

M U N I

Neurotraumatologie, neuroinfekce,
degenerativní a metabolická postižení CNS

Jan Kolčava

Neurologická klinika FN Brno



M U N I

Traumata mozku

Jan Kolčava

Neurologická klinika FN Brno

Traumata mozku

- **Traumata mozku**

- **Primární poranění**

- **Poranění fokální (Mozková kontuze, Hematomy)**

- **Poranění difuzní (Mozková komoče, Difuzní axonální poranění)**

- **Sekundární poranění**

Epidemiologie

- Úrazy obecně: ve vyspělých zemích **nejčastější příčinou smrti u osob do 45 let.**
- **Úrazy hlavy a mozku** = 40 % smrtelných úrazů.
- Výskyt mozkových poranění je přibližně 150/100 tis./rok
- Nejrizikovější skupiny:
 - Mladí lidé mezi 15-25 lety
 - Muži
 - Osoby závislé na alkoholu a jiných návykových látkách
- Z hlediska mechanismu:
 - nejčastější dopravní úrazy
 - ve vyšších věkových skupinách pády

Glasgow coma scale (GCS)

- **Pro posouzení stavu vědomí** a stupně hloubky postižení vědomí.
- Hodnotí stav vědomí pacienta a změny, ke kterým dochází v průběhu hospitalizace.
- Výsledné skóre vzniká součtem tří hodnot, kde každá číselná hodnota odpovídá nejvyššímu dosaženému stupni odpovědi pacienta na daný podnět.
- *U pacienta s ložiskovým neurologickým nálezem (afázie) nemusí odrážet hloubku poruchy vědomí.*
- Stupně vědomí:
 - 15 - plné vědomí
 - 14 - 13 bodů - lehká porucha vědomí
 - 12 - 9 bodů - střední porucha vědomí
 - 8 - 3 body - závažná porucha vědomí

Otevření očí

	Počet bodů
spontánní	4
na výzvu	3
na bolestivý podnět	2
žádné	1

Vědomí – komunikace, kontakt, bdělost

orientován	5
dezorientován	4
zmatená a neodpovídající slovní reakce	3
nesrozumitelné zvuky	2
bez reakce	1

Motorická reakce na slovní výzvu, případně na bolestivý podnět

vyhoví správně výzvě	6
cílená reakce na bolest	5
necílená reakce na bolest	4
flekční reakce na bolest	3
extenční reakce na bolest	2
bez reakce	1

Traumata mozku

- Traumata mozku
 - **Primární poranění**
 - Poranění fokální (Mozková kontuze, Hematomy)
 - Poranění difuzní (Mozková komoče, Difuzní axonální poranění)
 - Sekundární poranění

Mechanismus poranění

- K poranění mozku může dojít:
 - **kontaktním mechanismem** (s pohybujícím se nebo pevnou překážkou) - i poranění lebky
 - **pulzním mechanismem** na základě zrychlení a zpomalení (při prudkém pohybu v krční páteři) bez poranění lebky

Mechanismus poranění

- **Ložiskové (fokální)**
 - **zhmoždění (kontuze) mozku**
 - **krvácení do mozku (intracerebrální hematomy)**
 - **krvácení mimo mozek (extracerebrálně)**
 - **epidurální krvácení** (mezi lebku a tvrdou plenu mozkovou)
 - **subdurální krvácení** (mezi tvrdou a měkkou plenu mozkovou)
- Ložiskovým poraněním je i **zlomenina (fraktura) lebky**.
- **Difúzní**
 - Rozsáhlejší postižení axonů mozkových neuronů – tzv. difúzní axonální poranění - **otřes (komocí) mozku**, jehož klinické projevy jsou obvykle **přechodné (reverzibilní)**.

Traumata mozku

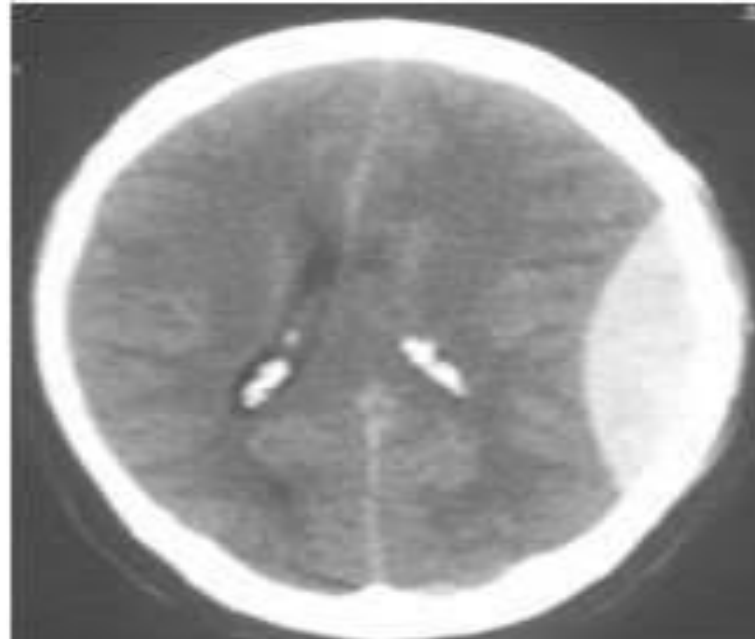
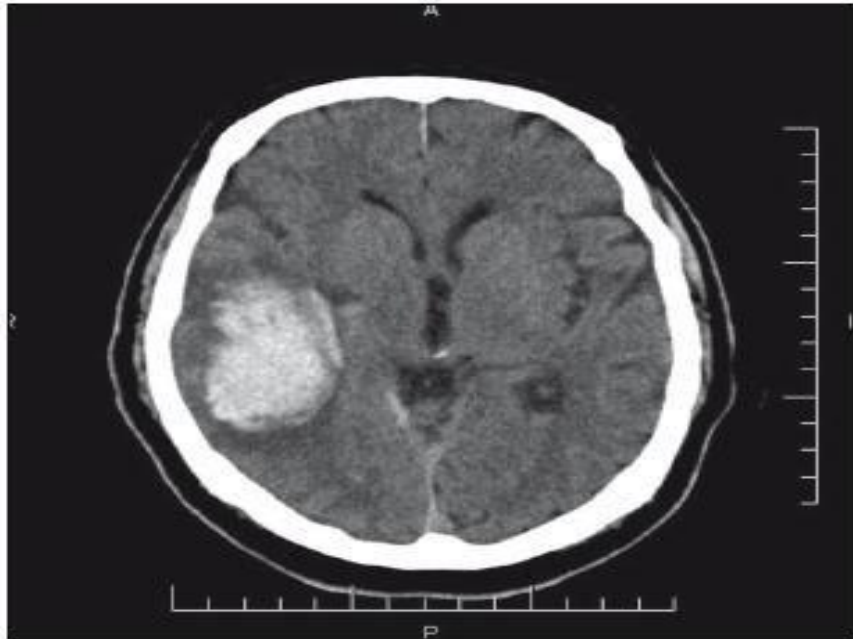
- Traumata mozku
 - Primární poranění
 - Poranění fokální (Mozková kontuze, Hematomy)
 - Poranění difuzní (Mozková komoce, Difuzní axonální poranění)
 - Sekundární poranění

Zhmoždění mozku (kontuze mozková)

- Ložiskové zhmoždění mozkové tkáně, obvykle s prokrvácením a vznikem edému okolní tkáně.
- Závažná, potenciálně letální komplikace hlavně v důsledku edému.
- Různá lokalizace a rozsah - dle toho **ložiskové neurologické symptomy**
 - **parézy**
 - **poruchy citlivosti**
 - **poruchy řeči**
 - **možná i porucha vědomí** při zhmoždění mozkového kmene a mezimozku či rozsáhlejších zhmoždění hemisfér
- **Příčiny vzniku:**
 - **při otevřených poraněních spojených s frakturou lebky**
 - **při uzavřených poraněních** (při prudkém pohybu mozku uvnitř lebky dojde ke zhmoždění polů čelních, týlních a spánkových laloků)

Traumatické nitrolební krvácení

- **krvácení do mozku** (intracerebrální hematomy) – vzácné, hlavně antikoagulovaní, spíše spontánní
- **krvácení mimo mozek (extracerebrálně)**
 - **epidurální krvácení** (mezi lebku a tvrdou plenu mozkovou)
 - **subdurální krvácení** (mezi tvrdou a měkkou plenu mozkovou)
 - **Subarachnoidální krvácení** (mezi měkké pleny): vzácné, častěji spontánní



Epidurální krvácení

- Krvácení mezi lebku a tvrdou plenu v důsledku **natržení meningeálních arterií** při současné **fraktuře lebky**, nejčastěji ve **spánkové oblasti (arteria meningea media)**.
- První příznaky obvykle do 6 hodin, max. do 24 hodin od úrazu - akutní rozvoj!
- Mydriáza na straně hematomu v důsledku útlaku n. oculomotorius.
- Hemiparéza kontralaterálně.
- Narůstající porucha vědomí (možný tzv. **lucidní interval**).
- Diagnostika:
 - **CT vyšetření** - hematom tvaru **čochky**.
- Terapie:
 - Okamžitá **neurochirurgická intervence** (odsátí hematomu).
- Prognóza
 - U nekomplikovaného epidurálního krvácení je při včasném chirurgickém zákroku **dobrá**.

