

Neurozobrazovací kazuistika

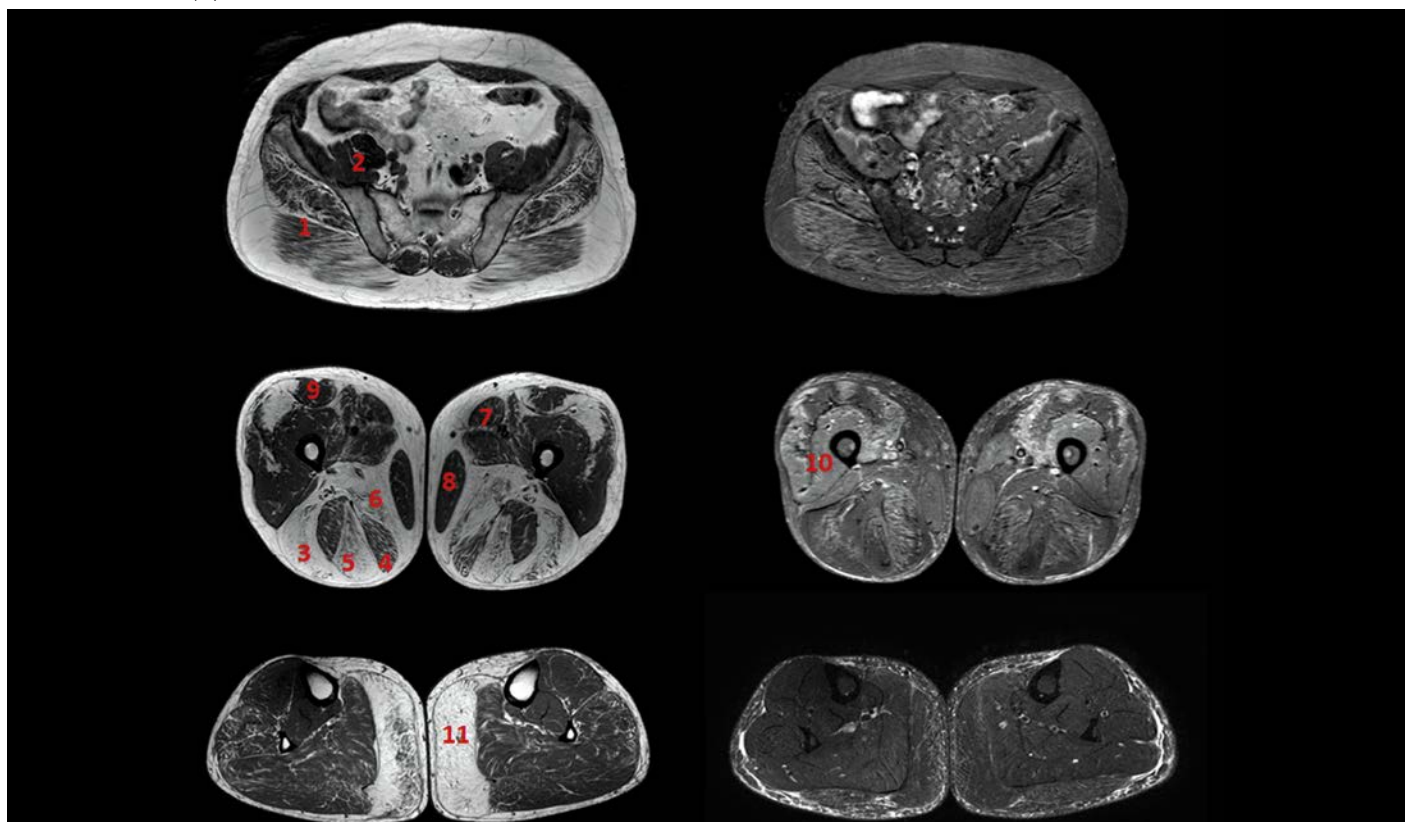
MUDr. Lívie Mensová¹, MUDr. Radim Mazanec, Ph.D.¹, MUDr. Marcela Dvořáková², MUDr. Martin Kynčl²

