

Souvislosti nálezů kondukčních studií evokovaných potenciálů a zobrazení MR u pacientů s neurofibromatosis von Recklinghausen typ 1 (NF1)

Josef Kraus¹⁾, Bořivoj Petrák¹⁾, Marie Kalužová¹⁾, Jiří Lisý²⁾

¹⁾ Klinika dětské neurologie UK 2.LF a FN Motol, Praha

²⁾ Klinika zobrazovacích metod UK 2.LF a FN Motol, Praha

Cíl projektu

vyhodnotit spojitost mezi nálezy :

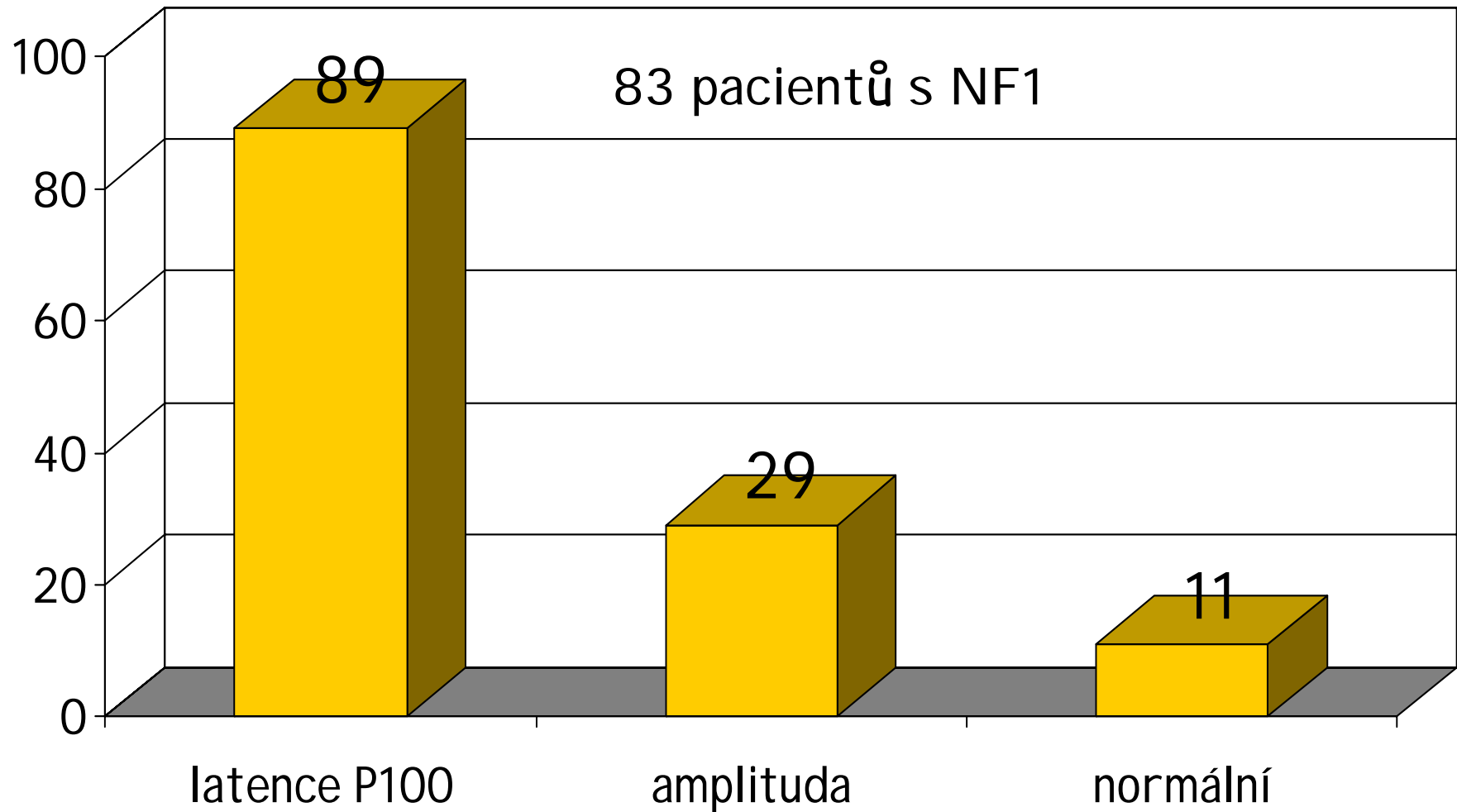
kliniky, klinické neurofyzologie,
zobrazení MR a tumorogenesou

