

kurs CMKP nr 01-763/3-05-002-2019
Padaczka i inne stany napadowe u dzieci
Warszawa, 23 – 25 września 2019

Diagnostyka obrazowa w padaczce

Monika Bekiesińska-Figatowska
Marek Duczkowski



Zakład Diagnostyki Obrazowej
Instytut Matki i Dziecka
Warszawa

1

Przyczyny napadów

- genetycznie uwarunkowane pierwotnie uogólnione zespoły padaczkowe – bez zmian w neuroobrazowaniu;
- napady wywołane przez przejściowe zaburzenia – zwykle diagnozowane bez neuroobrazowania (drgawki gorączkowe, hipoksja, hipoglikemia, odstawienie alkoholu). Ew. neuroobrazowanie w celu wykluczenia innych przyczyn drgawek;
- drgawki jako pierwszy objaw ostrych stanów, jak zakrzepica zatok żylnych, PRES, zapalenie mózgu infekcyjne lub autoimmunologiczne;
- drgawki jako objaw wrodzonych zmian strukturalnych, jak malformations of cortical development i inne wady, malformacje naczyniowe;
- drgawki jako objaw nabytych zmian strukturalnych, jak pierwotne i wtórne nowotwory, udar i uraz.

2

Diagnostyka obrazowa przyczyn padaczki

- CT 17%
- MR 34%
- medycyna nuklearna 66% (*ictal* SPECT – hiperperfuzja w 65-97% przyp., *interictal* – hipoperfuzja w 40-66%)



3

Diagnostyka obrazowa przyczyn padaczki

- CT 30%
- MR 80% w padaczce lekoopornej, ale mniej w idiopatycznej
- medycyna nuklearna ?



dzisiaj? 3T? 7T? PET/MR?

4

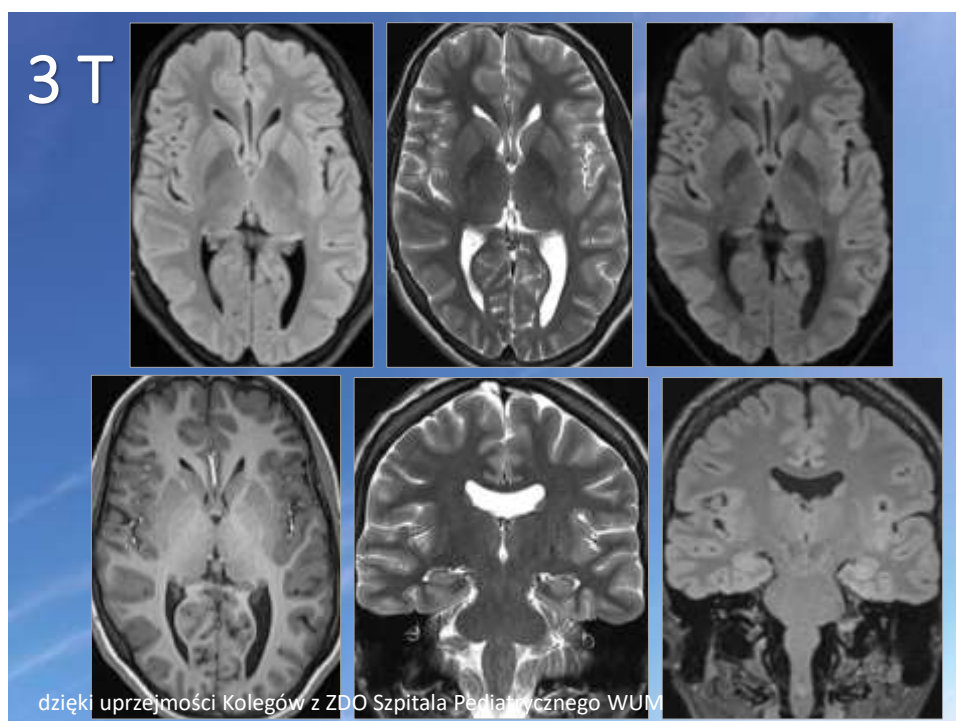
Diagnostyka obrazowa przyczyn padaczki

- nikt już nawet nie wspomina o CT
- nadal 15–30% p-tów z padaczką lekooporną jest „MR-negative”
- ponowne badanie w 3T po 1,5T – 5% nowych rozpoznań



Duncan JS, et al. Lancet Neurol 2016;15(4):420-33
Winston GP, et al. Epilepsy Res 2013;105:349–55

5



6

8

Przyczyny braku prawidłowych rozpoznań

- niewystarczająca informacja kliniczna w skierowaniu (wina klinicysty),
- standardowy protokół badania głowy (wina klinicysty lub radiologa lub organizacji pracy, umożliwiającej badania bez nadzoru radiologa),
- brak znajomości spektrum zmian padaczkogennych (wina radiologa)

Wellmer J, et al. Epilepsia 2011;54(11):1977–1987

9

Padaczkowy protokół badania MR

Sekwencja	Grubość warstw	Projekcja
3D/T1-	1 mm (izotropowa)	(czołowa)
T2- / STIR	<3 mm	axial*
T2- / STIR	<3 mm	coronal*
FLAIR	<3 mm	axial*
FLAIR	<3 mm	coronal*
T2-* / SWI	<3 mm	axial*
DWI		axial

*stosownie do osi hipokampa

MBF

Wellmer J, et al. Epilepsia 2013;54(11):1977–87

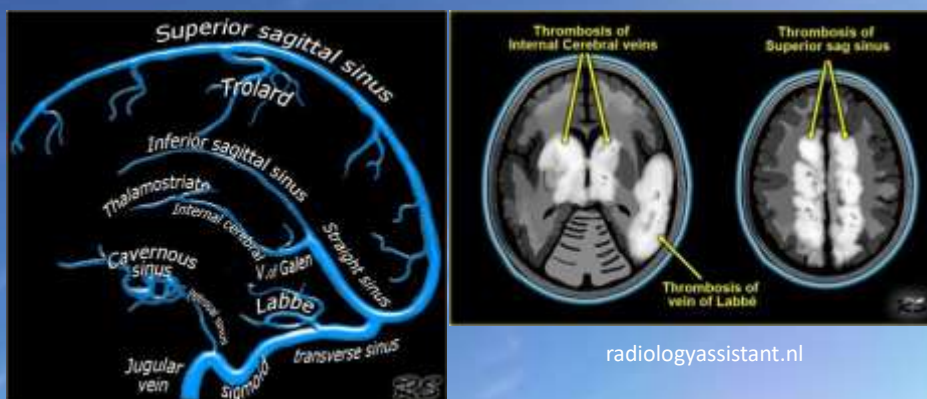
10

Przyczyny napadów

- genetycznie uwarunkowane pierwotnie uogólnione zespoły padaczkowe – bez zmian w neuroobrazowaniu;
- napady wywołane przez przejściowe zaburzenia – zwykle diagnozowane bez neuroobrazowania (drgawki gorączkowe, hipoksja, hipoglikemia, odstawienie alkoholu). Ew. neuroobrazowanie w celu wykluczenia innych przyczyn drgawek;
- drgawki jako pierwszy objaw ostrych stanów, jak zakrzepica zatok żylnych, PRES, zapalenie mózgu infekcyjne lub autoimmunologiczne;
- drgawki jako objaw wrodzonych zmian strukturalnych, jak malformations of cortical development i inne wady, malformacje naczyniowe;
- drgawki jako objaw nabytych zmian strukturalnych, jak pierwotne i wtórne nowotwory, udar i uraz.

