



Prenatální zobrazování migračních a proliferačních anomálií mozku

P. Eliáš, Z Bělobrádek, J. Žižka, L.
Klzo, K. Hodík, I. Musilová,
M. Kacerovský, E. Šimáková

FN Hradec Králové

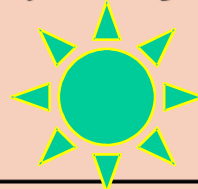
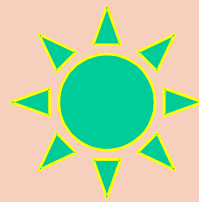
VVV CNS

- rozsáhlá a různorodá skupina postižení s variabilní prognózou
- 30 % všech fetálních VVV
- výskyt 2 případy /1000 narozených dětí
- poruchy proliferace a migrace často vedou k epilepsii

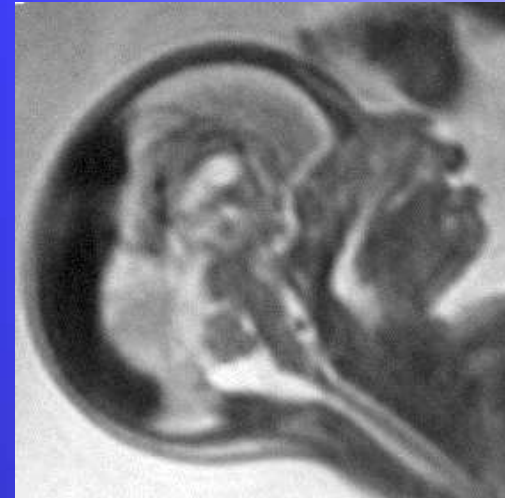
Klasifikace VVV CNS

Boyer, 1988
van der Knaap a Valk, 1988

<p>Poruchy dorzální indukce</p> <p>primární neurulace (3. - 4. týden)</p> <p>sekundární neurulace (4. - 5. týden)</p>	<p>kraniorachischíza anencefalie (meningo)encefalokéla myelomeningokéla Chiariho malformace I-III (syringo)hydromyeliie</p> <p>cystický spinální dysrafizmus okultní spinální dysrafizmus (viz. tab. 5.2)</p>
<p>Poruchy ventrální indukce (5. - 10. týden)</p>	<p>holoprocencefalie septo-optická dysplazie obličejové anomálie Dandyho - Walkerův komplex Joubertův syndrom rombencefalosynapse tektocerebelární dysplazie</p>
<p>Poruchy neuronální proliferace, diferenciace a histogeneze (2. - 4. měsíc)</p>	<p>mikrocefalie megalencefalie unilaterální megalencefalie neurokutánní syndromy: <i>neurofibromatóza I-II, encefalotrigeminální angiomatóza, okulocerebelární angiomatóza, retinocerebelární angiomatóza, neurokutánní melanóza, ataxie - teleangiektázie, jiné</i> stenóza akveduktu arachnoidální cysty cévní malformace kongenitální nádory</p>
<p>Poruchy buněčné migrace a gyrifikace (2. - 5. měsíc)</p>	<p>schizencefalie lissencefalie kortikální dysplazie (pachy/polymikrogyrie) heterotopie dysgeneze kalózního tělesa Lhermitova - Duclosova nemoc</p>
<p>Poruchy myelinizace (6. měsíc - dospělost)</p>	<p>metabolické vady dysmyelinizace</p>
<p>Destruktivní poškození CNS (kdykoli)</p>	<p>hydranencefalie atrofie, hemiatrofie (poly)porencefalie <i>multicystická encefalomalácie</i> <i>periventrikulární leukomalácie</i></p>

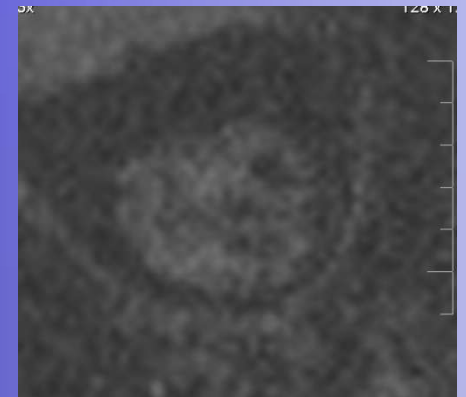
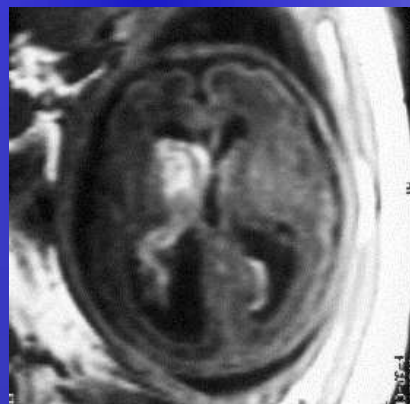


Zobrazovací metody: US, BKDUS, MR



MRI fetálního mozku- technika

- T2w HASTE (acq. time 1.0 - 1.4 sec/slice)
- T1w TurboFLASH (acq. time 1.9 sec/slice) / FLASH
- T2*w FLASH / SE EPI
- DWI SE EPI
- břišní cívka
- bez sedace matky/plodu
- volitelné zobrazovací roviny



Hodnocení nálezů

- středočárové struktury –
interhemisferická rýha, falx cerebri, cavum septi pellucidi et Vergae
- šíře postranních komor
- zadní jáma – mozeček a velká cisterna
- stupeň gyrifikace – šíře subarach. prostorů
- integrita mozkové tkáně
- MR – migrační poměry

Koronární orientace 20.T

matrix germinativa, zona intermedia, subkortikální vrstva, kortex



Výhoda MR!!!!

Diagnostika VVV CNS

- 11. – 14. týden: hrubé anomálie - anencefalie
- 18. – 22. (24.) týden: **nejvýznamnější období**
 - spina bifida aperta, encefalokéla, těžká destrukce parenchymu, hydrocefalus, středočárové postižení, léze v zadní jámě
- 30. – 32. týden: pozdní rozvoj anomálií
 - destruktivní postižení: krvácení, porencefalie, neuroinfekce, hydrocefalus, nádory, cysty, cévní malformace

Fetal MRI, HK 2005 - 2012

Organ systems	No	%
CNS	128	53,3
Face and neck	36	15,0
Uropoietic system	30	12,5
Abdomen	24	10,0
Chest	22	9,2
Total	240	

Anomálie (abnormity) CNS 2005 – 2017, celkem 187	
Abnormality šíře ventrikulárního systému	72
Poruchy dorsální indukce	35
Poruchy dorsální indukce	27
Diferenciace, histogeneze	25
Migrační anomálie	28
Destruktivní léze	18

Co ze spektra těchto anomálií
lze zachytit do 24. T gravidity?

