



DIAGNOSTICKÁ RADIOLOGIE

NEURORADIOLOGIE

Zdeněk Seidl
Manuela Vaněčková

Co víme, je kapka, co nevíme, moře.

DIAGNOSTICKÁ RADIOLOGIE

NEURORADIOLOGIE

Zdeněk Seidl
Manuela Vaněčková

Upozornění pro čtenáře a uživatele této knihy

Všechna práva vyhrazena. Žádná část této tištěné či elektronické knihy nesmí být reprodukována a šířena v papírové, elektronické či jiné podobě bez předchozího písemného souhlasu nakladatele. Neoprávněné užití této knihy bude trestně stíháno.

Prof. MUDr. Zdeněk Seidl, CSc., doc. MUDr. Manuela Vaněčková, Ph.D.

Radiodiagnostická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

DIAGNOSTICKÁ RADIOLOGIE

Neuroradiologie

Recenzenti:

MUDr. Milouš Derner

Prof. MUDr. Miroslav Heřman, Ph.D.

MUDr. Andrea Šprláková-Puková, Ph.D.

Vydání odborné knihy schválila Vědecká redakce nakladatelství Grada Publishing, a.s.

© Grada Publishing, a.s., 2014

Cover Design © Grada Publishing, a.s., 2014

TIRÁŽ TIŠTĚNÉ PUBLIKACE:

Vydala Grada Publishing, a.s.

U Průhonu 22, Praha 7

jako svou 5641. publikaci

Odpovědná redaktorka Mgr. Helena Vorlová

Sazba a zlom Jan Šístek

Obrázky dodali autoři.

Obrázky II.1b, II.1e, II.1f, II.2, II.6 a graf III.1 překreslil dle podkladů autorů MgA. Radek Krédl.

Počet stran 528

1. vydání, Praha 2014

Vytiskly Tiskárny Havlíčkův Brod, a.s.

Autoři a nakladatelství děkují společnosti AUDIOSCAN, spol. s r.o., Philips Česká republika s.r.o., Pražská energetika, a. s. a Siemens, s.r.o. za podporu, která umožnila vydání publikace.



hlavní partner

Práce byla podpořena výzkumným záměrem RVO-VFN 64165 a MSM 0021620849.

Názvy produktů, firem apod. použité v této knize mohou být ochrannými známkami nebo registrovanými ochrannými známkami příslušných vlastníků, což není zvláštním způsobem vyznačeno.

Postupy a příklady v knize, rovněž tak informace o lécích, jejich formách, dávkování a aplikaci jsou sestaveny s nejlepším vědomím autorů. Z jejich praktického uplatnění ale nevyplývají pro autory ani pro nakladatelství žádné právní důsledky.

ISBN 978-80-247-4546-6

ELEKTRONICKÉ PUBLIKACE:

ISBN 978-80-247-9426-6 (pro formát PDF)

Obsah

Seznam použitých zkratk	1	
Úvod	5	
I Mozek	7	
I.1 Vývoj nervového systému a vývojové vady	7	
I.1.1 Vývoj některých struktur mozku a lebky	8	
I.1.2 Ageneze, dysgeneze corpus callosum	12	
I.1.3 Heterotopie šedé hmoty mozkové	16	
I.1.4 Lissencefalie	18	
I.1.5 Holoprocencefalie alobární, semilobární a lobární	21	
I.1.6 Schizencefalie	23	
I.1.7 Chiariho malformace (Arnoldova-Chiariho malformace)	25	
I.1.8 Dandy-Walkerova malformace (D-W variant, D-W komplex, D-W spektrum...)	29	
I.1.9 Mikrocefalie	32	
I.1.10 Hemimegacefalie (hemimacrocefalie)	34	
I.2 Mozkové nádory	36	
I.2.1 Difúzní astrocytom low grade	39	
I.2.2 Gliom mozkového kmene	42	
I.2.3 Anaplastický astrocytom	45	
I.2.4 Glioblastoma multiforme	48	
I.2.5 Mozková gliomatóza	51	
I.2.6 Pilocytický astrocytom	54	
I.2.7 Subependymální velkobuněčný astrocytom	57	
I.2.8 Oligodendrogliom	59	
I.2.9 Ependymom	62	
I.2.10 Papilom choroidálních plexů	65	
I.2.11 Gangliogliom	68	
I.2.12 Dysembryoplastický neuroepiteliální tumor (DNET)	70	
I.2.13 Pinealocytom, pinealoblastom	73	
I.2.14 Meduloblastom	76	
I.2.15 Hemangioblastom (angioretikulom)	79	
I.2.16 Primární lymfom CNS	83	
I.2.17 Meningeom	87	
I.2.18 Schwannom (neurilem, neurinom)	91	
I.2.19 Metastázy CNS (parenchymatózní)	94	
I.2.20 Lipom	99	
I.2.21 Arachnoidální cista	101	
I.3 Cévní onemocnění mozku	103	
I.3.1 Akutní ischemická cévní mozková příhoda (CMP, stroke, ictus)	109	
I.3.2 Hemoragie – CMP způsobená krvácením do mozkové tkáně	117	
I.3.3 Trombóza hlubokého žilního systému, venózních splavů (venózní infarkt)	122	
I.3.4 Lakunární infarkt	126	
I.3.5 Chronické ischemické změny CNS	128	
I.3.6 Vaskulitidy	132	
I.3.7 Akutní hypertenzní encefalopatie (PRES – posterior reversible encephalopathy syndrome)	136	
I.3.8 Periventrikulární leukomalacie (PVL) – nedonošení novorozenci	141	
I.3.9 Hypoxicko-ischemická encefalopatie u donošených novorozenců	144	
I.3.10 Krvácení u novorozenců (germinal matrix hemoragie)	149	
I.4 Intrakraniální cévní malformace	152	
I.4.1 Arteriovenózní malformace (parenchymální AV malformace)	152	
I.4.2 Durální AV malformace (DAVM)	157	
I.4.3 Aneurysma	162	
I.4.4 Subarachnoidální krvácení (SAK) (netraumatické)	166	
I.4.5 Kavernom (kavernózní malformace, kavernózní angiom)	169	
I.4.6 Venózní angiom (vývojová venózní anomálie)	173	
I.5 Bílá hmota mozková	175	
I.5.1 Fyziologický postup (normální) myelinizace	176	
I.5.2 „Fyziologická“ ložiska zvýšeného signálu v T2W obrazu v bílé hmotě mozkové	187	
I.5.3 Roztroušená skleróza (RS)	189	
I.5.4 Neuromyelitis optica (NMO) – Devicova nemoc	196	
I.5.5 Akutní diseminovaná encefalomyelitida (ADEM)	199	
I.5.6 Progresivní multifokální leukoencefalopatie (PML)	202	
I.5.7 Wallerova degenerace (jako důsledek léze neuronu a axonu)	206	
I.5.8 Centrální pontinní a extrapontinní myelinolýza (osmotický demyelinizační syndrom)	210	
I.5.9 Komplikace radioterapie	213	
I.5.10 Abúzus etylalkoholu (Korsakovův syndrom, Wernickeova encefalopatie, Marchiafava- Bignami syndrom)	215	
I.5.11 Adrenoleukodystrofie	218	

I.6	Zánětlivá onemocnění nervového systému	222	I.11.6	Optochiasmaticko-hypothalamický gliom	328
I.6.1	Akutní bakteriální meningitida – meningitis purulenta	222	I.11.7	Koloidní cysta	330
I.6.2	Absces mozku a cerebritida	226	I.11.8	Empty sella	332
I.6.3	Tuberkulózní meningitida, tuberkulomy	229	I.11.9	Infundibulum, patologické léze	334
I.6.4	Cytomegalovirus – kongenitální infekce	231	II	Mícha a páteř	337
I.6.5	Herpetická encefalitida	233	II.1	Degenerativní onemocnění páteře	337
I.6.6	Lymeská borelióza	237	II.1.1	Degenerativní změny krycí ploténky	343
I.6.7	Mykotická onemocnění CNS	240	II.1.2	Spondylolistéza, spondylolýza	346
I.6.8	Parazitární onemocnění CNS	242	II.1.3	Degenerativní změny disku (bulging, protruze, herniace a volný sekvestr disku)	349
I.6.9	HIV encefalitida, HIV encefalopatie (HIVE), AIDS (syndrom získané imunodeficiency)	244	II.1.4	Stenóza páteřního kanálu	354
I.6.10	Oportunní infekce CNS	247	II.1.5	Fasetový syndrom	357
I.7	Traumata hlavy a mozku	251	II.1.6	Pooperační komplikace po léčbě degenerativních změn páteře „failed back surgery syndrom (FBSS)“	359
I.7.1	Mozková kontuze (zhmoždění mozku), komoce (otřes mozku)	252	II.2	Nádory míchy a páteře	364
I.7.2	Epidurální (extradurální) hematom	257	II.2.1	Astrocytom	365
I.7.3	Akutní a subakutní subdurální hematom	260	II.2.2	Ependymom	368
I.7.4	Chronický subdurální hematom	263	II.2.3	Meningeom	372
I.7.5	Herniace mozkových struktur (mozkové kužele)	266	II.2.4	Schwannom (neurinom, neurilemmom), neurofibrom	376
I.7.6	Difúzní axonální poranění – střížné poranění mozku	269	II.2.5	Hemangiom	381
I.8	Degenerativní onemocnění nervového systému	272	II.2.6	Mnohočetný myelom, plazmocytom	385
I.8.1	„Fyziologické“ stárnutí mozku	273	II.2.7	Metastázy obratlů	390
I.8.2	Alzheimerova choroba	276	II.3	Cévní onemocnění míchy	396
I.8.3	Multisystémová atrofie (MSA)	279	II.3.1	Cévní míšní malformace (arteriovenózní zkratky)	396
I.8.4	Wilsonova choroba (hepatolentikulární degenerace, pseudoskleróza Westphalova-Strümpellova)	282	II.3.2	Míšní infarkt (ischemie míchy)	400
I.8.5	Mesiální temporální skleróza (MTS), hippocampální skleróza	285	II.4	Traumatické léze páteře	403
I.8.6	Parkinsonova choroba	287	II.4.1	Traumatické léze v oblasti horní krční páteře a cervikokraniálního přechodu	404
I.8.7	Hepatocerebrální encefalopatie (HE), získaný hepatocerebrální syndrom	289	II.4.2	Zlomeniny páteře kompresivní, tříštivé, hyperflexní, hyperextenzní a rotační v oblasti Th a LS páteře	408
I.9	Fakomatózy – neurokutánní syndromy	291	II.5	Zánětlivá onemocnění míchy a páteře	411
I.9.1	Neurofibromatóza (Recklinghausenova choroba) typ 1 a 2	291	II.5.1	Akutní myelitida	411
I.9.2	Tubulózní skleróza (Bourneville disease)	294	II.5.2	Meningitida (projevy v oblasti míchy a páteře)	414
I.9.3	Von Hippelova-Lindauova choroba (Rhombencefalo-retinální angiomatóza)	297	II.5.3	Epidurální empyém (absces), subdurální absces (empyém)	416
I.9.4	Sturge-Weberova choroba (encefalotrigeminální angiomatóza, retinocerebrální angiomatóza)	299	II.5.4	Spondylitida, spondylodiscitida	419
I.10	Hydrocefalus	301	II.5.5	Tuberkulózní spondylitida (Pottova choroba)	422
I.10.1	Hydrocefalus (obstrukční, hyporesorpční, hypersekreční)	301	II.6	Vývojové vady míchy a páteře	426
I.10.2	Normotenzní hydrocefalus	306	II.6.1	Hydrosyringomyelie	426
I.11	Patologické procesy selární oblasti	309	II.6.2	Syndrom zadržené míchy a ztluštělého filum terminale (tethered spinal cord syndrome)	429
I.11.1	Fyziologický vývoj hypofýzy	310	II.6.3	Meningokéla, meningomyelokéla, lipomyelomeningokéla	432
I.11.2	Mikroadenom hypofýzy	312	II.6.4	Myelomeningokéla, myelokéla	436
I.11.3	Makroadenom hypofýzy	315			
I.11.4	Meningeomy (v selární oblasti)	320			
I.11.5	Kraniofaryngiom	323			

III	Baze lební	439	
III.1	Patologické procesy hlavy, baze lební, obličejových dutin	439	
III.1.1	Fibrózní dysplazie	440	
III.1.2	Pagetova choroba (osteitis deformans)	444	
III.1.3	Plazmocytom	447	
III.1.4	Chordom (baze lební)	449	
III.1.5	Mukokéla	452	
III.1.6	Sinonazální polypy	456	
III.1.7	Dlaždicový sinonazální karcinom	459	
III.1.8	Chemodektom (paraganliom, glomus jugulotympanicum nádor)	462	
III.1.9	Akutní otomastoiditida	465	
IV	Orbita	469	
IV.1	Orbita a oční bulbus	469	
IV.1.1	Melanom	470	
IV.1.2	Odchlípení (detachment) sítnice, cévnatky	474	
IV.1.3	Retinoblastom (neuroblastom retinae, neuroretinoblastom)	477	
IV.1.4	Kolobom	479	
IV.1.5	Pseudotumor orbity (idiopatický zánět očníce, nespecifická myositida)	481	
IV.1.6	Endokrinní orbitopatie	484	
IV.1.7	Lymfom	486	
IV.1.8	Kavernózní hemangiom	488	
IV.1.9	Varixy a trombóza v. ophthalmica superior	491	
IV.1.10	Edém papily zrakového nervu	494	
IV.1.11	Optická neuritida	495	
IV.1.12	Gliom optiku (juvenilní pilocytický astrocytom, gliom optického nervu)	497	
IV.1.13	Meningeom	500	
	Literatura	505	
	Rejstřík	507	
	Souhrn	517	
	Summary	519	

Seznam použitých zkratek

ACA	arteria cerebri anterior
ACE	arteria carotis externa
ACI	arteria carotis interna
ACM	arteria cerebri media
ACP	arteria cerebri posterior
ADC	apparent diffusion coefficient
ADEM	akutní diseminovaná encefalomyelitida
AG	angiografie
AHEM	akutní hemoragická encefalomyelitida
AICA	a. cerebelli anterior inferior
AIDS	syndrom získané imunodeficience
ALS	amyotrofická laterální skleróza
AVF	arteriovenózní fistula
AVM	arteriovenózní malformace
BH	bílá hmota (mozková)
BSE	bovinní spongiformní encefalopatie
BT	bolus time
Ca	vápník
CADASIL	cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencefalopathy
cART	kombinovaná antiretrovirová terapie
CBF	mozkový krevní průtok
CBV	mozkový objem krve
CJD	Creutzfeldtova-Jakobova choroba
CMP	cévní mozková příhoda
CMV	cytomegalovirus
CNS	centrální nervová soustava
Cr	creatin
CT	výpočetní tomografie
CTA	CT angiografie
Cu	měď
DAVM	durální AV malformace
DAP	difuzní axonální poranění
DCX	doublecortin
DIR	double inversion recovery
DISH	difuzní idiopatická skeletální hyperostóza
DK	dolní končetina
DMO	dětská mozková obrna
DNET	dysembryoplastický neuroepiteliální tumor
DSA	digitální subtrakční angiografie
DTI	difuzní tenzor
DWI	difuzně vážený obraz (diffusion weighted imaging)
EBV	Epstein-Barrové virus
EEG	elektroencefalografie
ERT	endovaskulární revaskularizační terapie
FA	frakční anizotropie
FBSS	failed back surgery syndrom
Fe	železo
FLAIR	fluid attenuated inversion recovery
fMR	funkční magnetická rezonance
GCS	Glasgow coma scale
GFAP	gliální fibrilární kyselý protein

Gy	Gray
HAART	vysoce aktivní antiretrovirová terapie
HACM	hyperdenze a. cerebri media
hCG	lidský choriogonadotropin
HE	hepatocerebrální encefalopatie
HEB	hematoencefalická bariéra
HHV	lidský herpesvirus (human herpes virus)
HIV	virus lidské imonodeficiency (human immunodeficiency virus)
HIVE	HIV encefalopatie
HK	horní končetina
HSV 1	herpes simplex virus typu 1
HSV 2	herpes simplex virus typu 2
HU	Hounsfieldova jednotka (Hounsfield Unit)
Cho	cholin
ICP	nitrolební tlak
Ig	imunoglobulin
INH	isoniazid
IR	index rezistence
IRIS	immune reconstitution inflammatory syndrome (zánětlivý syndrom imunitní obnovy)
Ki-67	jaderný proliferací antigen
KL	kontrastní látka
MDEM	multifázická diseminovaná encefalomyelitida
MELAS	mitochondrial myopathy, encephalopathy, lactic acidosis a stroke-like episodes
MIB-1	histologický marker buněčné proliferace
MPS	mukopolysacharidóza
MR	magnetická rezonance
MRA	magnetická rezonanční angiografie
MRS	magnetická rezonanční spektroskopie
MRV	magnetická rezonanční angiografie venózní fáze
MSA	multisystémová atrofie
MSA-A	multisystémová atrofie s autonomními poruchami (dříve označována Shy-Dragerův syndrom)
MSA-C	multisystémová atrofie s příznaky mozečkového syndromu
MSA-P	multisystémová atrofie s příznaky Parkinsonova syndromu
MTR	magnetizační transfer ratio
MTS	mesiální temporální skleróza
MTT	průměrný tranzitní čas
NAA	N-acetylaspartát
NAWM	normálně vypadající bílá hmota
NF1	neurofibromatóza typ 1 periferní
NF2	neurofibromatóza typ 2 centrální
NIHSS skóre	National institute of Health Stroke Scale
NMO	neuromyelitis optica
PAPP-A	těhotenský plazmatický protein-A
PCR	polymerázová řetězová reakce
PDW obraz	proton denzitně vážené zobrazení
PEG	pneumoencefalografie
PET	pozitronová emisní tomografie
PGC-1	peroxisome proliferator-activated receptor coactivator 1
PiB	Pittsburgh compound B
PICA	a. cerebelli inferior posterior
PMG	pneumomyelografické vyšetření
PML	progresivní multifokální leukoencefalopatie
PNET	primitivní neuroektodermální nádor
PRES	posterior reversible encephalopathy syndrome (akutní hypertenzní encefalopatie)
PSO	progresivní supranukleární obrna (syndrom Steele-Richardson-Olszewski)
PSP	progresivní supranukleární paralýza
PVL	periventrikulární leukomalacie
PWI	mozková perfuze
rCBV	regionální mozkový krevní objem
ROP	retinopatie u nedonošených (retinopathy of prematurity)
rrCBV	relativní regionální mozkový krevní objem

RS	roztroušená skleróza
rt-PA	rekombinovaný tkáňový aktivátor plasminogenu
SAK	subarachnoidální krvácení
SDH	subdurální hematom
SE	spin echo
SLE	systémový lupus erythematoses
SPECT	jednofotonová emisní tomografie
SPIR	spectral presaturation by inversion recovery
SSPE	subakutní sklerozující panencefalitida
TBC	tuberkulóza
THK	tloušťka řezu (slice thickness)
TIA	transientní ischemická ataka
TK	krevní tlak
TORCH	toxoplazmóza, rubeola, cytomegalovirus, herpes simplex virus
TP	time peak (doba nejvyššího průtoku)
UBO	unidentified bright object
UZ	ultrazvuk
vCJD	varianta Creutzfeldovy-Jakobovy choroby
VLCFA	mastné kyseliny s velmi dlouhými řetězci (very long chain fatty acids)
VZV	varicella-zoster virus
X-ALD	X-vázaná adrenoleukodystrofie
XLIS	X-vázaná lissencefalie



Úvod

Uvedená publikace je prvním dílem „Diagnostické radiologie“. Obsahem tohoto dílu jsou kromě chorob mozku patologické procesy hlavy, orbity a očního bulbu, páteře a míšních struktur.

Kniha je rozdělena na jednotlivé kapitoly na základě patologicko-anatomické klasifikace, kde samostatně uvádíme jednotlivé klinické jednotky. Pro přehlednost, až na několik výjimek, jsme se snažili zachovat jednotnou strukturu kapitol, která se skládá ze čtyř částí: základních informací o chorobě (které jsme se snažili až do odevzdání knihy k tisku stále doplňovat o aktuální poznatky), zobrazení, diagnostiky a klinického obrazu a diferenciální diagnostiky.

Zásadní pozornost jsme věnovali obrazové části. Naši snahou bylo z didaktických důvodů dokumentovat více pacientů v méně „řezech“ než jednotlivé pacienty s celým spektrem vyšetření. Zdrojem se stal archiv naší kliniky, jen výjimečně u některých málo četných diagnóz jsou obrázky vypůjčené z jiných pracovišť, což je vždy uvedeno.

Diferenciální diagnostika je doprovázena pro ilustraci snímky některých typických nálezů.

Jak napovídá název, jedná se o diagnostickou radiologii, jejímž obsahem není radiologie intervenční. Tento trend respektují i zahraniční monografie, neboť intervenční radiologie je samostatný specializovaný podobor, kterým se obvykle zabývá jiné spektrum lékařů. Rovněž by tato oblast výrazně rozšířila rozsah publikace, a pochopitelně by ani nemohla obsáhnout celou tuto problematiku a byla by pro potřeby intervenčních radiologů insuficientní. Uvedenou oblastí radiologie se zabývá řada samostatných monografií.

Neuroradiologie je odvětví, které v oblasti zobrazovacích metod prodělalo v posledních letech největší rozvoj a změny ve strategii diagnostiky s objevením nových vyšetřovacích modalit, který zdaleka není ukončen. Nedávná

doba, kdy výše uvedený obor ovládalo pneumoencefalografické a perimyelografické vyšetření, se bude mladým lékařům zdát s trochou nadsázky tak vzdálená, jako vláda dinosaurů na naší planetě. Je logické, že na základě klinických zkušeností nové metody teprve najdou své optimální uplatnění, možná že některé naopak zaniknou objevem nových modalit.

Myslíme si, že se potvrdila koncepce stanovená pro obor neuroradiologie, vždy prosazovaná naší klinikou, o nutnosti prolnutí neuroradiologie s ostatními paraklinickými metodami a klinickou neurologií.

