СПИНАЛНА И ЦЕРЕБРАЛНА ТУМОРОПОДОБНА МС, КЛИНИЧНИ И НЕВРОИЗОБРАЗЯВАЩИ КОРЕЛАЦИИ

Н. Топалов[1,4], С. Иванова[2,4], Д. Богданова[3,4], В. Тодоров[3,4], Н. Калайджиев[3,4]

[1] Отделение по невроизобразяващи методи, УМБАЛНП „Св. Наум”
[2] Клиниката по нервни болести за двигателни нарушения, УМБАЛНП „Св. Наум”
[3] Клиника по невродегенеративни и периферно-нервни заболявания, УМБАЛНП „Св. Наум”
[4] Катедра по неврология, МУ-София

SPINAL AND CEREBRAL TUMEFACTIVE MS, CLINICAL AND NEUROIMAGING CORRELATIONS

N. Topalov[1,4], S. Ivanova[2,4], D. Bogdanova[3,4], V. Todorov[3,4], N. Kalaidjiev[3,4]

[1] Department of Neuroradiology, UMHATNP „St. Naum”, Sofia
[2] Department of Neurology, UMHATNP „St. Naum”, Sofia
[3] Neurodegenerative and Peripheral Nerve Disorders Clinic, UMHATNP „St. Naum”, Sofia
[4] Department of Neurology, Medical University, Sofia

ABSTRACT

The detection of tumefactive multiple sclerosis (TMS) often leads to diagnostic uncertainty, especially if lesions occur in patients without currently known demyelinating disease.

Supratentorial TMS can be differentiated from tumor by some specific imaging features: discrepancy between lesion size and mass effect; specific contrast pattern - open ring directed toward gray matter. A major challenge is differentiating TMS from primary CNS lymphoma (PCNSL). Suspicion of a brain tumor often necessitates biopsy, which may also show misleading patho-histologic findings. In the setting of a solitary tumor-like lesion in the myelon, diagnostic efforts are directed at excluding spinal intramedullary tumors.

Two clinical cases suggestive of tumor-like MS in the brain and spinal cord are presented with discussion and suggestions for diagnostic approaches to refine the diagnosis. Tumefactive MS is an uncommon and difficult-to-diagnose form of primary demyelination, making integration of clinical and laboratory data with imaging results and infrequent case follow-up over time extremely important.

KEY WORDS: intramedullary spinal tumor, MRI, primary CNS lymphoma, tumefactive MS

РЕЗЮМЕ

Откриването на тумороподобна МС често води до диагностична несигурност, особено ако лезиите се появяват при пациенти без известно към момента демиелинизиращо заболяване.

Супратенториалната ТМС може да бъде отграничена от тумор по някои специфични образни характеристики: несъответствие между големината на лезията и мас-ефектът и; специфичен патерн на контрастиране – отворен пръстен насочен към сивото вещество. Голямо предизвикателство е разграничаването на ТМС от първичен ЦНС лимфом (PCNSL). Подозренията за мозъчен тумор често налагат биопсия, която също може да покаже подвеждаща патохистологична находка. При солитарна тумороподобна лезия в миелона диагностичните усилия са насочени към изключване на спинални интрамедуларни тумори.

Представени са два клинични случая, суспектни за тумороподибна МС в главен и гръбначен мозък с обсъждане и предложения за диагностични подходи за прецизиране на диагнозата. Тумороподобната МС е необичайна и трудна за диагностициране форма на първична демиелинизация, поради което е изключително важно интегрирането на клиничните и лабораторни данни с резултатите от образните изследвания и нерядко проследяване на случаите във времето.

КЛЮЧОВИ ДУМИ: интрамедуларен спинален тумор, магнитно-резонансна томография, първичен лимфом на ЦНС, тумороподобна МС

УВОД

Тумороподобната МС (ТМС) наподобява мозъчни тумори или други пространство-заемащи процеси, включително абсцеси, невроинфекции или метастази. Откриването на тумороподобна демиелинизация често води до диагностична несигурност, особено ако лезиите се появяват при пациенти без известно към момента демиелинизиращо заболяване. Поради това в някои случаи, за установяване на диагнозата се стига до биопсия, което води до усложняване на заболяването, забавяне на лечението и ненужен стрес за пациента.

