
ΠΡΩΤΟ ΜΕΡΟΣ

ΚΥΡΙΕΣ
ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ
ΤΩΝ ΝΟΣΩΝ
ΤΟΥ ΝΕΥΡΙΚΟΥ
ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ

ΠΡΩΤΗ ΕΝΟΤΗΤΑ

ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ ΤΗΣ ΚΙΝΗΤΙΚΟΤΗΤΑΣ

ΑΝΩΜΑΛΙΕΣ ΚΙΝΗΣΗΣ ΚΑΙ ΣΤΑΣΗΣ ΠΟΥ ΟΦΕΙΛΟΝΤΑΙ ΣΕ ΝΟΣΟ ΤΩΝ ΕΞΩΠΥΡΑΜΙΔΙΚΩΝ ΚΙΝΗΤΙΚΩΝ ΣΥΣΤΗΜΑΤΩΝ

*W. R. Wayne Martin
Barry Snow
Rob Ashforth*

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η συνεχιζόμενη εξέλιξη νέων τεχνικών απεικόνισης του νευρικού συστήματος, έχει οδηγήσει σε σημαντική πρόοδο τη διερεύνηση των ασθενών με διαταραχές που επηρεάζουν τα βασικά γάγγλια και την παρεγκεφαλίδα. Στο παρελθόν η γνώση μας για την παθοφυσιολογία αυτών των διαταραχών στηριζόταν κυρίως σε νεκροτομικές μελέτες εγκεφαλικού ιστού και σε παρατηρήσεις πειραματικών προτύπων συγκεκριμένων νόσων. Με την ανάπτυξη της υπολογιστικής τομογραφίας (YT) και της μαγνητικής τομογραφίας εγκεφαλού (MT), έχει καταστεί εφικτή η *in vivo* συσχέτιση δομικών ανωμαλιών με συγκεκριμένα νευρολογικά σύνδρομα, βελτιώνοντας έτσι τη διαγνωστική προσέγγιση και την κατανόηση της παθοφυσιολογίας. Η τομογραφία εκπομπής ποζιτρονίων (PET) αποτελεί πολύτιμο εργαλείο στην απεικόνιση της περιοχικής εγκεφαλικής λειτουργίας και έχει βοηθήσει στην ανάδειξη λειτουργικών ανωμαλιών σε περιοχές του εγκεφαλού που φαίνονται δομικά ακέραιες.

Το κεφάλαιο αυτό ασχολείται με τη φυσιολογική δομική και λειτουργική ανατομία των εξωπυραμιδικών και παρεγκεφαλιδικών συστημάτων όπως απεικονίζονται στην YT, MT και PET. Επίσης περιγράφει τη χρήση και την ερμηνεία αυτών των νευροαπεικονιστικών τεχνικών κατά τη διερεύνηση των μειζόνων νευρολογικών συνδρόμων που χαρακτηρίζουν τη δυσλειτουργία των βασικών γαγγλίων και της παρεγκεφαλίδας.

