

Vrozené stavy a patologie osového skeletu u dětí

J.Skotáková, I.Červinková, J.Šenkyřík

KDR FN a LF MU Brno

Vrozené vývojové vady CNS

Vývojových vad CNS je více než 2000

(Z.Seidl,M.Vaněčková 2014)

1. Poruchy dorzální indukce

3.-4. týden intrauterinního života: myelomeningokéla, Chiariho malformace II, III

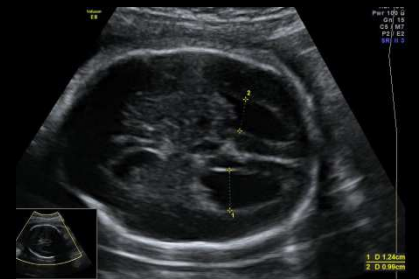
4.-5. týden :cystický spinální dysrafismus, okultní spinální dysrafismus:

Spinální dysrafismus

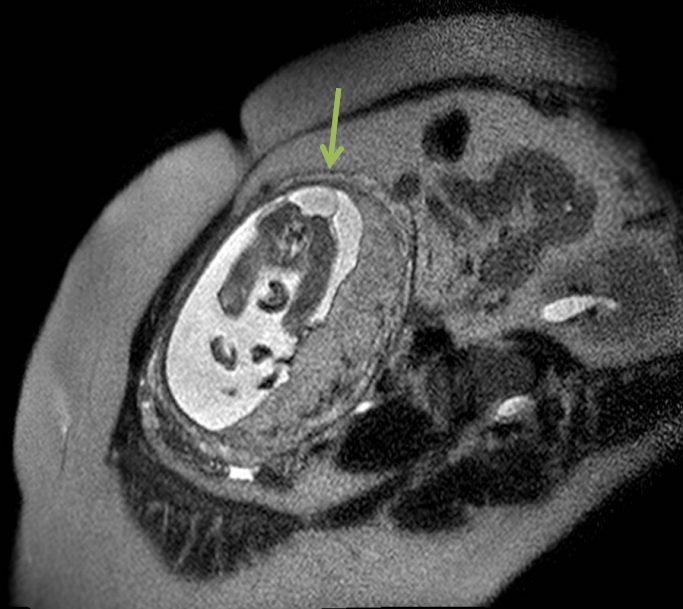
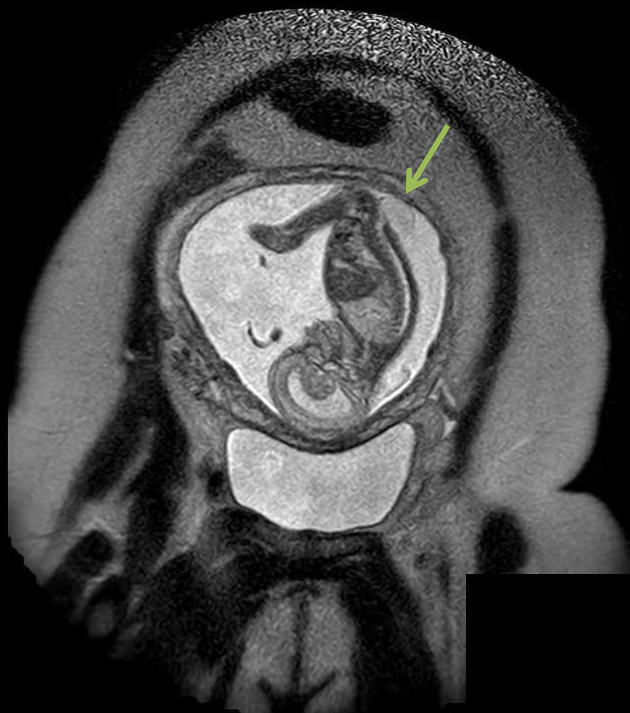
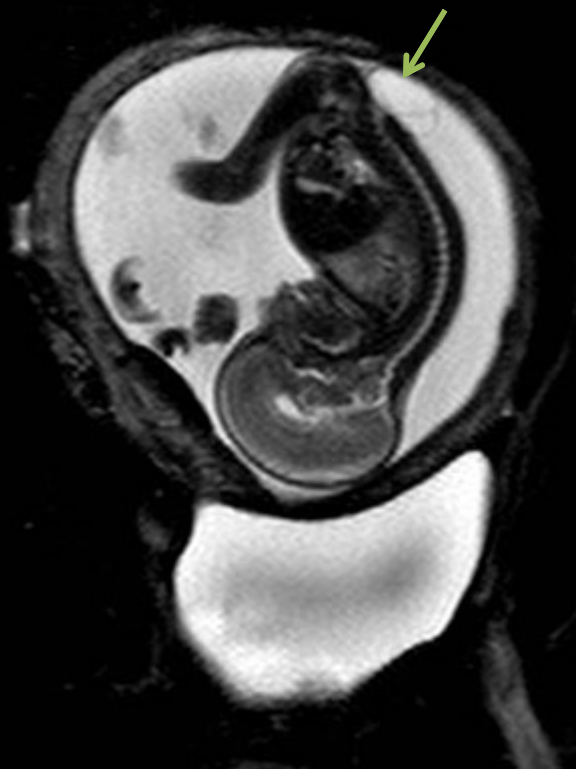
SPINA BIFIDA APERTA (kožní kryt chybí):myelomeningokéla,myelokéla

SPINA BIFIDA CYSTICA (zachovaný kožní kryt, dorzální vyklenutí):lipomyelomeningokéla,myelocystokéla,dorzální meningokéla

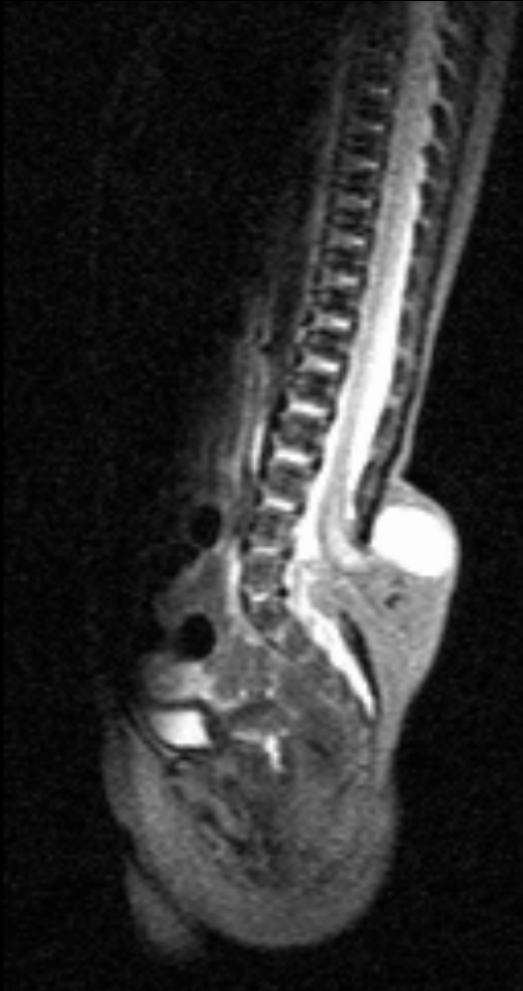
SPINA BIFIDA OCCULTA (bez dorzálního vyklenutí, +/- kožní krytí):diastematomyelie,dorzální dermální sinus,ztluštělé filum terminale,intradurální lipom, syndrom kaudální regrese, přední sakrální,intrasakrální,laterální meningokéla



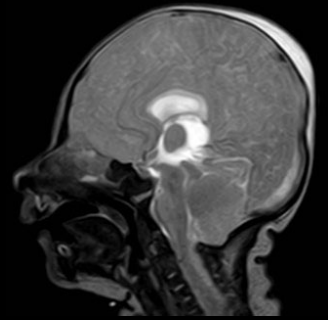
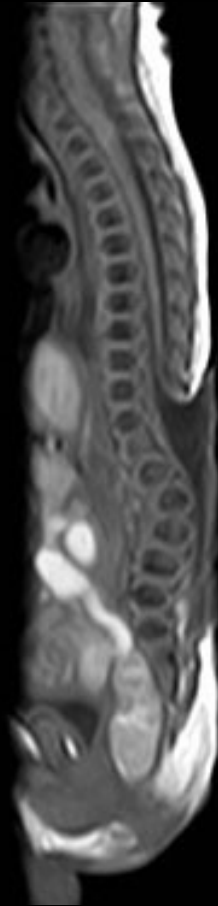
Arnold- Chiari II
UZ
prenatální MR



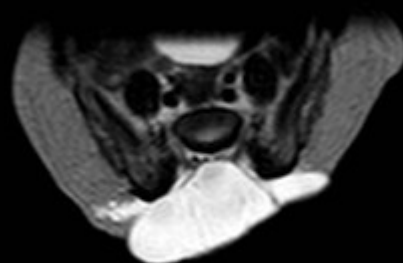
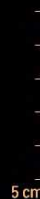
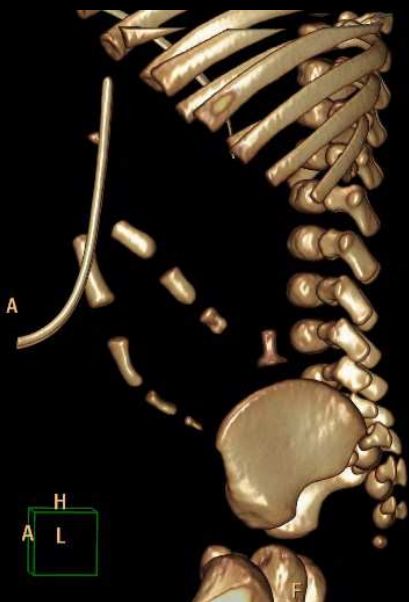
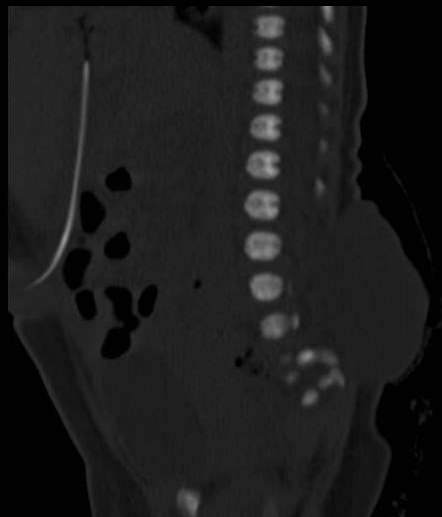
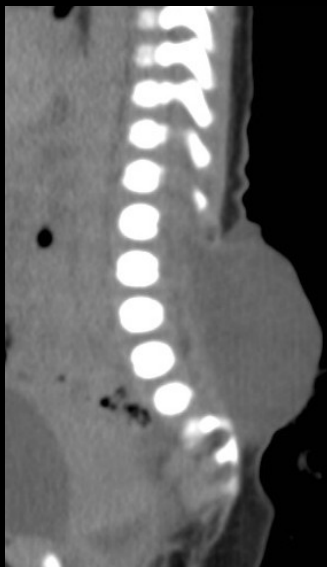
Arnold-Chiari II
prenatální MR



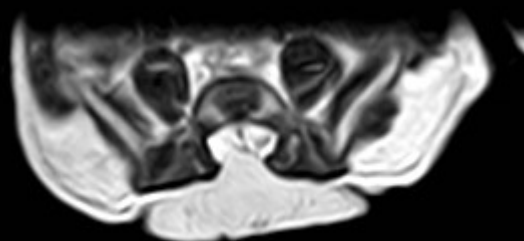
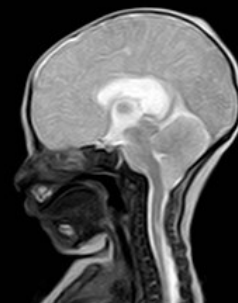
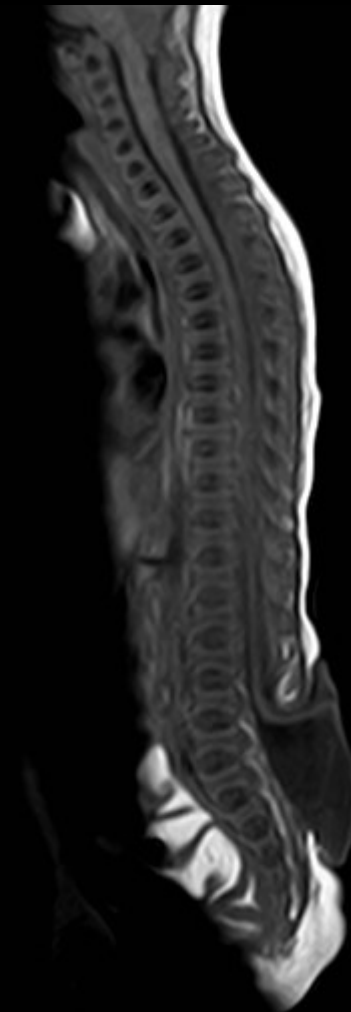
Meningomyelokéla



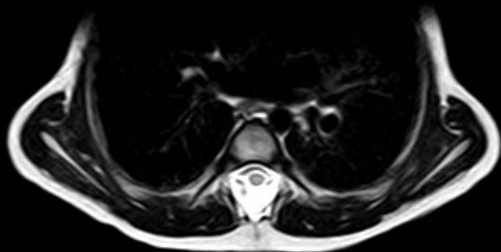
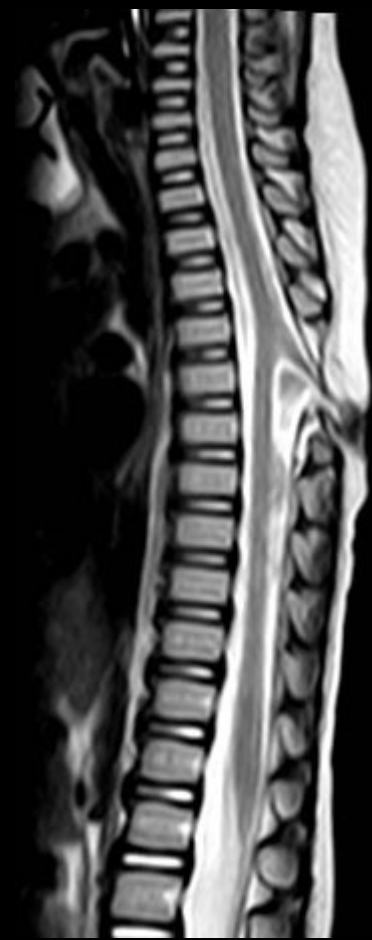
Arnold-Chiari II



