
Subakutní angiohypertrofická myelomalacie Foix-Alajouanine – raritní jednotka?

Čegan M., Čeganová L., Štěrba J., Dvořáčková J., Ehrmann J.¹, Kodousek R.¹

CGB laboratoř spol. s r.o., Ostrava

¹ Ústav patologické anatomie, LF, Univerzita Palackého, Olomouc

Souhrn

Subakutní angiohypertrofická myelomalacie Foix-Alajouanine byla poprvé popsána francouzskými autory v roce 1926 a spadá do širšího rámce vaskulárních malformací CNS. V literatuře se sporadicky objevují jednotlivé kazuistiky i větší soubory pacientů, u kterých se tato jednotka vyskytla. Prezentujeme tři nekroptické případy subakutní angiohypertrofické myelomalacie (Foix-Alajouanine), které byly klinicky mylně diagnostikovány jednou jako metastatické postižení páteřního kanálu, jednou jako amyotrofická laterální skleróza a jednou jako zánětlivé postižení míchy. V histologickém nálezu dominuje různě rozsáhlá myelomalacie s varikózně dilatovanými, zúženými až uzavřenými arterializovanými extra- i intramedulárními vénami, místy s přítomností sekundárních trombotických uzávěrů. Klinická diagnostika je obtížná a bez provedení spinální angiografie nemožná. Dle literárních údajů je pravděpodobné, že toto onemocnění není tak vzácné, jak by se na první pohled zdálo.

Klíčová slova: vaskulární malformace – centrální nervový systém – subakutní angiohypertrofická myelomalacie

Summary

The Subacute Angiohypertrophic Myelomalacia Foix-Alajouanine – a Rare Disease?

The subacute angiohypertrophic myelomalacia Foix-Alajouanine was first described by French authors in 1926 and belongs to the wider category of CNS vascular malformations. Both individual casuistics and larger sets of patients with this disease can be found in literature scarcely. We are presenting three necroptic cases of subacute angiohypertrophic myelomalacia (Foix-Alajouanine) that were mistakenly diagnosed clinically, once as metastatic lesion of spinal canal, once as amyotrophic lateral sclerosis, and once as inflammatory lesion of spinal cord. The histologic finding is dominated by myelomalacia of varying extent with varicosely dilated, constricted or even occluded arterialized both extra- and intramedullary veins, sporadically coupled with secondary thrombi. Clinical diagnostics is difficult and requires spinal angiography. According to literature data, it is presumable that this disease is not as rare as it may seem at first sign.

Key words: vascular malformations – central nervous system – subacute angiohypertrophic myelomalacia

Čes.-slov. Patol., 42, 2006, No. 2, p. 76–80

Přes značné pokroky v klinických diagnostických možnostech se patologové setkávají ve své pitevní praxi s klinicko-patologickým nesouladem. Tato neshoda bývá někdy podmíněna výskytem poměrně vzácné nozologické jednotky.

Prezentujeme 3 případy vaskulárního onemocnění CNS, které bylo klinicky diagnostikováno jednou jako metastatický proces v páteřním kanálu, jednou jako amyotrofická laterální skleróza a jednou jako zánětlivé postižení hrudní a bederní míchy.

Případ 1

68letá žena opakovaně hospitalizovaná, před

rokem pro horečnatý stav s diagnózou myozitidy, nyní pro bolesti hrudní páteře. Stav progredoval do transverzální míšní léze s paraparérou dolních končetin. Dle MRI bylo vysloveno podezření na metastatický proces s paraneoplastickou spondylodiscitidou. Postupně došlo k rozvoji akutního renálního selhání, bronchopneumonii a exitu po 6denní hospitalizaci.

Případ 2

62letý muž přeložený na chirurgii z interního oddělení, kde byl hospitalizován pro chronickou sepsi po amputaci levé dolní končetiny v bérce pro osteomyelitidu metatarzu. Vyšetření MRI a CT