

### III./8.4.5. Metabolicus myelopathiák

#### Definíciók



Tüneti kategória

Leszűkítve a kört: a myelopathia mai értelmezése

Tágabb értelemben véve myelopathiaként szokás említeni mindenféle, különböző eredetű gerincvelői kórképet, illetve spinális tünetegyüttes formájában jelentkező betegséget.

Ebbe a tág és meglehetősen bizonytalanul körülhatárolt kategóriába egyaránt beletartozhatnak a gerincvelő metabolikus, vascularis, gyulladásoz, kompressziós és degeneratív jellegű folyamatai.

Korábban, amíg a diagnosztikus lehetőségek a jelenleginél sokkal szerényebbek voltak, a betegségeket gyakran csak a klinikai jelek alapján kórismézték és –természetesen– a háttérben álló morfológiai és egyéb gerincvelői eltérésekről jobbra csak feltételezések voltak.

Ilyen esetekben, ha a betegséget nem lehetett közelebbről behatárolni, a tünetek alapján myelopathiát vélemeztek.

A *myelopathia fogalmát szigorúbban véve* és leszűkítve elsősorban metabolikus, toxikus okok, hiányállapotok, fizikai ártalmak (pl. besugárzás) gerincvelői következményeit soroljuk ide.

#### Társuló tünetek szerepe a diagnózisban

A spinális tünetegyüttesek önállóan is megjelenhetnek, de többnyire az adott szisztémás belszervi, illetve anyagcserezavar egyéb, általános és szervspecifikus tünetei is jelen vannak. Ilyenkor ez utóbbiak nagymértékben hozzásegítenek a diagnózishoz, hiszen a gerincvelői tünetek gyakran nem jellegzetesek.

Az izoláltan jelentkező myelopathiák ezzel szemben komoly diagnosztikai kihívást jelentenek.

#### A legfontosabb myelopathiák a következők:

Funicularis myelosis

HIV - vacuolaris myelopathia

Adrenoleukodystrophia - adrenomyeloneuropathia

Rézhiányos myelopathia

E-vitamin hiányos myelopathia

Egyéb, nutritionalis eredetű myelopathiák

Toxicus (alkoholos) myelopathia

Post-irradiatios myelopathia

#### A myelopathiák tünetei

A metabolikus myelopathiák tünetei – kevés kivételtől eltekintve – nem specifikusak a kiváltó betegségre. Általában a gerincvelői le- és felszálló pályák progresszív, majd gyakran perzisztáló károsodása határozza meg a klinikai képet. Az idegrendszer vizsgáló eljárások általában csak a károsodást igazolják, nem vezetnek oki diagnózishoz az alapbetegség ismerete nélkül.

**Előfordulása és jellegzetes klinikuma alapján a következő kórkép**



*részletes tárgyalást érdemel:*

## **Funicularis myelosis**

### **Okok**



A *funicularis myelosis* (angol irodalomban: Subacute Combined Degeneration, SCD) a leggyakoribb metabolikus myelopathia, melyet B12 vitamin (cobalamin) vagy folsav hiány okoz. Hátterében állhat a gyomor parietalis sejteji elleni autoimmun folyamat, intrinsic factor hiány, malabsorbtio, (gyomor és bélbetegségek következtében), malnutritio, extrém diéta, egyes gyógyszerek (gyomorsav termelés gátlók) túlzott szedése, genetikai defektus, valamint nitrogenoxidul (N<sub>2</sub>O) anaesthesia.

### **Kombinált idegrendszeri tünetek**

Az idegrendszeri tünetek subakut-krónikus lefolyásúak. A gerincvelő hátsó és oldalsó köteleinek bántalma miatt a pyramispálya, valamint az epikritikus érzésképzőszervekért felelős Goll és Burdach pályák károsodnak. Alsóvégtagi túlsúlyú progresszív, centrális jellegű tetraparesis, hátsókötélinek érzékszavar, spinalis ataxia, Lhermitte jel képezik a klasszikus tüneteket. Emellett autonóm zavarok, a törzsön kellemetlen, szorító jellegű dysaesthesiák, polyneuropathia, nervus opticus laesio, dementia vagy psychosis is kifejlődhetnek. A perifériás tünetek jelenléte megnehezíti a diagnózist, mivel elfedheti a pyramislaesio jeleit.

### **Társuló extraneuralis tünetek**

Az extraneuralis eltérések segíthetik a betegség felismerését. A vérkép és a csontvelővizsgálat megaloblastos anaemiát mutat. Cheilitis, glossitis, atrophias gastritis, achlorhydria, később másodlagos gyomorcarcinoma alakulhat ki.

### **Diagnózis**



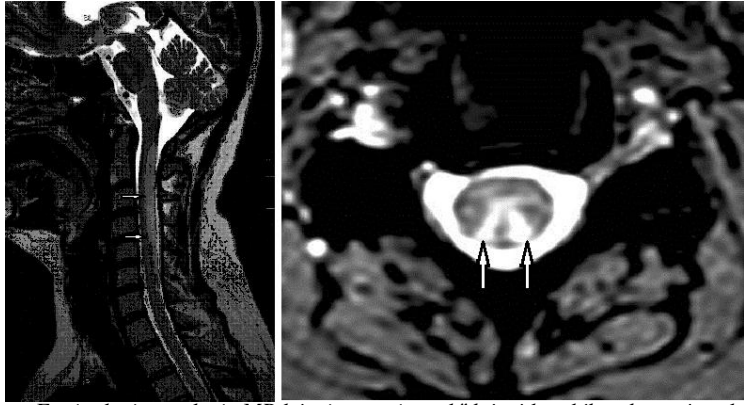
Zavaró tényezők a diagnózisban

**Funicularis myelosis gyanúja esetén elvégzendő vizsgálatok a következők:** laboratóriumi tesztek (vérkép, serum B12 vitamin, folsav, homocystein, methylmalonsav meghatározás), Schilling teszt, gastroscopia, gyomorbiopszia, nyaki és háti gerinc MR (hátsó és néha oldalsó kötélinek jelintenzitás fokozódás), EMG-ENG polyneuropathia igazolására, kiváltott válaszok (VEP, SSEP, TMS).

**Diagnosztikai nehézségek:** a funicularis myelosis megelőzheti a haematológiai betegség kialakulását, ilyenkor az egyéb támogató leletek hiányoznak. Gyakran még típusos, komplex klinikai kép esetén is előfordul normális, vagy minimálisan csökkent B12 vitamin szint. Akár egyetlen, korábban kapott B12 vitamin injectió is értékelhetetlenné teszi a leletet.

### **Kezelés**

A funicularis myelosis a B12 vitamin élethosszig tartó rendszeres parenteralis pótlásával kezeljük. A progresszió általában megállítható, azonban a betegség hosszabb fennállása esetén javulás már nem szokott bekövetkezni.



*1.ábra: Funicularis myelosis MR képei: a gerincvelő hátsó kötelében hosszú szakaszon jelintenzitás fokozódás látszik T2 súlyozott felvételeken*