Poruchy neuronální proliferace a tkáňové diferenciaci

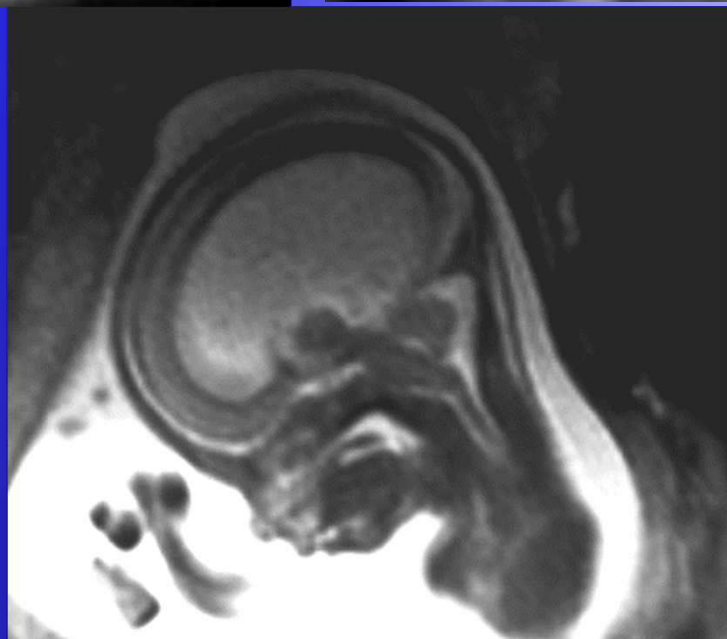
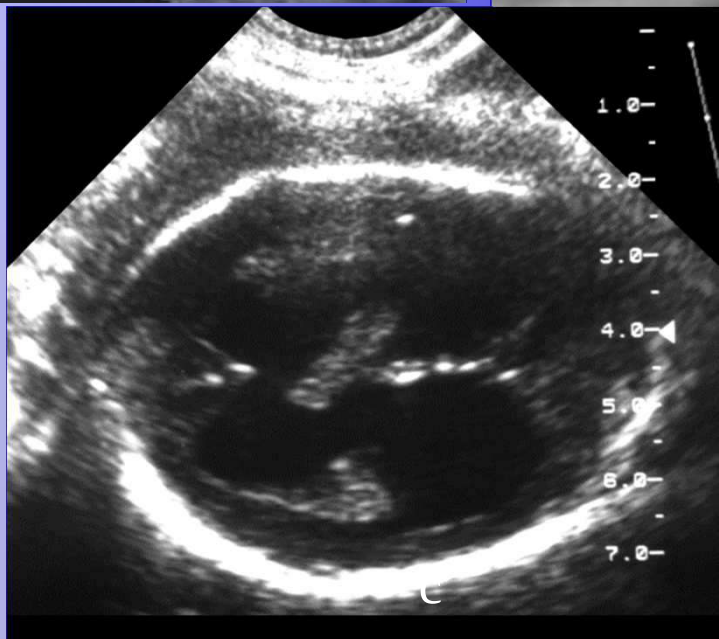
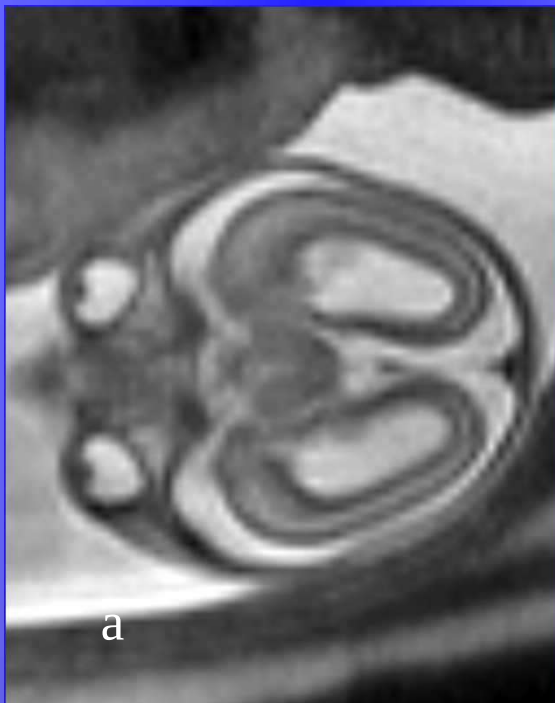
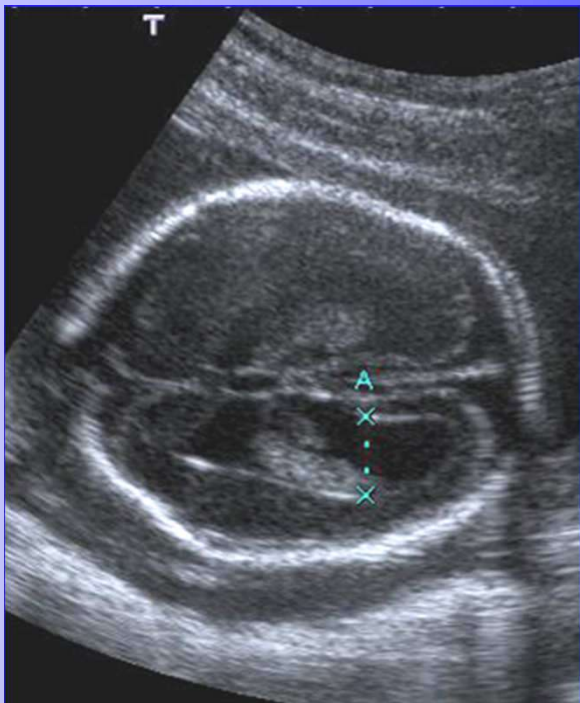
- 2. – 4. měsíc gravidity
- mikrocefalie, (hemi)megalencefalie
- cévní malformace, arachnoidální cysty, vrozené nádory
- (neurokutánní syndromy)

Mírná ventrikulomegalie

42/3

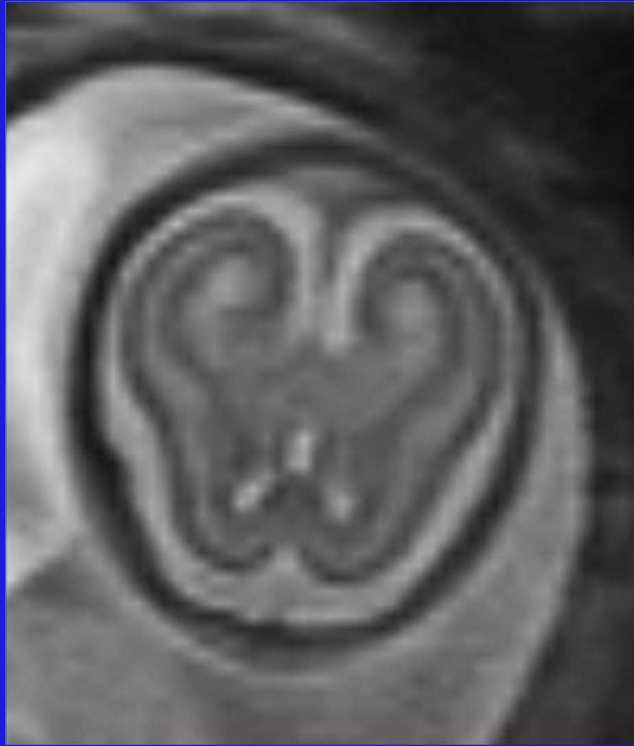
- šíře atria 10-15 mm
- častěji chlapci
- cca v 80 % příznivý vývoj
- mírná izolovaná ventrikulomegalie (do 12 mm) příznivá ve více jak 90 %
- nutnost AC, MR – vyloučení přidružených postižení, ACC atd.





Microcefalia vera 3/0

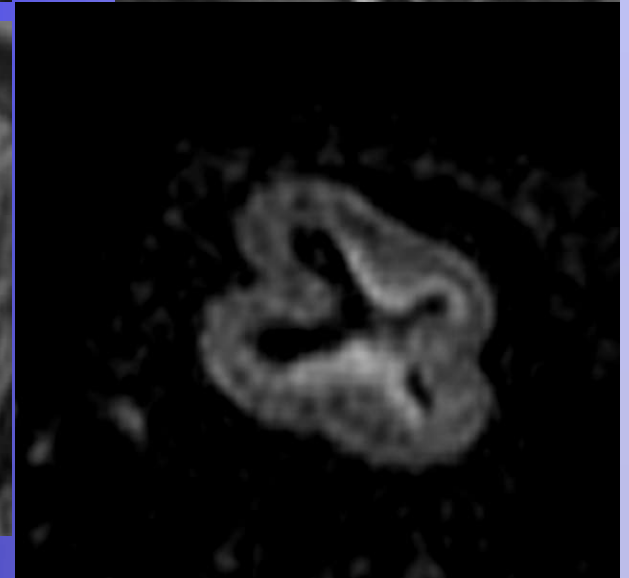
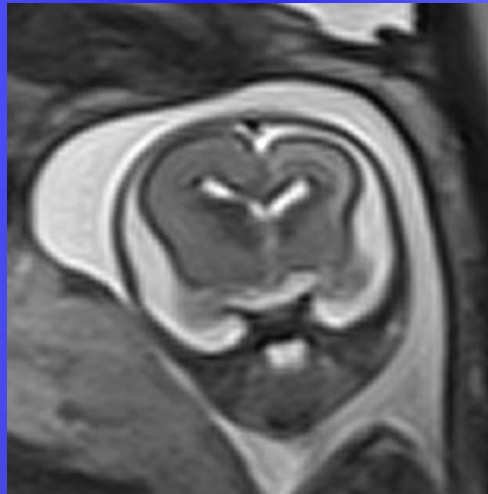