podpora grantem MZ I GA 8889-3

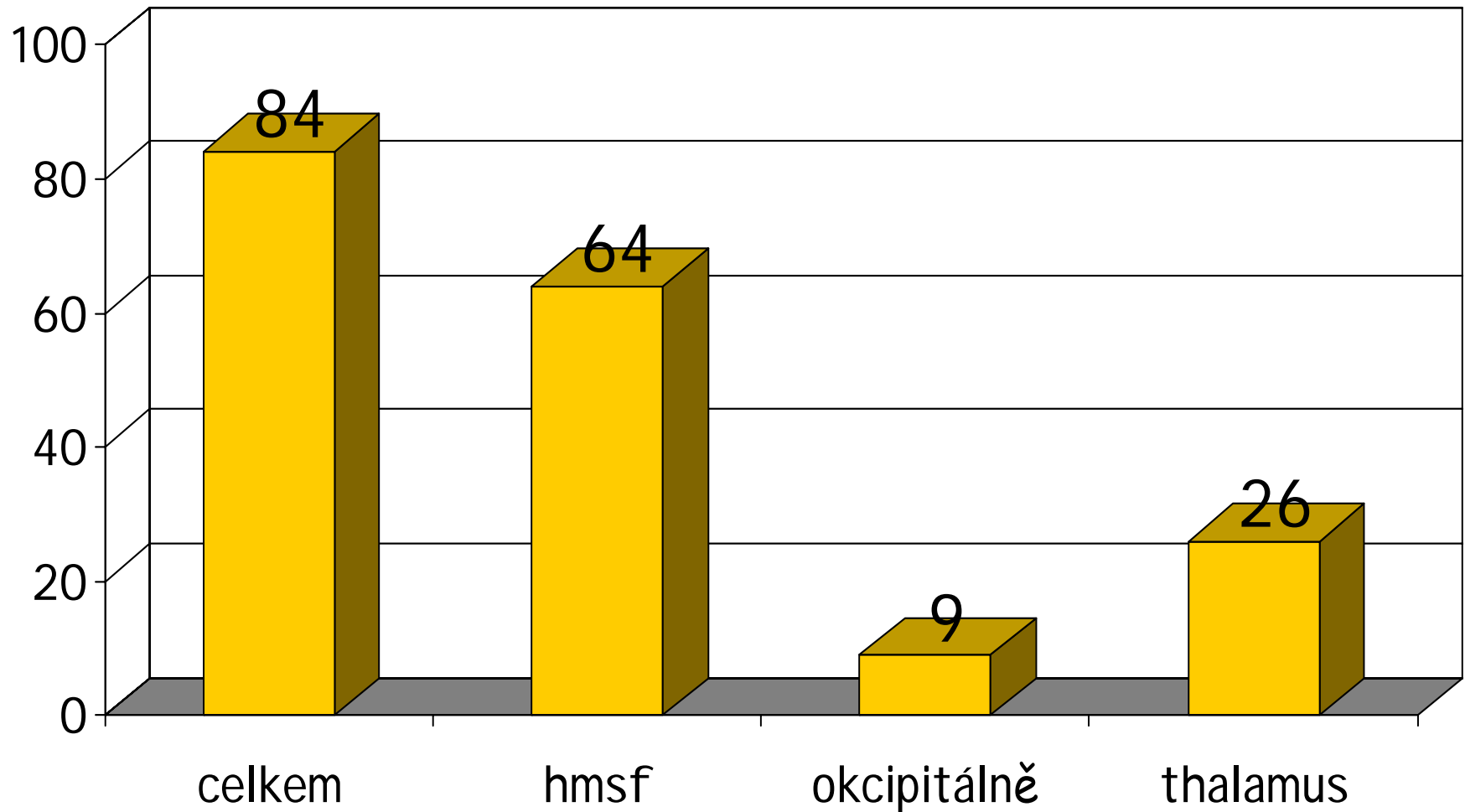
Neurofibromatosis NF1

- skvrny café au lait 99 %; již v novoroz. věku 32%
- neurofibromy 85 %; např. plexiformní nf.
- Lischovy noduly 55 % - až od školního věku
- gliom optiku 33 %
-
- nádory u NF1 jsou převážně benigní
- objevují se :
 - v periferních nervech
(schwannomy, plexiformní neurofibromy)
 - v CNS
(gliomy - pilocytický astrocytom grade I).

