

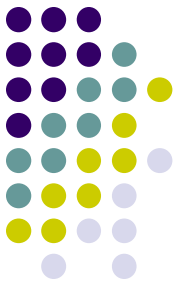
NERVOSVALOVÁ ONEMOCNĚNÍ

Eva Vlčková

II. Neurologická klinika LF MU a FN Brno



NERVOSVALOVÁ ONEMOCNĚNÍ

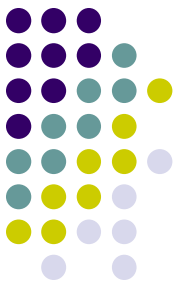


= onemocnění postihující

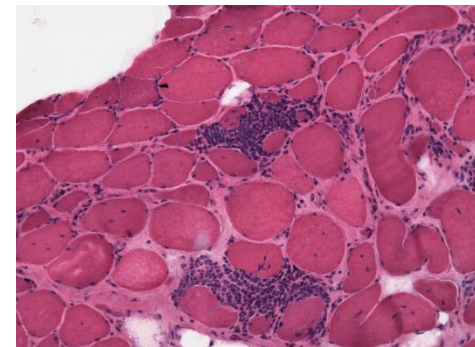
- svaly
 - získané: myopatie zánětlivé, metabolické a toxické
 - vrozené: svalové dystrofie, spastické paralýzy a myotonie
- nervosvalový přenos: myastenie + LEMS
- periferní nervy: polyneuropatie
- motoneurony: ALS, SMA, SBMA

PODOBNÝ KLINICKÝ OBRAZ — nutno zohlednit v rámci dif.dg.!

MYOPATIE ZÍSKANÉ (ZÁNĚTLIVÉ)



- sporadická autoimunitní onemocnění
- klinicky progredující hlavně **PROXIMÁLNÍ SVALOVÁ SLABOST**
- nepostižené mimické a okohyné svaly
- cca u 1/2 **SVALOVÉ BOLESTI**
- obvykle **SUBAKUTNÍ** rozvoj (část akutní, část chronický)
- **INTAKTNÍ SENZITIVITA, INTAKTNÍ REFLEXY**
- diagnostika:
 - **EMG**: myogenní změny
 - elevace **CK** a myoglobinu v séru
 - MR svalů – potvrdí svalové postižení a ozřejmí distribuci!
 - svalová **BIOPSIE** (nálezy odlišné u jednotlivých jednotek)
- nespecifická **IMUNOSUPRESIVNÍ** terapie: 1.volba =kortikoidy, event. azathioprin (2.volba), cyklosporin, cyklofosfamid, příp. IVIG



MYOPATIE ZÍSKANÉ (ZÁNĚTLIVÉ)

POLYMYOSITIDA (PM)

= antisyntetázový syndrom

- cca u 1/3 myokarditida x perikarditida



DERMATOMYOSITIDA

- adultní formy často asociované s maligním onemocněním
- kožní projevy: heliotropní exantém (červenofialový, periorbitální, s edémem)
 - červené šupinaté léze na extensorových plochách interfalangeálních kloubů
- multiorgánové postižení (zaměřeno proti kapilárám a malým cévám – postižení kloubů, GIT, ♥, plíce)

MYOSITIDA S INKLUZNÍMI TĚLÍSKY

- podobná PM, ale sval.slabost postihuje proximální i distální končetinové svaly i svaly mimické a polykací

MYOPATIE METABOLICKÉ A TOXICKÉ



- myopatie při tyreotoxikóze (vč. thyreotoxické oftalmoplegie),
- při hypothyreoze
- steroidní (fluorované prep.),
- alkoholická
- lékové (hypolipidemika, amiodaron, cimetidin.....)

Klinický obraz podobný PM.

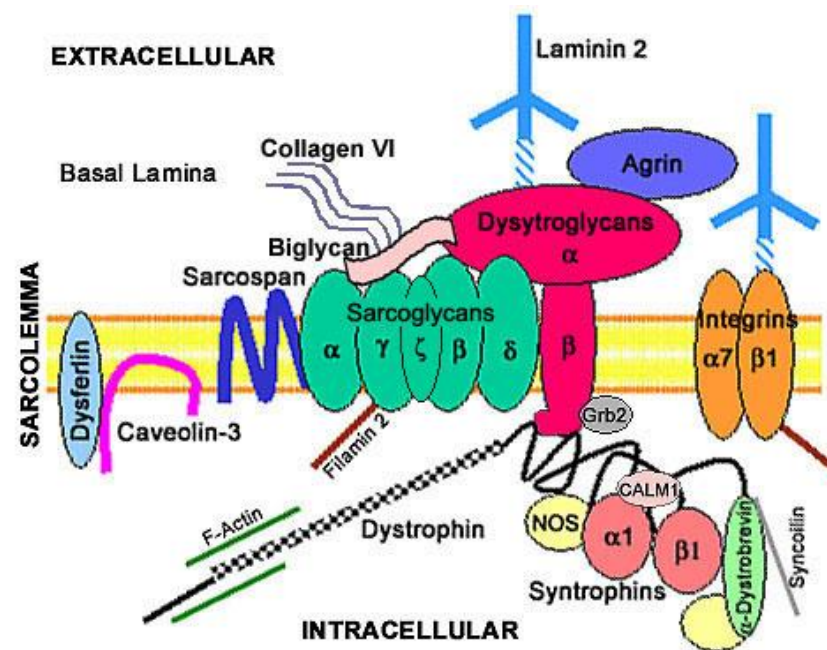
Diagnostika = problém:

