

# PŘÍPAD Č. 8

Š. Hadravská<sup>1,2</sup>, M. Dubová<sup>1,2</sup>, J. Kobr<sup>3</sup>, R. Tupý<sup>4</sup>,  
O. Daum<sup>1,2</sup>., P. Mukenšnabl<sup>1</sup>

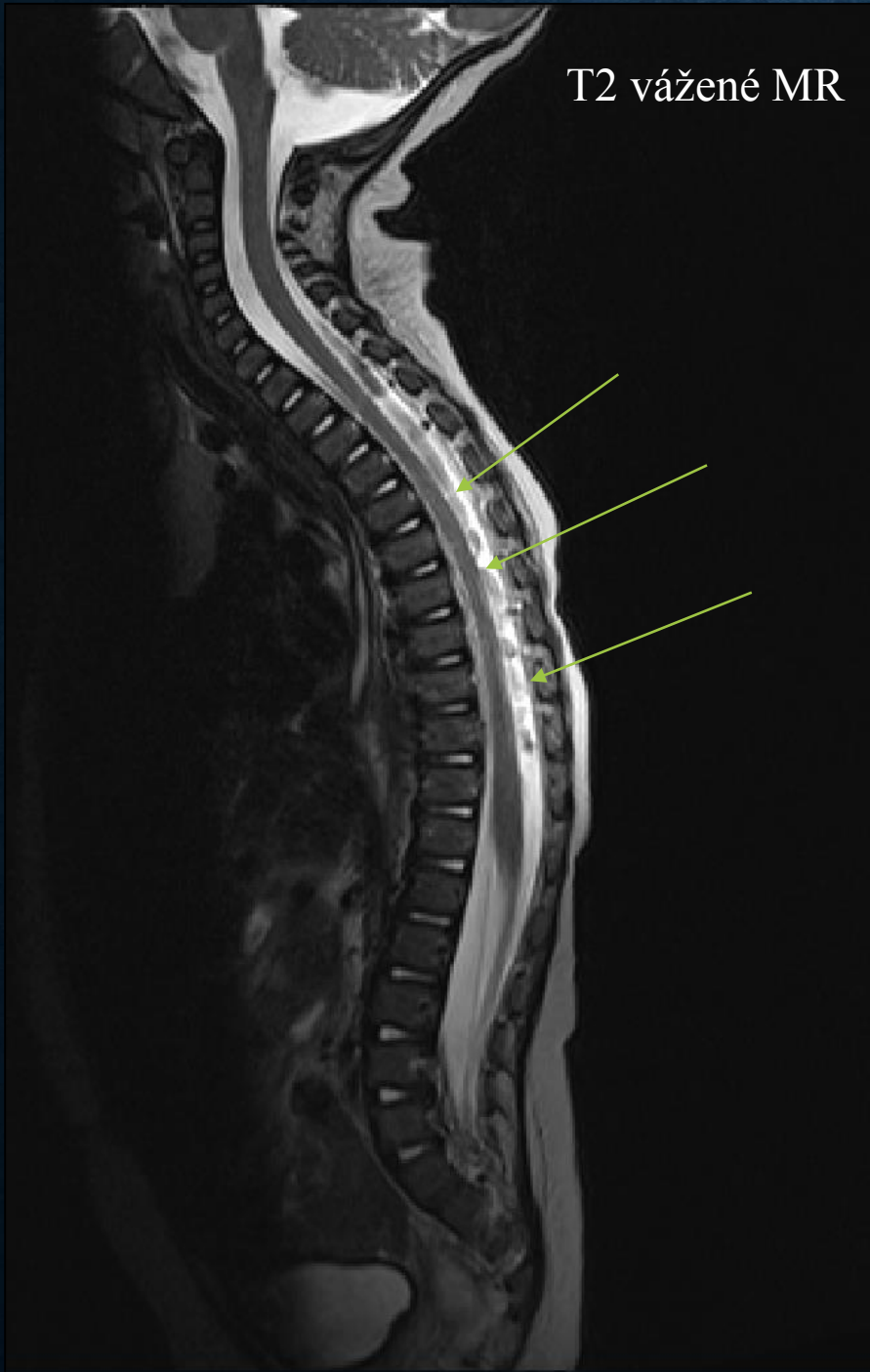
- 1) Šiklův ústav patologie, FN Plzeň
- 2) Bioptická laboratoř, s.r.o., Plzeň
- 3) Dětská klinika, FN Plzeň
- 4) KZM, FN Plzeň

