

MR undersøgelse af CNS hos børn

Brian Stausbøl-Grøn
Overlæge, MR-centret, AUH

A-kursus børneradiologi, 2013

Emner

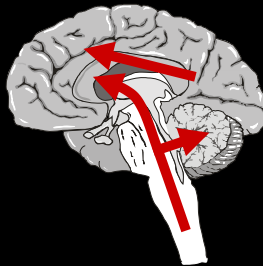
- Normal udvikling
- Udviklingsanomalier
- Perinatale skader og cerebral parese
- Metabolisk sygdom
- Infektion/inflammation
- Vaskulære læsioner

A-kursus i neuroradiologi dækker:

- Spinale anomalier
- Neurokutane sygdomme
- Tumorer
- Battered child
- Hydrocephalus
- Og enkelte andre emner

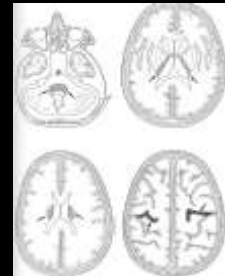
Myeliniseringsprocessen

- Processen foregår primært i de første 2 år
- Retningen er:
 - Caudalt til rostralt
 - Centralt til perifert
 - Posterioert til anterior



Myelinisering på fødselstidspunktet

- Dorsal hjernestamme
- Crus posterior af capsula internae
- Venterolaterale thalamus
- Periolandic gyrus



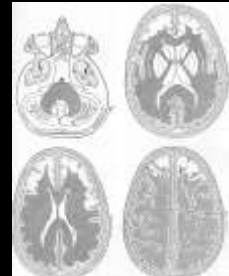
Myelinisering i 3-måneders alderen

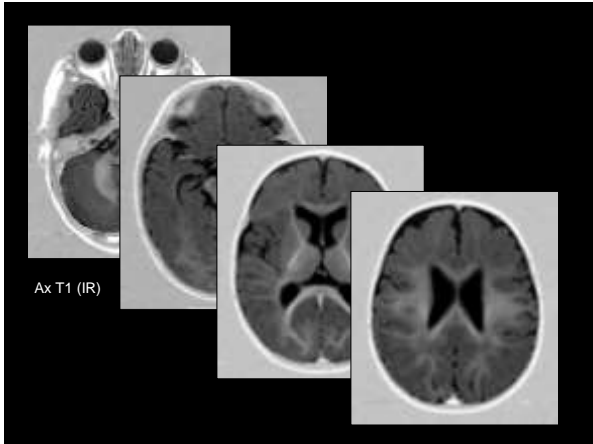
- Centrale cerebellare VM
- Radiata optici
- Splenium af corpus callosum
- Centrum semiovale



Myelinisering i 6-måneders alderen

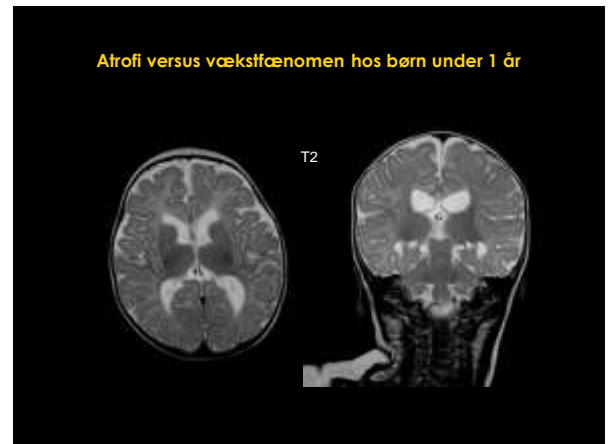
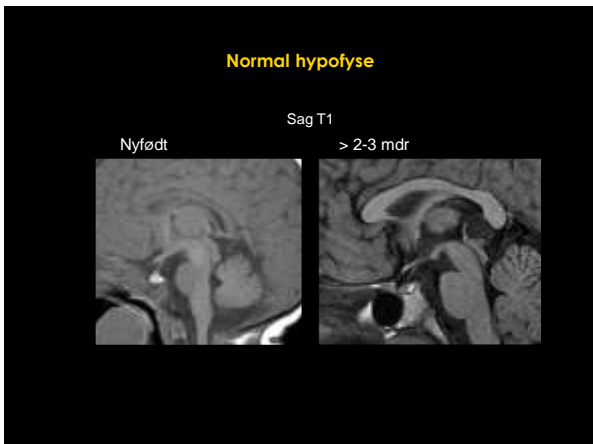
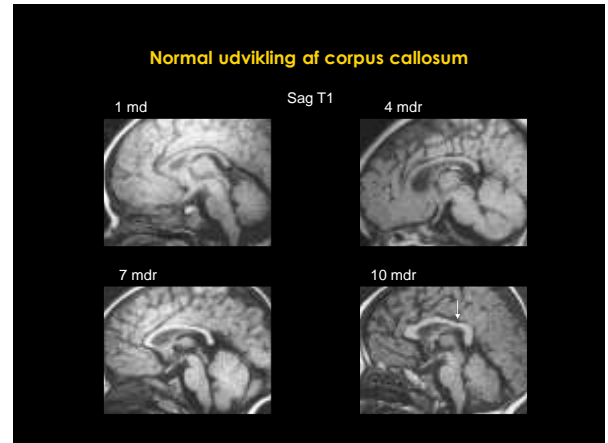
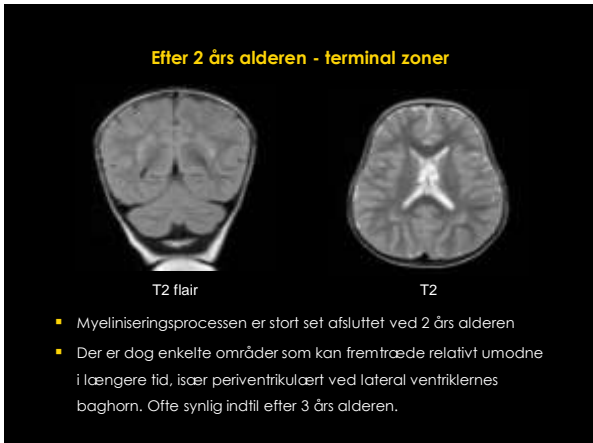
- Crus anterior af capsula internae
- Hele corpus callosum
- Fortsat ikke perifere VM