Subdurální krvácení

- Krvácení mezi tvrdou a měkkou mozkovou plenu.
- Zdrojem krvácení je natržení přemostujících vén.
- akutní x chronická forma
- Lokalizováno nad mozkovými hemisférami, méně často mezi hemisférami nebo v zadní jámě lební
- **Akutní subdurální krvácení:**
 - rozvoj do 3 dnů od úrazu
 - většinou doprovází **těžší úrazy mozku s kontuzí**
 - klinika podobná jako u epidurálního hematomu, jenom s **pozvolnějším rozvojem**
 - **CT** prokáže **srpkovitou až plášťovou kolekci čerstvé krve** (hyperdenzní na CT)
 - rozsáhlejší hematomy vyžadují **neurochirurgickou** evakuaci

Chronické subdurální krvácení

- manifestuje po **více než 3 týdnech od úrazu**
- **úraz obvykle lehčí povahy** (souvislost s úrazem nemusí být zřejmá a je třeba o ní pátrat)
- zejména starší jedinci **nad 50 let věku**
- riziko při poruchách hemokoagulace či alkoholismu
- klinicky jsou přítomny narůstající **bolesti hlavy** a další příznaky **nitrolební hypertenze, ložiskové příznaky** a epileptické záchvaty – připomíná spíše tumor
- **CT**: lem různé tloušťky, denzita odpovídá stáří hematomu (hyperdenzní ->hypodenzní)

- větší hematomy je třeba **neurochirurgicky** evakuovat

Traumata mozku

- **Traumata mozku**
 - **Primární poranění**
 - **Poranění fokální (Mozková kontuze, Hematomy)**
 - **Poranění difuzní (Mozková komoce, Difuzní axonální poranění)**
 - **Sekundární poranění**

Otřes mozku (komoce mozková)

- až 90 % všech mozkových úrazů
- diagnóza dle klinických příznaků
- **přechodné bezvědomí (obvykle do 5 minut, maximálně 30)**
- **přechodná ztráta paměti (amnézie)**
 - na časový úsek před úrazem (retrográdní)
 - a/nebo zejména na úsek po úraze (anterográdní, posttraumatická amnézie).
 - trvá obvykle do 1 hodiny, výjimečně 24 hodin
- vznik v přímé návaznosti na úrazový děj
- **Neurologický nález je bez ložiskové symptomatiky!**

Otřes mozku (komoce mozková)

- asi v 10 % případů může být komoce **komplikovaná** dalším typem poranění (zejm. **epidurálního** nebo **subdurálního krváčení**)
- dle klinických známek indikace k CT vzšetření a/nebo sledování 24 hodin za hospitalizace
- **Prognóza je ve většině případů dobrá**

Otřes mozku – postkomoční syndrom

- Většina postižených by měla být během několika týdnů až 3 měsíců bez obtíží.
- „**postkomoční syndrom**“ - Mluví se o něm tehdy, když příznaky přetrvávají delší než „očekávanou“ dobu, která není ale přesně definována.
- **Mezi symptomy patří: bolest hlavy; závrať; únava; podrážděnost; nespavost; poruchy koncentrace; poruchy paměti; snížená tolerance stresu, emočního vzrušení, alkoholu.**
- Postkomoční příznaky nejsou zcela specifické pro mozkové poranění a mohou být také ovlivněny i řadou pre- a perimorbidních faktorů, jako jsou osobnost, očekávání, úzkost, deprese a emoční distres .

Otřes mozku – prevence a terapie

- Jako prevence rozvoje postkomočního syndromu je v návaznosti na komoci vhodný krátkodobý klidový režim (úplný klid nejméně 3 dny) a vyřazení jedince ze sportovních, pracovních nebo školních aktivit.
- Po odeznění akutních příznaků komoce se doporučuje postupný a stupňovitý návrat k předchozím aktivitám a aerobnímu cvičení tak, aby nedošlo ke znovuobjevení postkomočních symptomů.
- Důležitá je spánková hygiena. Pokud se objeví bolesti hlavy migrenózního nebo tenzního typu, které patří mezi nejčastější postkomoční obtíže, v jejich akutní terapii se používají odpovídající léčiva.
- Při výskytu úzkostných a depresivních symptomů se uplatňuje jak adekvátní farmakoterapie, tak kognitivně-behaviorální terapie.

Difuzní axonální poranění

- Vysokoenergetické poranění mozku (trakční či střížné poranění axonů)
- Například při autonehodách
- Chudý CT nález x těžká porucha vědomí
- Lehčí formy - kóma
- Prognóza je špatná (často persistentní vegetativní stav)

Pozdní následky traumat mozku

- Potraumatická epilepsie
 - měsíce až roky po inzultu
- Psychiatrické obtíže
 - poruchy nálady, emoční nestabilita, snížená tolerance zátěže, nekoncentrovanost, zvýšená únava
- Potraumatický hydrocefalus
- Autonomní dysregulace
- Vegetativní stav
 - perzistentní (> 1 m.) x permanentní (> 12 m.)

Traumata mozku

- **Traumata mozku**
 - **Primární poranění**
 - **Poranění fokální (Mozková kontuze, Hematomy)**
 - **Poranění difuzní (Mozková komoce, Difuzní axonální poranění)**
 - **Sekundární poranění**

Sekundární poranění

- Vzniká postupně v primárně nepoškozené mozkové tkáni, ale jeho přítomnost je u těžkých poranění mozku téměř pravidlem.
- Na základě primárního poškození mozku dochází k poruše cévní reaktivity a poruše hematoencefalické bariéry.
- Tyto mechanismy vedou ke vzniku edému, který vede ke zvýšení nitrolebního tlaku a ke snížení mozkové perfúze.
- Hrozí až herniace mozkové tkáně do míst nejmenšího odporu.
- Transtentoriální herniace vede k útlaku n. oculomotorius a k mydriase obvykle na straně hematomu.
- Později dojde k útlaku samotného mozkového kmene a ke smrti na základě selhání vitálních funkcí.

MUNI

Neurodegenerativní onemocnění

Základní rozdělení a charakteristika

- Různorodá skupina onemocnění
- Společným znakem je tzv. **neurodegenerace** = řízený zánik/odumírání nervových buněk apoptózou a jejich nahrazení „jizvou“ (tzv. gliózou)
- Různé mechanismy – zejména vrozené/hereditární a metabolické

Všeobecný přehled

- Obecně lze neurodegenerativní onemocnění dělit na hereditární a získaná.
 - **Demence (onemocnění s převahou postižení kognitivních funkcí)**
 - ALZHEIMEROVA DEMENCE (AD/AHD)
 - FRONTO-TEMPORÁLNÍ DEMENCE (FTD)
 - SEKUNDÁRNÍ DEMENCE
 - **Extrapyramidová onemocnění (onem. s převahou motorického post.)**
 - PARKINSONOVA NEMOC (PD)
 - PROGRESIVNÍ SUPRANUKLEÁRNÍ PARALÝZA (PSP)
 - MULTISYSTÉMOVÁ ATROFIE (MSA)
 - HUNTINGTOVONA CHOREA (HD)
 - **Cerebelární degenerace = tzv. hereditární ataxie**
 - SPINOCEREBELÁRNÍ ATAXIE (SCA)
 - OLIVO-PONTO-CEREBELÁRNÍ ATAXIE (PCA)
 - FRIEDREICHOVA ATAXIE
 - **Onemocnění čistě motoneuronů**
 - Primární a amyotrofická laterální skleróza (ALS),

Jak je onemocnění časté?

• Alzheimerova choroba	1000	/100 000 (každý 100. Čech)
• Parkinsonova choroba	250	/100 000 (každý 400. Čech)
• Fronto-temp. demence (Pick)	10	/100 000
• Huntingtonova choroba	8	/100 000
• Amyotrofická laterální skleróza	6	/100 000
• Progresivní supranukleální paralýza	4	/100 000
• Spinocerebellární ataxie	3	/100 000
• Pickova choroba	1,3	/100 000

DEMENCE

= získaná generalizovaná + obvykle progresivní (postupující)
GLOBALNÍ PORUCHA PAMĚTI A DALŠÍCH KOGNITIVNÍCH FUNKCÍ
(poznávací funkce – člověk vnímá, jedná, reaguje, zvládá úkoly a pamatuje si) = narušení socio-ekonomické

- bez poruchy vědomí
- incidence **VZRŮSTÁ S VĚKEM**,
 - celkově 1% populace
 - až 8-10% lidí nad 65 let
 - až 25-30% lidí nad 80 let
- **Multioborová spolupráce** (neurolog + psychiatr + geriatr + PL?)
- není součástí fyziol. stárnutí, ale vždy odráží patologický proces v korových či podkorových oblastech

PRIMÁRNÍ DEGENERATIVNÍ DEMENCE

VASKULÁRNÍ DEMENCE

SEKUNDÁRNÍ DEMENCE (částečně OVLIVNITELNÉ!!!)

- Normotenzní hydrocefalus
- Metabolické poruchy (hypotyreóza, Wilsonova choroba, při chronické dialýze apod.)
- Poruchy výživy, karence (vit. B12, B1, B6, E)
- Intoxikace (alkohol, CO, léky, organofosfáty, některé drogy opakovaně)
- Záněty CNS (neurosyfilis, neuroborelióza, AIDS, priony, roztroušená skleróza)
- Nádory (vč. paraneoplastických meningitid)
- Traumata (chronický SDH, *dementia pugilistica* – opak. traumata – boxeři, americký fotbal)

KORTIKÁLNÍ DEMENCE

- Alzheimerova (P-T), Pickova (F-T)
- **SOUČASNĚ AAA**: apraxie, afázie, agnózie
- dlouhá doba do vzniku poruchy exekutivních funkcí
 - (⇒ dlouho jsou schopni prakticky fungovat)

SUBKORTIKÁLNÍ DEMENCE

- Huntingtonova chorea, demence při Parkinsonově chorobě a Parkinsonských syndromech, nemoc s difuzními Lewyho tělísky
- součástí obrazu **není AAA**
- časná **PORUCHA EXEKUTIVNÍCH FUNKCÍ**
(plánování, organizace, schopnost flexibilní reakce na novou situaci, efektivní třídění věcí...)

