

KAPITOLA ŠESTÁ

ZÁKLADNÍ VYŠETŘENÍ A NÁZVOSLOVÍ PORUCH SENZITIVITY.
ZÁNĚTLIVÁ ONEMOCNĚNÍ NERVOVÉHO SYSTÉMU.
ROZTROUŠENÁ SKLERÓZA MOZKOMÍŠNÍ. KAZUISTIKY.

LF:MNNR081 Neurologie

Jan Kočica a Jan Kolčava

Neurologická klinika FN Brno

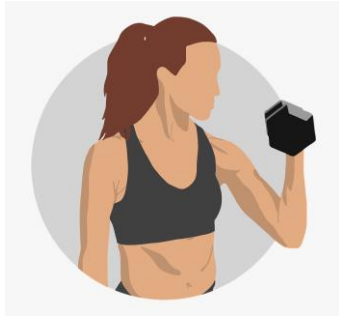
Z této online verze prezentace byly odstraněny obrázky, na které autoři nemají právo nebo nejsou volně přístupné.

MUNI

NÁZVOSLOVÍ PORUCH SENZITIVITY.

SOMATICKÉ ČITÍ

- Slouží k vnímání vlastního těla a **vlivů z vnějšího prostředí**.
- Patří mezi **nejčastější projevy** postižení nervového systému.



ZMĚNY SVALOVÉHO
NAPĚTÍ



TEPLO A CHLAD



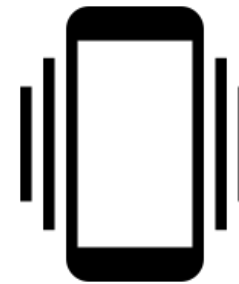
BOLEST



DOTEK



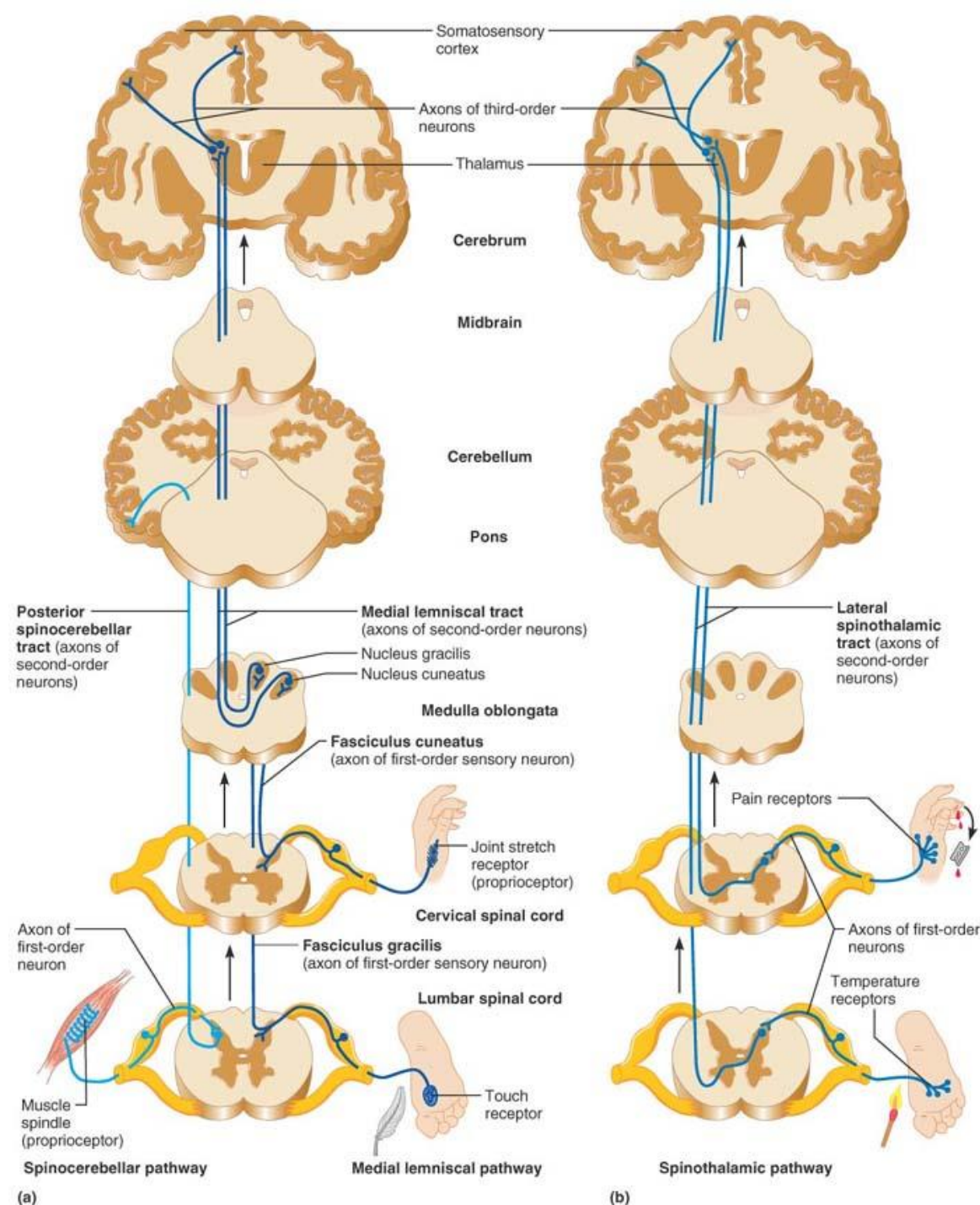
POLOHOCIT A
POHYBOCIT



VIBRACE

HLUBOKÉ ČITÍ LEMNISKÁRNÍ SYSTÉM ZADNĚPROVAZCOVÝ SYSTÉM

POLOHOCIT A POHYBOCIT
VIBRAČNÍ ČITÍ
JEMNÉ DISKRIMINAČNÍ ČITÍ



POVRCHOVÉ ČITÍ SPINOTHALAMICKÝ SYSTÉM ANTEROLATERÁLNÍ SYSTÉM

ALGICKÉ ČITÍ (BOLEST)
TERMICKÉ ČITÍ (TEPLOTA)
HRUBÉ TAKTILNÍ ČITÍ



SENZITIVNÍ DRÁHY

3. PRIMÁRNÍ
SOMATOSENZORISKÁ KŮRA
(gyrus postcentralis, pariet. lalok)

2. Thalamus

Na úrovni prodloužené míchy se kříží a dále běží na druhé straně.