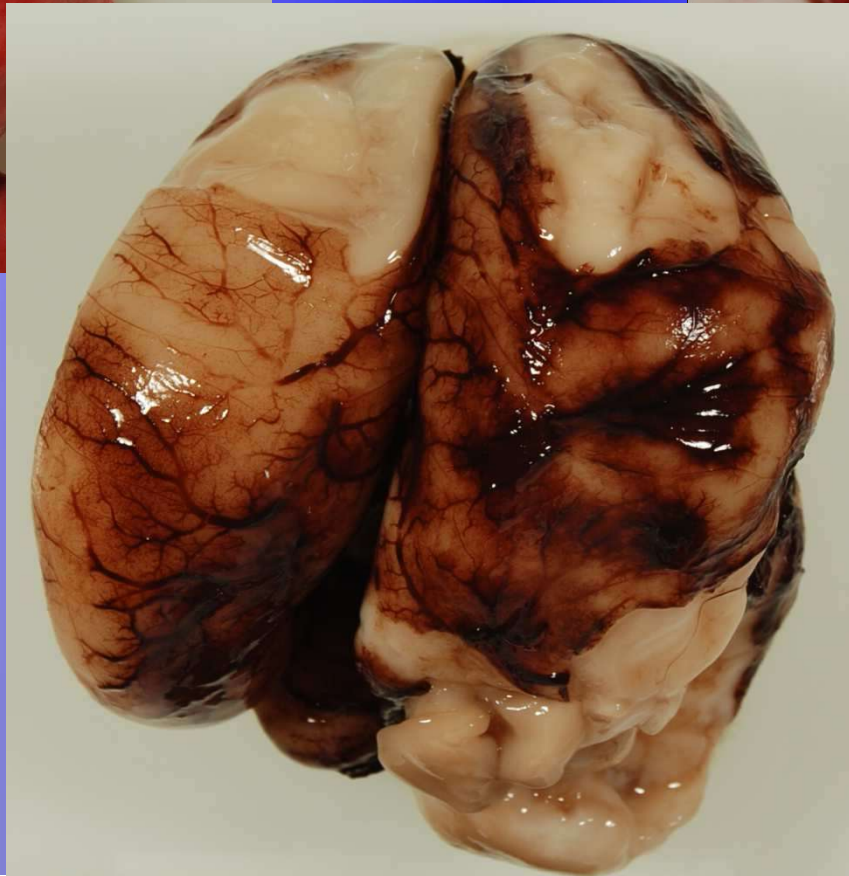
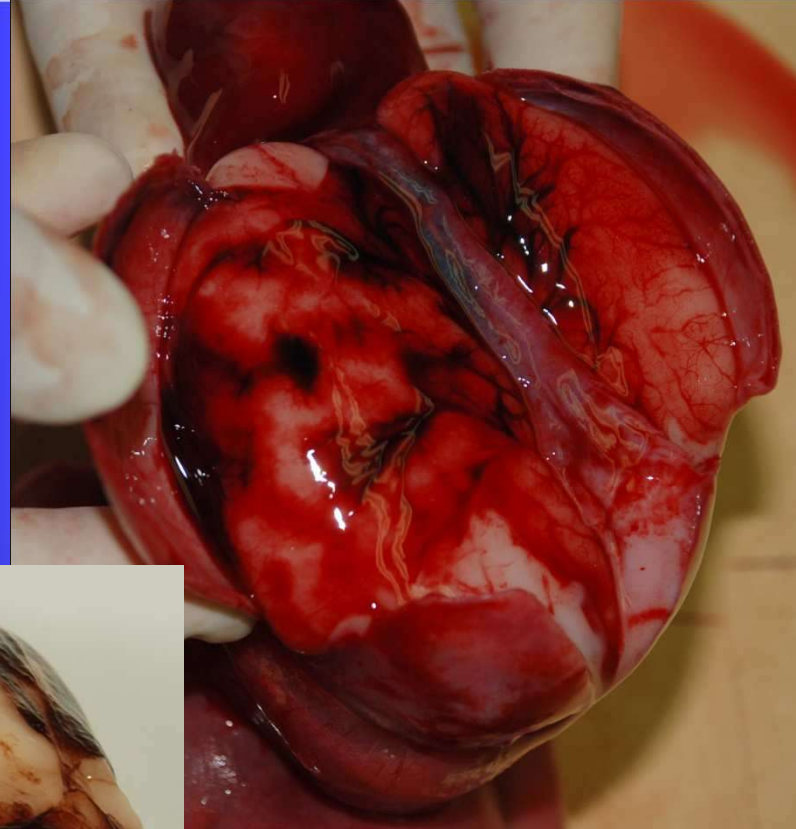
Hemimegalencefalie 1/0 (23.T)