DEMENCE – klinické projevy

- **PORUCHA PAMĚTI**, bez poruchy vědomí
- + jeden z **DALŠÍCH PŘÍZNAKŮ (AAA)**:
 - **AFÁZIE** (porucha řeči)
 - **APRAXIE** (porucha ztráta schopnosti vykonávat koordinované, účelné a naučené pohyby)
 - **AGNÓZIE** (ztráta schopnosti rozpoznat předměty, osoby, zvuky, tvary či vůně)
 - **Porucha exekutivních funkcí** (F-lalok, klinicky snížená schopnost plánování a organizace a abstraktního myšlení, snížená pozornost)
- **SNÍŽENÍ ÚROVNĚ** výkonnosti (oproti předchozímu stavu)
- **NARUŠENÍ PRACOVNÍCH A SOCIÁLNÍCH AKTIVIT**
- Je potřeba vždy vyšetřovat sekundární příčinu obtíží (dif. dg. delirium, pseudodemence při depresi)

ONEMOCNĚNÍ S PŘEVAHOU DEMENCE

PRIMÁRNÍ DEMENCE – KORTIKÁLNÍ

ALZHEIMEROVA CHOROBA (AD)

- nejčastější příčina demence, **ztráta neuronů zejména v mozkovém kortexu** (s maximem parieto-temporálně)
- Dlouhodobý a pozvolný rozvoj.
- **PORUCHA KOGNICE + (APRAXIE + AFÁZIE + AGNÓZIE)**
- **Příčina? Beta-amyloidóza** – nejspíše **vadné odbourávání proteinu APP** (membránový enzym), není možné jej rozpustit ve vodě a tak **se hromadí a lepí do takzvaných amyloidových plak** – ty pak brání přesunu vzruchů neuron-neuron, ale i trofice neuronů (amyloidní angiopatie – zvyšují i pravděpod. krvácení do mozku)
- Druhým problémem je **tubulární protein tau**, který z dosud ne plně vyjasněných příčin **nedrží struktury tubulů v neuronech** a sráží se, tubuly tak správně „nedrží“ cytoskelet, buňka tak podstoupí programovanou smrt.

ONEMOCNĚNÍ S PŘEVAHOU DEMENCE

PRIMÁRNÍ DEMENCE – KORTIKÁLNÍ

ALZHEIMEROVA CHOROBA (AD)

- Dochází k **mozkové atrofii** a vyhlazení gyrů.
- **Stádia:** časná (1 - 4 roky), střední (2 - 10 let) a pozdní stádium
- Neurologický náález může být normální nebo mohou být přítomny pyramidové případně extrapyramidové příznaky.

Diagnostika:

- Kognitivní testování/baterie testů
- Anamnestické údaje + nejlépe v přítomnosti rodiny
- EEG (snížení aktivity, vyloučení epilepsie)
- PET/PET-MRI/fMRI (tzv. amyloidový PET, specifická zobrazení na prokrvení a aktivitu)
- Mozkomíšní mok (tzv. triplet)

ONEMOCNĚNÍ S PŘEVAHOU DEMENCE

PRIMÁRNÍ DEMENCE – KORTIKÁLNÍ

FRONTOTEMPORÁLNÍ DEMENCE (FTD)

- Typický začátek je **dříve než u AD** (45 – 65 let)
- Pacienti mají jiný typ kognitivní poruchy (poruchu **logického myšlení, jazykové poruchy**, spíše než poruchy paměti a řeči)
- Dominuje **porucha chování** (desinhibice, ztráta sociálního cítění, společenská faux pas, impulzivita)
- Mohou se asociovat s Parkinsonským syndromem
- Diagnostika je podobná jako u AD (je výraznější asymetrie na zobrazovacích metodách)
- Oproti AD, většinou **neúčinkují kognitiva** (naopak mohou zhoršovat poruchy chování), **viz dále.**

ONEMOCNĚNÍ S PŘEVAHOU DEMENCE

PRIMÁRNÍ DEMENCE – SUBKORTIKÁLNÍ

DEMENCE S LEWYHO TĚLÍSKY (PARKINSONOVA NEMOC S DEMENCÍ)

- **Druhá nejčastější** demence.
- Hromadí se **patologický protein synuklein** a vytváří tzv. Lewyho tělíska a Lewyho neurity.
- Má **agresivnější průběh** (než u běžné PN).
- **Kolísá pozornost, příznaky parkinsonismu** (viz dále), neklid ve spánku, zrakové halucinace, kolísání krevního tlaku a pády.

LÉČBA (PRIMÁRNÍCH) DEMENCÍ

- Multidisciplinární (neurolog, geriatr, psychiatr a psycholog)
- U sekundárních se snažíme odstranit vyvolávající příčinu.
- U primárních **neexistuje kauzální léčba.**
- Alzheimerovu demenci, Parkinsonovu nemoc a demenci s Lewyho tělísky lze kompenzovat tzv. **KOGNITIVY**.
 - Léky mění hladiny některých neurotransmiterů (zejména Ach a glutamát) a mohou zpomalit tempo úbytku kognitivních funkcí.
 - **INHIBITORY ACETYLCHOLINESTRÁZY (donepezil, galantamin, rivastigmin)**
 - **BLOKÁTORY NMDA glutamátergních receptorů (MEMANTIN)**
- **ATIDEPRESIVA A ANTIPSYCHOTIKA**
- **KOGNITIVNÍ TRÉNING (PSYCHOTERAPIE) a AKTIVIZACE PACIENTA** (zdravý životní styl, pohyb, relaxace, stabilní sociální zázemí, neměnit rychle prostředí a zvyky pacienta)

ONEMOCNĚNÍ S PŘEVAHOU DEMENCE

PRIONÓZY (z angl. Proteinaceous infectious particles)

- Infekční částice tvořené jen molekulou bílkoviny
- Protein PrP (gen PRNP), přirozený protein mozku, má jiné konformační uspořádání.
- Vznik těchto proteinů není plně objasněn, infekční je oko, mozková a míšní tkáň.
- Vznikají tzv. **SPONGIFORMNÍ ENCEFALOPATIE** (mozek nabývá houbovitého vzhledu v důsledku tvorby ostrůvků proteinu)

CREUTZFELDT-JAKOBOVA NEMOC (CJD)

- Vzácná, **velmi rychle postupující demence/degenerace** (přežití max. 1 rok od rozvoje příznaků).
- Bývá často přítomný i tzv. **MYOKLONUS** (rychlé svalové záškuby), ATAXIE, ale i další různorodá neurologická symptomatika.
- **Diagnostika:** EEG („EEG se mění na EKG“), specifické odběry z likvoru, stanovení *post mortem*.
- Neexistuje žádná účinná léčba, pouze prevence.

ONEMOCNĚNÍ S PŘEVAHOU DEMENCE

SEKUNDÁRNÍ DEMENCE

VASKULÁRNÍ DEMENCE

- Vzniká na **podkladě cévních lézí mozku** (nedokrvení i krvácení) – může být v rámci malého/lokálního výpadku krevního zásobení nebo častěji difuzního poškození v rámci chronického nedostatečného cévního zásobení.
- **RIZIKOVÉ FAKTORY**
 - HYPERTENZE
 - HYPERGLYKÉMIE (vysoká hladina cukru v krvi)
 - HYPERLIPIDÉMIE (vysoká hladina tuků/cholesterolu v krvi)
 - OBEZITA
 - KOUŘENÍ
 - MALÁ KOGNITIVNÍ REZERVA
- Často se kombinuje s Alzheimerovou demencí (cévní rizikové faktory jsou platné i pro tento typ demence)
- Klinika záleží na lokalizaci léze/místě horšího cévního zásobení, může být i náhlý, skokovitý (např. do jednoho roku po proběhlé cévní mozkové příhodě).
- V diagnostice pomáhá zejména MR.
- Léčba spočívá v maximální eliminaci jednotlivých rizikových faktorů.

ONEMOCNĚNÍ S PŘEVAHOU DEMENCE

SEKUNDÁRNÍ DEMENCE

OSTATNÍ SEKUNDÁRNÍ DEMENCE

- METABOLICKÉ (jaterní encefalopatie, ledvinné selhání, hypotyreóza, nedostatek vitamínu (B12, B1, B6, folát, vit. E))
- TOXICKÉ (alkohol, návykové látky, CO, NU některých léků)
- TRAUMATICKÉ (opakované úrazy hlavy – dementia pugilistica, kontaktní sporty, box)
- NITROLEBNÍ EXPANZE (nádory, hydrocefalus)
- SYSTÉMOVÁ A AUTOIMUNITNÍ ONEMOCNĚNÍ (např. roztroušená skleróza)
- PARANEOPLASTICKÉ (autoimunitní encefalitidy/limbické encefalitidy)
- INFEKCE (neuroinfekce, HIV, Syfilis)

CEREBELÁRNÍ DEGENERACE

MOZEČEK

- **ZADNÍ JÁMA** lební
- **2 HEMISFÉRY + VERMIS**
- na povrchu kůra (šedá)
- uvnitř bílá hmota

- **FUNKCE:**
- ovlivnění **SVALOVÉHO TONU**
- řízení **SVALOVÉ SOUHRY** (synergie)
- řízení provádění **CÍLENÝCH POHYBŮ**
- udržování **VZPŘÍMENÉ** polohy těla

- ➔ organizace a koordinace pohybu jednotlivých svalů během pohybu
- ➔ rychlá korekce směru a rozsahu pohybu
- ➔ význam v udržování rovnováhy (v klidu i při pohybu)

CEREBELÁRNÍ DEGENERACE

= neurodegenerace predilekčně **postihuje mozeček a jeho dráhy**
(+ většinou kmen, míchu či periferní NS)

- klinicky horšící se porucha volní hybnosti = **HEREDITÁRNÍ ATAXIE**
- řada různých klasifikací
- dle genomu SCA (**Spinocerebellární ataxie**) 1-7 + další metabolické příčiny
- mezi nejčastější:

FRIEDREICHOVA ATAXIE (Friedreichova spinocerebellární ataxie, FA/FRDA)

- Dědičné (AR), 1:50 000, frataxin (mitochondrie), od 10 roku života (prům. 20 let), degenerace **zadních míšních provazců a mozečku** (i kořeny a periferní nervy) = ataxie, poruchy stoje a chůze z propiocepce i mozečkové koordinace, horší sluch i zrak, poruchy řeči.
- 50% má zvýšenou klenbu nohy. Nemoc **nemá vliv na inteligenci jedince**. Přidruženy bývají poruchy srdce (kardiomyopatie) nebo DM II
- **Diagnostika:** klinika + EMG + genetické testování + MRI
- **Terapie:** kauzální terapie neexistuje

CEREBELÁRNÍ DEGENERACE

= neurodegenerace predilekčně **postihuje mozeček** a jeho dráhy
(+ většinou kmen, míchu či periferní NS)

OLIVO-PONTO-CEREBELÁRNÍ ATAXIE (OPCA)

= Postižení mozečku (kortex + jádra) + pontu (jádra) + spinocerebel. Traktů + Varolova mostu.