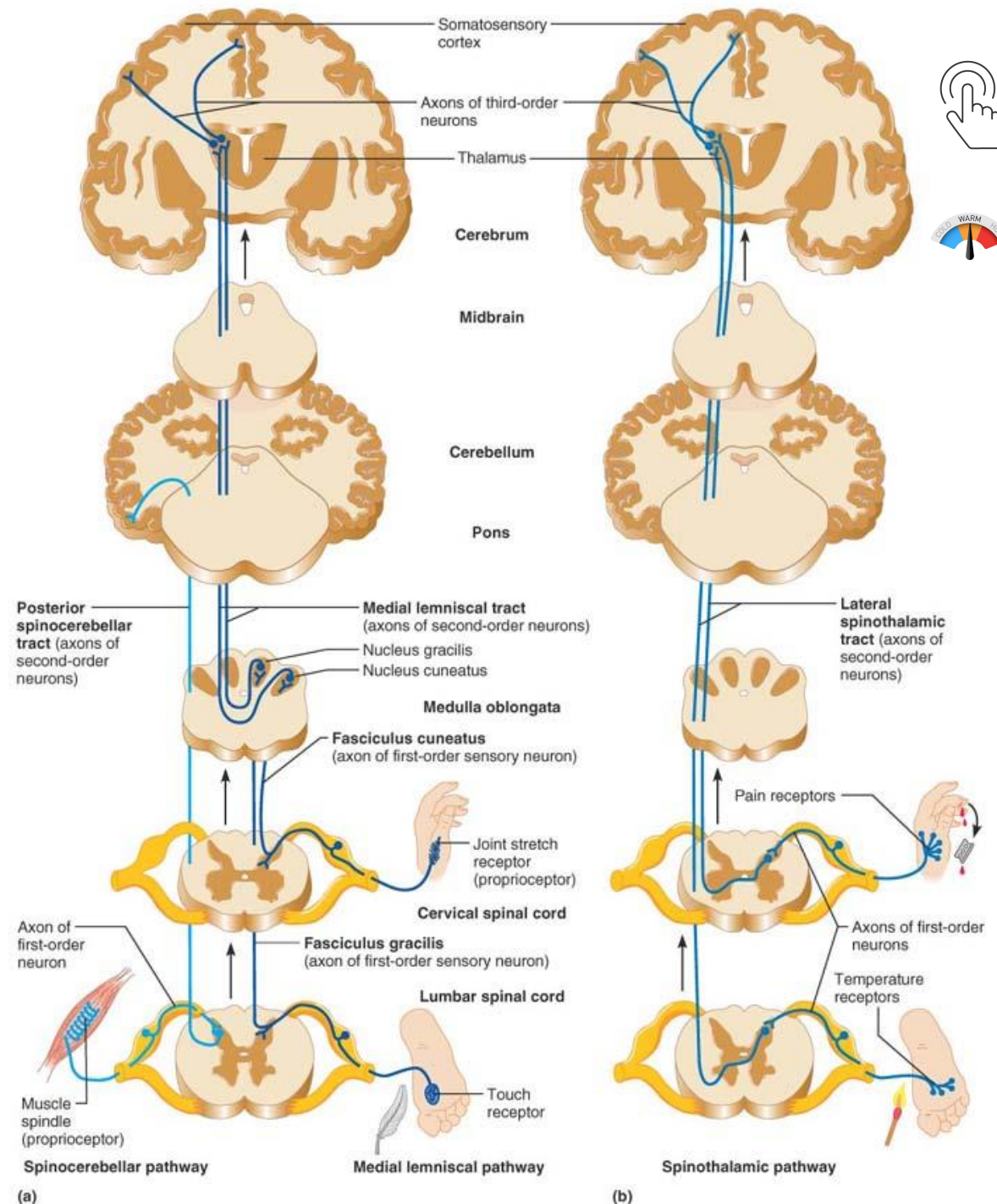
Jádra v prodloužené míše

Bez přepojení v zadním rohu.

1. Pseudounipolární buňky
spinálního ganglia (zadní kořen)

Kořen, plexus, nerv (dendrity)

Receptor v kůži, svalech,
šlachách, kloubech



3. PRIMÁRNÍ
SOMATOSENZORISKÁ KŮRA
(gyrus postcentralis, pariet. lalok)

3. ZADNÍ ČÁST INZULY

Dvě primární dráhy

2. Thalamus

Na úrovni míchy se kříží a dále
běží na druhé straně (kontralat.)

Přepojení v zadním rohu míšním
(± 2 segmenty výše a níže)

1. Pseudounipolární buňky
spinálního ganglia (zadní kořen)

Kořen, plexus, nerv (dendrity)

Receptor/volné nervové
zakončení



RECEPTORY

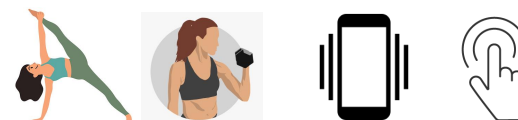
- Reagují na mechanické, termické či chemické podněty a převádějí je na **bioelektrické potenciály**.

1. Volná nervová zakončení (termoreceptory + nociceptory)



- Spojena s málo myelinizovanými a nemyelinizovanými vlákny (tj. vedení je **pomalejší**).

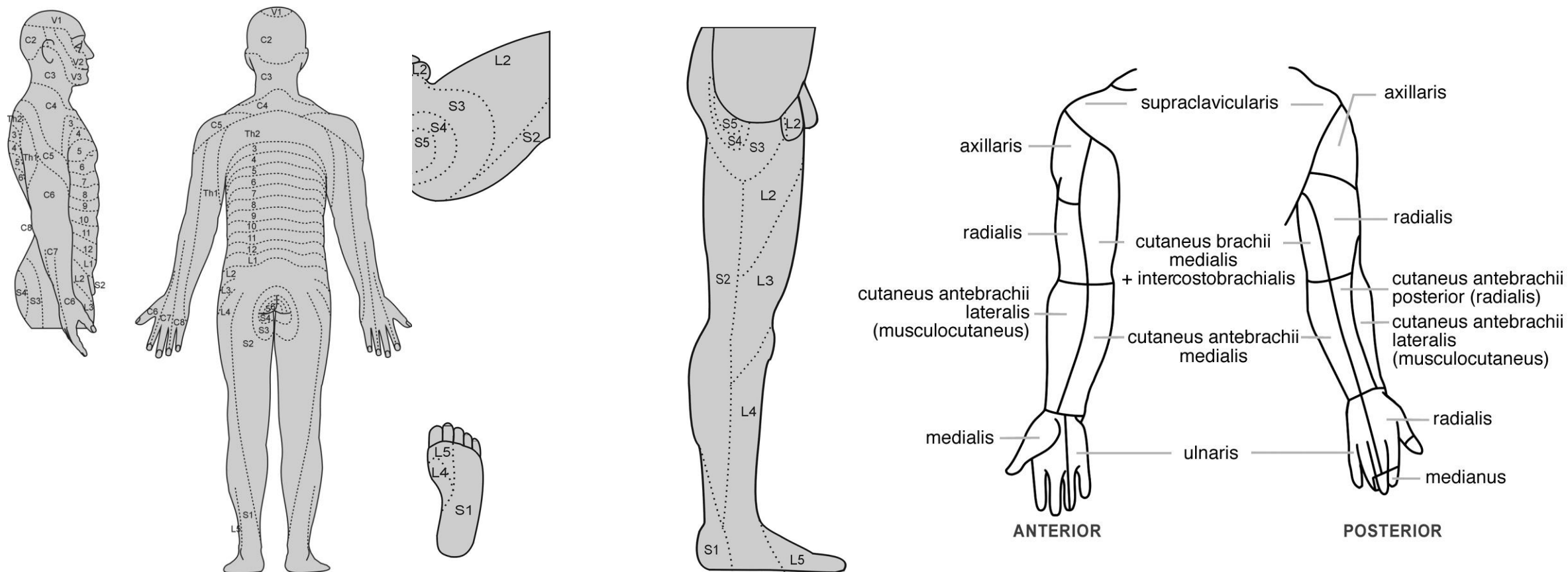
2. Opouzdřené receptory (= nízkoprahové mechanoreceptory)



- Spojena s neurony s myelinizovanými vlákny (tj. vedení je **rychlejší**)
- Veden je tak zejména **dotyk, tlak, vibrace, stereognózie, statestézie a kinestézie**.

SENZITIVNÍ SYNDROMY

- Fylogeneticky je tělo rozděleno na tzv. **areae radicales** (dermatomy), to je dáno distribucí a inervací **míšních kořenů**. Dle distribuce můžeme tedy soudit, která část míchy může být postižena.
- Stejně tak na tzv. **areae nervinae**, tedy distribuce která je dána inervací **periferních nervů**.