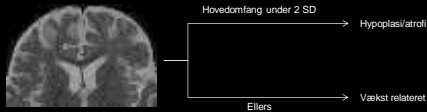
Udvikling i signaler fra grå og hvid substans

	< 2 mdr	> 12 mdr
T1	VM<GM 	VM>GM
T2	VM>GM 	VM<GM

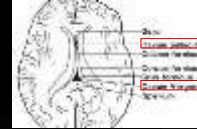


Øget subarachnoidalrum hos små børn

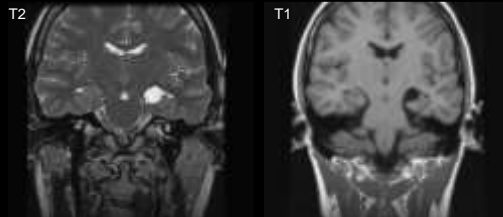
- Der er ingen sikre regler eller udmålinger af ventrikelsystem eller subarachnoidalrum
- Forslag til fortolkning:
 - Hypoplas/atrofi, hvis hovedomfanget er nedsat
 - Ellers kun atrofi, hvis forandringerne er meget udtalte
- Det kan derfor anbefales at kende hovedomfanget ved beskrivelsen af billederne



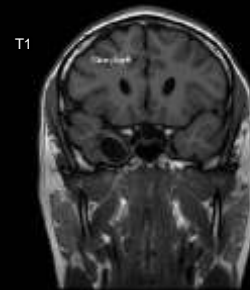
Persistierende septum pellucidum / cavum vergae cyste



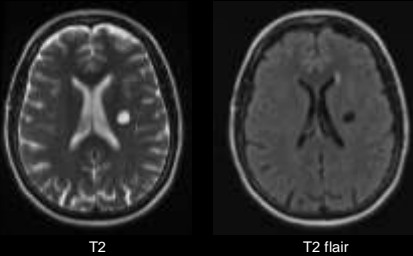
Arachnoideacyste



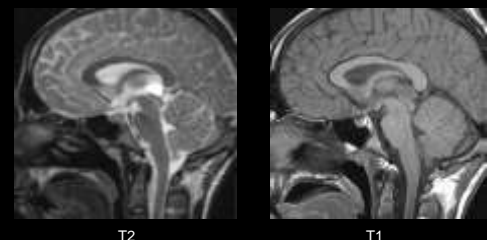
Er det en arachnoideacyste?



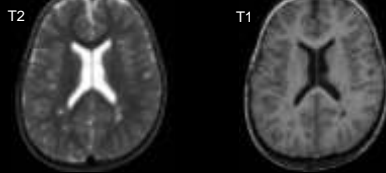
Neuroglial cyste



Corpus pineale cyste



Perivaskulære rum



- Interstitielle væskerum beklædt med pia, som omgiver kar, men ikke kommunikere med subarachnoidalrummet
- Hyppige lokalisationer:
 - I relation til basalganglier
 - Centrum semiovale

Granulationes arachnoidales i relation til sinus transversus



Emner

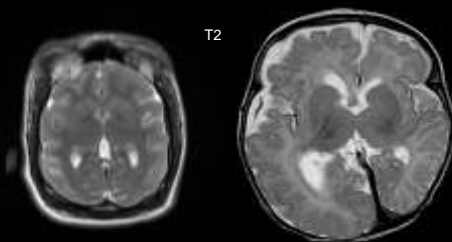
- Normal udvikling
- **Udviklingsanomalier**
- Perinatale skader og cerebral parese
- Metabolisk sygdom
- Infektion/inflammation
- Vaskulære læsioner

Udvalgte udviklingsanomalier

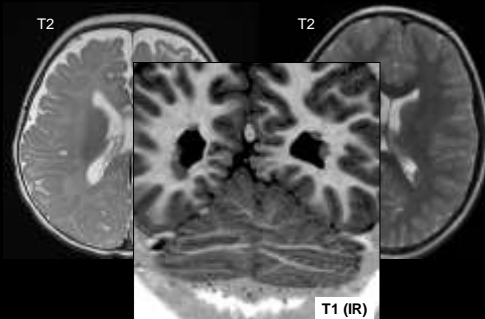
- Abnorm celleproliferation
- Abnorm celle migration / organisering
- Midtlinieanomalier
- Spinale misdannelser