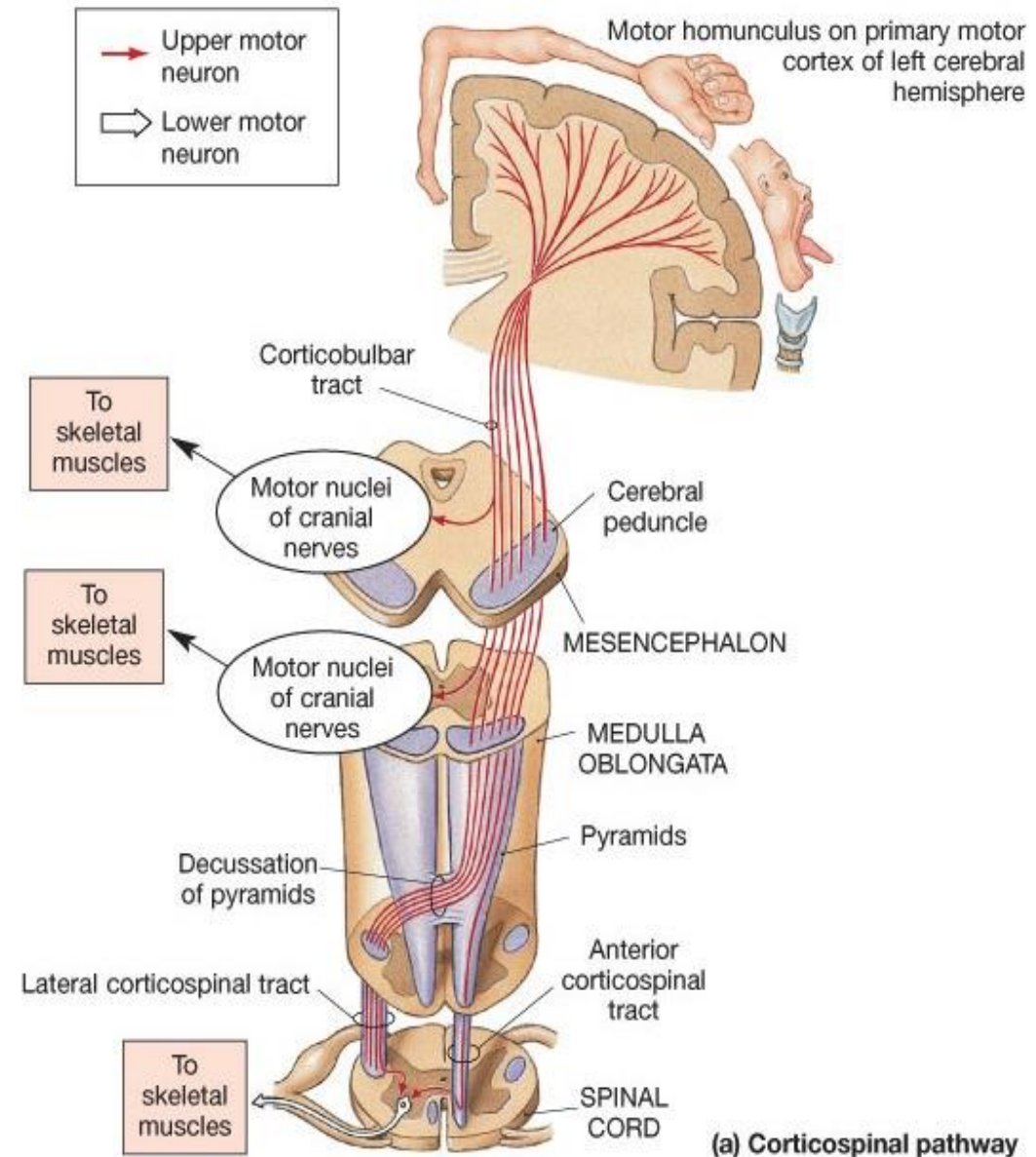
Méně mozková kůra a BG.

- **PROGRESIVNÍ ATAXIE CHŮZE A KONČETIN + DYSARTRIE** (ev. i jiná extrapyramidová symptomatika)
- **Dědičné** (AD), dlouhé raménko na chromozomu 6, více typů OPCA 1-5, začátek většinou v **dospělosti**, progrese pomalá dlouhodobá
- **Diagnostika je obtížná:** založena znova na EMG vyšetření + klinice + genetickém vyšetření + MRI
- **Terapie:** kauzální neexistuje, snaha o trénink chůze, prevence atrofií.

EXTRAPYRAMIDOVÁ ONEMOCNĚNÍ

ŘÍZENÍ MOTORIKY – pyramidová dráha

- 1. (centrální) motoneuron: **GYRUS PRECENTRALIS**
- → **PYRAMIDOVÁ DRÁHA**
 - odbočky k jádrům hlav.nervů
- **KŘÍŽÍ SE** v obl. přechodu prodloužené a krční míchy
 - LEVÁ POLOVINA TĚLA ZÁSOBENA Z PRAVÉHO KORTEXU A NAOPAK
 - dále probíhá míchou kontralaterálně
- 2. (periferní) motoneuron: **PŘEDNÍHO ROHY MÍSNÍ**
- → periferní nerv → sval



EXTRAPYRAMIDOVÝ SYSTÉM

- = **MOTORICKÉ OKRUHY, KTERÉ NEPROBÍHAJÍ CESTOU PYRAM. DRÁHY**
- struktury, účastníci se na **ŘÍZENÍ MOTORIKY** (mimo primárního motor. kortexu, pyramidové dráhy a morečku)
- nemá samostatnou úlohu, zodpovídající za specifické motorické funkce → součást celkového systému řízení motoriky
- **BAZÁLNÍ GANGLIA:** = jádra šedé hmoty v hloubce hemisfér
ncl. caudatus + putamen (dohromady striatum),
pallidum, nucleus subthalamicus, substantia nigra
- s nimi propojené kmenové struktury a kortikální oblasti

EXTRAPYRAMIDOVÝ SYSTÉM 2

- řada **NEUROTRANSMITERŮ** - ovlivnění (↑/↓) – běžná **SOUČÁST TERAPIE**
 - dopamin – nigrostriatální dráha
 - acetylcholin – striátum
 - GABA – malé inhibiční neurony striáta
 - glutamát – propojení s kortexem)
- u jednotlivých struktur **NEJSOU ZNÁMY KONKRETNÍ FUNKCE**
- **FUNKCE CELÉHO SYSTÉMU V SOUHRNU:**
 - řízení **SVALOVÉHO TONU** (napětí) – aby délka svalu odpovídala vzdálenosti mezi začátkem a úponem svalu
 - vytváření **SOUHYBŮ** (synkinéz) – zejm. souhyb horních končetin při chůzi apod.
 - vytváření a řízení **AUTOMATICKÝCH A ZAUTOMATIZOVANÝCH POHYBŮ** (chůze, mrkání...)
 - řízení **MIMIKY**