Meningomyelokéla, věk :1 den



Arnold- Chiari II , hoch věk:1 den



Spinální dysrafismus- sfinkterové obtíže, věk:1 rok
poruchy hybnosti a citlivosti dolních končetin

1. Poruchy dorzální indukce

3.-4. týden intrauterinního života: myelomeningokéla, Chiariho malformace II, III

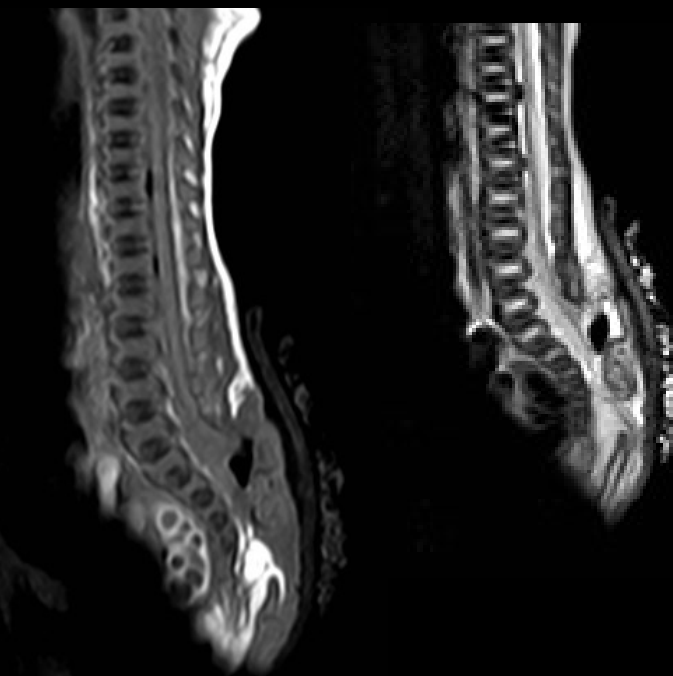
4.-5. týden :cystický spinální dysrafismus, okultní spinální dysrafismus:

Spinální dysrafismus

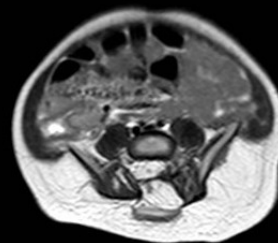
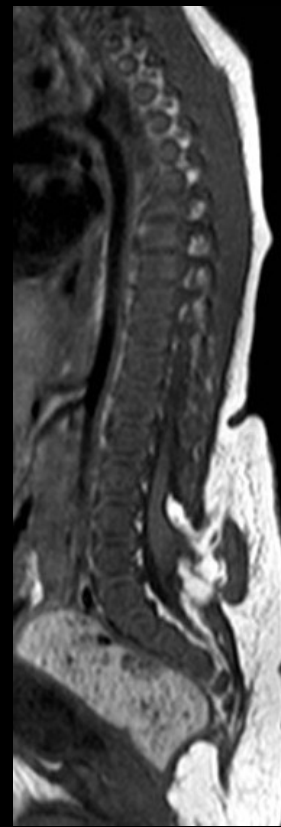
SPINA BIFIDA APERTA (kožní kryt chybí):myelomeningokéla,myelokéla

SPINA BIFIDA CYSTICA (zachovaný kožní kryt, dorzální vyklenutí):lipomyelomeningokéla,myelocystokéla,dorzální meningokéla

SPINA BIFIDA OCCULTA (bez dorzálního vyklenutí, +- kožní krytí):diastematomyelie,dorzální dermální sinus,ztluštělé filum terminale,intradurální lipom, syndrom kaudální regrese, přední sakrální,intrasakrální,laterální meningokéla



Myelocystokéla
hoch, věk: 1 den



Lipomyelomeningokéla, věk: 3 měsíce

1. Poruchy dorzální indukce

3.-4. týden intrauterinního života: myelomeningokéla, Chiariho malformace II, III

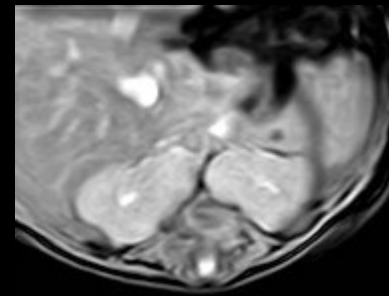
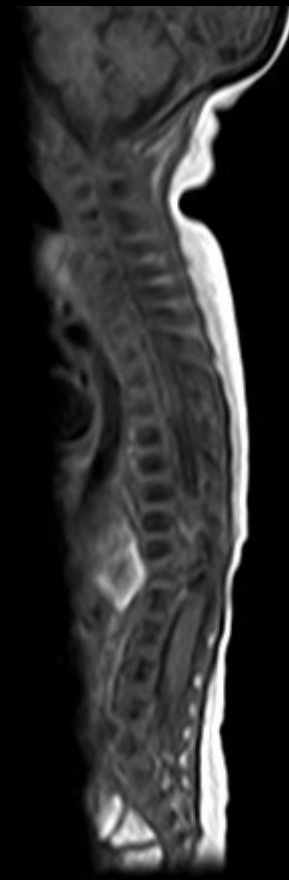
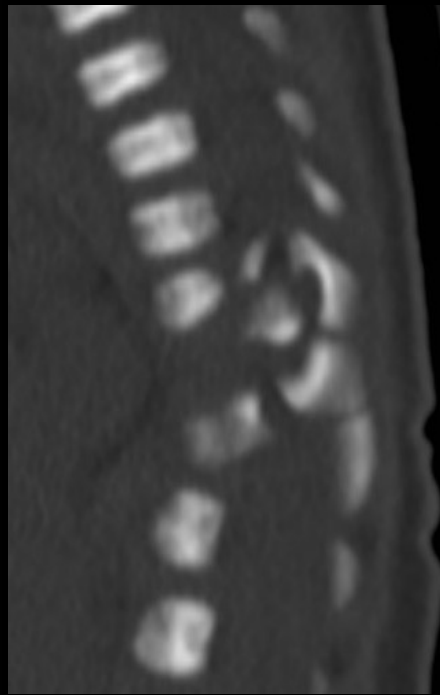
4.-5. týden :cystický spinální dysrafismus, okultní spinální dysrafismus:

Spinální dysrafismus

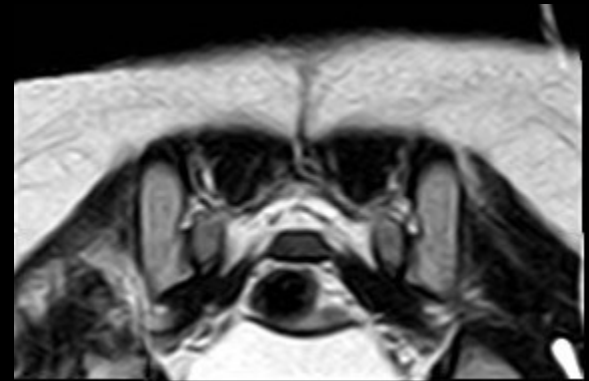
SPINA BIFIDA APERTA (kožní kryt chybí):myelomeningokéla,myelokéla

SPINA BIFIDA CYSTICA (zachovaný kožní kryt, dorzální vyklenutí):lipomyelomeningokéla,myelocystokéla,dorzální meningokéla

SPINA BIFIDA OCCULTA (bez dorzálního vyklenutí, +- kožní krytí):diastematomyelie,dorzální dermální sinus,ztluštělé filum terminale,intradurální lipom, syndrom kaudální regrese, přední sakrální,intrasakrální,laterální meningokéla



Diastematomyelié ,věk: 4 dny



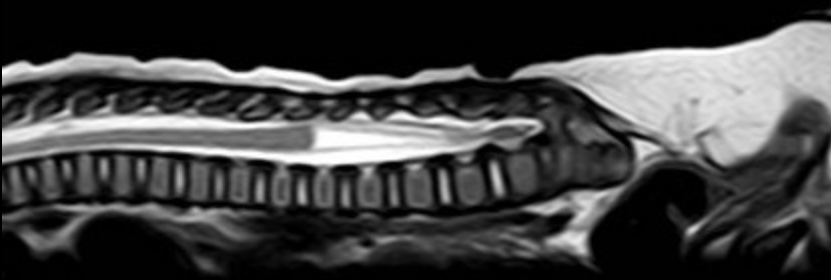
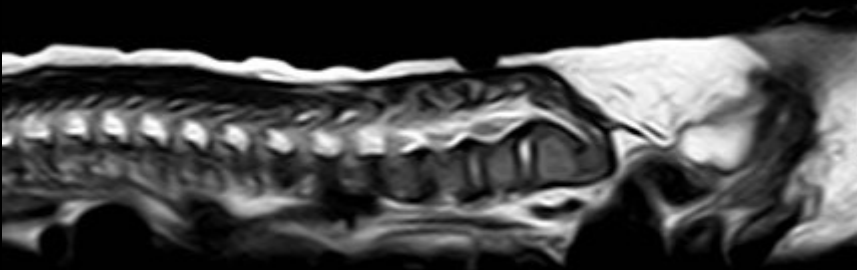
Dorzální dermální sinus, věk: 4 dny

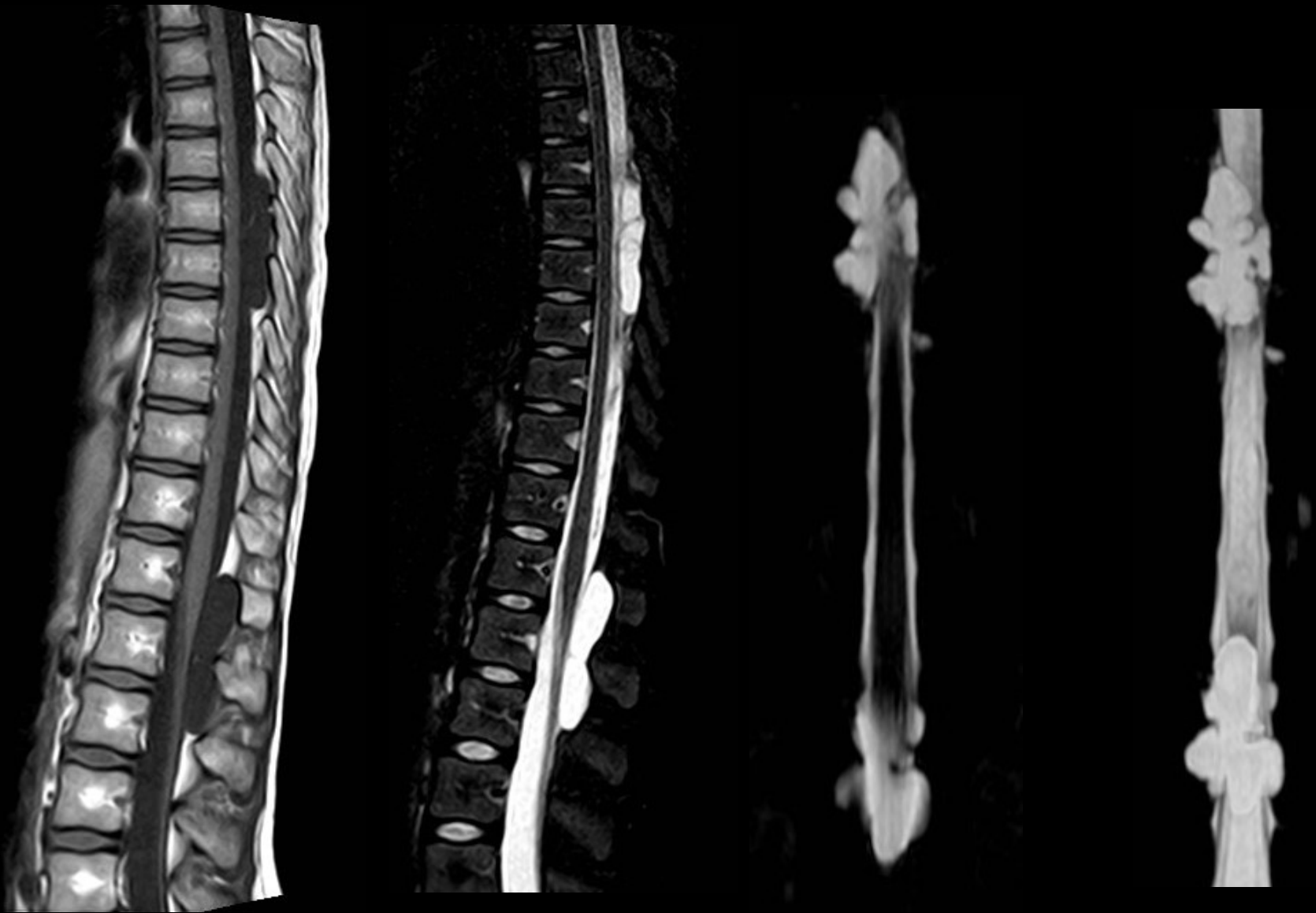


Epidurální lipomatóza může způsobit kompresi míšních kořenů



Syndrom kaudální regrese
Věk: 6 měsíců





Víceetážové laterální meningokély, věk: 9 roků

Sakrokokcygeální teratom

Je nejčastější vrožený nádor u plodu a novorozence
výskyt se odhaduje na ~ 1: 35 000-40 000

M : F v poměru 1 : 4 .

Sakrokokcygeální oblast je nejčastější místo pro „non CNS teratoma“

Sakrokokcygeální teratom

Vznik: 2. až 3. týden těhotenství .