Тумороподобната МС е рядък вариант на класическата МС, при който не са изпълнени критериите за дисеминация в пространството и времето (критерии на McDonald, ревизия 2017) (1). Разпространението на ТМС се оценява на 1-3/1000 случая с МС (Algahtani et al. 2017) (2). ТМС най-често се характеризира като солитарна лезия с размер >2 cm в главния или гръбначния мозък, с мас-ефект, едем и различни варианти на контрастиране на МРТ, най-често пръстеновидно (за лезиите в главния мозък). При стесняване на ДД до плака на демиелинизация и неопластичен процес, за да се избегне биопсията (по-инвалидизираща при спинална лезия), често се налага МРТ проследяване с цел регистриране на допълнителни лезии на демиелинизация.

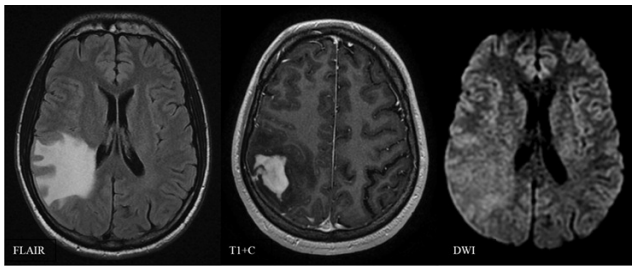
ЦЕРЕБРАЛНА ТУМОРОПОДОБНА МС

Супратенториалната ТМС може да бъде отграничена от тумор по някои специфични образни характеристики: несъответствие между големината на лезията и мас-ефектът и; специфичен патерн на контрастиране – отворен пръстен насочен към сивото вещество. Въпреки това диагностицирането на МС е силно затруднено ако липсва дисеминация в пространството и времето.

Голямо предизвикателство е разграничаването на ТМС от първичен ЦНС лимфом (PCNSL). Подозренията за мозъчен тумор често налагат биопсия, която също може да покаже подвеждаща патохистологична находка – при лимфома също могат да се видят зони на демиелинизация, неразличими от плаките при МС (3). Освен това обичайното лечение при екзацербации на МС с метилпреднизолон може да маскира диагнозата, особено когато се касае за първичен ЦНС лимфом, тъй като кортикостероидите ще намалят контрастното усилване и мозъчния едем, а също така ще намалят и обема на тумора, подвеждайки за терапевтично повлияване на „мнимия” демиелинизиращ процес (4). Допълнителен проблем при погрешна диагноза е и фактът, че лъчетерапията, използвана в някои случаи при първичен ЦНС лимфом води до екзацербации при МС.

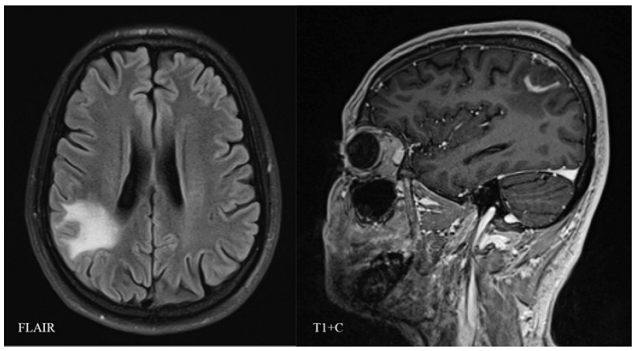
ПРЕДСТАВЯНЕ НА КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ №1

Мъж на 33 г. с два ГТКП през три седмици. Направен МРТ м. 07.2020 с представените образи (фиг. 1). Направена биопсия с хистологична диагноза – първичен лимфом на ЦНС – дифузен В едроклетъчен нехочкинов лимфом. Хоспитализиран в хематологично отделение, проведен курс с химиотерапия по протокол. Във връзка с неубедителен терапевтичен ефект следва ново имунохистохимично изследане със заключение: находката съответства на първо място на енцефалит. Не се намират убедителни данни за ангажиране от лимфом.