# PŘÍPAD

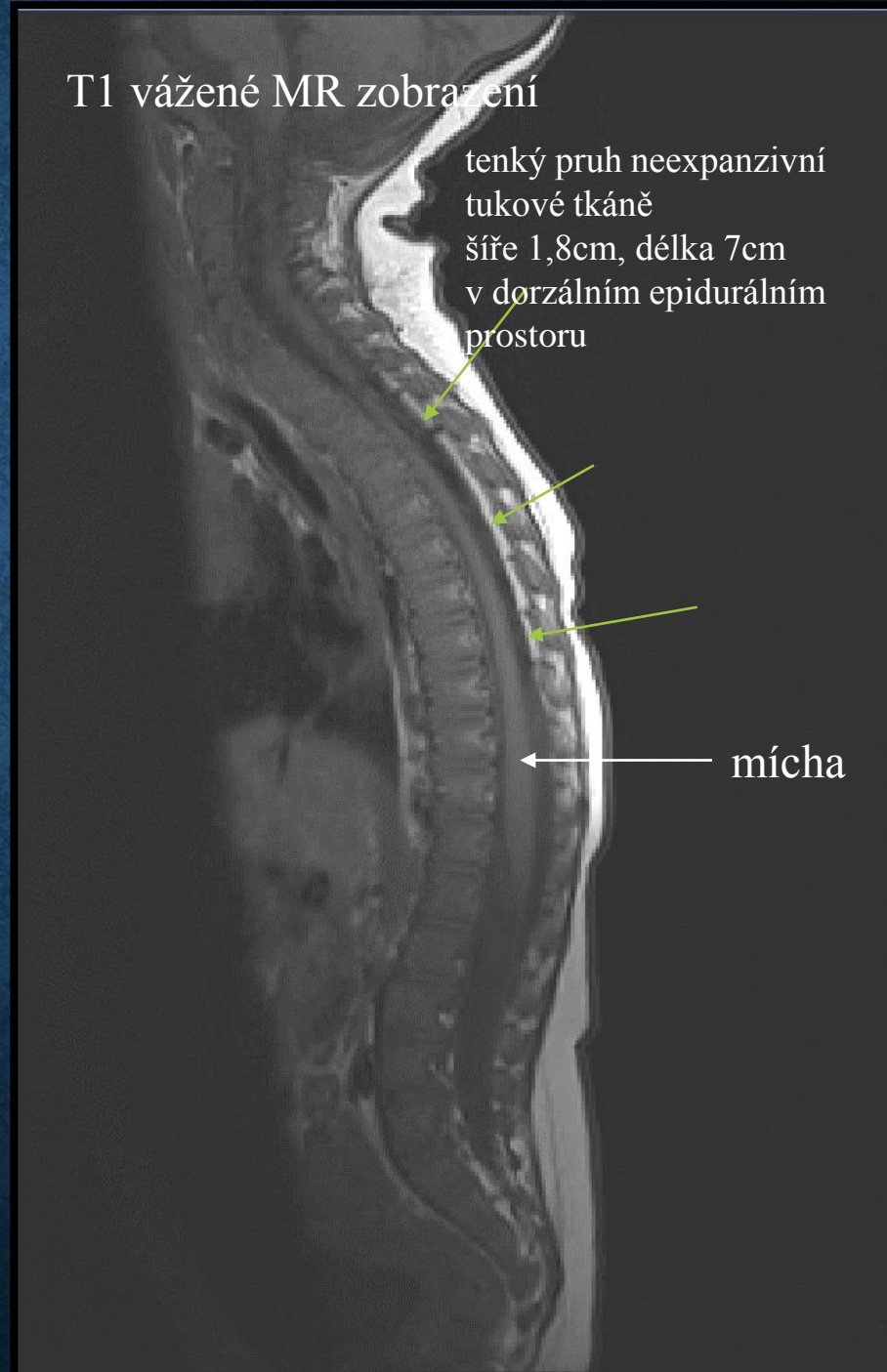
- Dvojče A z dizygotních dvojčat, dvojče B sestra.
- 38. týden, 38cm, 3000g, APGAR skóre 10-10-10.
- Nekomplikovaná gravidita, rodiče a sestra (7 let) zdraví
- **Věk 2 měsíce:** snížená pohyblivost, hypotonie, skolióza, „bell-shaped“ chest wall, pedes calcaneovalgi