Interpretace nálezů při využití nových metod s vysokou senzitivitou zobrazení je mnohdy nesnadná a častou realitou je skutečnost, že mezi patologickým obrazem a fyziologickým nálezem není zcela jednoznačná hranice, a je vždy přínosné posuzovat patologický obraz v souvislosti s klinickým nálezem a paraklinickými testy. Nutné je zdůraznit, že jednoznačně negativní nález má mnohdy stejnou cenu pro klinického lékaře jako nález patologický.

Snahou byla „vyvážená“ učebnice v jednotlivých oblastech, i když jsme si vědomi, že výzkumné zaměření pracoviště jistě tuto snahu částečně ovlivní.

V textu jsme použili některé termíny, které snad nejsou správné z hlediska českého jazyka, ale jsou tak vžitě v odborné terminologii a dokonce i mezi laickou veřejností, že užití „správných“ českých výrazů činí text méně čtivý, navíc některé termíny nemají zcela přesný český ekvivalent.

Autoři přejí mnoho hezkých chvil při studiu publikace.

prof. MUDr. Zdeněk Seidl, CSc.,

doc. MUDr. Manuela Vaněčková, Ph.D.

I.1 Vývoj nervového systému a vývojové vady

Maturace centrální nervové soustavy (CNS) nekončí porodem, ale pokračuje v kojeneckém věku (myelinizace některých spojení v oblasti okcipitální a frontální je patrná ještě ve 3. dekádě).

Defekty vzniklé v období časně neurulace (1. měsíc embryonálního vývoje) jsou spojeny s těžkými malformacemi CNS a často končí spontánním potratem. Ke konci 2. měsíce je ukončeno období organogeneze a nastupuje **fáze neurální a gliální proliferace**. Ze zárodečné tkáně (germinal matrix), která je uložena periventrikulárně (subependymálně), „vycestovávají“ neurony a buňky glie (2.–5. měsíc), gliové buňky ještě v prvních měsících po narození, do cílových míst své funkce. **Migrace neuronů** neprobíhá kontinuálně, ale ve „vlnách“. Tímto způsobem se postupně vytváří šedá hmota centrální, mozečku a mozkové kůry. Začátek **gyrifikace** můžeme zobrazit od 22.–24. týdne fetálního vývoje a končí kolem 40. týdne, kdy počet gyrů a sulků mozku odpovídá dospělému jedinci. Další mechanismus nutný pro činnost nervového systému je **synapsogeneze** – vytváření propojení nervových buněk. Maximum těchto synapsí se objevuje v 4. a 5. měsíci prenatálního vývoje, ale tvoření nových spojení pokračuje po celý život jedince a umožňuje schopnost dlouhodobé paměti. **Myelinizace** (tvorba myelinových pochv kolem nervových vláken) je poměrně dlouhý proces, začíná prenatálně ve 20. týdnu v hřbetní míše (v oblasti zadních míšních provazců a v tractus spinothalamicus), postupuje kranálně, kde končí z velké části okolo 2. roku života (myelinizace oblasti parieto-okcipitální je dokončena až ve 3. a 4. deceniu). Lze konstatovat, že myelin je známkou funkční zralosti mozku. Gyrifikaci mozku můžeme sledovat kromě vyšetření magnetickou rezonancí pomocí ultrazvukového vyšetření, myelinizaci kromě histologických studií umožňuje sledovat pouze MR.

Z tohoto vývoje lze odvodit některé vrozené malformace. Organogenní poruchy vývoje mozku vznikají *in utero* zpravidla jako reakce vyvíjejícího se mozku na insult (např. infekce, metabolické poruchy, exogenní toxické látky...) působící v určité fázi vývoje. Tyto poruchy organogeneze bývají spíše sporadické a nedědičné na rozdíl od malformací histogenetických a poruch biochemických, které jsou často dědičné.

Vývojových vad CNS je více než 2000, některé lze považovat za velmi vzácné. V našem textu jsme se

rozhodli vybrat určité spektrum vývojových malformací, které jsou relativně časté. Vyhledávání vývojových vad v období prenatálním je z hlediska zobrazovacích metod doménou ultrasonografie. Toto vyšetření je součástí prenatální péče. Každá těhotná žena je několikrát takto vyšetřena a nález malformace, která by byla velmi obtížně slučitelná s normálním životem, je důvodem doporučení interrupce. MR je modalita, která je indikována jako doplňující vyšetření, když nález na UZ není jednoznačný. V rámci screeningu v 1. trimestru se kombinuje ultrazvukové vyšetření (měření šijového projasnění) a vyšetření mateřských sérových markerů – těhotenský plazmatický protein-A (PAPP-A) a volná beta podjednotka hCG. Na konci 1. trimestru lze již posoudit anatomii plodu a zachytit malformace. Ve 2. trimestru se provádí screeningové ultrazvukové vyšetření plodu v rozmezí 18.–22. týdne, kdy je již možné diagnostikovat většinu malformací plodu.

V postnatálním období se již plně vedle ultrasonografického vyšetření uplatňuje ze zobrazovacích metod CT a MR.

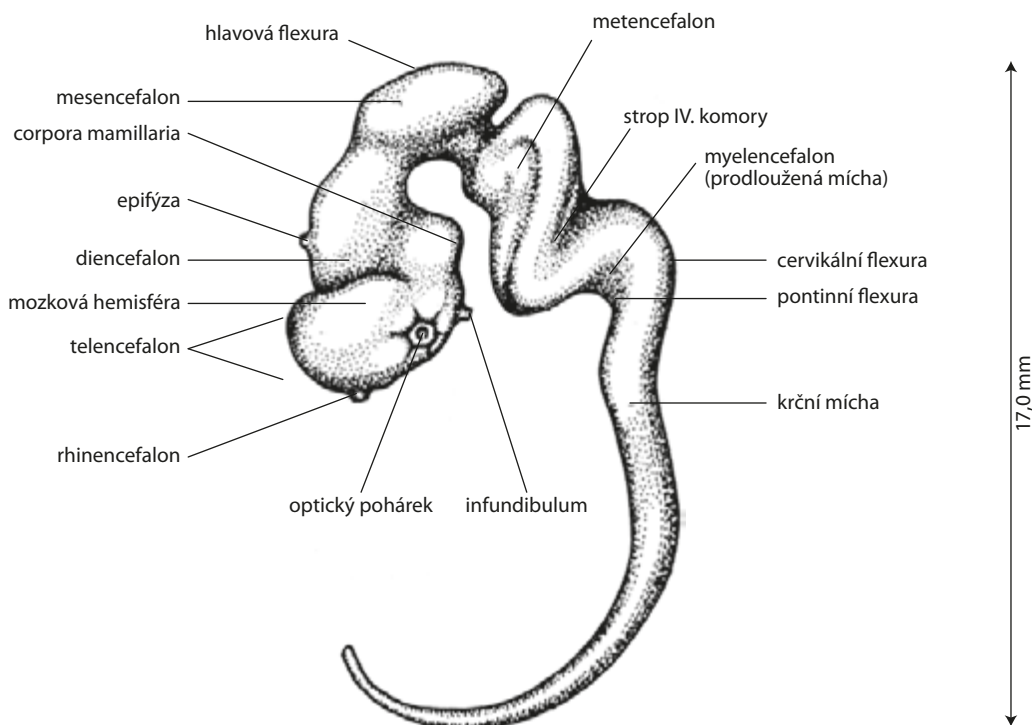
Porucha dorzální indukce (3.–5. týden) anencefalie, encefalokéla, meningokéla, Chiariho malformace, kranio-rachischisis, hydrosyringomyelie, meningomyelokéla, uzavřený spinální dysrafismus (kožní překrytí defektu je zachováno): meningokéla, lipomeningokéla, dermální sinus, syndrom tethered cord (syndrom zadržené míchy), intradurální fibrolipom, diastematomyelie, syndrom kauzální regrese.

Porucha ventrální indukce (5.–10. týden) holoprocencefalie (lobární, semilobární a alobární), septooptická dysplazie, mozečková dysplazie, Dandy-Walkerova malformace, rhobencefalosynapsis, Joubertův syndrom, anomálie obličejů.

Porucha neuronální proliferace, diferenciace a histogeneze (2.–4. měsíc) mikrocefalie, megalencefalie (makrocefalie), neurocytární syndromy, arachnoidální cysty, cévní malformace, vrozené nádory a vrozené cysty.

Porucha migrace a gyrifikace (2.–5. měsíc) schizencefalie, lissencefalie, heterotopie, pachygyrie/polymikrogyrie, ageneze corpus callosum, Lhermit-Duclosova nemoc.

Destruktivní poškození CNS (v době embryonálního vývoje i v období perinatálním a postnatálním). Jedná se o lézi nervové tkáně již vytvořené. Nejčastější příčinou jsou poruchy cévního zásobení, kongenitální infekce, toxické látky, trauma, metabolická dysfunkce (hypoglykemie...). Mezi uvedené poruchy řadíme porencefalii, hydranencefalii, gliózu, obvykle s drobnými cystami.



Obr. I.1 Schéma centrálního nervového systému – konec 7. týdne (převzato z publikace Seidl Z, Obenberger J. Neurologie pro studium i praxi. Praha: Grada Publishing 2004)

I.1.1 Vývoj některých struktur mozku a lebky

V uvedené kapitole uvádíme vývoj některých struktur mozku, lebky, kde dochází k výrazným změnám tvaru, velikosti, signálu v modalitě MR a neznalost tohoto vývoje by mohla vyvolat chybnou interpretaci nálezu.

Corpus callosum. Mezi 8.–16. týdnem prenatalního vývoje lze pozorovat počátky jeho vývoje. Při narození je corpus callosum nápadně tenké (mylně někdy popisováno jako hypoplazie), i když je již většina axonů vytvořena. Jeho překotný růst je způsoben nástupem myelinizace (již vytvořených axonů). Ve 4. měsíci dochází ke zvýšení intenzity signálu v oblasti splenia. V 7.–8. měsíci je již patrná myelinizace celého corpus callosum (zvýšená intenzita signálu v T1W obrazu oproti ostatní mozkové tkáni), ale velikostí ještě neodpovídá dospělým jedincům. Mezi 9.–12. měsícem je vývoj tvaru i intenzita signálu corpus callosum v obrazu MR ukončena.

Změny kostní dřevě a vývoj obličejových dutin.

Po narození zobrazíme nízkou intenzitu signálu kostní dřevě v T1W obrazu v klivu, kosti klínové (resp. celé bazi lební) i v diploických částí lbi, reprezentující krvetvornou (červenou kostní dřevě). Ke konci 1. roku života v oblasti crista galli a processus nasalis os frontale je zvýšená intenzita signálu v T1W obrazu, odpovídající tukové přeměně dřevě – žlutá dřevě. Okolo 2. roku věku zobrazujeme žlutou dřevě v přední části kosti klínové (v tomto místě se později vytvoří sinus sfenoidalis), v ostatních částech kosti klínové a klivu zůstává nízká intenzita signálu. Ke konci 4. roku v místě výše popsaných tukových změn kostní dřevě dochází k pneumatizaci a vývoji sinus sfenoidalis. V klivu a kosti klínové se objevují ložiska zvýšené inten-

zity signálu (tuková dřevě). V dalších letech se postupně ložiska zvýšeného signálu tukové dřevě mění v difuzní, aby okolo 15. roku získala baze lební typický homogenní zvýšený signál.

Sinus maxilaris je při narození velmi rudimentální a pomalu se zvětšuje, svůj definitivní tvar získává ukončením puberty (dotvarováním obličeje). Sinus ethmoidalis se postupně od narození zvětšuje a normální velikosti dosahuje kolem 6. roku života. Sinus frontalis se vyvíjí jako poslední. Při narození je v jeho místě červená kostní dřevě, žádná pneumatizace není patrná. Po 2. roce – obdobně jako u sfenoidálního sinu – přes žlutou kostní dřevě dochází k pneumatizaci a konečnému tvaru sinu.

Rozšíření subarachnoidálních prostorů na konvexitě v prvním roce života. V 1. roce života můžeme u dětí pozorovat nález, který lze považovat za ještě fyziologický rozšíření subarachnoidálních prostorů na konvexitě, někdy i diskretní rozšíření mozkových komor. Příčinou je nejspíše diskrepance mezi růstem lebky a mozku, svoji roli může také hrát nezrálость Pacchionských granulací (vstřebávají likvor do žilního oběhu), které jsou plně funkční ke konci 2. roku života.

Diferenciální diagnostika vývoje corpus callosum

- **Hypoplazie corpus callosum:** v 1. měsíci někdy obtížné odlišit oproti fyziologickému vývoji, v úvahu přichází opakované vyšetření s časovým odstupem (kontrolní UZ, při podezření na další patologie – MR).

Diferenciální diagnostika vývoje kostní dřevě

- **Fibrózní dysplazie:** postihuje často maxilu, mandibulu. Nativní RTG zobrazí sklerotické, lytické nebo

smíšené změny v zesílených kostních strukturách, pro CT je typický obraz „mléčného skla“, zesílení kosti (diploe) bez porušení kortikalis, na MR po aplikaci KL postižené kostní struktury nehomogenně enhancují.

- **Pagetova choroba** (osteitis deformans): remodelace skeletu s destruktivními a sklerotickými ložisky (ložiska osteoporózy a osteosklerotizace) s rozšířením diploe. Typický je obraz připomínající „chomáče vaty“, který charakterizuje současnou přítomnost osteolytických a osteosklerotických ložisek. Vzhledem k věku zde přichází v úvahu juvenilní Pagetova choroba, která je však extrémně vzácná.
- **Akutní, chronická sinusitida:** pozorujeme ztrátu vzduchové výplně obličejových dutin, zastření na

nativním snímku RTG, zvýšená denzita v obrazu CT a variabilita signálu v T1W obrazu a zvýšení v T2W obrazu při vyšetření MR (signál v obrazu MR je ovlivněn substrátem v dutinách (serózní, mucinózní, hemoragický), po aplikaci kontrastní látky (KL) enhancuje slizniční stěna dutin.

Diferenciální diagnostika rozšíření subarachnoidálních prostor

Mozková atrofie: dynamika vývoje velikosti subarachnoidálních prostor, podezření podpoří další morfologické změny v mozkové tkáni, klinický obraz, paraklinické testy, opakované vyšetření.



Obr. I.1.1a Fyziologické změny v závislosti na věku baze lební a corpus callosum, nízká intenzita signálu baze lební a klivu, respektive celé baze lební (červená kostní dřev) v 1. měsíci života

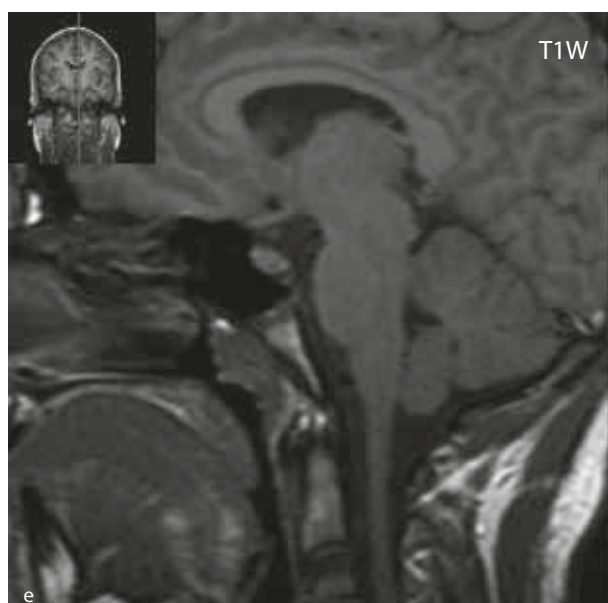
Obr. I.1.1b Fyziologické změny v závislosti na věku baze lební a corpus callosum, zvýšený signál v crista galli a processus nasalis os frontale (počínající tvorba žluté kostní dřevě) v 1. roce života (šipka)



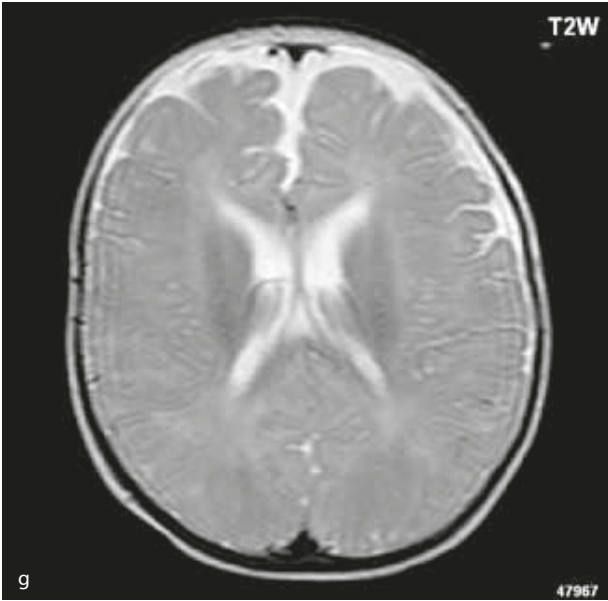
Obr. I.1.1c Fyziologické změny v závislosti na věku baze lební a corpus callosum, hypersignál v přední části kosti klínové (žlutá kostní dřev) ve 2. roce života (šipka)



Obr. I.1.1d Fyziologické změny v závislosti na věku baze lební a corpus callosum, zvýšený signál v oblasti celé kosti klínové a klivu (žlutá kostní dřev) (šipka), dochází k pneumatizaci a vývoji sinus sfenoidalis (přerušovaná šipka) ve 4. roce života

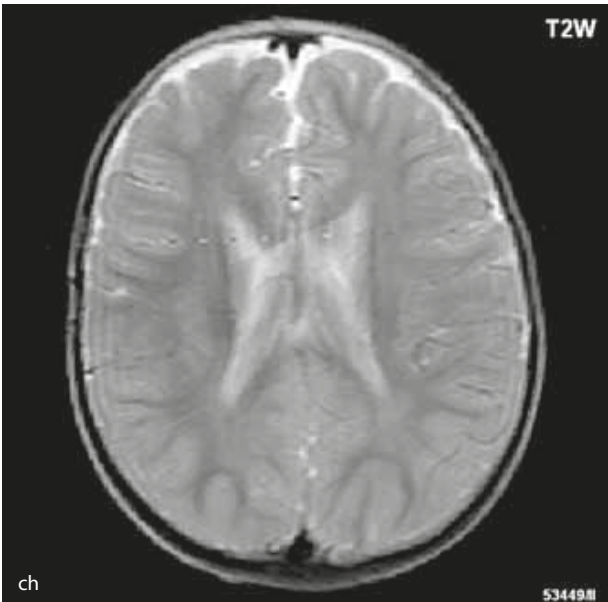
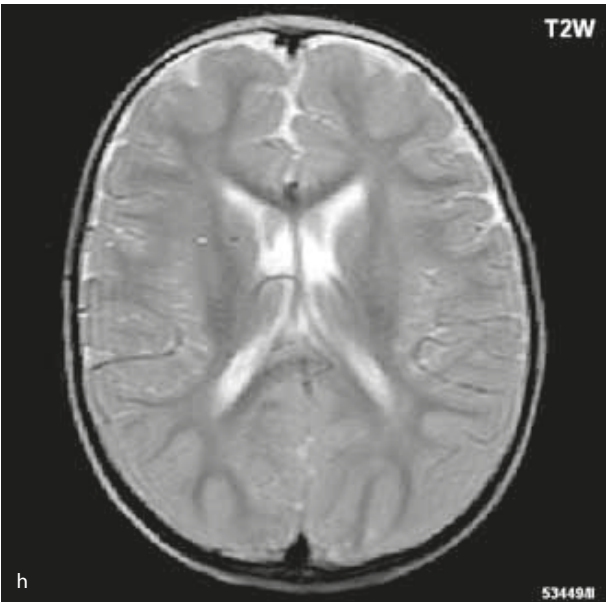


Obr. I.1.1e Fyziologické změny v závislosti na věku baze lební a corpus callosum, baze lební tvarem a intenzitou signálu v 15. roce života odpovídá dospělému jedinci



Obr. I.1.1f Rozšířené subarachnoidální prostory (věk 6 měsíců – v tomto období se nejedná o patologický stav, ale jsou fyziologicky prostornější)

Obr. I.1.1g Rozšířené subarachnoidální prostory (věk 6 měsíců – v tomto období se nejedná o patologický stav, ale jsou fyziologicky prostornější); stejný pacient jako na obr. I.1.1f



Obr. I.1.1h Fyziologický nález, již normální šíře subarachnoidálních prostor (věk 1,5 roku); stejný pacient jako na obr. I.1.1f, g

Obr. I.1.1ch Fyziologický nález, již normální šíře subarachnoidálních prostor (věk 1,5 roku); stejný pacient jako na obr. I.1.1f, g, h

I.1.2 Ageneze, dysgeneze corpus callosum

Corpus callosum je největší komisurou (spojující stejná místa neokortexu obou hemisfér). Při narození je corpus callosum nápadně tenké (mylně někdy popisováno jako hypoplazie), i když je již většina axonů vytvořena. Jeho překotný růst je způsoben nástupem myelinizace (již vytvořených axonů). Mezi 9.–12. měsícem je vývoj tvaru i intenzita signálu corpus callosum v obraze MR ukončena.

Vliv dědičnosti na dysgenezi corpus callosum je v mnoha případech zřejmý, příčinou může být i teratogenní vliv různých exogenních látek (alkohol, anti-epileptika), ale i kongenitální infekce (např. cytomegalovirus).

Často agenezi/dysgenezi corpus callosum doprovází středočárový lipom nebo cysta. Při mediálním okraji postranních mozkových komor zobrazíme Probstovy provazce, což jsou axony neuronů, které za normálních okolností přecházejí přes corpus callosum do druhé mozkové hemisféry. Deficit bílé hmoty mozkové okcipitálně v okolí postranních komor při absenci corpus callosum je důvodem rozšíření okcipitálních a části parietálních rohů postranních komor – colpocefalie.