11

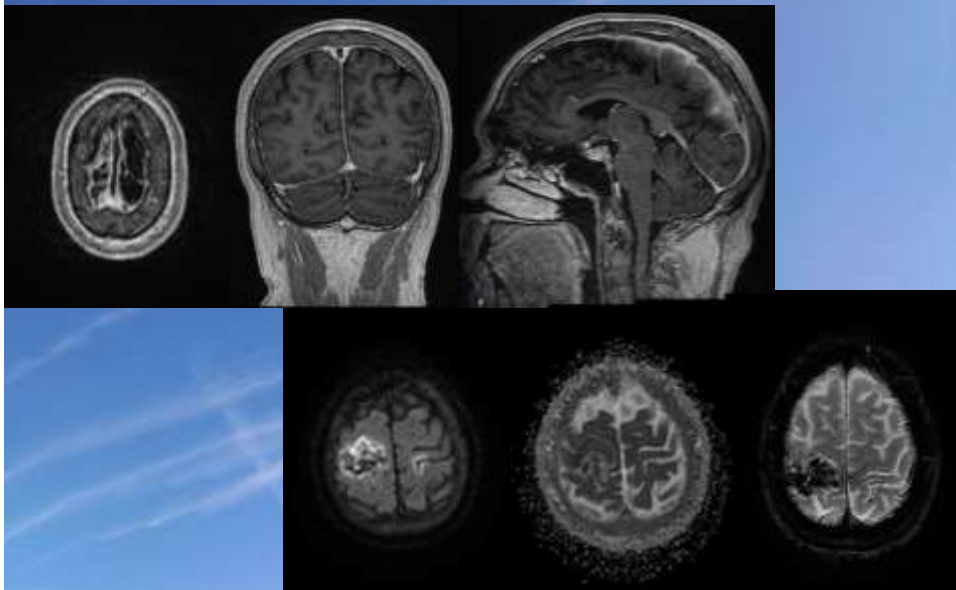
Zakrzepica zatok żylnych mózgowia



radiologyassistant.nl

12

Zakrzepica zatok żylnych mózgowia



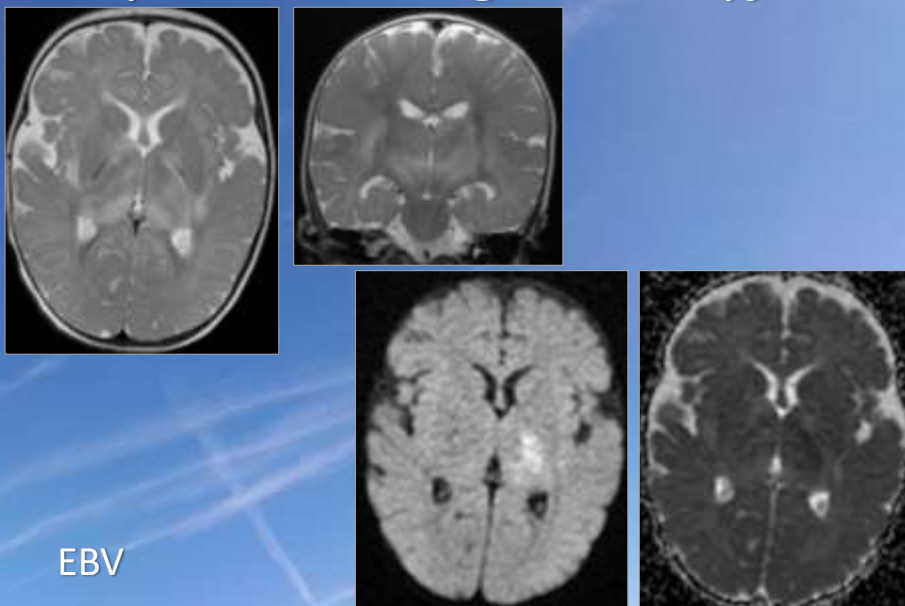
13

PRES



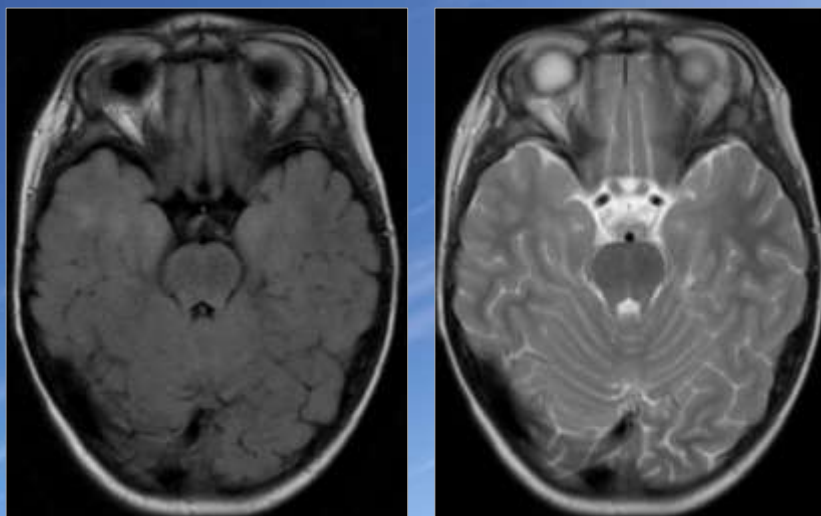
14

Zapalenie mózgu infekcyjne



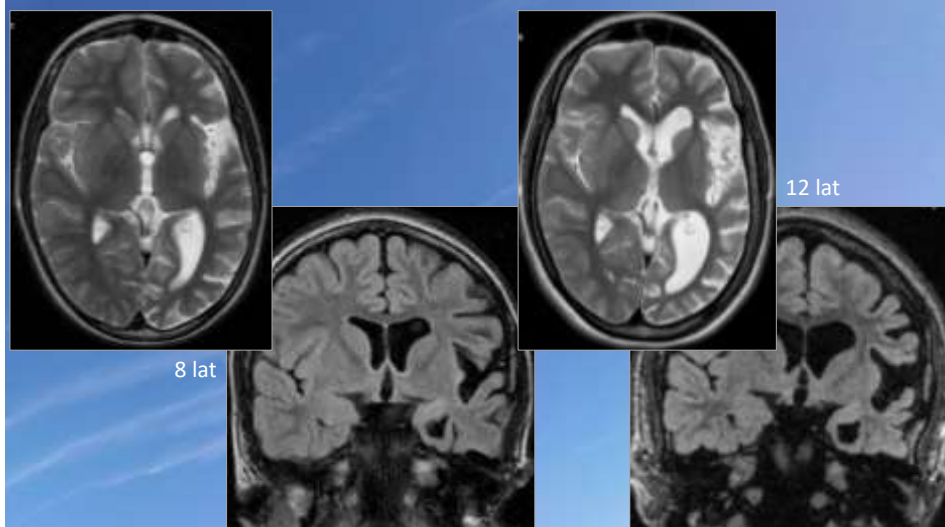
15

Zapalenie mózgu autoimmunologiczne



16

Zapalenie mózgu Rasmussena



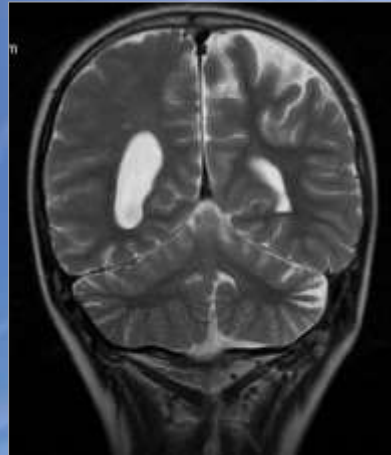
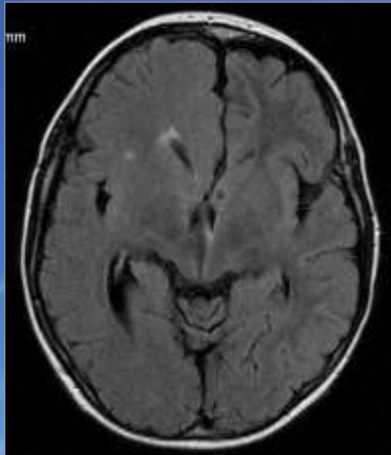
17

Przyczyny napadów

- genetycznie uwarunkowane pierwotnie uogólnione zespoły padaczkowe – bez zmian w neuroobrazowaniu;
- napady wywołane przez przejściowe zaburzenia – zwykle diagnozowane bez neuroobrazowania (drgawki gorączkowe, hipoksja, hipoglikemia, odstawienie alkoholu). Ew. neuroobrazowanie w celu wykluczenia innych przyczyn drgawek;
- drgawki jako pierwszy objaw ostrych stanów, jak zakrzepica zatok żylnych, PRES, zapalenie mózgu infekcyjne lub autoimmunologiczne;
- drgawki jako objaw wrodzonych zmian strukturalnych, jak malformations of cortical development i inne wady, malformacje naczyniowe;
- drgawki jako objaw nabytych zmian strukturalnych, jak pierwotne i wtórne nowotwory, udar i uraz.

18

Wielkomózgowie

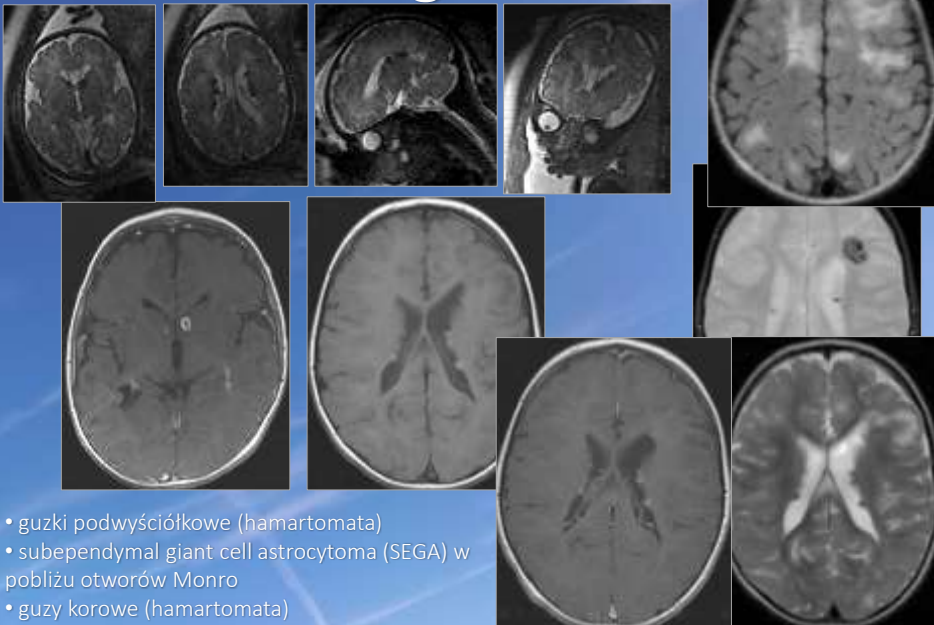


jednostronne:

- powiększona półkula
- poszerzona komora boczna
- dysplazja korowa, nieprawidłowe zakręty
- gliozą