Nejčastěji solidní a cystická složka,
(čistě cystické typy ~ 15 % případů)

Nádor se skládá ze všech tří zárodečných buněk (tj ektoderm ,
mesoderm a endoderm)

Markery:může mít zvýšené hladiny :

- alfa feto proteinu (AFP)
- beta HCG

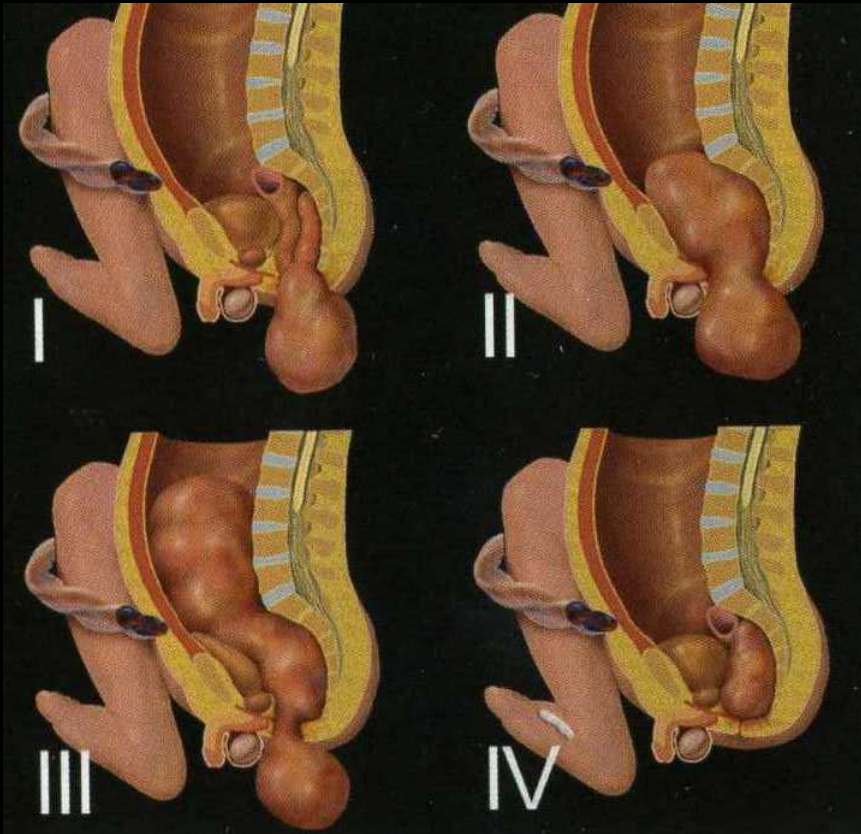
Sakrokokcygeální teratom

Klasifikace

benigní (zralé) : mnohem častější , zahrnují \approx 60-70 %

maligní (nezralé)

American Academy of Pediatric Surgery Section Survey



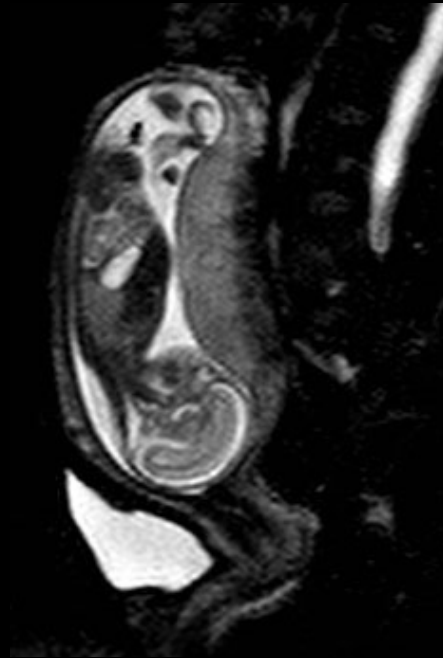
Klasifikace podle Altmana

I. Kompletně extasakrálně - 47%

II. Část intrapelvicky, část
extrasakrálně - 35%

III. Více intrapelvicky a méně
extra - 8%

IV. Kompletně intrapelvicky,
intrabdominálně - 9%



Teratom typ II
prenatální MR

Diferenciální diagnóza

exofytický rabdomyosarkom

meningomyelokéla

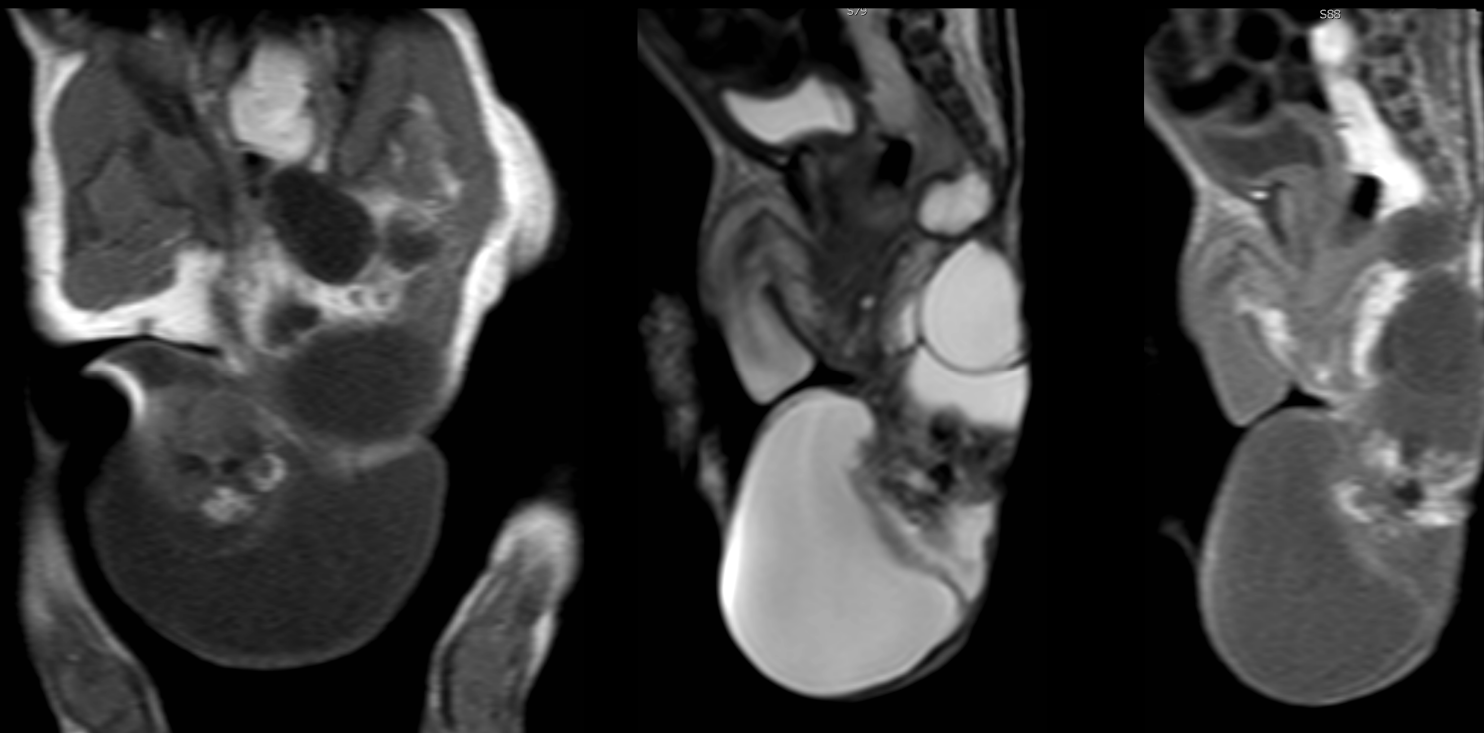
neuroblastom

chordom

ovariální tumor

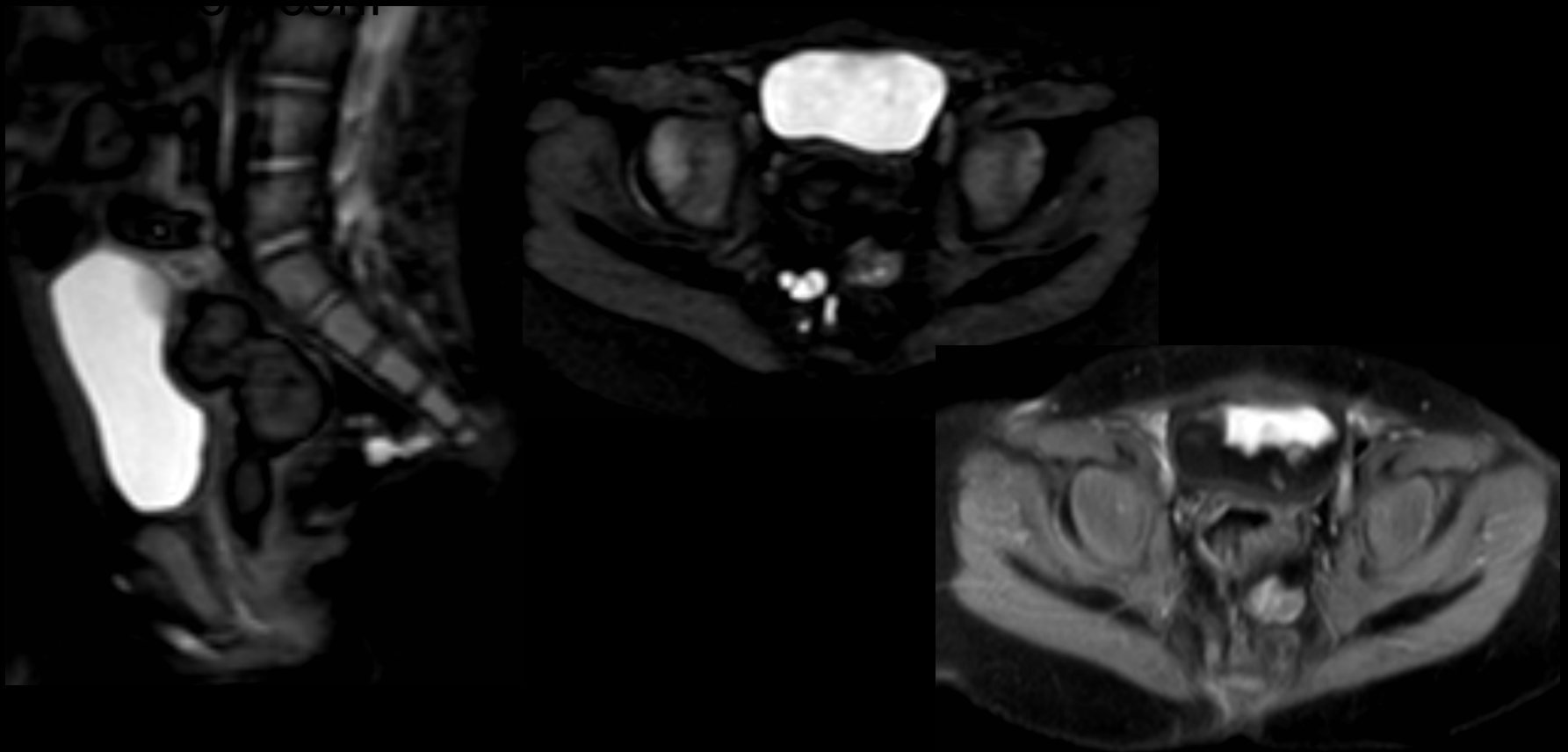
(absces, pilonidální cysta)