Finder du en læsion – tænk på at der ofte er flere

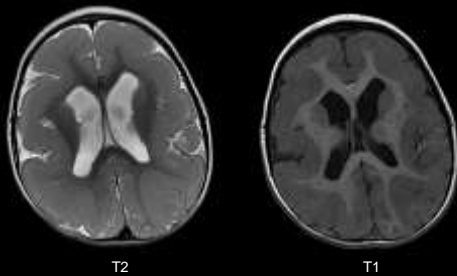
Microcephali / hemimegalencephali



Subkortikal heterotypi

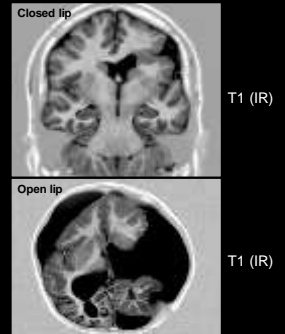


Lissencephali / pachygyri

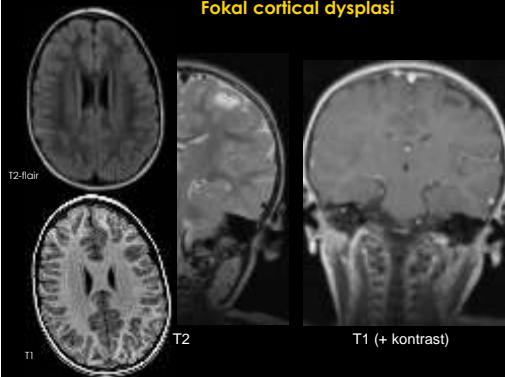


Schizencephali

- Spalte fra hjernens overflade til lateraventrikel
- Grå substans langs hele spalten (ses ikke ved sekundær læsion efter blødning/iskæmi)
- Ofte pericentralt lokaliseret.
- Uni- / bilateral
- Open lip / Closed lip



Fokal cortical dysplasi



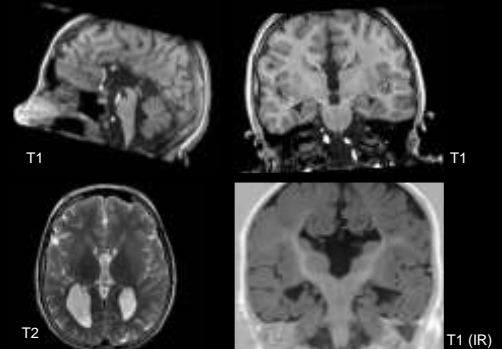
Polymicrogyri



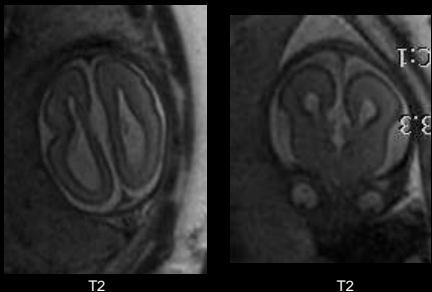
Corpus callosum anomalier

- Kliniske associationer
 - Epilepsi
 - Retardation
 - Sjældent normal udvikling
- Strukturelle associationer
 - Migrationsforstyrrelser
 - Fossa post malfomationer
 - Hypofyse-hypothalamus defekter
 - Okulære colobomer
 - Kranie, hjerte, ekstremiteter mv.

Corpus callosum agenesi



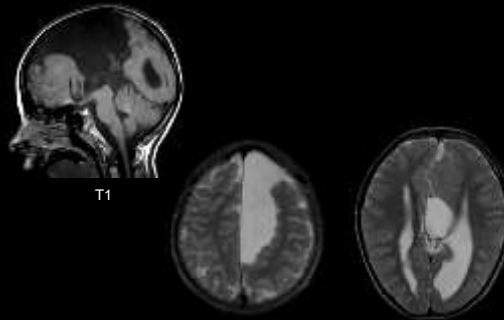
Corpus callosum agenese



T2

T2

Corpus callosum – interhemisfærisk cyste

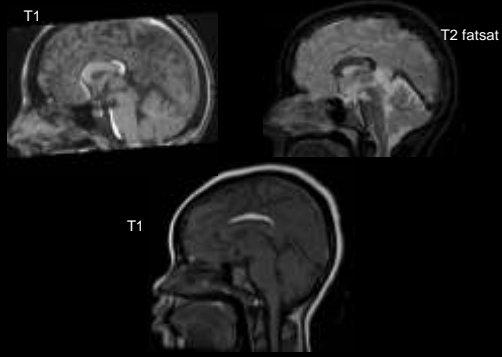


T1

T2

T2

Corpus callosum – Lipom



T1

T2 fatsat

T1

Septooptisk dysplasi (De Morsier syndrom)

- Inhomogen gruppe med:
 - Hypoplastisk n. opticus og tractus opticus
 - Manglende septum pellucidum
 - Hypofyse/hypotalamus dysfunktion
- Ofte associeret til andre anomalier f.eks. schizencephali

T2

T1

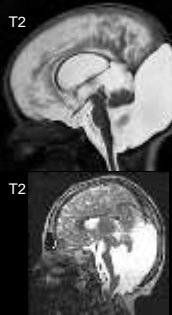


Dandy Walker

- Stor cyste i fossa posterior.
- Abnorm 4. Ventrikel:
 - I åben kommunikation med cysten bagtil
- Abnorm cerebellum:
 - Hypoplastisk med løftet vermis og anterior displacering af de cerebellare hemisfærer
- Ikke Dandy Walker:
 - Blake's pouch cyste / DV variant
 - Stor cisterna magna
 - Arachnoidea cyste i fossa post

T2

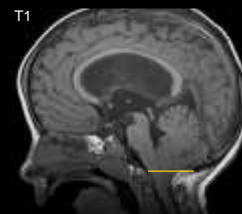
T2



Arnold Chiari I

- Hernierende cerebellar tonsil via foramen magnum
 - Voksne > 5 mm
 - Børn > 6 mm
- Type 1: ofte asymptomatisk
- Type 2: kompression af hjernestammen
- Type 3: syringohydromyeli.
- Ikke association til cerebrale malformationer

T1



Arnold Chiari I og syrinx



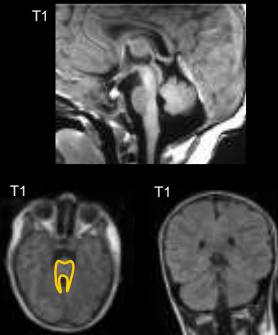
Arnold Chiari II

- Mere komplekse hernieringer af fossa posterior strukturer både kranielt og kaudalt
- Ikke normal 4. ventrikel
- 100 % har neuralrørsdefekt
- 90 % corpus callosum defekt
- Evt syringohydromyeli, C1 anomali, diastematomyeli