- obvykle bez elevace CK (nebo jen velmi mírná)
- EMG norma (x mírné myopatické změny)

SVALOVÉ DYSTROFIE (=HEREDIT.MYOPATIE)



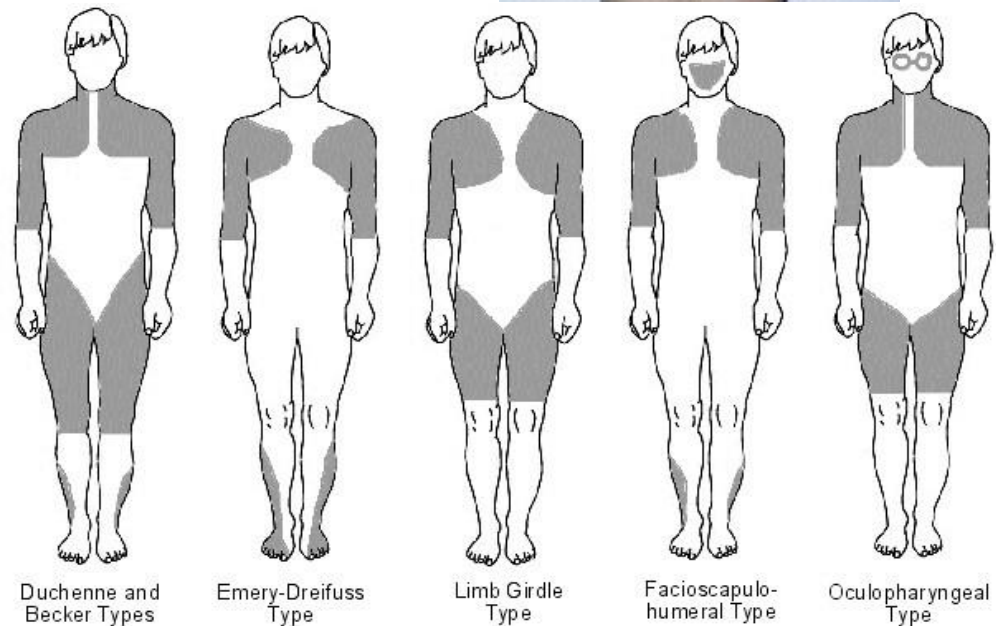
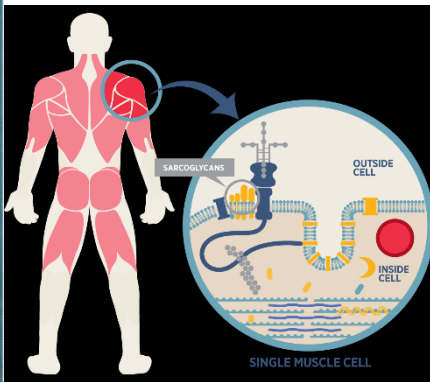
- manifestace většinou **V DĚTSTVÍ** (někdy od narození x až v dospělosti)
- Tvorba **DEFEKTNÍHO PROTEINU SVAL.MEMBRÁNY** (dystrofin, dystroglykany, sarkoglykany) v důsledku genetického defektu
- klinicky **PROGREDUJÍCÍ PARÉZY A ATROFIE SVALŮ**
- nesystémové postižení **POUZE URČITÝCH SVAL. SKUPIN** (typické!!! - natolik charakteristické, že bývalo vodítkem pro klasifikaci)
- intaktní senzitivita



SVALOVÉ DYSTROFIE

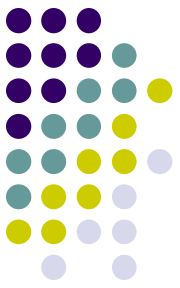
FACIOSKAPULOHUMERÁLNÍ
DYSTROFIE (DUX4 genú) →

PLETENCOVÉ SVALOVÉ DYSTROFIE
(LGMD, zejm. sarkoglykany, dysferlin, calpain)



Main areas of muscle weakness in different types of dystrophy

SVALOVÉ DYSTROFIE

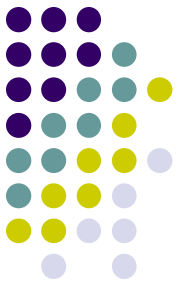


DYSTROFINOPATIE (= Duchenneova + Beckerova)

(absence dystrofinu x defektní)

- X-vázané \Rightarrow muži (1:3500)
- dominuje postižení pánev. pletence –myopatický šplh (Gowersovo zn.)
- přechodné zbytnění zejm.lýtkových svalů (pseudohypertrofie)
- kontraktury – zejm. ŠA – chůze po špičkách
- letální (DMD 20 let, BMD 40-50 let)
- smrt následkem respir. komplikací, event. na kardiomyopatie
- Nově možnost terapie u pacientů s tzv. nonsense mutací – (tvorba předčasného stop-kodonu) - Ataluren (Translarna) („přemostí stop-kodon“ a umožní vytvoření dystrofinu normální délky, který je sice mutovaný, ale částečně funkční), p.o. 3x denně