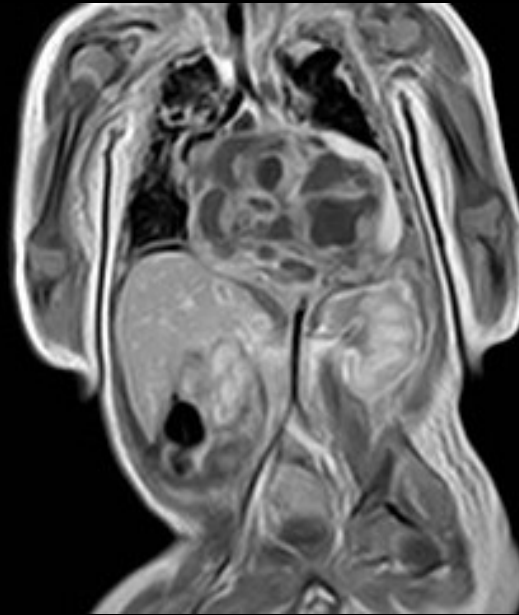
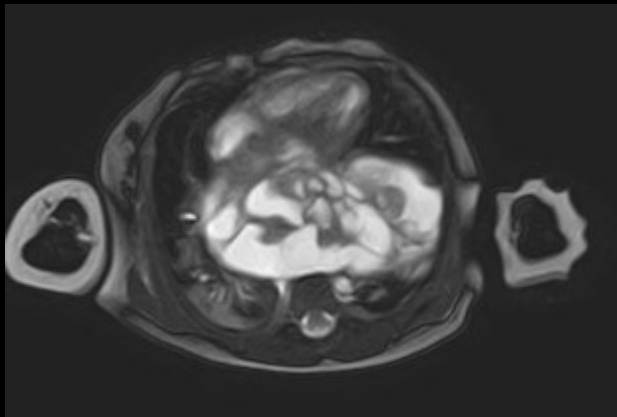
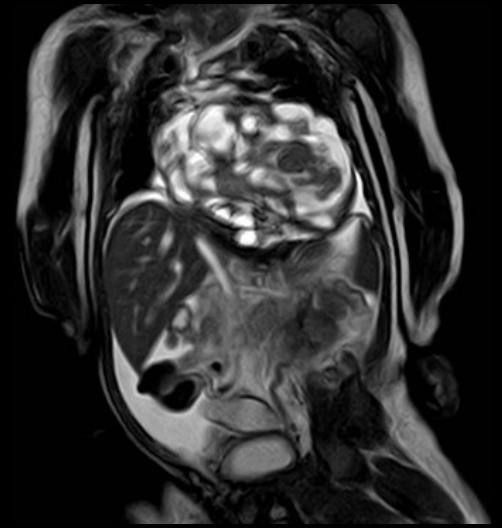
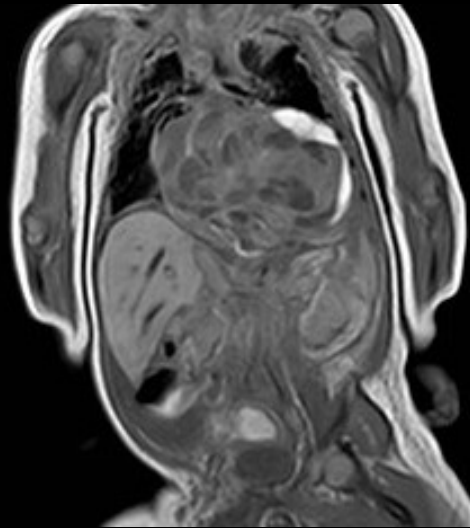
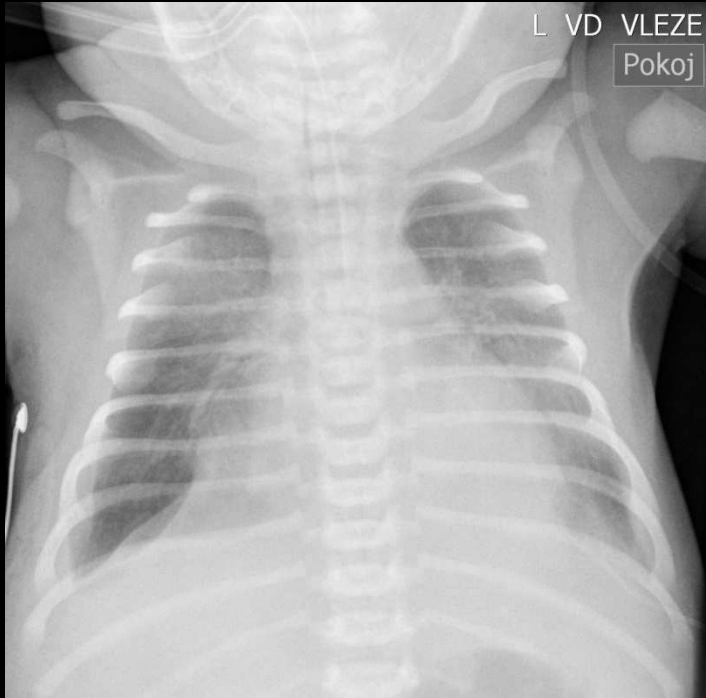
Zralý teratom převážně cystický, I. typ (chlapec)
32. týden dg prenatálně – cystická formace
Kokcygeálně, 34 . týden porod sekčí, exstirpace a resekce
kostrče, rekonstrukce svalového dna pánevního



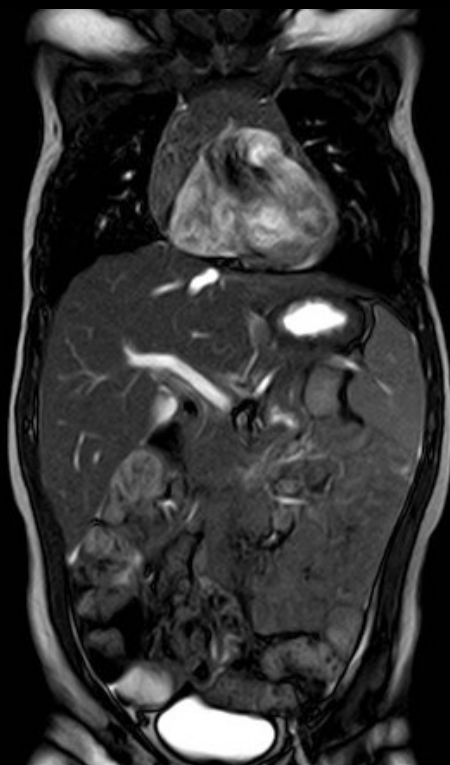
3 měsíce po operaci – presakrálně vpravo paramediálně cystoidní drobná léze a vlevo paramediálně, postkontrastně se sytící drobné ložisko – recidiva.

Tumorové markery negativní.

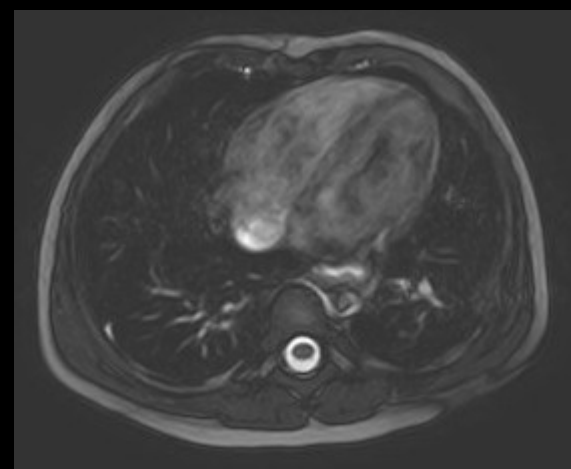




Novorozenec přeložený z FN Olomouc

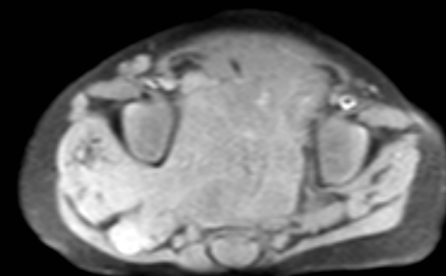
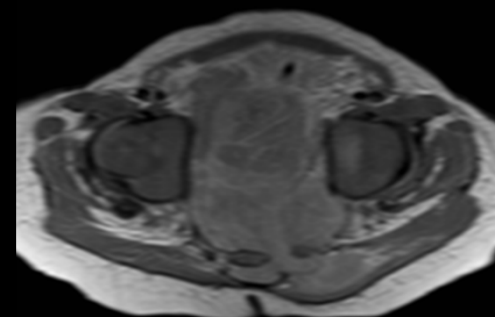
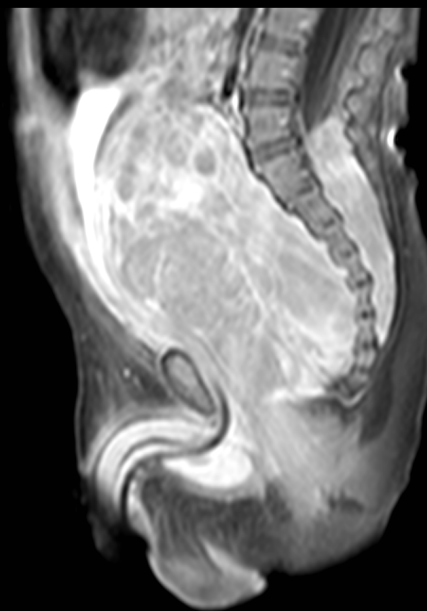
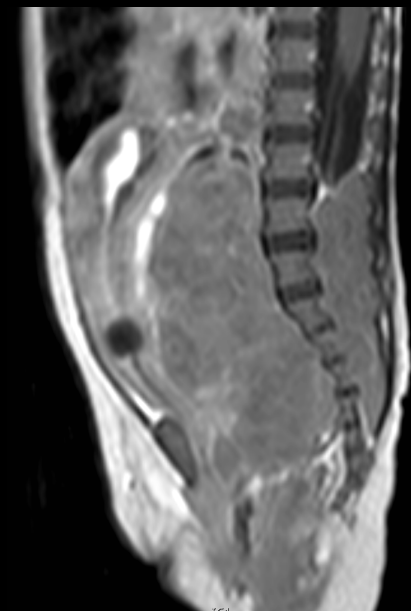


Kontrolní pooperační MR vyšetření

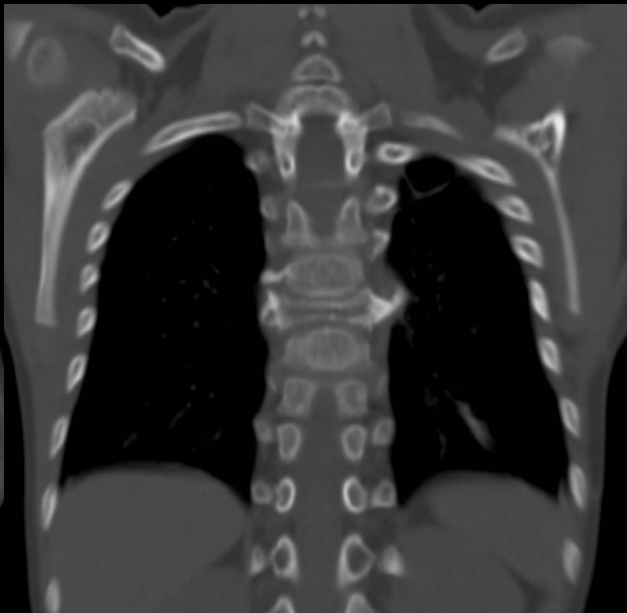
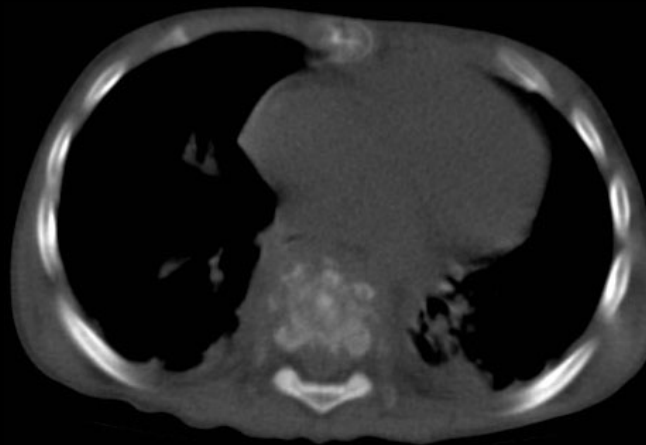


Solidní tumor pánve s šířením do páteřního kanálu a gluteální oblasti – maligní teratom (převaha ganglioneuroblastomu)

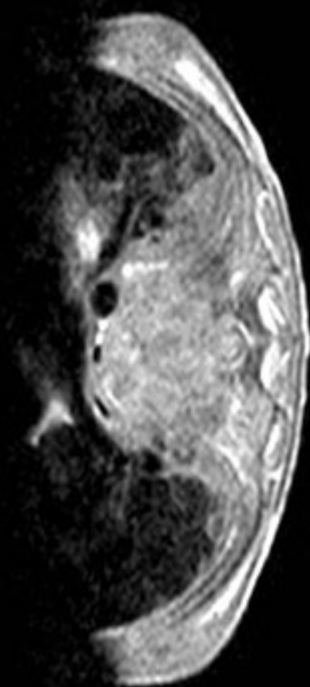
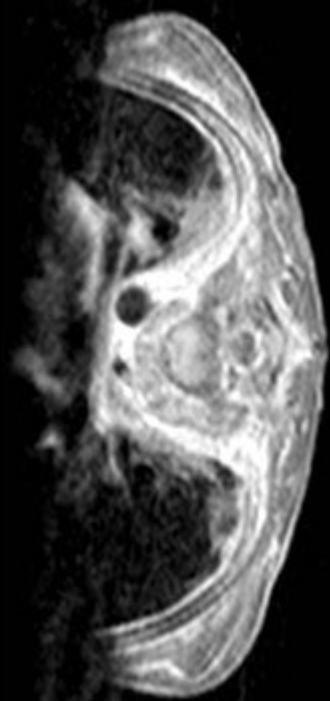
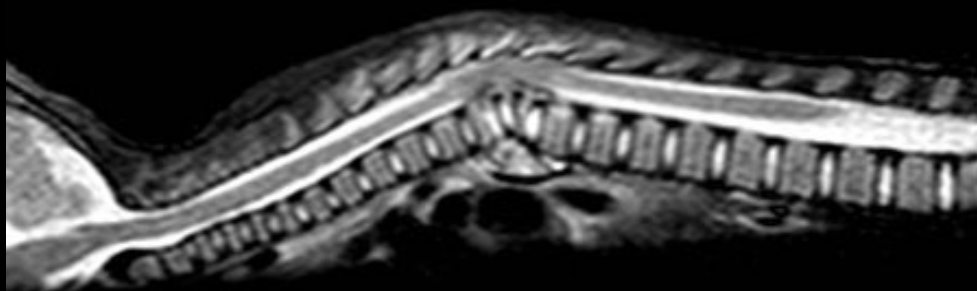
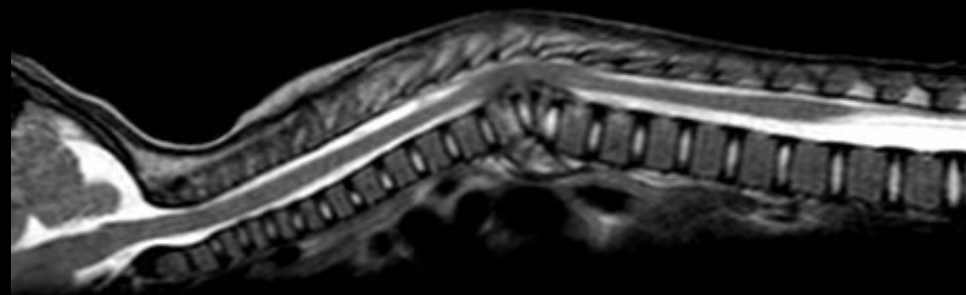
Parciální resekce, chemoterapie, recidiva – progresse během 1 roku