Cerebellar hypoplasi

- Lille cerebellum.
- Normal 4. ventrikel
- +/- Hypoplastisk pons (pontocerebellar hypoplasi)
- +/- Lille vermis cerebelli "Molar tooth" anomali (isoleret vermis hypoplasi = Joubert syndrom)



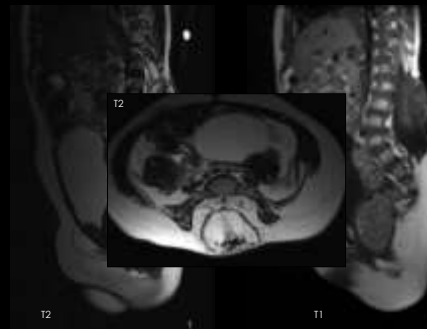
Vermis hypoplasi – kan I se tanden?



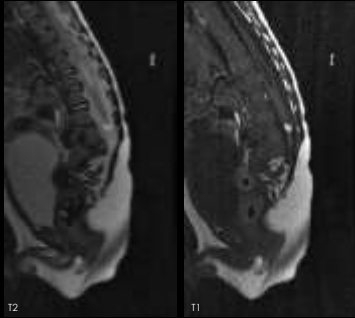
Spinale malformationer

- Med subcutan masse:
 - Myelomeningocele (åben).
 - Lipomyelomeningocele (lukket).
- Lukket uden subcutan masse:
 - Filum terminale anomalier
 - Kort tyk filum (d > 2 mm ved L5-S1).
 - Lavtliggende conus (under discus L2/L3).
 - Diastematomyeli. Abnorm splitting af notochorden medførende delt medulla:
 - Type I: to durasække adskilt af knogle, brusk eller fibrøst væv
 - Type II: Fælles durasæk
 - Syringohydromyeli.
 - Intraspinalt lipom.

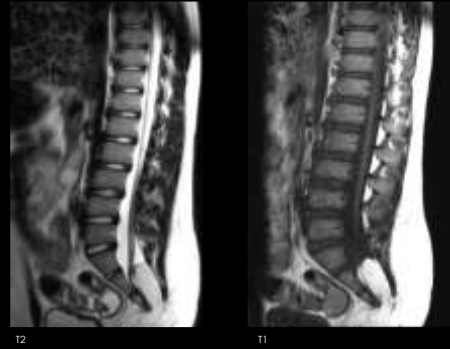
Myelomeningocele



Sacral agenesi mv.



Tethered cord



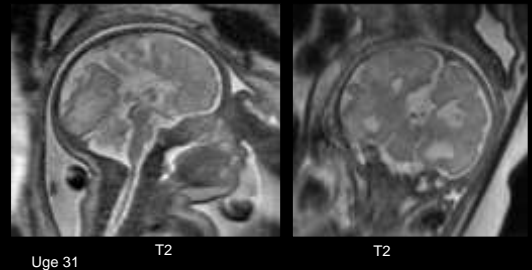
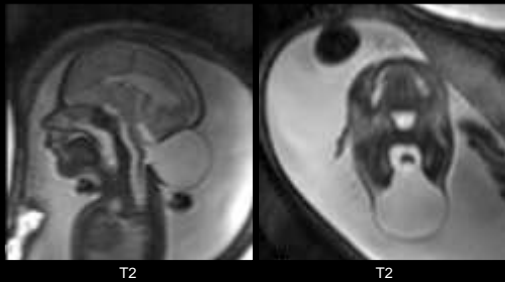
Dorsal dermal sinus

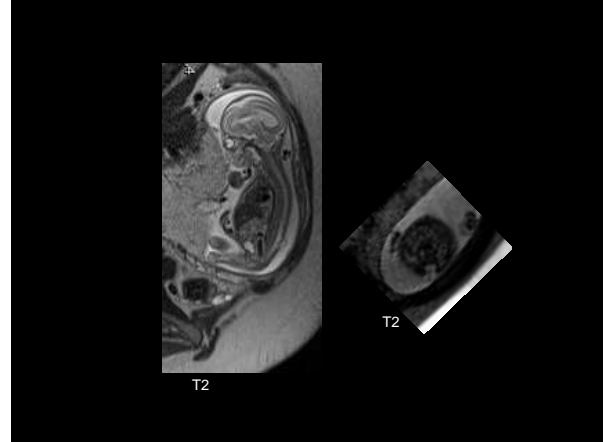
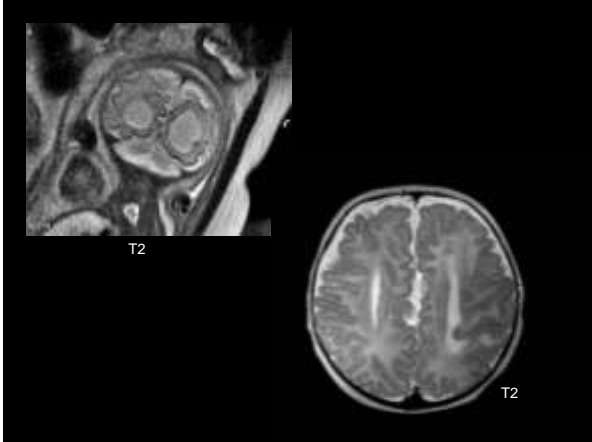


Diastematomyeli



En del af abnormiteterne kan påvises in utero





Emner

- Normal udvikling
- Udviklingsanomalier
- Perinatale skader og cerebral parese**
- Metabolisk sygdom
- Infektion/inflammation
- Vaskulære læsioner