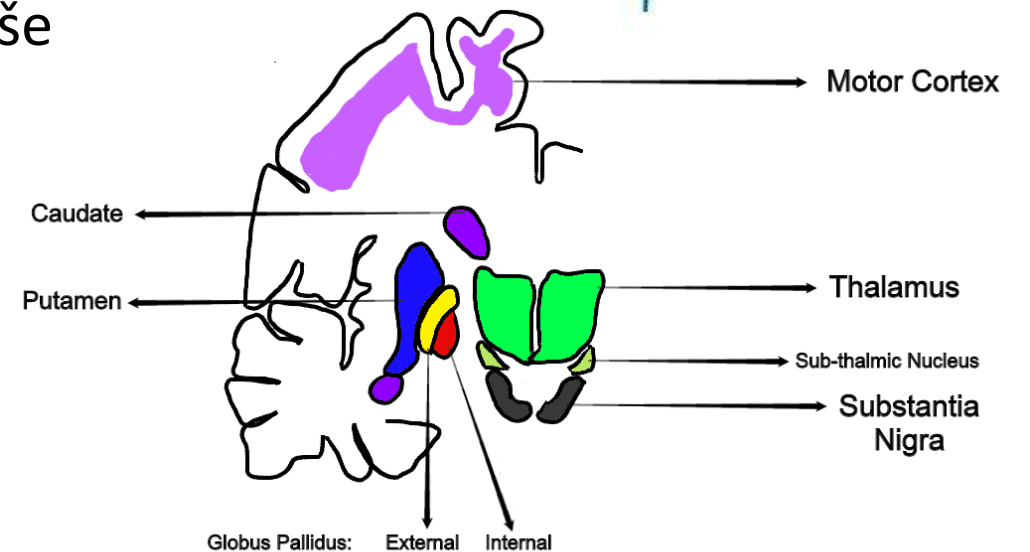
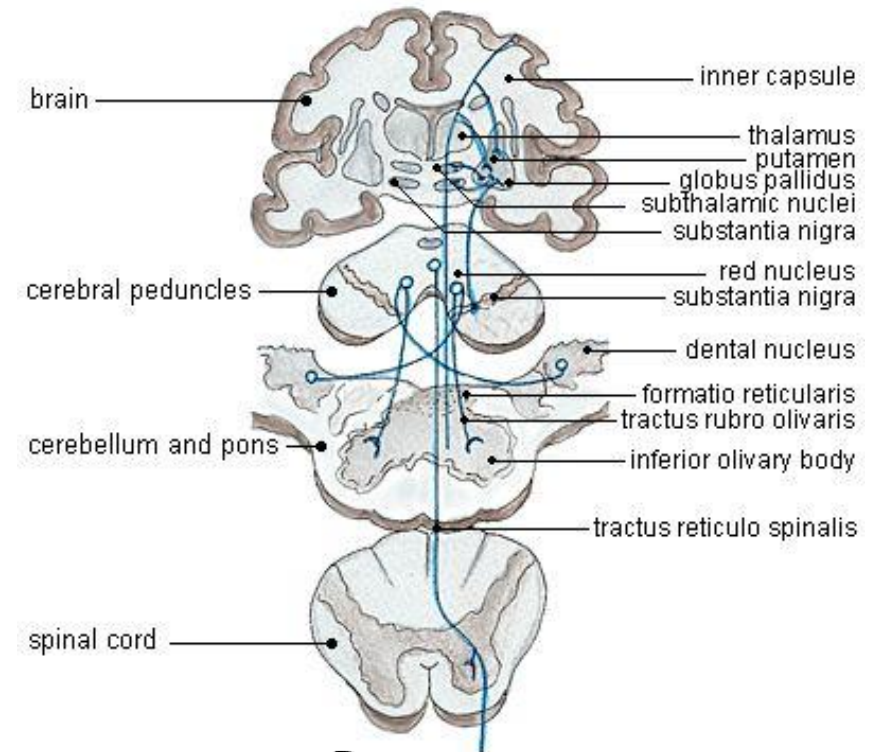
Extrapyramidová onemocnění

= onemocnění s poruchou hybnosti, která jsou způsobena lézí jinde, než v hlavní motorické pyramidové dráze (angl. Movement disorders)

- Porucha zejména bazálních ganglií (v hloubce a mezi bílou hmotou uložená jádra šedé hmoty) a jejich spojů - tyto centra **ovlivňují hybnost**, spíše než sílu.

- HYPOkinetické poruchy (PN, P+)
- HYPERkinetické poruchy (třes, dystonie, chorea)

extrapyramidal system



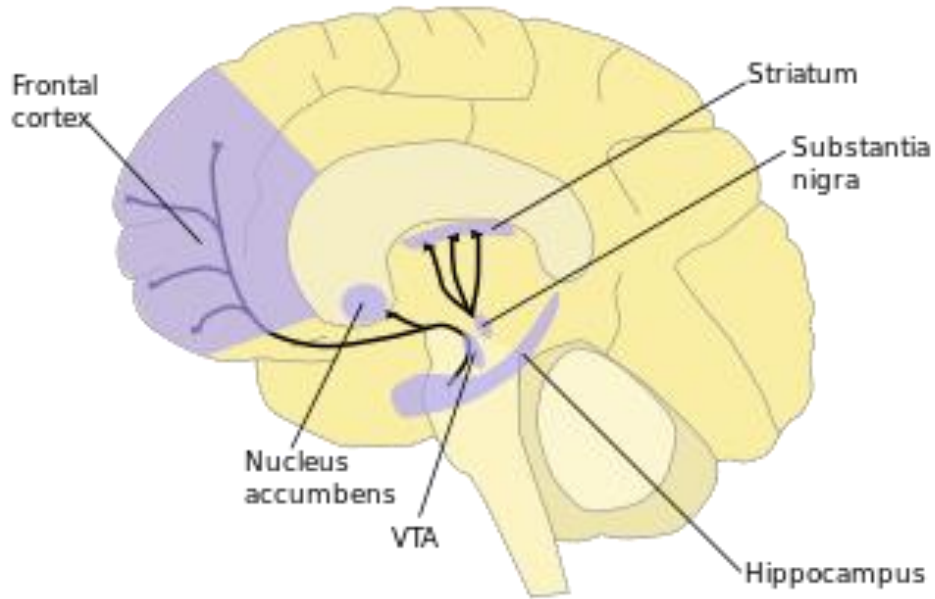
Extrapyramidová onemocnění

Onemocnění dělíme na **hypokinetické** (např. PN, P+) a **hyperkinetické poruchy** (třesy, dystonie či chorea)

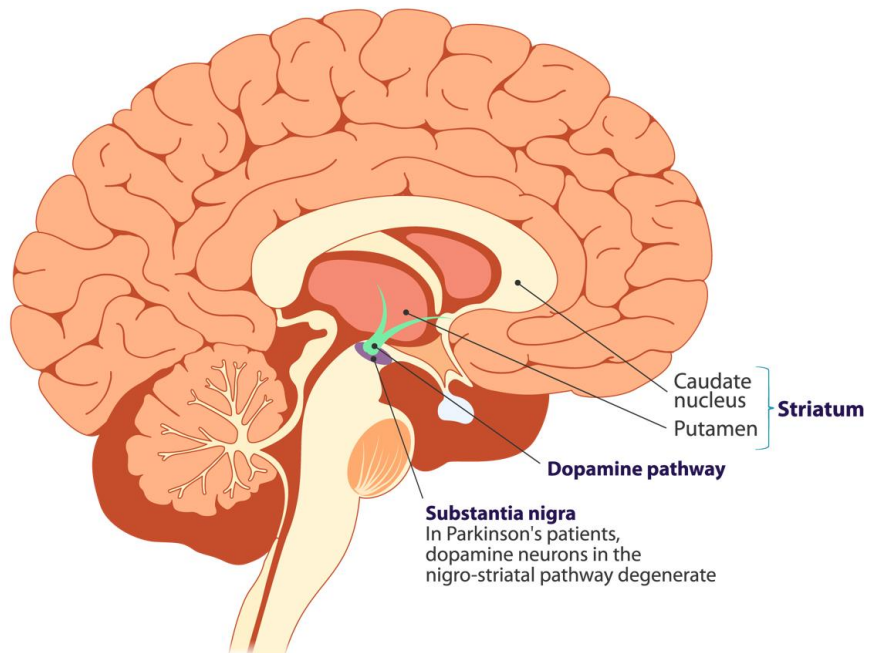
HYPOKINETICKÉ PORUCHY

• Parkinsonova choroba

- II. nejčastější neurodegenerativní choroba po AD
- 1% osob na 60 let (adult-onset), 10% onemocnění i před 40. rokem
- Příčinou je postupný **zánik neuronů v oblasti BG substantia nigra** (pars compacta) v rámci středního mozku (mesencephala) a tím dochází k **úbytku dopaminu** (neurotransmitteru), který je v této tváři buňkami produkován.
- **Příčina se plně neví**, ale předpokládá se **zejména genetická porucha** (mutace genu PINK1, PARKIN, ALPHA SYNUCLEIN), ale i **vnějších vlivů** (mezi rizikovými faktory je zatím prokázán vliv pesticidů a variace v LRRK2 genu)
- Průběh je individuální, chronický a progresivní



Substantia nigra pars compacta



Zajímavost: Droga MPPP (RO 2-0718), opioidní analgetikum z roku 1940 (Hoffmann-La Roche), které se původně zkoušelo místo Morfinu má neurotoxický meziprodukt MPTP, který specificky a ireverzibilně cílí dopamin produkující neurony.

Extrapiramidová onemocnění

- **Parkinsonova choroba**
- **Klinické projevy (tzv. HYPOKINETICKO-RIGIDNÍ SYNDROM)**
 - 1) **Hypokinéza** – celkové zpomalení a snížení rozsahu pohybů. Často asymetricky.
 - BRADYKINEZE = pomalé pohyby, může být i pomalé polykání (dysfagie)
 - AKINEZE = absence pohybů (pokročilé stádium), ztížený start
 - HYPOMIMIE (POKER-FACE syndrom, masked face) = ochuzení mimiky, snížená frekvence mrkání
 - HYPOFONIE = tichá a monotónní řeč (může být přechodně i tzv. drmolení, překotně zrychlená (TACHYFEMIE).
 - MIKROGRAFIE = zmenšené písmo, pomalé psaní
 - 2) **Rigidita** – patologické zvýšení napětí (tonu) kosterního svalstva (ztuhlost)
 - 1) FENOMÉN OZUBENÉHO KOLA, převažují flexory (často asymetricky)
 - 2) SKLONĚNÉ DRŽENÍ TĚLA (STOOPED POSTURE).
 - 3) **Statický tremor** – klidový mimovolní třes (vymizí při spánku a pohybu)
 - 1) PILL-ROLLING TREMOR - jako by někdo válel tabletku mezi ukazovákem a palcem), připomíná počítání peněz.
 - 4) **Posturální nestabilita** – poruchy stoje a chůze (kombinuje předchozí)
 - 1) ŠOURAVÁ CHŮZE (tzv. SHUFFLING GAIT)
 - 2) CHYBÍ SYNKINÉZY HKK (souhyby končetin), současně dva pohyby
 - 3) FREEZING (zárazy, přešlapování na místě a nemožnost vykročit)

NEMOTORICKÉ PŘÍZNAKY

Zejména pokročilé stádium vede k **depresi, demenci, poruchám spánku (živé sny)** či poruše čichu (toto je dáno poruchou i jiných dopaminergních částí mozku, např. pre-frontálního kortexu)
- nelze vyloučit dysfunkci i jiných transmiterů (jako acetylcholinu)