19

Stwardnienie guzowate



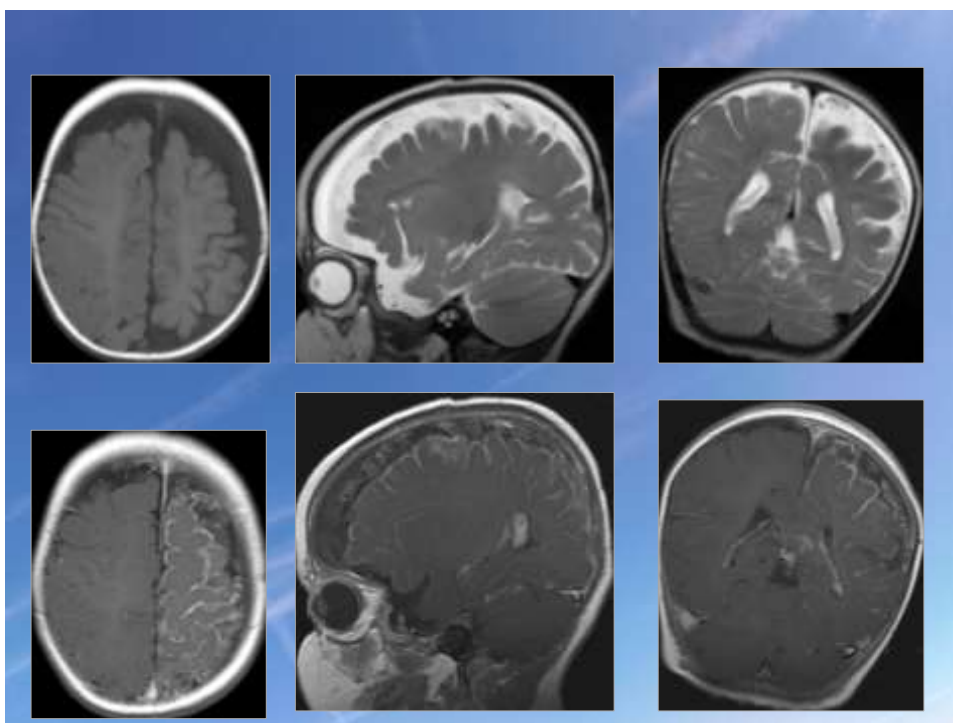
- guzki podwyściółkowe (hamartomata)
- subependymal giant cell astrocytoma (SEGA) w pobliżu otworów Monro
- guzy korowe (hamartomata)

20

Choroba Sturge-Webera (naczyniakowatość twarzowo-mózgowa)

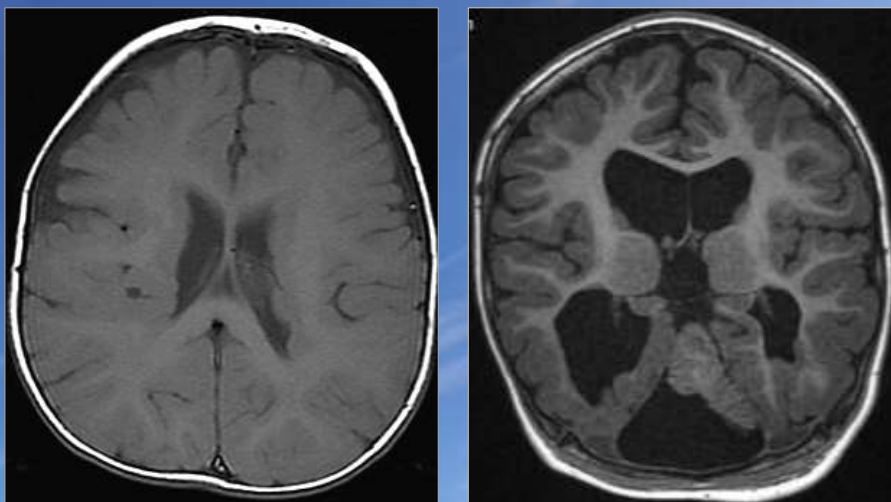
- naczyniakowatość opony miękkiej
- zwapnienia w korze mózgu przylegającej do naczyniaka
- powiększony, uwapniony splot naczyniówkowy w komorze bocznej po stronie zmian
- zanik zajętej półkuli mózgu
- naczyniaki twarzy i gałki ocznej po tej samej stronie

21



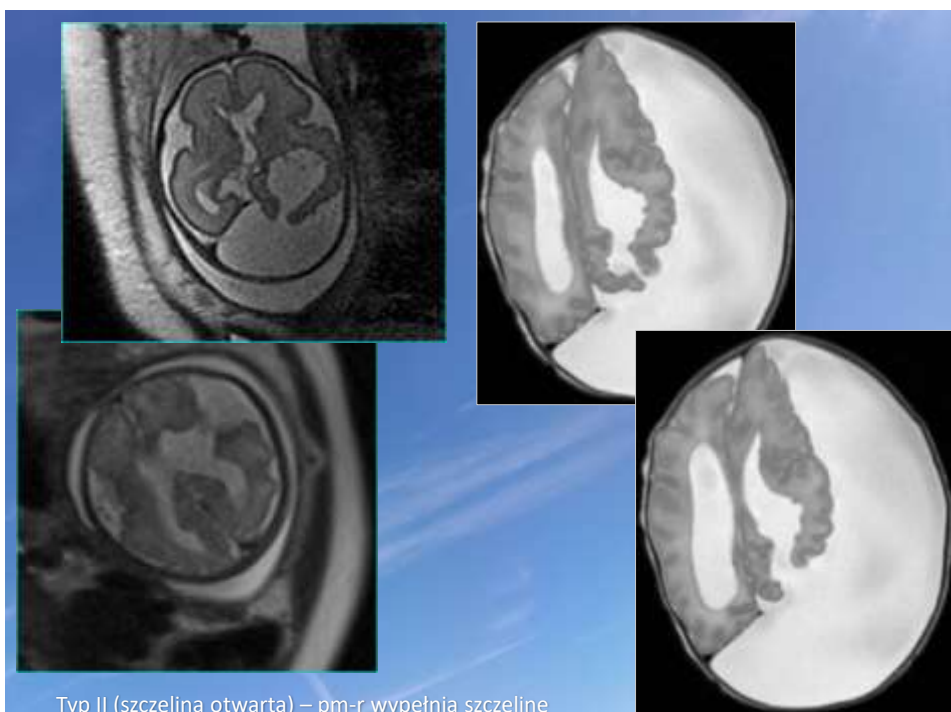
22

Szczelina mózgu



Typ I (szczelina zamknięta) – ściany szczeliny stykają się ze sobą, nie widać pm-r w jej obrębie

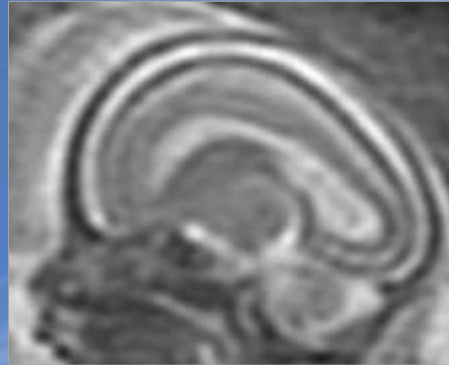
23



Typ II (szczelina otwarta) – pm-r wypełnia szczelinę

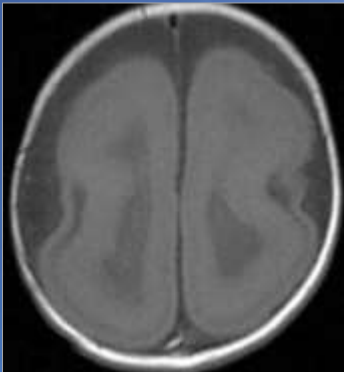
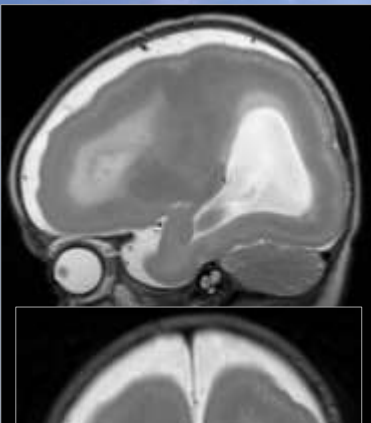
24

Gładkomózgowie



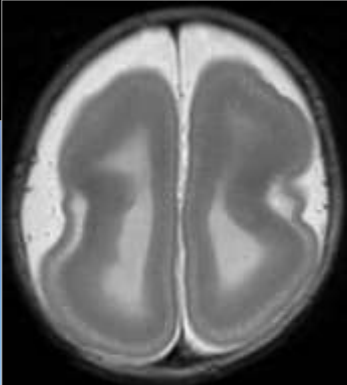
- fizjologiczne do ok. 22-23 tyg. życia płodowego, kiedy to pojawiają się pierwsze bruzdy i zakręty (ostrogowa i hipokampa)
- klasyczne gładkomózgowie = zespół agyria-pachygyria

25

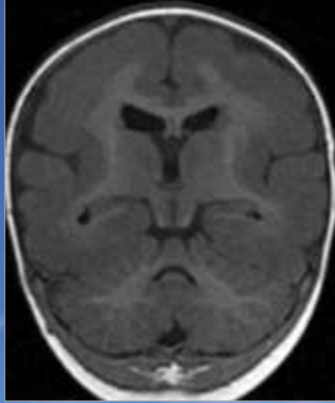
Bezzakrętość

- brak zakrętów
- wąska zewnętrzna warstwa ISz oddzielona od szerokiej, głębszej warstwy ISz przez ubogokomórkową strefę o ↑ zawartości wody
- płytkie szczeliny Sylwiusza („klepsydra”, „8”)