Perinatale skader – hvad drejer det sig om

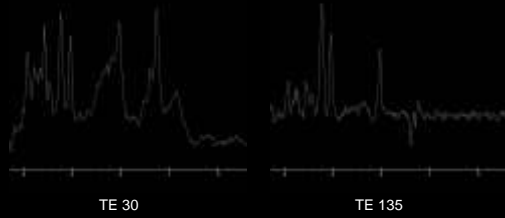
- Præmature børn:
 - Blødning i germinal matrix / venøse infarkter
 - Blødning til ventrikelsystem med hydrocefalus i efterfølgende
 - Vulnerabel periventriculær VM ved hypoperfusion og infektion (høj risiko for cerebral parese)
- Mature børn:
 - Hypoxiske fødselsskader:
 - Vandskæl (grænsen imellem vaskulære territorier)
 - Total cortical (cortex + corticospinale baner)
 - Basalganglie mønster (hjemestamme, basalganglier)
 - Total hjerneskade (det hele)
 - Infektion
 - Stroke (ofte efter fredelig fødselsforløb)
- Differentialdiagnoser:
 - Hypoglycæmi
 - Kernicterus
 - Metaboliske sygdomme med tidlig manifestation

Perinatale skader – tidsforløb

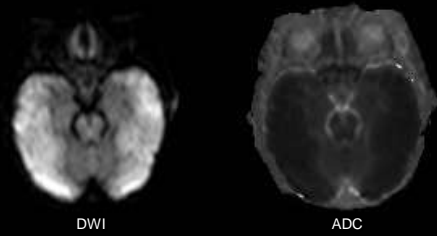
Dag 1	Dag 3	Dag 7	Dag 7-21
DWI ↑	Alle sekvenser patologiske	DWI signal aftager	Skadens fulde omfang
Lactat ↑	PLIC-sign		
	T1 ↑ i basalganglier /cortex		

Det akutte stadium - svær diffus hypoxi

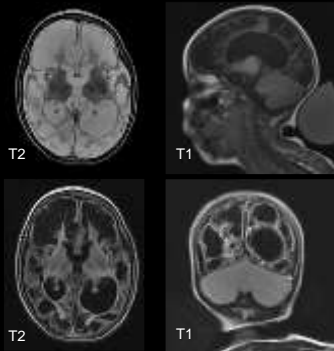
Spektroskopi Lactat



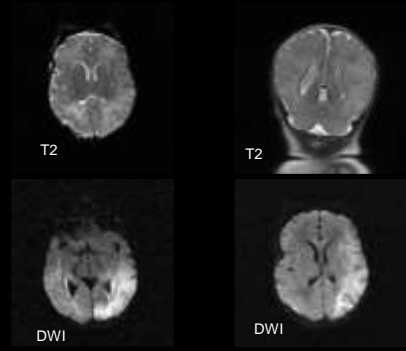
Det akutte billede på DWI / ADC



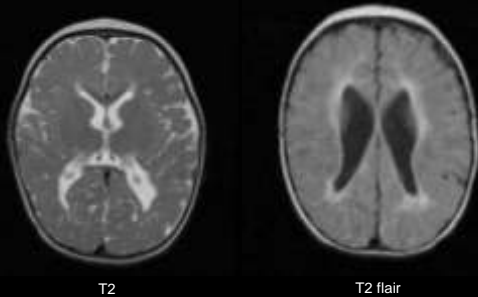
Skadens omfang senere – cystisk encephalomalaci



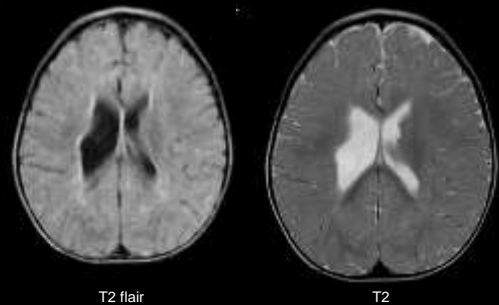
Det akutte stadium – mere fokale skader



Senfølger – mere typiske fund - bilateralt



Senfølger – mere typiske fund - unilateralt



Senfølger – mere typiske fund



Cerebral parese

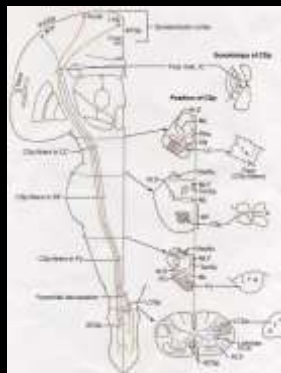
- Stationære motoriske forstyrrelser.
- Koblede til kognitive/adfærdsmæssige problemer og problemer med sanser, specielt syn.
- 2-3 per 1000 fødsler.
- Præmature har øget risiko op til 10-15%.
- Sikker klassifikation sjældent muligt før 4-års alderen.
- Der er en klinisk interesse i at foretage MR tidligere mhp prognosen, når der har været problemer perinatalt.

Cerebral parese

- Stationære motoriske forstyrrelser.
- Ca. 2 per 1000 fødsler.
- Præmature har øget risiko – op til 10-15%. Halvdelen med CP er født præmaturt.
- Ca 2/3 lærer at gå.
- Koblede til problemer med kognition, adfærd og sanser. >10% har svært synshandicap.
- Sikker klassifikation sjældent muligt før 4-års alderen.
- Der er en klinisk interesse i at foretage "tidlig" MR mhp prognosen efter astyxi.