Extrapyramidová onemocnění

- Parkinsonova choroba
- **Diagnostika:**
 - Typický klinický obraz
 - Nukleární medicína (značený dopamin, DATScan) – zobrazujeme úbytek dopaminergních neuronů.
 - Reakce na léčbu

Extrapyramidová onemocnění

Onemocnění dělíme na **hypokinetické** (např. PN, P+) a **hyperkinetické poruchy** (třesy, dystonie či chorea)

HYPOKINETICKÉ PORUCHY

- **Ostatní parkinsonské syndromy (Parkinsonismus a „Parkinson+ choroby“, atypický parkinsonismus)**
 - Onemocnění nebo stavy, které mají podobné příznaky jako PN.
 - Bývají však **symetrické** (hl. svaly hlavy a trupu – tzv. **axiální svalstvo** a daleko častěji je postižena řeč, polykání a stabilita). Při terapii **levodopou** **nedochází k výraznému zlepšení** (může být jen částečné v úvodu), mají rychlejší progresi a často lze diagnózu plně stanovit až při pitvě (post mortem)

MULTISYSTÉMOVÁ ATROFIE (MSA) – Dříve Shy-Dragerův syndrom

- **Vzácné** (2-5/100000), postihuje výrazněji i **autonomní systém** (častěji poruchy močení, zácpa, závratě při stožení, pocity celkové slabosti), příčina je neznámá (snad shlukování alfa-synukleinu v různých typech buněk (teorie viz AN))
- Forma MSA-C (20%) má spíše poruchy autonomie, MSA-P (80%) má spíše projevy PN.
- Diagnostika je založena na klinických projevech, měření krevního tlaku (např. HUT test) a urodynamickém vyšetření či EMG (anální, uretrální). Může pomoci MRI.
- Doposud **neexistuje léčba**, která by kauzálně chorobu vyléčila, ale i zpomalila. Můžeme jen mírnit příznaky (prevence hypotenze). Asi 30-70% pacientů může mít benefit z levodopy. Všichni pacienti **profitují z rehabilitací**.

Extrapyramidová onemocnění

Onemocnění dělíme na **hypokinetické** (např. PN, P+) a **hyperkinetické poruchy** (třesy, dystonie či chorea)

HYPOKINETICKÉ PORUCHY

- **Ostatní parkinsonské syndromy (Parkinsonismus a „Parkinson+ choroby“, atypický parkinsonismus)**

MULTISYSTÉMOVÁ ATROFIE (MSA) – Dříve Shy-Dragerův syndrom

PROGRESIVNÍ SUPRANUKLEÁRNÍ PARALÝZA/PARÉZA (PSP)

- Také vzácná (5/100000), mimo hypokineticko-rigidní syndrom jsou i **poruchy hybnosti očních bulbů (okulomotoriky)** = supranukleární paréza vertikálního pohledu (pohled nahoru a hlavně dolů), poruchy konvergence, blefarospasmus, retrakce víček), časná posturální instabilita, těžká dysartrie a rychlá progresse demence.
- PSP-Parkinsonismus – částečně reaguje na levodopu, PSP-Klasik (Steele-Richardson-Olszewski) – nereaguje a rychle progreduje
- Diagnóza je dle kliniky. Pomoci může MRI. **Kauzální léčba v současnosti neexistuje.** Lze také velmi málo zpomalit průběh choroby.

Extrapyramidová onemocnění

Onemocnění dělíme na **hypokinetické** (např. PN, P+) a **hyperkinetické poruchy** (třesy, dystonie či chorea)

HYPOKINETICKÉ PORUCHY

- **Ostatní parkinsonské syndromy (Parkinsonismus a „Parkinson+ choroby“, atypický parkinsonismus)**

MULTISYSTÉMOVÁ ATROFIE (MSA) – Dříve Shy-Dragerův syndrom
PROGRESIVNÍ SUPRANUKLEÁRNÍ PARALÝZA (PSP)

KORTIKOBAZÁLNÍ DEGENERACE (CBGD)

- velmi vzácné, bývá dystonie, myoklonus + **kortikální izolovaný příznak** (apraxie, neglect sy., alien-limb sy. atp.), kognitivní deficit. Pomáhá MRI, kde je jednostranná asymetrická kortikální atrofie. Onemocnění je současnou terapii neléčitelné.



Extrapyramidová onemocnění

Onemocnění dělíme na **hypokinetické** (např. PN, P+) a **hyperkinetické poruchy** (třesy, dystonie či chorea)

HYPOKINETICKÉ PORUCHY

- **Ostatní parkinsonské syndromy (Parkinsonismus a „Parkinson+ choroby“, atypický parkinsonismus)**

MULTISYSTÉMOVÁ ATROFIE (MSA) – Dříve Shy-Dragerův syndrom

PROGRESIVNÍ SUPRANUKLEÁRNÍ PARALÝZA (PSP)

KORTIKOBAZÁLNÍ DEGENERACE (CBGD)

SEKUNDÁRNÍ VASKULÁRNÍ PARKINSONISMUS

- Velmi vzácný, je způsoben cévním onemocnění mozku

POLÉKOVÝ SEKUNDÁRNÍ PARKINSONISMUS

- zejména antipsychotika (neuroleptika) – např. haloperidol = blokuje dopaminové receptory, dále např. metoclopramid (dopaminový antagonist, lék proti zvracení), setrony (např. ondansetron)

TOXICKÝ SEKUNDÁRNÍ PARKINSONISMUS

- např. otravy oxidem uhelnatým (CO)

Extrapyramidová onemocnění

Onemocnění dělíme na **hypokinetické** (např. PN, P+) a **hyperkinetické poruchy** (třesy, dystonie či chorea)

HYPERKINETICKÉ PORUCHY (ABNORMÁLNÍ POHYBY, DISKINÉZY)

DYSTONIE

CHOREA a BALISMY

TREMOR (TŘES)

- **Mimovolní, rytmický a oscilační pohyb** jedné nebo více částí těla
- Nejčastější extrapyramidový syndrom
- Lze dělit **dle závažnosti**:
 - **FYZIOLOGICKÝ** (končetiny, hlava + často jen při únavě a stresu)
 - **PATOLOGICKÝ** (trvalý, porucha koordinace)
- Dle typu:
 - **KLIDOVÝ (STATICKÝ)** – typicky PN, P+ (Pill-rolling, počítání peněz)
 - **AKČNÍ (DYNAMICKÝ)** – vázán na nějakou činnost
 - **KINETICKÝ** (vázán na pohyb)
 - **POSTURÁLNÍ** (vázán na polohu – typicky esenciální třes)
 - **INTENČNÍ** (zesiluje se při přibližování k cíli – typicky léze mozečku)
- Příčin je celá řada. Mimo jiná neurologická onemocnění (PN, P+ apod.) :
 - **Metabolické poruchy** (jaterní a ledvinné selhání, poruchy štítné žlázy, nedostatek některých vitamínů, Wilsonova nemoc)
 - **Polékové třesy** (amiodaronový třes, antiepileptika, bronchodilatancia)
 - **Toxické třesy** (alkohol, návykové látky – kokain)

MUNI

Neuroinfekce

Neuroinfekce

= zánětlivé postižení centrálního a periferního nervového systému

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

Neuroinfekce – klinické dělení

DIFUZNÍ PROCESY

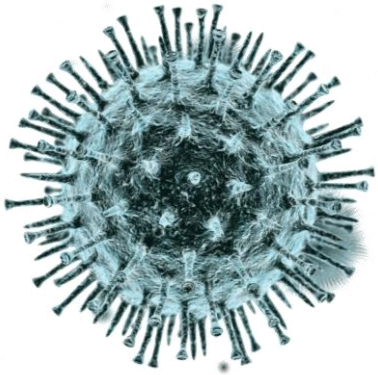
- Meningitida
- Encefalitida
- Myelitida
- Polyradikulitida a polyneuritida

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

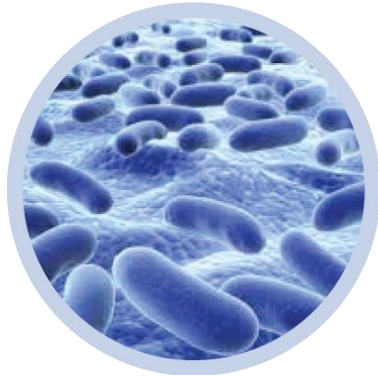
LOŽISKOVÉ PROCESY

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

INFEKCE CNS – dle infekčního agens



VIRY



BAKTERIE



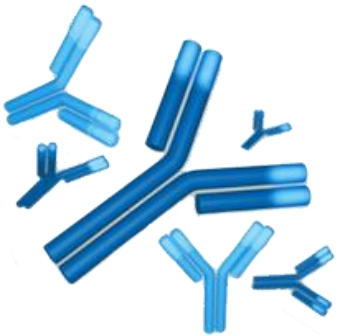
HOUBY



PARAZITI



PRIONY



AUTOIMUNITA



TOXINY

Rozdělení dle vzniku:

- AKUTNÍ
- SUBAKUTNÍ
- CHRONICKÉ

INFEKCE CNS – dle zánětlivého infiltrátu



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 mozkových obalů

- Typicky rozlišujeme na **hnisavé (purulentní)** a **nehnisavé (serózní)** (rozliší mozkomíšní mok)

HNISAVÁ MENINGITIDA (bakteriální)

- Etiologie **záleží na věku** pacienta.
 - **NOVOROZENEK** = Streptokoky a G- enterobakterie (např. E. coli)
 - **KOJENEC/BATOLE/PŘEŠKOLÁK** = Haemofilus (influenzae), Pneumokok (Streptococcus pneumoniae), meningokok (Neisseria meningitidis).
 - **ŠKOLÁCI/ADOLESCENTI/DOSPĚLÍ** = Pneumokok, meningokok.
- Patogeny se dostanou do CNS:
 - **Krevní cestou** (bakterie často kolonizují respirační trakt, bakterémie, virémie)
 - **Per continuitatem** (přímo) z VND, středouší, mozkové trauma, defekty kostí
 - Novorozenec většinou vdechne s plodovou vodou.