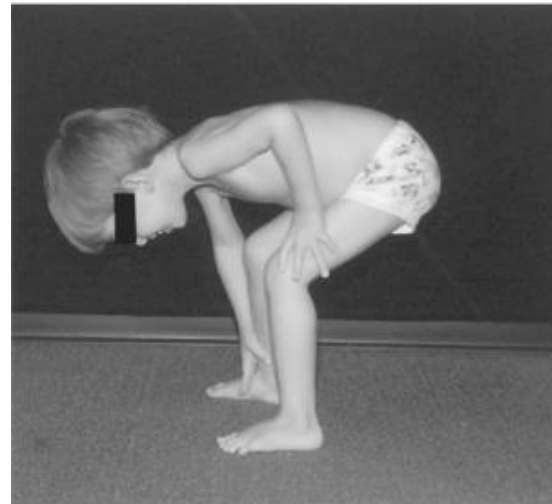
DYSTROFINOPATIE (Duchenne)



Hypertrofiie lýtek a méně i stehen, chlapec s DMD, 8 let, schopný chůze



A



B

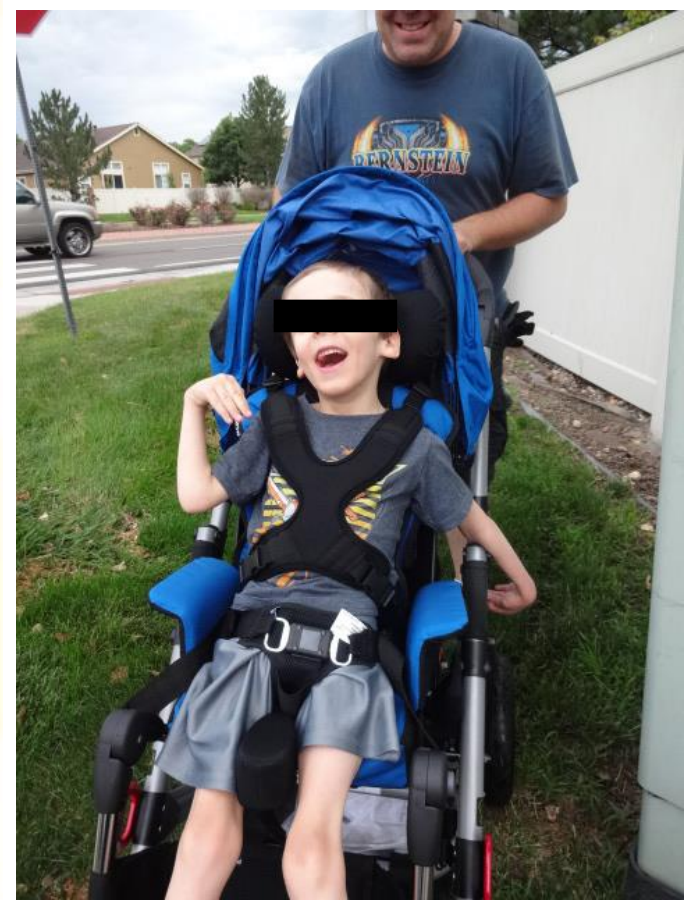
Postavování ze země:

- u zdravých variabilní, nejčastěji přes dřep
- DMD:
GOWERSOVO ZNAMENÍ = známka oslabení extenzorů kyčle a m. kvadriceps

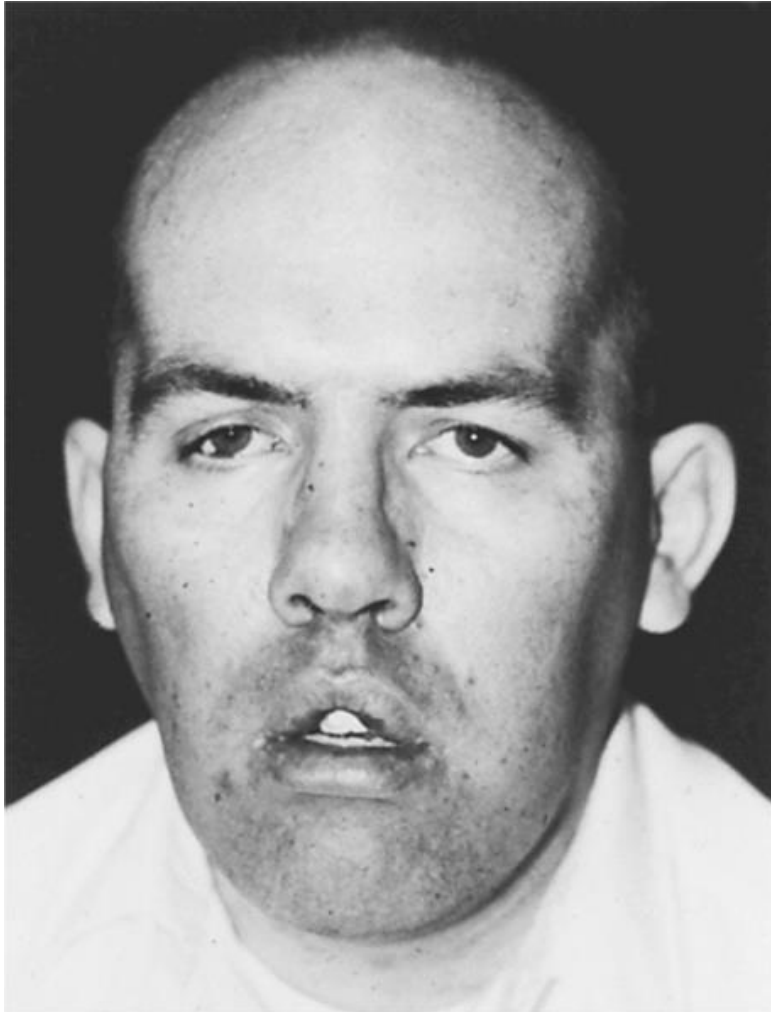
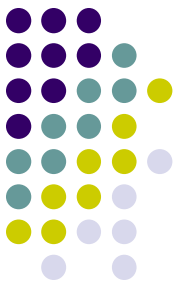
- **A**, Butt-first maneuver = jako první dochází ke zvednutí kyčlí.
- **B**, „Myopatický šplh“ – podpora rukama o stehna při zvedání trupu