MRI



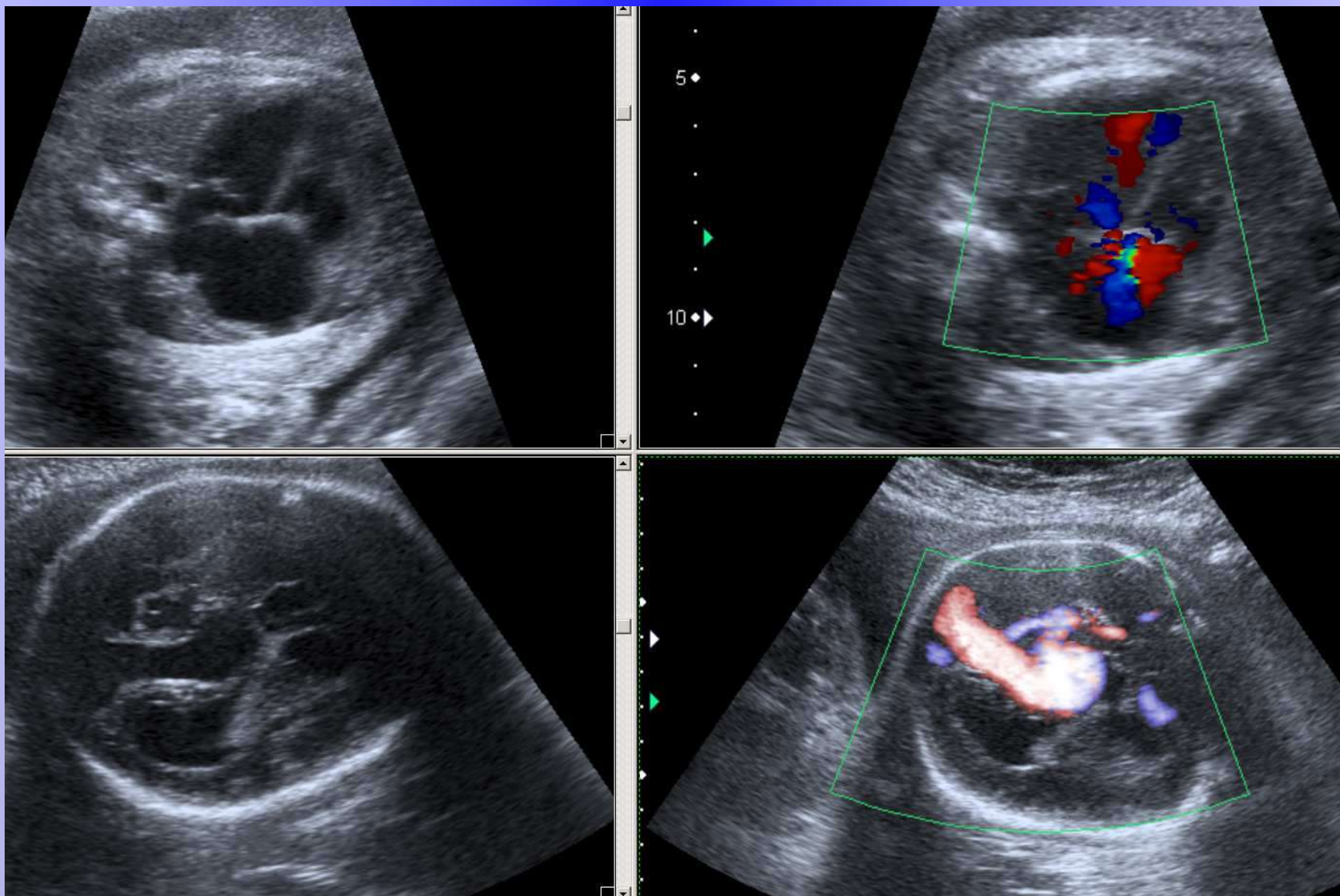
sekce



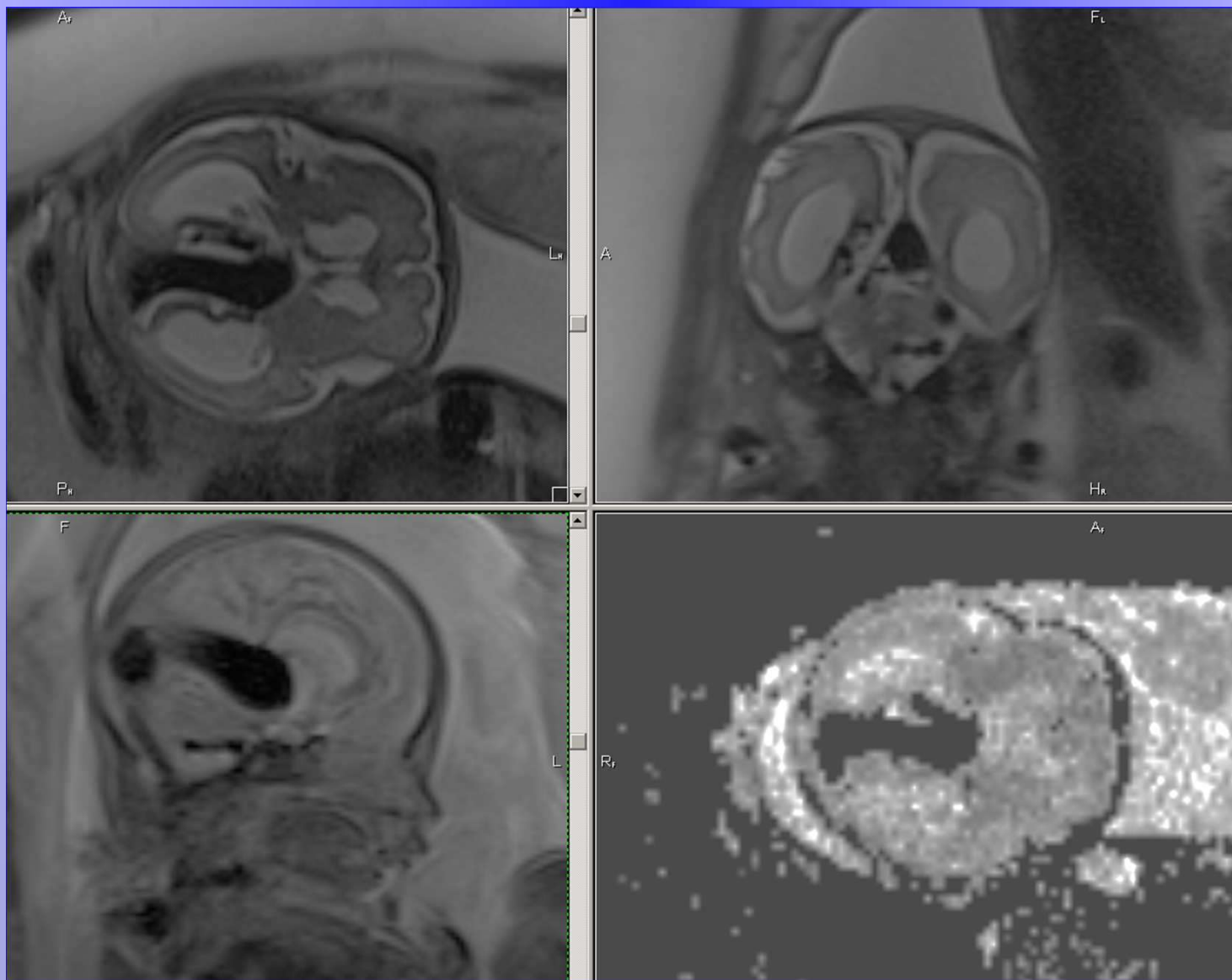
hemimegaencefalie

Cévní anomálie 1/2

malformace Galénské žíly, 33.T

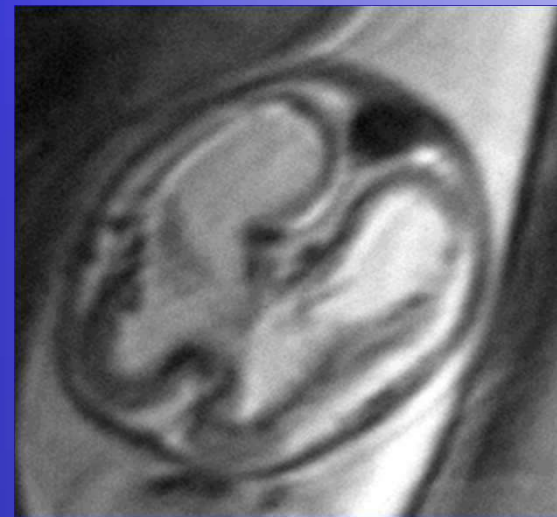
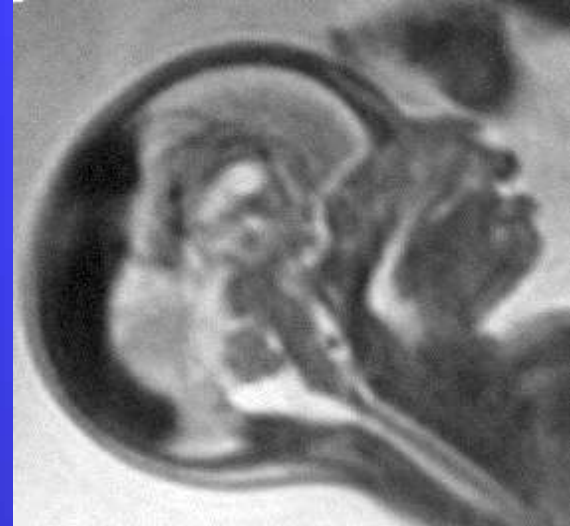


32.T MR

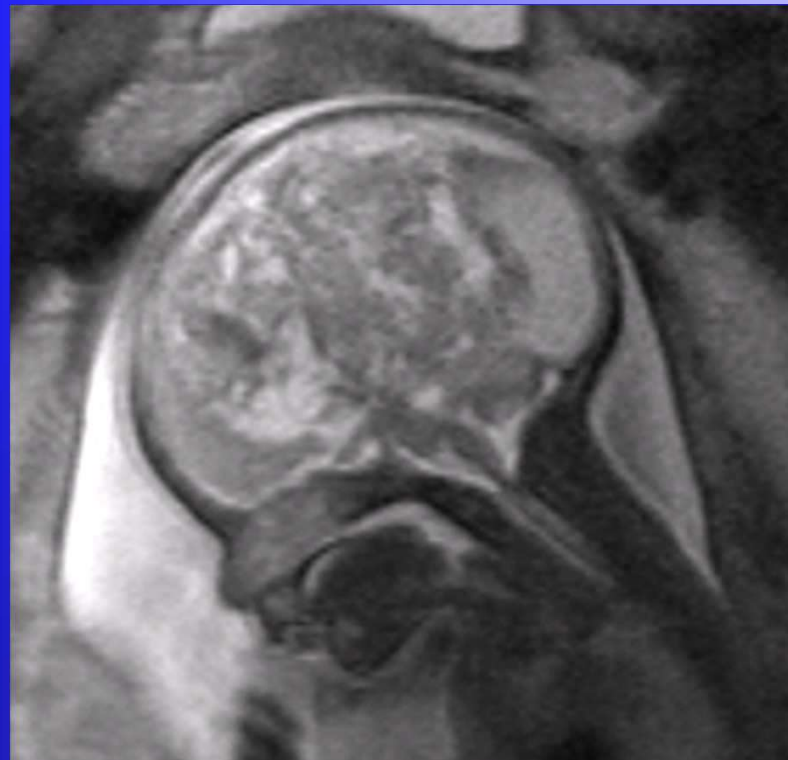
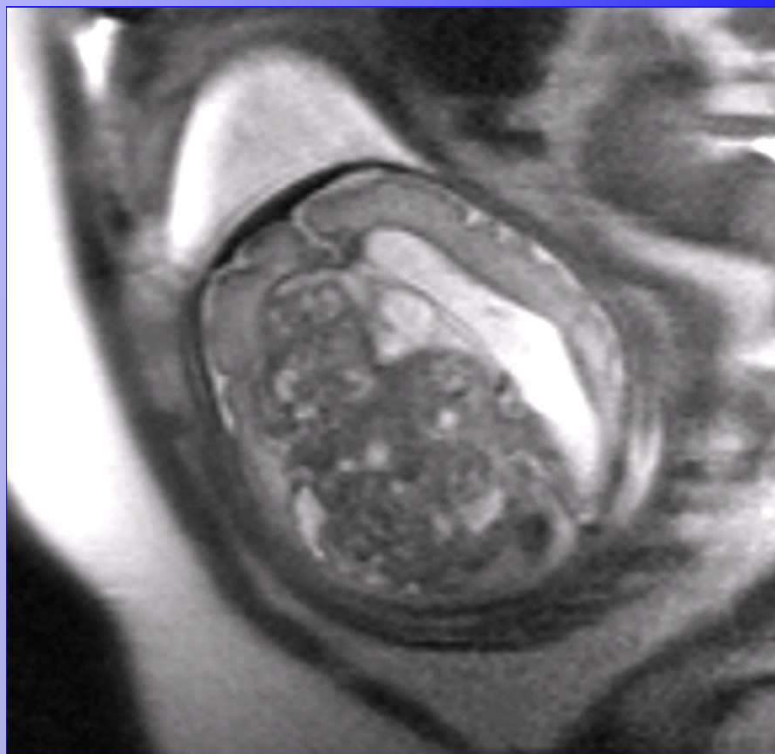