Dysgeneze corpus callosum tvoří asi 4 % malformací CNS. Je součástí řady syndromů (v 50–80 % je v rámci syndromu či je asociována s dalšími malformacemi) např. Aicardiho syndrom, malformace dominantně vázaná na chromozom X (u jedinců mužského pohlaví není slučitelný se životem), dívky mají infantilní spazmy, poruchy zraku (chorioretinopatii) nebo malformace Dandy Walkerova, Chiari II. Často jsou přítomny i další malformace z poruchy migrace a gyrifikace (heterotopie šedé hmoty, schizencefalie, kortikální dysplazie...). Při hypogenezi obvykle chybí rostrum a splenium.

Zobrazení

Při agenezi corpus callosum CT i MR zobrazí paralelní průběh postranních mozkových komor (oproti fyziologickému

konvergentnímu průběhu) a jejich oddálení, časté rozšíření okcipitálních rohů – colpocefalie, někdy středočárový lipom, cystu. Koronální řezy ukážou rozšíření frontálních rohů postranních komor, III. komora je situována vysoko mezi postranní komory, tvoří jakoby trojzubec, který někteří autoři přirovnávají k přilbě Vikinga. Není patrné septum pellucidum. Častá je přítomnost středočarového lipomu nebo cysty.

Na vnitřní straně postranních komor pozorujeme v T2W obraze poněkud tmavší strukturu než okolní myelinizovaná vlákna (naopak v T1W obraze zvýšený signál), Probstovy provazce, axony, které za fyziologických okolností přecházejí přes corpus callosum do kontralaterální hemisféry.

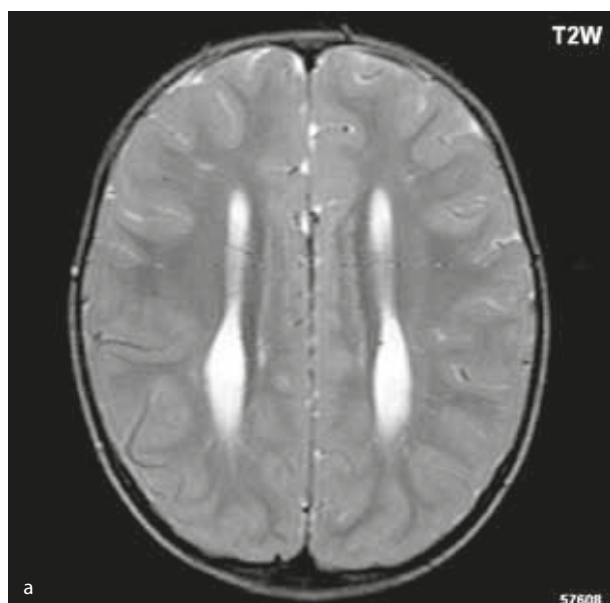
Sagitální řezy nám přinášejí nejvíce informací o corpus callosum. Pozorujeme radiální průběh mozkových sulků ke stropu III. komory na vnitřní straně mozkových hemisfér a naopak nezobrazíme gyrus cinguli. Při parciální agenezi je postiženo především splenium.

Diagnostika a klinický obraz

Ageneze corpus callosum, jestliže není doprovázena dalšími vývojovými vadami, může být náhodným nálezem bez klinické symptomatologie. Na druhé straně pozorujeme opožděný vývoj, epileptické záchvaty, hypopituitarismus, hypothalamickou hypofunkci.

Diferenciální diagnostika

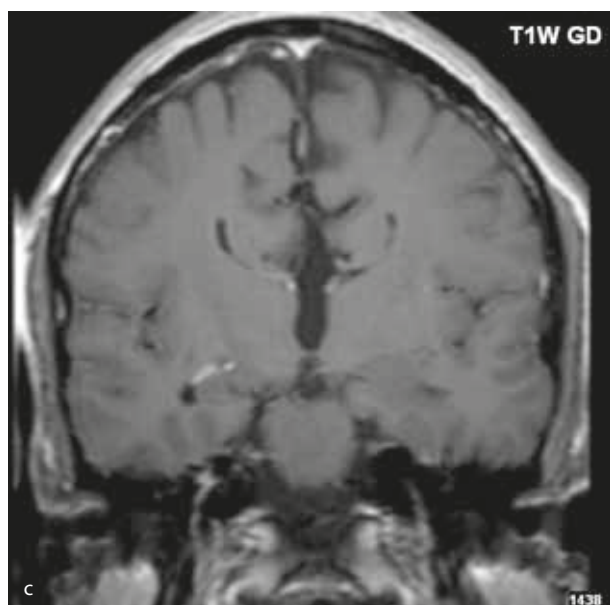
- **Fyziologicky** je corpus callosum nápadně „tenké“ po narození (může být interpretováno jako hypotrofičké), v následujících měsících rychle postupující myelinizací zvětšuje svůj objem.
- **Hydrocefalus:** tlakem rozšířených mozkových komor může být příčinou destrukce a ztenčení corpus callosum.
- **Marchiafava-Bignami syndrom:** léze (nekróza) corpus callosum jako následek alkoholismu (obvykle pijáci vína).



Obr. I.1.2a Paralelní postavení postranních komor, kolpocefalie, ageneze corpus callosum



Obr. I.1.2b Ageneze corpus callosum



Obr. I.1.2c Ageneze corpus callosum, frontální rohy postranních komor mají tvar rohů na Vikingské helmě, kraniálně uložená III. komora

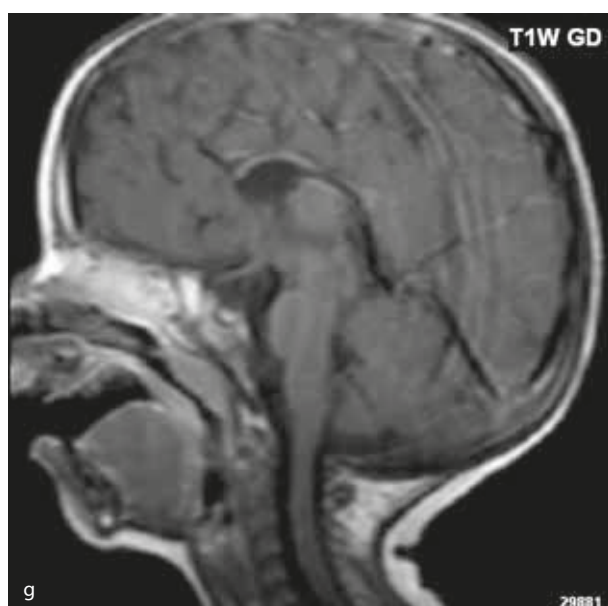


Obr. I.1.2d Ageneze corpus callosum, intrauterinní vyšetření (gestační stáří 23 + 5)



Obr. I.1.2e Ageneze corpus callosum, frontální rohy postranních komor mají tvar rohů na Vikingské helmě, kraniálně uložená III. komora, Probstovy provazce (šipka)

Obr. I.1.2f Ageneze corpus callosum

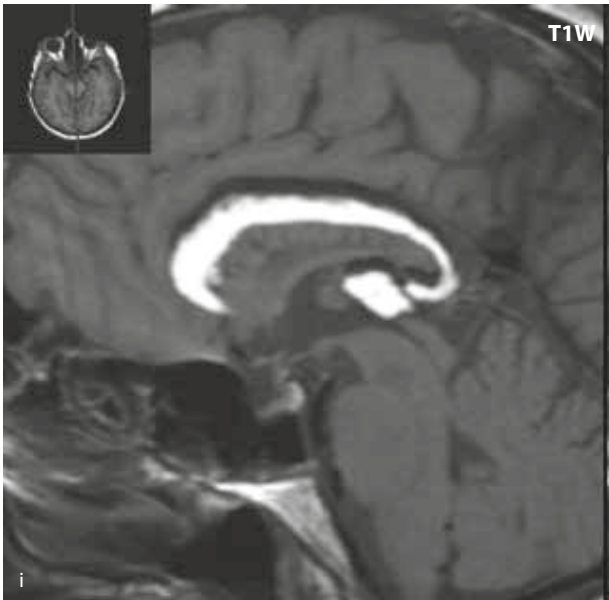


Obr. I.1.2g Hypogeneze corpus callosum

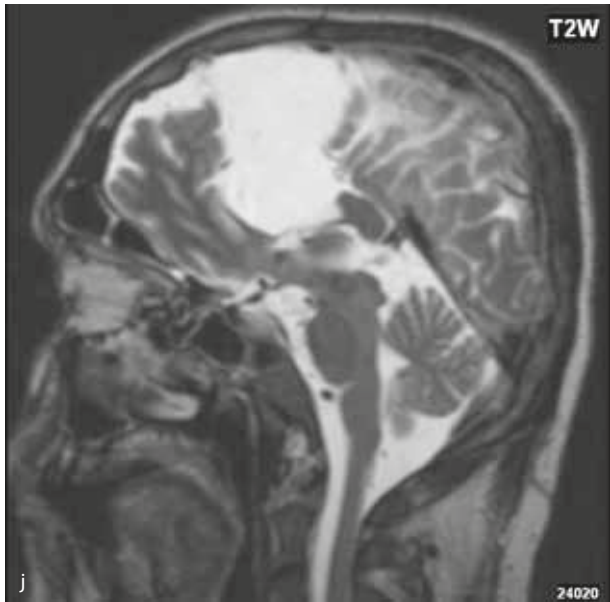
Obr. I.1.2h Hypogeneze corpus callosum, cavum septi pellucidi; stejný pacient jako na obr. I.1.2g



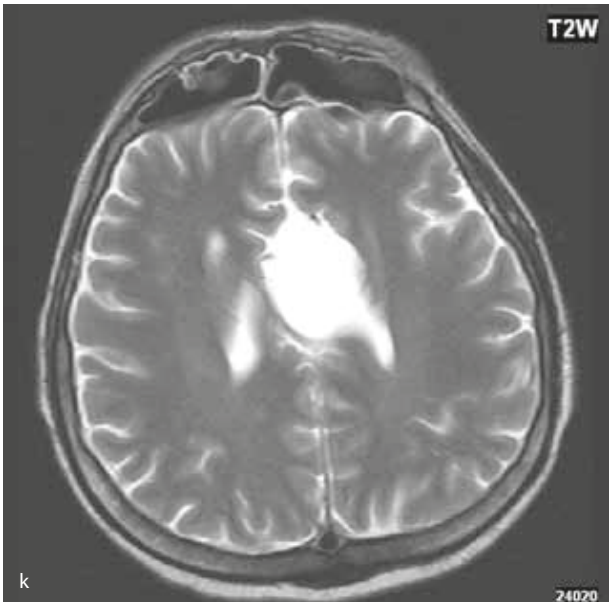
Obr. I.1.2ch Ageneze corpus callosum s heterotopii šedé hmoty (šipka)



Obr. I.1.2i Hypogeneze corpus callosum s lipomem



Obr. I.1.2j Hypogeneze corpus callosum spolu se středočárovou cystou

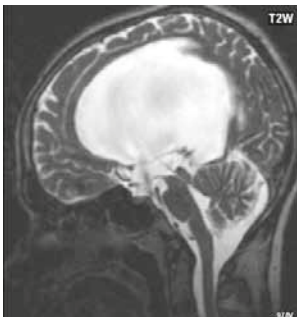


Obr. I.1.2k Hypogeneze corpus callosum spolu se středočárovou cystou; stejný pacient jako na obr. I.1.2j

Diferenciální dg



Fyziologický obraz corpus callosum u novorozence



Hydrocefalus

I.1.3 Heterotopie šedé hmoty mozkové

Abnormálně lokalizovaná šedá hmota mozková na základě poruchy migrace. Jedná se o šedou hmotu mozkovou v atypické lokalizaci. Může být dědičné etiologie, ale i na podkladě infekce, toxických vlivů. Morfologicky rozlišujeme periventrikulární nodulární (subependymální) formu, která je nejčastější, kdy nodul či noduly šedé hmoty se vyklenují do postranních komor či jsou k nim přilehlé, dále laminární formu (subcortical band heterotopia, „dvojitý kortex“), která je charakterizována laminárním pruhem šedé hmoty pod kůrou, od které je separována tenkým proužkem bílé hmoty (někdy je řazena jako mírná forma lissencefalie I) a subkortikální nodulární heterotopii (noduly zde mohou být značně rozsáhlé až imitující mozkový tumor). Marginální glioneurální heterotopie (leptomeningeální glioneurální heterotopie) není detekovatelná zobrazovacími metodami, jedná se o fokální nebo difúzní kolekci glioneurální tkáně na leptomeningách. Heterotopie jsou často asociovány s dalšími malformacemi CNS.

Zobrazení

CT je modalita málo senzitivní, prokáže ložiska denzity šedé hmoty mozkové, beze změn po aplikaci KL.

MR je nejcitlivější zobrazovací metoda (optimální zobrazení šedé hmoty mozkové je technikou T1W + IR, naopak modalita FLAIR, velmi citlivá pro zobrazení změn bílé hmoty mozkové, nemá u heterotopie změny signálu nebo jen velmi diskrétní). Signálově ložiska heterotopie odpovídají šedé hmotě mozkové. Po aplikaci KL je beze

změn. Při ložiskové, subkortikální lokalizaci může být mozková kůra v jejich blízkosti zesílena, s projevy kortikální dysplazie.

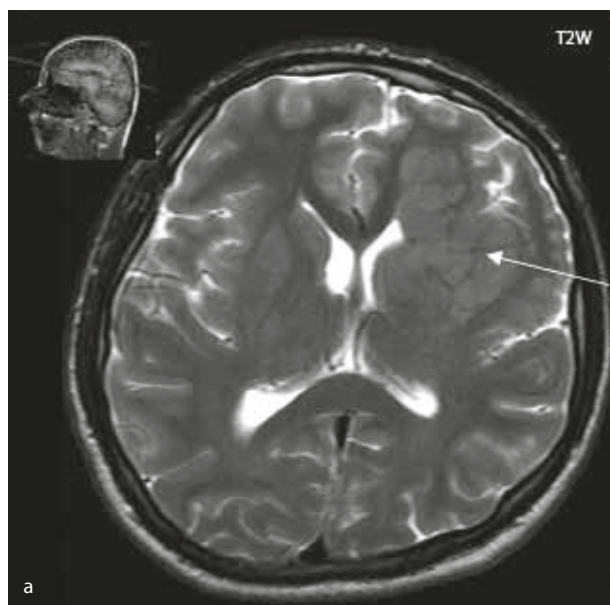
Heterotopie má při vyšetření PET metabolismus odpovídající normální mozkové kůře.

Diagnostika a klinický obraz

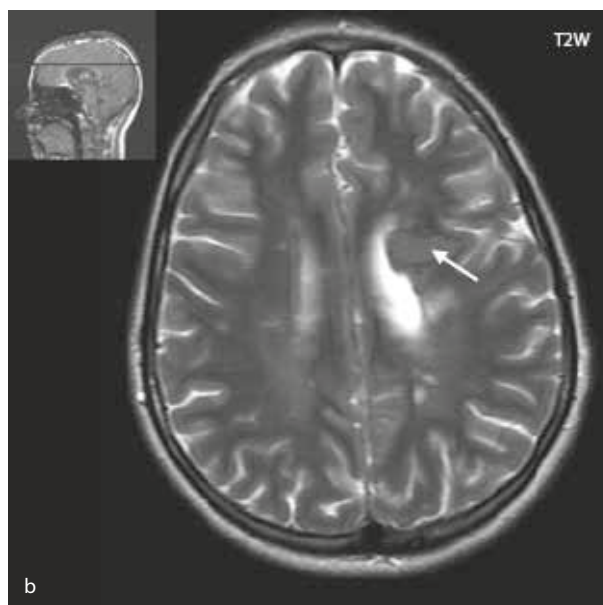
Subependymální forma mívá epilepsii s manifestací ve 2. dekádě, dále je doprovázena jen mírnou klinickou symptomatologií. Ložisková, subkortikální heterotopie je doprovázena již poruchou intelektu, motoriky a také epileptickými záchvaty. Laminární forma se projevuje opožděným vývojem a na léčbu refrakterními epileptickými záchvaty. Krajním řešením těžko kompenzovatelné epilepsie je resekce epileptogenního nodulu, callosotomie...

Diferenciální diagnostika

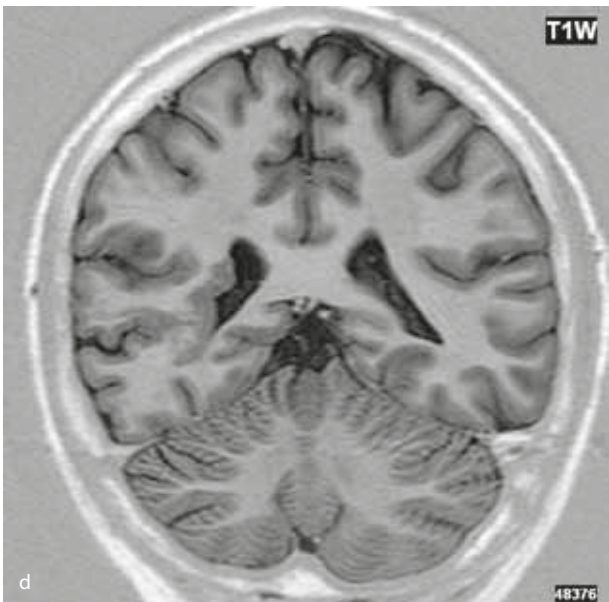
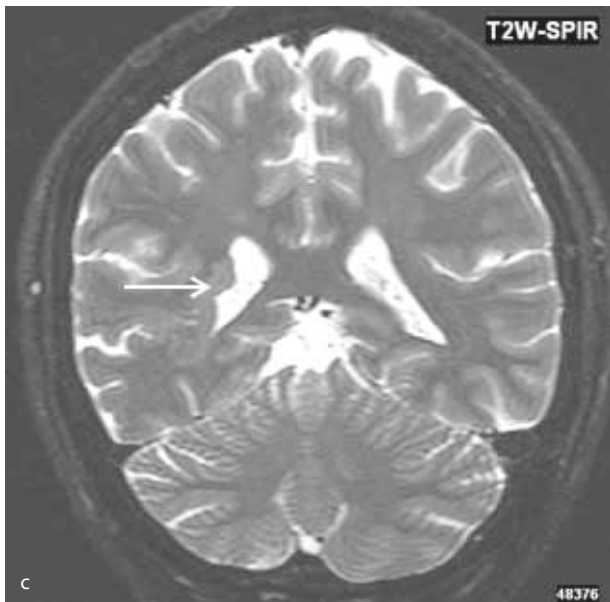
- **Tuberózní skleróza:** hamartomy u tuberózní sklerózy obsahují vždy i bílou hmotu, proto signálově zcela neodpovídají šedé hmotě, mívají kalcifikace.
- **Lissencefalie:** plochý mozek (redukce mozkových sulků a gyrů).
- **Postižení při infekci cytomegalovirem:** bývají periventrikulární kalcifikace.
- **Mozkové nádory (DNET, oligodendrogliom...):** některé enhancují po aplikaci KL, mohou být doprovázeny edémem.
- **Kortikální dysplazie:** rozšiřuje mozkový gyrus.
- **Schizencefalie closed lip:** šedé hmota jde od kortexu po komoru (komunikace mezi kůrou a komorou).



Obr. I.1.3a Heterotopie šedé hmoty (nodulární forma) (šipka)

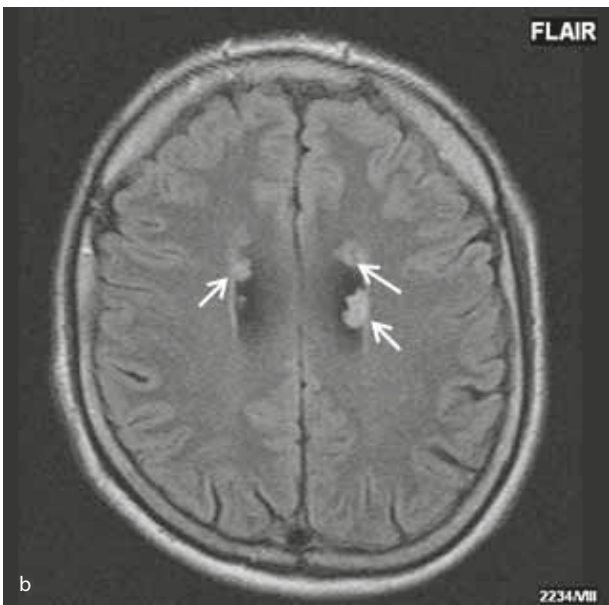
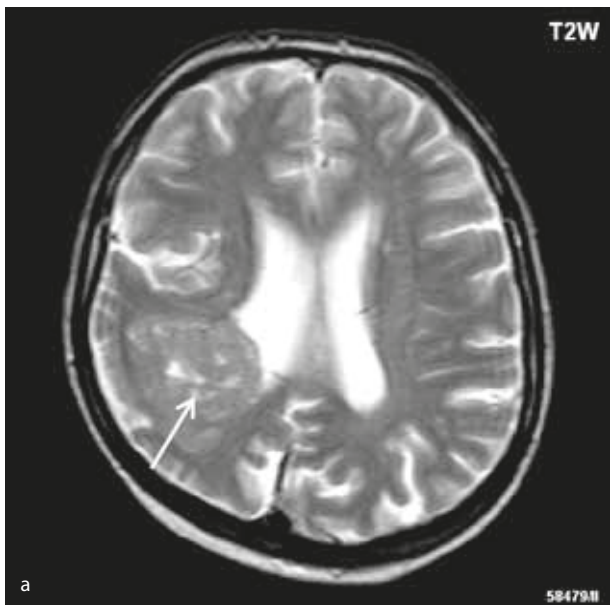


Obr. I.1.3b Heterotopie šedé hmoty (subependymální forma) (šipka)



Obr. I.1.3c Heterotopie šedé hmoty (subependymální forma) (šipka)

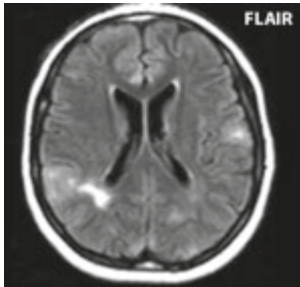
Obr. I.1.3d Heterotopie šedé hmoty (subependymální forma); stejný pacient jako na obr. I.1.3c



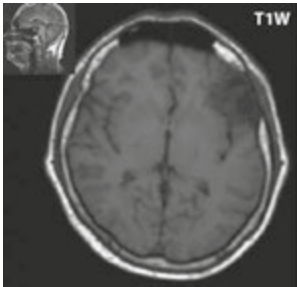
Obr. I.1.3e Heterotopie šedé hmoty (nodulární forma) (šipka)

Obr. I.1.3f Oboustranná subependymální heterotopie (šipky)

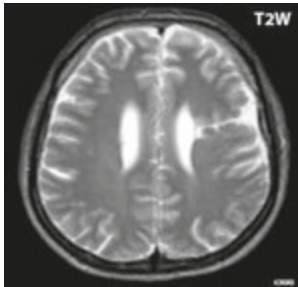
Diferenciální dg



Tuberózní skleróza



DNET



Schizencefalie

I.1.4 Lissencefalie

Dříve nazývaná také agyrie, značí chybění mozkových závitů a sulků (hladký mozek) nebo jejich redukci kromě vyznačené fossa Sylvi. Mozek je fyziologicky embryonálně „plochý“ do 26. týdne, pak začíná gyrifikace.