Abnormality_p-VEP : vlna P100 (%)



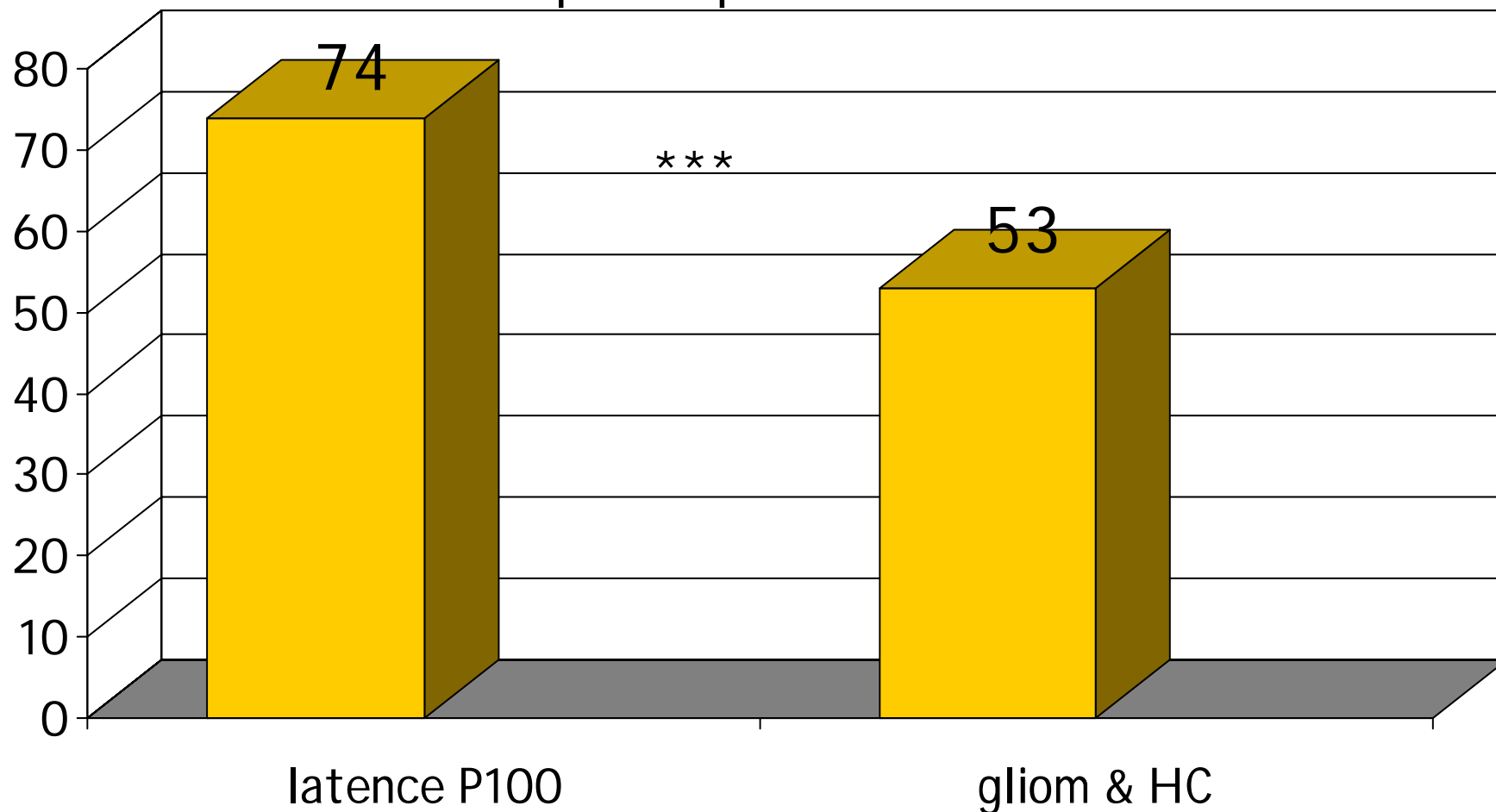
Zobrazení MR : místa hyperintensit T2 (%)