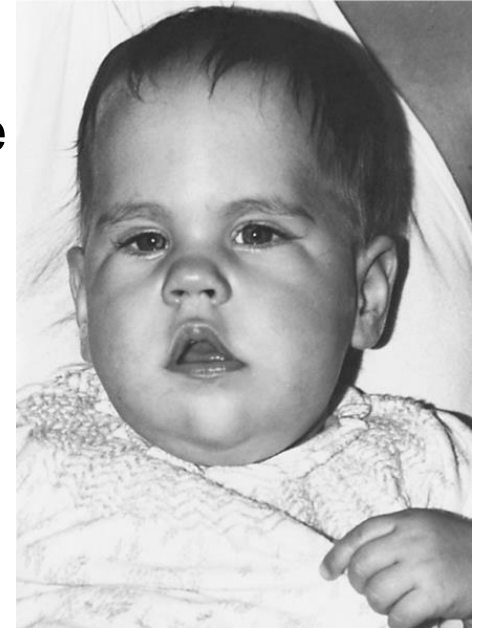
DMD

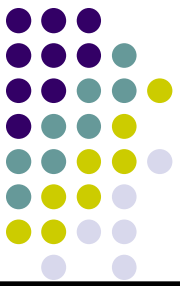


MYOTONICKÁ DYSTROFIE



- expanze CTG v genu pro proteinkinázu
- ⇒ **MULTISYSTÉMOVÉ POSTIŽENÍ**
- myotonie, atrofie svalů + slabost
- převodní poruchy
- katarakta,
- mentální retardace
- Alopecie
- Tired look
- Děti – inverted V mouth



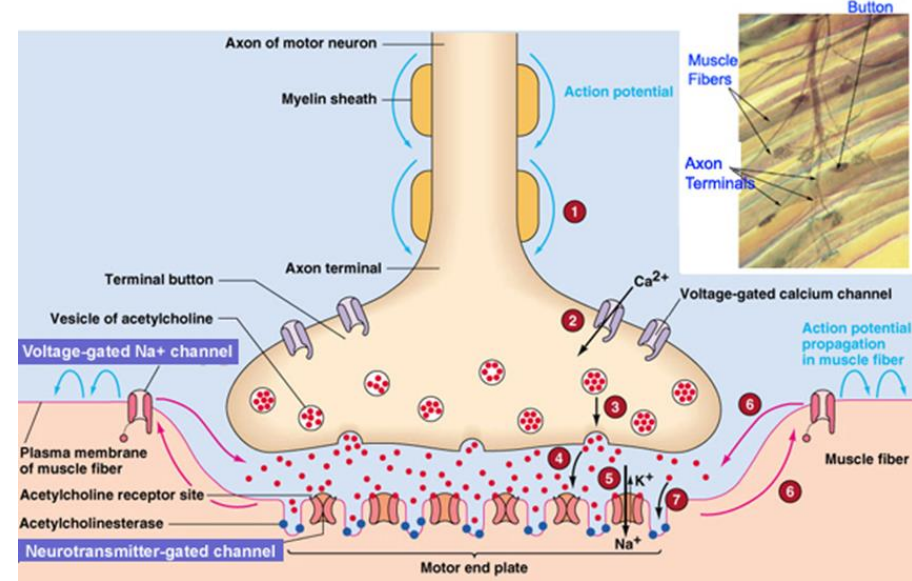


SUMARIZACE – NEUROMUSKULÁRNÍ CHOROBY

| DG | SVALOVÁ SÍLA | RŠO | HLAV. NERVY | SENZIT. PORUCHY | BOLEST | SPECIFICKÉ CHARAKTERISTIKY |
|----------|---------------------------|-----------------------|--------------------------|------------------------|--------------|--|
| MYOPATIE | ↓ PROX. | N (EVENT. LEHCE ↓) | OBV.N (VÝJIMKY) | N | +/- | ↑ CK, myoglobinu Sval. biopsie |
| MG | ↓ šijové, HKK, dýchací | N | +++ Bulb., okohyb. | N | N | ACHR, EMG, Fluktuace (↓ během aktivity + dne) |
| LEMS | ↓ PROX. DKK (HKK) | ↓ až 0 | N | Parestezie DKK | DKK | Paraneoplastický Lepšení síly i ršo aktivací |
| PNP | N x ↓ DIST. | ↓ až 0 | OBV.N (VÝJIMKY) | ↓ DIST., parestezie | +/- DIST. | I zcela norm.obj.nález Etiologie |
| ALS | ↓ generaliz. | ↓ (x↑) | bulbární | N | N | Fascikulace Py.irrit.jevy, spasticita |

