élénkebb reflexek. Mko H-T poz.





???

- Chr. hypertenzív microangiopathia
- Amyloid angiopathia
- CAARI: cerebral amyloid angiopathy-related inflammation
- Gliomatosis
- PML
- Hypoglikémiás encephalopathia
- PRES
- CNS vasculitis

Ozmoterápia + steroid terápia:

- oedema csökkent
- Dysarthria csökkent
- Továbbra is dezorientált

Cerebral amyloid angiopathy related inflammation CAARI

- Idős kor
- Acut, subacut tünetek
- Kognitív romlás
- Epilepsziás rohamok
- fejfájás
- stroke-szerű tünetek
- Terápia: steroid (1-2 hét alatt javulás)
- Lehet sopntán javulás is

Cerebral amyloid angiopathy related inflammation CAARI

- Subcortális vazogén oedema
- Szoliter vagy multifokális (konfluáló)
- Enyhe térszűkület
- SWI !
- Perifériás ! mikrobevérzések – amyloid angiopathia
- Leptomeningeális halvány halmozás ~ 50%

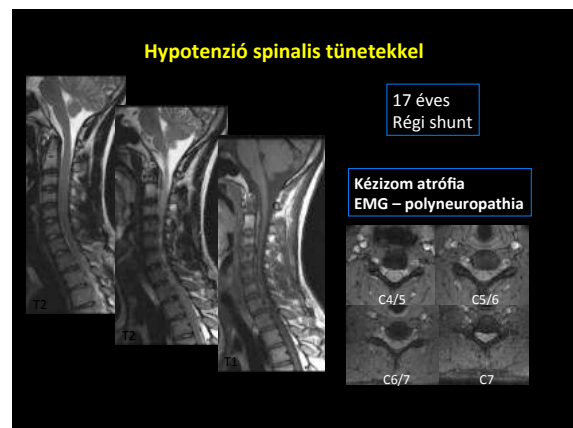
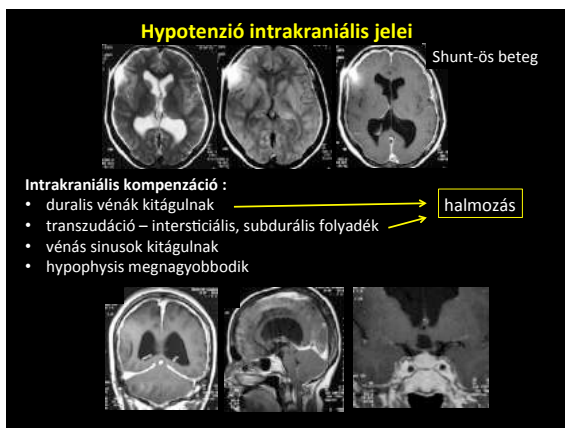
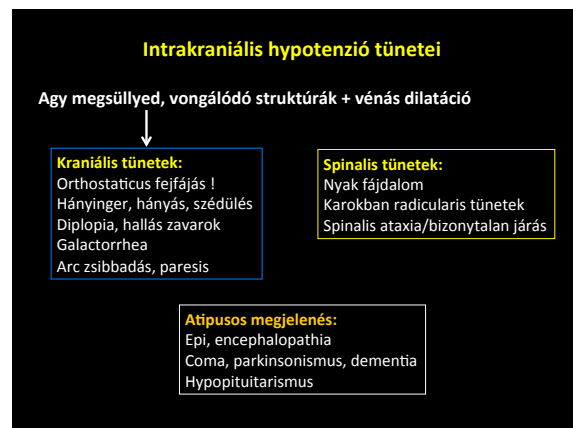
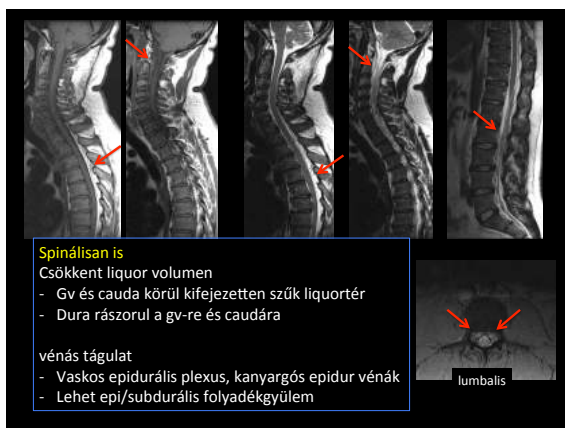
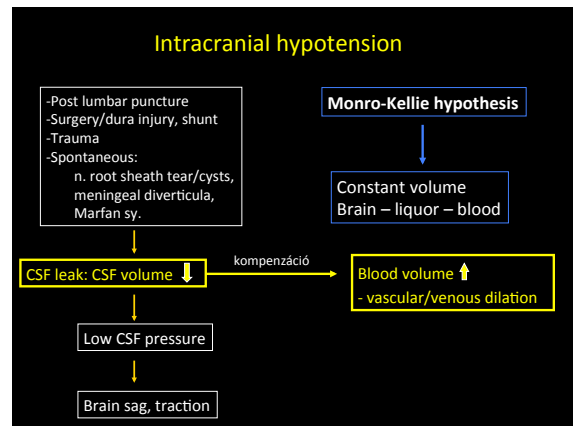
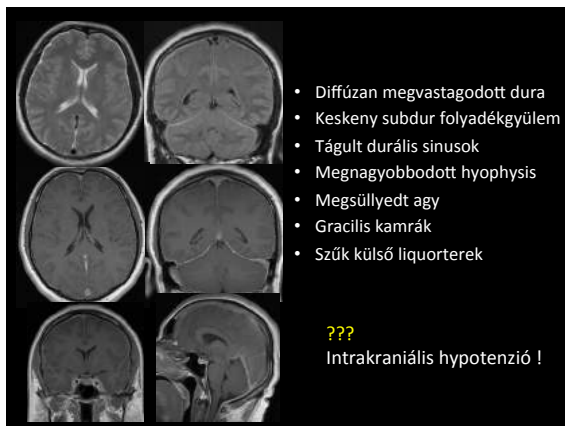
Cerebrális amyloid angiopathia manifesztációi

