

# Mírná encefalopatie s reverzibilní lézí splenia corporis callosi

MUDr. Ivana Červinková, MUDr. Denisa Pavlovská,  
MUDr. Jan Šenkyřík, doc. MUDr. Jarmila Skotáková, CSc.

Klinika dětské radiologie LF MU a FN Brno

MERS – mírná encefalopatie s reverzibilní lézí splenia corporis callosi (SCC) je klinicko-radiologický syndrom charakterizovaný akutní mírnou encefalopatií a reverzibilními změnami SCC při zobrazování magnetickou rezonancí mozku s difúzně váženým zobrazením (DWI). Bývá popisován v souvislosti s infekcí, především virovou. Prognóza je obecně příznivá. Většina pacientů má úplné vymizení příznaků během jednoho měsíce bez dlouhodobých neurologických následků. Prezентujeme případ desetiletého chlapce s náhle vzniklou dysartrií a klinicko-radiologickým obrazem shodujícím se s tímto syndromem.

**Klíčová slova:** encefalopatie, infekce, magnetická rezonance, reverzibilní léze, splenium corporis callosi.

## Mild encephalopathy with reversible splenial lesion of the corpus callosum – case report

MERS – Mild encephalopathy with reversible splenial lesion of the corpus callosum is a clinical-radiological syndrome characterized by acute mild encephalopathy and reversible SCC changes in diffusion-weighted MRI (DWI) of the brain. It is described in connection with infection, especially viral. The prognosis is generally favourable. Most patients have complete resolution of symptoms within one month without long-term neurological sequelae. We present a case of a ten-year-old boy with sudden dysarthria and a clinical-radiological image which is consistent with this syndrome.

**Key words:** encephalopathy, infection, magnetic resonance imaging, reversible lesion, splenium of the corpus callosum.

## Úvod

MERS – mírná encefalopatie s reverzibilní lézí splenia corporis callosi (SCC) je stále více popisovaná jako klinická entita. Specifická klinická kritéria pro diagnózu nebyla stanovena, ale diagnózu podporuje kombinace akutních neurologických rysů, změny mentálního stavu a zřetelná radiologická léze v SCC (1).

Nejčastějším prodromálním projevem je horečka, následovaná neurologickými příznaky delirantního chování, změněného vědomí a záchvatů. Encefalopatie je popisovaná jako mírná. Klinický a radiologický výsledek je obecně příznivý. Většina pacientů má úplné vymizení příznaků během jednoho měsíce bez dlouhodobých neurologických následků (1, 2, 3).

## Popis případu

Desetiletý chlapec se tři dny léčil s virózou, bolela ho hlava, teplota byla do 38,5 °C, CRP bylo nízké, dostával Paralen. Po třech dnech náhle vznikla dysartrie doprovázená bradypsychismem a byl přivezen RZP do Dětské nemocnice v Brně. Při příjezdu porucha artikulace již nebyla pozorovaná, pacient byl afebrilní, lehce dehydratován, při neurologickém vyšetření bez ložiskového nálezu, ameningeální.

Bylo provedeno akutně MR vyšetření k vyloučení cévní léze či encefalitidy. Na tomto vyšetření byla popsána ložiska patologického signálu s masivní restrikcí difuze při DWI v corpus callosum (spleniu i ventrálnějších částech) a stranově symetricky v hluboké bílé hmotě mozkových hemisfér, bez patrného postkontrastního sytění (obrázek

1 a-d). Bylo vyjádřeno podezření na MERS, v diferenciální diagnóze ADEM (akutní diseminovaná encefalomyelitida) se jeví méně pravděpodobné.

Odběry byly bez významných změn, nález v likvoru byl nezávěrný, také sérologie na možné spouštěcí agens byla bez pozitivního nálezu. Při EEG vyšetření bylo popsáno frustní regionální zpomalení vlevo F-T, jinak byl nález normální.

Chlapec byl rehydratován, podány vitaminy, zajištěn i.v. acyklovirem a ASA p. o. v antiagregační dávce. Při MR kontrole za 6 dnů byla patrná kompletní normalizace nálezu. Neurologický nález byl také v normě, bez ložiskového deficitu. Vzhledem k rychlé normalizaci radiologického a neurologického nálezu jsme potvrdili diagnózu MERS. Léčba byla následně ukončena a pacient propuštěn do domácí péče.