Rozlišujeme **lissencefalii typ I**, příčina je obvykle na genetickém podkladě (delece 17p13 obsahující LIS1 gen, mutace pro doublecortin (DCX) na X chromozomu, mutace pro reelin gen na 7. chromozomu), ale snad může být způsobena i infekcí, exogenními látkami (abúzem alkoholu, iradiací...). Příčinou je zastavení neuronální migrace, mikroskopicky je kůra špatně strukturována, jsou pouze čtyři vrstvy nezralých neuronů na rozdíl od normálně organizované mozkové kůry, kde je šest vrstev. Makroskopicky pozorujeme velmi tenkou mozkovou kůru, dále vrstvu bílé hmoty mozkové a silnou vrstvu šedé hmoty mozkové, lemující kůru mozkovou, která obsahuje „mladé“, nezralé neurony, které byly „zastaveny“ během své cesty do mozkové kůry (jako by mozková kůra byla tvořena dvěma páskami šedé hmoty, mezi kterými je vrstva bílé hmoty mozkové). Povrch mozku je zcela plochý, nebo jeho gyry a sulky jsou výrazně redukovány. Mozek na koronálních řezech tvoří náznak čísla 8 (způsobené vertikální polohou fossa Sylvi).

Lissencefalie typ II (Cobblestone dysplazie) je charakterizovaná chyběním jakékoliv organizace korové vrstvy (chybí jednotlivé vrstvy), povrch mozku připomíná dlažební kostky (cobblestone). Doprovází některé syndromy (Walker-Warburg syndrom, Fukuyama kongenitální svalovou dystrofií, cerebriokulární dysplazii se svalovou dystrofií, někdy makrocefalií...).

Zobrazení

Pozorujeme, že povrch mozku je plochý, nebo jsou jeho gyry a sulky výrazně redukovány, ale mohou být současně i zobrazeny oblasti (více frontálně), kde mohou být patrné ploché gyry a mělké sulky. Pod mozkovou kůrou, která je nápadně tenká, lze diferencovat vrstvu bílé hmoty, která odděluje mozkovou kůru od silné, vnitřní vrstvy šedé

hmoty mozkové. Hypogeneze corpus callosum, hypoplazie mozkového kmene z redukce počtu kortikospinálních a kortikobulbárních vláken. Dle genetiky se někdy ještě dále lissencefalie rozdělují, např. LIS1 má nejvíce postiženu oblast parietookcipitální, u X-LIS (X-vázaná lissencefalie, DCX) převažuje postižení oblastí frontotemporální.

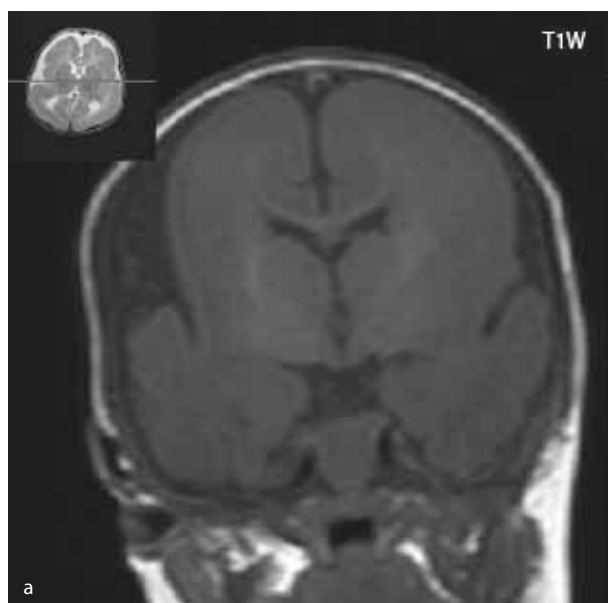
U typu II zobrazíme častěji hydrocefalus, poruchy myelinizace, encefalokélu...

Diagnostika a klinický obraz

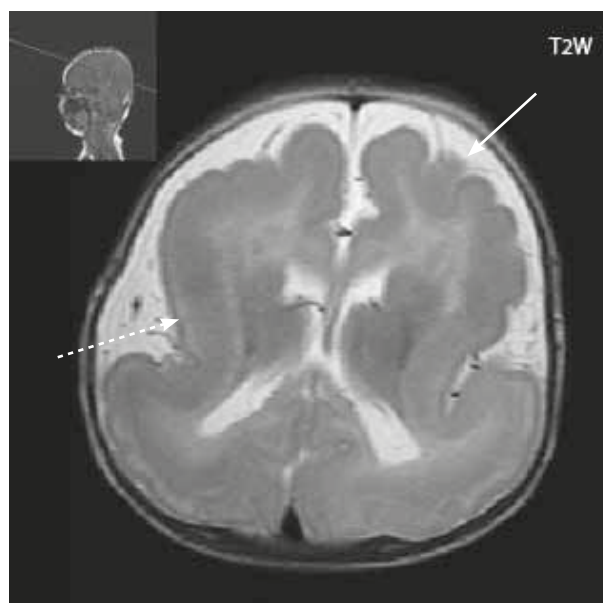
Nemocní s lissencefalií typu I mohou být hypotoničtí, pozorujeme orofaciální spazmy, epileptické záchvaty (krajním řešením je callosotomie). Lissencefalie typu II klinicky odpovídá syndromům, jejichž je součástí.

Diferenciální diagnostika

- **Bilaterální, laminární heterotopie:** není oploštění mozku a redukce gyrifikace, šedá hmota mozková obvykle netvoří souvislou pásku.
- **Pachygyrie:** je někdy nazývána nekompletní lissencefalie. Nastává oproti lissencefalií typu I v pozdějším období embryonálního vývoje (plochý mozek, „silná mozková kůra“ rozdělena bílou hmotou na dvě části... Operkulárním syndromem nazýváme lehkou formu pachygyrie, jedná se o zesílení mozkové kůry v oblasti Sylviovy rýhy s poruchou gyrifikace v této lokalizaci (děti mívají poruchy řeči, opoždění vývoje, pseudobulbární syndrom, často až ve škole problémy s učením). Při vyšetření PET prokazují ložiska kortikální dysplazie snížený metabolismus oproti normální kůře mozkové.
- **Polymikrogyrie:** také nazývána kortikální dysplazie. Příčinou je opožděná migrace neuronů a jejich chybná organizace. Můžeme pozorovat dva typy, jednak normálně silnou mozkovou kůru s jemnými, drobnými gyry, nebo zesílenou, nepravidelnou, mozkovou kůru.
- **Postižení při infekci cytomegalovirem:** bývají kalcifikace periventrikulárně.



Obr. I.1.4a Lissencefalie typ I



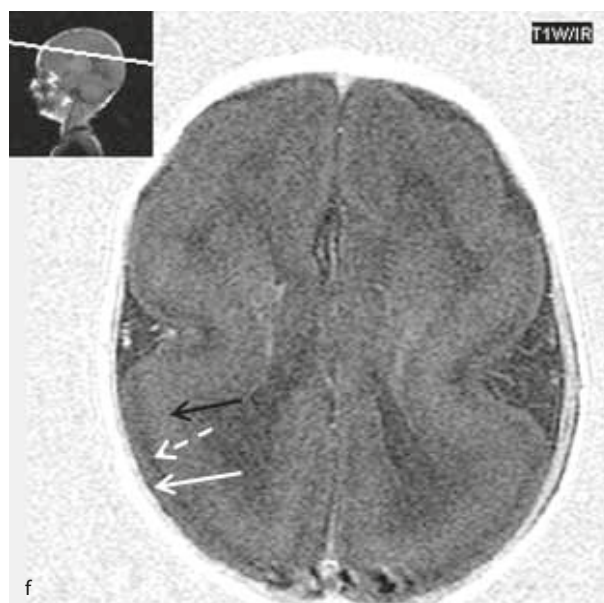
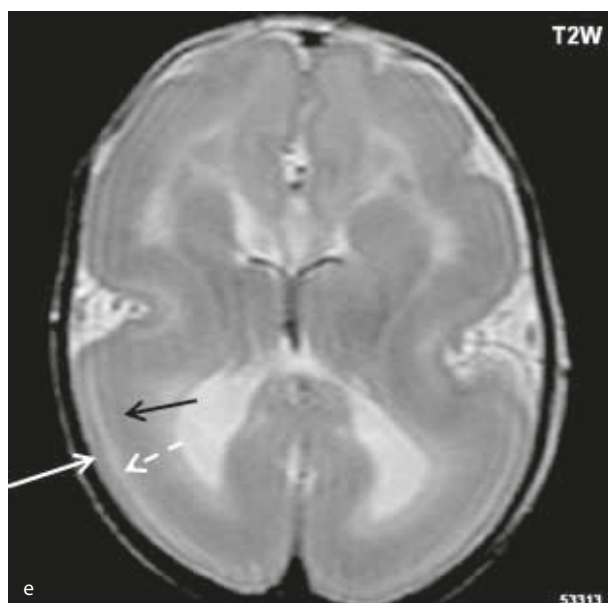
Obr. I.1.4b Frontálně naznačená gyrifikace (šipka), kůra je nápadně tenká, vrstva bílé hmoty (přerušovaná šipka) odděluje mozkovou kůru od silné, vnitřní vrstvy šedé hmoty mozkové, lissencefalie typ I; stejný pacient jako na obr. I.1.4a



Obr. I.1.4c Lissencefalie typ I



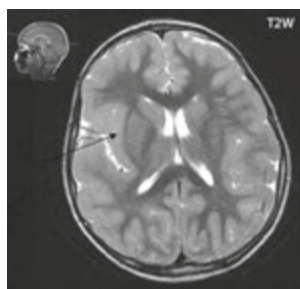
Obr. I.1.4d Lissencefalie typ I; stejný pacient jako na obr. I.1.4c



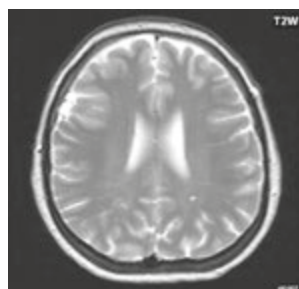
Obr. I.1.4e Tenká mozková kůra (šipka), vrstva bílé hmoty (přerušovaná šipka), která odděluje kůru od silné subkortikální šedé hmoty (černá šipka), lissencefalie typ I

Obr. I.1.4f Tenká mozková kůra (šipka), vrstva bílé hmoty (přerušovaná šipka), která odděluje kůru od silné subkortikální šedé hmoty (černá šipka), lissencefalie typ I; stejný pacient jako na obr. I.1.4e

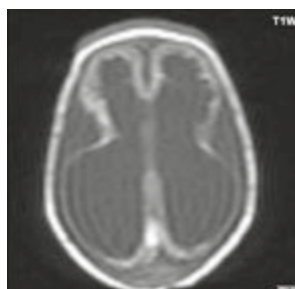
Diferenciální dg



Operkulární syndrom



Polymikrogyrie



Kongenitální infekce CMV

I.1.5 Holoprozencefalie alobární, semilobární a lobární

Středočárové anomálie mozku, které spočívají v chybné divertikulaci prozencefala. Kromě malformací mozku bývají anomálie obličeje, které nás na možnost a závažnost uvedených malformací upozorňují (kyklopie, rozštěpy rtu a patra, anomálie v oblasti nosu). Příčinou této vady jsou často chromozomální aberace, např. trizomie 13 – Patauův syndrom.

Charakteristická je fúze frontálních laloků, eventuálně dalších středočárových struktur, diencefala, bazálních ganglií, thalamů, jedna mozková komora, absence falxu... Rozlišujeme několik forem: alobární, semilobární a lobární formu.

Zobrazení

Alobární forma reprezentuje komorový systém odpovídající konci 4. týdne embryonálního vývoje. Je patrná jen jedna mozková komora, kolem které je „lem“ mozkové tkáně, která není rozdělena na mozkové hemisféry, zcela chybí středočárové (strukтуры septum pellucidum, falx cerebri, interhemisferální fisura, corpus callosum), thalamy a bazální ganglia jsou spojená, chybí bulbus olfactorius a čichový trakt, často zobrazíme ve střední rovině dorzální cystu. Ve velkém procentu je doprovázena malformacemi obličeje (kyklopie, rypáčkovitá proboscis, mohou být i obličejové rozštěpové vady).

Semilobární forma. Pozorujeme absenci septum pellucidum, může již však být naznačen okcipitální roh obou postranních komor, falx a interhemisferální rýha bývá naznačena, rovněž částečná separace bazálních ganglií a thalamů. Obličejové malformace jsou méně časté.

Lobární forma se reprezentuje dominantním příznakem absence septum pellucidum, mozkové hemisféry jsou nedokonalé rozděleny, zvláště v předních a dolních oblastech frontálních hemisfér, thalamus a bazální ganglia jsou již separována. Corpus callosum je částečně vytvořeno, genu je hypoplastické.

Při absenci septum pellucidum se musíme vždy zaměřit na možnost lehké formy lobární holoprozencefalie.

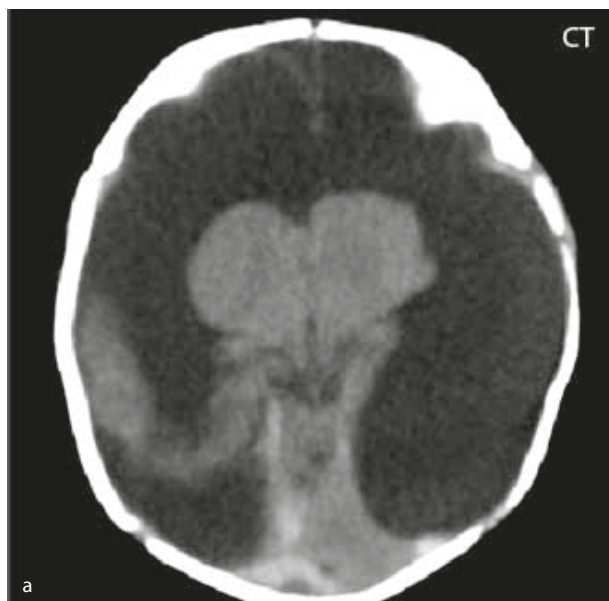
Z hlediska MR, jako u většiny malformací, je přínosné ve vyšetřovacím protokolu využít všech tří ortográdních rovin zobrazení, naopak vyšetření s KL je málo přínosné.

Diagnostika a klinický obraz

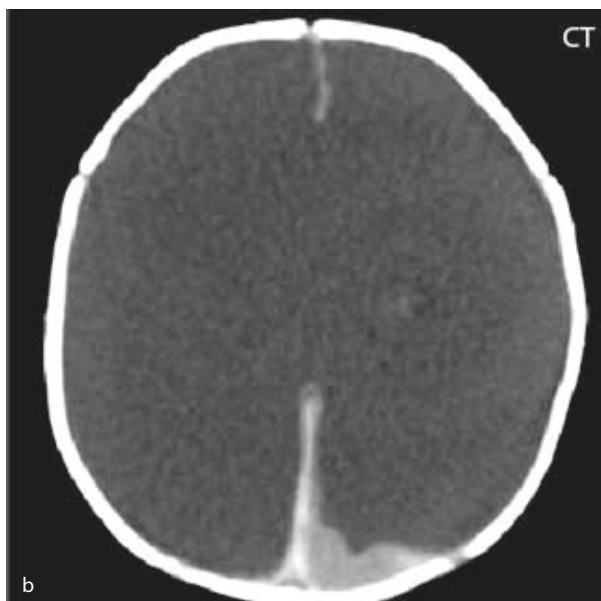
V naprosté většině případů je holoprozencefalie diagnostikována pomocí UZ intrauterinně. Těžké formy (alobární) vedou ve velkém procentu k spontánním potratům. Lehčí formy doprovázejí hormonální dysfunkce (hypofunkce hypofýzy), mentální retardace, epileptické záchvaty, mikrocefalie...

Diferenciální diagnostika

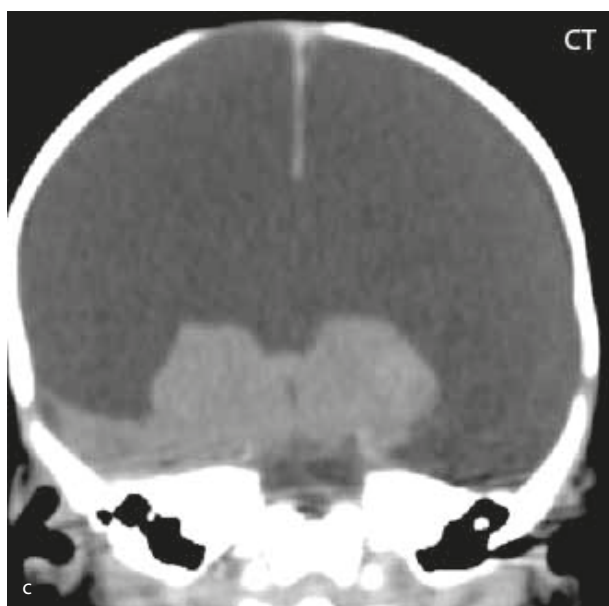
- **Septooptická dysplazie** (de Morsierův syndrom): se vyznačuje chyběním septum pellucidum, plochý horní okraj frontálních rohů postranních komor (na koronálních řezech), atrofií optické dráhy (n. optikus, chiasmatu, optického traktu), hypoplazie hypofýzy, chyběním infundibula, hypoplazie čichového nervu nebo jeho absencí. Ne všechny uvedené příznaky musí být přítomny. Snad by bylo logické tuto malformaci řadit jako „lehkou“ formu lobární holoprozencefalie. V klinickém obrazu bývá doprovázena hormonální dysfunkcí předního i zadního laloku hypofýzy, poruchami zraku, mentální retardací, u novorozenců hypoglykemickými záchvaty.
- **Hydrocefalus:** u těžkého rozšíření mozkových komor může chybět septum pellucidum (destrukční změny), ale bývá zachován falx cerebri.
- **Hydranencefalie:** způsobená obliterací obou karotid během embryonálního období, mozek tvoří „cystická formace“, zachovány jsou jen struktury z verteobazilárního povodí, lze diferencovat falx cerebri.
- **Schizencefalie** – open lip, oboustranná: při oboustranné rozsáhlé otevřené schizencefalii může být obraz obdobný jako u semilobární či alobární formy, je zachován falx.
- **Destrukční léze:** pseudocysty.
- **Dětská mozková obrna:** pseudocysty (porencefalie), rozšíření postranních komor.



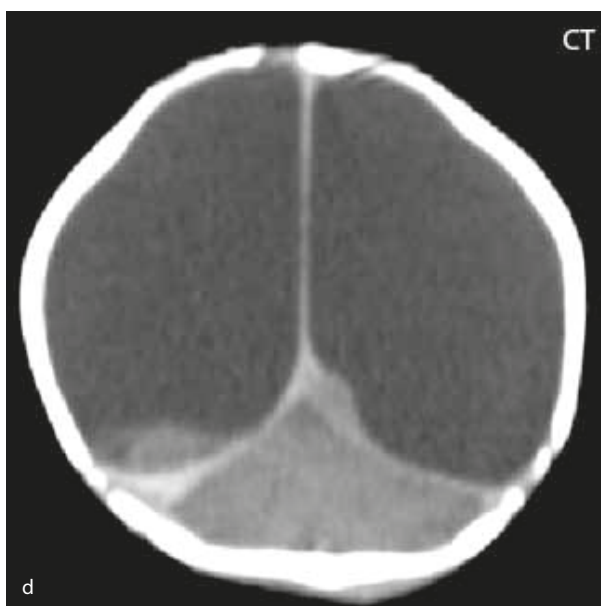
Obr. I.1.5a Semilobární holoprozencefalie (fúze thalamů)



Obr. I.1.5b Semilobární holoprozencefalie (interhemisferální rýha, částečně přítomný falx), okcipitálně vlevo residuum mozkové tkáně; stejný pacient jako na obr. I.1.5a

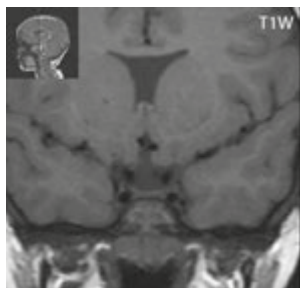


Obr. I.1.5c Semilobární holoprozencefalie (fúze thalamů, částečně přítomný falx); stejný pacient jako na obr. I.1.5a, b

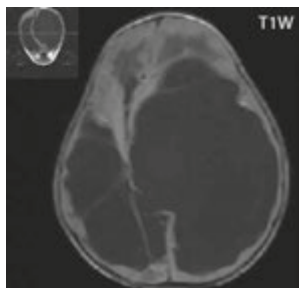


Obr. I.1.5d Semilobární holoprozencefalie (interhemisferální rýha, částečně přítomný falx), infratentoriální struktury normální vývoj; stejný pacient jako na obr. I.1.5a, b, c

Diferenciální dg



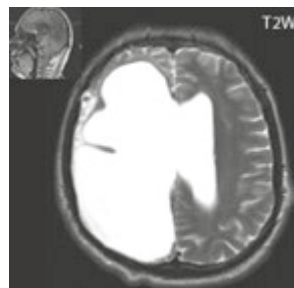
Septooptická dysplazie



Hydrocefalus



Hydranencefalie



Dilatace postranní mozkové komory (DMO)

I.1.6 Schizencefalie

Mozková malformace („rozštěp mozku“), která je charakterizována komunikací mezi povrchem mozku a komorovým systémem, kortex v okolí schizencefalie bývá polymikrogyrický. Měkké pleny mozkové z povrchu mozku přecházejí do vytvořeného rozštěpu a komunikují s endyem v komorovém systému. Šedá hmota lemující schizencefalii bývá zesílena a ztrácí normální architekturu. Obvykle zasahuje do oblasti insuly. Rozlišujeme dvě formy schizencefalie: zavřenou „closed lip“ a otevřenou „open lip“. Příčinou je porucha migrace. Až u poloviny případů je oboustranná. V 70 % je absence septum pellucidum.