Fistulózní AVM

22 T, PHH

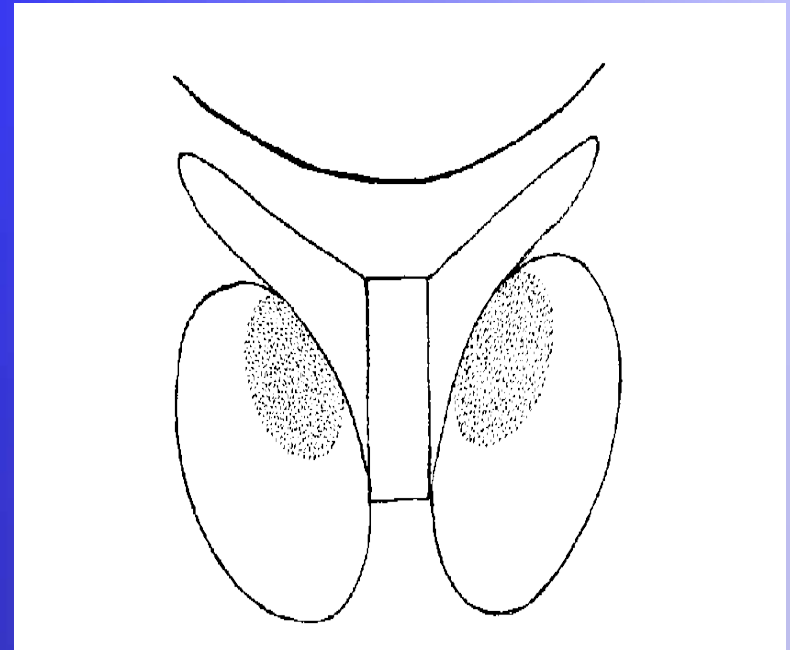


Vrozené nádory 0/3



Poruchy migrace a gyrifikace

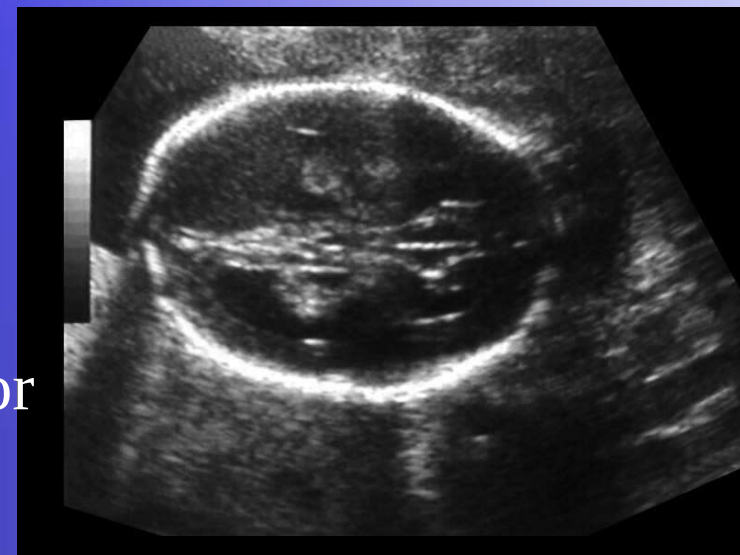
- 2. – 5. měsíc gravidity
- poruchy celulární migrace ze zárodečné matrix
- **dysgeneze kalózního tělesa**
- schizencefalie, lissencefalie, pachygyrie, polymikrogyrie, heterotopie, kortikální dysplázie