VYŠETŘENÍ SENZITIVITY - ANAMNÉZA

- Je třeba zdůraznit, že zejména při vyšetření senzitivity poskytují **subjektivní potíže pacienta velmi cennou informaci** (naopak také mohou být velmi zavádějící, většina vyšetření je založena na subj. vnímání pacienta)
 - Při vyšetření je nutno využívat různých jasně **definovaných škál citlivosti/bolesti**, neboť jednotlivé vjemy mohou být individuálně vnímány (např. různé prahy bolesti).
- Ptáme se na ráz/charakter, lokalizaci, časové okolnosti a průvodní jevy a zhoršující faktory (noc/klid/pohyb).

NEGATIVNÍ SENZITIVNÍ DYSFUNKCE

= ve smyslu **snížení** nebo **úplného výpadku** funkce
(obvykle pozdní indikátor dysfunkce)

HYPESTÉZIE (snížené vnímání)

ANESTÉZIE (úplná ztráta)

POZITIVNÍ SENZITIVNÍ DYSFUNKCE

= ve smyslu něčeho **nadbytečného/navíc** (tzv. + vjemu)
(obvykle časný a výrazně subjektivní indikátor dysfunkce)

Podkladem vzniku senzitivní dysfunkce je **abnormální generování ektopických impulzů** na senzitivní dráze anebo **dysbalance mezi přívodními (aferentními) senzitivními systémy** a podíl centrálních mechanismu (tzv. senzitivace).

VYŠETŘENÍ SENZITIVITY

NEGATIVNÍ SENZITIVNÍ DYSFUNKCE

= ve smyslu **snížení** nebo **úplného výpadku** funkce
(obvykle pozdní indikátor dysfunkce)

HYPESTÉZIE (snížené vnímání)

ANESTÉZIE (úplná ztráta)

i Názvosloví pak vytváříme přidáním předpony anebo určením modality – **algo**anestezie, **termo**hypestezie, taktilní anestezie nebo **pall**anestezie (tj. úplný výpadek vibračního čítí).

Vzniká tak hemi-algo-anestezie, taktilní kvadrhypestezie nebo para-pallhypestezie DKK.

POZITIVNÍ SENZITIVNÍ DYSFUNKCE

= ve smyslu něčeho **nadbytečného/navíc** (tzv. + vjemu)
(obvykle časný a výrazně subjektivní indikátor dysfunkce)

DYSESTÉZIE

Abnormální nepříjemný až bolestivý vjem, spontánní/vyvolaný stimulem (běžně nebolestivým). Chybné vnímání reálných podnětů (např. dotyk = chlad)

PARESTÉZIE

Nebolestivý abnormální/klamný vjem charakteru pálení, píchání, brnění nebo mrtvění, spontánní nebo vyvolaný stimulem.

AL(L)ODYNIE

Bolest, vyvolaná podnětem, který bolest běžně nevyvolává (např. dotykem)

VYŠETŘENÍ SENZITIVITY

NEGATIVNÍ SENZITIVNÍ DYSFUNKCE

= ve smyslu **snížení** nebo **úplného výpadku** funkce
(obvykle pozdní indikátor dysfunkce)

HYPESTÉZIE (snížené vnímání)

ANESTÉZIE (úplná ztráta)

i Bolest může být akutní (až týdny trvající, dobře lokalizovaná a obvykle nociceptivní) nebo chronická (nad 3 měsíce trvající, často neúměrná, špatně lokalizovatelná, obvykle neuropatická a ovlivněná často psychologickými a sociálními faktory).

i Proč má smysl vědět a znát jednotlivé druhy bolesti?

Protože např. neuropatická bolest (oproti nociceptivní) obvykle daleko méně reaguje na běžný analgetickou (snižující bolest) medikaci (např. ibuprofen) a je třeba specifických léků pro její tlumení. A naopak.

POZITIVNÍ SENZITIVNÍ DYSFUNKCE

= ve smyslu něčeho **nadbytečného/navíc** (tzv. + vjemu)
(obvykle časný a výrazně subjektivní indikátor dysfunkce)

BOLEST

SPONTÁNNÍ

NOCICEPTIVNÍ

Stimulace nociceptorů při intaktním nervovém systému.

NEUROPATICKÁ

Důsledek poškození periferního či centrálního nervového systému

VYVOLANÁ

ALLODYNE

HYPERALGÉZIE

Zvýšená percepce bolestivých podnětů; vl. hyperestézie

FYZIOLOGICKÁ

Např. píchnutí špendlíkem.

MUNI

ZÁNĚTLIVÁ ONEMOCNĚNÍ NERVOVÉHO SYSTÉMU.

NEUROINFEKCE - NÁZVOSLOVÍ

= zánětlivé postižení centrálního a periferního nervového systému

- Mozku = encefalitida
- Mozečku = cerebelitida
- Mozkových obalů = meningitida
- Míchy = myelitida
- Nervů = neuritida
- Míšních kořenů = radikulitida

NEUROINFEKCE – KLINICKÉ ROZDĚLENÍ

DIFUZNÍ PROCESY

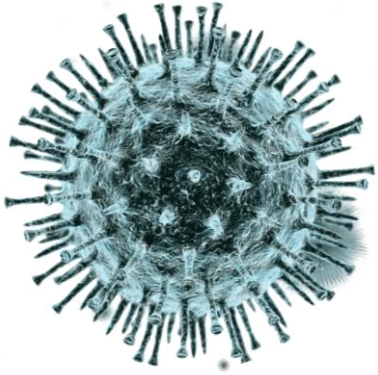
- Meningitida
- Encefalitida
- Myelitida
- Polyradikulitida a polyneuritida

- **často dochází k překrývání a sdružování**
(meningoencefalitida, encefalomyelitida)

LOŽISKOVÉ PROCESY

- Ložiskové encefalitidy (např. herpetická)
- mozkový absces a empyém (bakteriální, parazitární)
- Granulom (např. toxoplasmový či tuberkulózní)

NEUROINFEKCE – DLE INFEKČNÍHO AGENS



VIRY



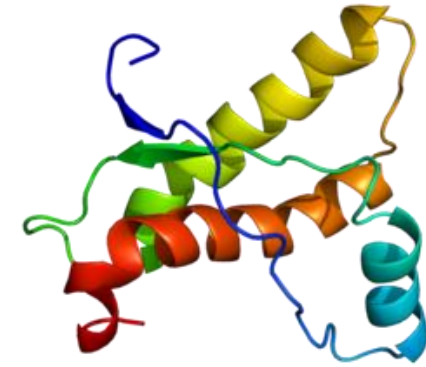
BAKTERIE



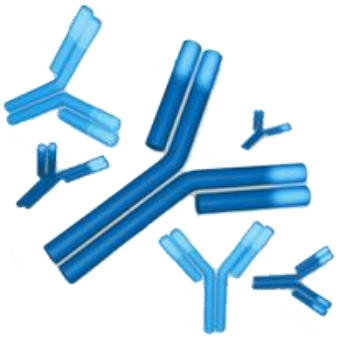
HOUBY



PARAZITI



PRIONY



AUTOIMUNITA



TOXINY

Rozdělení dle vzniku:

- AKUTNÍ
- SUBAKUTNÍ
- CHRONICKÉ

NEUROINFEKCE – KLINICKÉ ROZDĚLENÍ



HNISAVÝ (PURULENTNÍ)

- Způsobené nejčastěji bakteriemi (Neisseria, Haemophilus, Streptococcus)



NEHNISAVÝ (SERÓZNÍ)

- Způsobené nejčastěji neurotropními viry
- Mohou být způsobené i bakteriemi (spirochéty - např. borelioza, mykoplazmata, ev. další (rickettsie, ehrlichie, bartonelly)

SPECIFICKÝ

- Často také purulentní
- Nejtypičtějším zástupcem je tuberkulóza a mykotické infekce.