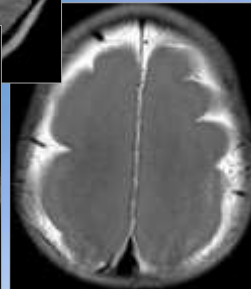
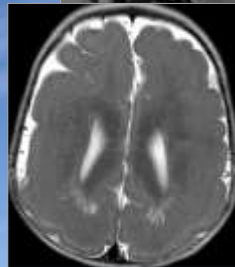
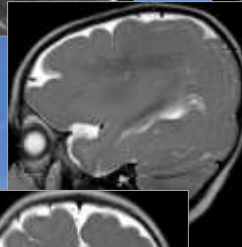
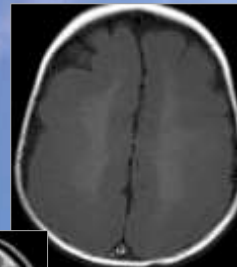


26

Szerokozakrętowość



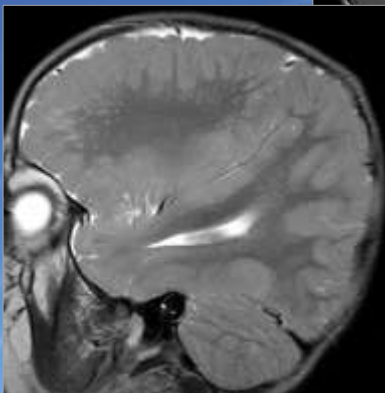
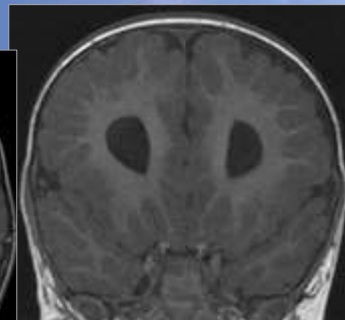
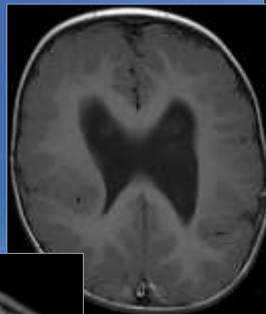
- zmniejszona liczba płaskich, szerokich zakrętów
- płytkie bruzdy
- gładka granica między istotą szarą i białą



27

Drobnozакrętowość

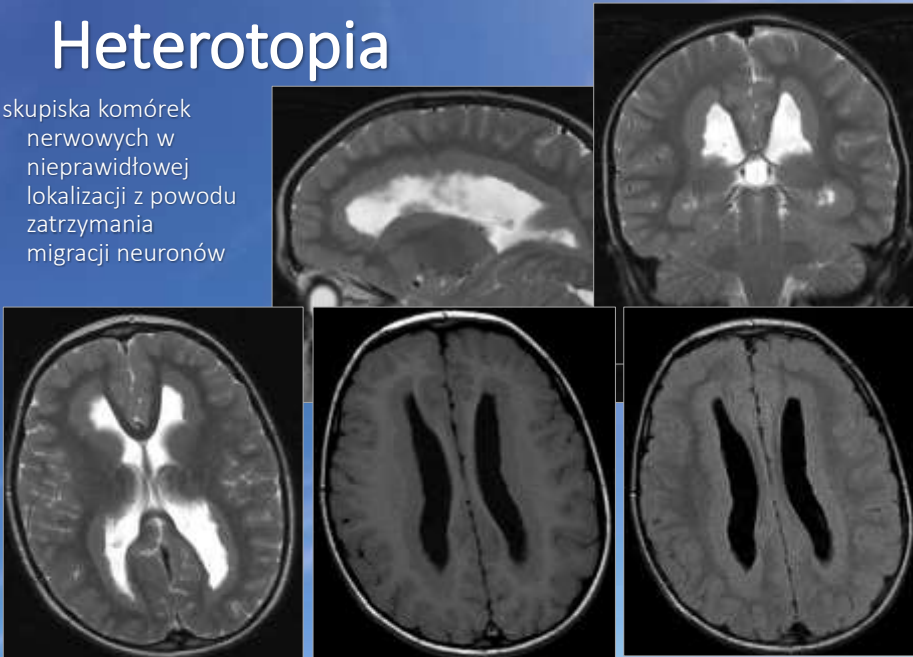
- liczne, drobne zakręty
- nieregularne złącze istoty szarej i białej



28

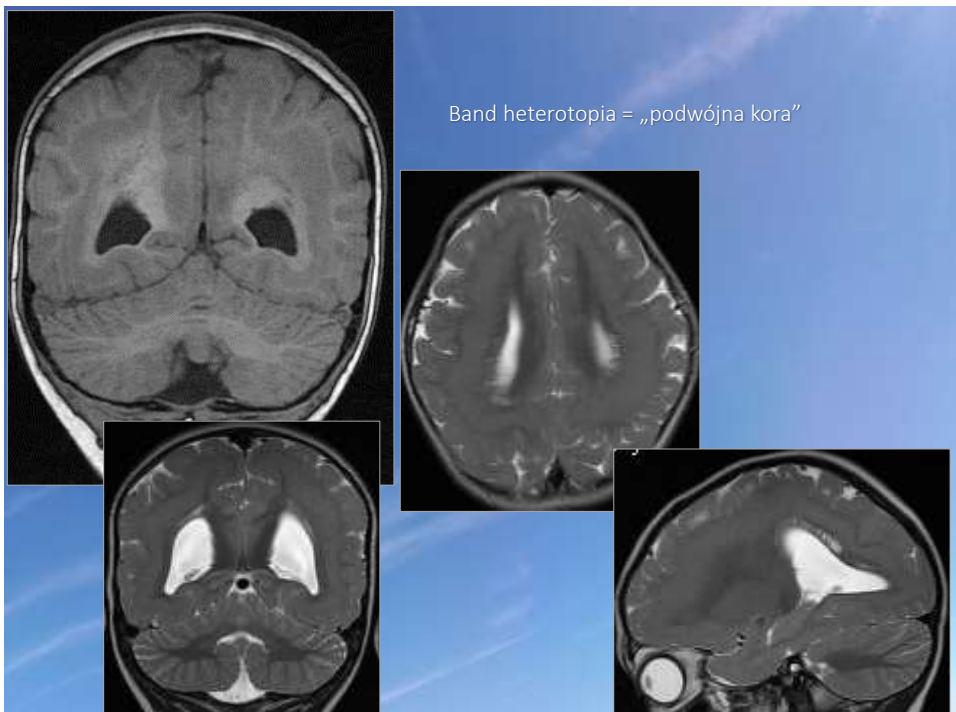
Heterotopia

skupiska komórek
nerwowych w
nieprawidłowej
lokalizacji z powodu
zatrzymania
migracji neuronów



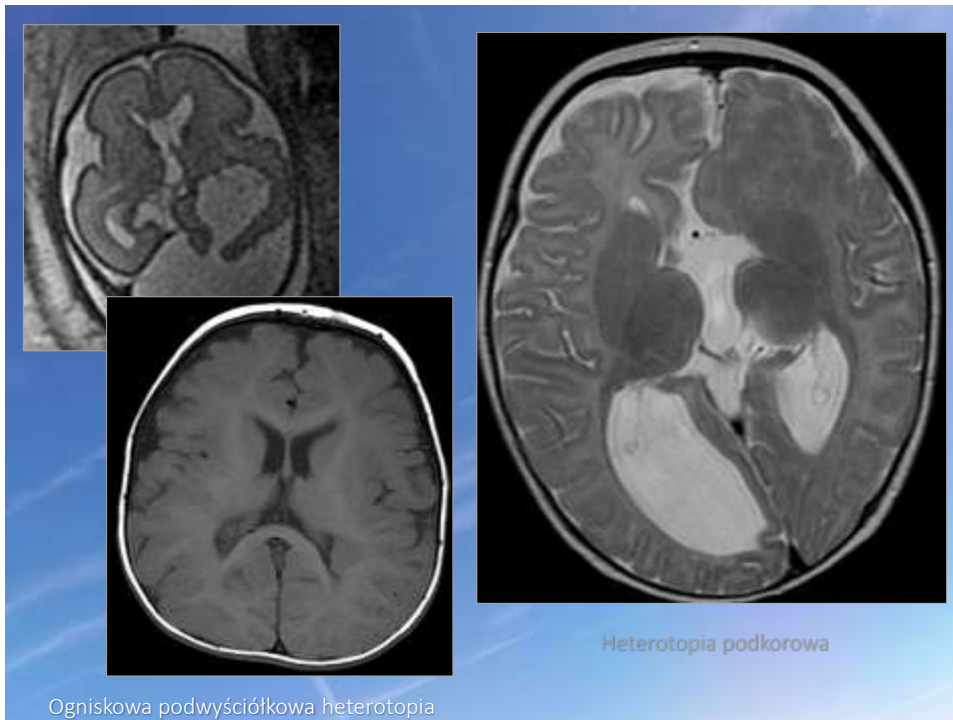
Heterotopia podwysiółkowa sprzężona z chromosomem X

29



Band heterotopia = „podwójna kora”

30



31

Przyczyny napadów

- genetycznie uwarunkowane pierwotnie uogólnione zespoły padaczkowe – bez zmian w neuroobrazowaniu;
- napady wywołane przez przejściowe zaburzenia – zwykle diagnozowane bez neuroobrazowania (drgawki gorączkowe, hipoksja, hipoglikemia, odstawienie alkoholu). Ew. neuroobrazowanie w celu wykluczenia innych przyczyn drgawek;
- drgawki jako pierwszy objaw ostrych stanów, jak zakrzepica zatok żylnych, PRES, zapalenie mózgu infekcyjne lub autoimmunologiczne;
- drgawki jako objaw wrodzonych zmian strukturalnych, jak *malformations of cortical development* i inne wady, malformacje naczyniowe;
- drgawki jako objaw nabytych zmian strukturalnych, jak pierwotne i wtórne nowotwory, udar i uraz.