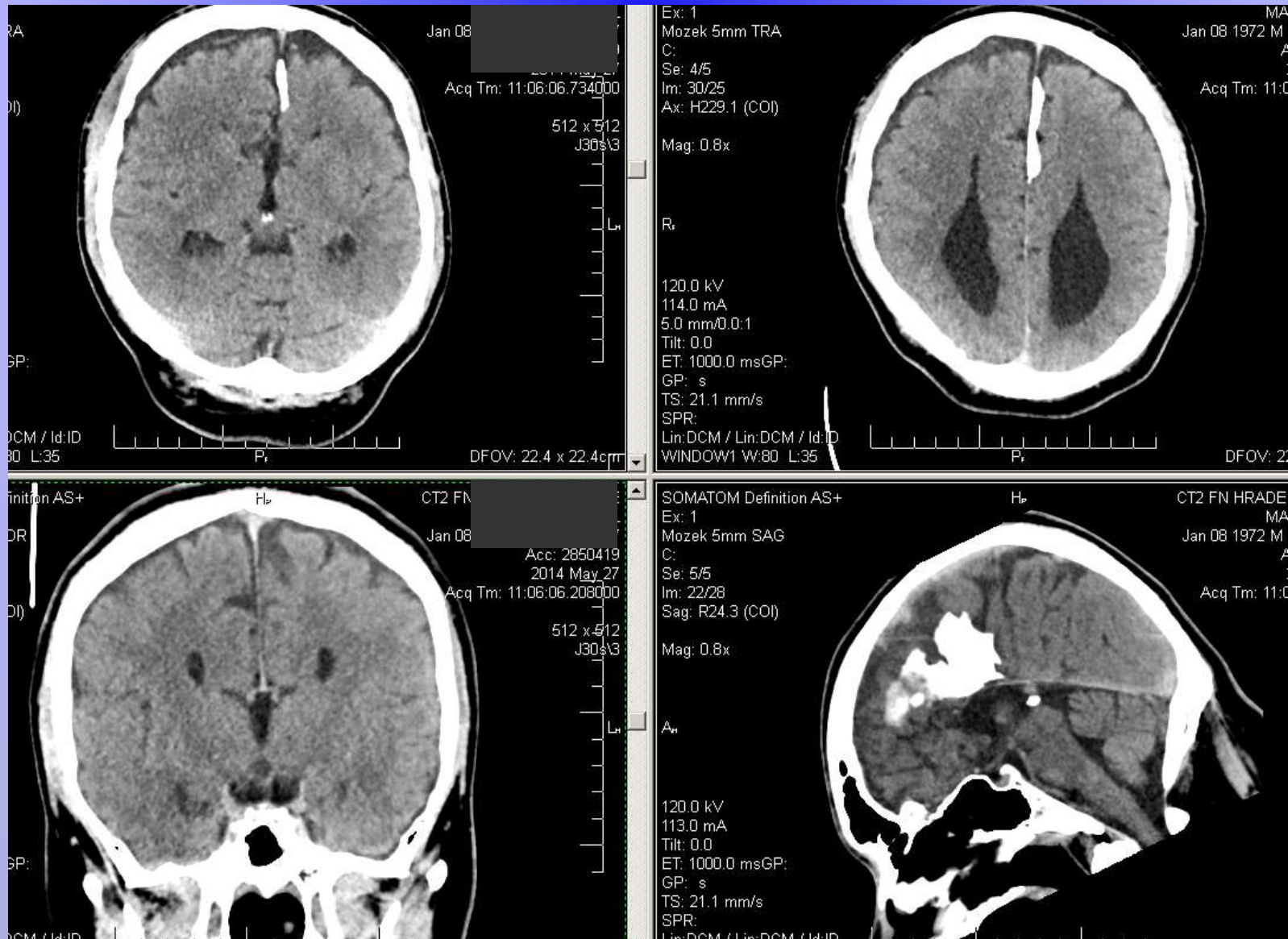
Dysgeneze kalózního tělesa

17/5

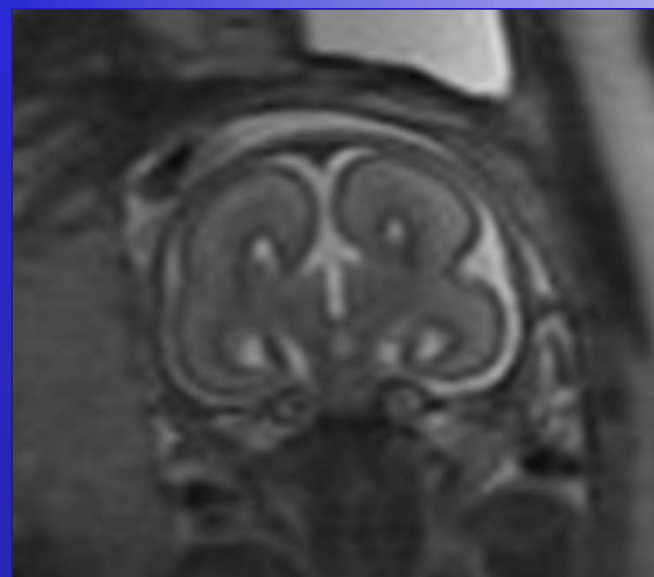
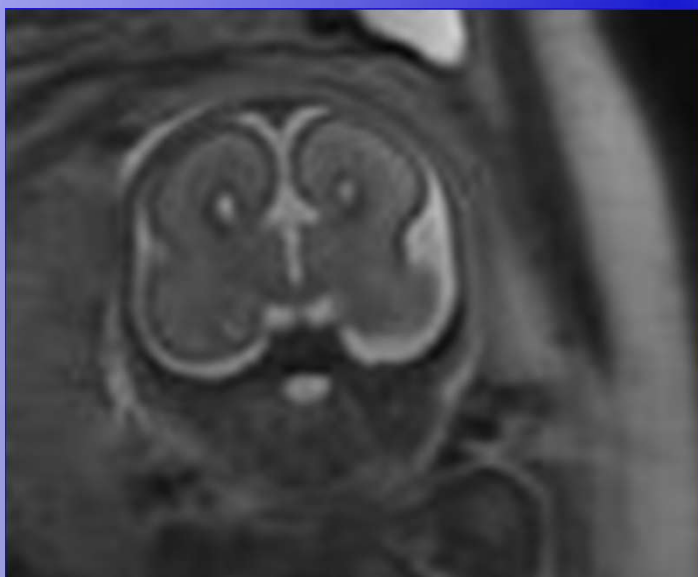
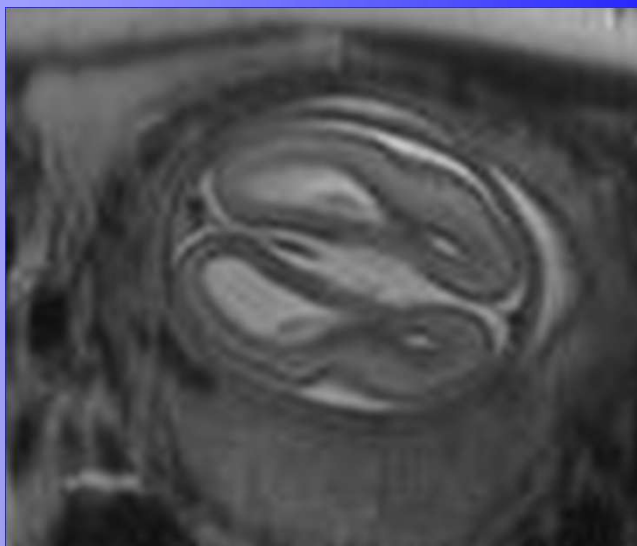
- 0,3 - 0,7 % v populaci
- sdružení s T 18
- 85 % další anomálie -CNS
- 62 % extracerebrální anomálie
- UZ obraz:
 - oddálení postranních komor
 - chybění CSP
 - kolpocefalie, kapkovitý tvar komor