Фигура 1

Следва нов МРТ м. 09.2020 с негативна промяна в находката и ново невропатологично изследване с диагноза демиелинизиращ енцефалит, най-вероятно с автоимунна генеза. В ДД план обсъдени ADEM и МС. Последното МРТ 4 месеца по-късно – значително редуцирана находка и контрастен патерн, наподобяващ отворен пръстен (фиг. 2).



Фигура 2

Въпреки някои белези от образната находка, които насочват към ТМС не можем да сме сигурни, дали се касае за първичен демиелинизиращ процес или PCNSL и случаят остава отворен за проследяване. Първичните ЦНС лимфоми са наричани също „тумори-призраци" (5) или „стражеви лезии" (6), тъй като мозъчната биопсия може да не успее да открие туморни клетки и да покаже само демиелинизация.

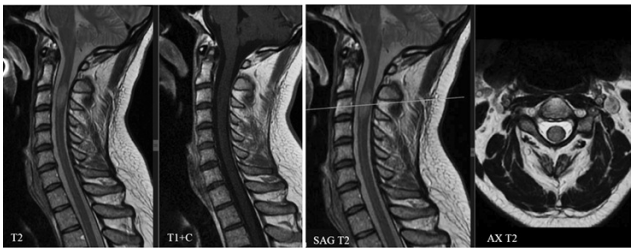
СПИНАЛНА ТУМОРОПОДОБНА МС

При солитарна тумороподобна лезия в миелона диагностичните усилия са насочени към изключване на спинални интрамедуларни тумори (астроцитом, епендимом, ганглиоглиом, метастаза), също така на трансверзален миелит и спинален инсулт (остра фаза). Докато при церебралната ТМС осъществяването на неконвенционални МРТ методи (PWI, MRS) е безпроблемно при спиналните лезии, това е трудно осъществимо (артефактност на образа от съседни костни структури).

Също така биопсията при спиналните лезии е по-инвалидизираща, особено при шийна локализация, тъй като в тези случаи се касае за анатомична зона с множество аферентни и ефферентни трактуси и важни структури на сивото вещество, ситуирани в тясно пространство (напречник на миелона с максимални размери 7.5/13.3 мм.).

ПРЕДСТАВЯНЕ НА КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ №2

Мъж на 33 г. с преходни (за по 2-3 дни) болки в шията и изтръпване на пръстите на ръцете последвани след 1 седмица от изтръпване на цялото тяло и крайниците от шията надолу. Неврологичен статус – пирамидни белези в 4-те крайника, без патологични рефлекси. Без двигателен дефицит. Дистална хипестезия и нарушен вибрационен усет за 4-те крайника. Положителен Ромберг. Координация, походка, ВКФ и ТРЗ – б.о. МРТ (м. 09.2023 г.) със заключение – интрамедуларен процес в шийния сегмент с мас-ефект на ниво С3 (фиг. 3). Без патологични находки в главен мозък супра и инфратенториално. Заключение: ДД тумор, трансверзален миелит, ТМС. Нормален ликвор с нормална електрофореза. Вирусологичен панел – отрицателни резултати. AQP4 – отрицателен. Консултация с неврохирург – съмнение за интрамедуларен тумор препоръчана МРТ на шиен сегмент с контрастна материя (осъществен с гадолиниев контраст – липса на контрастиране на лезията). Въпреки липсата на контрастиране възможността за неопластичен процес остава. Проведена е пулс терапия с метилпреднизолон в обичайните за лечение на пристъп на МС дози със задоволителен ефект. Пациентът бе проследен с МРТ в края на м. 11.2023 г. без динамика в находката, без промяна в неврологичния статус.