32

Dysplazja korowa

- malformation of cortical development = cortical dysplasia = cortical dysgenesis = neuronal migration disorder
- najczęstsza przyczyna padaczki lekoopornej u dzieci
- 2./3. przyczyna u dorosłych
- dwa rodzaje zaburzeń strukturalnych:
 - ✓ zaburzenia architektoniki kory
 - ✓ zaburzenia cytologiczne

33

Nowa klasyfikacja FCD

Type	Characteristic features
I	a – focal cortical dysplasia with abnormal radial cortical lamination b – focal cortical dysplasia with abnormal tangential 6-layer cortical lamination c – focal cortical dysplasia with abnormal radial and tangential cortical lamination
II	a – focal cortical dysplasia with dysmorphic neurons b – focal cortical dysplasia with dysmorphic neurons and balloon cells
III	a – architectural distortion of cortical layer in temporal lobe with hippocampal atrophy b – architectural distortion of cortical layer adjacent to glial or glioneuronal tumor c – architectural distortion of cortical layer adjacent to vascular malformation d – architectural distortion of cortical layer adjacent to other lesions acquired in early childhood such as trauma, ischemic event, encephalitis

Blumcke I, et al. *Epilepsia* 2011;52(1):158–74

34

Jak to się przekłada na obraz MR?

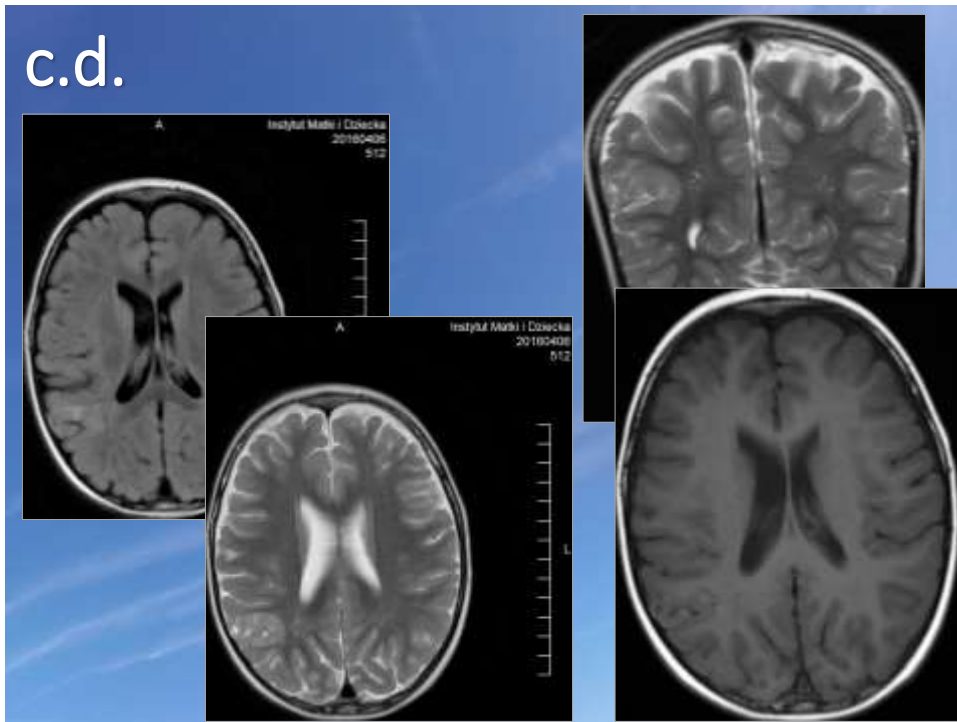
- typ I – odcinkowa/płatowa hipoplazja/zanik, często ↓ obj. podkorowej IB, która wykazuje ↑ SI we FLAIR i T2- i ↓ w T1-; umiarkowane zatarcie ISz/IB; nieprawidłowy wzorec bruzd i zakrętów
- typ II - **pogrubienie kory**; znaczne zatarcie ISz/IB; może wystąpić ↑ SI we FLAIR i T2- i ↓ w T1-; zmieniony sygnał z IB często ciągnie się ku komorze bocznej („transmantle sign”, typowy dla FCD typu II); nieprawidłowy wzorec bruzd i zakrętów