## Diskuze

Akutní encefalopatie u dětí může být způsobena mnoha příčinami s různými radiologickými korelátami. Léze ve spleniu corporis callosi (SCC) lze pozorovat například u infekcí, v souvislosti s metabolickými poruchami, toxiny, také v souvislosti s epilepsií a její léčbou, v důsledku ischemie, demyelinizace, traumatu a jiných příčin (1, 2).

MERS (Mild encephalitis/encephalopathy with reversible splenial lesion) je klinicko-radiologický syndrom, který jako první popsali Tada et al. v roce 2004 (2, 3, 4, 5). Je charakterizován akutní mírnou encefalopatií a reverzibilními změnami ve spleniu corporis callosi při zobrazování magnetickou rezonancí mozku s difúzně váženým zobrazením (DWI) (1, 3, 6). Typickým nálezem při zobrazování magnetickou rezonancí je obraz restrikce difuze ve SCC (1, 2). Postižení pacienti se obvykle zcela zotaví bez následků během jednoho měsíce (2, 3). MERS byl popsán hlavně u východoasijských populací, zejména u dětí, dospělé postihuje vzácněji (1, 3, 5).

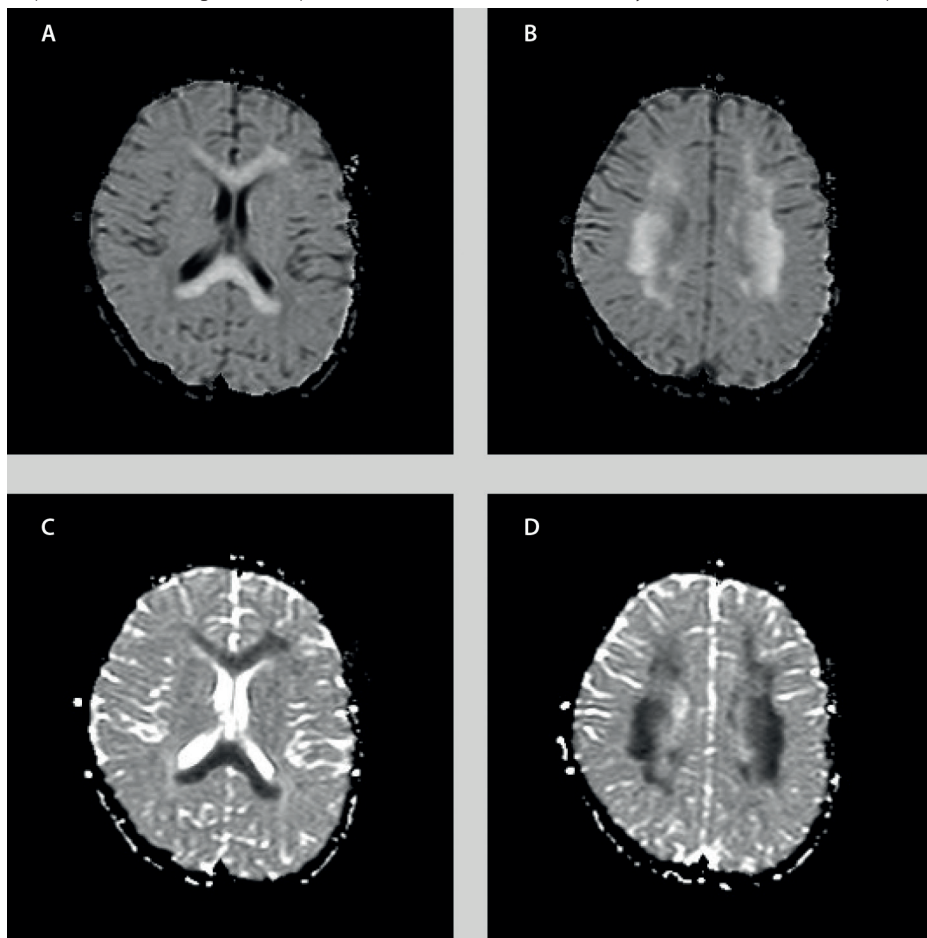
Corpus callosum je největší mozková komisura, odpředu dozadu se dělí na rostrum, genu, truncus a splenium. Primární funkcí corpus callosum je integrovat motorické, senzorické a kognitivní informace mezi levou a pravou hemisférou (2, 5, 7). MERS je rozdělen do dvou typů podle umístění léze. Typická forma MERS I nejčastěji zahrnuje ovoidní lézi ve střední části splenia corporis callosi, zatímco u MERS typ II je patrná propagace změn i do bílé hmoty mozkové a předních částí corpus callosum s obdobnými změnami signálu (2, 3, 5).