Фигура 3

Въпреки някои белези от образната находка, които насочват по-скоро към ТМС (късосегментна лезия, непоемаща контрастна материя на фона на кортикостероидна терапия), както и липсата на двигателен дефицит и известно подобрения на неврологичната симптоматика след медикаментозната терапия, не можем да сме сигурни, че се касае за първичен демиелинизиращ процес, а не за спинален тумор, поради факта, че в редки случаи някои спинални тумори не се контрастират, предимно нискостепенни астроцитоми (8).

ОБСЪЖДАНЕ:

Церебралната ТМС може да създаде сериозни диагностични проблеми, особено в случаите, в които се налага ДД с първичен ЦНС лимфом. Категоричното отхвърляне на диагнозата PCNSL при пациенти с лезия, заемаща пространството, дори при предварително потвърдена демиелинизация, може да бъде подвеждащо, тъй като интервалът между две екзацербации при лимфома може да бъде няколко години (4). За диагностичното отграничаване на лимфома от тумороподобната МС е препоръчително да се обърне внимание на някои специфични образни характеристики: 1. рестрикция на дифузията в DWI при лимфомите (съответно хипердензност на лезията при нативна КТ), 2. търсене на т.нар. „notch sign" при контрастните серии, който е характерен за лимфома, 3. КТ на гръден кош, корем и малък таз с наличие на други огнища на дисеминация на лимфома (7). В полза на МС са наличието на допълнителни лезии, покриващи критериите на Макдоналд 2017, по-типичното пристъпно-ремитентно протичане в началото на заболяването, а не тенденция към бавно прогресиране. Внимателното наблюдение и проследяване на пациентите с ТМС с честа клинична и МРТ оценка са

много важни за правилната диагноза.

За диагностичното отграничаване на спиналната ТМС от интрамедуларен тумор могат да ни бъдат от полза някои клинични данни, характерни за неопластичния процес (9):

- Начин на протичане: неизменна прогресия на симптомите в продължение на седмици и месеци.
- Болковият синдром се засилва нощно време, след няколко часа в легнало положение и се подобрява при сядане.
- Когато интрамедулярният тумор засегне централното сиво вещество, може да се стигне до сирингомиелитен синдром със сегментна термоаналгезия при запазена тактилна сетивност, амиотрофия, ранна инконтиненция и двгателен дефицит.

Що касае МРТ находките – липсата на контрастиране на интрамедуларните тумори не е невъзможна, но е изключително рядка находка.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Тумороподобната МС е необичайна и трудна за диагностициране форма на първична демиелинизация. Поради това идентифицирането и като демиелинизация, а не като злокачествено заболяване, е от решаващо значение за лечението. За тази цел изключително важно е интегрирането на клиничните и лабораторни данни с резултатите от образните изследвания и нерядко проследяване на случаите във времето.

ЛИТЕРАТУРА

1. Thompson, A., Banwell, B., Barkhof, F., Carroll, W., Coetzee, T., Comi, G. et al. Diagnosis of multiple sclerosis: 2017 revisions of the McDonald criteria. Lancet Neurol. 2018 Feb; 17, 2, 162-173.
2. Algahtani, H., Shirah, B., Alassiri, A. Tumefactive demyelinating lesions: A comprehensive review. Mult Scler Relat Disord, 2017 May, 14, 72-79.
3. Kuroda, Y., Kawasaki, T., Haraoka, S., Fujiyama, F., Kakigi, R., Abe. Et al. Autopsy report of primary CNS B-cell lymphoma indistinguishable from multiple sclerosis: diagnosis with the immunoglobulin gene rearrangements analysis. J Neurol Sci. 1992 Sep, 111, 2, 173-179.
4. Ng, S., Butzkueven, H., Kalnins, R., Rowe, C. Prolonged interval between sentinel pseudotumoral demyelination and development of primary CNS lymphoma. J Clin Neurosci. 2007 Nov, 14, 11, 1126-1129.
5. Vaquero J, Martinez R, Ross E, et al. Primary cerebral lymphoma: the „ghost tumor" Case report. J Neurosurg 60, 174-176, 1984.
6. Alderson L, Fetell MR, Sisti M, Hochberg F, Cohen M, Louis DN. Sentinel lesions of primary CNS lymphoma. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1996 Jan, 60, 1, 102-105.
7. Makary, M., Kirsch, C. Tumefactive demyelinating disease with isolated spinal cord involvement. Acta Radiol Short Rep. 2014 Jun 20, 3, 5.
8. White, J., Miller, G., Layton, K., Krauss, W. Nonenhancing tumors of the spinal cord. J Neurosurg Spine. 2007 Oct, 7, 4, 403-407.
9. Ropper, A., Samuels, M., Klein, J., Prasad, S. Diseases of the Spinal Cord In: Adams and Victor's Principles of Neurology – 11th ed., McGraw-Hill, Inc., 2019, 1297.