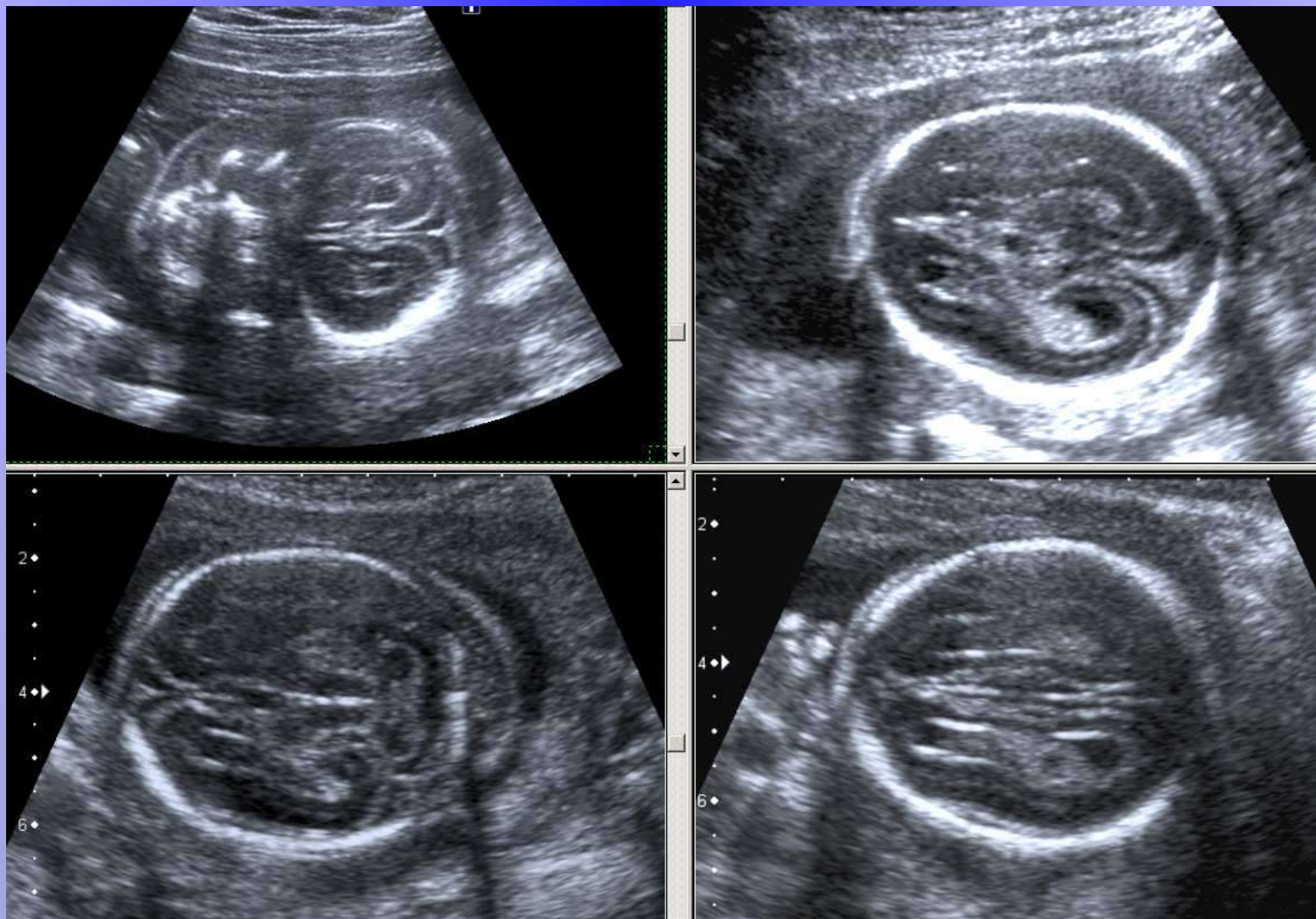
ACC, dospělý muž



ACC



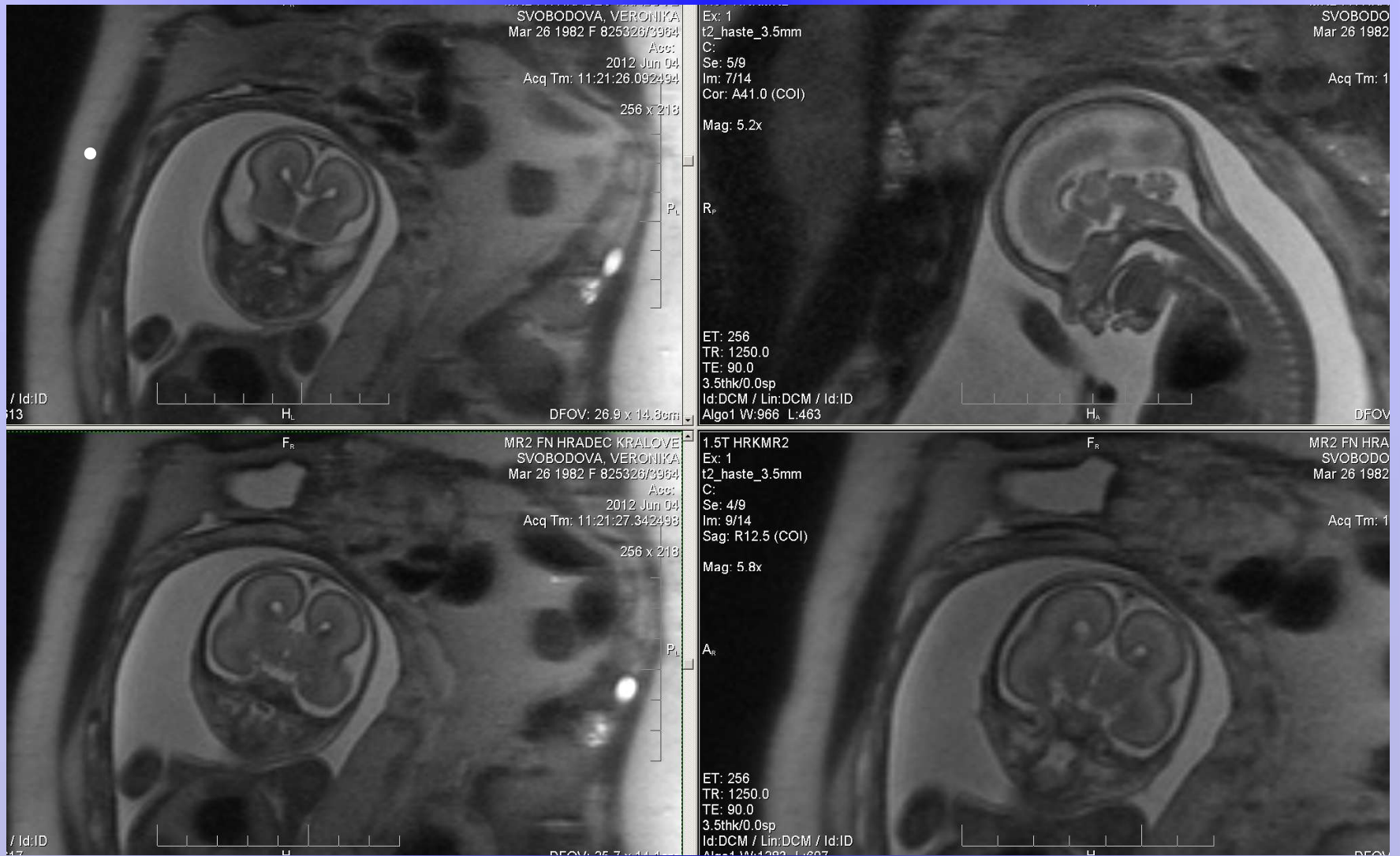
ACC 20w



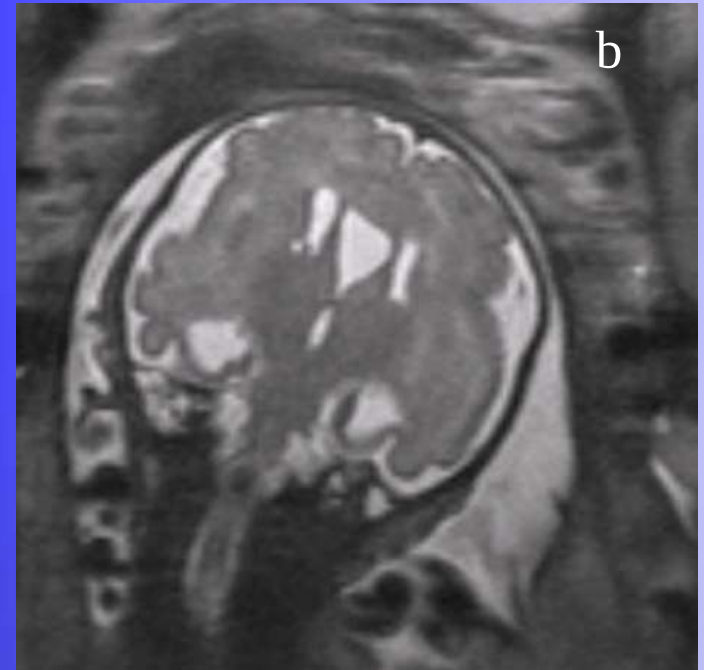
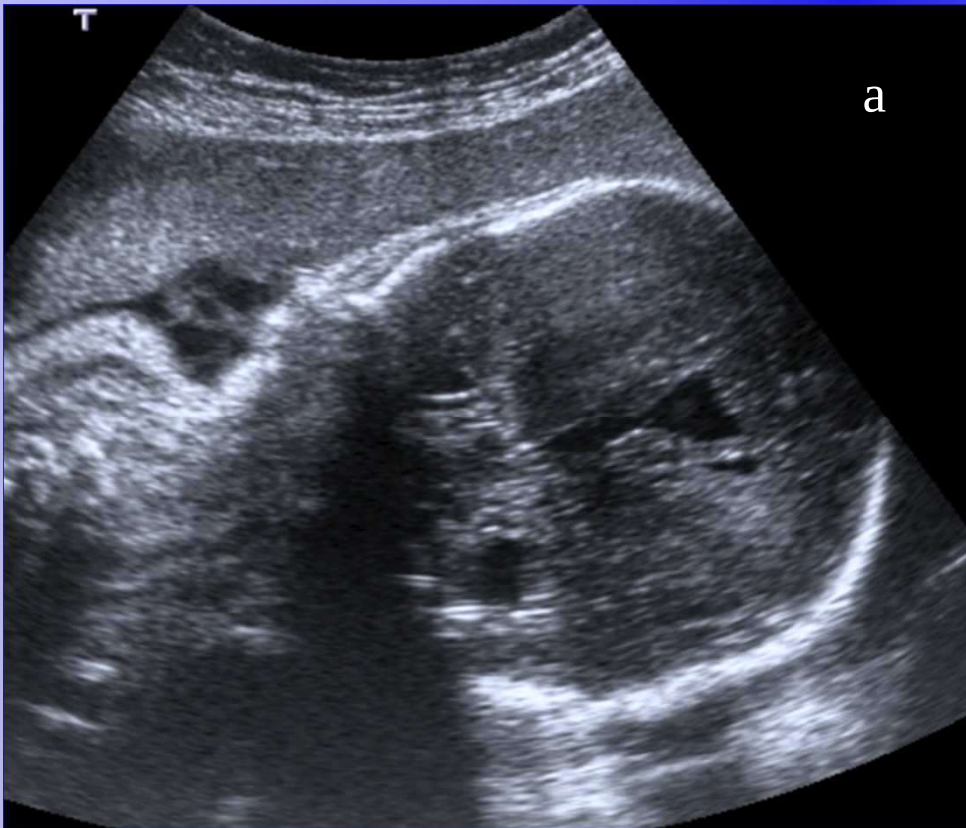
ACC ?