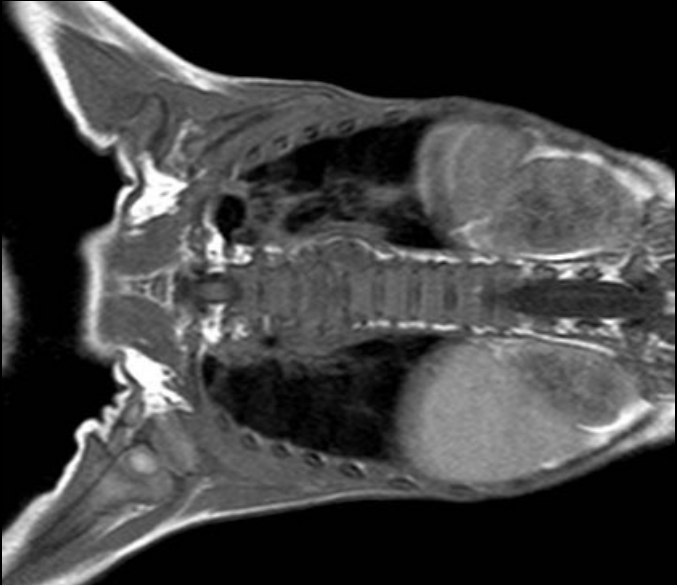
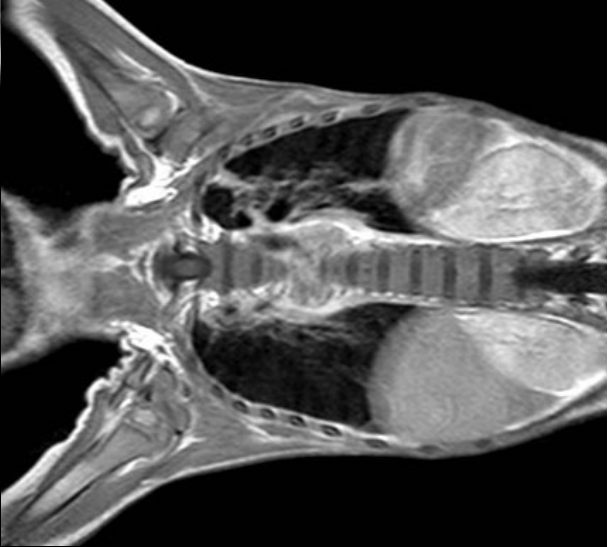
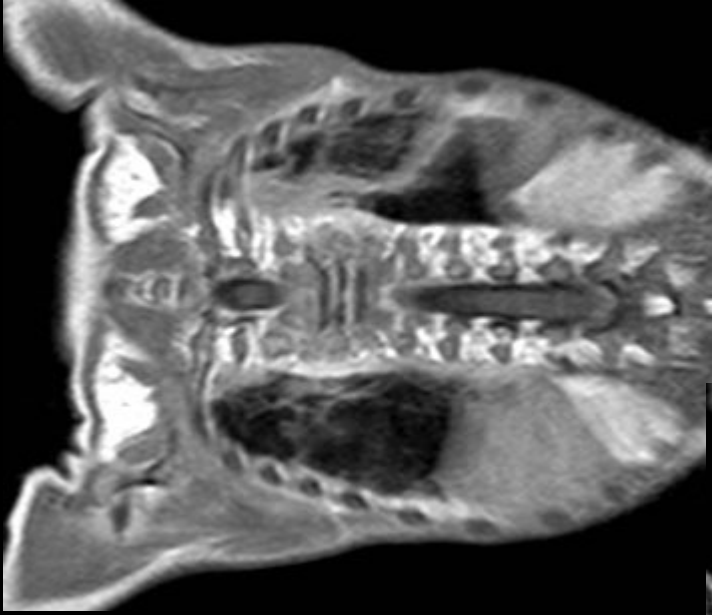
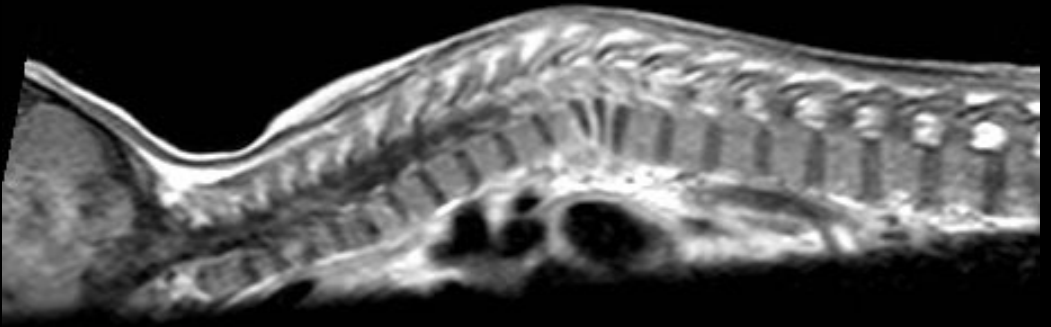


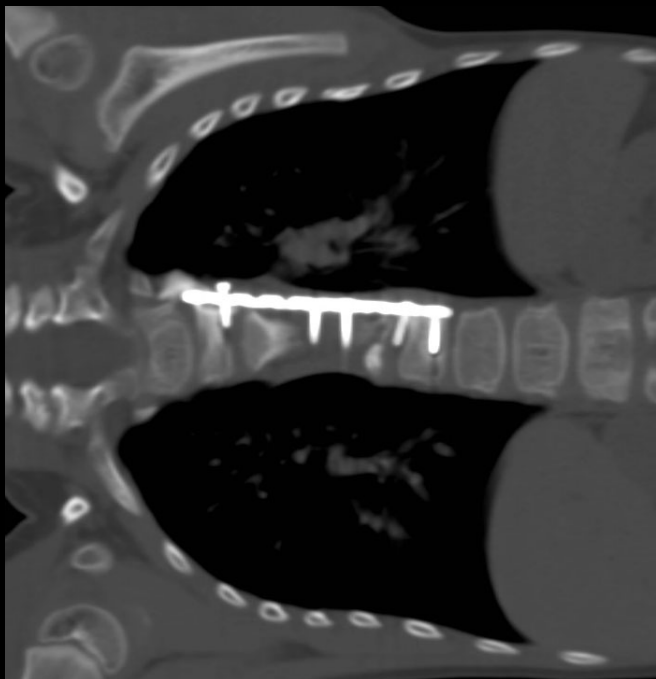
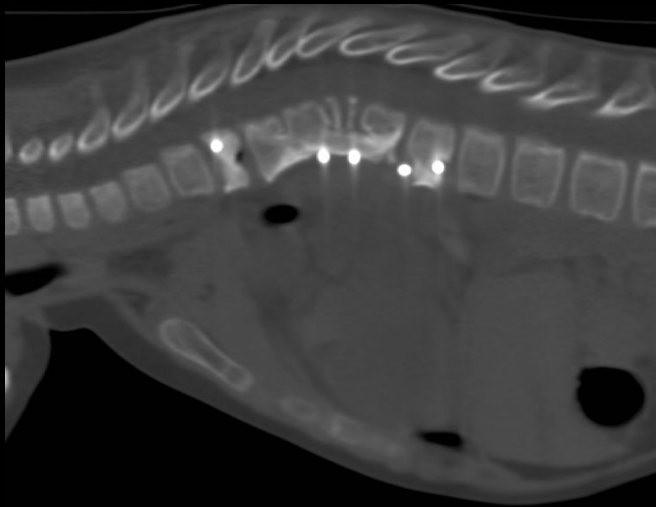
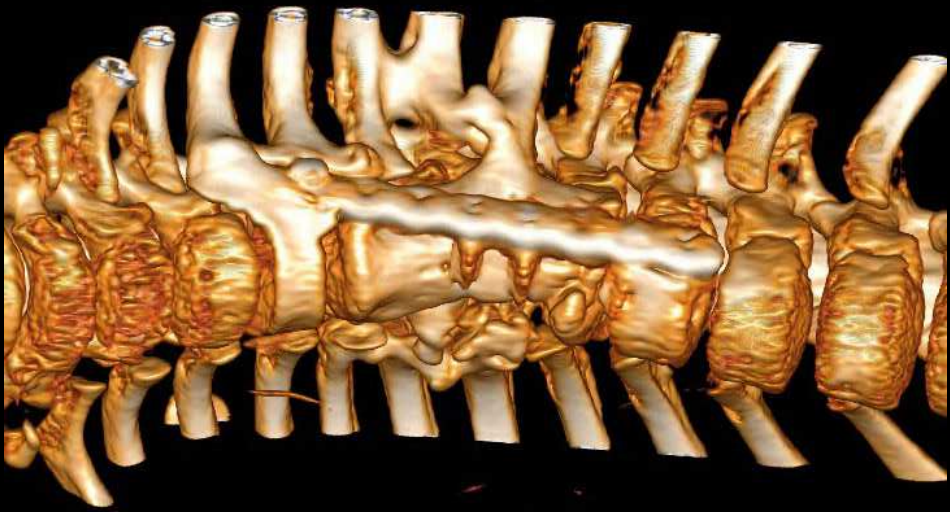
Patologie osového skeletu

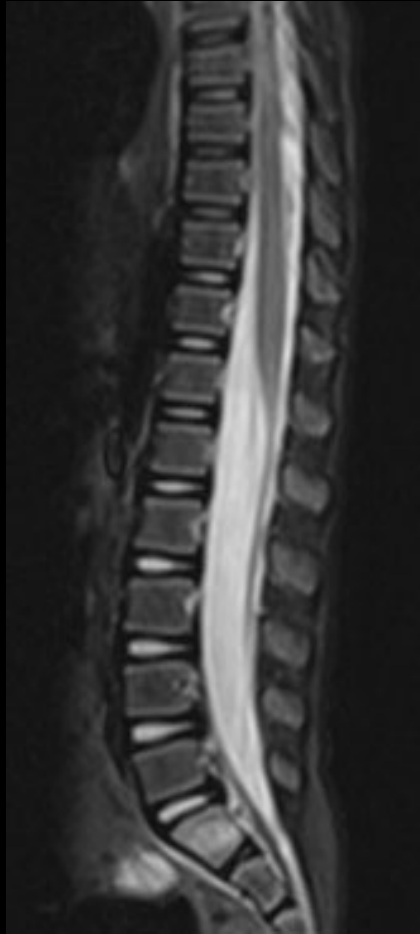


Kulhá, omezení pohybu hlavy, vyžaduje masáže zad, potí se, věk: 2 roky

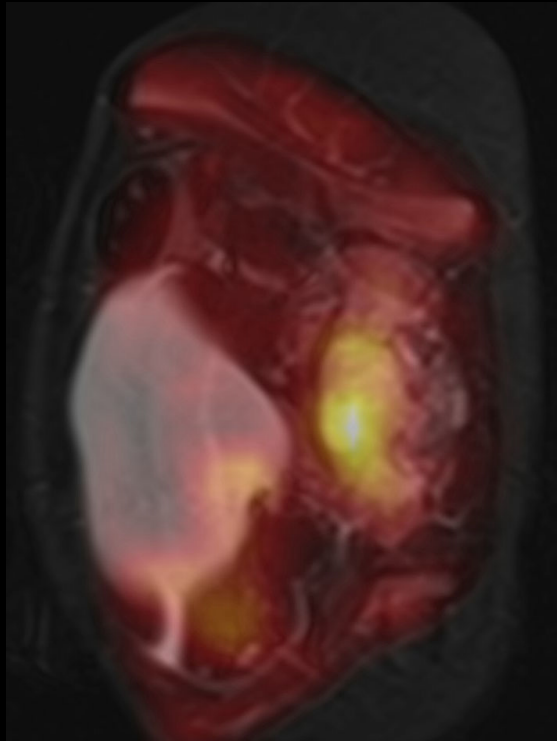


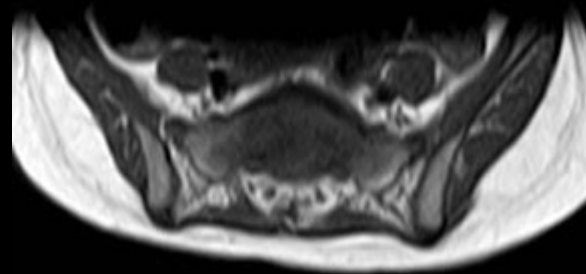
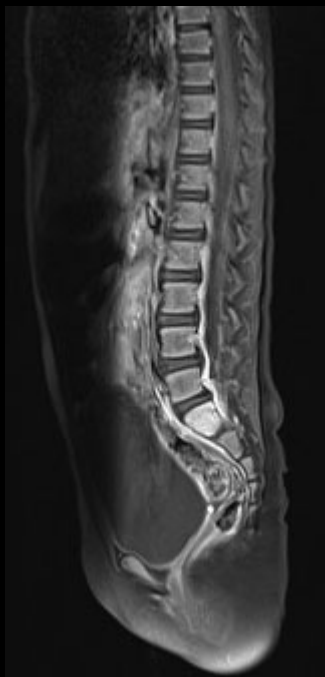




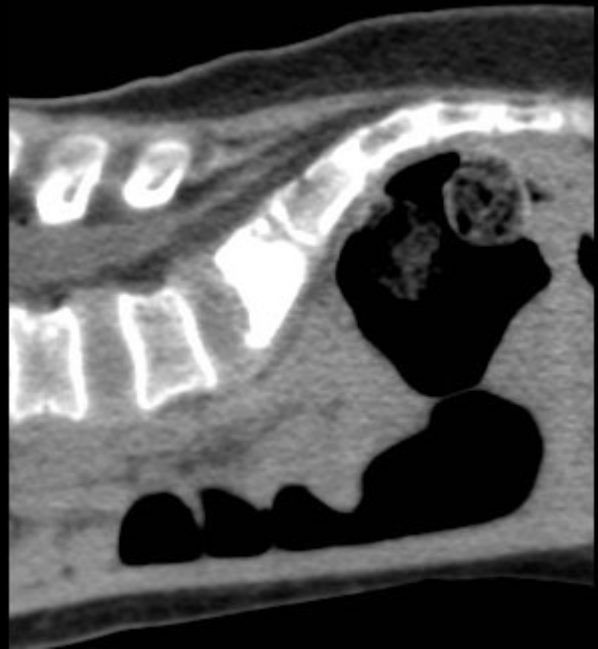
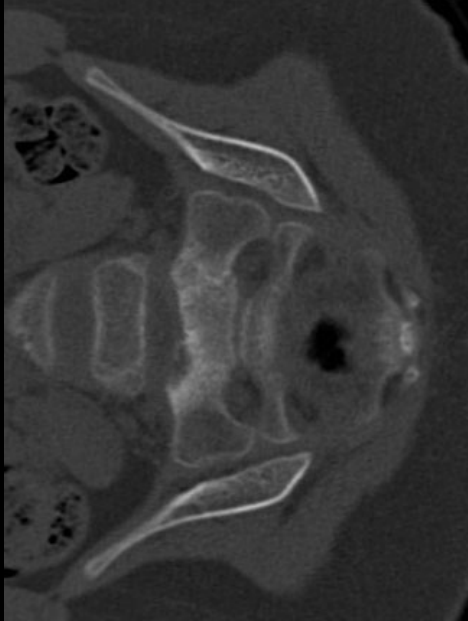