Адрес за кореспонденция:
Н. Топалов
УМБАЛНП „Св. Наум",
Отделение по образна диагностика
ул. Любен Русев №1
София 1113, България
e-mail: nikolatbg@yahoo.com

НЕВРОЛОГИЧНИ УСЛОЖНЕНИЯ ПРИ ХРОНИЧНАТА УПОТРЕБА НА РАЙСКИ ГАЗ В ЮНОШЕСКА ВЪЗРАСТ

Т. Чамова[1], М. Ганева[2], Г. Тачева[3], Ив. Литвиненко[3], М. Пенков[4], И. Търнев[1,5]

[1] Клиника по нервни болести, УМБАЛ „Александровска", Медицински университет – София
[2] Клиника по ревматология, СБАЛДБ „Иван Митев", Медицински университет – София
[3] Клиника по неврология, СБАЛДБ „Иван Митев", Медицински университет – София
[4] Клиника по образна диагностика, УМБАЛ „Иван Рилски"
[5] Департамент по когнитивна наука и психология, Нов български университет, София

NEUROLOGICAL COMPLICATIONS, CAUSED BY CHRONIC NITROUS OXIDE ABUSE IN ADOLESCENTS

T. Chamova[1], M. Ganeva[2], G. Tacheva[3], I. Litvinenko[3], M. Penkov[4], I. Tournev[1,5]

[1] Clinic of Nervous Diseases, University Hospital „Alexandrovska", Medical University of Sofia
[2] Department of Pediatric Rheumatology, Medical University Sofia, Sofia, Bulgaria.
[3] Department of Pediatric Neurology, University Pediatrics Hospital, Medical University – Sofia
[4] Deaprtment of diagnostic imaging, University hospital „Ivan Rilski"
[5] Department of Cognitive Science and Psychology, New Bulgarian University, Sofia

ABSTRACT

Nitrous oxide misuse in adolescence and young adults is a recognized issue worldwide. Prolonged abuse inactivates vitamin B12, causing a myeloneuropathy.

We present five patients, aged between 15 and 18 years with a mean N2O consumption of 10-12 canisters twice a week during the last 3 months to 2 years. At presentation, paresthesias and gait unsteadiness were common, and one patient was with severely impaired gait. NCS were consistent with mixed sensorimotor neuropathy with more severe involvement of the lower limbs. Serum B12 levels were decreased in 4/5 and normal in one patients. In contrast, mean serum homocysteine and metylmalonic acid were more than 7 times increased. Spinal magnetic resonance imaging (MRI) showed characteristic dorsal column T2 hyperintensities in 1 patients. Patients were treated with intramuscular vitamin B12, with variable functional recovery.

Nitrous oxide misuse can cause a severe but potentially reversible subacute myeloneuropathy. Neurological deficits can improve with abstinence and B12 supplementation, even in the most severely affected patients.

KEY WORDS: Nitrous oxide, myeloneuropathy, vitamin B12, homocysteine, metylmalonic acid