Zobrazení

CT zobrazí komunikaci vyplněnou likvorem mezi mozkovou komorou a povrchem mozku.

Modalita MR je optimální vyšetřovací metoda pro zobrazení schizencefalie, i když rozsáhlé defekty mohou být diagnostikovány již prenatálně pomocí UZ. Zobrazíme rozštěp, komunikaci, mezi povrchem mozkové tkáně a mozkovými komorami. U open lip je patrný široký kanál, v T2W obrazu vyplněný hypersignálním likvorem, po stranách lemovaných dysplastickou šedou hmotou – je nižšího signálu. V okolí vyústění schizencefalie na povrch mozku lze často pozorovat kortikální dysplazii (polymikrogyrii, abnormální gyry), šedá hmota lemující schizencefalii bývá zesílená, tvoří nepravidelné gyry, není přesně ohraničení mezi šedou a bílou hmotou, v okolí je častá nodulární heterotopie. Uzavřený typ je někdy málo nápadný, je patrný

„pruh šedé hmoty“ vedoucí k postranní komoře, dysplastická šedá hmota může mít tvar dlažebních kostek. Často je přítomna hypotrofie optické dráhy, hypofýzy, corpus callosum...

Diagnostika a klinický obraz

Závažnost do určité míry koreluje s rozsahem malformace. Epileptické záchvaty obvykle u žádné formy nechybí, u jednostranného postižení bývá hemiparéza, opožděný vývoj, u oboustranné schizencefalie často navíc diagnostikujeme poruchu zraku až slepotu. Existují i nemocní bez klinické symptomatologie a zobrazení schizencefalie je náhodným nálezem.

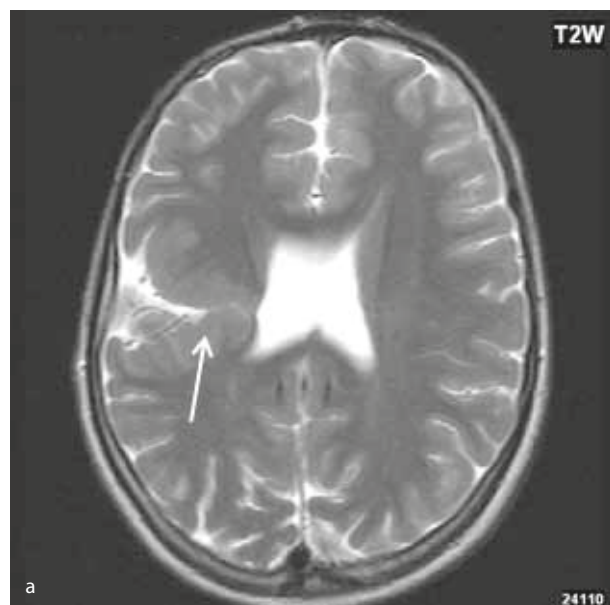
Diferenciální diagnostika: závisí na typu schizencefalie.

Open lip

- **Porencefalie (pseudocysta):** vzniká destrukčním procesem mozku v pozdějším období, často postnatálně, okraje léze nejsou lemovány šedou hmotou, ale pouze astrocytární gliózou.
- **Hydranencefalie:** intrauterinně vzniklá obliterací obou karotid vedoucí k destrukci mozkových hemisfér, mozek tvoří „cystická formace“, ve které někdy jako by „plavou“ zbytky mozkové tkáně, zachovány jen mozkové struktury z vertebrobasilárního povodí.
- **Holoprocencefalie** (semilobární forma): fúze středních struktur.

Closed lip

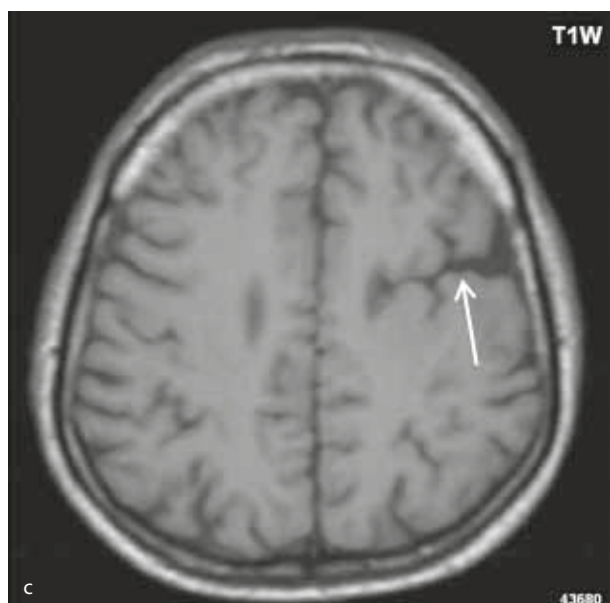
- **Heterotopie šedé hmoty:** není komunikace mezi povrchem a komorovým systémem.



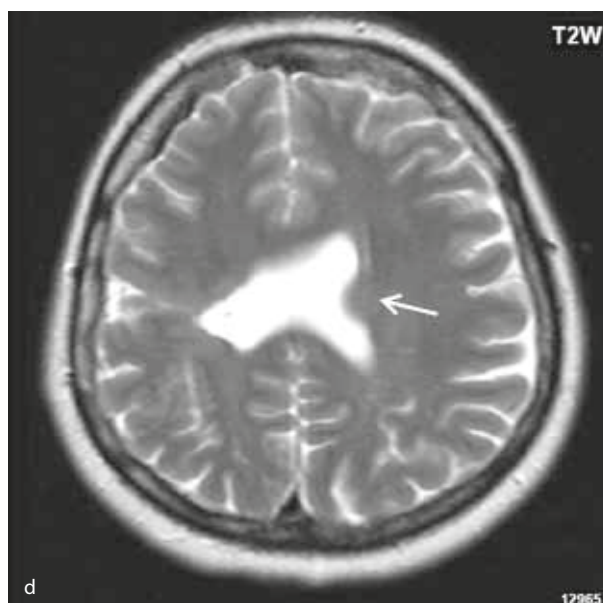
Obr. I.1.6a Schizencefalie (closed lip), rozštěp mozku lemuje šedá hmota mozková (šipka)



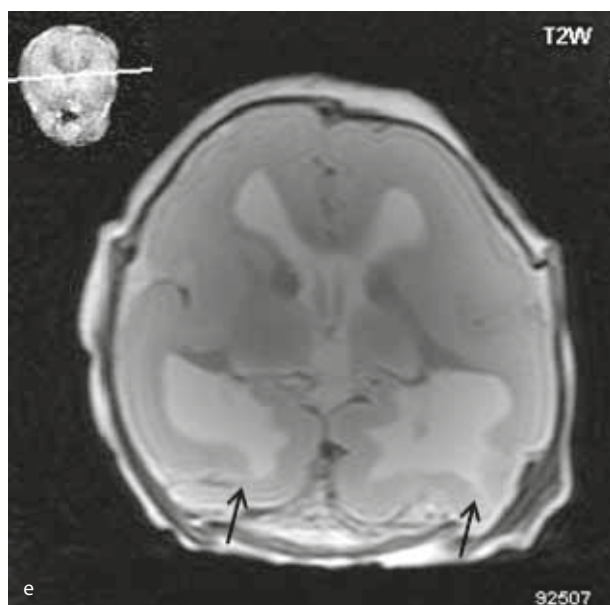
Obr. I.1.6b Schizencefalie (closed lip), rozštěp mozku lemuje šedá hmota mozková; stejný pacient jako na obr. I.1.6a



Obr. I.1.6c Schizencefalie (closed lip) (šipka)



Obr. I.1.6d Schizencefalie (closed lip), rozštěp mozku lemuje šedá hmota mozková, vlevo subependymální heterotopie (šipka)

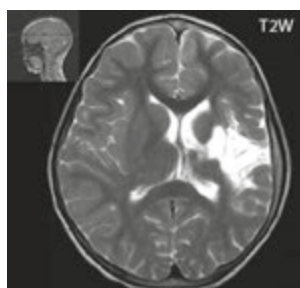


Obr. I.1.6e Schizencefalie okcipitálně bilaterálně (šipky) (virtuální pitva MR)

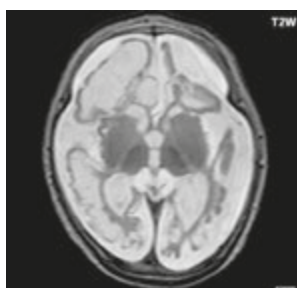


Obr. I.1.6f Schizencefalie okcipitálně bilaterálně (šipky), vpravo defekt lemuje polymikrogyrie (přerušovaná šipka) (virtuální pitva MR); stejný pacient jako na obr. I.1.6c

Diferenciální dg



Porencefalie



Hydranencefalie



Heterotopie šedé hmoty

I.1.7 Chiariho malformace (Arnoldova-Chiariho malformace)

Rozlišujeme tři formy (typy) této malformace. **Chiari I** je charakterizován sestoupením mozečkových tonzil do foramen okcipitale magnum do oblasti krční páteře (u dospělých jsou tonzily mozečku max. 5 mm pod úroveň baze lební, u malých dětí (do 10 let) do 6 mm. Tonzily bývají na podélném řezu přirovnávány ke klínům, které jako by byly zatlačeny do týlního otvoru „pek líce“. **Chiari II** malformace je ve 100 % doprovázena otevřeným spinálním dysrafismem (obvykle myelomeningokéla). **Chiari III** lze definovat jako Chiari II + okcipitální nebo cervikální encefalomeningokéla. Chiari IV, kde je navíc přítomna hypoplazie mozečku, do této skupiny nezařazujeme, vývojově patří do poruch ventrální indukce.

Zobrazení

Chiari I: CT a MR zobrazí malou zadní jámu lební, absenci cisteren zadní jámy lební, pokles tonzil, krátký a konkávní klivus, poruchu cirkulace mozkomíšního moku v oblasti foramen magnum a následný hydrocefalus. MR navíc může prokázat edém krční míchy a ve vysokém procentu případů hydrosyringomyelii.

Chiari II: CT a MR zobrazí malou zadní jámu lební, absenci nebo výraznou redukci cisterny cerebelomedulární a dalších kmenových cisteren, konkávní klivus. Mohou být abnormality v oblasti foramen okcipitale magnum, nízký úpon tentoria, někdy absence nebo fenestrace falx cerebri. MR lépe ukáže kaudálně uloženou a protáhlou IV. komoru (někdy je přirovnávána až ke stéblu slámy), protažený pons a další možné, přidružené abnormality (hydrosyringomyelii, agenezi, hypogenezi nebo fenestraci corpus callosum...).

Prenatální sonografie: Spinální dysrafismus se obvykle diagnostikuje v 20.–22. týdnu, podezření může být vysloveno již v prvním screenigovém období (11.–13. týden). V screenigovém období 20.–22. týdne lze diagnostikovat Chiariho malformaci: je patrný příznak „banánu“ –

mozeček je posunut dorzálně a tvoří konvexní strukturu a příznak „citrónu“, který vytváří symetricky vkleslé části lebky frontálně.

Chiari III: Chiari II + okcipitální nebo cervikální encefalomeningokéla.

Diagnostika a klinický obraz

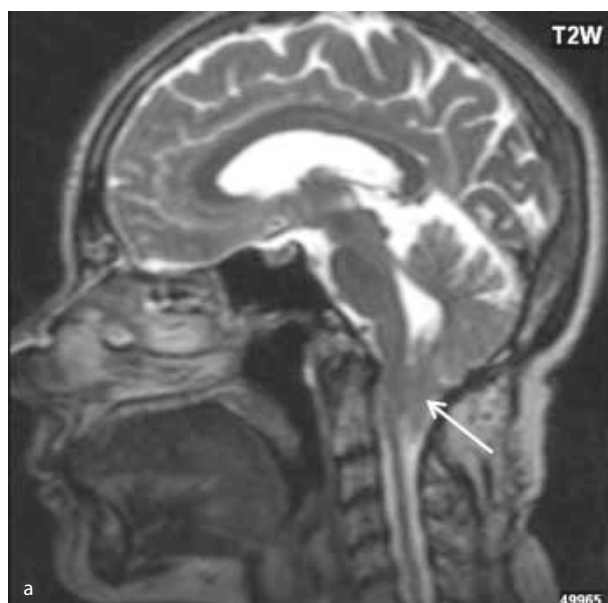
Chiari I malformace je v 50 % asymptomatická, u symptomatické skupiny pozorujeme bolesti hlavy a krční páteře, tortikolis, mozečkové symptomy. Existují i nemocní se závažnými příznaky komprese mozkového kmene, se záchvaty drop atak (náhlá porucha funkce posturálních svalů spojená s pádem bez poruchy vědomí), mohou končit i náhlou smrtí. Léčba je chirurgická dekomprese v subokcipitální oblasti, snahou je zajistit normální cirkulaci likvoru (u asymptomatických pacientů se operační dekomprese nedoporučuje, neboť má pochopitelně řadu komplikací).

U **Chiari II** malformace je klinický obraz ovlivněn myelomeningokéla, bývá přítomna paraparéza DK, poruchy sfinkterů, při dekompenzaci hydrocefalu, se mohou objevit kmenové příznaky. Léčbou je řešení spinálního dysrafismu, hydrocefalu (obnova normální cirkulace likvoru), dekomprese v subokcipitální oblasti.

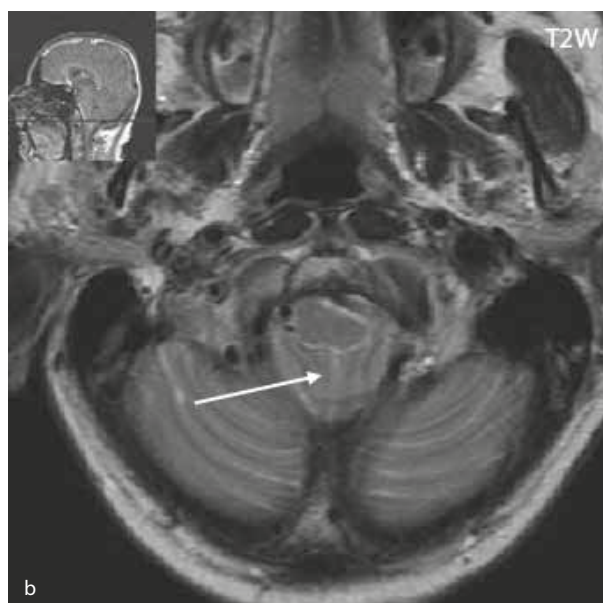
Chiari III malformace se projevuje jako Chiari II, navíc bývají častěji kmenové příznaky, poruchy dýchání a léze kaudálních mozkových nervů. Léčba je chirurgická.

Diferenciální diagnostika

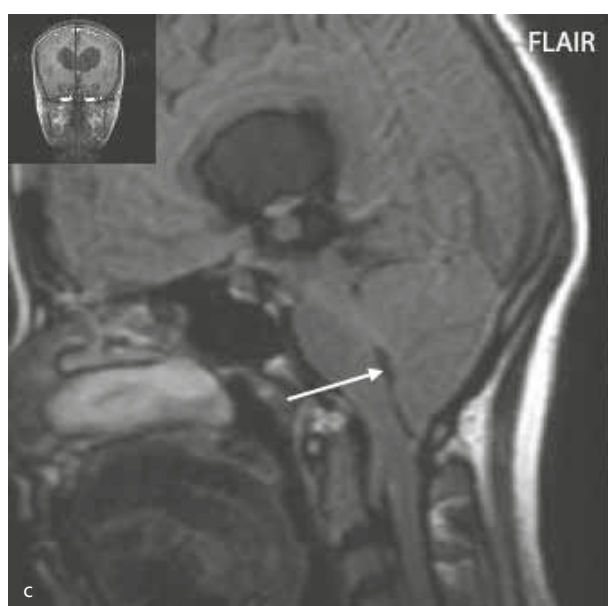
- **Tonzilární (okcipitální) herniace při nitrolební hypertenzi:** expanzivní procesy CNS, hydrocefalus..., zde se jedná o tlak mozkových struktur.
- **Nitrolební hypotenze:** po lumbální puncí, nadměrné funkci shuntu, při likvoru, zde na rozdíl od nitrolební hypertenze jsou struktury zadní jámy vtaženy kaudálně.
- **Hydrocefalus:** těžký kongenitální hydrocefalus, může být herniace mozečku.
- **Perikraniální sinus:** může imitovat encefalokélu.
- **Okcipitální encefalokéla:** izolovaná okcipitální encefalokéla.



Obr. I.1.7a Sestup mozečkových tonzil (šipka), Chiariho malformace I

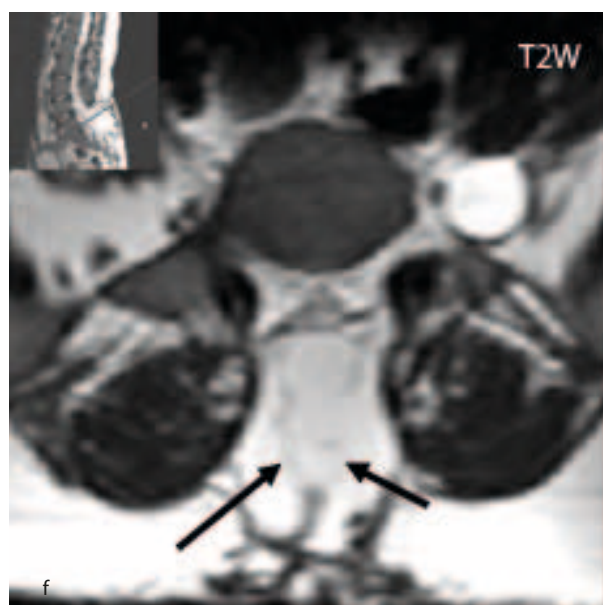


Obr. I.1.7b Sestup mozečkových tonzil „pek like“ (šipka), Chiariho malformace I



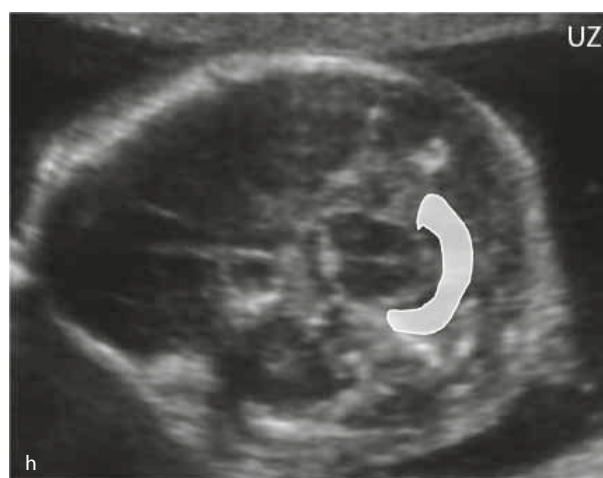
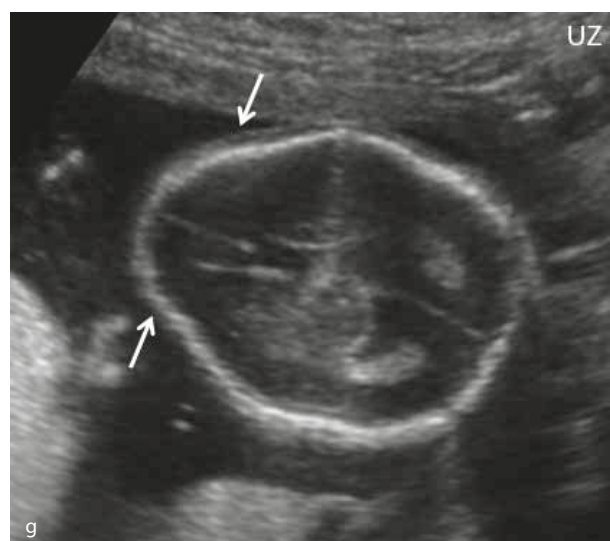
Obr. I.1.7c Sestup mozečkových tonzil, IV. komora je jako stéblo slámy (šipka), Chiariho malformace II

Obr. I.1.7d Myelomeningokéla již po operačním překrytí kožním krytem, nervová plakoda (šipka), Chiari II; stejný pacient jako na obr. I.1.7c



Obr. I.1.7e Myelomeningokéla již po operačním překrytí kožním krytem, Chiari II; stejný pacient jako na obr. I.1.7c, d

Obr. I.1.7f Myelomeningokéla již po operačním překrytí kožním krytem, míšní nervy probíhají směrem ventrálním od nervové plakody (šipka), Chiari II; stejný pacient jako na obr. I.1.7c, d, e



Obr. I.1.7g Šipky ukazují příznak citronu – vkleslé části lebky frontálně, Chiariho malformace, prenatální UZ (snímek zapůjčen z archivu prof. MUDr. P. Caldy, CSc.)