Klinický obraz infekcí CNS

- **Celkové známky běžného infekčního onemocnění**
 - Horečka/teplota, třesavka, malátnost/únava, bolest hlavy/zad
 - Laboratorní (změny krevního obrazu, C-reaktivní protein, zvýšená sedimentace ERY)
- **Meningeální syndrom** (možná kombinace se syndromem nitrolební hypertenze)
 - vzniká **drážděním mozkomíšních plen** zánětem
 - bolesti hlavy, zvracení, přecitlivělost na vnější podněty (světlo, hluk – tzv. fotofobie a fonofobie), spasmus šíjových a zádových svalů
 - Obvykle pozitivní jsou **meningeální příznaky** (např. opozice šíje, viz dále) a zvýšená dráždivost.
- **Příznaky postižení CNS**
 - **Celkové** (kvalitativní alterace vědomí (**amentně-delirantní syndrom**), kvantitativní alterace vědomí (somnia až kóma)
 - **Ložiskové** (parézy, poruchy citivosti, mozečkový syndrom, okohybné poruchy), epileptické příznaky.

- Specificky u některých meningitid lze pozorovat kožní projevy – tzv. **makulopapulózní nebo petechiální exantém** (prokrváčená vyrážka, po zatlačení dnem sklenice nemizí), erytém (zarudnutí), purpura (mapovitá ložiska prokrváčení kůže)
- Zejména u meningokokové meningitidy (může začít i průjmy, i krvácivé)
- Nitrolební hypertenze způsobuje také **otok papil zrakového nervu** a je možné ji poznat při běžném očním vyšetření.

Diagnostika infekcí CNS

- **Klinický obraz**
- **Odběr mozkomíšního moku (lumbální punkce)**
 - vyšetření cytologické (zjištění počtu a typu buněčných elementů)
 - U zánětů bývá zvýšený počet buněk v likvoru – tzv. **pleocytóza**
 - biochemické vyšetření – zejména vyšetření proteinů v likvoru (celková hodnota bílkovin, změny ve spektru likvorových bílkovin)
 - U zánětů je typická kombinace zvýšené celkové bílkoviny v mozkomíšním moku (hyperproteinorhachie) a zvýšení počtu buněk (hovoříme o tzv. proteinocytologické asociaci).
 - Některé kvality MMM lze hodnotit již při punkci (např. tlak, ale i vzhled)
- **Zobrazovací vyšetření** – CT, MR – ložiska zánětu
- **Mikrobiologické, virologické a serologické metody** z krve (protilátky), likvoru nebo jiných sekretů – zjištění etiologického agens (barvení a PCR)

Lumbální punkce

- Punkce nejlépe atraumatickou jehlou (minimalizace punkčního otvoru v tvrdé pleně a prosakování likvoru = minimalizace postpunkčních obtíží) zavedenou do likvorových prostoru pod spojnici hřebenů kostí kyčelních (meziobratlový prostor L3/4 event. L4/5).
- Punkce u dospělých pod úrovní obratle L2, u novorozenců a malých dětí až L4/5
- Na boku vleže nebo vsedě
- Hodnocení tlaku lze manometrem (vsedě 250-400 mm H₂O, vleže 70-200 mm H₂O)
- Odběr 5-10 ml likvoru (dospělý má cca 140 ml likvoru)
- Následně alespoň 2 hodiny leh, případně 24 hodin při punkci traumatickou jehlou. Pitný režim. Prevence postpunkčního syndromu (rozvoj do 48 hodin po LP, u 80% odezní do 5 dní).
- Opatrně provádět (nutnost CT/MRI), pakliže je zvýšený intrakraniální tlak (riziko okcipitálního a temporálního konu), zánět v místě punkce, patologická krevní srážlivost, deformity páteře.

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).

Komplikace purulentních meningitid

- **SUBDURÁLNÍ EFUZE**

= **tekutina v subdurálním prostoru** (pod drua mater)

- Častá hlavně po hemofilové meningitidě.
- Může zvyšovat nitrolební tlak a vyžaduje terapii (punkce, drenáž)

- **HYDROCEFALUS**

= **zvýšená akumulace tekutin** (mozkomíšního moku) v **dutinách mozku** - mozkových komorách

- Taktéž může zvyšovat nitrolební tlak

- **PERCEPČNÍ HLUCHOTA** (postižení sluchu)

- Nejčastější a velmi závažná (až u 9% dětí)

- **„Post-meningitický syndrom“**

- Přetrvávající neurologické postižení se může projevit jako poruchy chování, mentální retardace nebo jako symptomatická epilepsie.

HNISAVÁ LOŽISKOVÁ POSTIŽENÍ

Absces mozku

- **bakteriální hnisavý proces v mozkové tkáni** (většinou přímé šíření, sinusitidy, záněty kostí, ale i hematogenní rozsev).
- Převážně stafylokoky a streptokoky.
- **Příznaky** – známky celkové infekce (horečka, třesavka, leukocytóza), bolesti hlavy, zvracení, **ložiskové příznaky** – hemiparéza, afázie, zmatenost, epi záchvaty. **Vždy záleží na velikosti a umístění.**
- Vyšetření – CT či MRI, lumbální punkce ne!!
- 10-50% končí smrtí.
- **Léčba** – antibiotika (kombinace 2-3 ATB, 4-8 týdnů), chirurgický zákrok (excize, drenáž), léčba mozkového edému.

EPIDURÁLNÍ ABSCES A SUBDURÁLNÍ EMPYÉM

EPIDURÁLNÍ ABSCES

= nahromadění hnisu mezi kostí a tvrdou mozkovou plenou

- Často při zánětech kosti (osteomyelitida), může být i krevním rozsevem. Nejčastěji stafylokok, hemofilus nebo streptokok.
- Utlačuje přiléhající část mozku (ložiskové příznaky dle lokalizace).
- Pomáhají zobrazovací metody (CT a MR).
- **Léčba** – opakované punkce a drenáž + ATB terapie

SUBDURÁLNÍ EMPYÉM

= nahromadění hnisu mezi tvrdou plenou a arachnoideou

(pavoučnicí), hnis tak má možnost se rozlévat do větší plochy.

- Zdrojem opět záněty paranazálních dutin nebo otevřené poranění lebky. I mozkový absces se může provalit do subdurální dutiny.
- **Léčba** obdobná, jako výše.

SEPTICKÁ TROMBOFLEBITIDA MOZKOVÝCH ŽILNÍCH SPLAVŮ

- **Žilní trombóza + infekční zánět.**
- Obvykle z paranazálních dutin, středního ucha či nosohltanu. Vzácně krví ze vzdáleného ložiska.
- Klinický projev záleží na splavu, který je postižen.
 - **TROMBÓZA KAVERNÓZNÍHO SINU** (záněty vedlejších nosních dutin) – zde bývá typicky periorbitální otok jednoho oka a poruchy okohybných nervů (III., IV. a VI. hlavový nerv.)
 - **TROMBÓZA LATERÁLNÍHO SINU** (bývá hlavně bolest hlavy a může být zvracení)
 - **TROMBÓZA SINUS SAGITALIS SUPERIOR** (bývá zmatenost, parézy zejména DKK a častěji epileptické záchvaty)
- **Léčba:** ATB i antikoagulace.

MENINGITIDA

= zánět mozkových obalů

- Typicky rozlišujeme na **hnisavé (purulentní)** a **nehnisavé (serózní)** (rozliší mozkomíšní mok)

NEHNISAVÁ (aseptická) MENINGITIDA

- Mohou být způsobeny viry nebo některými skup. bakterií (zejména spirochéty = Lymeská borelióza nebo syfilis), výjimečně leptospiry, mykoplazma nebo rickettsie).
- Viry působí přímo na nervovou tkáň (neurotropní)
- **Klinický obraz:**
 - Záleží na věku a stavu imunity jedince (od bezpříznakového průběhu až po závažné neurologické postižení).
 - Typická je horečka, nechutenství, nevolnost a zvracení.
 - Bývá vyjádřen **meningeální syndrom** a bolesti hlavy.

MENINGITIDA

NEHNISAVÁ (aseptická) MENINGITIDA

VIROVÉ NEHNISAVÉ MENINGITIDY

• ENTEROVIROVÁ MENINGITIDA

- **Dvoufázová** (nespecifické stádium, obvykle chřipkové a průjmy, následně meningeální dráždění s bolestmi hlavy, foto a fonofobií, zvracením, až s poruchou vědomí).
- Mimo zánět obalů může postihnout oči, hrtan či průdušnici či plíce.
- I jiné virové meningitidy (např. HSV, VZV, apod.). Vhodné je PCR.