	Varianter	F.eks.	Klinik
Spastisk (80-90%)	Unilateral	Monoplegi	En ekstremitet
		Hemiplegi	En lemshalvdel
	Bilateral	Diplegi	Begge ben
		Tetraplegi	Begge arme og ben
Dyskinetisk (5-10%)			Ufrivillige bevægelser
Ataktisk (5-10%)			Koordinationsproblemer

Cerebral parese



T2 flair

Skader som kan medføre cerebral parese

NORMAL MR
UDELUKKER IKKE CP



Understype	Andel af pt	Abnorm MR	Malformationer	PVL	BG/cortex
Bilat spastisk	60%	85%	10%	60 %	15%
Unilat spastisk	30%	90%	16%	36%	35%
Dyskinetisk	6%	68%	-	14 %	54%
Ataktisk	4%	Ca 40%	Ca 20%		Ca 20%

Fra SCPE databog. Krøgeloh-Mannet et al

Tidspunkt for skadens opståen

Tendens

Uge 24 34 Fødsel Spædbarn

Malformation	Periventrikulær WM fortil	Periventrikulær WM bagtil	GM og WM	Thalamus og BG	GM og WM
Genetisk infektion mv	Gerrindl matix blødnng/venøst infarkt	Hypoperfusion/infektion i vulnerabel WM	Media infarkt	Astyxi	Media infarkt

Strukturelle abnormiteter



WM

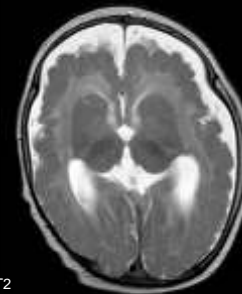


GM

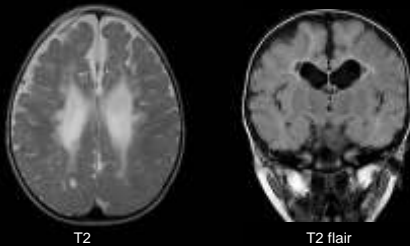
Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE)

- A Maldevelopments - 1st and 2nd trimester patterns
 - A.1. disorders of proliferation, migration or organisation
 - A.2. maldevelopments - other
- B Predominant white matter injury - early 3rd trimester patterns
 - B.1. PVL (mild/severe) (u/b)
 - B.2. Sequelae of intraventricular hemorrhage (IVH) or periventricular hemorrhagic infarction (PHI) (u/b)
 - B.3. combination of PVL and IVH sequelae (u/b) eller ved neonatale post-hæmorrhagisk ventrikelætion
- C Predominant grey matter injury - late 3rd trimester patterns
 - C.1. basal ganglia/thalamus (mild/moderate/severe)
 - C.2. parasagittal lesions
 - C.3. MCA infarctions
 - C.4. Blødning i GM (neonatale)
- D Miscellaneous - not classified
- E Normal

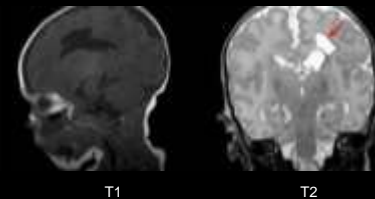
Gruppe A1, organisationsdefekt



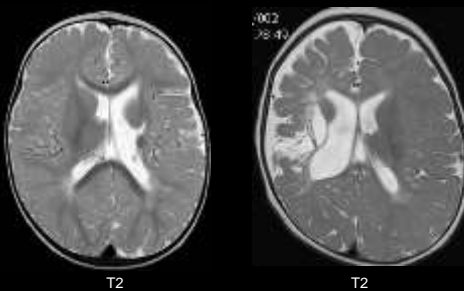
Gruppe B.1 svær PVL med cyster/substanstab



Gruppe B2, følger efter periventrikulært hæmorrhagisk infarkt



Gruppe C3 - media infarkt



Emner

- Normal udvikling
- Udviklingsanomalier
- Perinatale skader og cerebral parese
- **Metabolisk sygdom**
- Infektion/inflammation
- Vaskulære læsioner

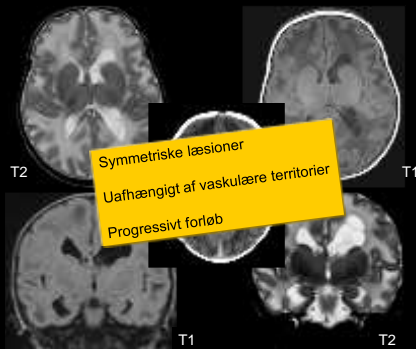
Metaboliske sygdomme

- Mange forskellige typer
- Sjældne sygdomme
- MR giver sjældent specifik diagnose og dialogen mellem radiolog og pædiater er vigtig
- Forsøg på eksakt diagnostik er nødvendig for sygdomsforståelse, rådgivning og evt. behandling

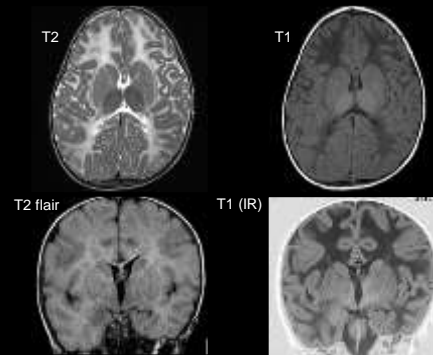
Principper ved metaboliske sygdomme

- Alder
- Symptomkompleks
- Mikro/makrocephali
- Lokalisation af forandringer
- Tidligt stadie – evt. specifikt billede. Under 2 år dog myelinisering, som gør det vanskeligere at vurdere hvid substans.
- Sent stadie – sjældent specifikt billede

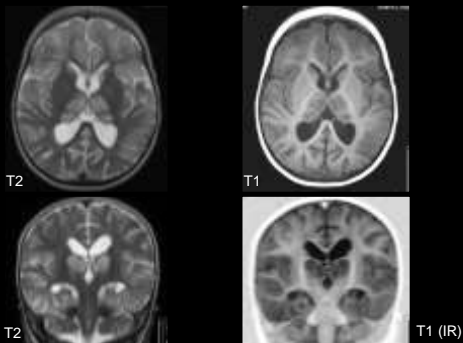
Metabolisk sygdom – spædbarn



Metabolisk sygdom – barn 1 år



Metabolisk sygdom – barn 1 år



Metabolisk sygdom – mere diskrete fund



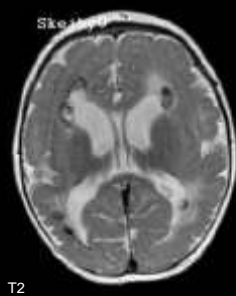
Emner

- Normal udvikling
- Udviklingsanomalier
- Perinatale skader og cerebral parese
- Metabolisk sygdom
- **Infektion/inflammation**
- Vaskulære læsioner