Typickým nálezem při zobrazování magnetickou rezonancí je přechodné zvýšení intenzity signálu na T2W, FLAIR a DWI sekvencích, snížení na vypočtených mapách aparentního difúzního koeficientu (ADC) a zvýšení či izointenzita signálu na T1W sekvencích, beze změn po podání kontrastní látky (3, 5).

Nejčastějším prodromálním projevem je horečka, následovaná neurologickými příznaky zahrnujícími poruchu vědomí, delirantní chování, záchvaty, ospalost, bolesti hlavy, monoparézu, abnormální řeč, vizuální halucinace a ataxii. K možným symptomům nemoci patří přechodná slepota či močová retence (1, 2, 3, 5).

Podle některých kazuistik může být MERS vyvolán virovou infekcí, včetně infekcí způsobených chřipkovým virem, rotaviry, virem spalniček, adenovirem, lidským parvovirem B19, cytomegalovirem a také jinými typy infekčních patoge-

**Obr. 1.** Magnetická rezonance – zvýšení signálu v corpus callosum (a) a bílé hmotě mozkových hemisfér (b) při DWI a snížení signálu v corpus callosum (c) a bílé hmotě mozkových hemisfér (d) na ADC mapách



nů včetně *Mycoplasma pneumoniae*, *Legionella pneumophila*, *Streptococcus pneumoniae* nebo parazity malárie (1, 2, 3, 5, 6). Také byla publikována kazuistika MERS po vakcinaci příušnic. Uvádí se, že tento syndrom se často objevuje právě v souvislosti s chřipkovou infekcí. To naznačuje, že MERS může být dalším zřetelným neurologickým projevem chřipkové infekce (1).

Patogeneze MERS je stále neznámá. Existuje několik hypotéz, včetně intramyelinového edému, zánětlivého infiltrátu, poškození axonů, hyponatremie, autoimunitních procesů, oxidačního stresu a cytotoxického edému (1, 2, 3, 5, 6). Proč je tento proces lokalizován ve spleniu, není jasné (1, 3). Jeden navrhovaný mechanismus zahrnuje virově indukované protilátky nebo přímé virové částice mající afinitu k receptorům na spleniálních axonech nebo jejich myelinových obalech. Nedávné studie také zdůraznily roli zánětlivých proteinů v MERS. Interleukin-10 a interferon- $\gamma$  jsou v mozkomíšním moku zvýšené. Předpokládá se, že tyto inhibiční cytokiny lokalizují zánětlivý proces, což má za následek mírnější neurologický dopad (1).

Předpokládají se také genetické predispozice ke vzniku tohoto syndromu. Byly hlášeny rodinné případy nebo také opakující se případy. Také genetické faktory podílející se na vývoji MERS u identických dvojčat zůstávají předmětem studia (1, 6).

Za hlavní diferenciální diagnostickou jednotku se považuje akutní diseminovaná encefalomyelitida (ADEM). ADEM je postinfekční zánětlivá porucha, která se může projevovat záchvaty, fokálními neurologickými příznaky nebo změnou duševního stavu dny až týdny po prodělaných infekcích. Ve srovnání s lézemi u MERS, které nevykazují žádné změny po podání kontrastní látky a obvykle rychle vymizí, jsou léze v corpus callosum u ADEM obvykle asymetrické, postkontrastně zvyšující signál, změny bývají i v bílé hmotě a míše, ústup těchto změn je v řádu týdnů až měsíců (1, 3, 5). Dále mohou být v diferenciální diagnóze zvažovány: syndrom zadní reverzibilní encefalopatie (PRES), roztroušená skleróza, Marchiafava-Bignamiho choroba, ischemie, difúzní axonální poranění, lymfom a extrapontinní myelinolýza (3).