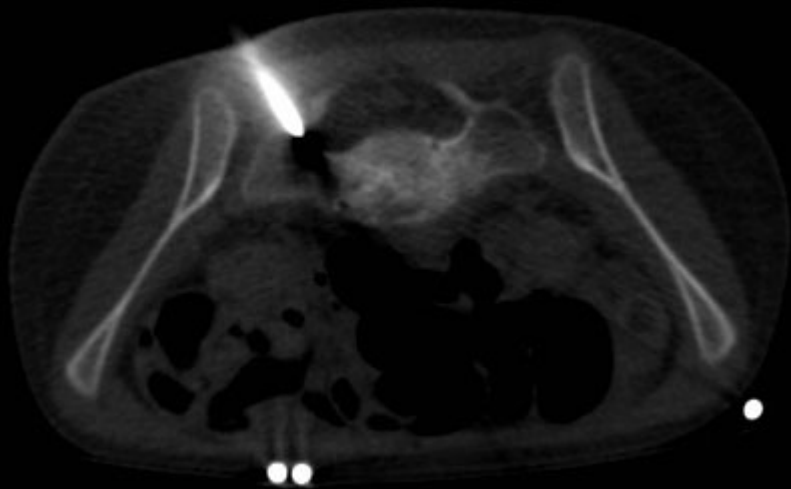
Bolest zad a dolních končetin, poté paraparéza
dolních končetin, věk: 3 roky





Kontrolní MR

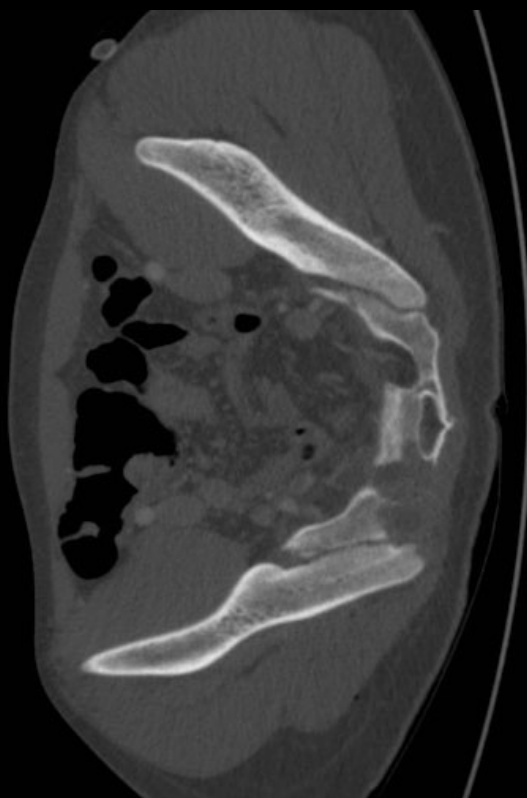
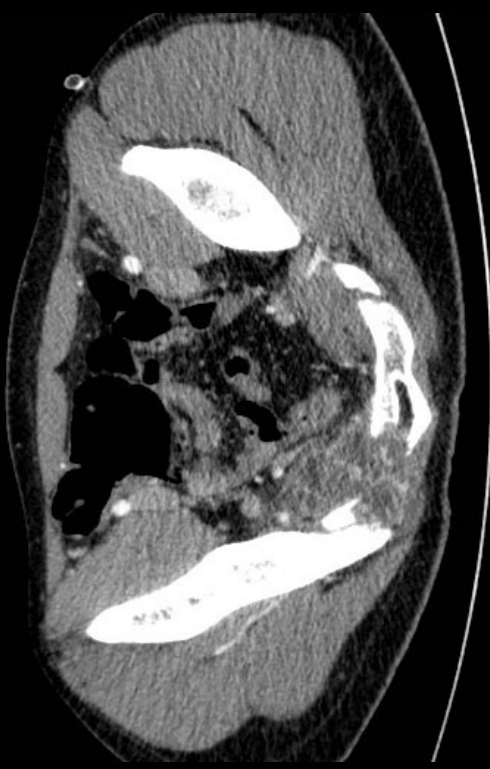


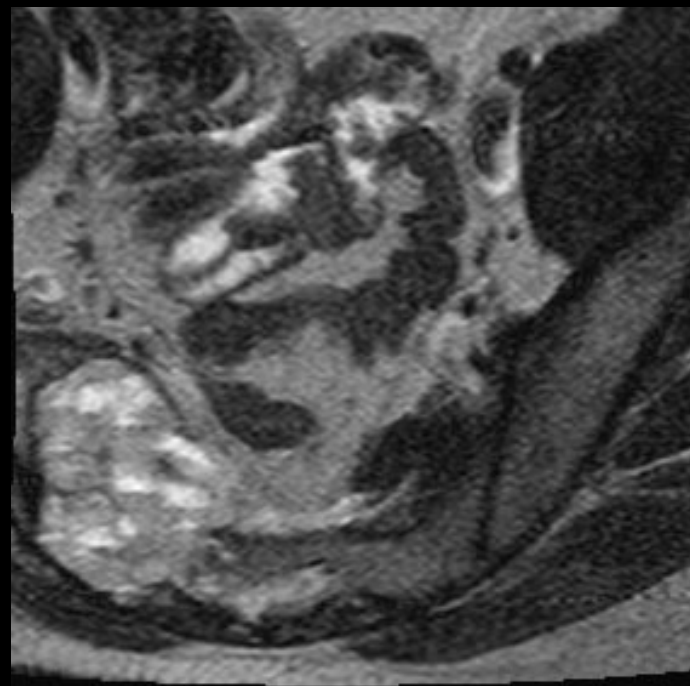


Osteomyelitída sakra



Tři týdny bolest pravé hýždě, nevydrží v poloze vleže, věk: 16 roků

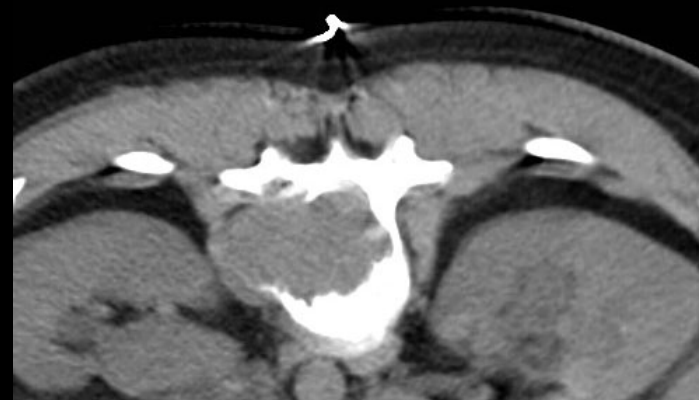




Aneurysmatická kostní cysta



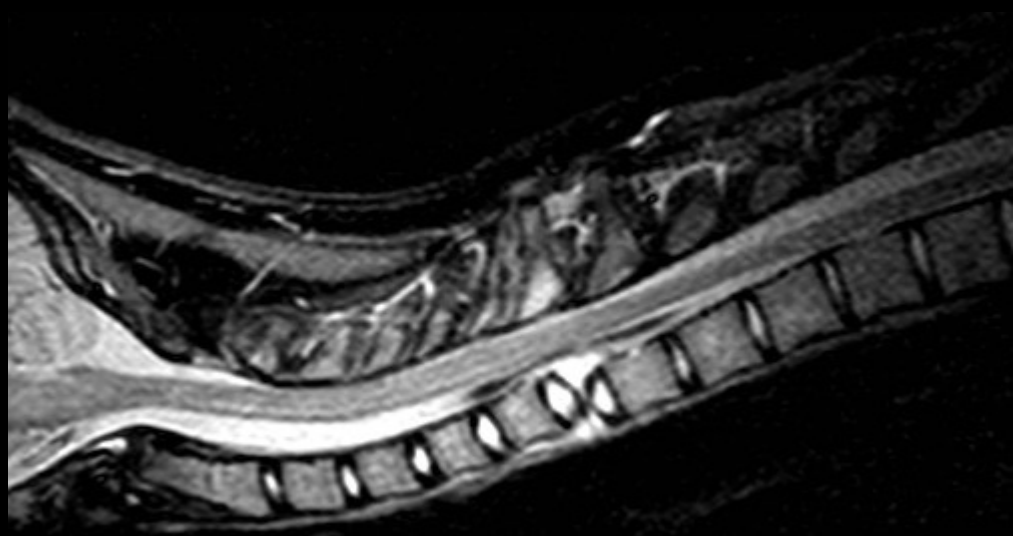
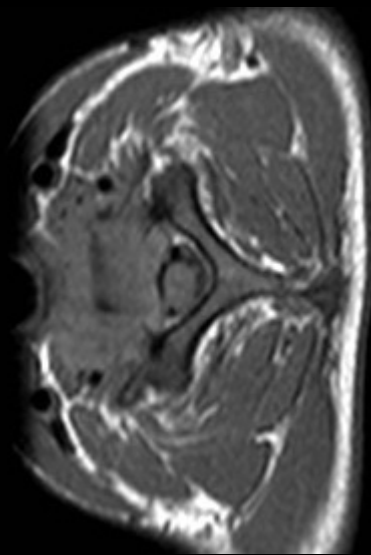
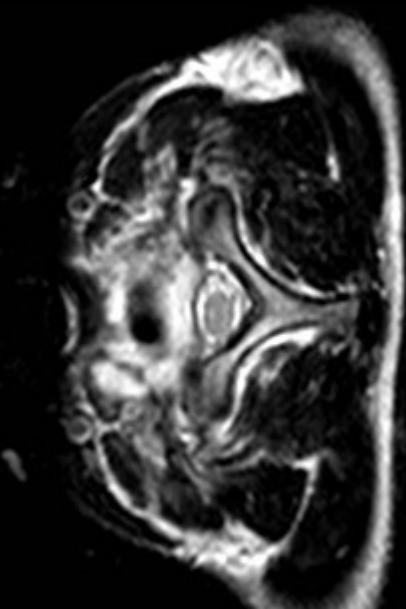
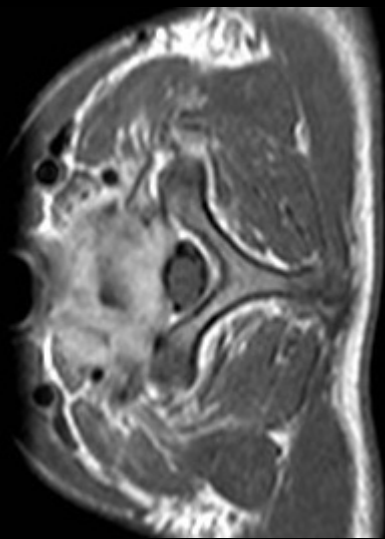
Bolesti zad, noční, poté bolesti levé kyčle, věk: 18 roků