geneticky potvrzena **Werdnig – Hoffmannova nemoc**

T2 vážené MR



T1 vážené MR zobrazení



**Věk 6 měsíců:**

infekce dýchacích cest – UPV, endotracheální intubace

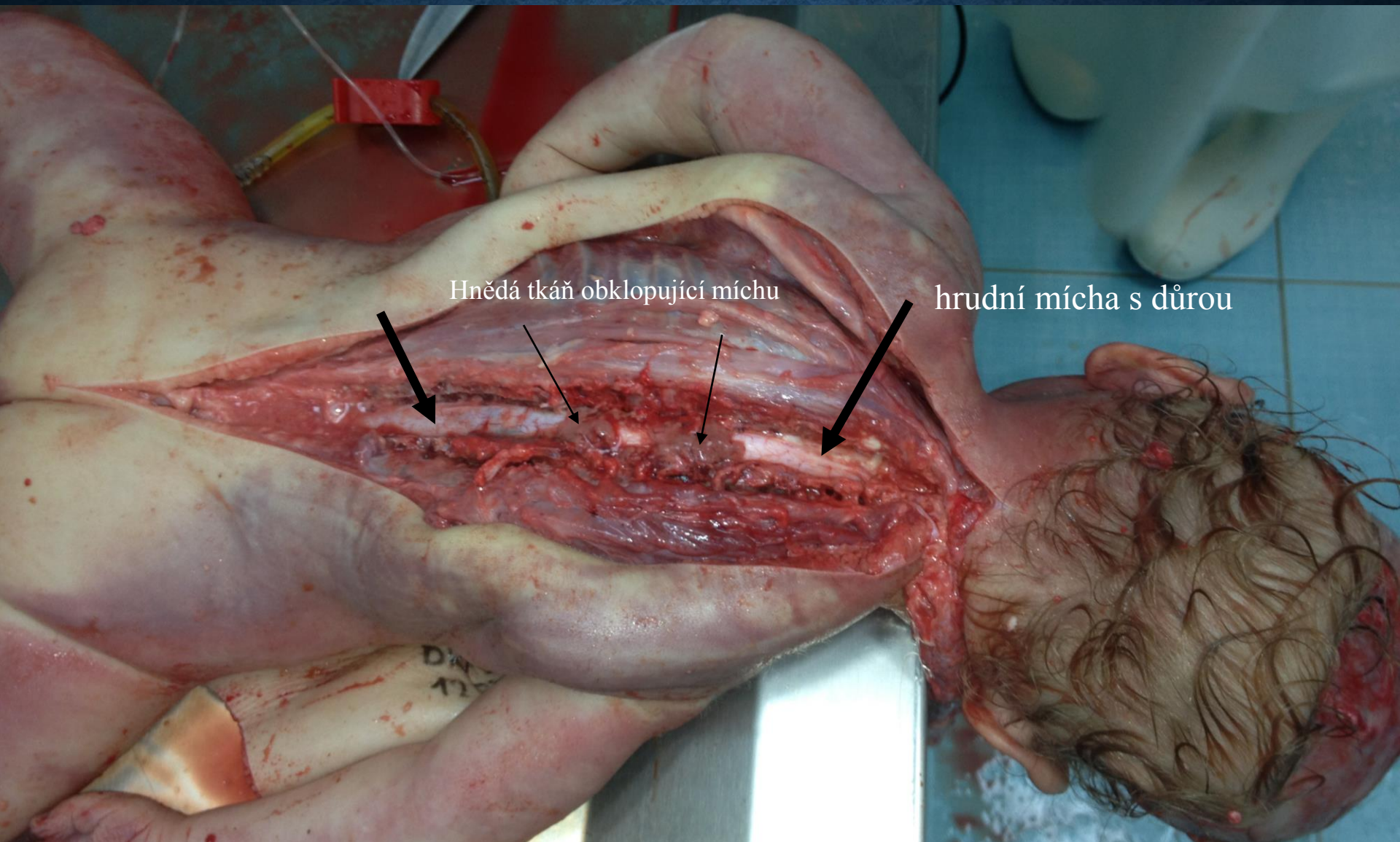
endotracheální kanyla – 3x výměna v průběhu 3,5 měsíců,

prevence edému sliznice při výměně kanyly –