¹Neurologická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha

²Klinika Jana Leštáka, Praha

V uplynulých letech se magnetická rezonance (MR) stala v myologii důležitou součástí diagnostického procesu. Umožňuje neinvazivní zobrazení všech svalových skupin ve vysokém rozlišení, posouzení svalové atrofie a díky využití vhodných sekvencí výbornou detekci tkáňových změn charakteru edému či tukové přestavby. Zásadní přínos MR spočívá ve stanovení rozsahu a stupně poškození jednotlivých svalů, ale také v možnosti identifikovat vzorec postižení svalů (pattern of involvement), který je charakteristický pro určitou klinickou jednotku. Presentujeme MR svalů dolních končetin dvou pacientů s Beckerovou muskulární dystrofií. Vyšetření provedeno v axiální rovině v úrovni pánevního pletence, stehen a lýtek v sekvencích T1 vážení (obr. vlevo) a STIR (obr. vpravo)

Obr. 1. První pacient – patologické signálové změny svalových struktur charakteru převážně tukové přestavby s menším podílem edému. Svaly nápadně hypertrofické. Rozsah postižení výraznější proximálně. Stranově symetrický nálezn. Pánevní pletenec: výrazně postiženy gluteální svaly (1), ušetřen m. iliopsoas (2). Stehna: převaha změn v zadním a mediálním kompartmentu, známky tukové přestavby svalů se zvětšením jejich objemu. Nejvíce postižena dlouhá hlava bicepsu (3), m. semimebranosus (4), m. semitendinosus (5) a m. adductor magnus (6), ušetřeny m. sartorius (7), m. gracilis (8) a relativně i m. rectus femoris (9). V předním kompartmentu zřetelně vyjádřeny edematózní změny – hypersignální oblasti v sekvenci STIR (10). Lýtka: nejvýraznější tuková přestavba v m. gastrocnemius medialis (11)



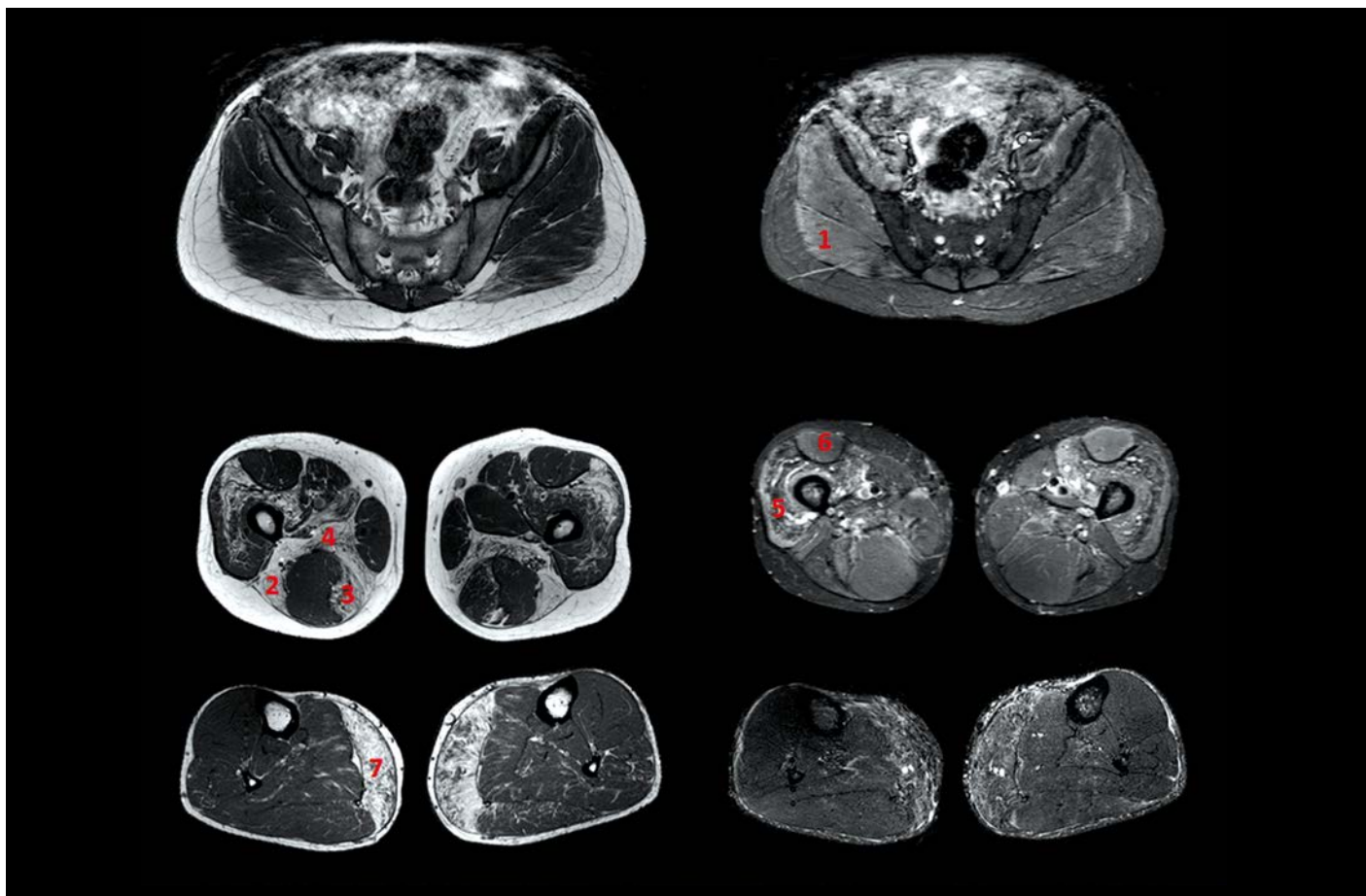
KORESPONDENČNÍ ADRESA AUTORA:

MUDr. Lívie Mensová

Neurologická klinika 2. LF UK a FN Motol, V Úvalu 84, 150 06 Praha

Cit. zkr: Neurol. praxi 2019; 20(3): 225–226

Obr. 2. Druhý pacient – pánevní pletenec: Edematózní změny v oblasti m. gluteus maximus bilat. (1). Stehna: v zadním a mediálním kompartment známky tukové přestavby. Nejvíce postižena dlouhá hlava bicepsu (2), m. semimebranosus (3) a m. adductor magnus (4). V předním kompartmentu zřetelně vyjádřeny edematózní změny – hypersignální oblasti v sekvenci STIR (5) s relativním ušetřením m. rectus femoris (6). Lýtka: nejvýraznější tuková přestavba v m. gastrocnemius medialis (7)



Pacient, nar. 1969, dispenzarizován v NMC 2. LF UK a FN Motol pro Beckerovu svalovou dystrofii s prokázanou duplikací exonů 28-55 DMD/BMD genu (stanoveno metodou MLPA). V našem centru poprvé vyšetřen 2/2015, odeslán revmatologem pro suspektní svalovou dystrofii. Od dětství nápadně baňatá lýtka, ale bez svalové slabosti či křečů. Fyzickou zátěž zvládal bez omezení, nepozoroval myotonické projevy. Asi od 35 let výrazná svalová únava, nutné zvýšené úsilí při zvedání ze sedu i z lehu, ze dřepu s náznakem šplhu. Dosud schopen chůze bez opory. Pracuje jako elek-

trikář. EMG vyšetření opakovaně s nálezem myogenní léze, CK 54,06 ukat/l, myoglobin 653,8 ug/l.

Pacient, nar. 1975, dispenzarizován v NMC 2. LF UK a FN Motol pro Beckerovu svalovou dystrofii na podkladě mutace c.3432+G>T p.(?) v hemizygotním stavu (stanoveno metodou SeqCap). První příznak v osmi letech – křeče v lýtkách při běhu. Ve 13 letech náhodně zjištěna elevace AST, ALT, provedena biopsie jater s normálním nálezem. Dodatečně zjištěna elevace CK, vysloveno podezření na myopatii. Až do 30 let zcela bez projevů svalové slabosti, pak udává

postupný úbytek svalové síly, obtíže s břemeny, problém vylézt na žebřík. Nápadně baňatá lýtka, zkrácení Achillových šlach. Schopen chůze bez opory, dřep se zakolísáním ale bez pomoci HK. Pracuje jako truhlář. EMG s nálezem pokročilé myogenní léze, CK 26,52 ukat/l, myoglobin 438,0 ug/l.

Vyšetření kosterních svalů magnetickou rezonancí pomohlo upřesnit genotyp a potvrdit kauzalitu nalezených mutací v DMD genu.

Obrázky použity s laskavým svolením Kliniky Jana Leštáka, s. r. o., Praha. Skener: Philips – 3Tesla Achieva TXseries, XLTorso coil – 16 channel.