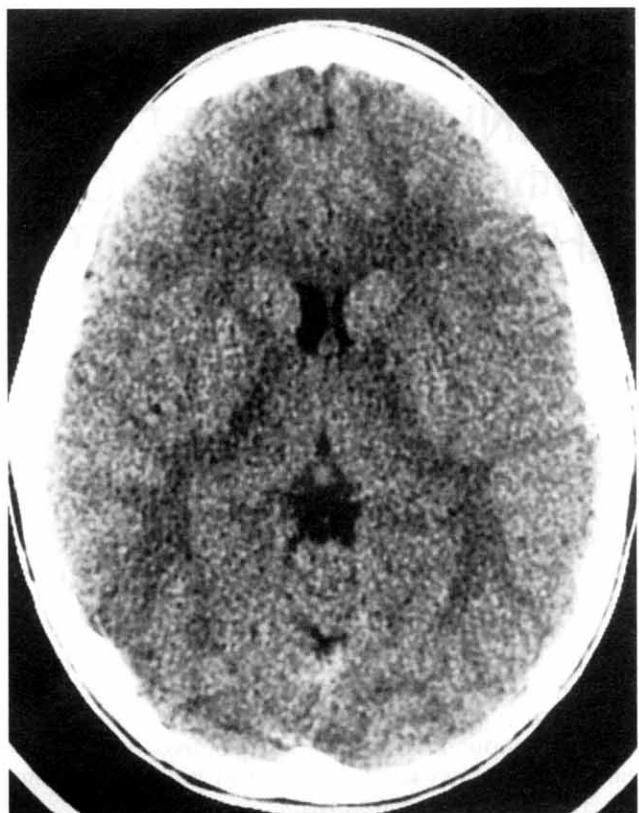
ΤΑ ΒΑΣΙΚΑ ΓΑΓΓΛΙΑ

Τα βασικά γάγγλια είναι κεντρικές δομές φαιάσις ουσίας που στην YT και την MT διακρίνονται σαφώς από τις γειτονικές πλάγιες κοιλίες και τη λευκή ουσία της έσω κάψας. Στις T1-ακολουθίες της MT η διαφοροποίηση της φαιάσις -λευκής ουσίας είναι σαφέστερη σε σύγκριση με τις ακολουθίες T2 και την YT, οπότε και ορίζονται σαφώς η κεφαλή του κερκοφόρου πυρήνα και ο φακοειδής πυρήνας (Εικ. 1-1 Α -Δ). Ωστόσο, δεν είναι εφικτή η διάκριση των δύο συστατικών του φακοειδούς πυρήνα. Στις T2 ακολουθίες σε συστήματα MT ισχυρού μαγνητικού πεδίου, ο φακοειδής πυρήνας διακρίνεται σαφώς στην ωχρά σφαίρα και το κέλυφος καθώς η ωχρά σφαίρα εμφανίζει σήμα μειωμένης έντασης (Εικ. 1-2). Η διαφοροποίηση αυτή δεν υφίσταται

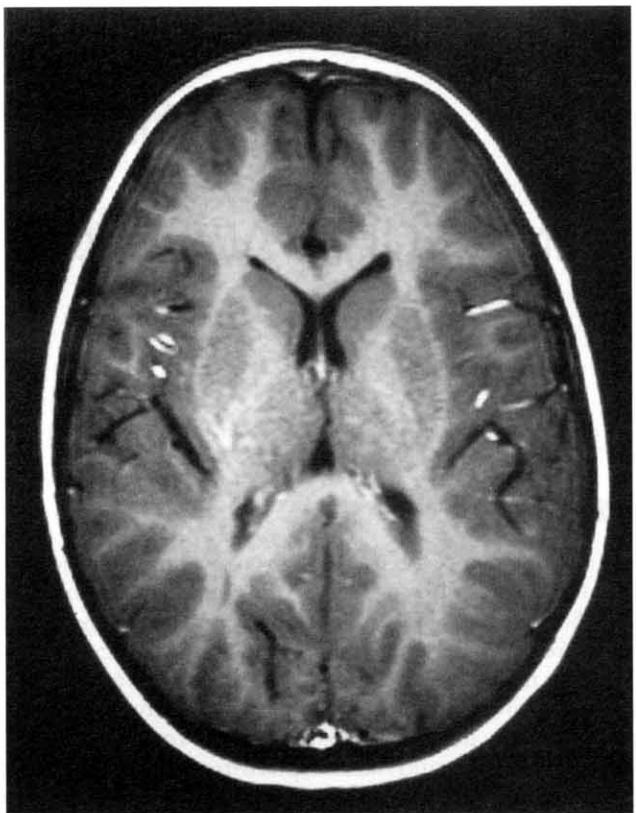
κατά τη γέννηση αλλά καθίσταται εμφανής μέσα στα 1-2 πρώτα χρόνια της ζωής και αυξάνεται βαθμιαία μέσα στις τρεις πρώτες δεκαετίες. Το μειωμένης έντασης σήμα της ωχράς σφαίρας παραμένει σχετικά σταθερό κατά το υπόλοιπο της ενηλίκου ζωής μέχρι την έκτη ή έβδομη δεκαετία της ζωής, οπότε και η εξασθένιση του σήματος γίνεται πιο έντονη. Περιοχές μειωμένου σήματος ανευρίσκονται επίσης στο μεσεγκέφαλο (ερυθρός πυρήνας και μέλαινα ουσία), τον οδοντωτό πυρήνα και σε μικρότερο βαθμό στο κέλυφος του φακοειδούς πυρήνα.