**3x Dexamethazone i.v. 0,6g/kg.**

# SMRT VE VĚKU 10 MĚSÍCŮ

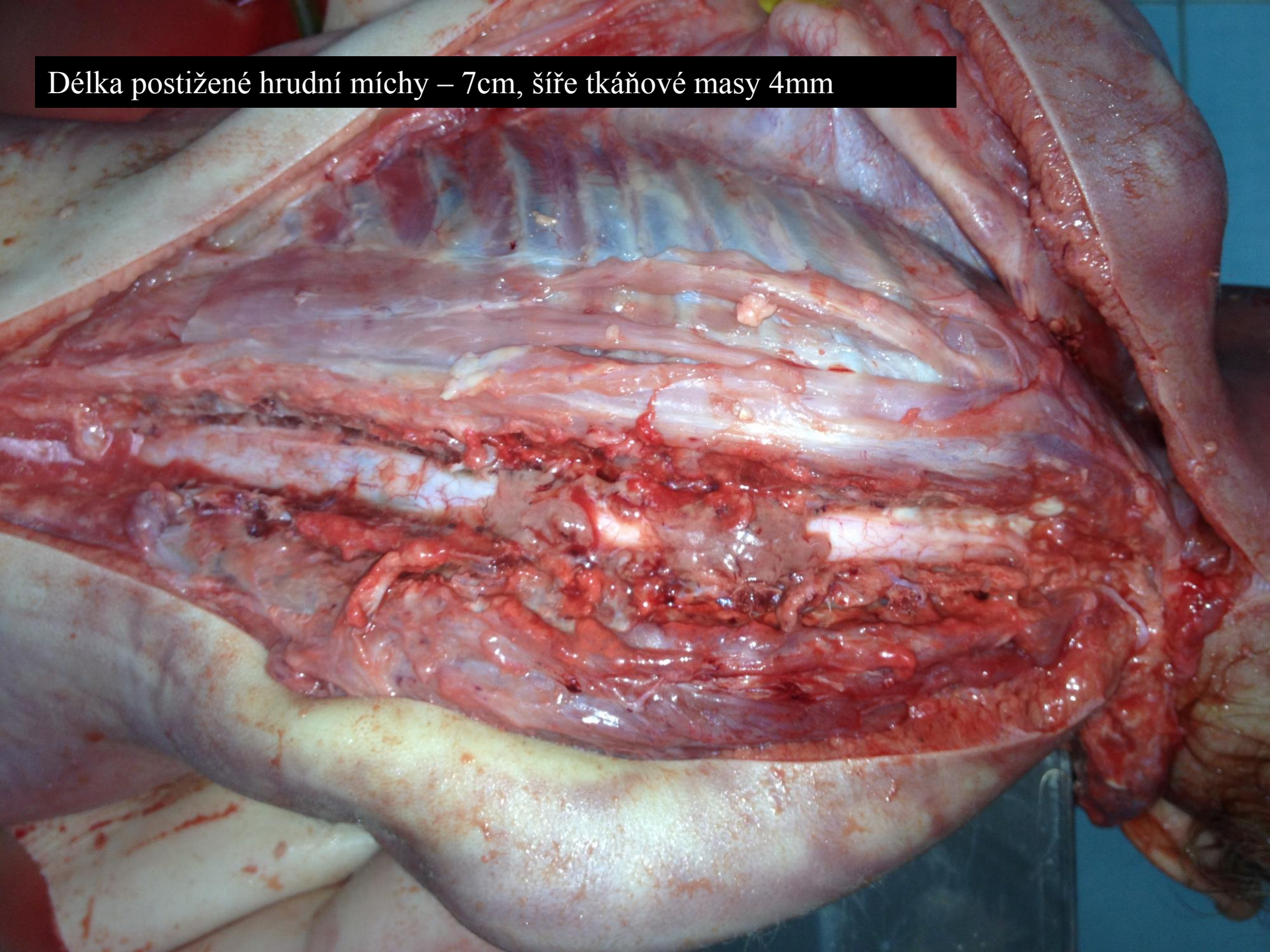
- Rozsáhlá bronchopneumonie oboustranně
- Vyšetřením m. kvadriceps femoris - spinální muskulární atrofie
- Páteřní kanál - hrudní mícha v délce 7cm  
circumferenciálně obklopena nesouvislou hnědavou měkkou tkání šíře 4mm