MENINGITIDA

= zánět mozkomíšních obalů



HNISAVÝ (PURULENTNÍ)

- Etiologie **záleží na věku** pacienta. Ve většině **bakteriální**.
 - **NOVOROZENEC** = Streptokoky a G- enterobakterie (např. E. coli)
 - **KOJENEC/BATOLE/PŘEŠKOLÁK** = Haemofilus (influenzae), Pneumokok (Streptococcus pneumoniae), meningokok (Neisseria meningitidis).
 - **ŠKOLÁCI/ADOLESCENTI/DOSPĚLÍ** = Pneumokok, meningokok.

MOZKOVÝ ABSCES



NEHNISAVÝ (SERÓZNÍ)

- Mohou být způsobeny **viry** nebo některými **skupinami bakterií** (zejména spirochéty = Lymeská borelióza nebo syfilis)
- Viry působí přímo na nervovou tkáň (**neurotropní**)

ENTEROVIROVÁ MENINGITIDA

LYMESKÁ NEMOC (NEUROBORRELIÓZA)

NEUROSYPILIS (NEUROLUES)

MENINGITIDA – KLINICKÝ OBRAZ

= zánět mozkomíšních obalů

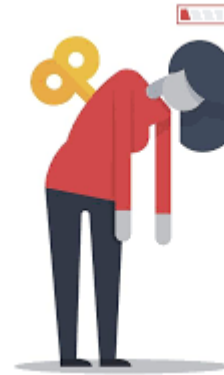
OBECNÉ PROJEVY INFEKČNÍHO ONEMOCNĚNÍ



BOLESTI HLAVY



TEPLOTA/HOREČKA



ÚNAVA/MALÁTNOST

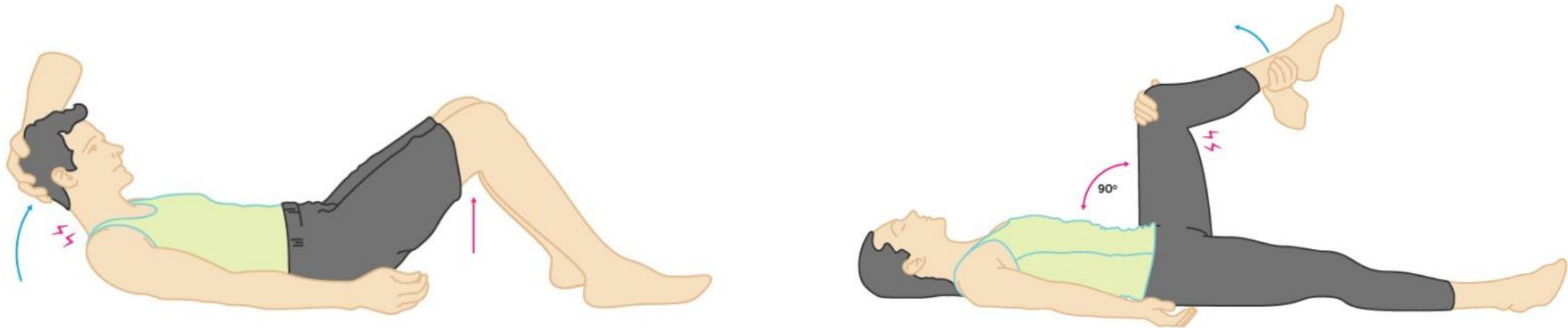


TŘESAVKA

MENINGITIDA – KLINICKÝ OBRAZ

= zánět mozkomíšních obalů

SPECIFICKÉ PROJEVY INFEKČNÍHO ONEMOCNĚNÍ



MENINGEÁLNÍ SYNDROM (TZV. MENINGEÁLNÍ JEVY)

- Vzniká **drážděním mozkomíšních plen** zánětem
- V kombinaci s nitrolební hypertenzí (zvýšením nitrolebního tlaku) jej doprovází také **zvracení** (často i bez předchozí nevolnosti), **přecitlivělost na vnější podněty** (světlo, hluk – tzv. fotofobie a fonofobie) a **spasmus** (zvýšené napětí) **šijových a zádových svalů**

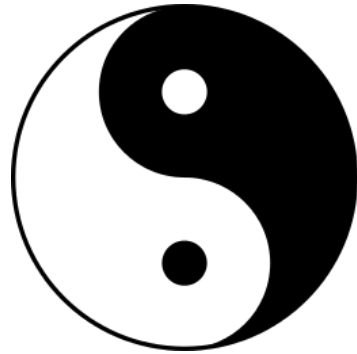
MENINGITIDA – KLINICKÝ OBRAZ

= zánět mozkomíšních obalů

SPECIFICKÉ PROJEVY INFEKČNÍHO ONEMOCNĚNÍ



EPILEPTICKÝ ZÁCHVAT



PORUCHY VĚDOMÍ

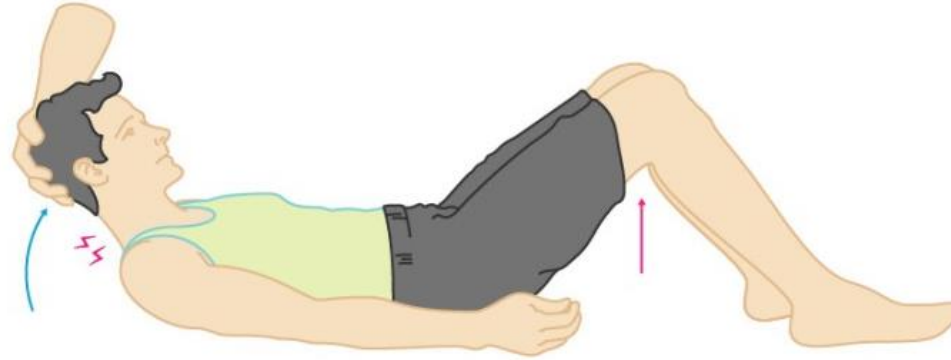


LOŽISKOVÉ PŘÍZNAKY



Co to jsou „ložiskové příznaky?“ Je to např. paréza, porucha citlivosti, nebo porucha řeči, kterou způsobuje „nějaké ložisko v CNS“.

DIAGNOSTIKA

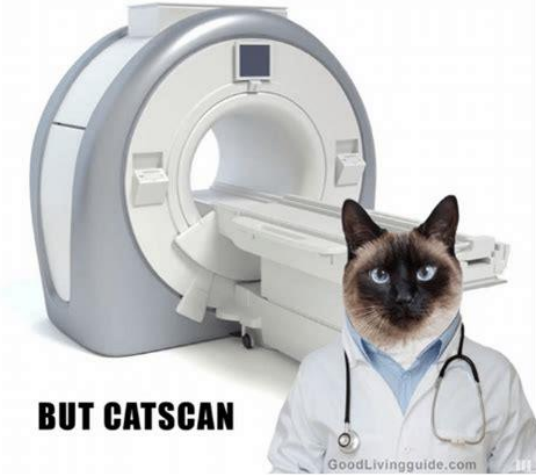


LUMBÁLNÍ PUNKCE

Odběr mozkomíšního moku atraumatickou jehlou pod obratlem L3/4. Vyšetření zjištění počtu a typu přítomných buněčných elementů. U zánětů bývá zvýšený počet buněk v likvoru – tzv. pleocytóza. Dále biochemické vyšetření – zejména vyšetření proteinů v likvoru.