Obrovskobuněčný nádor

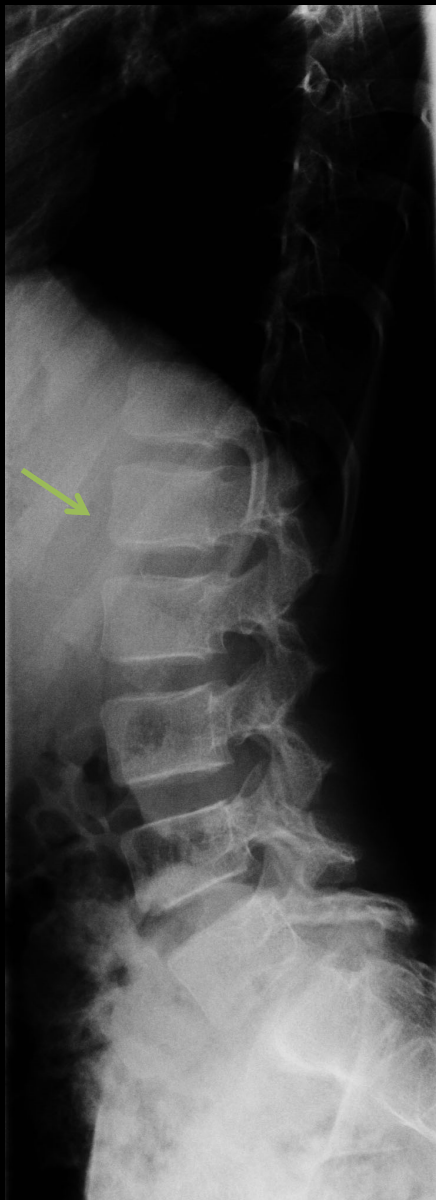


Pobolívání krku, zhoršení po kotoulu, hoch: 15 roků

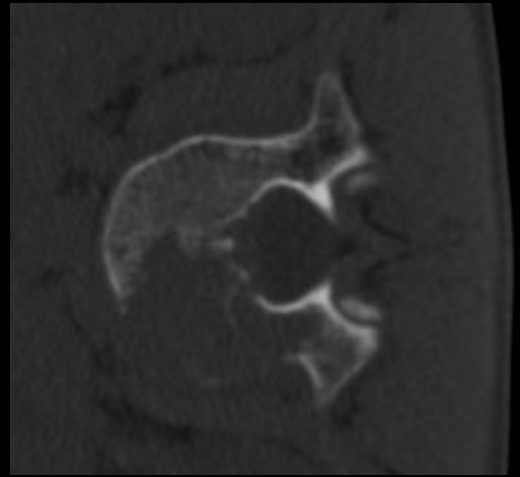
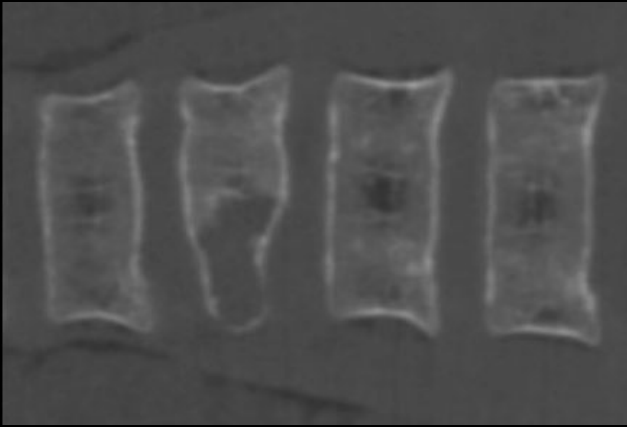
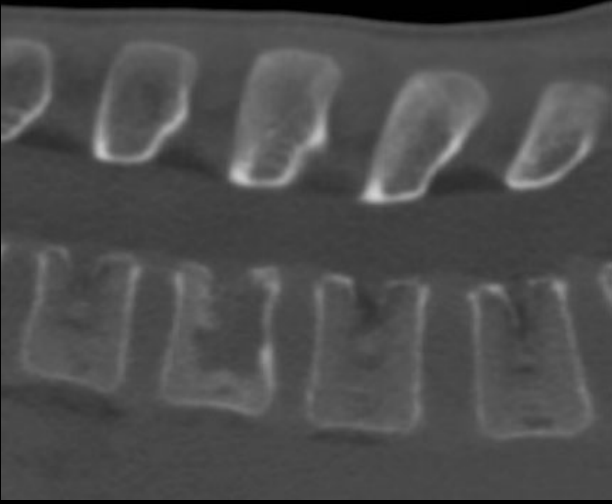


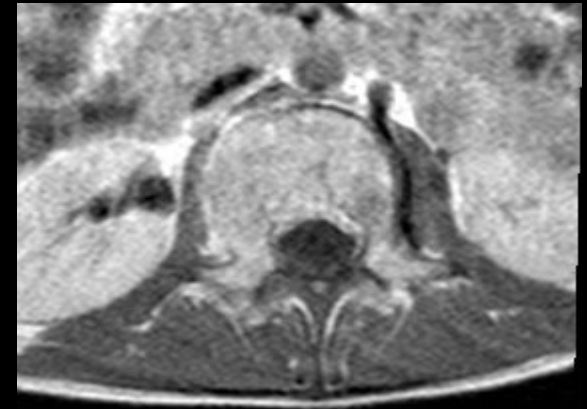
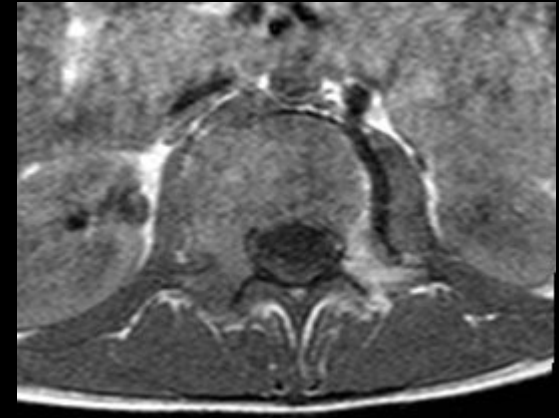


Histiocytóza



Náhle vzniklá bolest zad při hraní hokeje, věk: 10 roků





Hemangiom L2

WB MR- děti

LCH

Steinborn M.2008

Svalové dystrofie

Mercuri E. 2002

Metastázy do skeletu

Schaffer JF. 2011

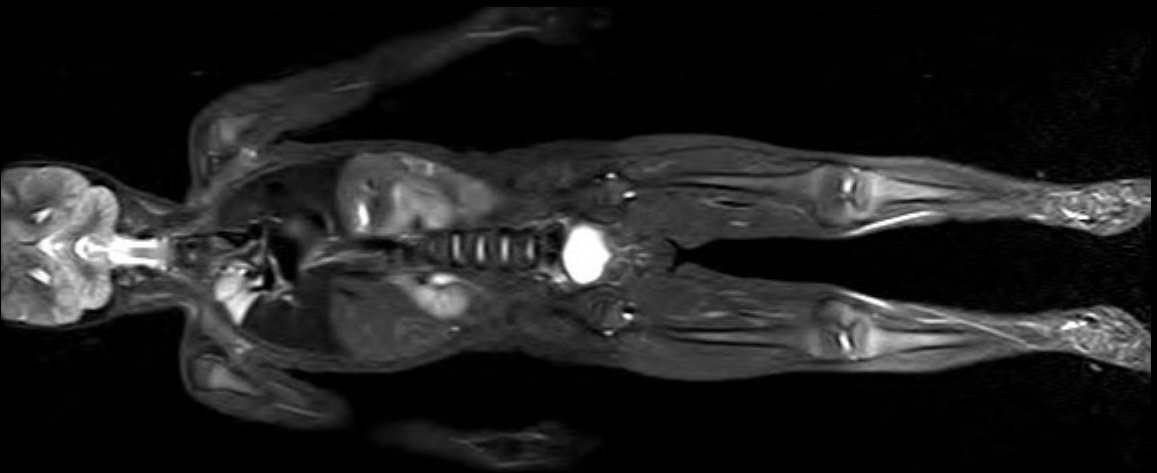
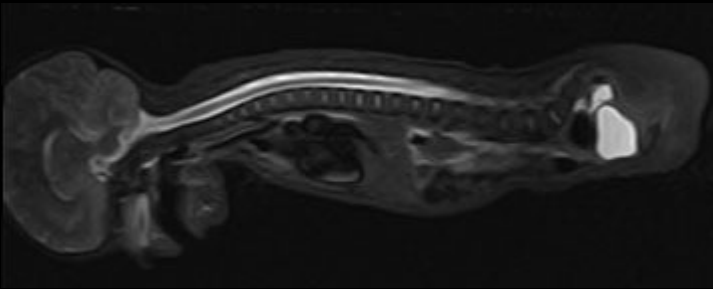
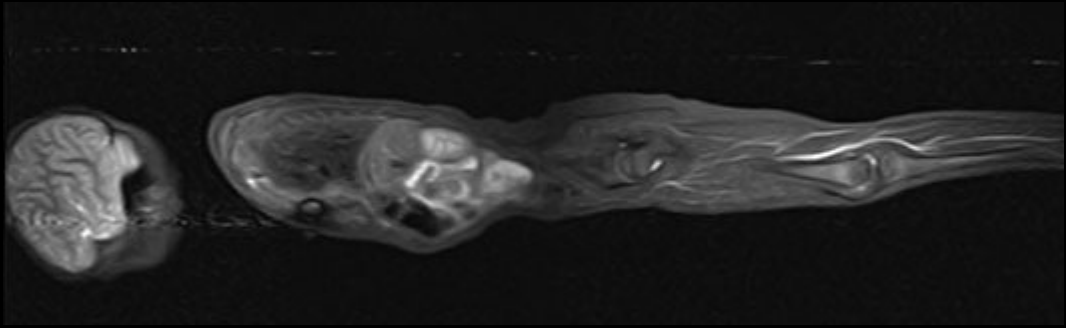
Multifokální osteitits- CRMO

Guérin-Pfyffer 2011

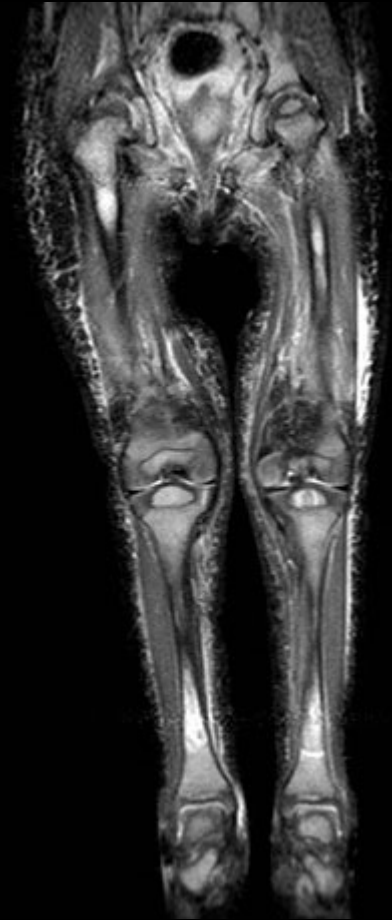
Osteochondronekrózy u dětí

s ALL

Miettunen 2012



Metastatické postižení kostí



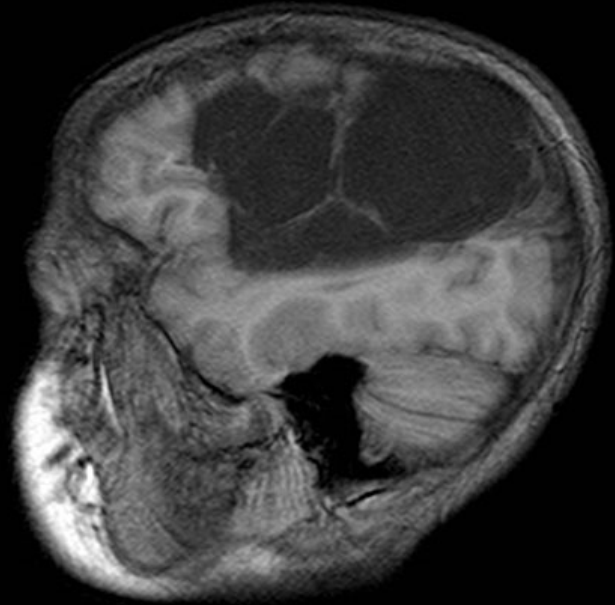
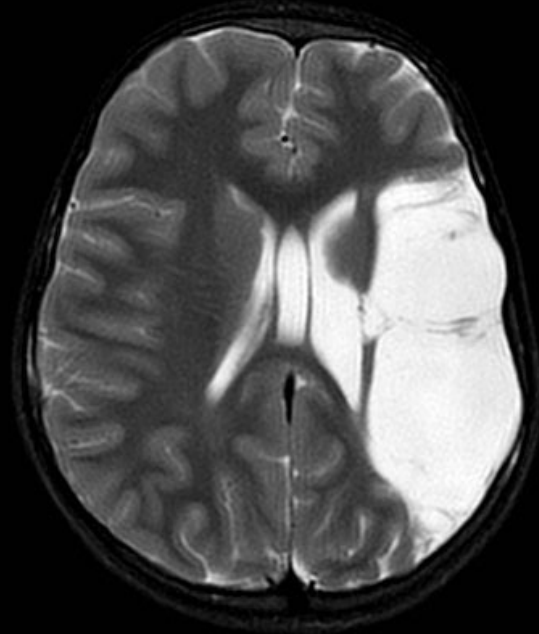
Neuroblastom, leukémie
(medulloblastom, nefroblastom)



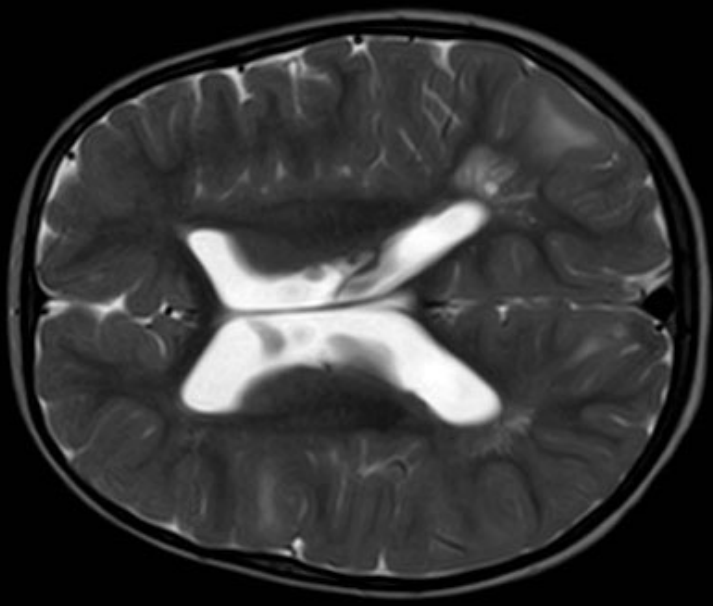
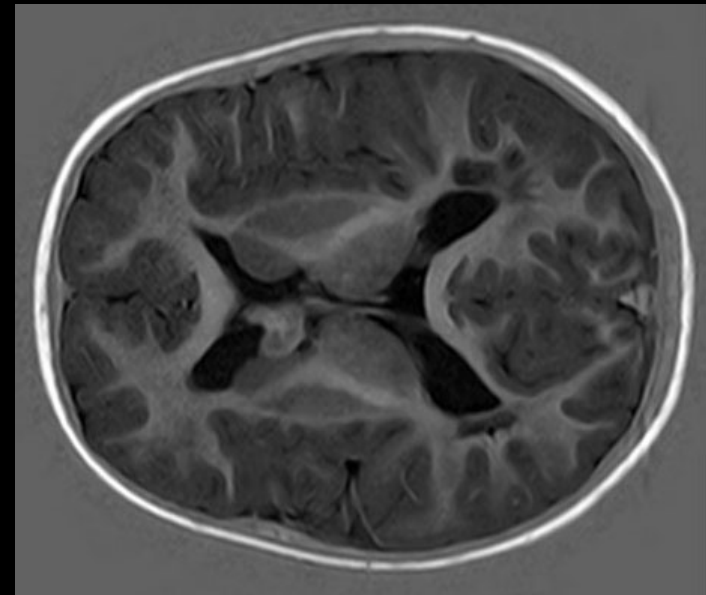
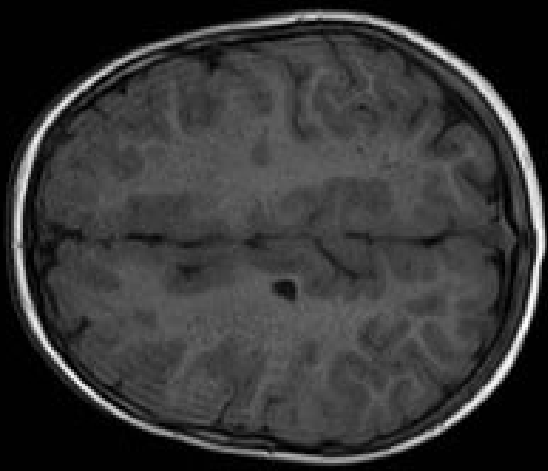
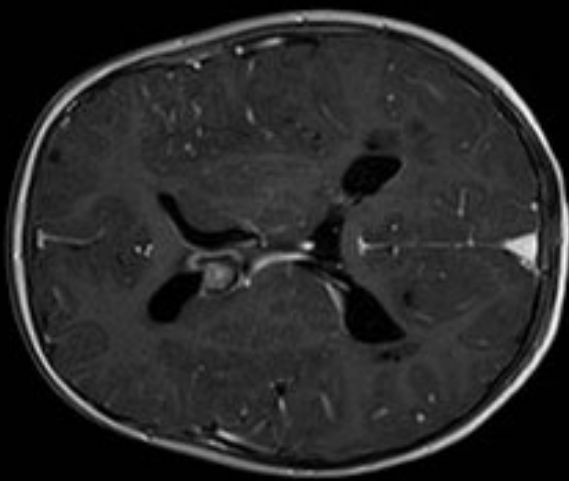
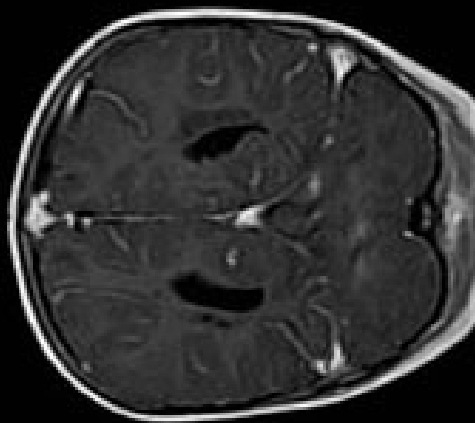
Metastatické postižení kostí,
základní diagnóza:neuroblastom,věk :23 měsíců