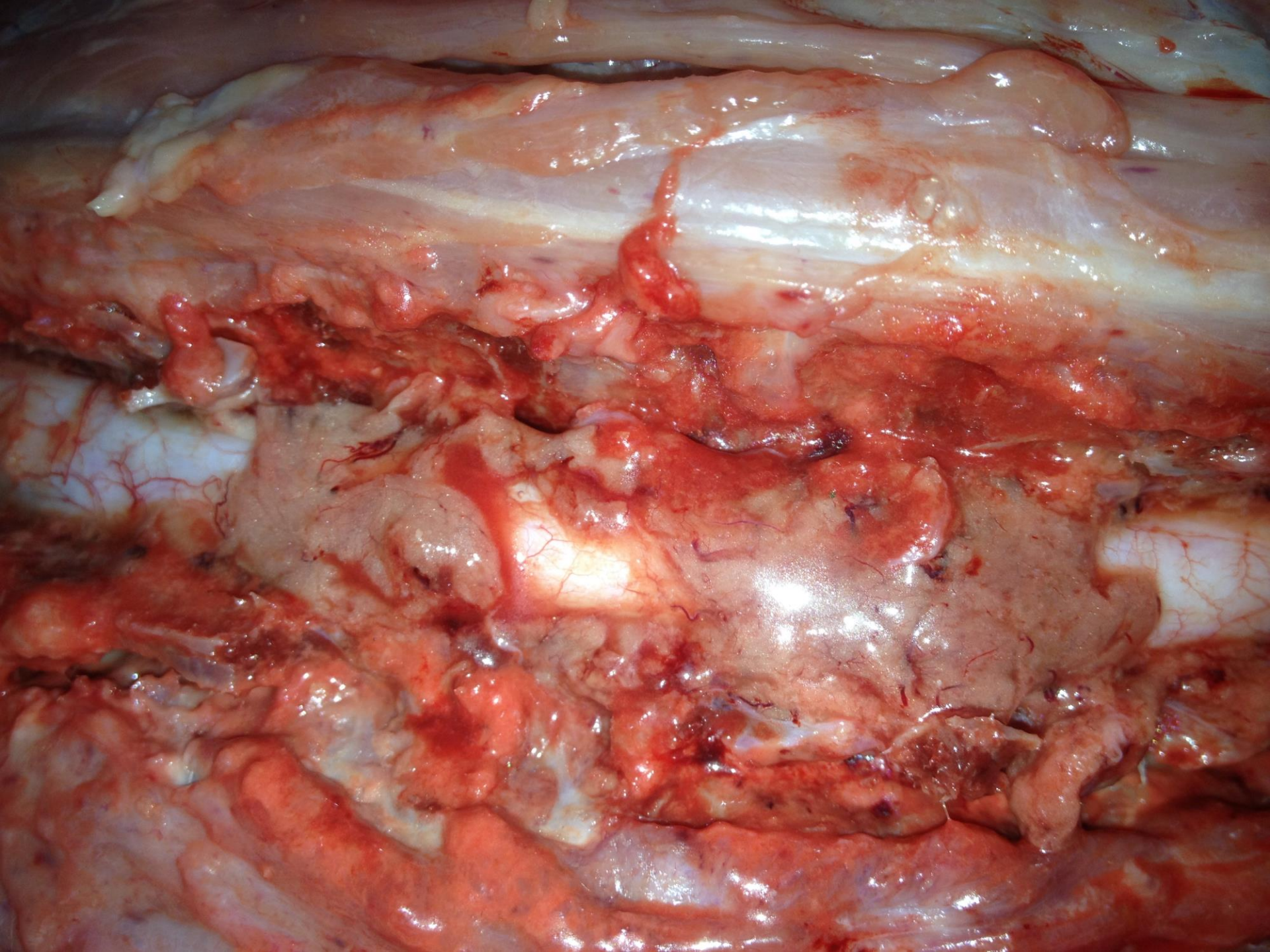


Hnědá tkáň obklopující míchu

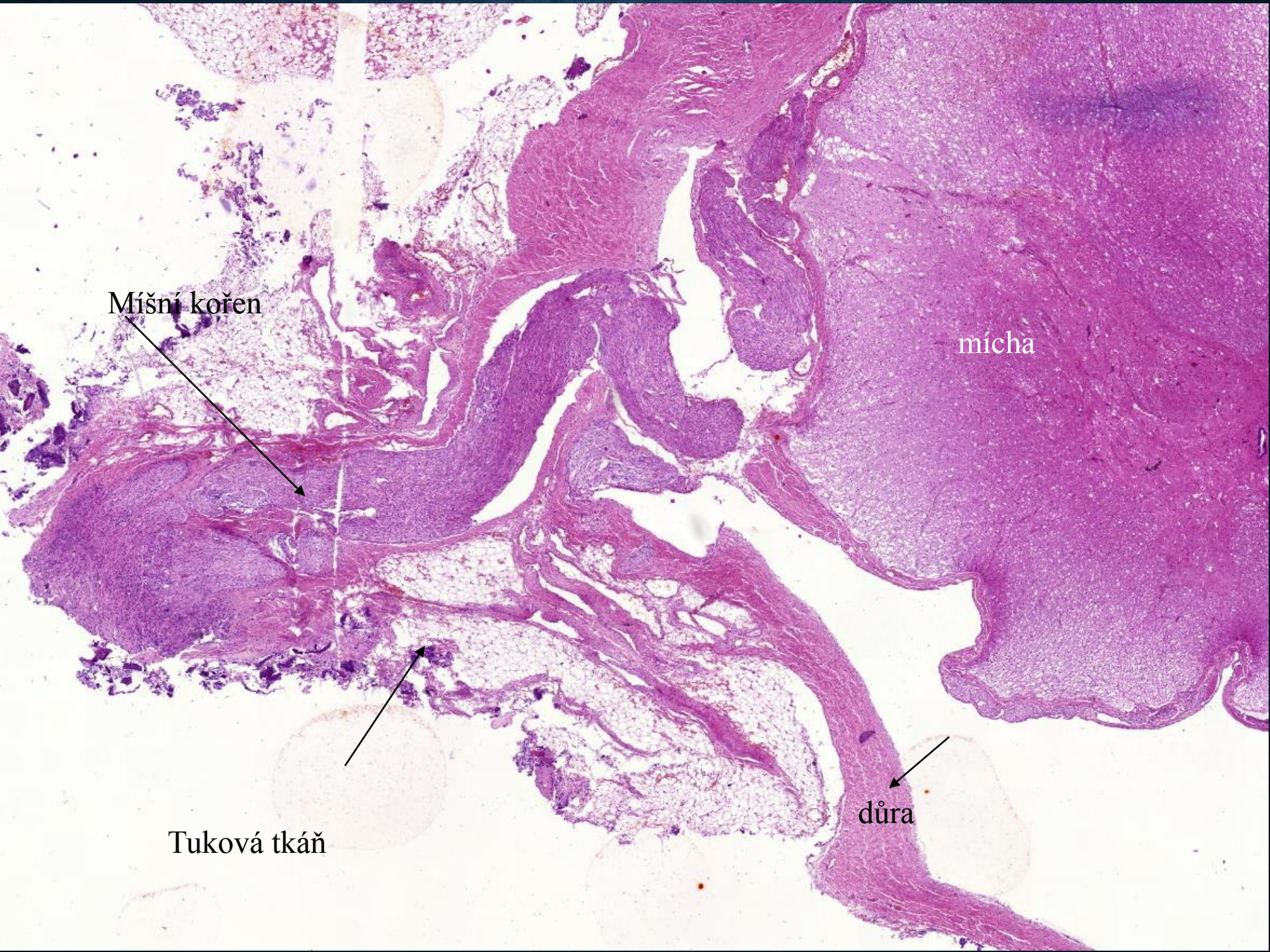
hrudní mícha s dūrrou