KLINICKÝ OBRAZ

DOGS CAN'T OPERATE MRI MACHINES



ZOBRAZENÍ MOZKU (MRI nebo CT)

Mikrobiologické, virologické a serologické metody z krve (protilátky), likvoru nebo jiných sekretů – zjištění etiologického agens (barvení a PCR)

Léčba meningitid (zejména hnisavých)

- **ANTIBIOTICKÁ TERAPIE (ATB) a izolace na 24 hodin**

- Zahajována vždy intravenózně a tzv. empiricky (bez známého agens, pouze předpokládáme, volíme širokospektrá)
- Úprava terapie dle průkazu a citlivosti zjištěného agens.

- **KORTIKOIDNÍ TERAPIE (dexametazon)**

- Lze přidat ke zmírnění otoku mozku v začátku onemocnění (podává se současně nebo krátce před ATB). Může ochránit rozvoj trvalé hluchoty u dětí.

- **Symptomatická terapie**

- Tlumíme teplotu (antipyretika), analgetiky, hlídáme životní funkce (zejména poruchu hemokoagulace), někdy je nutné přidat antiepileptika, tlumit zvracení.

- **Neurochirurgická intervence**

- Někdy nutná k evakuaci hnisu (mozkového abscesu).

MENINGITIDA

- **LYMESKÁ NEMOC (NEUROBORRELIÓZA)**

- Způsobená spirochétou (baktérií) *Borrelia burgdorferi*.
- **Stádia onemocnění:**
 - **časné lokalizované – erythema chronicum migrans** (do 5 týdnů od přisátí klíštěte (v Evropě)).
 - **časné diseminované – postižení různých systémů** – kardiální, nervové postižení (meningopolyradikuloneuritida, meningoencefalitida), myalgie, artralgie. Obvykle do 2 – 12 týdnů od EM. Nemusí vůbec vzniknout.
 - **pozdní stádium** – chronická encefalomyelitida, chronická artritida, chronické kožní změny
 - **Léčba** – cefalosporiny III. generace, event. PNC

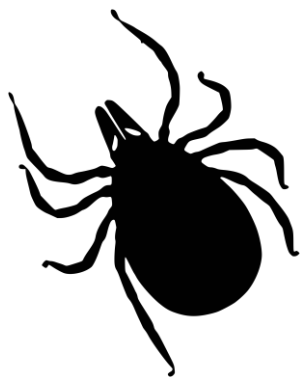
Neuroloues/Syfilis/Příjice

- Původce je pohlavně přenosná spirochéta *Treponema pallidum*
- Onemocnění má 4 stadia, postižení CNS při syfilitidě je **od II. stadia**
 - **Akutní/časná syfilitická meningitida** (II. stadium) (první 2 roky po infekci) – meningeální syndrom, obvykle afebrilní, postižení sluchu
 - **Cerebrovaskulární neurosyfilis** (III. stadium) (až 12 let po infekci) – fokální ischemie z endarteritidy
 - **Progresivní paralýza** – (IV. stadium) (3-30 let po infekci) – difuzní chronická meningoencefalitida – rozvoj demence, třes, dysartrie, epileptické záchvaty, časté jsou psychiatrické projevy
 - **Tabes dorsalis** (IV. stadium) (5-50 let po infekci) – tzv. syfilitická myelopatie, kořenové bolesti, zornicové abnormality, ataxie dolních končetin, porucha chůze
- **Diagnostika** – specifické serologické testy, vyšetření likvoru
- **Léčba** – krystalický penicilin, cefalosporiny III. generace.
- V těhotenství se nemoc z matky na plod přenáší přes placentu a nebo v průběhu porodu porodním kanálem. Každá rodička je vyšetřena před porodem.

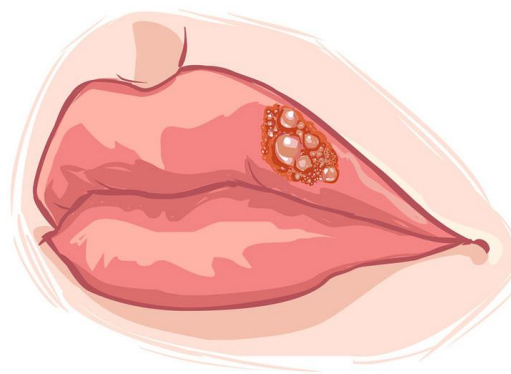
ENCEFALITIDA

= zánětlivé poškození mozkové tkáně

- Obvykle meningoencefalitida.
- Poškození může být **difuzní** (celý mozek) nebo **fokální** (ložiskové).
- Může probíhat, jako akutní infekční (nejčastěji virová) anebo jako postinfekční/postvakcinační encefalitida/encefalomyelitida.
- Klinicky jsou **častější poruchy vědomí** a ložiskové příznaky, spíše než známky meningeálního dráždění.



KLÍŠŤOVÁ ENCEFALIDA



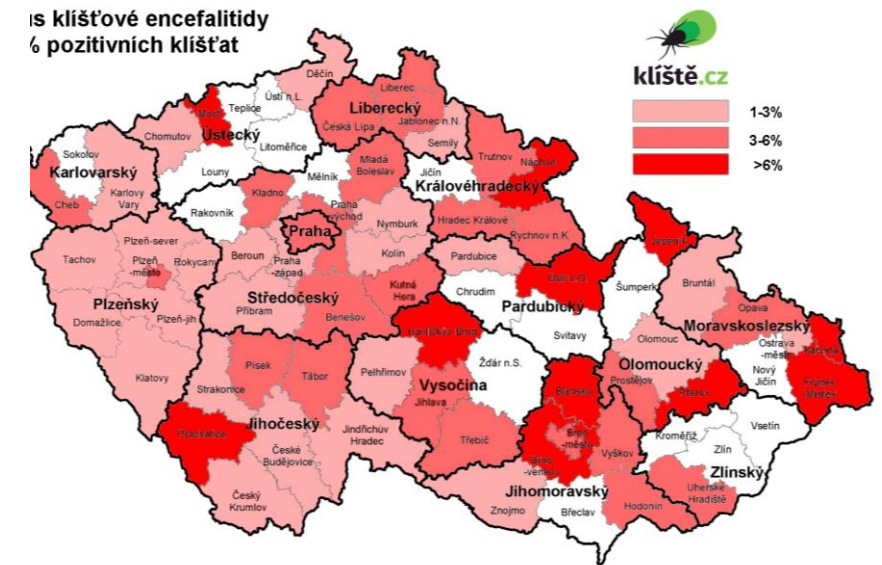
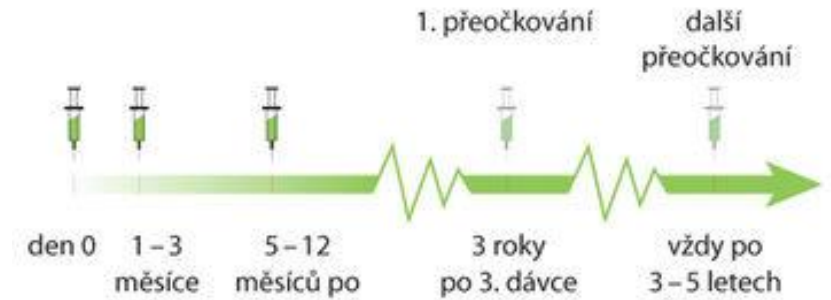
HERPETICKÁ ENCEFALITIDA