ONEMOCNĚNÍ NERVOSVALOVÉHO PŘENOSU

- **PRESYNAPTICKY:** LEMS
botulismus
- **POSTSYNAPTICKY:** myastenia gravis (MG)
intoxikace organofosfáty
intoxikace kurariformními preparáty
- klinicky dominuje **SVALOVÁ SLABOST (PARÉZA)**
- **KOLÍSÁNÍ INTENZITY** v souvislosti **SE SVALOVOU AKTIVITOU**
 - MG: rychlý pokles sval. síly během aktivity
 - LEMG: přechodný vzestup

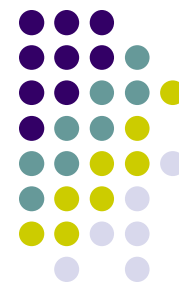


MYASTHENIA GRAVIS (MG) - KLINIKA



- **AUTOIMUNITNÍ** (PL proti nikotinovým **ACHR** ⇒ redukce jejich počtu)
- svalová **SLABOST** (paréza) (ršo a senzitivita intaktní)
- **FLUKTUUJÍCÍ** průběh (výraznější koncem dne)
- **ÚNAVNOST** (rychlé prohloubení během aktivity, úprava po krátkém odpočinku)
- dramatické zlepšení po podání **inhibitorů ACETYLCHOLINESTERÁZY**
- **OKULÁRNÍ X GENERALIZOVANÁ FORMA**
- typická distribuce = zejména svaly, inerv. **HLAVOVÝMI NERVY**:
 - okohybné svaly – ptóza hor. víčka (asym .x jednostranná), strabismus s diplopií
 - <https://www.youtube.com/watch?v=oopYaPjMMYQ>
 - žvýkací, polykací, mimické, artikulační a fonační svaly + svalstvo šíjové
 - méně HKK (ramenní pletenec)
 - dýchací svaly (jejich postižení = myastenická krize (často po infektech, stresu apod.)

MG – DIAGNOSTIKA A TERAPIE



DIAGNOSTIKA:

- typická klinika
- **EMG** testy (repetitivní stimulace- dekrement, SF EMG)
- protilátky **proti ACHR** v séru
- farmakologické testy (**SYNTOSTIGMINOVÝ TEST** – zlepšení)
- **CT thymu** – hyperplázie či thymom

TERAPIE

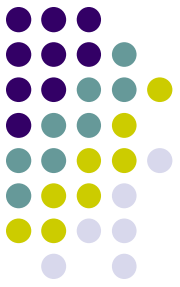
- **INHIBITORY ACE**
- **THYMEKTOMIE** (imunomodulační efekt)
- **IMUNOSUPRESIVA** (kortikoidy, event. azathioprin, cyklosporin)
- plazmaferéza x **IVIG** (krátkodobý efekt, při myast.krizích)



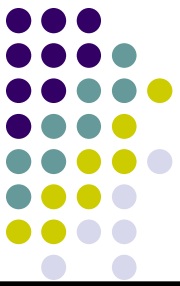
SUMARIZACE – NEUROMUSKULÁRNÍ CHOROBY

| DG | SVALOVÁ SÍLA | RŠO | HLAV. NERVY | SENZIT. PORUCHY | BOLEST | SPECIFICKÉ CHARAKTERISTIKY |
|----------|---------------------------|-----------------------|---------------------------|------------------------|--------------|--|
| MYOPATIE | ↓ PROX. | N (EVENT. LEHCE ↓) | OBV.N (VÝJIMKY) | N | +/- | ↑ CK, myoglobinu Sval. biopsie |
| MG | ↓ šíjové, HKK, dýchací | N | +++ Bulb., oko-hyb. | N | N | ACHR, EMG, Fluktuace (↓ během aktivity + dne) |
| LEMS | ↓ PROX. DKK (HKK) | ↓ až 0 | N | Parestezie DKK | DKK | Paraneoplastický Lepšení síly i ršo aktivací |
| PNP | N x ↓ DIST. | ↓ až 0 | OBV.N (VÝJIMKY) | ↓ DIST., parestezie | +/- DIST. | I zcela norm. obj. nález Etiologie |
| ALS | ↓ generaliz. | ↓ (x↑) | bulbární | N | N | Fascikulace Py.irit.jevy, spasticita |

LAMBERT-EATONŮV MYASTENICKÝ SY.