Délka postižené hrudní míchy – 7cm, šíře tkáňové masy 4mm







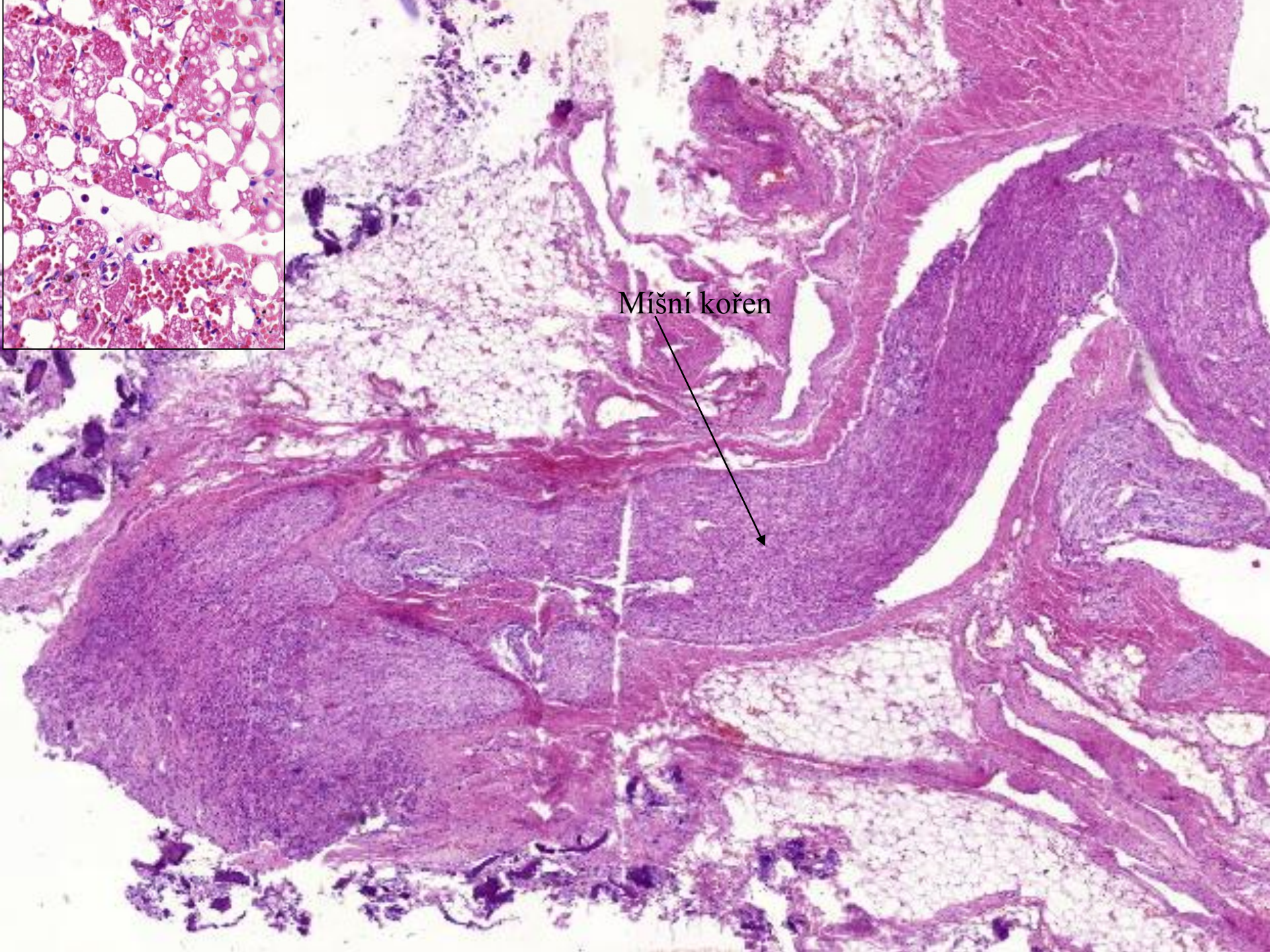
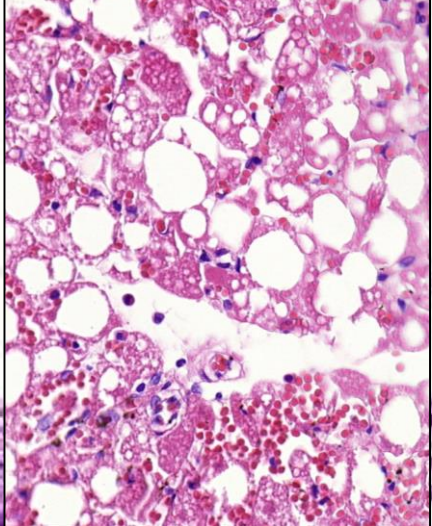