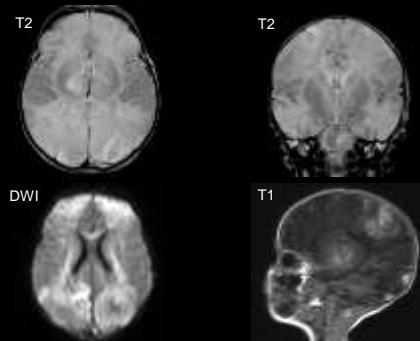
Typisk viral CNS infektion hvad ser I?



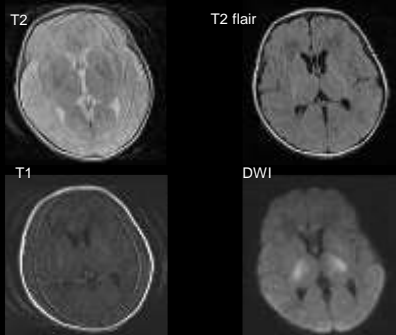
CNS infektion kan være opstået intrauterint - CMV sequelae



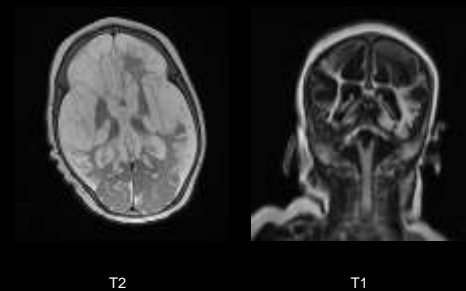
CNS infektion - meningoencephalitis



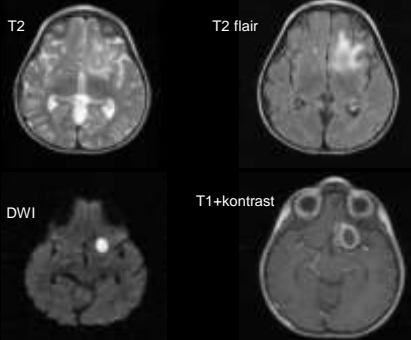
CNS infektion - herpes encephalitis



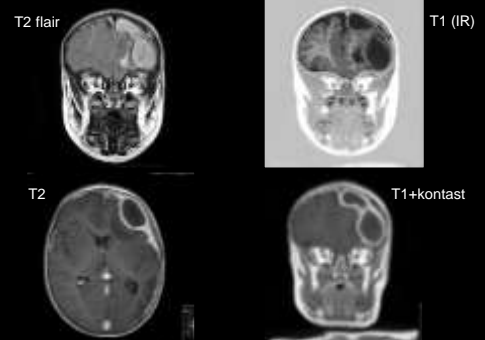
CNS infektion - herpes encephalitis - følger



CNS infektion - absces



CNS infektion - empyem



CNS infektion - TB i spinalkanalen



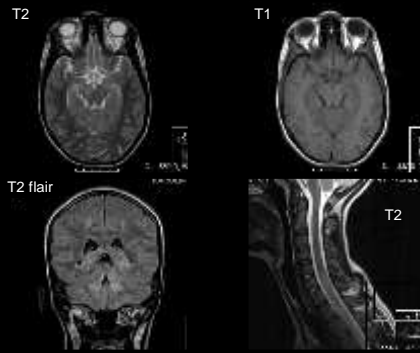
Inflammatorisk demyelinisering hos barn

Pediatric central nervous system inflammatory demyelination: acute disseminated encephalomyelitis, clinically isolated syndromes, neuromyelitis optica, and multiple sclerosis
 Cassidy C, Shaw D, Coleman S, et al. *Journal of Child Neurology* 2014;29(12):1155-1164.

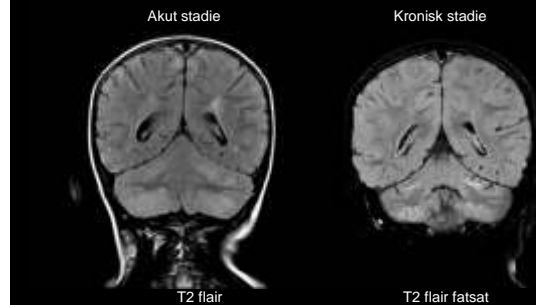
Table 1. Summary of infectious aetiologies for pediatric central nervous system inflammatory demyelination.

