

CLIPPERS – vzácné zánětlivé onemocnění s typickým MR obrazem

MUDr. Veronika Vachálková¹, MUDr. Jiří Keller², doc. MUDr. Robert Rusina, Ph.D.¹

¹Neurologická klinika 3. LF UK a FTN, Praha

²Radiologické oddělení, Nemocnice Na Homolce, Praha

Kazuistika

Pacient, 73 let, bez významnější anamnézy byl vyšetřen pro necelé dva roky progredující nestabilitu chůze, celkovou malátnost, výraznou hypakuzi a chronickou cefaleu. V klinickém nálezu byla patrna ataxie chůze paleocerebelárního typu, horizontálně rotační nystagmus při pohledu doleva s diplopií, tonické úchyly končetin a trupu doleva a hypestezie levé tváře. V mozkomíšním moku byl nález hraniční lymfocytární pleocytózy.

MR mozku zobrazilo rozsáhlou T2 a FLAIR hyperintenzitu postihující mozkový kmen od cerebrálních pedunkulů mezencefalu po oblongatu, postkontrastně s nápadným tečkovitým až miliárním syčením.

Kombinace klinického obrazu chronického lehkého kmenového postižení, mírného zánětlivého nálezu v mozkomíšním moku a typického MR obrazu svědčila pro zánětlivý původ s převážně pontinním perivaskulárním postkontrastním syčením (Obr. 1A–C).

Pacientovi byla proto podána bolusová infuze kortikosteroidů (Solumedrol 5 g během 5 dní) s následným převedením na perorální kortikoterapii. Klinický stav se výrazně zlepšil (vymizel centrální vestibulární syndrom, zlepšila se chůze a ustoupila hypakuze) a na kontrolní MR po třech měsících je zjevná nápadná regrese T2/FLAIR hyperintenzity i postkontrastního dosycování (Obr. 1D–F).

Syndrom CLIPPERS

Akronym CLIPPERS (chronic lymphocytic inflammation with pontine perivascular enhancement responsive to steroids) označuje nedávno popsané zánětlivé onemocnění centrálního nervového systému, které přednostně postihuje mozkový kmen, zejména v oblasti pontu. Mezi nejčastější klinické příznaky patří progresivní ataxie chůze, diplopie, nystagmus, vertigo a další příznaky postižení mozkového kmene včetně hypakuze. V rámci diferenciálně diagnostického procesu k vyloučení jiných diagnóz je vhodná lumbální

punkce, která typicky nachází mírnou lymfocytární pleiocytózu.

Diagnóza syndromu CLIPPERS je založena na typické trias: klinické příznaky odpovídající postižení mozkového kmene, typické zobrazení na MR v podobě postkontrastního syčení v oblasti pontu a klinická i radiologická odpověď na podání kortikosteroidů (Dudesek et al., 2014). Vedle mozkového kmene (a v menší míře i hemisfér) může být postižena i mícha, rovněž s typickým tečkovitým syčením kontrastní látkou.

V kontextu mírného kmenového postižení a diskrétního zánětlivého nálezu v mozkomíšním moku je nejdůležitějším vodítkem k diagnóze CLIPPERS specifický MR nález postkontrastního punktiiformního syčení gadoliniem, v literatuře popisován jako „salt and pepper“ (Kastrup et al., 2011).

Autoři děkují MUDr. Václavu Boudovi z pracoviště radiologie Affidea Praha za poskytnutí části obrazové dokumentace a pacientovi za souhlas s publikací.

Podpořeno projektem Progres Q35/LF3

LITERATURA

1. Dudesek A, Rimmele F, Tesar S, Kolbaske S, Rommer PS, Becke R, Zettl UK. CLIPPERS: chronic lymphocytic inflammation with pontine perivascular enhancement responsive to ste-

roids. Review of an increasingly recognized entity within the spectrum of inflammatory central nervous system disorders, Clin Exp Immunol. 2014; 175(3): 385–396. doi: 10.1111/cei.12204.

2. Kastrup O, van de Nes J, Gasser T, Keyvani K. Three cases of CLIPPERS: a serial clinical, laboratory and MRI follow-up study. J Neurol. 2011; 258(12): 2140–2146. doi: 10.1007/s00415-011-6071-4.



KORESPONDENČNÍ ADRESA AUTORKY:

MUDr. Veronika Vachálková, veronika.vachalkova@ftn.cz

Neurologická klinika, 3. LF UK, Fakultní Thomayerova nemocnice, Vídeňská 800, 140 59 Praha 4

Cit. zkr: Neurol. praxi 2021; 22(6): 523–524

Článek přijat redakcí: 16. 4. 2021

Článek přijat k publikaci: 14. 5. 2021

Obr. 1. V levém sloupci vstupní vyšetření (A–C), v pravém kontrola o 11 týdnů později po léčbě (D–F); na vstupním vyšetření byla patrna rozsáhlá T2 hyperintenzita postihující celý pons a částečně i mezencefalón (A), na postkontrastních T1-vážených obrazech v sagitální (B) a koronární (C) rovině je patrné tečkovité syčení v oblasti pontu (s maximem ventrálně) a i v oblongatě a mezencefalu; při kontrolním vyšetření došlo na sagitálních T2-vážených obrazech (D) k prakticky úplnému ústupu hyperintenzity. Po podání stejného množství identické kontrastní látky částečně ustoupilo i syčení v obou rovinách (E a F)