Οι αλλοιώσεις αυτές σχετίζονται με θέσεις συσσώρευσης σιδήρου, όπως καθορίστηκε *in vitro* με τη μπλε χρώση κυανού Πρωσίας του Perl. Ο σιδήρος μειώνει τους χρόνους χαλάρωσης T2, με την επιδραση του φαινομένου T2*, μια τοπική ανομοιογένεια στο μαγνητικό πεδίο, η οποία διαταράσσει το spin και οδηγεί σε απώλεια σήματος. Επειδή αυτές οι μεταβολές της T2 σχετίζονται με την ένταση του στατικού μαγνητικού πεδίου, δεν ανευρίσκονται στους φυσιολογικούς ενήλικες όταν η MT διενεργείται σε σύστημα χαμηλού μαγνητικού πεδίου. Αυτή η εντοπισμένη ανομοιογένεια του σιδήρου φαίνεται καλύτερα σε βαριές T2 ακολουθίες^{1,2}. Πρέπει να σημειωθεί ότι οι ακολουθίες gradient echo είναι περισσότερο ευαίσθητες στις μεταβολές που προκαλούνται από το σιδήρο σε σχέση με τις ακολουθίες turbo spin echo (ή τις fast spin echo), που αποτελούν T2 ακολουθίες ρουτίνας σε πολλά κέντρα.

Η αποτιτάνωση των βασικών γαγγλίων ανευρίσκεται συχνά και αποτελεί συνήθως τυχαίο εύρημα που δεν σχετίζεται με κάποια γνωστή παθολογική διαδικασία (Εικ. 1-3). Συμμετρική αποτιτάνωση των βασικών γαγγλίων παρατηρείται στο 1,5% των ατόμων που υποβάλλονται σε YT³. Συχνότερα αυτή αφορά την ωχρά σφαίρα. Υπάρχουν πολλές δυνητικές αιτίες αποτιτάνωσης των βασικών γαγγλίων, που αναφέρονται στον Πίνακα 1-1. Περισσότερο εκτεταμένη αποτιτάνωση, συχνά ασυμπτωματική, μπορεί να παρατηρηθεί σε συνδυασμό με ιδιοπαθή υποπαραθυρεοειδισμό και ψευδοϋποπαραθυρεοειδισμό. Μια ασυνήθης αιτία αυτής είναι η νόσος Fahr (οικογενής ιδιοπαθής εγκεφαλική αποτιτάνωση), που μπορεί να εμφανιστεί με ποικιλες κινητικές διαταραχές, επιληπτικές κρίσεις, άνοια, αταξία και σημεία πυραμιδικής βλάβης. Η διαταραχή αυτή είναι αγνώστου αιτιολογίας και τείνει να εξελίσσεται βραδέως.