Obr. I.1.7h Příznak banánu (bíle označen) – mozeček posunut dorzálně, tvoří konvexní strukturu, Chiariho malformace, prenatální UZ (snímek zapůjčen z archivu prof. MUDr. P. Caldy, CSc.)



Obr. I.1.7ch Otevřený spinální dysrafismus (defekt bíle označen), prenatální UZ (snímek zapůjčen z archivu prof. MUDr. P. Caldy, CSc.)

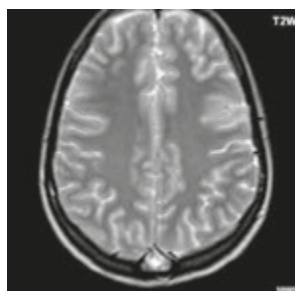
Diferenciální dg



Nitrolební hypotenze (zvýšený odtok shuntem)



Hydrocefalus



Encefalokéla

I.1.8 Dandy-Walkerova malformace (D-W variant, D-W komplex, D-W spektrum...)

V současné odborné literatuře je nejčastěji užíván termín D-W spektrum, který snad nejlépe vyjadřuje velmi široké možnosti vrozených změn zadní jámy lební. Mezi tuto skupinu cystických malformací zadní jámy lební pak řadíme klasickou malformaci D-W a její varianty, mega cisterna magna, arachnoidální cystu zadní jámy lební a retrocerebelární vak (Blake's pouch cysta). Zařazení malformace do určité klinické jednotky není někdy jednoznačné, proto je možná výhodnější a přesnější vycházet z přesného popisu zobrazených změn.

Příčina D-W malformace není známa, nabízejí se dvě hypotézy: 1. nepropustná spodina IV. komory, eventuálně uzávěr nebo pozdní otevření otvorů, kterými proudí likvor ze IV. komory. 2. primární hypogeneze mozečku. Embryonální vývoj mozečku ze všech hlavních struktur mozku trvá nejdelší dobu, a proto je velmi vulnerabilní k různým patologickým příčinám po dlouhou dobu svého vývoje.

Zobrazení

D-W malformace je charakterizována hypoplazií vermis mozečku, rozšířením IV. mozkové komory, která se často cysticky vyklenuje dorzálně a může imitovat arachnoidální cystu, rozšířením zadní jámy lební a vysokým úponem tentoria s confluens sinum nad lambdovým švem. Okcipitální kost může být vlivem tlakových změn remodelována, existují i případy s porušením její kontinuity a encefalokélou. Hydrocefalus pozorujeme v 80 %, častá je přítomnost dysgeneze corpus callosum, schizencefalie.

D-W variant byl vyčleněn pro případy, kdy všechny základní příznaky nemusí být plně vyjádřeny nebo může některý zcela chybět. Bývá přítomna hypoplazie mozečku, což je dominantní příznak, IV. komora je obvykle rozšířena, někdy pozorujeme, že tvarem připomíná na axiální řezu „klíčovou díрку“, zadní jáma lební naopak rozšířena nebývá.

Mega cisterna magna je struktura likvorového signálu, lokalizována dorzálně a kaudálně od mozečku, není doprovázena hypoplazií mozečku, rozšířením IV. komory ani hydrocefalem, někdy může být tlakem zeslabená lamina interna lebky v zadní jámě lební. Diferenciální diagnostika mezi mega cisterna magna a arachnoidální cystou je mnohdy obtížná a může nám pomoci CT cisternografie (chybí nebo pozdní pronikání kontrastní látky do arachnoidální cisterny), určité informace může přinést MR vyšetření pulzace likvoru.

Retrocerebelární vak (Blake's pouch cysta) vzniká embryonálně vyklenutím části stropu IV. komory (velum

mediale superius) do cisterny magna (vak je vyplněn likvorem, chybí foramen Magendii). Je charakterizován rozšířenou a široce otevřenou IV. komorou, která komprimuje bazální cisterny, hypoplazie vermis mozečku naopak není přítomna. Široce komunikující IV. komora (někdy obsahuje choroidální plexus), přičemž komunikace mezi komorovým systémem a subarachnoidálními prostory je pouze přes laterální foramina Luschkae.

Diagnostika a klinický obraz

Klasická D-W malformace se diagnostikuje obvykle do jednoho roku života, až v 44 % je spojena s brzkou smrtí nemocného. Často pozorujeme makrocefalii s vyklenutím fontanel, které jsou důsledkem častého hydrocefalu, jehož řešení je pro další osud nemocného zásadní (obvykle VP shunt).

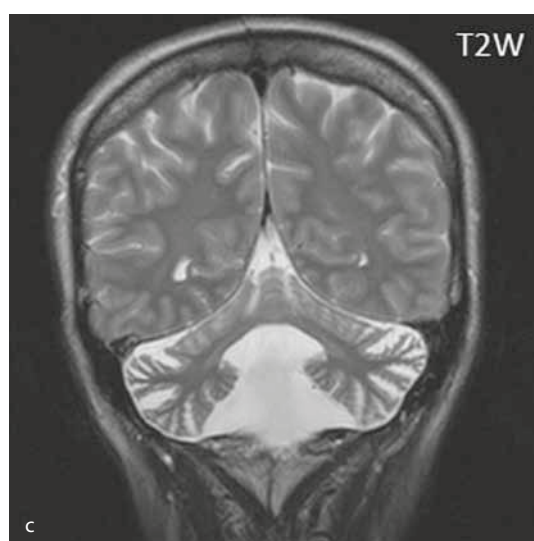
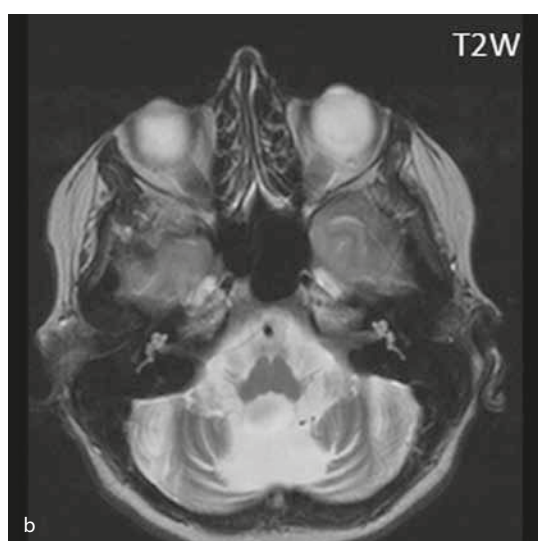
U přeživších jedinců bývá opožděný psychomotorický vývoj s pozdějším defektem kognitivních funkcí, epileptické záchvaty...

Diferenciální diagnostika

- **Arachnoidální cysta** v zadní jámě lební není doprovázena hypoplazií mozečku ani rozšířenou IV. komorou, ale tyto struktury mohou být tlakem cysty dislokovány. Hydrocefalus ani rozšířená zadní jáma lební nepatří do typického obrazu arachnoidální cysty v zadní jámě lební. Obsah cysty se může mírně lišit od signálu likvoru „zahuštěním proteinů“, což je důvodem zvýšené intenzity signálu v T1W obrazu, eventuálně denzity oproti likvoru v modalitě CT.
- **Joubertův syndrom (molar tooth malformace):** jedná se o malformaci středního mozku, charakterizovanou dysplazií vermis, mohutné horní mozečkové pedunkuly, nepřítomnosti křížení pyramid v mozkovém kmenu, často jsou další malformace CNS. Na transversálních řezech v úrovni mozkového kmene obraz připomíná „zubní stoličku“. Pozorujeme abnormální pohyby očních bulbů, poruchy dýchání, ataxii, psychomotorickou retardaci.
- **Rombencefalosynapse:** spočívá v agenezi vermis, splynutí mozečkových hemisfér, pedunkulů, někdy i nn. dentates. Pozorujeme absenci vermis, spojení mozečkových hemisfér, pedunkulů, nn. dentates. Celý mozeček je zmenšený, sulci cerebelli přecházejí přes střední čáru, bez přerušení na druhou hemisféru, hydrocefalus je velmi častý. Většina jedinců umírá, přeživší nemocní mívají psychomotorickou retardaci, klinický obraz je ovlivněn dalšími supratentoriálními malformacemi, které jsou časté.
- **Vrozené hypoplazie mozečku:** mozečkové struktury jsou „malé“, ale není absence vermis, obvykle dědičná onemocnění.

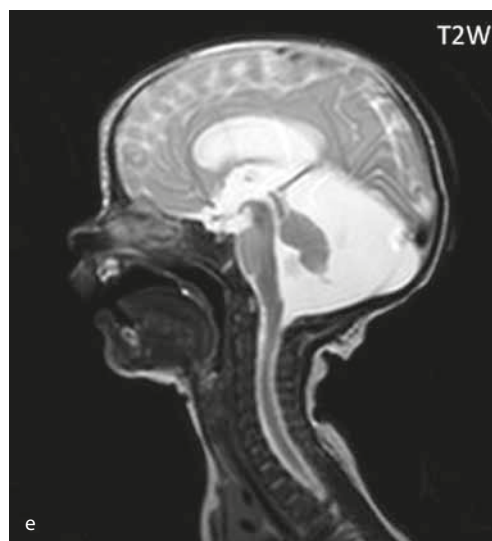


Obr. I.1.8a Dandy-Walkerova malformace, rozšířená IV. komora (tvar klíčové dírky)



Obr. I.1.8b Dandy-Walkerova malformace, rozšířená IV. komora široce komunikující s cisterna magna, hypotrofie mozečku (snímky zapůjčeny z archivu prim. doc. MUDr. M. Mechla, Ph.D, MBA)

Obr. I.1.8c Dandy-Walkerova malformace, rozšířená IV. komora široce komunikující s cisterna magna, hypotrofie mozečku (snímky zapůjčeny z archivu prim. doc. MUDr. M. Mechla, Ph.D, MBA); stejný pacient jako na obr. I.1.8b

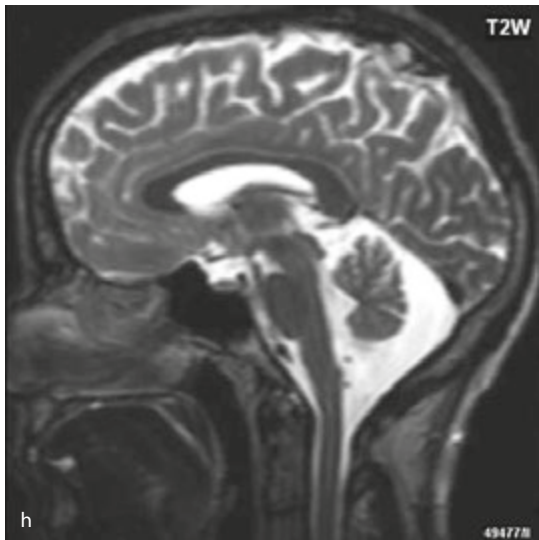


Obr. I.1.8d Dandy-Walkerova malformace, rozšířená IV. komora široce komunikující s cisterna magna, hypotrofie mozečku, vysoký úpon tentoria (šipka) (snímky zapůjčeny z archivu prim. doc. MUDr. M. Mechla, Ph.D, MBA); stejný pacient jako na obr. I.1.8b, c

Obr. I.1.8e Dandy-Walkerovo spektrum (hypoplazie vermis, IV. komora je rozšířená a široce zeje) (snímky zapůjčeny z archivu as. MUDr. J. Lisého, CSc.)

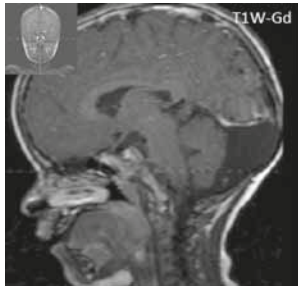


Obr. I.1.8f Dandy-Walkerovo spektrum (hypoplazie vermis, IV. komora je rozšířená a široce zeje) (snímky zapůjčeny z archivu as. MUDr. J. Lisého, CSc.); stejný pacient jako na obr. I.1.8e
Obr. I.1.8g Dandy-Walkerovo spektrum (hypoplazie vermis, IV. komora je rozšířená a široce zeje), (snímky zapůjčeny z archivu as. MUDr. J. Lisého, CSc.); stejný pacient jako na obr. I.1.8e, f

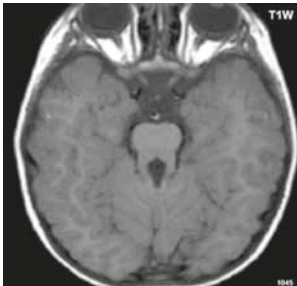


Obr. I.1.8h Mega cisterna magna
Obr. I.1.8ch Retrocerebelární vak (Blake's pouch cyst), široce komunikující IV. komora, chybí foramen Magendii

Diferenciální dg



Arachnoidální cysta



Joubertův syndrom (molar tooth malformace)



Hypogeneze mozečku

I.1.9 Mikrocefalie

Lze definovat jako malou velikost lebky, resp. její mozkové části, s nízkou váhou a malou velikostí mozkových hemisfér, často i s dalšími malformacemi (agyrií, pachygyrií, dysgenezí corpus callosum...). Mikrocefalii lze rozdělit na primární (genetická etiologie) v rámci specifických syndromů a sekundární způsobenou vlivem exogenních toxických látek (drogy, fetální alkoholový syndrom), vrozenou infekcí, jako následek perinatální hypoxie, často je přítomna u matek s diabetes mellitus, v mnoha případech příčinu nezjistíme. Existuje forma tzv. radiální mikrocefalie, kdy je výrazně redukována velikost mozku, ale jinak je mozek morfologicky fyziologicky vytvořen, ale počet neuronů je snížen na 70 % oproti zdravému jedinci. Je způsobená snížením tvorby neuronů v germinal matrix (jedná se o letální vadu).

Zobrazení

Poruchu lze diagnostikovat intrauterinně na konci 2. trimestru měřením velikosti hlavy a jejího obvodu.

CT a MR zobrazí malou lebku, překrývání mozkových švů, redukci velikosti mozkové tkáně a obvykle další morfologické změny jako lissencefalii, tenkou mozkovou kůru, mělké sulky, hypoplazii corpus callosum, kalcifikace, poruchy myelinizace, gliózu bílé hmoty. Centrální šedí a mozeček nebývají změněny.

Klinický obraz a diagnostika

Kritériem je obvod hlavy menší než trojnásobek směrodatné odchylky. Různě vyjádřena mentální retardace, epileptické záchvaty, poruchy hybnosti...

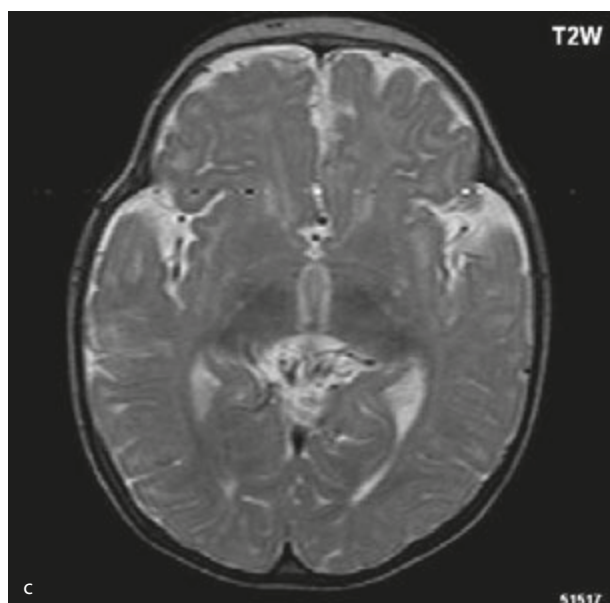
Diferenciální diagnostika

- Diferencovat primární a sekundární formu a jejich etiologii.

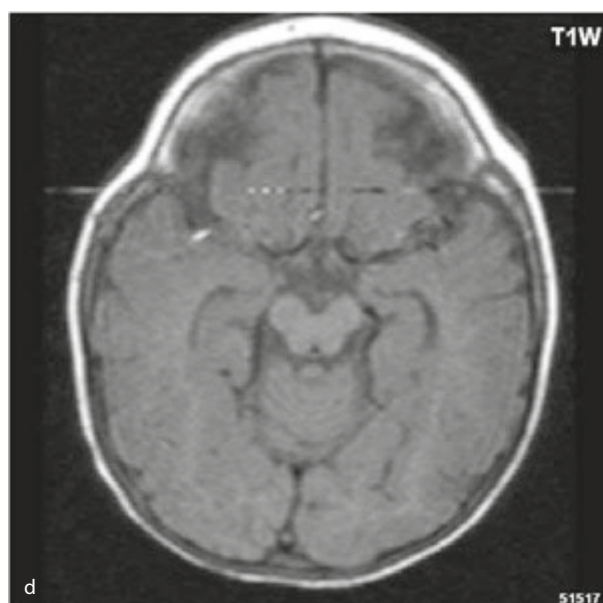


Obr. I.1.9a Mikrocefalie, vyjma centrální šedi je mozkový parenchym extrémně redukován, atypický tvar lebky

Obr. I.1.9b Mikrocefalie, vyjma centrální šedi je mozkový parenchym extrémně redukován, atypický tvar lebky; stejný pacient jako na obr. I.1.9a



Obr. I.1.9c Mikrocefalie



Obr. I.1.9d Mikrocefalie; stejný pacient jako na obr. I.1.9c

I.1.10 Hemimegaencefalie (hemimakrocefalie)

Způsobená nadměrným růstem části nebo celé mozkové hemisféry, nadprodukcí tvorby neuronů, poruchou migrace, buněčné organizace. Mozková kůra je zesílena, bývá doprovázená dysplazií kortexu, mívá poruchu v laminární organizaci, rovněž centrální šed' je zmnožena, je patrné rozšíření postranní mozkové komory, heterotopie šedé hmoty mozkové...

Do této skupiny nepatří zvětšení mozku hydrocefalem, expanzivním procesem ani zesílením lebky.

Zobrazení

CT i MR zobrazí zvětšenou hemisféru, rozšířenou postranní komoru, kalcifikace v bílé hmotě mozkové. V modalitě MR je patrné zesílení mozkové kůry, atypické gyrifikace, nodulární heterotopie, variabilní signál v T2W obrazu charakterizující sníženou myelinizaci, kalcifikace a gliózu, typické je poškození okcipitálního laloku.

Diagnostika a klinické příznaky

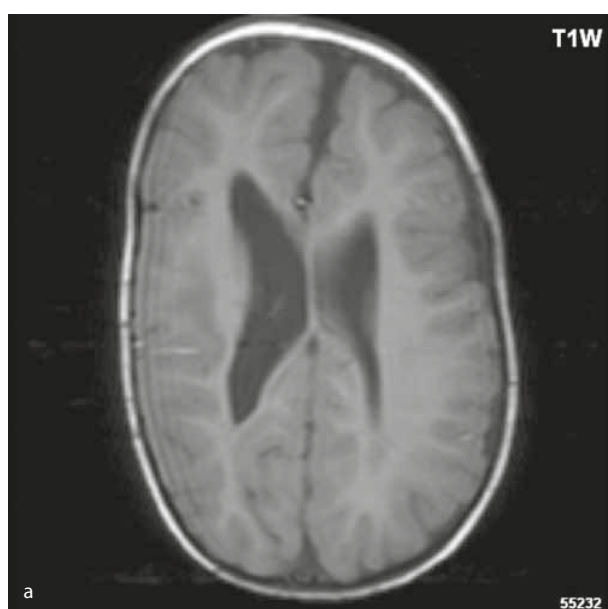
Nemocní mívají těžko kompenzovatelné epileptické záchvaty, progredující hemiparézy... Nadějně je včasné operační odstranění postižené hemisféry nebo její části.

Diferenciální diagnostika

- **Makrocefalie:** u makrocefalie nejsou patrné výraznější změny v morfologii mozku, a jestliže neuroradiolog nezná objem velikosti mozku, často popíše makrocefalii jako normální nález. Rozlišujeme primární makrocefalii např. v rámci neurokutánních onemocnění, sekundární makrocefalii při metabolických poruchách (sfingolipidózy, mukopolysacharidózy, leukodystrofie: Alexandrova nemoc,

Canavanova nemoc), hydrocefalus, které mohou být patrné hned po narození nebo do prvních 2 let života.

- **Familiární, benigní makrocefalie, hemimakrocefalie:** anamnéza.
- **Tuberózní skleróza:** mohou být rozsáhlé lobární hamartomy, klinický obraz (adenoma sebaceum), také způsobena buněčnou proliferací (ale jiný imunohistochemický profil).
- **Migrační poruchy:** schizencefalie, polymikrogyrie, pachygyrie, heterotopie šedé hmoty.
- **Rasmussenova encefalitida** (chronická ložisková encefalitida): progresivní onemocnění, neznámé etiologie (autoimunitně navozená encefalitida?), projevující se v dětském věku, postihující jednu mozkovou hemisféru, způsobuje její atrofii. U nemocných pozorujeme obtížně kompenzovatelné epileptické záchvaty. Při zobrazení je patrná atrofie jedné mozkové hemisféry s rozšířením likvorových prostor. Na MR je zvýšený signál v T2W obrazu, snížený v T1W obrazu, beze změn po aplikaci KL v oblasti bílé hmoty mozkové postižené hemisféry, ale i v bazálních gangliích, v počátcích onemocnění v mozkových gyrech, nález postupně progreduje.
- **Mozková hemiatrofie:** v rámci Dyke-Davidoff-Massonova syndromu charakterizovaným kontralaterální hemiplegií/hemiparézou, záchvaty, asymetrií obličeje a mentální retardací, na CT a MR je hemiatrofie většinou levé hemisféry, rozšíření komor, subarachnoidálních prostor, rozšíření kalvy a paranazálních dutin, na MR encefalomalacie, mióza, etiologie nejčastěji cévní prenatálně nebo v časném dětství.
- **Mozková gliomatóza:** difúzně infiltruje mozkové laloky, u dospělých, u dětí vzácně.