VZTEKLINA

Klíšťová encefalitida

- Původcem je **tick-borne encefalitis virus**, TBEV, flaviviridae, přenášené klíštětem obecným.
- **Dvoufázový průběh** (mezi nimi asymptomatický interval cca. 1 týden)
 - I. Fáze (3-14 dní) po nakažení horečkou, chřipkové příznaky
 - II. Fáze – **neurologické příznaky** (postižení CNS) + zvracení, horečka, meningeální příznaky
 - **Meningitida** u dětí (aseptický zánět v likvoru)
 - **Meningoencefalitida** (v dospělosti)
 - **Encefalomyelitida** (zejména postižení HKK, pletence pažního, mohou být až trvalé), existuje i tzv. bulbární forma, kdy je postižena prodloužená mícha (poruchy dechu a polykání)
- **Diagnostika: ve II. Fázi jsou detekovány protilátky** (IgM antiKME v séru i mozkomíšní moku, při virémii lze provést i PCR.)
- **Léčba** – klid na lůžku, antiedémová terapie, kauzální léčba t.č. neexistuje
- **Prevence** - očkování



Herpetická encefalitida

- Způsobují viry herpes simplex typ 1 (90 %) nebo 2 (HSV 1 a 2)
- **Nejzávažnější virový mozkový zánět.**
- Vzniká tzv. **nekrotizující hemoragická encefalitida** s lokalizací na spodině čelních a spánkových laloků (může být primární infekce a nebo aktivace již latentní infekce (gl. n. trigemini).
- **Prudký začátek** s vysokými teplotami, bolesti hlavy, psychické změny. Následně se objeví i **ložiskové změny**: alterace vědomí, poruchy řeči, centrální hemiparézy, epi paroxysmy, poruchy kraniálních nervů či zraku.
- **Diagnostika** – MRI mozku, lumbální punkce – zánět (pleocytóza), průkaz virové DNA v likvoru (PCR)
- Prognóza záleží na rozsahu onemocnění, stavu imunity a zahájení antivirotické terapie. Encefalitida se i po terapii může objevit znovu.
- **Léčba** – acyklovir co nejdříve, entiedémová léčba

Vzteklina/Rabies/Lyssa

- Obávaná smrtelná encefalitida
- Rezervoárem jsou hlavně lišky (ale i pes), přenos zejména kousnutím nemocným zvířetem.
- Onemocnění je zcela vzácné. A ČR je v tzv. rabies-free zone.
- Inkubační doba 1-3 měsíce
- **Stádia onemocnění:**
 - **prodromální** (parestezie v oblasti zhojené rány, bolesti hlavy, únava, bolesti břicha) + psychické potíže.
 - **excitační** (podrážděnost, zmatenost, neklid, bolestivé křeče svalstva, **hydrofobie** – křeče polykacích svalů při pokusu o napití či pohledu na vodu. Halucinace.
 - **paralytické** – chabé parézy končetin. Exitus (prakticky 100% smrtelné onemocnění). Důležitá je prevence.
- **Léčba** – zahájení postexpozičního očkování co nejdříve a podávání antirabického gamaglobulinu. Kauzální terapie není.

MYELITIDA

= zánětlivé postižení míchy

- Obvykle s postižením mozku (encefalomyelitida), vzácněji samostatně
- Klinicky se projevují **míšním syndromem** (paraparézou, monoparézou, případně kvadruparézou).
- Symptomatologie vychází z lokalizace postižení.

Virové myelitidy

- Postižení míchy virovou infekcí - parézy, poruchy cití, sfinkterové potíže.

POLIOMYELITIS ANTERIOR ACUTA (DĚTSKÁ OBRNA)

- Původce je poliovirus (I, II, III), Picornaviridae, enterovirus.
- Výhradně lidská infekce primárně postihující nervovou tkáň – konkrétně šedou hmotu předních rohů míšních (motoneurony).
- 5 % se projeví jako tzv. paralytická forma onemocnění
- u nás díky očkování eradikována/se nevyskytuje

ROZTROUŠENÁ SKLERÓZA MOZKOMÍŠNÍ.

ROZTROUŠENÁ SKLERÓZA

= **CHRONICKÉ ZÁNĚTLIVÉ DEMYELINIZAČNÍ** onemocnění **CENTRÁLNÍHO** nervového systému.

• V patogenezi se uplatňuje:

- **AUTOIMUNITNÍ ZÁNĚT**

- Vlastní imunitní systém pomocí T-lymfocytů (Typ 4 – buněčná hypersenzitiva) napadá složky myelinového obalu neuronů v CNS (v míše a mozku)
- Dochází k poruše hematoencefalické bariéry (HEB), prochází také B-lymfocyty a makrofágy.

- **NEURODEGENERACE**

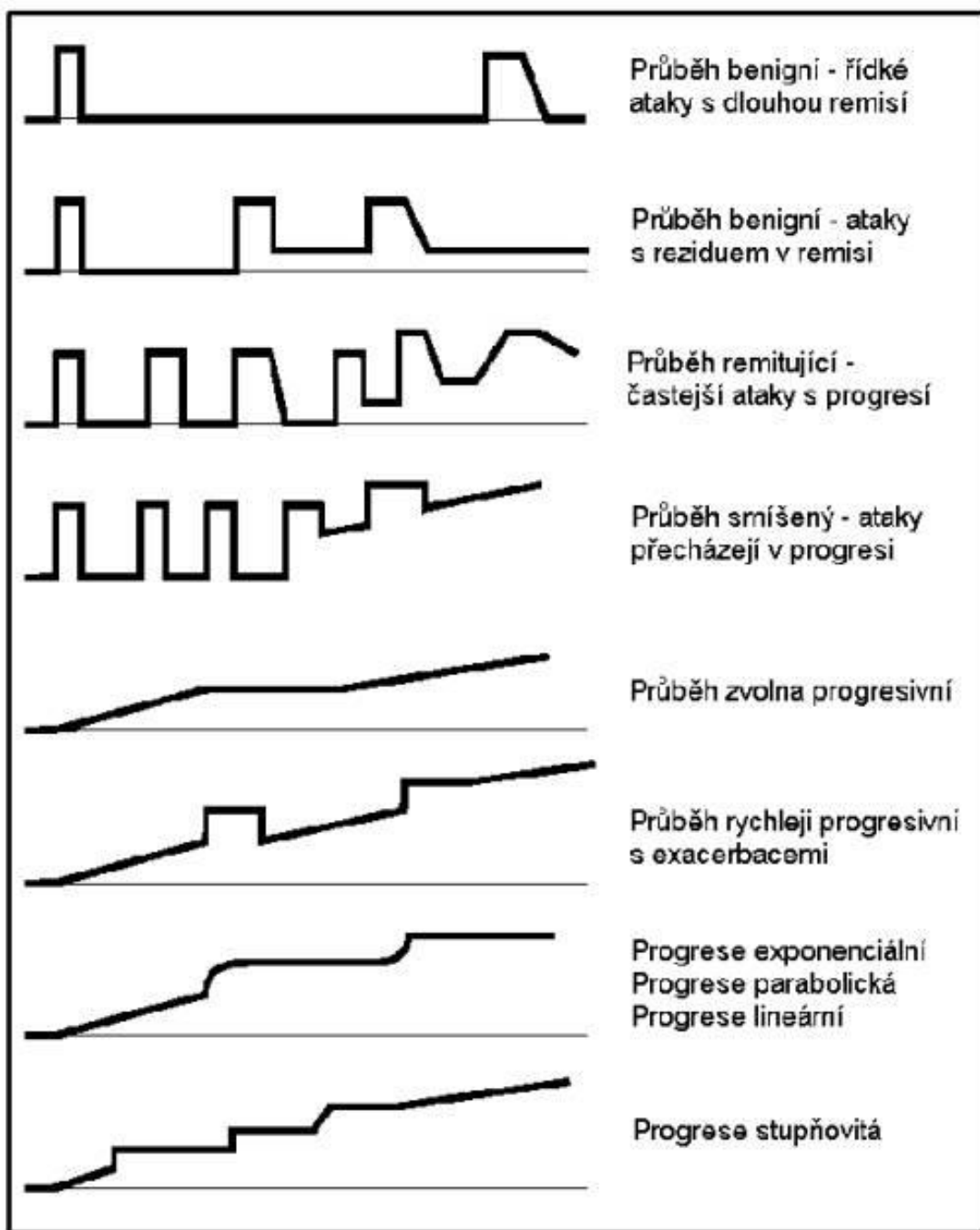
- převážně v pozdních stádiích
- Je to komplexní reakce neuronů na neustálou přítomnost zánětu (působí zejména cytokiny – IL-1, IL-6, TNF, ale také přítomnost protilátek od B-lymfocytů a přímá destrukce oligodendrocytů makrofágy).