35

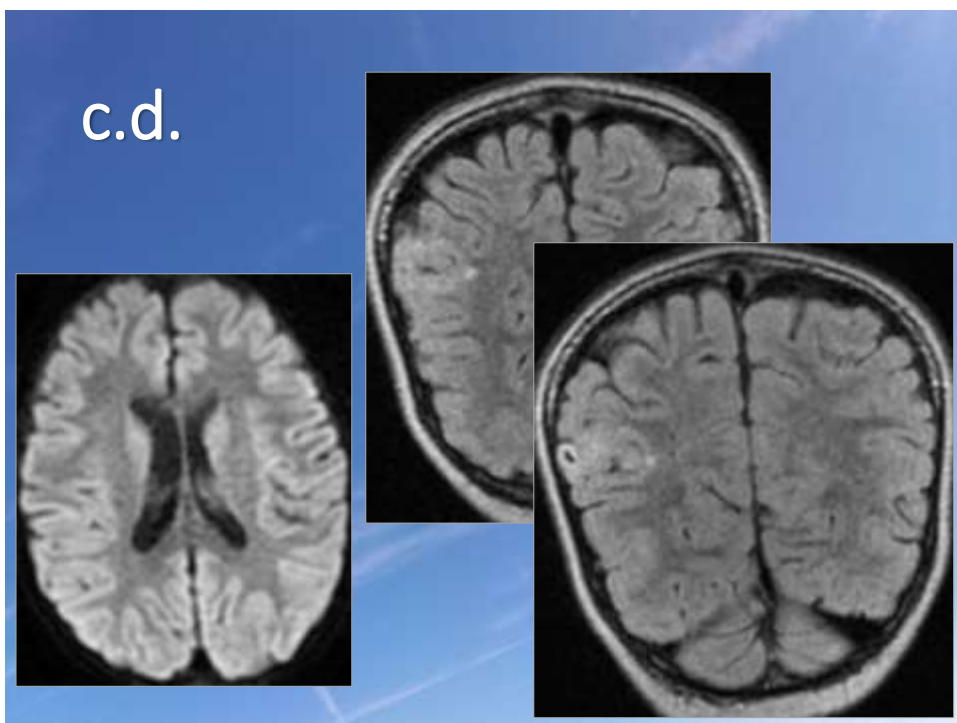
Dysplazja korowa



36

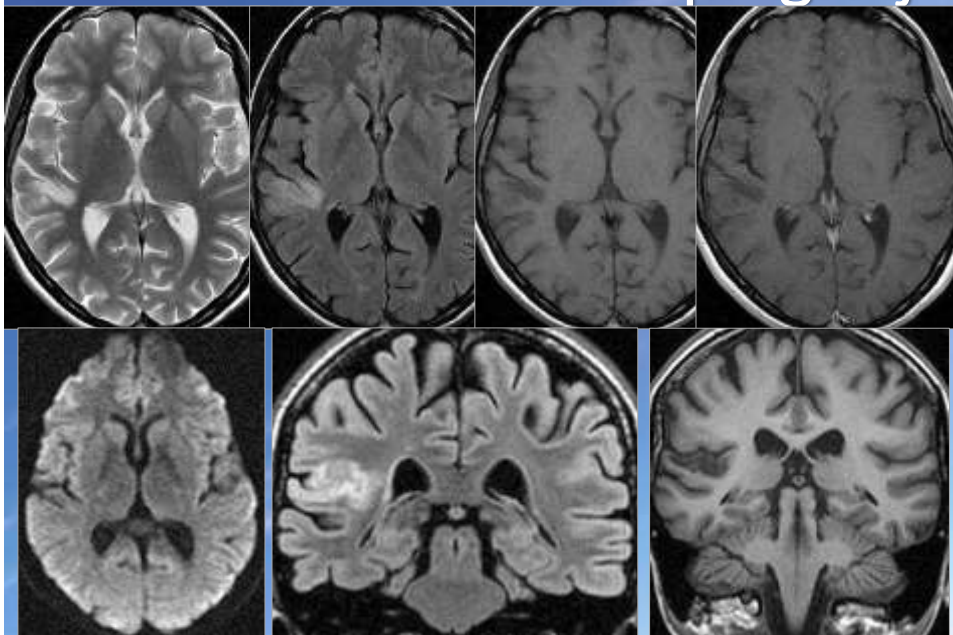


37

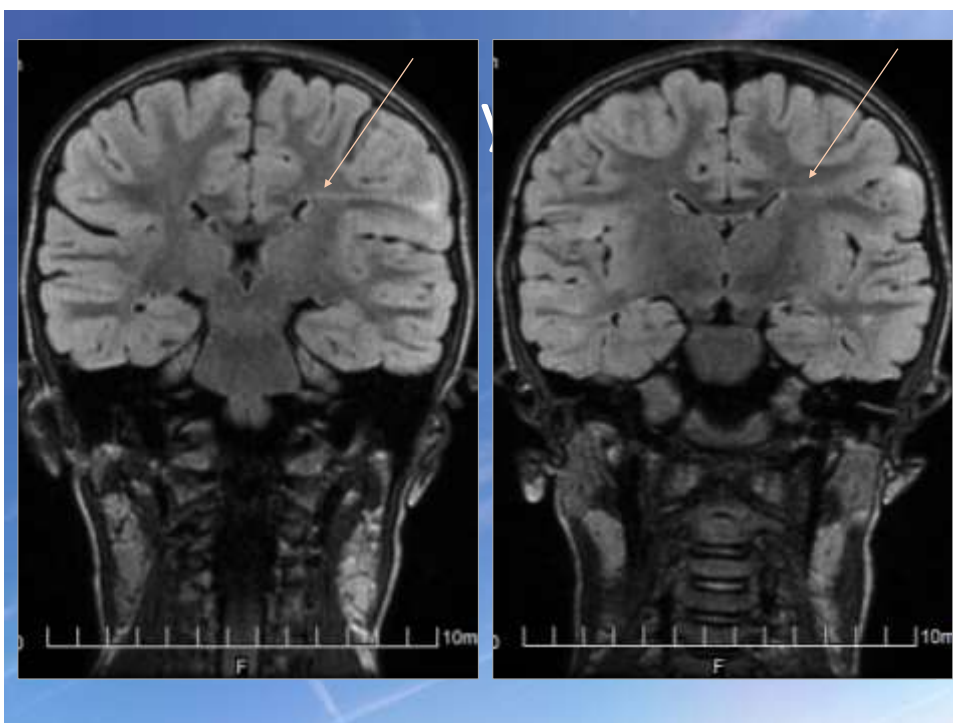


38

I. 14 i I. 21 – obraz bez progresji

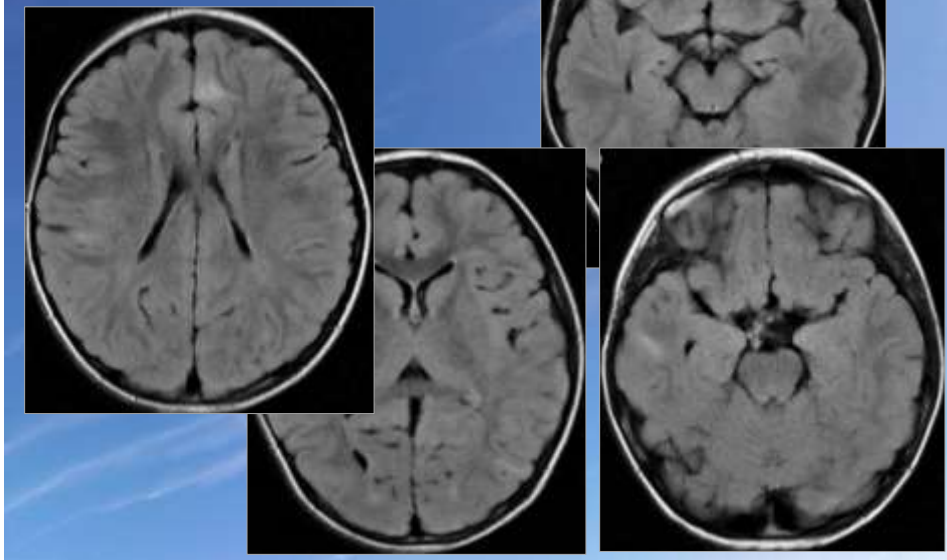


39



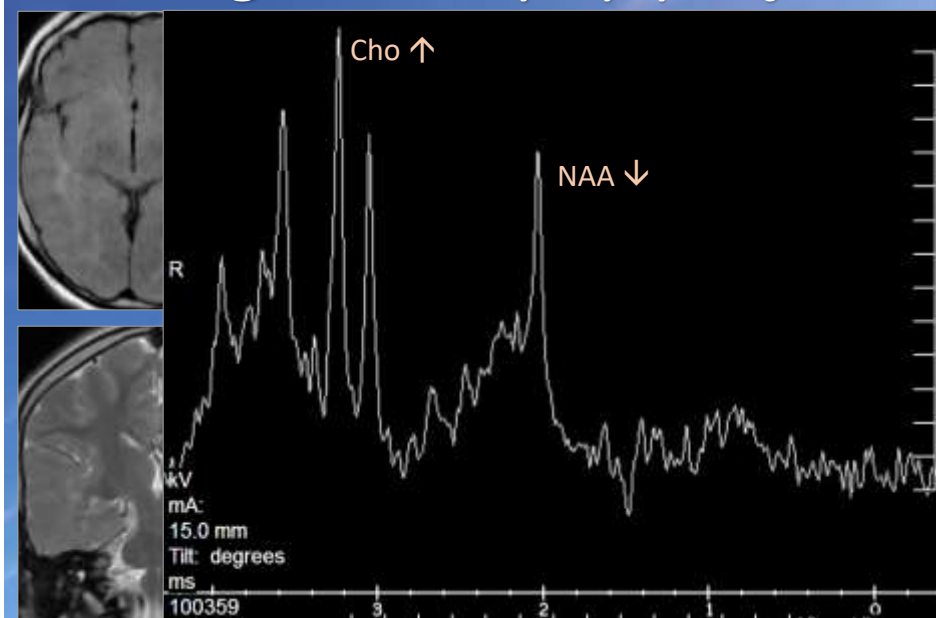
40

Wieloogniskowa dysplazja



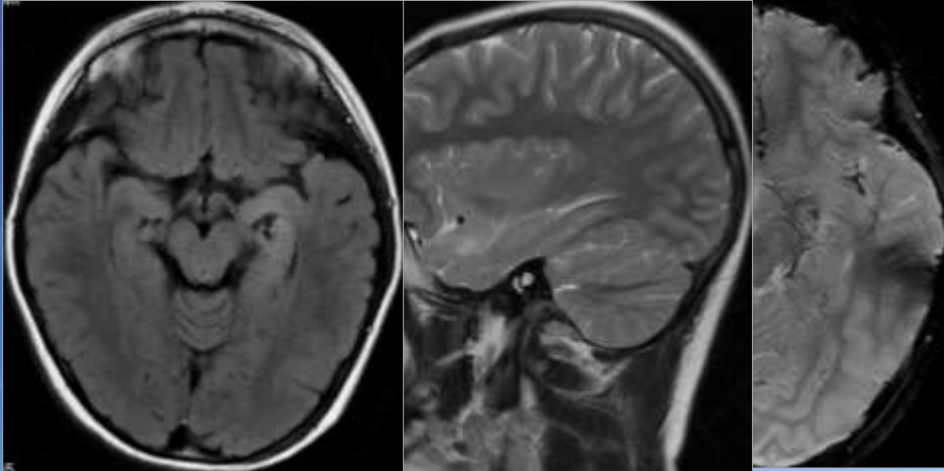
41

Rozległe obszary dysplazji



42

Guz w dysplazji



w części nowotwór neuronalno-glejowy, w części ganglioglioma WHO I, w części dysplazja korowa

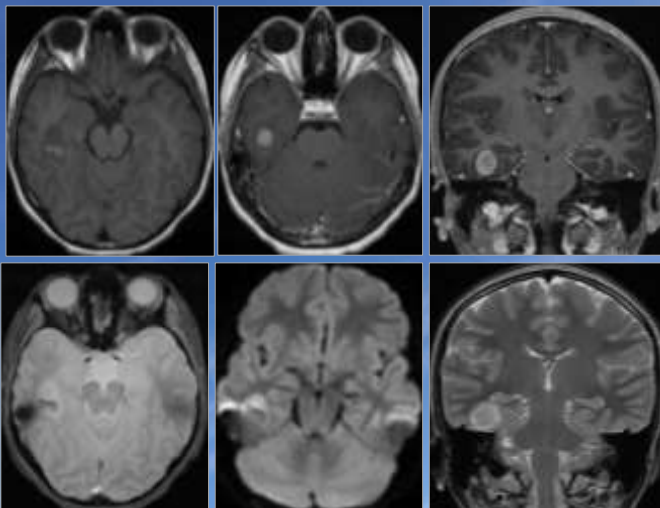
43

Long-term Epilepsy Associated Tumors'' (LEATs) = "epileptomas"

- ganglioglioma
- dysembryoplastic neuroepithelial tumor (DNET)
- pleomorphic xantoastrocytoma (PXA)

44

Zwojakoglejak (ganglioglioma)

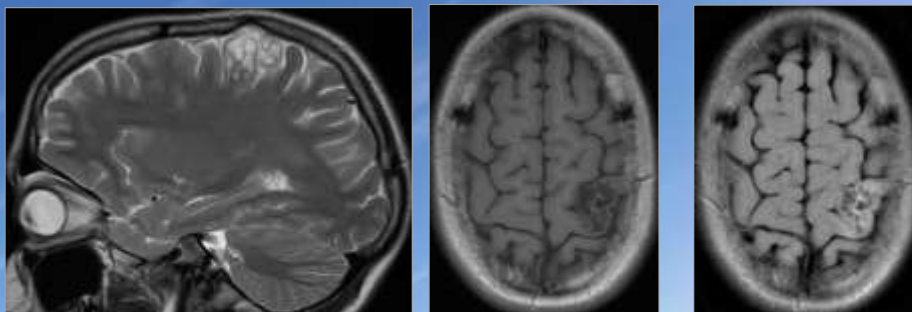


- najczęściej w płacie skroniowym
- najczęściej u nastolatków
- częściowo torbielowaty, częściowo lity
- część lita Gd +
- zwykle bez obrzęku
- bez restrykcji dyfuzji