Obr. I.1.10a Hemimegaencefalie, zvětšení pravé hemisféry, rozšíření pravé postranní komory, rozšíření mozkové kůry v oblasti pravé hemisféry

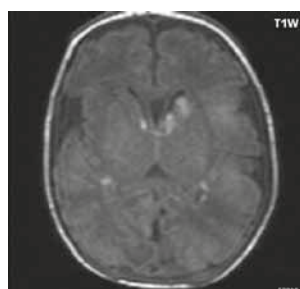


Obr. I.1.10b Hemimegaencefalie, zvětšení pravé hemisféry, rozšíření pravé postranní komory, rozšíření mozkové kůry v oblasti pravé hemisféry; stejný pacient jako na obr. I.10a

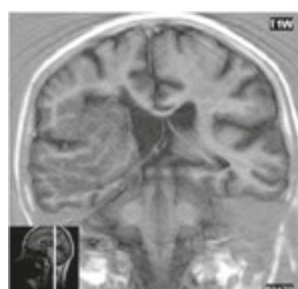


Obr. I.1.10c Hemimegaencefalie, zvětšení pravé hemisféry, rozšíření pravé postranní komory, rozšíření mozkové kůry v oblasti pravé hemisféry stejný pacient jako na obr. I.1.10a, b

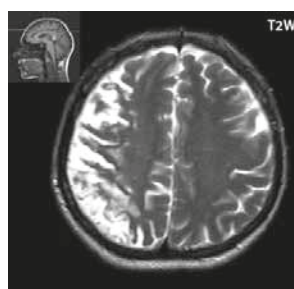
Diferenciální dg



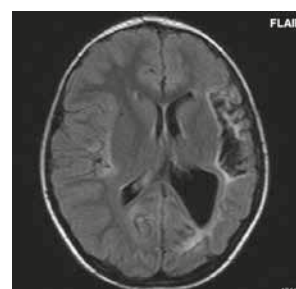
Tuberózní skleróza



Heterotopie šedé hmoty



Rasmussenova encefalitida



Hemiatrofie (Dyke-Davidoff-Massonův syndrom)

I

1

35

I.2 Mozkové nádory

Základním cílem zobrazovacích metod je vyloučení ostatních, nenádorových, někdy expanzivních procesů (abscesu, vstřebávajícího se hematomu, různých typů cyst...), která mají zpravidla jiné klinické vedení.

Při zobrazení nádorů bychom se měli snažit zodpovědět tři základní otázky, charakterizující tumor:

1. **typing** – odlišení nenádorových patologických procesů a snaha o histologickou klasifikaci tumoru.
2. **staging** – hodnotí stupeň pokročilosti růstu nádoru, kde kromě radiologického nálezu je nutné vzít v úvahu i neurologické a histologické vyšetření.
3. **grading** – určení stupně vyzrállosti nádoru, stupeň malignity (četnost mitóz, jaderná atypie, angiogeneze, nekrózy).

Klinické příznaky je možné rozdělit na:

- a) **ložiskové** – způsobené lokálním tlakem nádoru, edémem, poruchou prokrvení a jsou závislé na lokalizaci nádoru (poruchy hybnosti, řeči, psychické změny, epileptické záchvaty...)
- b) **celkové** se projeví syndromem nitrolební hypertenze. Příznaky nitrolební hypertenze vyplývají z omezené objemové rezervy mozku, který je uložen v pevné kostěné schránce. Nárůst nitrolebního tlaku závisí na velikosti expanze, perifokálním edému, blokádě cirkulace likvoru – tvorbě a nárůstu obstrukčního hydrocefalu.

Terminálně jsou příčinou mozkových hernií (tlakových kuželů).

Nitrolební hypertenzi lze objektivizovat zjištěním městnání na očním pozadí (měří se v dioptriích), tlakovými změnami na lebce, které jsou vzhledem k možnostem včasné diagnostiky stále méně časté, nebo méně nápadné (usurace dorza sedla, zvýraznění nitrolebního reliéfu...). Subjektivními potížemi pak bývají bolesti hlavy, nauzea, zvracení, závratě... Při nitrolební hypertenzi neprovádíme lumbální punkci (zvláště při infratentoriálních nádorech) pro nebezpečí mozkové herniace.

Léčba nádorů je vždy kombinací několika léčebných přístupů – operačního, léčba cytostatiky, zářením, eventuálně hormonální a symptomatická (paliativní). Úplné odstranění nádoru je možné obvykle u extraaxiální expanze (meningeom, adenom, neurinom...). Zbytky i benigní nádorové tkáně (často kraniofaryngeomu či meningeomu) mohou být zdrojem recidivy. Intraaxiální gliomy nelze totálně extirpovat pro jejich nepřesné ohraničení. Zatím nejsou dostupné studie, které by porovnaly léčebné výsledky protonového a gama záření.

Radioterapie lebky a mozku je vhodná do celkové dávky max. 60 Gy (Gray). Buňky jsou k záření individuálně citlivé, rozhoduje i síla kalvy a předchozí chemoterapie. Na některých pracovištích jsou používány protonové zářiče pro menší neurotoxicitu (simplisticky řečeno působí nižší dávku záření na okolní, zdravou tkáň) a naopak absorbuje většinu energie v oblasti nádoru.

Leksellův gama-nůž (stereotaktická radiační neurochirurgie) ozařuje patologické ložisko kolimovaným paprskem asi z 200 bodů (u různých přístrojů se počet liší), záření se kumuluje v patologickém ložisku, zatímco v okolní mozkové tkáni je výrazně nižší. K indikacím patří metastázy (i mnohočetné), četné jiné mozkové nádory, dále AV malformace. Největší úspěch je u útvarů do velikosti 3 cm v průměru, při větším počtu je nebezpečí edému mozku (při lézích většího rozsahu lze léčbu gama-nožem provést opakovaně). Nevýhodou je léčebný efekt nastupující s časovou penalizací řady měsíců až roku od iradiace (což značí, že např. cévní malformace může v tomto období znovu krváčet).

Radiosenzitivní je lymfom, meduloblastom, metastázy, glioblastom, germinom, naopak rezistentní je meningeom a neurinom. Meduloblastom metastazuje likvorovými cestami (implantační metastázy), je nutné proto ozařit mozek i kanál páteřní (celou páteř). Brachyterapie zavádí izotop s krátkým dosahem záření přímo do nádoru. Radioizotop navázaný na antigen reagující s buňkou nádoru je další alternativa léčby.

Komplikace radioterapie jsou tím závažnější, čím později se objeví po léčbě. Reverzibilní edém bílé hmoty se objevuje již během léčby a trvá týdny až měsíce po léčbě. Gliózu jako komplikaci ozáření lze zobrazit týdny až měsíce po léčbě, je nálezem stacionárním, snad může být příčinou psychických změn. Postiradiační nekróza je závažnou komplikací s maximem výskytu do 2 let od ozáření. Je progresivní a ireverzibilní, chová se jako nádor (mívá expanzivní charakter) a nemá kauzální léčbu. MR ji sice zobrazí, ale není schopna ji odlišit od recidivy nádoru (dokáže pouze PET), recidiva nádoru má zvýšenou akumulaci glukózy, naopak nekróza žádnou. Postiradiační myelopatie je přítomna především u ozáření nádoru nazo-faryngu. Krční míchu nelze dobře „vykřýt“ při radioterapii v této lokalizaci.

Chemoterapie má základní problém v omezeném pronikání cytostatik přes hematoencefalickou bariéru, stále jsou užívány vinkristin, cyklofosfamid, zvláště u germinálních nádorů nebo v případech onemocnění s vysokým stupněm malignity. V současné době jsou nově užívány preparáty ovlivňující angiogenezi v nádorové tkáni, ukazuje se, že účinek trvá omezenou dobu, většinou okolo 1 roku, poté dochází ke snížení efektu této léčby (organismus najde novou „cestu“ k tvorbě látek podporující angiogenezi).

K symptomatické léčbě patří redukce edému, tlumení bolesti, nauzey a zvracení.

Metodicky převratný je přístup k léčbě prolaktinomů (adenom hypofýzy secernující prolaktin). Účinně je léčen konzervativně agonisty D2 receptorů (např. Kabergolin, Bromocriptin).

Základní rozdělení nádorů je intraaxiální (vycházející z mozkové tkáně), např. astrocytom, oligodendrogliom, ependymom... a nádory extraaxiální mající původ v tkáních okolních – např. meningeom, adenom hypofýzy... Dalším možným členěním je na nádory primární a sekundární, resp. mozkové metastázy nebo tumory supratentoriální a infratentoriální. Rozlišení na nádory maligní a benigní nemá vždy ostrou hranici, a proto histologové určují stupeň malignity I.–IV. (WHO 2007).

Obvykle zvláštní kapitolu tvoří skupina tumorů u dětí do 2 let věku, kdy se jedná o vrozené patologické procesy s odlišnou klinickou symptomatologií a velmi nepříznivou prognózou. U starších dětí lze říci, že oproti dospělým převažují gliomy s nízkým stupněm malignity, lokalizace je často infratentoriálně a ve střední čáře, šíření likvorovými cestami (ependymom, germinom, nádory plexů) není neobvyklé.

Vzhledem k pokrokům v diagnostickém zobrazování se daří zlepšovat substrátovou diagnostiku. Například u gliomů nedávné práce ukázaly, že nález na ADC mapě může pomoci při odlišení nádorů s vyšším stupněm malignity, je zde nižší hodnota než u gliomů s nižším stupněm malignity (u maligních je vyšší buněčnost, tedy pokles difuzivity). Jiné práce se zabývaly perfuzí a ukázaly, že k odlišení pomáhá rCBV (zvýšené u vyššího gradingu tumorů), především na odlišení II. a IV. či III. a IV. stupně. Jako nejvýtečnější se jeví pro jejich diferenciaci užití kombinace ADC mapy s rCBV.

Funkční magnetická rezonance a traktografie nám pomáhají ozřejmit mozkové dráhy (jejich průběh, dále jedná-li se o jejich infiltraci nebo pouze dislokaci expanzí), což je velmi důležité při plánování neurochirurgického zákroku.

Bohužel i přes velký pokrok v možnostech zobrazovacích metod, lze u většiny nádorů stanovit substrátovou diagnostiku pouze s větší či menší pravděpodobností, pomáhá nám zde i uvážení dalších faktorů (věk, pohlaví, přítomnost primárního patologického procesu, zvýšená hladina hormonu u selárních lézích, polycytemie u hemangioblastomu...).

WHO 2007 klasifikace:

NÁDORY VYCHÁZEJÍCÍ Z NEUROEPITELIÁLNÍ TKÁNĚ

Astrocytární nádory

- pilocytic astrocytoma
 - pilomyxoid astrocytoma
- subependymal giant cell astrocytoma
- pleomorphic xanthoastrocytoma
- diffuse astrocytoma
 - fibrillary astrocytoma
 - gemistocytic astrocytoma
 - protoplasmic astrocytoma
- anaplastic astrocytoma
- glioblastoma
 - giant cell glioblastoma
 - gliosarcoma
- gliomatosis cerebri

Oligodendrogliální nádory

- oligodendroglioma
- anaplastic oligodendroglioma

Oligoastrocytární nádory

- oligoastrocytoma
- anaplastic oligoastrocytoma

Ependymální nádory

- subependymoma
- myxopapillary ependymoma
- ependymoma
- anaplastic ependymoma

Nádory choroideálních plexů

- choroid plexus papilloma
- atypical choroid plexus papilloma
- choroid plexus carcinoma

Další neuroepitheliální nádory

- astroblastoma
- chordoid glioma III. komory
- angiocentric glioma

Neuronální a smíšené glioneuronální nádory

- dysplastic gangliocytoma mozečku (Lhermitte-Duclos)
- desmoplastic infantile astrocytoma/ganglioglioma
- dysembryoplastic neuroepithelial tumor (DNET)
- gangliocytoma
- ganglioglioma
- anaplastic ganglioglioma
- central neurocytoma
- extraventricular neurocytoma
- cerebellar liponeurocytoma
- papillary glioneuronal tumour
- rosette-forming glioneuronal tumour of the fourth ventricle
- paraganglioma

Nádory oblasti glandula pinealis

- pineocytoma
- pineal parenchymal tumour of intermediate differentiation
- pineoblastoma
- papillary tumors of the pineal region

Embryonální nádory

- medulloblastoma
 - medulloblastoma with extensive nodularity
 - anaplastic medulloblastoma
- CNS primitive neuroectodermal tumour
 - CNS neuroblastoma
- atypical teratoid/rhabdoid tumour

NÁDORY HLAVOVÝCH A PARASPINÁLNÍCH NERVŮ

- schwannoma
- neurofibroma
- perineurioma
- malignant peripheral nerve sheath tumour

MENINGEÁLNÍ NÁDORY

Nádory z meningotheiliálních buněk

- meningioma
 - atypical meningioma
 - anaplastic meningioma

Mezenchymální nádory

- lipoma
- angiolipoma
- hibernoma
- liposarcoma
- solitary fibrous tumour
- fibrosarcoma
- malignant fibrous histiocytoma
- leiomyoma
- leiomyosarcoma
- rhabdomyoma
- rhabdomyosarcoma
- chondroma
- chondrosarcoma
- osteoma
- osteosarcoma
- osteochondroma
- haemangioma
- epithelioid hemangioendothelioma
- haemangiopericytoma
- anaplastic haemangiopericytoma
- angiosarcoma
- Kaposi sarcoma
- Ewing sarcoma – PNET

Primární melanocytické léze

- diffuse melanocytosis
- melanocytoma
- malignant melanoma
- meningeal melanomatosis

Další nádory mající vztah k meningám

- haemangioblastoma

LYMFOM A HEMATOPOETICKÉ NÁDORY

- malignant lymphomas
- plasmocytoma
- granulocytic sarcoma

NÁDORY VYCHÁZEJÍCÍ ZE ZÁRODEČNÍCH BUNĚK

- germinoma
- embryonal carcinoma
- yolk sac tumour
- choriocarcinoma
- teratoma
- mixed germ cell tumours

NÁDORY SELÁRNÍ OBLASTI

- craniopharyngioma
- granular cell tumour
- pituicytoma
- spindle cell oncocyoma of the adenohypophysis

METASTÁZY**Intraaxiální lokalizace**

- nádory vycházející z neuroepiteliální tkáně (z astrocytů, oligodendrocytů, ependymálních buněk, buněk choroidálního plexu)
- neuronální a smíšené neurogliální nádory
- embryonální nádory, hlavně zastoupeny skupinou primitivní neuroektodermální tumory (PNET) a nádorů zárodečných buněk (germinom, teratom...)
- nádory glandula pinealis
- metastázy mozku včetně lymfomu (může být primární i sekundární)

Extraaxiální lokalizace

- meningeální nádory,
- nádory vycházející z hlavových nervů (neurinom, schwannom...)
- nádory selární oblasti
- cysty (arachnoidální, neuroepiteliální...)

I.2.1 Difuzní astrocytom low grade

Jedná se o intraaxiální nádor, mající původ v astrocytech, stupeň malignity (grade II), tendence k maligní progresi v anaplastický astrocytom, zvláště u starších jedinců, histologický obraz může být v různých částech nádoru rozdílný. Je lokalizován typicky v mozkových hemisférách, mozkovém kmenu, asi v 20 % postihuje šedou hmotu mozkovou (bazální ganglia, thalamus, mozkovou kůru). Nádor histologicky prokazuje relativně dobrou diferenciaci buněk, jeho růst je infiltrativní, a proto prakticky není možná úplná chirurgická resekce. Maligní degenerace, jak je výše uvedeno, je poměrně častá.

Tvoří asi 30 % mozkových gliomů. Vyskytuje se spíše u mladších jedinců, průměrná doba přežití je 10 let. Typicky se jedná o fibrilární typ. Vzácnou variantou difuzního astrocytomy je gemistocytární astrocytom, který má horší prognózu.

Zobrazení

Dominantními zobrazovacími modalitami je CT a MR.

CT zobrazí hypo- až izodenzní strukturu, s větším či menším expanzivním charakterem, obvykle bez nebo s velmi diskrétním vazogenním edémem, nemívá kalcifikace, cysty ani krvácení, po aplikaci KL skoro nikdy neenhancuje. Projevy enhancementu vyslovují podezření na maligní transformaci, i když toto nemusí být pravidlem.

MR zobrazí poměrně homogenní ložisko mírně sníženého signálu v T1W obrazu, zvýšeného v T2W obrazu, s mírným expanzivním charakterem, (krvácení, kalcifikace a cysty jsou velmi vzácné), po aplikaci KL obdobně jako v obrazu CT neenhancuje, projevy enhancementu vyslovují podezření na maligní transformaci, jak je uvedeno výše. DWI se obvykle neliší od zdravé mozkové tkáně (není restrikce). Při užití mozkové perfuze je relativně nižší rCBV v porovnání s anaplastickým astrocytomy a glioblastoma multiforme. Vzestup rCBV predikuje jeho progresi.

MRS prokazuje zvýšenou hladinu cholinu, sníženou NAA. Na PET není rozdílná akumulace radioaktivní glukózy od normální mozkové tkáně.

Klinický obraz a diagnostika

Klinické příznaky je možné rozdělit na celkové (příznaky nitrolební hypertenze), projevující se zvláště při infratentoriální lokalizaci a při blokadě likvorových cest (bolesti hlavy, nauzea, zvracení, měštnání na očním pozadí) a ložiskové příznaky – např. epileptický záchvat, poruchy řeči, hemiparéza, organický psychosyndrom vycházející z lokalizace tumoru.

Léčba je chirurgická, zpravidla pro infiltrativní růst není možná úplná resekce, na některých pracovištích proto odkládají chirurgické řešení až při podezření na maligní transformaci gliomu. Radioterapie, biologická léčba, cytostatika se užívají při maligní transformaci.

Diferenciální diagnostika

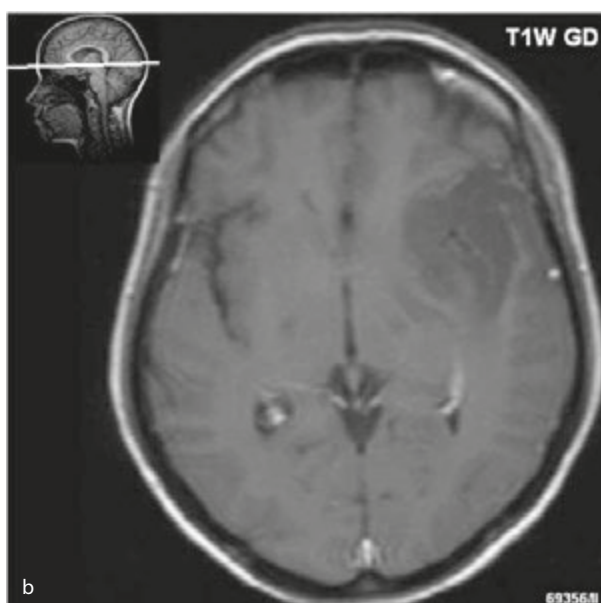
- **Mozková ischemie (malacie):** obvykle respektuje cévní teritoria, v akutním stadiu restrikce difuze

(DWI), postihuje šedou i bílou hmotu mozkovou, nemívá větší expanzivní charakter, někdy v akutním a subakutním stadiu mírný enhancement po aplikaci KL mapovitěho charakteru nebo „kortikální páska“.

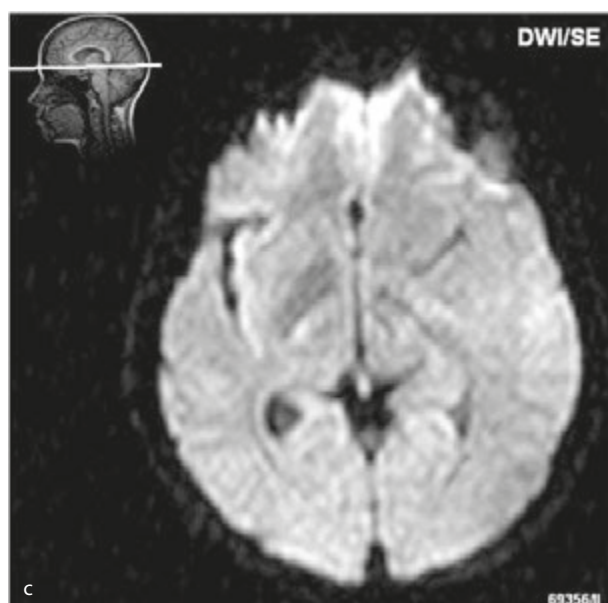
- **Anaplastický astrocytom:** enhancement je značně variabilní po aplikaci KL (není podmínkou), vazogenní edém, často transformace v čase low grade astrocytomy v tento typ nádoru.
- **Oligodendrogliom:** mívá kalcifikace, obvykle lokalizován kortikosubkortikálně (často v oblasti zadní frontální), nekonstantně enhancuje, může tvořit intrakraniální metastázy likvorovými cestami.
- **Gliomatosis cerebri:** difuzní infiltrativní proces postihující více mozkových laloků, mozkový kmen, typicky bazální ganglia, thalamus, edém nemusí být výrazný, rovněž enhancement po aplikaci KL nebývá nebo je diskrétní (mapovitý, prstenčitý), někdy až v terminálních stádiích.
- **Cerebritida** (počáteční stadium abscesu): známky zánětu, rychlý vývoj patologického ložiska, mapovitý enhancement po aplikaci KL, restrikce difuze (DWI).
- **Herpetická encefalitida:** typická lokalizace temporálně (někdy frontálně), bývají hemoragie, enhancement po aplikaci KL, restrikce difuze (DWI), průkaz viru z mozkomíšního moku (PCR – polymerázová řetězová reakce).
- **Gangliogliom:** z nádorových neuronů a gliových buněk, typická lokalizace kortikosubkortikálně, poměrně často obsahuje kalcifikace, mívá mapovitý enhancement po aplikaci KL.
- **Dysembryoplastický neuroepiteliální tumor (DNET):** spíše u mladších jedinců, dobře ohraničený, typická lokalizace temporálně, obvykle neenhancuje po aplikaci KL, nebývá edém, může způsobovat restrikci difuze (DWI), typický klinický projev je epilepsie „epileptický tumor“.
- **Lymfom:** bývá periventrikulárně lokalizován, restrikce difuze (DWI), enhancement po aplikaci KL.
- **Kavernom:** různá stadia krvácení v MR obrazu.
- **AV malformace:** často mívá kalcifikace, spíše restrikce než expanzivní charakter, mívá nehomogenní enhancement po aplikaci KL, další informace MRA, CTA, AG.
- **Subependymom:** obvykle až histologická diagnostika.
- **Lhermitte-Duclos-dysplastický cerebelární gangliocytom:** morfologicky je patrné zvětšení mozečkové hemisféry, izodenzní (lehce hypodenzní) v obrazu CT, izosignální v T1W obrazu, zvýšeného signálu v T2W obrazu, někdy kalcifikace, zřídka, mírně enhancuje po aplikaci KL. Histologicky se jedná o náhradu a expanzi granulózní vrstvy mozečku velkými neurony. Benigní expanze, ale může být příčinou obstrukčního hydrocefalu, mozečkových příznaků, může pomalu progredovat, léčba je chirurgická, recidiva je možná.