Míšní kořen

mícha

Tuková tkáň

důra



Míšní kořen

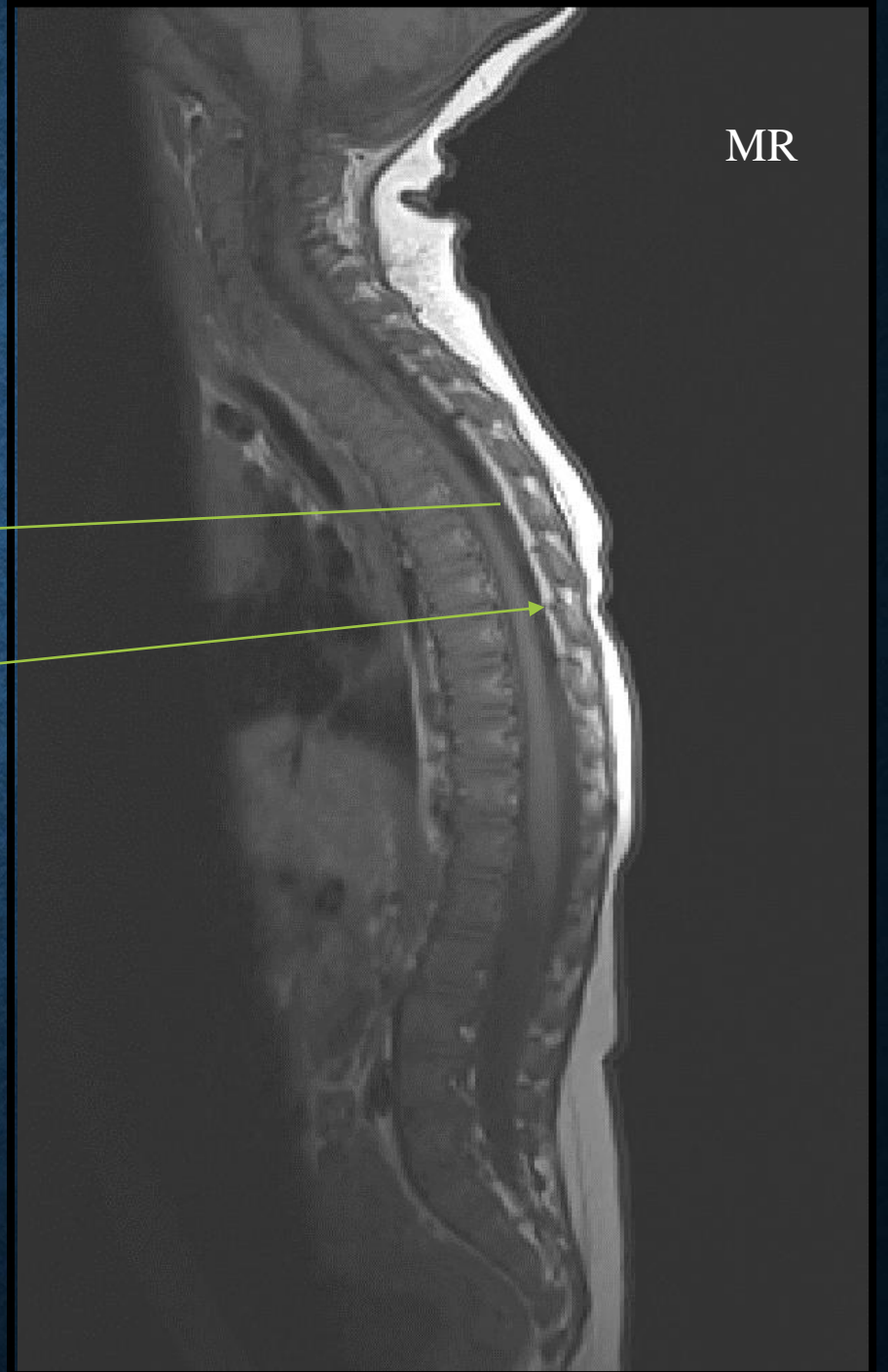
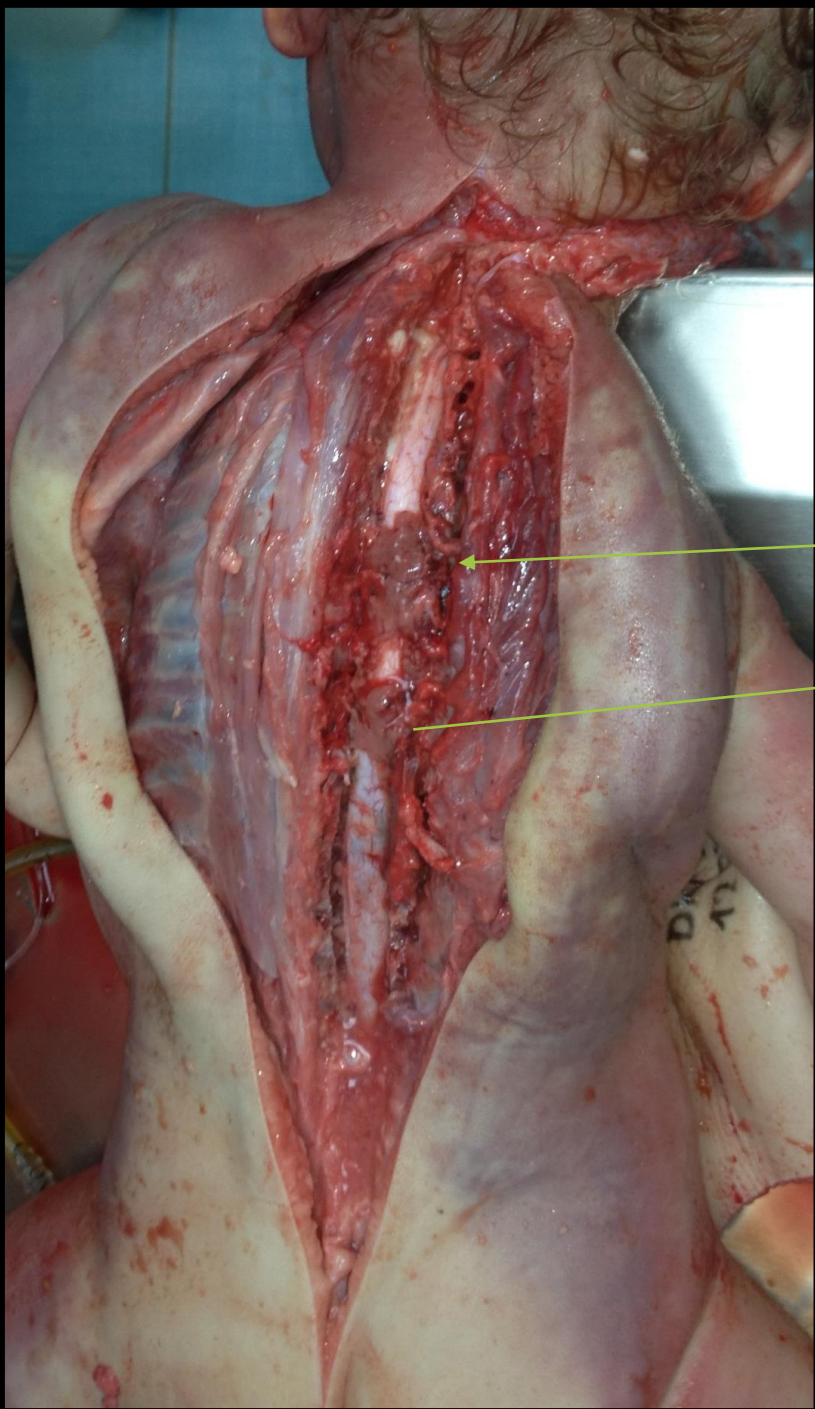
?