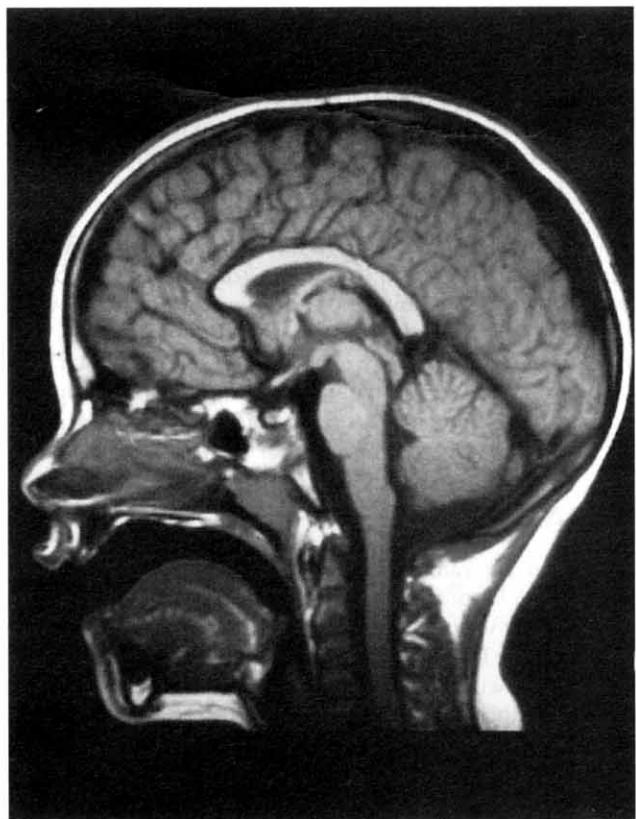
Α



Β



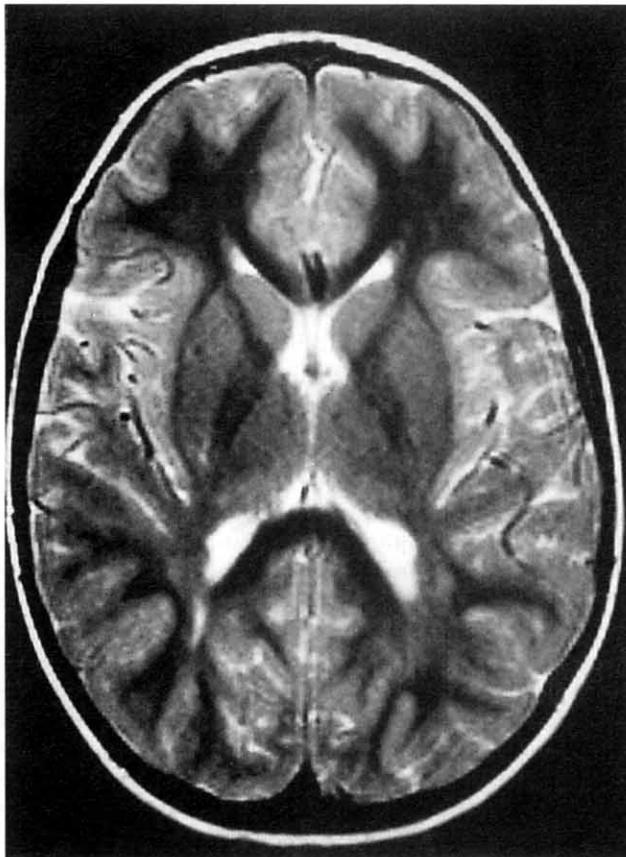
Γ



Δ

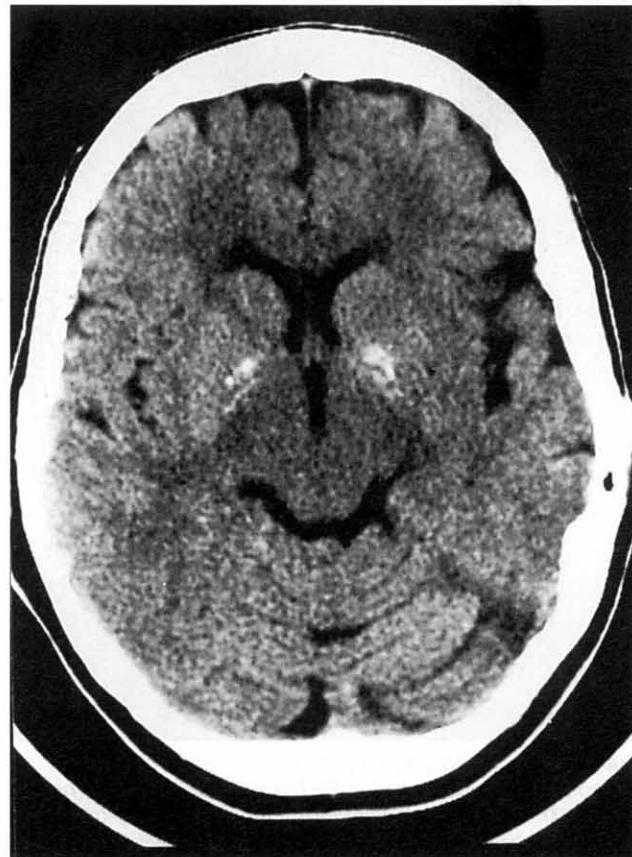
Εικόνα 1-1

Φυσιολογική απεικόνιση των βασικών γαγγλίων. (Α) Εγκάρσια τομή YT (Β) Εγκάρσια τομή, T1 ακολουθία MT. (Γ) Στεφανιαία τομή, T1 ακολουθία MT. (Δ) Οβελιαία τομή, T1 ακολουθία MT.