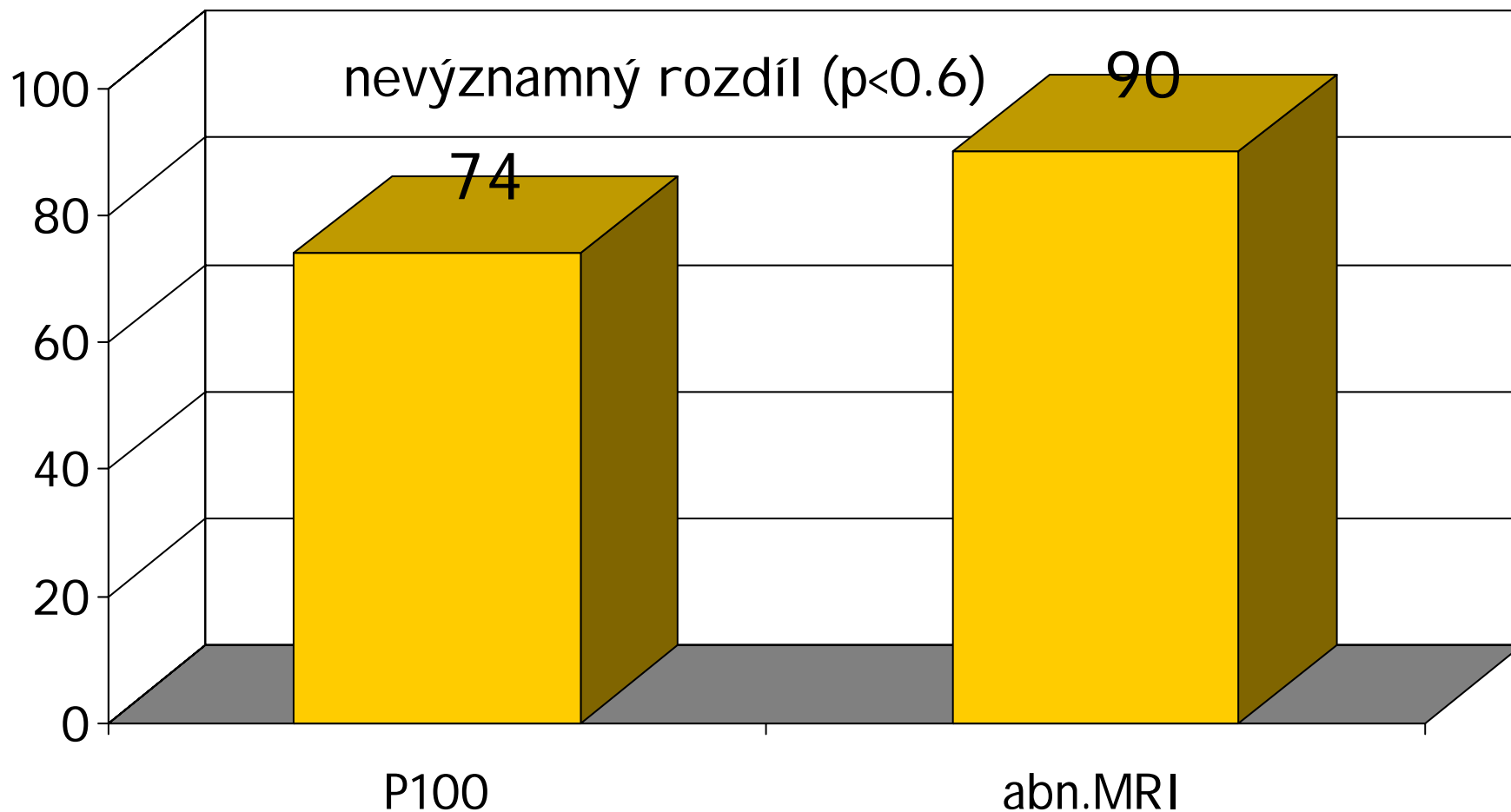
Relativní četnost s arcsin transformací

významný rozdíl lat P100 a gliom & HC ($p < 0.001$) > další změny

počet pacientů

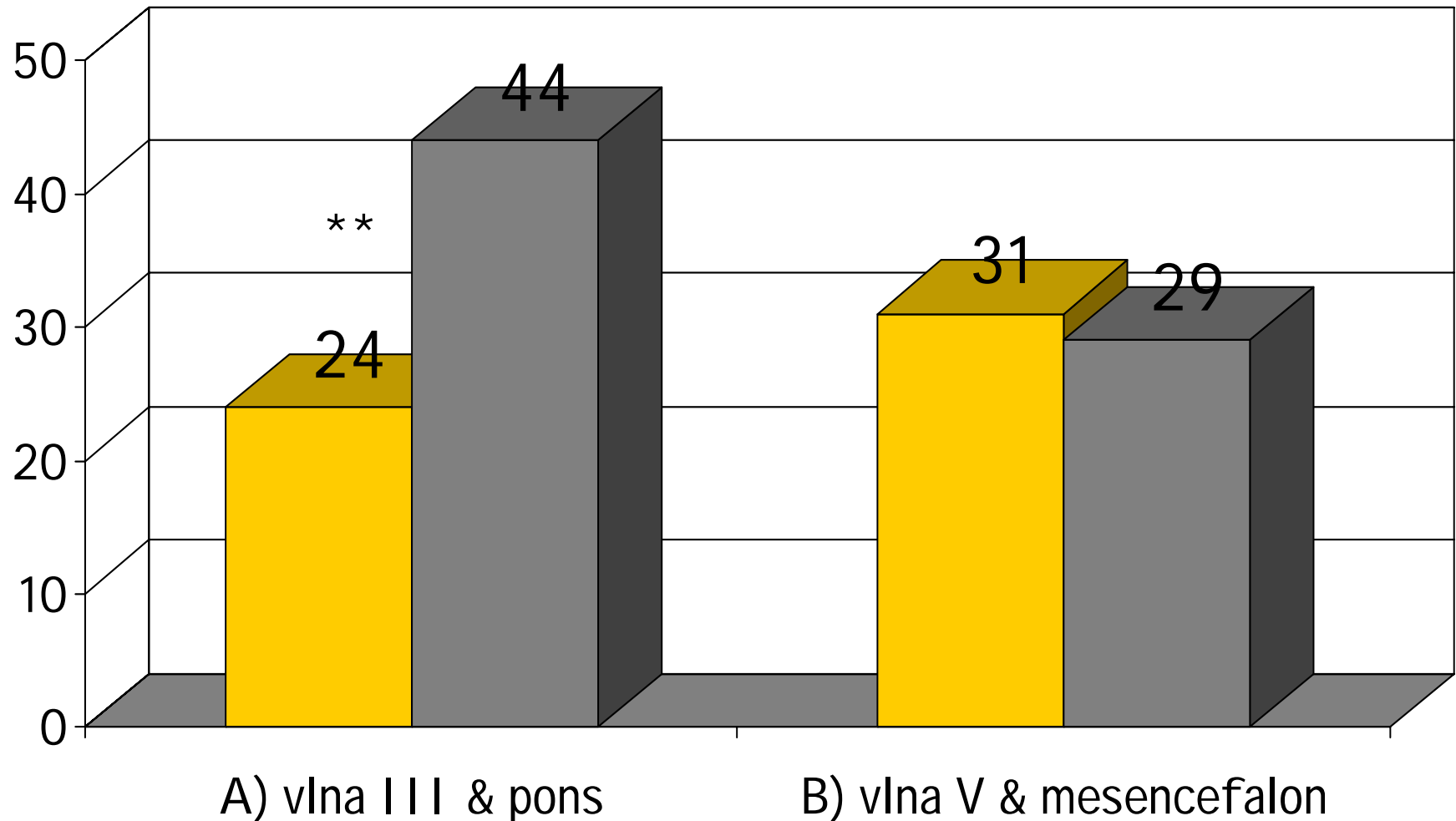


Souvislost p-VEP a MRI -patologií nervus opticus i hyperintensit v průběhu zrakové dráhy



BAEP a hyperintensity T2 (pac.)

rozdíl : A) významný ($p < 0.02$); B) nevýznamný



Neurofibromatosis NF1 a BAEP

- shoda četnosti :

abnormality vlny (patologie BAEP) a
hyperintensních ložisek v mesencefalu
- léze : demyelinizační typ
ztráta rychleji vedoucích vláken
- - porucha myelinu
- léze neuronů s rychlejšími vlákny axonů
v oblasti hyperintensních
ložisek T2 vážených obrazů MRI mozku

Neuropatie asociované s NF1

- difusní periferní neuropatie
- pauko- nebo asymptomatické, jen elfyz.
- sensitivní, motoricko-sensitivní
- kořenové známky - superposice
- subakutní a chronické PNP
- demyelinisační s axonálními změnami
- axonální neuropatie
- asociace PN a velkých kořenových neurofibromů
a podkožních neurofibromů
- větší morbidita a mortalita, spinál. komplikace, MPNST