**SPINÁLNÍ EPIDURÁLNÍ  
LIPOMATÓZA / HIBERNOM  
(SEL/H)**

- Vzácny, dobre zdokumentovaný chorobný stav
- Zbytnění (hypertrofiie) fyziologicky existující tukové tkáně v páteřním kanálu epidurálně s útlakem míchy a míšních kořenů a neurologickými projevy v důsledku (nejčastěji) chronické léčby kortikoidy
- Většina pacientů s anamnézou dlouhodobé léčby (5-11let) korticosteroidy
- Příčina: vysoká hladina steroidů exo/endogenního původu
- 1. popsáný případ 1975 (kortikoidní léčba, 14letý chlapec po Tx ledviny)
- Lipomatóza x hibernom

# VÝSKYT SEL/H

- Do r. 2005 - 104 případů + soubory dětí po léčbě kortikoidy, převážně muži
- **Hrudní oblast** - 45,8%
- **Bederní + cauda equina** - 43,6%
- **Cervikální** - nikdy
  
- **75%** - exogenní přívod kortikosteroidů - léčba, Cushingův syndrom -  
nemoc
- **KULTURISTÉ** - anabolické steroidy!!!
- **25%** - endogenní nadprodukce, **obezita (BMI index)**, pituitární prolactinom, hypothyreóza
- **Vzácně** - idiopatická



- **Nezávislost** na velikosti dávek, způsobu aplikace a době podávání:

p.o., i.m., intradurálně

Vysoká hladina kortikoidů neznamená  
automaticky SEL/H



# LÉČBA SEL/H

- A) Konzervativní – redukce hmotnosti, analgetika, rehabilitace, snížení dávek - hladiny kortikoidů
- B) Chirurgická – laminektomie s odstraněním tukové tkáně  
vyjmutá tuková tkáň velmi často není odesílána k bioptickému vyšetření  
lipom, lipomatóza, hibernom, **hibernomatóza**

# 1997



SCANDINAVIAN JOURNAL OF  
MEDICINE & SCIENCE IN SPORTS

- Dánsko, kulturista, 29 let
- 8 let vysoké dávky: testosteron, substanone ↑  
(testosteron, ery)  
parabolan, deca-durabolin  
(nandrolon)
- 2x 2-4měsíční kůry /rok
- Hmotnost 130kg
- Bolesti dolní části zad a parestézie PDK, svěrače funkční
- CT - v lumbosakrální oblasti **circumferenciální epidurální tuková** tkáň se zúžením páteřního ka
- MRI - nelze
- Konzervativní léčba, po 8 měsících úleva



# PROČ JE NÁŠ PŘÍPAD ZAJÍMAVÝ?

- Nejmladší dítě se SEL/H - v literatuře 6 let
- Nejnižší dávky kortikosteroidů
- Nikdy nebyl popsána SEL/H jako pitevní případ
- Nikdy jako náhodný nález

(v našem případě neurologické projevy překryty základním

onemocněním - spinální muskulární atrofie)

**Čas?** Náš případ - 3,5 - 4 měsíce, nejkratší čas - literatura:

3 týdny (chlapec, 12 let, artritida)



**Děkujeme za pozornost**

# MADLUNGOVA CHOROBA

U STARŠÍCH MUŽŮ PŘI ALKOHOLISMU, NIKDY NEPOPSÁNA SEL

Symetrické zbytnění tukové tkáně krku, ramen, klavikulární oblasti