EPIDEMIOLOGIE RS

- Prevalence v ČR je **cca. 160/100 000** (každý 1000. Čech); ke dni 31.12.2017 bylo **v ČR 10230 pacientů** sledovaných s dg. RS
- Prevalence i incidence celosvětově stoupá. Proč?
- První projevy onemocnění jsou **obvykle mezi 20 – 40** rokem věku („čím pozdější projev, tím větší šance k horší prognóze“). Nově je 10% nemocných diagnostikováno již před 20. rokem.
- **Častější u žen** (poměr nyní 3-4 : 1 ; ženy : muži)
- Nejčastější příčina **invalidity u mladých lidí**.

RIZIKOVÉ FAKTORY

- Vývoj onemocnění je **multifaktoriální** – kombinuje **genetické predispozice a vnější faktory**.
- **RIZIKOVÉ FAKTORY**
 - **ETNIKUM**
 - **ZEMĚPISNÁ ŠÍŘKA** (nejspíše vlivem příjmu vit. D jak v potravě, tak slunečním zářením)
 - **POHLAVÍ** (žena)
 - **GENETICKÉ FAKTORY** (nastavení imunitního systému k vychýlení rovnováhy zánětlivých a protizánětlivých mechanismů směrem k zánětlivé složce, HLA systém)
 - **ZEVNÍ PROSTŘEDÍ** (vliv INFEKCÍ – nadměrně aktivují imunitní systém + zdroj antigenních mimikry = podobné vlastním antigenům jedince, diskutuje se vliv infekční mononukleózy, zejména přítomnost EB viru a také vliv střevního mikrobiomu)
 - **KOUŘENÍ** (↑ rizika vzniku RS i progresu moz. atrofie při RS)



obrázek č. 2 - Některé formy průběhu RS (Šidlíková)

růst invalidity ↑



Relabující progresivní RS

Stále zhoršování, po atakách nedochází k žádnému nebo pouze malému zlepšení.

Okolo 3%



Sekundárně progresivní RS

Původně remitentně-relabující RS která se náhle začne zhoršovat bez období remise.

Po 10-15 letech obvykle přechází RRRS do stádia SEKUNDÁRNÍ CHRONICKÉ PROGRESI (SPRS) s již rozvinutou neurologickou invaliditou



Primárně progresivní RS

Stálý růst invalidity bez atak.

U 10-15% je rozvoj neurologického deficitu pozvolný, v CSF i na MRI je méně známek zánětu a reakce na protizánětlivou terapii je nedostatečná.



Relaps remitentní RS

Nepředvídatelné ataky, po kterých nastává částečná nebo úplná remise.

U 85% zpočátku.

čas →

KLINICKÉ PROJEVY ROZTROUŠENÉ SKLERÓZY

- **AKUTNÍ VZNIK (tzv. ataka)** neurologických příznaků je způsoben **ZÁNĚTLIVOU DEMYELINIZACÍ CENTRÁLNÍCH DRAH** a s ní souvisejícím blokem vedení, které způsobí výpadek příslušné funkce.
 - Ataka je obecně definována jako vznik nových/recidiva již odeznělých neurologických obtíží, která trvá déle jak 24 hodin (zároveň je vyloučena akutní infekce).
- O typu příznaků **ROZHODUJE ZEJMÉNA MÍSTO**, které je zánětem postižené:
 - tam, kde prochází více významných drah – např. v mozkovém kmeni dojde k rozvoji **POLYSYMPATOMATICKÉ** ataky
 - naopak např. u ložisek v okolí komor, kde nevedou důležité dráhy, se ataka klinicky **NEMUSÍ PROJEVIT VŮBEC**, nebo jen velmi nespecificky.
- Vzhledem k tomuto faktu je klinická symptomatologie RS **VELMI VARIABILNÍ**

KLINICKÝ OBRAZ RS – NEJČASTĚJŠÍ PŘÍZNAKY

OPTICKÁ NEURITIDA

Monokulární porucha vidění, velmi častá, bolest při pohybu oka, rozmlžení vidění

SENZITIVNÍ SYMPTOMY

Parestézie, hypestézie, dysestezie, často nespecifické

PORUCHY HYBNOSTI

Postihující zejména **KONČETINY** (centrální paréza) – postupně se sumují a vedou k vážné **HYBNÉ INVALIDITĚ**

PORUCHY OKULOMOTORIKY

Obvyklé u kmenových lézí.

NEURALGIE TRIGEMINU

Bolest obličeje jednostranně.

VESTIBULOCEREBELÁRNÍ PORUCHY

Třes, poruchy koordinace pohybů, dysartrie, poruchy rovnováhy.

SFINKTEROVÉ PORUCHY

Zpočátku 2%, později až 90%) - Časté nucení na močení, urgencí, inkontinencí, retardací mikce až retencí

KOGNITIVNÍ STRÁDÁNÍ a PATOLOGICKÁ ÚNAVA

NEUROPSYCHIATRICKÉ SYMPTOMY

- **DEPRESE** – NEJČASTĚJŠÍ

- **CELOŽIVOTNÍ RIZIKO ASI 50%** (v populaci je to 20%)
- 75% pacientů s RS má během života alespoň 1 depresivní epizodu
- ETIOLOGICKY:** přímý důsledek chorobného procesu (nejčastější je u fronto-temporálních lézí či u lézí limbického systému, předpokládá se negativní vliv zánětu na serotoninergní transmissi a také samotná přítomnost zánětlivých cytokinů – hlavně TNF - je depresogenní)
- X nežádoucí efekt farmakoterapie
- X subjektivní reakce na vznik a rozvoj onemocnění
- X jde o samostatné onemocnění jako koincidenci s RS
- Nejčastěji multifaktoriální, nejvíce koreluje se sociál. stresem
- Pacienti s RS mají **7,5 X ↑ RIZIKO SEBEVRAŽD** než běžná populace

- **ÚZKOST** – CCA 25% nemocných s RS

- Úzkostní a depresivní pacienti mají ↑ výskyt somatických stesků, trpí ↑ obtížemi v sociální oblasti a ↑ výskyt myšlenek na sebepoškozování