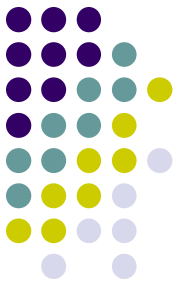
- **AUTOIMUNITNÍ** – PL proti presynaptickým napěťově řízeným Ca kanálům
- až $\frac{3}{4}$ **PARANEOPLASTICKÝ** (malobuněčný CA plic) – nutno aktivně pátrat!
- pletencová **SLABOST PROXIMÁLNÍHO SVALSTVA DKK**, ev. HKK
- snížené až vymizelé **RŠO**
- přechodné **ZLEPŠENÍ SÍLY PŘI OPAKOVANÉM** pohybu
- bolesti a parestezie DKK!
- postižení autonomního nervového systému (impotence, sucho v ústech)
- dg.: klinika + PL + EMG (inkrement) + vyloučení CA plic
- terapie: **IMUNOSUPRESE** (inhibitory ACE málo účinné)



SUMARIZACE – NEUROMUSKULÁRNÍ CHOROBY

| DG | SVALOVÁ SÍLA | RŠO | HLAV. NERVY | SENZIT. PORUCHY | BOLEST | SPECIFICKÉ CHARAKTERISTIKY |
|----------|---------------------------|-----------------------|--------------------------|------------------------|--------------|--|
| MYOPATIE | ↓ PROX. | N (EVENT. LEHCE ↓) | OBV.N (VÝJIMKY) | N | +/- | ↑ CK, myoglobinu Sval. biopsie |
| MG | ↓ šíjové, HKK, dýchací | N | +++ Bulb., okohyb. | N | N | ACHR, EMG, Fluktuace (↓ během aktivity + dne) |
| LEMS | ↓ PROX. DKK (HKK) | ↓ až 0 | N | Parestezie DKK | DKK | Paraneoplastický Lepšení síly i ršo aktivací |
| PNP | N x ↓ DIST. | ↓ až 0 | OBV.N (VÝJIMKY) | ↓ DIST., parestezie | +/- DIST. | I zcela norm.obj.nález Etiologie |
| ALS | ↓ generaliz. | ↓ (x↑) | bulbární | N | N | Fascikulace Py.irit.jevy, spasticita |

POLYNEUROPATIE - KLINIKA



= současné postižení **MNOHA PERIFERNÍCH NERVŮ**

- syndrom multifaktoriální geneze
- většinou **ZÁVISLÉ NA DÉLCE** (více distálně)
- axonální x demyelinizační x smíšená
- senzitivní x senzitivně-motorické x převážně motorické
- obvykle **SENZITIVNÍ** symptomy (pozitivní = bolesti, parestezie
negativní = hypo-až anestezie)
- progredující **CHABÁ PARÉZA**, zejména akrálně
- **RŠO SNÍŽENÉ** až vymizelé (ne vždy! – NTV)
- ev. autonomní příznaky

POLYNEUROPATIE - ETIOLOGIE



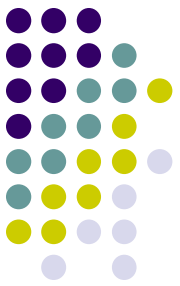
- **HEREDITÁRNÍ** (HSMN I-VII), CMT I:

- peroneální paréza (čapí chůze) + pes cavus + skoliozy,
- ponožková x rukavicová porucha čití
- porucha chůze (narušená propiocepce)
- terapie symptomatická
- <http://www.youtube.com/watch?v=sUmT8ett3Vw>
- http://www.youtube.com/watch?v=ny0b_Audmak&NR=1



- **ZÍSKANÉ:**

- metabolické (diabetická, uremická)
 - toxické (alkoholická)
 - při hypovitaminózách
 - paraneoplastické
 - při vaskulitidách
 - zánětlivé (CIDP).....
- cca 1/3 idiopatické (= kryptogenní)



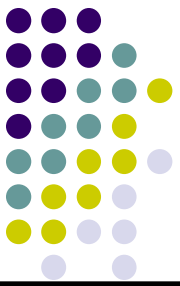
POLYNEUROPATIE - AIDP

= syndrom Guillain-Barré

- **MONOFAZICKÉ** onemocnění nejas. geneze, asi autoimunitní
- obvykle 1-3 týdny **PO INFEKTU** (GIT, event. dýchací) x očkování
- rychlý rozvoj
- parézy, **PROXIMÁLNÍ I DISTÁLNÍ I KRANIÁLNÍ NERVY**
- **PARESTEZIE + BOLESTI**
- symetrické postižení **VČ.AUTONOMNÍCH** nervů
- **RŠO SNÍŽENÉ AŽ** vymizelé, poruchy čítí klinicky
- maximum do 2-4 týdnů, pak pozvolná regrese

- dg.: klinika, EMG, CSF (proteinocytologické disociace)

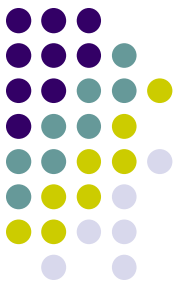
- terapie: RHB + symptomatická, IVIG x plazmaferéza