Infectious aetiology	Associated clinical features
Herpes simplex virus (HSV)	Acute onset of focal neurological deficits, seizures, and encephalopathy.
Varicella-zoster virus (VZV)	Acute onset of focal neurological deficits, seizures, and encephalopathy.
Epstein-Barr virus (EBV)	Acute onset of focal neurological deficits, seizures, and encephalopathy.
Cytomegalovirus (CMV)	Acute onset of focal neurological deficits, seizures, and encephalopathy.
Adenovirus	Acute onset of focal neurological deficits, seizures, and encephalopathy.
Rotavirus	Acute onset of focal neurological deficits, seizures, and encephalopathy.
Poliovirus	Acute onset of focal neurological deficits, seizures, and encephalopathy.
West Nile virus	Acute onset of focal neurological deficits, seizures, and encephalopathy.
Japanese encephalitis virus	Acute onset of focal neurological deficits, seizures, and encephalopathy.
Arboviruses	Acute onset of focal neurological deficits, seizures, and encephalopathy.
Parvovirus B19	Acute onset of focal neurological deficits, seizures, and encephalopathy.
Human herpesvirus 6	Acute onset of focal neurological deficits, seizures, and encephalopathy.
Human herpesvirus 8	Acute onset of focal neurological deficits, seizures, and encephalopathy.
Human immunodeficiency virus	Acute onset of focal neurological deficits, seizures, and encephalopathy.
Human coronavirus 229E	Acute onset of focal neurological deficits, seizures, and encephalopathy.
Human coronavirus NL63	Acute onset of focal neurological deficits, seizures, and encephalopathy.
Human coronavirus HKU1	Acute onset of focal neurological deficits, seizures, and encephalopathy.
Human coronavirus OC-42	Acute onset of focal neurological deficits, seizures, and encephalopathy.
Human coronavirus NL63	Acute onset of focal neurological deficits, seizures, and encephalopathy.
Human coronavirus HKU1	Acute onset of focal neurological deficits, seizures, and encephalopathy.
Human coronavirus OC-42	Acute onset of focal neurological deficits, seizures, and encephalopathy.

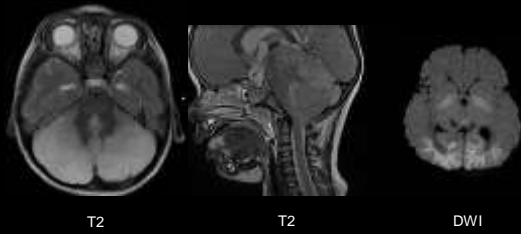
ADEM (akut desimineret encephalomyelit)



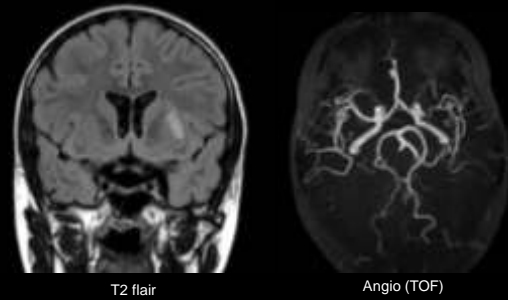
Cerebellitis



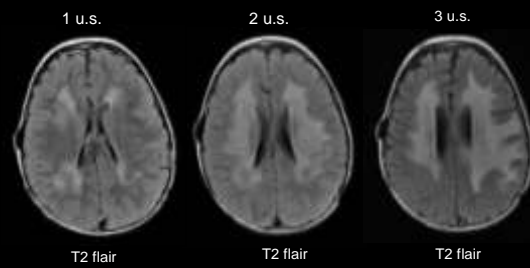
Cerebellitis – mere alvorligt tilfælde i akut stadie



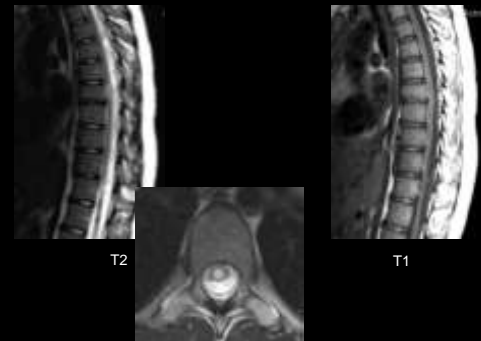
CNS vaskulit



CNS inflammation – iatrogene – strålebehandling



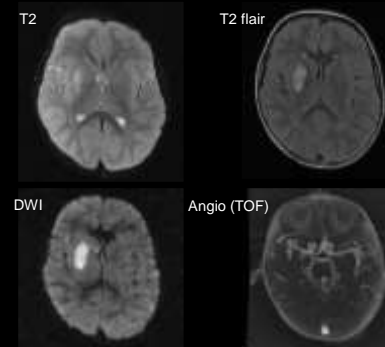
Transversel myelitis



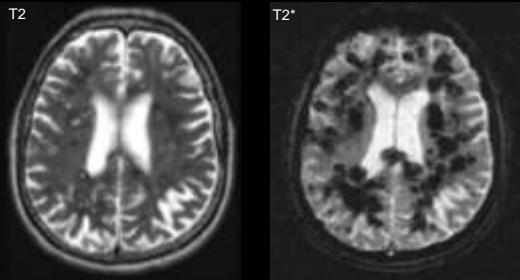
Emner

- Normal udvikling
- Udviklingsanomalier
- Perinatale skader og cerebral parese
- Metabolisk sygdom
- Infektion/inflammation
- **Vaskulære læsioner**

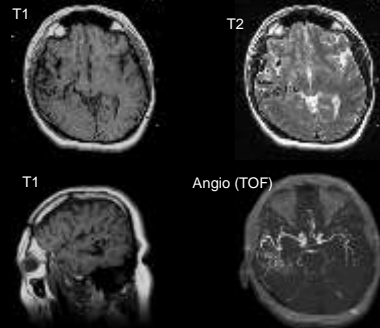
Infarkt er som hos voksne



Cavernøse hængiomer



Arteriovenøse malformationer (AVM)



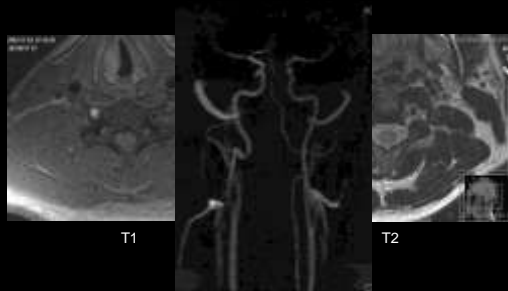
Sinus vene trombose



Sinus vene trombose og venøst infarkt samt intraventriculær blødning



A. vertebralis dissektion



Nu kan I selv!