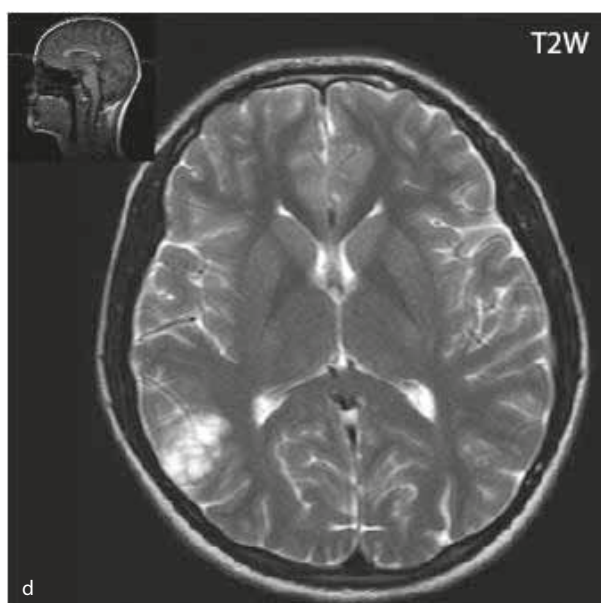
Obr. I.2.1a Temporálně vlevo hypersignální, neostře ohraničené ložisko, s mírným mass efektem, difuzní low grade astrocytom



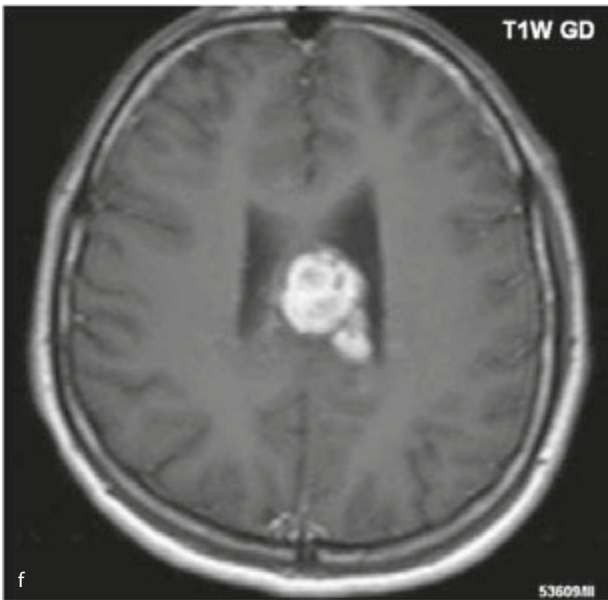
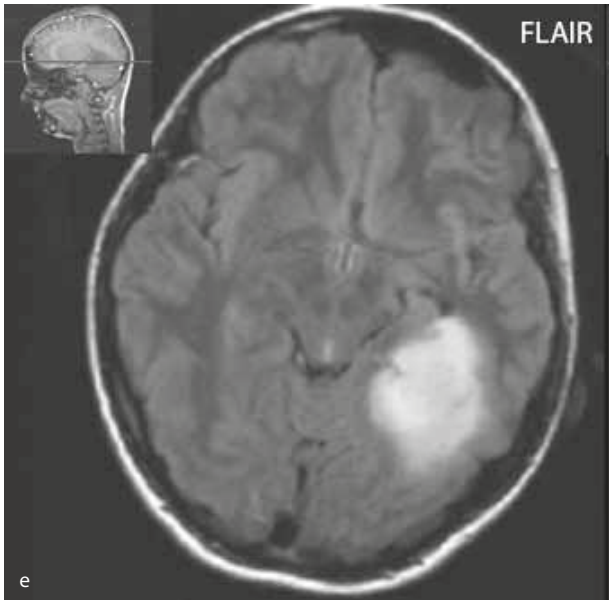
Obr. I.2.1b Hyposignální ložisko, bez enhancementu po podání KL, mass efekt; stejný pacient jako na obr. I.2.1a



Obr. I.2.1c Bez restrikce difuze; stejný pacient jako na obr. I.2.1a, b



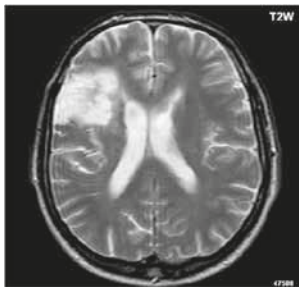
Obr. I.2.1d Parietálně vpravo hypersignální ložisko, bez mass efektu, nádor infiltruje i šedou hmotu, fibrilární low grade astrocytom



Obr. I.2.1e Temporálně vlevo hypersignální ložisko s mírným mass efektem, difúzní low grade astrocytom

Obr. I.2.1f V oblasti corpus callosum výrazně enhancující ložisko, gemistocytární astrocytom

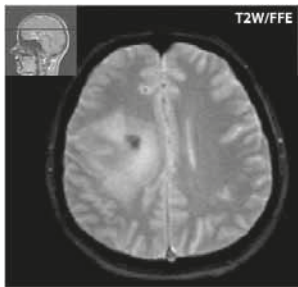
Diferenciální dg



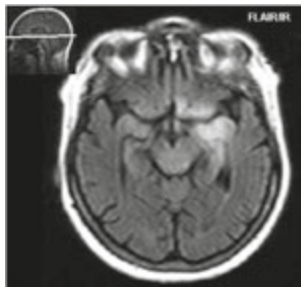
Cévní mozková příhoda (CMP)



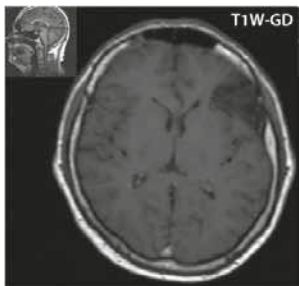
Anaplastický astrocytom



Oligodendrogliom



Gliomatosis cerebri



DNET



Subependymom

I
2
41

I.2.2 Gliom mozkového kmene

Jedná se o skupinu ložiskových nebo difuzních nádorů mozkového kmene vycházejících z buněk glie. Obvykle vychází z oblasti pontu a šíří se do středního mozku nebo prodloužené míchy. Může být solidní, cystický, obsahovat nekrózy, stupeň malignity nejčastěji II–III, s častým výskytem v dětském věku.

Může způsobit blokádu Sylviova kanálku, akutní hydrocefalus s příznaky nitrolební hypertenze.

Zobrazení

Dominantními zobrazovacími modalitami jsou CT a MR.

CT zobrazí solidní, někdy cystické ložisko, mírně hyperdenzní oproti mozkové tkáni, po aplikaci KL nodulární nebo prstenčitý enhancement, někdy jen velmi diskrétní.

Na MR bývá hypo- až hypersignální (přítomnost vápníku) v T1W obrazu, variabilního signálu v T2W obrazu, rovněž variabilní enhancement po aplikaci KL. Na DWI obvykle beze změny signálu, ale může být i restrikce.

MRS jako u většiny nádorů prokazuje snížení NAA a zvýšenou hladinu cholinu.

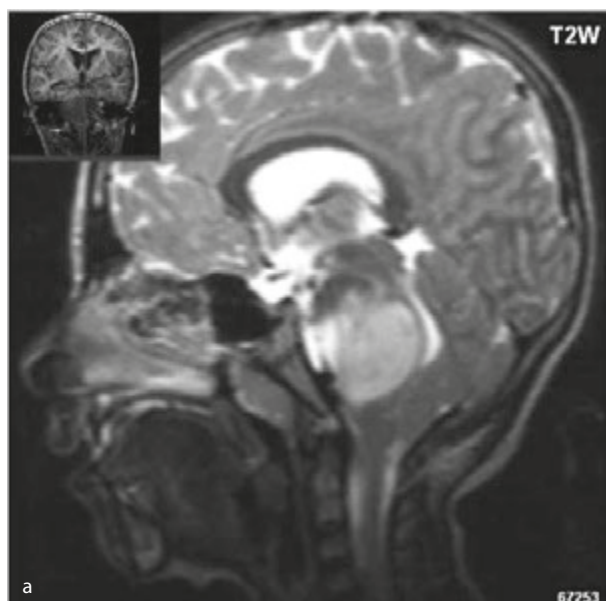
Klinický obraz a diagnostika

Vzhledem k lokalizaci a časté přítomnosti obstrukčního hydrocefalu pozorujeme nitrolební hypertenzi (bolesti hlavy, nauzeu, zvracení, závratě...), kvadraparézu, lézi mozkových nervů...

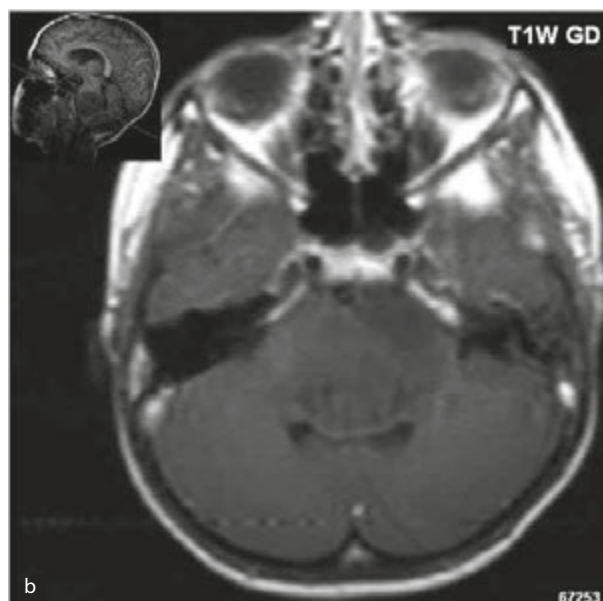
Léčba je chirurgická, následná chemoterapie, radioterapie. Prognóza je velmi variabilní, pesimističtější u dětí, střední doba přežití je okolo 5 let.

Diferenciální diagnostika

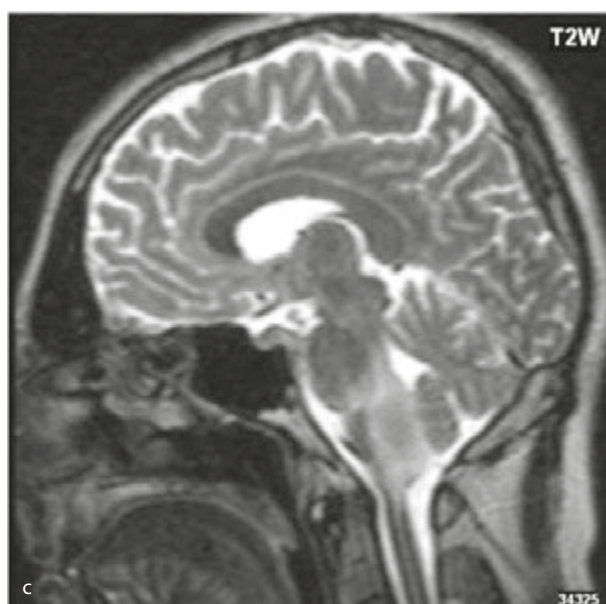
- **Ependymom:** u dětí obvykle lokalizován ve IV. komoře, vychází ze spodiny této komory, enhancement po aplikaci KL nechybí.
- **Meduloblastom:** hyperdenzní na CT, nádor vycházející ze stropu IV. komory, v dětském věku, skoro vždy enhances po aplikaci KL, kalcifikace poměrně vzácné.
- **Ischemie mozkového kmene:** bývá asymetrické postižení kmene, není ušetřena centrální část, neenhance po aplikaci KL, spíše starší jedinci.
- **Demyelinizační onemocnění typu RS:** obvykle vícečetná ložiska supratentoriálně, není akutní začátek, oligoklonální pásy v mozkomíšním moku.
- **Akutní diseminovaná encefalomyelitida (ADEM):** na MR jsou patrná vícečetná ložiska, často jsou ložiska infratentoriálně, v centrální šedi a v oblasti krční míchy, po aplikaci KL bývá prstenčitý nebo mapovitý enhancement, malý expanzivní charakter.
- **Centrální pontinní myelinolýza:** centrální část pontu s ušetřením periferní části, homogenní snížení denzity na CT, snížení signálu v T1W obrazu, zvýšení v T2W obrazu, nechová se expanzivně.
- **Metastáza:** primární proces často znám, obvykle mnohočetná ložiska, typický prstenčitý enhancement.
- **Hemangioblastom:** obvykle cystická složka se solidní částí, může být i solidní forma připomínající AV malformaci, bývá polycytemie.
- **Kavernom:** různá stadia rozpadových produktů hemoglobinu, nechová se expanzivně



Obr. I.2.2a Hypersignální ložisko prorůstající z kaudální části pontu do prodloužené míchy, histologicky anaplastický astrocytom kmene



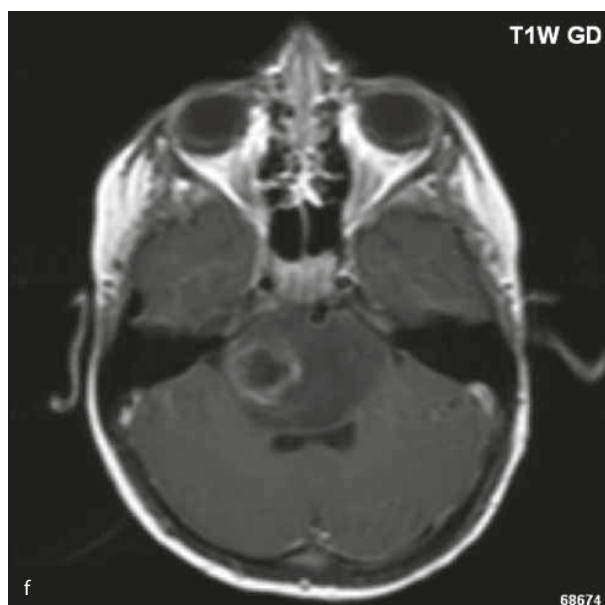
Obr. I.2.2b Hyposignální expanze v oblasti pontu, bez enhancementu po podání KL; stejný pacient jako na obr. I.2.2a



Obr. I.2.2c Hypersignální infiltrativní ložisko v oblasti oblongaty, zasahující i do pontu, gliom kmene, grade II



Obr. I.2.2d Rozsáhlá hypersignální expanze v oblasti pontu, gliom kmene, grade II–III



Obr. I.2.2e Inhomogenně hyposignální ložisko v oblasti pontu; stejný pacient jako na obr. I.2.2d

Obr. I.2.2f Část ložiska prstenčitě enhancuje po podání KL; stejný pacient jako na obr. I.2.2d, e

Diferenciální dg

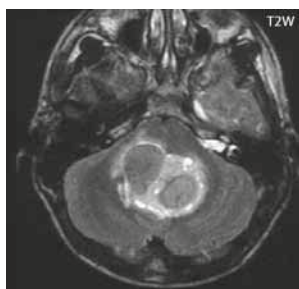
I

2

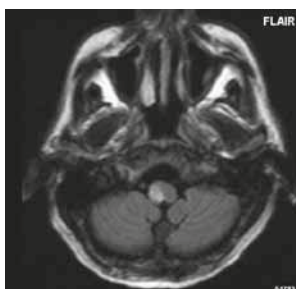
44



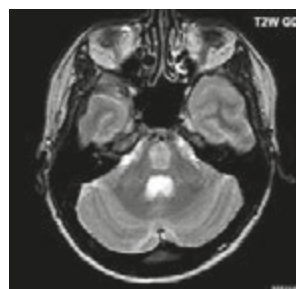
Ependyom



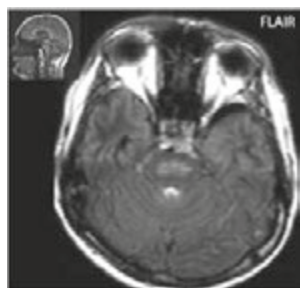
Meduloblastom



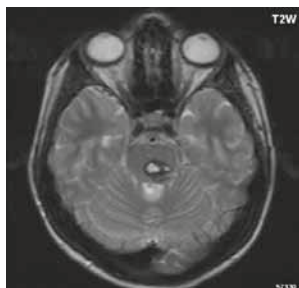
Cévní mozková příhoda
(CMP)



Roztroušená skleróza



Pontinní myelinolýza



Kavernom

I.2.3 Anaplastický astrocytom

Intraaxiální nádor mající původ v astrocytech, který vyplňuje spektrum mezi low grade astrocytome a glioblastoma multiforme. Pro nádor je typický difúzní, infiltrativní růst se značným proliferativním potenciálem, stupeň malignity (grade III), častá transformace low grade astrocytome v tuto maligní variantu.

Tvoří asi 25–30 % astrocytomů, střední doba života je 2–3 roky.

Zobrazení

CT zobrazí expanzivní ložisko, heterogenní denzity, hypo- až izodenzní, doprovázené vazogenním edémem, kalcifikace, cysty a krvácení jsou poměrně vzácné, po aplikaci KL je patrný obvykle nehomogenní, mapovitý, někdy prstenčitý enhancement (prstenčitý enhancement vyslovuje suspekci na degeneraci v glioblastoma multiforme).

MR zobrazí expanzivní ložisko, heterogenního signálu, hypo- až izosignální, v T1W obrazu nehomogenního, zvýšeného signálu v T2W obrazu, rovněž v modu FLAIR, doprovázené vazogenním edémem, kalcifikace, cysty a krvácení jsou poměrně vzácné. Po aplikaci KL často bývá enhancement, může být značně variabilní (prstenčitý tvar budí podezření na degeneraci v glioblastoma multiforme). Není restrikce difuze (DWI). DTI ozřejmí mozkové dráhy, což je důležitá informace pro plánování neurochirurgických výkonů.

MRS prokáže zvýšení cholinu, snížení NAA. PET prokazuje zvýšenou akumulaci glukózy.

Klinický obraz a diagnostika

Klinické příznaky jsou obdobné jako u ostatních intraaxiálních nádorů, jejich progres je poměrně rychlá. Je možné je rozdělit na celkové (příznaky nitrolební hypertenze) projevující se zvláště při infratentoriální lokalizaci a při blokadě likvorových cest (bolesti hlavy, nauzea, zvracení, městnání na očním pozadí) a ložiskové příznaky např. epileptický záchvat, poruchy řeči, hemiparéza, organický psychosyndrom vycházející z lokalizace tumoru.

Léčba je chirurgická, není možná úplná resekce, radioterapie, biologická léčba, cytostatika.

Diferenciální diagnostika

- **Glioblastoma multiforme:** časté krvácení, nekrózy, doprovázen edémem bílé hmoty mozkové, typicky prstenčitě enhancuje po aplikaci KL, často se šíří přes struktury bílé hmoty mozkové do druhé hemisféry, vyšší rCBV.
- **Difúzní, low grade astrocytom:** mírný expanzivní charakter, nebývá enhancement po aplikaci KL, mírný nebo žádný vazogenní edém, na PET není zvýšený metabolismus glukózy.
- **Gliomatosis cerebri:** difúzní infiltrativní proces postihující více mozkových laloků, mozkový kmen, typicky bazální ganglia, thalamus, edém nemusí být výrazný, rovněž enhancement po aplikaci KL nebývá, nebo je diskretní (mapovitý, prstenčitý), někdy až v terminálních stádiích.
- **Oligodendrogliom:** časté kalcifikace, lokalizace typicky kortikosubkortikálně, může metastazovat likvorovými cestami, nekonstantní enhancement po aplikaci KL.
- **Metastáza:** často je znám primární zdroj, bývají mnohočetné, typicky lokalizovány subkortikálně, prstenčitý enhancement po aplikaci KL, doprovázené vazogenním edémem, v okolí ložiska nízký rCBV a normální MRS.
- **Cerebritida** (počáteční stadium abscesu): známky zánětu, rychlý vývoj patologického ložiska, mapovitý enhancement po aplikaci KL, restrikce difuze (DWI).
- **Status epilepticus:** anamnéza záchvatů, status epilepticus může vést k ložisku nejčastěji v hippocampu či v corpus callosum (tranzientní edém), DWI restrikce difuze, může být přítomen enhancement.
- **Herpetická encefalitida:** typická lokalizace temporálně (někdy frontálně), bývají hemoragie, enhancement po aplikaci KL, restrikce difuze (DWI), průkaz viru z moku mozkomíšního (PCR – polymerázová řetězová reakce).
- **Lymfom:** bývá periventrikulárně lokalizován, restrikce difuze (DWI), enhancement po aplikaci KL.
- **AV malformace:** mívá kalcifikace, spíše restrikce než expanzivní charakter, obvykle nehomogenní enhancement po aplikaci KL, zobrazí MRA, CTA, AG.
- **Histiocytóza X:** solitární lytické léze kostní (rezidua vertebra plana), RTG lbi (dutiny), infiltrace hypofýzy, infundibula, hypothalamu, mening, mohou být přítomna i ložiska v CNS (infiltrace Robin-Virchowových prostorů, bílé hmoty i šedé hmoty), hypersignální v T2W obrazu, enhancují po podání KL.