Εικόνα 1-2

Φυσιολογική εγκάρσια τομή, ακολουθία T2. Η ωχρά σφαίρα έχει χαμηλότερο σήμα σε σχέση με το κέλυφος εξαιτίας της συσσώρευσης σιδήρου στην ωχρά σφαίρα.



Εικόνα 1-3

ΥΤ, φυσιολογική εγκάρσια απεικόνιση. Σημειώστε τη φυσιολογική αποτιτάνωση της ωχράς σφαίρας αμφοτερόπλευρα.

Σε αντίθεση με την ΥΤ, οι αποτιτανωμένες περιοχές μπορεί να είναι δύσκολο να ταυτοποιηθούν με τη ΜΤ. Εξαιτίας της έλλειψης κινητών ατόμων υδρογόνων, οι αποτιτανωμένες εναποθέσεις απεικονίζονται στη ΜΤ ως εστίες μειωμένης έντασης σήματος στις ακολουθίες T1, T2 και πρωτονίων. Όταν η αποτιτάνωση είναι η μοναδική βλάβη που απεικονίζεται στη ΥΤ, τότε αυτή συχνά δεν ανιχνεύεται στην ΜΤ⁴.

Η λειτουργική ανατομία του ραβδωτού σώματος αναδεικνύεται καλά με τις μελέτες PET εγκεφαλικού μεταβολισμού και αιματικής ροής. Όπως όλες οι διανευρωνικές συναπτικές συνδέσεις, οι συνδέσεις στο ραβδωτό σώμα είναι εξαιρετικά ενεργείς μεταβολικά. Ως αποτέλεσμα, η κεφαλή του κερκοφόρου πυρήνα και το κέλυφος του φακοειδούς πυρήνα αναδεικνύονται εύκολα στις υψηλής ευκρίνειας απεικονίσεις του περιοχικού μεταβολισμού γλυκόζης και οξυγόνου (Εικ. 1-4). Επειδή ο περιοχικός εγκεφαλικός μεταβολισμός σχετίζεται με την περιοχική εγκεφαλική αιματική ροή, το ραβδωτό σώμα αναδεικνύεται επίσης σε απεικόνιση της περιοχικής αιμάτωσης. Η ευκρίνεια των μέχρι σήμερα συστημάτων PET δεν επιτρέπει την άμεση ταυτοποίηση της ωχράς σφαίρας ή των μικρότερων δομών των βασικών γαγγλίων, όπως του υποθαλάμου πυρήνα και της μέλαινας ουσίας. Η λειτουργική ανατομία του ντοπαμινεργικού συστήματος απεικονίζεται εύκολα με συνδέτες που δεσμεύονται σε προσυναπτι-

κές μελαινοραβδωτές απολήξεις (Εικ. 1-5 A) ή σε D2 υποδοχείς ντοπαμίνης (Εικ. 1-5B).

Πίνακας 1-1

Αίτια συμμετρικής αποτιτάνωσης των βασικών γαγγλίων

Φυσιολογική

Υποπαραθυρεοειδισμός (περιλαμβανομένου και του φευδούποπαραθυρεοειδισμού)

Υπερπαραθυρεοειδισμός (?)

Οικογενής ιδιοπαθής εγκεφαλική αποτιτάνωση (σύνδρομο Fahr).

Ανοξία κατά τον τοκετό

Δηλητηρίαση με μονοξείδιο του άνθρακα

Δηλητηρίαση με μόλυβδο

Οζώδης σκλήρυνση

Σύνδρομο Cockayne

Μεταλοιμώδης (νόσος κυττομεγαλικών εγκλείστων, ίλαρά, ανεμοβλογία, τοξοπλάσμωση)

Σύνδρομο επίκτητης ανοσοανεπάρκειας

Ακτινοθεραπεία

Θεραπεία με μεθοτρεξάτη

Σύνδρομο Kearns-Sayre και άλλες μιτοχονδριακές νόσοι

Σύνδρομο Down

Από βιβλιογραφική αναφορά 80.