KOGNITIVNÍ PORUCHY

- Prevalence kognit. dysfunkce u pacientů s RS = **40-50%**
- Variabilita tíže a typů – individuální (kognitivní rezerva)
- Typické je zejm. **ZPOMALENÍ RYCHLOSTI** zpracování informací
- Deficit verbální i neverbální pracovní paměti (vztah k F laloku - podílí se na exekutivních funkcích): zhoršená hlavně výbavnost-“recall“ bez pomoc. podnětu
- Dále je narušena komplexní **POZORNOST** a vizuálně-prostorové schopnosti
- Poruchy exekutivních funkcí, zejm. **ŘEŠENÍ PROBLÉMŮ**
- Hlavní problém = **ULPÍVÁNÍ** = neschopnost vystřídat základní pravidlo, princip či myšlenku i přes negativní zpětnou vazbu

- Jen minimálně či vůbec nekoreluje s funkční disabilitou (EDSS)
- **Strukturálně vztah k celkové atrofii a počtu kortikálních lézí, demyelinizaci corpus callosum a prefrontální + splývající ložiska kolem komor**

ÚNAVA

- Patologická únava **U 85% PACIENTŮ s RS**
- I přes vyloučení běžných příčin
 - inaparentní infekce
 - Anémie
 - Onemocnění štítné žlázy
- Způsobena **MULTIFAKTORIÁLNĚ**
- Dominuje podíl přenosu nervových vzruchů menším počtem nervových vláken (z nichž část je chronicky demyelinizovaná)
- + přítomnost zánětlivých cytokinů a PL v CNS a jejich vliv na neuronální transmisi.

BOLEST

- Bolest postihuje **téměř polovinu pacientů s RS**
- U pacientů se můžeme setkat s:
 - Trvalou **CENTRÁLNÍ NEUROPATICKOU BOLESTÍ**
 - Často spojené s cefaleou nebo migrénou
 - **INTERMITENTNÍ NEUROPATICKOU BOLESTÍ**
 - Zejména post-atakovité neuralgie trigeminu
 - Dysestezie kombinované s bolestí
 - **BOLESTÍ MUSKULOSKELETÁLNÍ ETIOLOGIE**
 - Důvodem je zejména nerovnoměrné zatěžování kosterního svalstva vzhledem k nesymetrickému postižení.
- Bolest výrazně zatěžuje a limituje život pacientů a mnohdy výrazně přispívá k úzkosti.

PRŮBĚH A PROGNÓZA

- Průběh je **VELMI INDIVIDUÁLNÍ**
- **POSTUPNÁ KOMBINACE PŘÍZNAKŮ** (podle míry úpravy po akutních atakách) vede postupně k invalidizaci pacienta
- **NEPŘÍZNIVÉ PROGNOSTICKÉ ZNÁMKY:**
 - Mozečkové poruchy a/nebo těžší parézy na počátku onemocnění
 - Rezidua neurologického nálezu po akutních atakách
 - Iniciálně velké množství zánětlivých ložisek na MRI
 - Rychlý rozvoj atrofie na MRI (zejména v rámci míchy)
- Časový interval **DO DOSAŽENÍ EDSS 4** (samost. chůze na 500 m) je interindividuuálně různý a odráží asi zánětlivou aktivitu onemocnění
- **MEZI EDSS 4 A 7** probíhá onemocnění většinou uniformně a je odrazem nastartovaných degenerativních procesů
- **DÉLKA ŽIVOTA** se stále prodlužuje, t. č. není zkrácení oproti běžné populaci, nicméně 90% pacientů je oproti zdravé populaci silně invalidizováno.

DIAGNOSTIKA RS

MAGNETICKÁ REZONANCE

Je metoda první volby při zobrazení ložisek demyelinizace v rámci mozku i míchy.

ODBĚR MOZKOMÍŠNÍHO MOKU

Je specifická metoda, ze které jsme schopni zjistit zejména přítomnost zánětu a případné specifické druhy buněk a rozpadových produktů.

KLASICKÉ NEUROLOGICKÉ VYŠETŘENÍ

Je nezbytné k objektivizaci potíží. Anamnéza např. odhalí typický věk nebo rodinnou zátěž u pacientů.



AKUTNÍ LÉČBA ATAK

- Cílem je **odstranit akutně probíhající zánět** v CNS
- Vysoké dávky kortikosteroidů (mnoho nežádoucích účinků, režimová opatření)



CHRONICKÁ IMUNOMODULAČNÍ LÉČBA (DMT)

- Kaskáda léčiv s různým účinkem na imunitní systém (od interferonů, které jsou i běžně produkovány imunitním systémem k tlumení zánětu po biologické protilátce, které cílí na specifické struktury imunitního systému). Tzv. **centrová léčiva, vysoce specifická**.



SYMPTOMATICKÁ LÉČBA OBTÍŽÍ

- Snažíme se **léčit přidružené potíže** (neuropatickou bolest, pomoci pacientovi se spasticitou, spánkem, únavou, úzkostí apod.)
- Probíhá multioborová spolupráce – logoped, psychiatr, psycholog, urolog, infektolog, praktický lékař, radiolog a hlavně neurolog.



REHABILITACE

- Nesmírně důležitá součást léčby. Pomáhá se spasticitou, vytvořením nových motorických vzorců, pomáhá s chůzí, pomáhá s bolestí a únavou
- Není to spolupráce jen s fyzioterapeuty a ergoterapeuty, ale pacient musí sám aktivně cvičit a posilovat kosterní svalstvo. Prevence atrofie.



ZMĚNA ŽIVOTNÍHO STYLU A SOCIÁLNÍ POMOC

- Pomoc pacientů vést plnohodnotný život, invalidní důchody, pomůcky a protetika.
- Prevence kouření, obezity, správná výživa, prevence pádů, vzděláváním příbuzných.

Mýty a fakta u RS

- ***„Při onemocnění je nutné psychofyzické šetření.“***
 - Naopak prokázáno, že stabilní fyzická zátěž a aktivita pacienta vede ke snížení únavy, zlepšuje kvalitu života a může oddálit invaliditu pacienta. Tvrzením by spíše mělo být myšleno, že na ně má okolí brát jisté ohledy.
- ***„Těhotenství je u roztroušené sklerózy nevhodné.“***
 - Těhotenství nezhoršuje prognózu roztroušené sklerózy. Není ani indikací k císařskému řezu. Naopak pacientky, které jsou nulipary mají pravděpodobně lepší prognózu RS. Teoreticky má těhotenství protektivní vliv. Naopak stav po těhotenství je rizikovější. Samotná léčba může být rizikem pro těhotenství.
- ***„Skleróza znamená rovnou poruchu paměti a demenci.“***
 - Poruchy paměti a neurodegenerace jsou častější až v pokročilé fázi onemocnění a někdy nemusí být vůbec přítomny.

KAPITOLA ŠESTÁ

ZÁKLADNÍ VYŠETŘENÍ A NÁZVOSLOVÍ PORUCH SENZITIVITY.
ZÁNĚTLIVÁ ONEMOCNĚNÍ NERVOVÉHO SYSTÉMU.
ROZTROUŠENÁ SKLERÓZA MOZKOMÍŠNÍ. KAZUISTIKY.

LF:MNNR081 Neurologie

Jan Kočica a Jan Kolčava

Neurologická klinika FN Brno

A KAM PŮJDEME PŘÍŠTĚ?

- Základní míšní syndromy. Páteřní a nitrolební nádory. Traumata mozku a míchy. Specifika vertebrogenního onemocnění. Příklady pacientů a požadavky na nutrici. Kazuistiky. **3. 6. 2021 16:00 – 17:40**