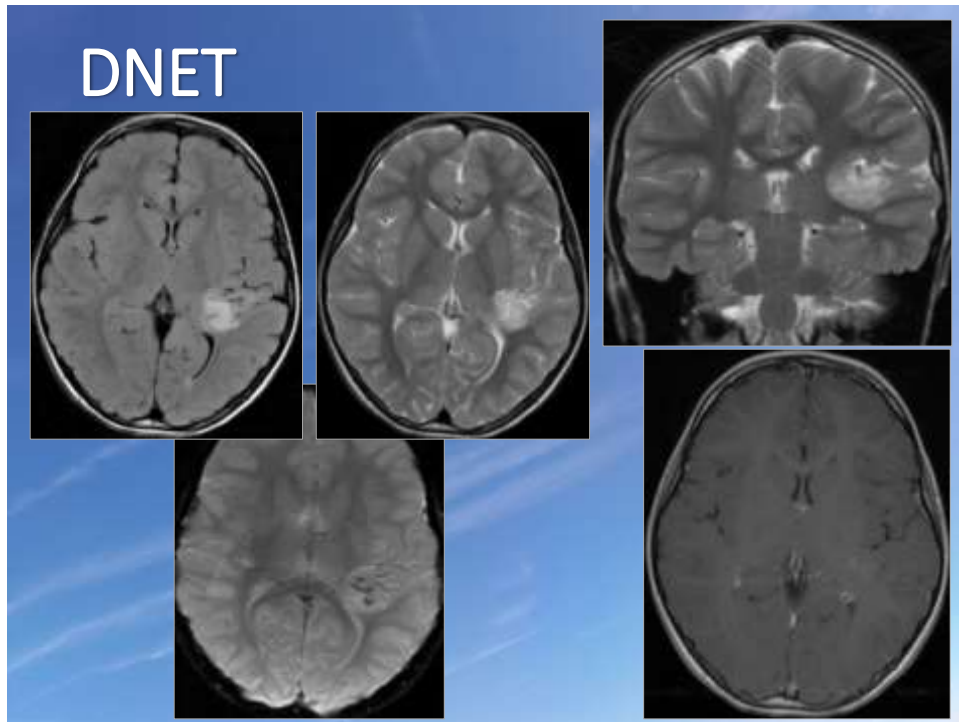
45

Dysembryoplastic neuroepithelial tumour (DNET)

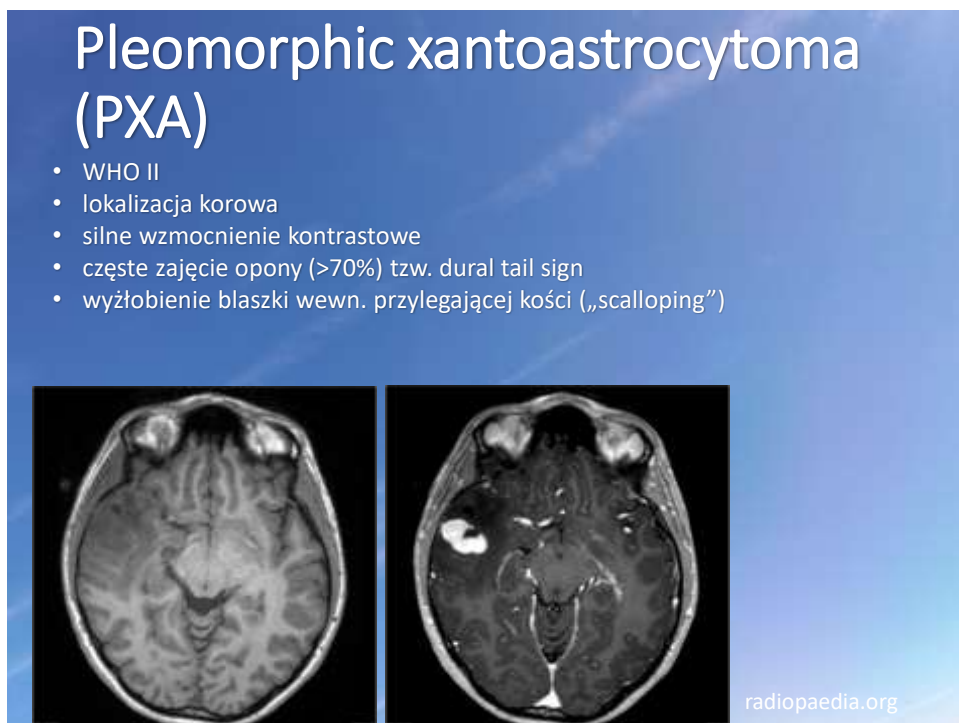
- łagodny (WHO I)
- klinowaty kształt
- polycykliczny, „pęcherzykowaty” obraz w MR
- T1-hipo-, T2-hiper-, hiper- obwódka wokół „pęcherzyków” we FLAIR
- bez obrzęku
- często w płatach czołowych i skroniowych
- wyżłobienie blaszki wewn. przylegającej kości („scalloping”)



46



47



48

Blümcke et al. 2016, Epilepsy-associated brain tumours in the revised 2016 WHO classification

Table 1: The spectrum of epilepsy – associated neuro-epithelial tumours

Entity	Numbers (%)	Onset	Duration	Age OP
ANT I*	5 (0.4%)	2.0	13.0	19.7
GG I*	673 (48.7%)	12.8	12.7	24.9
GG II*/III*	77 (5.6%)	14.2	11.0	26.9
ISO I*	29 (2.1%)	14.4	17.7	27.9
DNT I*	256 (18.5%)	14.7	10.7	25.2
PA I*	81 (5.9%)	14.8	12.1	25.1
PXA II*	38 (2.7%)	18.8	12.2	29.3
OLIGO II*/III*	97 (7%)	24.5	12.5	38.6
ASTRO II*/III*	110 (8%)	29.5	6.7	36.2
Total	1382	16.5	11.7	27.9

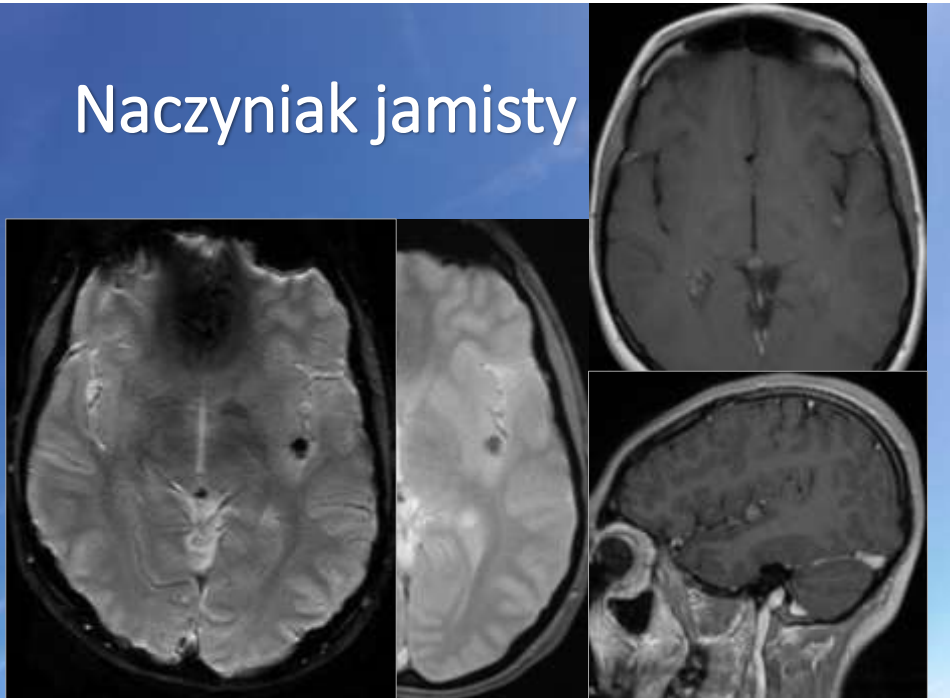
49

Przyczyny napadów

- genetycznie uwarunkowane pierwotnie uogólnione zespoły padaczkowe – bez zmian w neuroobrazowaniu;
- napady wywołane przez przejściowe zaburzenia – zwykle diagnozowane bez neuroobrazowania (drgawki gorączkowe, hipoksja, hipoglikemia, odstawienie alkoholu). Ew. neuroobrazowanie w celu wykluczenia innych przyczyn drgawek;
- drgawki jako pierwszy objaw ostrych stanów, jak zakrzepica zatok żylnych, PRES, zapalenie mózgu infekcyjne lub autoimmunologiczne;
- drgawki jako objaw wrodzonych zmian strukturalnych, jak malformations of cortical development i inne wady, **malformacje naczyniowe**;
- drgawki jako objaw nabytych zmian strukturalnych, jak pierwotne i wtórne nowotwory, udar i uraz.