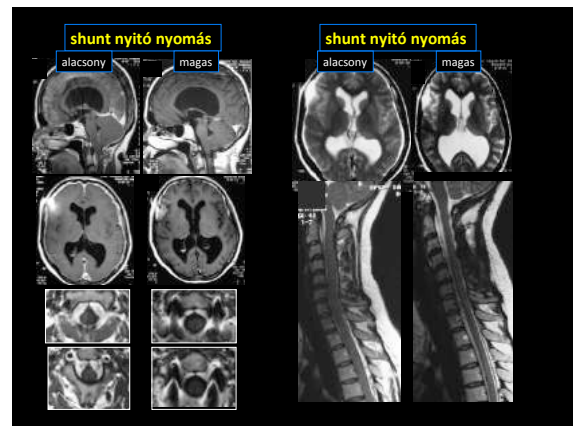
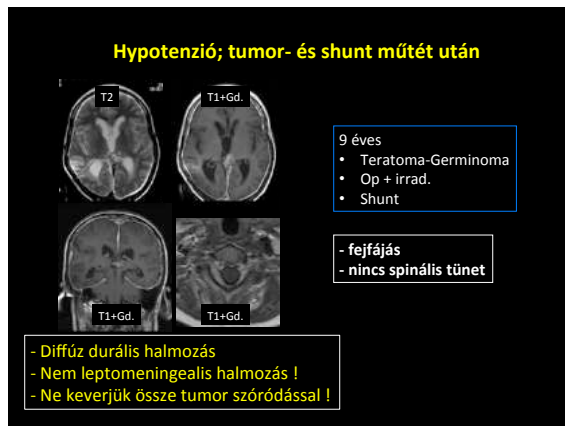
- Amyloid angiopathia: számtalan mikrobevérzéssel gyulladás nélkül
- Lobáris vérzés
- Cerebrális amyloid angiopathiához társult gyulladás; CAARI – perivascularis gyulladás
- Amyloid-B related angitis; ABRA – angiodestruktív gyulladás
- SAV

6.

Anamnézis

- Fejfájás, fáradtság
- A fejfájás lefekvésre enyhül
- Álló helyzetben, sőt felülve is kifejezetten erős
- Neur. státusz: negatív





Képpalkotási stratégia
Spontán intrakraniális hypotenzióban (SIH)

- Liquorszivárgás bárhol lehet a neuroaxis mentén
- Szivárgás: gyors, nagy volumenű, vagy lassú, vagy intermittáló
- Nehéz felfedezni
- Ha a szivárgás kraniálisan kizárható és koponya MR igazolja a SIH-t:
- Teljes gerinc MR: STIR ! és MR myelographiás T2 fevétel
- Lumbalis epiduralis blood patch (néhány esetben segít akkor is, ha nincs meg a szivárgás helye)
- CT myelographia: általában lassú szivárgáshoz jó.
- DSA myelographia: gyors, nagy volumenű szivárgás
- Izotóp vizsgálat (legjobb), esetleg MR (intrathecális Gd) myelo.

KÖSZÖNÖM A FIGYELMET