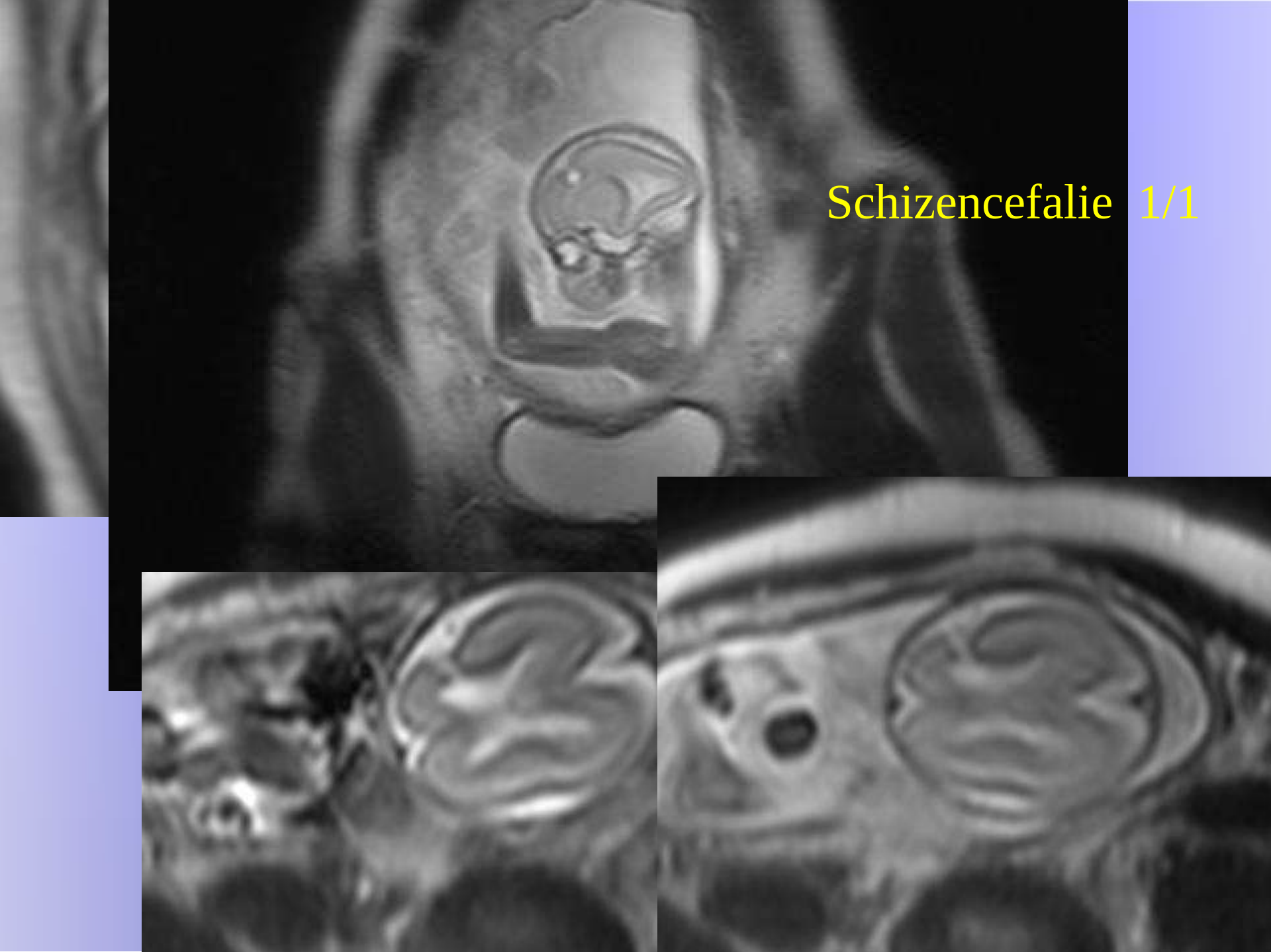
Parciální ageneze CC (22.T)



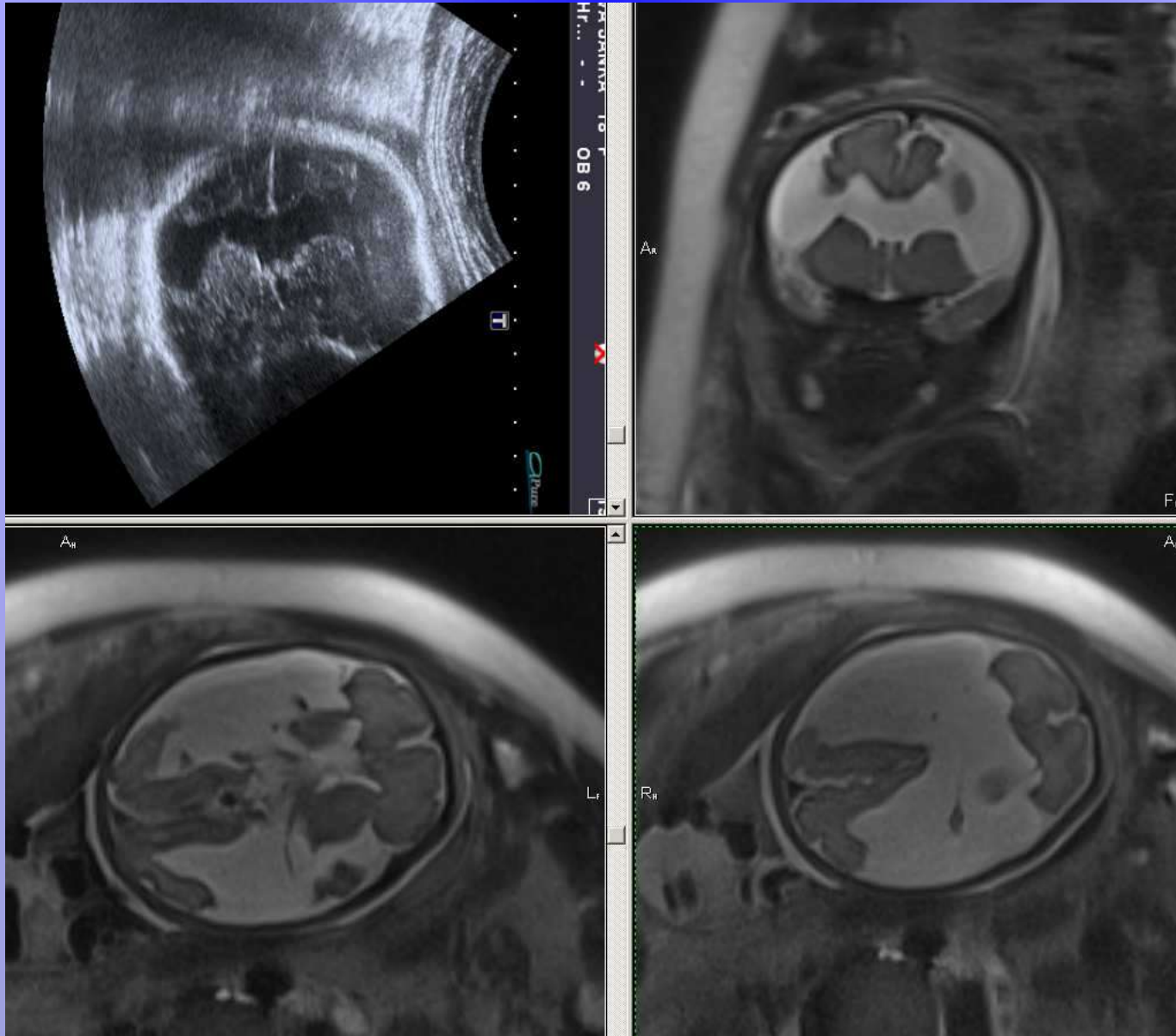
Lissencephalie, mega-corpus callosum 0/2



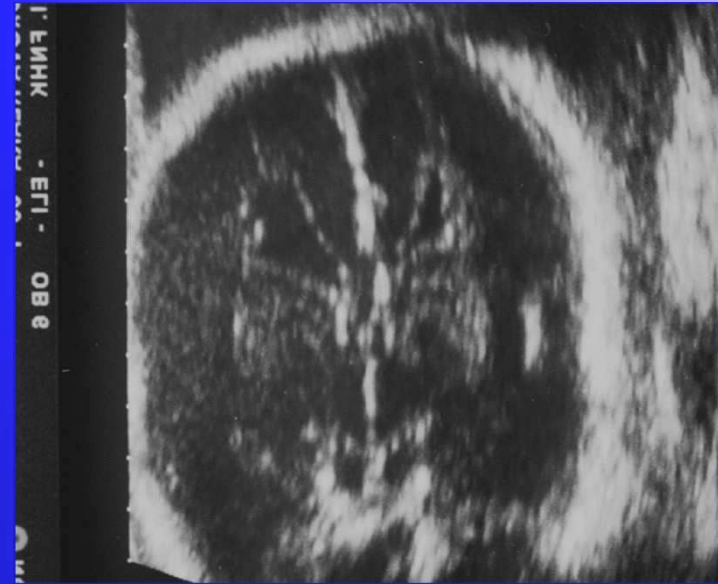
Schizencefalie 1/1



33.T



Subependymální heterotopie 2/1 22.T



Závěr

- řada nálezů je odhalitelných včas
- vše záleží na kvalitě prenatálního UZ vyšetření (závislost na zkušenosti vyšetřujícího)
- MR sehrává významnou roli jako troubleshooter
- většina lissencefalických postižení a cévních anomálií je odhalitelná až po 24.T gravidity
- logicky – čím diskrétnější nález, tím menší pravděpodobnost včasného záchytu – prenatálně nelze spolehlivě diagnostikovat kortikální dysplázie a drobné heterotopie.



Děkuji za pozornost