50

Naczyniak jamisty



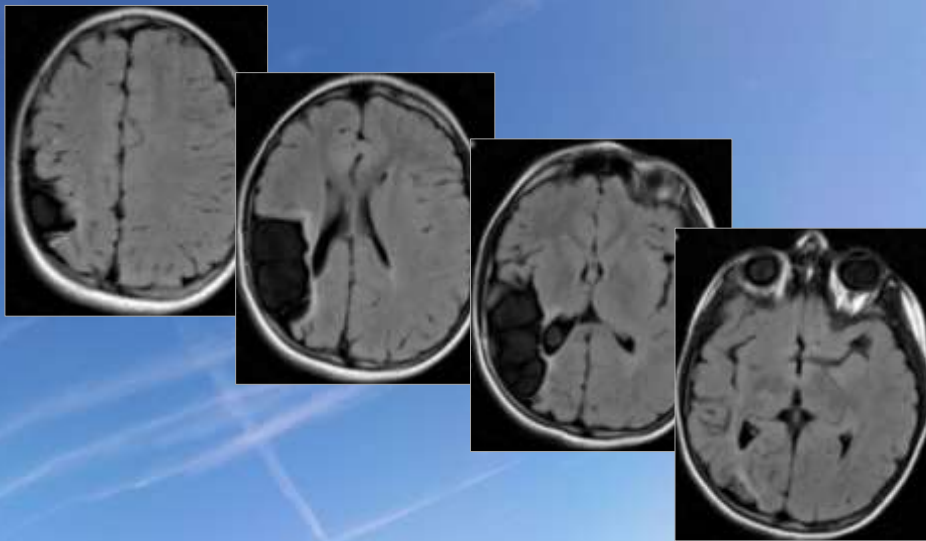
51

Przyczyny napadów

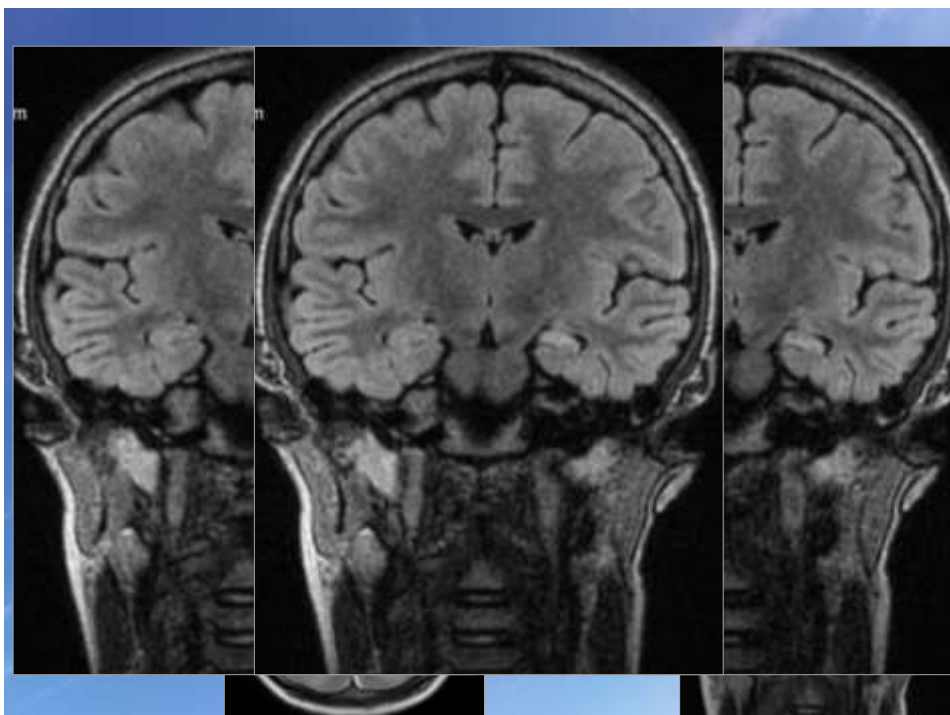
- genetycznie uwarunkowane pierwotnie uogólnione zespoły padaczkowe – bez zmian w neuroobrazowaniu;
- napady wywołane przez przejściowe zaburzenia – zwykle diagnozowane bez neuroobrazowania (drgawki gorączkowe, hipoksja, hipoglikemia, odstawienie alkoholu). Ew. neuroobrazowanie w celu wykluczenia innych przyczyn drgawek;
- drgawki jako pierwszy objaw ostrych stanów, jak zakrzepica zatok żylnych, PRES, zapalenie mózgu infekcyjne lub autoimmunologiczne;
- drgawki jako objaw wrodzonych zmian strukturalnych, jak malformations of cortical development i inne wady, malformacje naczyniowe;
- drgawki jako objaw **nabytych zmian strukturalnych, jak pierwotne i wtórne nowotwory, udar i uraz.**

52

Blizna naczyniopochodna, pourazowa...

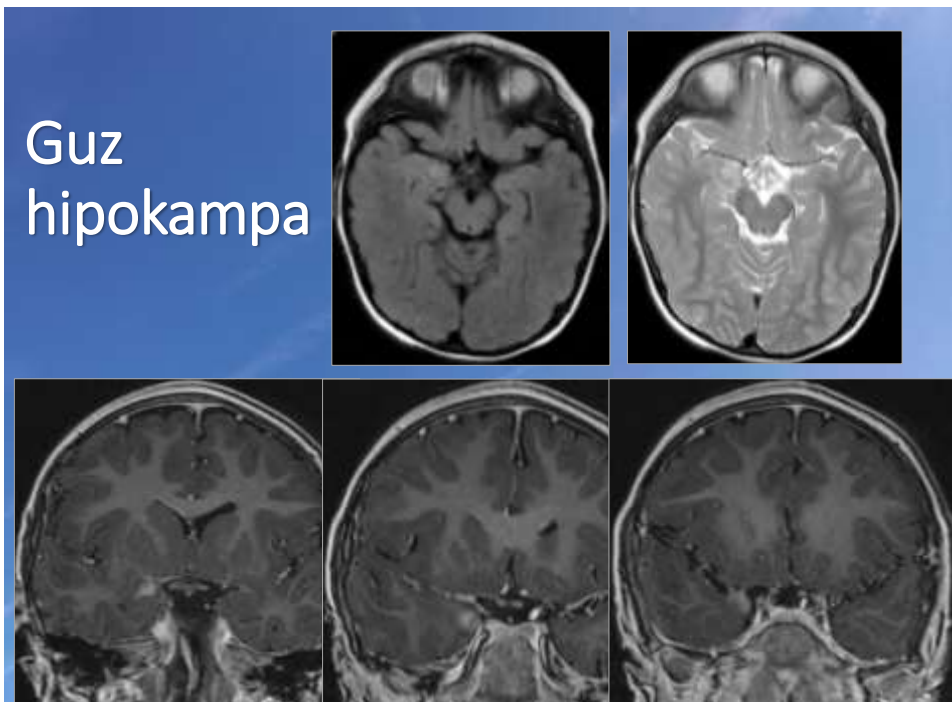


53



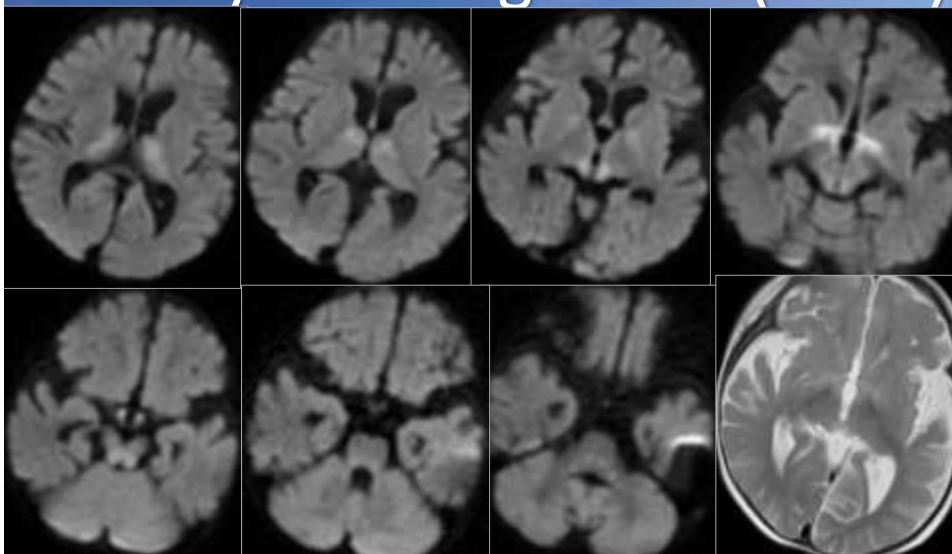
54

Guz hipokampa



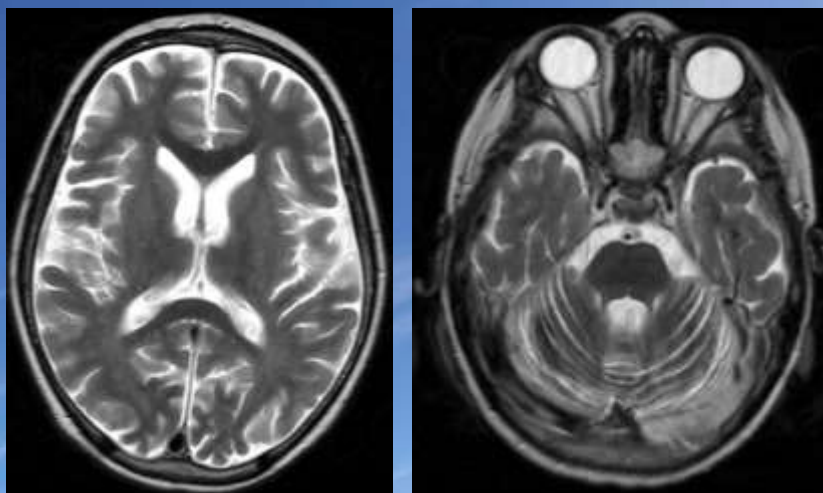
55

Waga innych informacji klinicznych.... – vigabatrin (Sabril)



56

Waga innych informacji klinicznych... - steroidy



57

Dziękuję
za uwagę



58