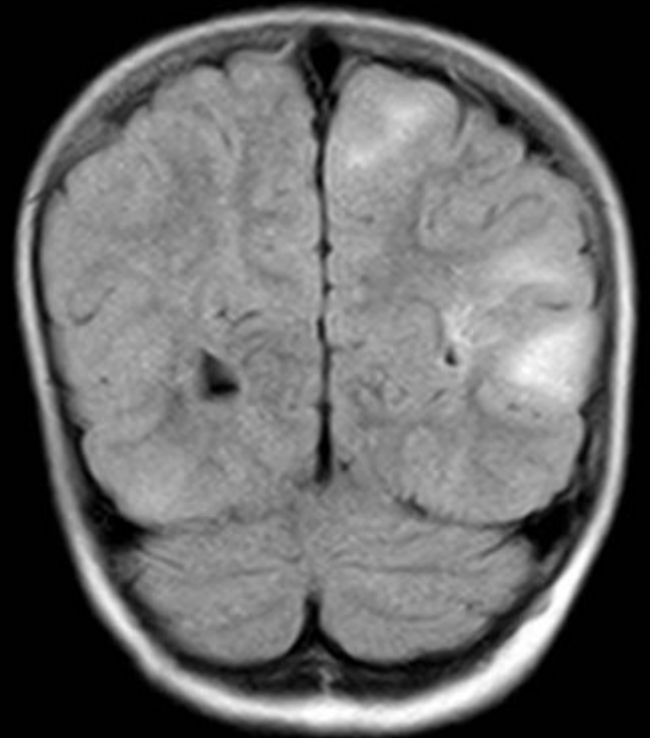
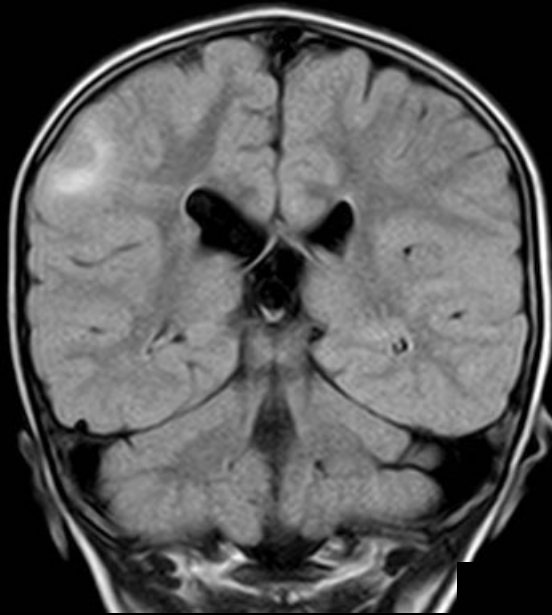


KONEC!

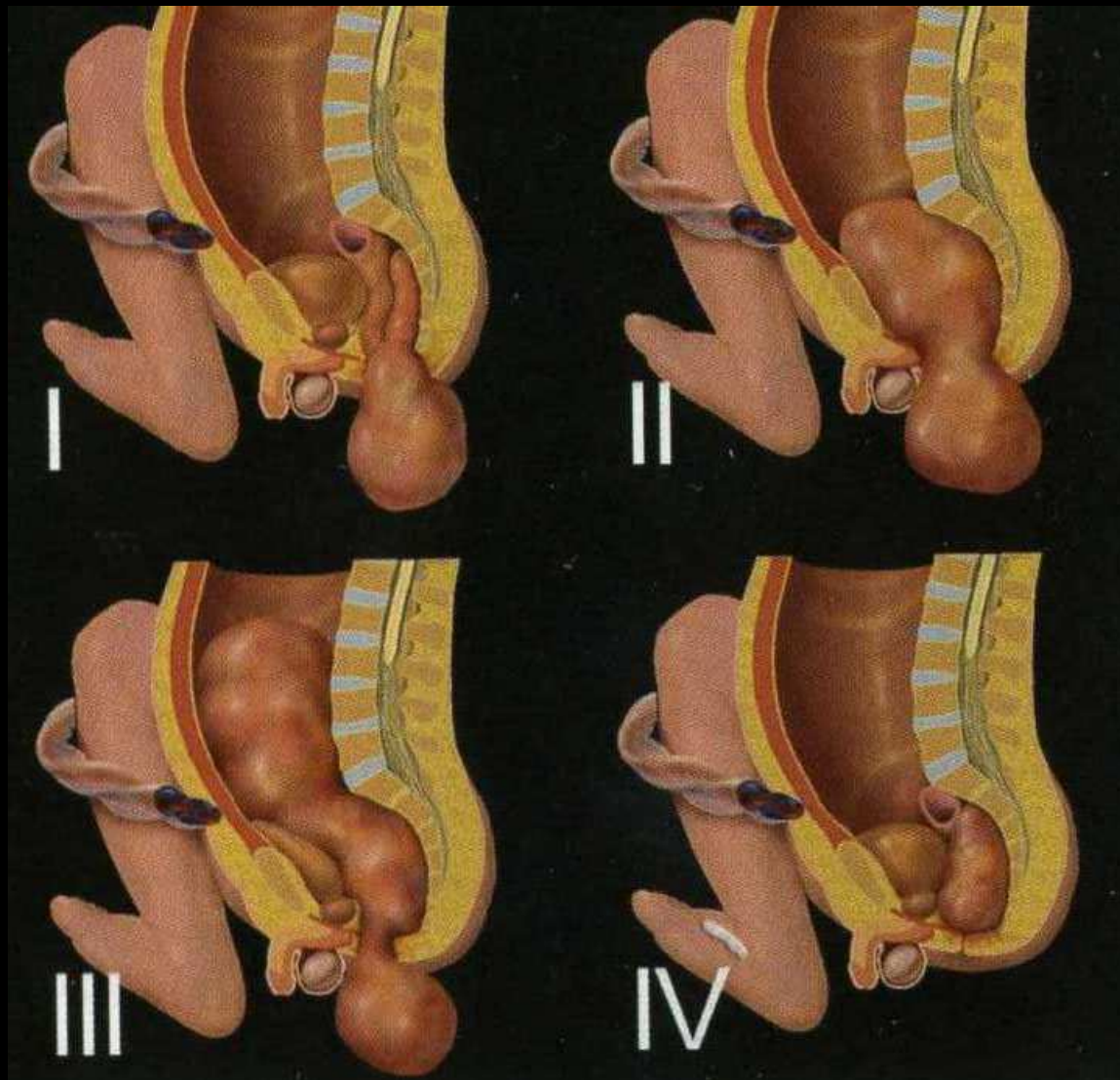


Encefalomalacie



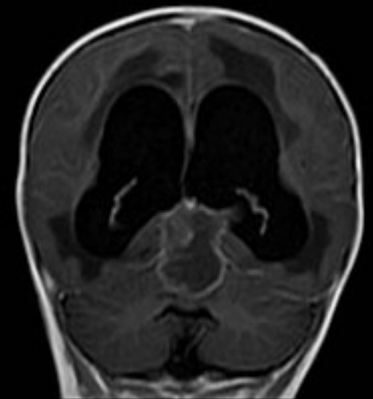
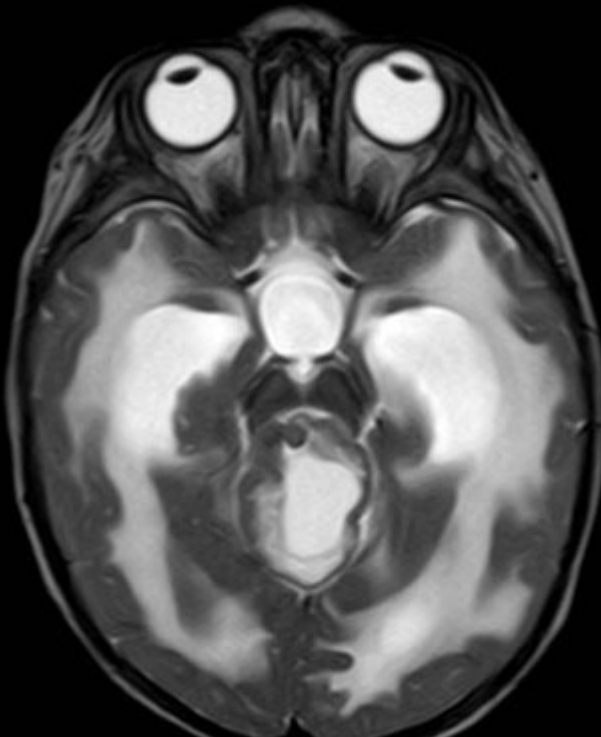
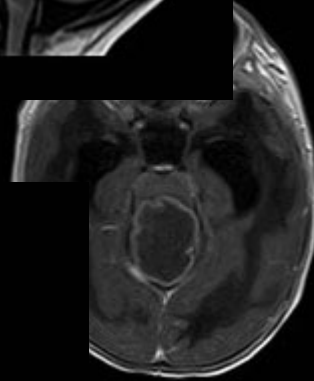
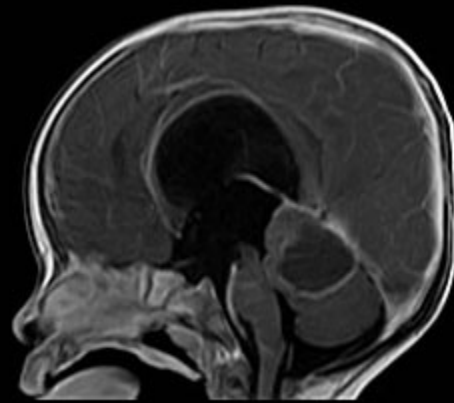
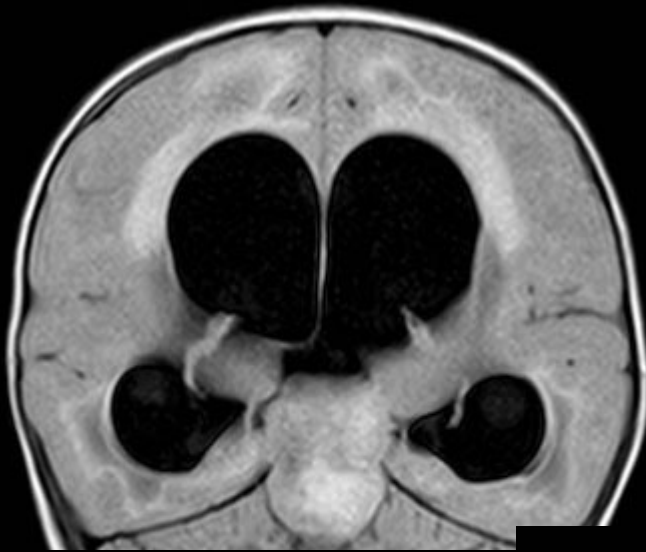


Tuberozní skleróza



Classification:
Sacrococcygeal Teratoma
I exophytic
II equivalent size
masses intra + extra-
abdominally
III a large intraabdominal
component
IV entirely intra-
abdominal

Donnelly :Pediatrics 2005



Kongenitální nádor (pinealoblastom)

ve 20% sdružen s dalšími vrozenými malformacemi

- spina bifida, meningomyelokéla srdeční vady, duplicita dělohy, vagíny, anomálie ledvin a močových cest, anorektální malformace...

u IV. typu SCT se vyskytuje vrozená vývojová vada Currarinova triáda – presakrální masa (nádor nebo přední meningokéla), anorektální malformace, rozštěpová vada