SUMARIZACE – NEUROMUSKULÁRNÍ CHOROBY

| DG | SVALOVÁ SÍLA | RŠO | HLAV. NERVY | SENZIT. PORUCHY | BOLEST | SPECIFICKÉ CHARAKTERISTIKY |
|----------|---------------------------|-----------------------|--------------------------|------------------------|--------------|--|
| MYOPATIE | ↓ PROX. | N (EVENT. LEHCE ↓) | OBV.N (VÝJIMKY) | N | +/- | ↑ CK, myoglobinu Sval. biopsie |
| MG | ↓ šíjové, HKK, dýchací | N | +++ Bulb., okohyb. | N | N | ACHR, EMG, Fluktuace (↓ během aktivity + dne) |
| LEMS | ↓ PROX. DKK (HKK) | ↓ až 0 | N | Parestezie DKK | DKK | Paraneoplastický Lepšení síly i ršo aktivací |
| PNP | N x ↓ DIST. | ↓ až 0 | OBV.N (VÝJIMKY) | ↓ DIST., parestezie | +/- DIST. | I zcela norm.obj.nález Etiologie |
| ALS | ↓ generaliz. | ↓ (x↑) | bulbární | N | N | Fascikulace Py.irit.jevy, spasticita |

ONEMOCNĚNÍ MOTONEURONU



= AMYOTROFICKÁ LATERÁLNÍ SKLERÓZA

- degenerativní změny predilekčně v motoneuronech předních rohů míšních, motorických jádrech mozk.nervů a kortikospin. traktu (volné radikály?, toxicita glutamátu? – riluzol je jeho blokátor)
- progresivní generalizovaná **SMÍŠENÁ PARÉZA**
- **FASCIKULACE + SVALOVÉ ATROFIE + SPASTICITA**
- <https://el.lf1.cuni.cz/neuronorma/>
- **SUBAKUTNÍ** rozvoj
- V ČR asi 600 pacientů, přežití 2-4 roky, 200 nových/rok
- často zpočátku asymetrický (1 končetina), pozvolná generalizace
- často **BULBÁRNÍ** příznaky
- postižení orofaryngeálního (PEG) + respiračního svalstva
- Dg: **KLINIKA + EMG** (CK může být lehce ↑ při rychlé progresi)
- terapie: Riluzole (antagonista glutamátu) + symptomatická

ALS



<https://www.youtube.com/watch?v=Hf721uio7Do>

<https://www.youtube.com/watch?v=9Q0SfKflcYc>

PODPORA VÝZKUMU ALS = KBELÍKOVÁ VÝZVA (Ice Bucket Challenge)
Celkem asi **2,4 milionů videí na FB**

Jen v době počátku výzvy (**během necelých 2 měsíců** od jejího počátku v r. 2014) získala jedna ze sponzorovaných organizací (ALS Association) dary ve výši **100.000.000 USD (2,5 miliardy Kč)** – celkem asi 2/3 investovány do výzkumu, zbytek většinou přímo na podporu pacientů/ jejich organizací



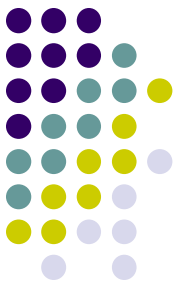
KENNEDYHO NEMOC - BSMA (BULBOSPINÁLNÍ SVALOVÁ ATROFIE)



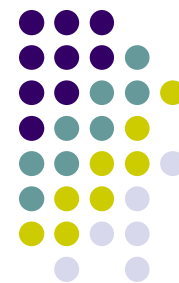
- vzácné degenerativní onemocnění dosp. věku
- Prevalence 1,6/100.000 (v ČR dg. asi 50 M, SR 17 M)
- pomalá progrese, nezkracuje délku života
- X-vázaná dědičnost (postižení muži, ženy přenašečky)
- Dg.: klinika + EMG → GENETIKA
 - Expanze CAG tripletů na prvním exonu androgenového receptorového genu chromozomu Xq11–12.
- Klinicky: slabost, atrofie a fascikulace bulbárních (jazyka, obličejových svalů) a končetinových svalů (více proximálně).
- gynekomastie, tremor rukou, svalové bolesti a křeče, lehký senzitivní deficit
- první příznaky (gynekomastie, slabost, křeče) kolem 30 let, dg. až 40-50 let
- EMG: chronická axonopatie s fascikulacemi
- Léčba: není známá



SPINÁLNÍ SVALOVÁ ATROFIE (SMA)



- Skupina dědičných degenerativních chorob postihujících alfa-motoneurony předních rohů míšních.
- progresivní zejména proximální svalová slabost
- heterogenní skupina onemocnění, až 95 % představuje proximální AR forma způsobená mutací SMN1 genu.
- incidence 1:6000 až 1:10000 – v ČR až stovky SMA pacientů
- Péče doménou dětských neurologů – manifestace nejčastěji v dětském věku.
- Díky zlepšující se péči (vč. symptomatické) a potenciálně vlivu nových terapeutických možností se stále více pacientů dožívá do dospělosti
- Terapie: symptomatická + nově i kauzální (nusinersen= Spinraza) + mnoho dalších léků ve studiích



KLASIFIKACE SMA

- Převzato z Haberlová et al. Spinální svalové atrofie – diagnostika, léčba, výzkum. Neurol. praxi 2016; 17(6): 349–353