V současné době neexistuje žádná specifická terapie. Prognóza je obecně příznivá. Většina pacientů má úplné vymizení příznaků během jednoho měsíce bez dlouhodobých neurologických následků (2, 3, 6). Ovšem u pacientů s lézemi typu II na MR se mohou vyvinout neurologické následky a tyto léze mohou na MR přetrvávat i měsíce (1, 5, 6).

Přestože jsou reverzibilní léze v SCC vyvolané infekčními agens často popisovány jako MERS, rozlišení mezi MERS a jinými reverzibilními lézemi v SCC není jasné. Reverzibilní léze v SCC byly, kromě infekčních a metabolických příčin, také popisované v různých jiných stavech, včetně epilepsie, antiepileptické terapie nebo vysazení léku, malnutrice, nedostatku

vitaminu B12, výškové nemoci, otravy alkoholem, eklampsie, otravy oxidem uhelnatým a migrény (2, 3, 5).

Větší dostupnost MR a rostoucí povědomí o reverzibilních lézích v SCC může způsobit diagnostiku více případů. Se zvyšujícím se počtem publikovaných kazuistik se ukázalo, že stav pacienta není vždy mírný, ale může být závažný. Za druhé, reverzibilní léze v SCC byly identifikovány u různých nemocí a stavů jiných než virová encefalopatie. Za třetí, léze v SCC nejsou vždy úplně reverzibilní. S ohledem na tyto tři skutečnosti je nutno brát do úvahy, že léze v SCC nalezená na MR může být sekundární k jiným poruchám, nejen charakteristický nález spojený s mírnou encefalopatií (2).

V případě našeho pacienta klinický i radiologický obraz, včetně vymizení příznaků do týdne, bez dlouhodobých neurologických následků nás vedl ke stanovení diagnózy MERS, dle rozsahu změn na MR se jednalo o MERS II. typu. Infekční agens se však nepodařilo prokázat.

## Závěr

Větší dostupnost MR a rostoucí povědomí o reverzibilních lézích v SCC by mohlo vést k častější diagnostice MERS. Uvádí se, že tento syndrom se často objevuje v souvislosti s chřipkovou infekcí. U našeho pacienta se infekční agens nepodařilo prokázat. Ovšem na základě klinicko-radiologického obrazu a rychlého ústupu změn jsme diagnostikovali MERS.

## LITERATURA

1. Chow C, Ling S. Mild Encephalopathy with Reversible Splenial Lesion in Children. *Proceedings of Singapore Healthcare*. 2012; 21(4): 293-296.
2. Tetsuka S. Reversible lesion in the splenium of the corpus callosum. *Brain Behav*. 2019; 9(11): 1-10.
3. Yuan J, Yang S, Wang S, et al. Mild encephalitis/encephalopathy with reversible splenial lesion (MERS) in adults-a case

- report and literature review. *BMC Neurol*. 2017; 17(1): 103.
4. Tada H, Takanashi J, Barkovich AJ, et al. Clinically mild encephalitis/encephalopathy with a reversible splenial lesion. *Neurology*. 2004; 63(10): 1854-1858.
5. Yildiz AE, Genç HM, Gürkaş E, et al. Mild encephalitis/encephalopathy with a reversible splenial lesion in children. *Diagn Interv Radiol*. 2018; 24(2): 108-112.

6. Tahara J, Shinozuka J, Awaguni H, et al. Mild Encephalopathy With Reversible Lesions in the Splenium of Corpus Callosum and Bilateral Cerebral Deep White Matter in Identical Twins. *Pediatric Reports*. 2016; 8(3): 50-52.
7. Co je corpus callosum [online]? © 2016. [cit. 5-4-2020]. Dostupné z: <https://ageneze.webnode.cz/corpus-callosum/co-je-corpus-callosum/>