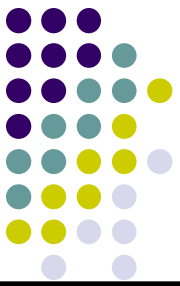
| Klasifikace SMA | Věk počátku obtíží | Dosažené motorické maximum | Průměrný věk dožití |
|--------------------------------------|---|-------------------------------------|--|
| SMA typ 0 | Prenatálně, při narození patrná hypotonie a kontraktury | Ležící, neschopen sedu | Bez UPV úmrtí do 6. měsíce věku |
| SMA typ I m. Werdnig-Hoffmann | Obtíže do 6. měsíce věku | Ležící, neschopen samostatného sedu | Bez UPV úmrtí do 2 let věku |
| SMA typ II | Obtíže do 18. měsíce věku | Neschopen samostatné chůze | Dle symptomatické péče, 4. dekáda věku |
| SMA typ III m. Kugelberg-Welander | Obtíže po 18. měsíci věku | Dočasně schopen samostatné chůze | Dle symptomatické péče i normální věk dožití |
| SMA typ IV | Obtíže v dospělosti | Chodící | Normální věk dožití |

UPV – umělá plicní ventilace

TERAPIE SMA - NUSINERSEN



- **Reguluje splicing (sestřih) SMN2 genu** a funkčně jej mění na SMN1 protein, čímž navyšuje hladinu SMN1 v CNS
- v r. 2015 získal **Biogen** exkluzivní licenci za cca 225 milionů dolarů
- **První lék schválený pro léčbu SMA (FDA XII/2016, EMA V/2017)** (následně schváleno k použití i v Japonsku, Švýcarsku, Kanadě apod.)
- Cena v USA **125.000 USD za injekci (3 250.000 Kč)** – 1. rok 6x, poté 3x, aplikace intratékálně – jeden z nejdražších léků všech dob
- **Úhrada v různých zemích různá:**
 - Norsko v X/2017 odmítlo úhradu vzhledem k „neetické ceně“
 - V II/2018 schválilo úhradu u pacientů do 18 let
 - Dánsko – pouze SMA1, jinak ne vzhledem k „iracionálně vysoké ceně ve srovnání s klinickým efektem“
 - Podobně Japonsko jen SMA1, Francie SMA1 +2
 - Ale např. Německo, Itálie, Island- hrazeno všem pacientům
- Studie jsou pouze u dětí do 5 let, case reporty do 15
- **V ČR – úhrada u dětských pacientů**, u dospělých v jednání



SUMARIZACE – NEUROMUSKULÁRNÍ CHOROBY

| DG | SVALOVÁ SÍLA | RŠO | HLAV. NERVY | SENZIT. PORUCHY | BOLEST | SPECIFICKÉ CHARAKTERISTIKY |
|----------|---------------------------|-----------------------|--------------------------|------------------------|--------------|---|
| MYOPATIE | ↓ PROX. | N (EVENT. LEHCE ↓) | OBV.N (VÝJIMKY) | N | +/- | ↑ CK, myoglobinu Sval. biopsie |
| MG | ↓ šíjové, HKK, dýchací | N | +++ Bulb., okohyb. | N | N | ACHR, EMG, Fluktuaace (↓ během aktivity + dne) |
| LEMS | ↓ PROX. DKK (HKK) | ↓ až 0 | N | Parestezie DKK | DKK | Paraneoplastický Lepšení síly i ršo aktivací |
| PNP | N x ↓ DIST. | ↓ až 0 | OBV.N (VÝJIMKY) | ↓ DIST., parestezie | +/- DIST. | I zcela norm.obj.nález Etiologie |
| ALS | ↓ generaliz. | ↓ (x↑) | bulbární | N | N | Fascikulace Py.irit.jevy, spasticita |



SUMARIZACE – NEUROMUSKULÁRNÍ CHOROBY

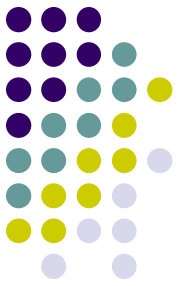
| DG | SVALOVÁ SÍLA | RŠO | HLAV. NERVY | SENZIT. PORUCHY | BOLEST | SPECIFICKÉ CHARAKTERISTIKY |
|----------|---------------------------|-----------------------|--------------------------|------------------------|--------------|--|
| MYOPATIE | ↓ PROX. | N (EVENT. LEHCE ↓) | OBV.N (VÝJIMKY) | N | +/- | ↑ CK, myoglobinu Sval. biopsie |
| MG | ↓ šíjové, HKK, dýchací | N | +++ Bulb., okohyb. | N | N | ACHR, EMG, Fluktuace (↓ během aktivity + dne) |
| LEMS | ↓ PROX. DKK (HKK) | ↓ až 0 | N | Parestezie DKK | DKK | Paraneoplastický Lepšení síly i ršo aktivací |
| PNP | N x ↓ DIST. | ↓ až 0 | OBV.N (VÝJIMKY) | ↓ DIST., parestezie | +/- DIST. | I zcela norm.obj.nález Etiologie |
| ALS | ↓ generaliz. | ↓ (x↑) | bulbární | N | N | Fascikulace Py.irit.jevy, spasticita |



- **DOTAZY?**

.....PŘIPOMÍNKY? 😊

PERIODICKÉ PARALÝZY + MYOTONIE



- hereditární svalová onemocnění
- opakované **ATAKY SVALOVÉ SLABOSTI** (= periodické paralýzy) + myotonie (= **PORUCHA DEKONTRAKCE**).
- porucha stability svalové membrány
- podkladem je genetický defekt některého z **IONTOVÝCH KANÁLŮ** sval. membrány (=kanálopatie)