BAKTERIÁLNÍ NEHNISAVÉ MENINGITIDY

• LYMESKÁ NEMOC (NEUROBORRELIÓZA)

- způsobená spirochétou (baktérií) *Borrelia burgdorferi*.
- **Stádia onemocnění:**
 - **časné lokalizované** – **erythemna 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

MENINGITIDA

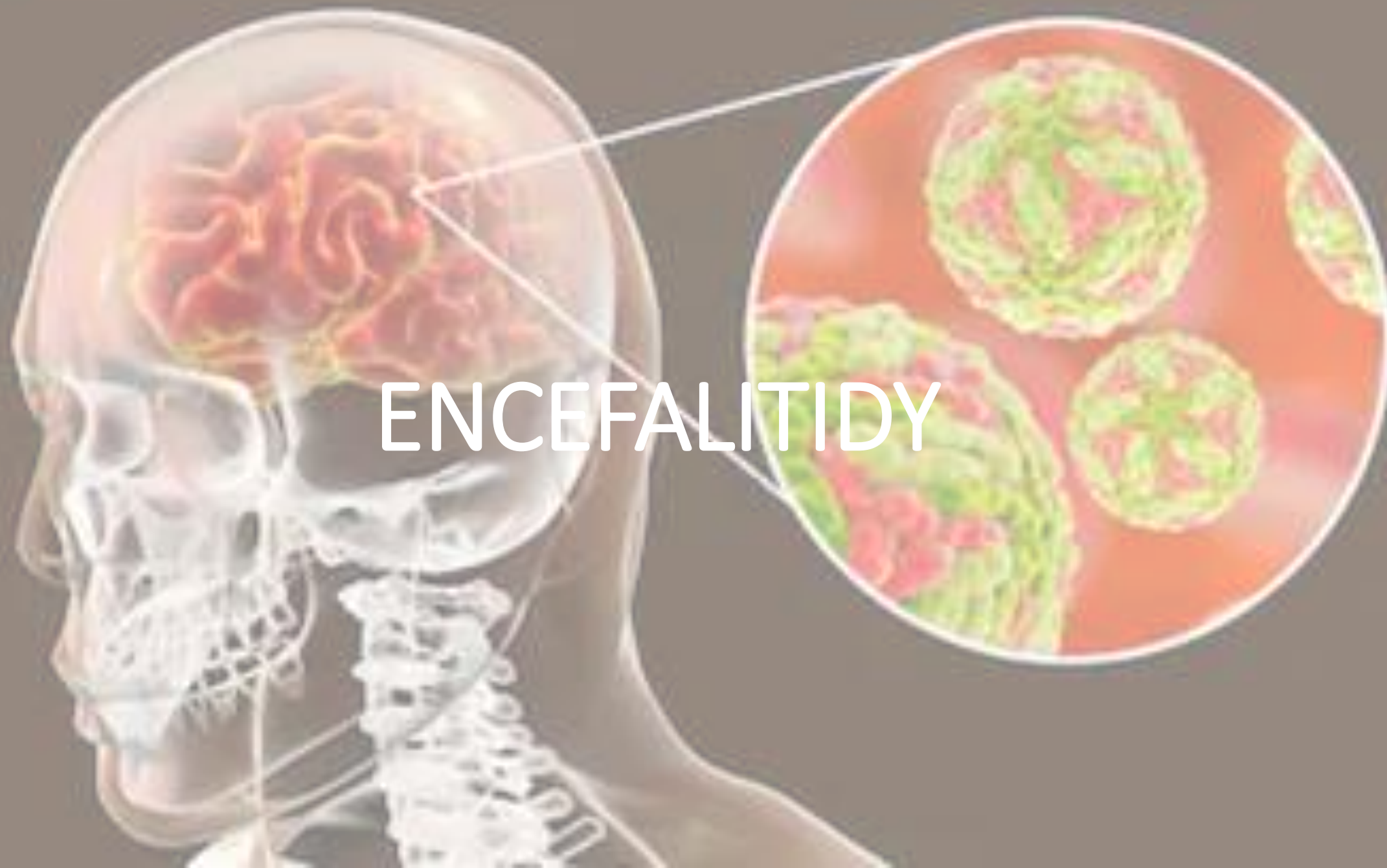
NEHNISAVÁ (aseptická) MENINGITIDA

BAKTERIÁLNÍ NEHNISAVÉ MENINGITIDY

- **LYMESKÁ NEMOC (NEUROBORRELIÓZA)**
 - Klinickým projevem je tzv. **BANNWARTHŮV SYNDROM**
 - **RADIKULITIDA** (radikulární bolesti) – hlavně dospělí, neuropatická bolest, hypestezie a parestezie. Obvykle asymetrické (převážně na straně přísátí klíštěte).
 - **ASEPTICKÁ MENINGITIDA** – hlavně děti, akutně až subakutně, bolest hlavy a celkové projevy onemocnění. Meningeální projevy jsou minimální.
 - **KRANIÁLNÍ NEURITIDA** – zánět některých/některého z hlavových nervů (zejména n. VI, III a IV.)
 - **Pro diagnózu je nutný mozkomíšní vzorek** (bývá lymfocytární pleocytóza), lze prokázat tzv. **intrathékální produkci specifických protilátek.**

Neurolues/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.



ENCEFALITIDY

ENCEFALITIDY

= **zánětlivé postižení mozkové tkáně**

- Obvykle meningoencefalitida.
- Postižení 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.**

ENCEFALITIDY

AKUTNÍ INFEKČNÍ ENCEFALITIDY (obvykle virové)

- Akutní začátek, může přecházet horečnaté onemocnění.
- Projevy se mohou kombinovat s akutní meningitidou.
- **Klinicky:** bolest hlavy, únava, zvýšená dráždivost/naopak letargie. Následuje nevolnost, zvracení, bolestivost šíje a fotofobie. Současně porucha vědomí (kvalitativní i kvantitativní). Mohou být epileptické záchvaty, parézy či porucha řeči.
- Mezi encefalitidy také patří **prionová onemocnění** (viz předchozí přednášky)

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 znova.
- **Léčba** – acyklovir co nejdříve, entiedémová léčba

Herpetická encefalitida

- Může být způsobena i jinými herpetickými viry, jako je např. **varicella zoster virus (VZV)**. A to buď v rámci primoinfekce (tzv. plané neštovice) nebo při reaktivaci (tzv. pásový opar).
- Klinicky bývá zejména **cerebelární ataxie, třes, zvracení**. Projevy se objevují za 1 až 3 týdny po výsevu neštovic. Velmi vzácně bez kožního projevu (pak často jako myelitida).
- I jiné viry, jako **cytomegalovirus, virus Epsteinova a Bárrové či lidský herpesvirus typ 6** mohou způsobovat encefalitidu (zejména u pacientů bez správně fungující imunity)

MYELITIDY

= **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

AKUTNÍ TRANSVERZÁLNÍ MYELITIDA

= závažné postižení bílé hmoty míšní

Dělí se na formu:

- **IDIOPATICKOU** (bez známé příčiny)
- **SEKUNDÁRNÍ** (parainfekční (častá), postvakcinační, spojené s autoimunitními onemocněními (např. roztroušená skleróza, neuromyelitis optica, systémový lupus erythematosus, apod.)

Klinicky: rychlý rozvoj (hodiny až dny) – centrální paraparéza nebo kvadruparéza až dechové obtíže, poruchy citlivosti pod místem postižení, mikční a defekační poruchy, bolesti zad.

Diagnostika: magnetická rezonance je první volbou (vhodná i magnetická rezonance mozku). Odběr mozkomíšního moku, PCR na neuroviry, virově specifické IgM protilátky. Bakteriální PCR a protilátky. Anamnestické údaje o očkování a předchozí nemoci.

Léčba: záleží na vyvolávající příčině (od antibiotik pro vysoké dávky kortikosteroidů)

Tetanus

- onemocnění způsobené toxinem, který produkuje bakterie **Clostridium tetani** v ráně. Nebezpečná jsou zejména drobná uzavřená poranění.
- Dochází k rozvoji svalových spazmů.
 - TRISMUS (žvýkací svaly)
 - spasmus paravert. svalů, svalů končetin, tonické křeče celého těla, spasmus laryngu a dýchacích svalů
- Vysoká mortalita, důležité je správné ošetření každé rány a očkování. V léčbě se **uplatňují ATB + anatoxin**

Botulismus

- Otrava jedem, který produkuje bakterie **Clostridium botulini** (neúčinnější známý jed, klobásový jed)
- **Blokáda uvolňování acetylcholinu na nervosvalové ploténce**
- **Potravinový botulismus** – toxin pacient pozře v nesprávně upravené stravě – oslabení svalů – okulobulbární, parézy končetin, respirační selhání, autonomní příznaky (sucho v ústech, zácpa, porucha zornic)
- **Kojenecký botulismus** – nejčastější forma, tvorba jedu v kolonizovaném střevě (většinou před 6. měsícem věku), rizikovou potravinou je med – nepodávat dětem do 1 roku – zácpa, bulbární slabost, hypotonie
- **Léčba** – kvalitní resuscitační péče (respirační selhání), event. botulinový antitoxin

Metabolická postižení CNS

Metabolická postižení CNS

- Postižení šedé hmoty:
 - Neuronální ceroidní lipofuscinóza
 - autozomálně recesivní se projeví již u dětí, dominantní se projeví až u dospělých s pomalejším průběhem
 - epilepsie, myoklonické záškuby, progredující demence
 - celková atrofie mozková u dětí nad 14 let, u mladších jsou změny méně zřetelné
 - Alpersův syndrom
 - epilepsie, mentální retardace, spasticita, celková atrofie mozková

Metabolická postižení CNS

- Postižení bazálních ganglií

- Huntingtonova choroba

- většinou až u dospělých, smrt do 8 let, epilepsie, hypomimie, rigidita dilatace komor atrofie - nejvýraznější v oblasti nucleus caudatus

- Fahrva choroba

- porucha růstu, depozita kalcia ve stěnách drobných cév, v bazálních ggl. a nc. dentatus, mentální poruchy vysoký T2 signál periventrikulárně, způsobený bílkovinami či mukopolysacharidy, navázanými na kalcium

- Wilsonova choroba

- snížená hladina ceruloplazminu (bílkovina ,která váže měď)

Metabolická postižení CNS

- Postižení mozečku, mozkového kmene a míchy
 - Friedreichova ataxie
 - autozomálně recesivní, axonální degenerace, glióza a demyelinizace podél dlouhých ascendentních a descendentních míšních dráhách ataxie je výraznější na dolních končetinách, atrofie nc. dentatus, vzácněji atrofie mozečku a vermis
 - Olivopontocerebelární atrofie
 - progresivní cerebelární ataxie třes, poruchy řeči, obrny hlavových nervů, projevy nejčastěji mezi 17.-30. rokem, zvláštní typ s projevy již v 1. roce atrofie středního cerebelárního pedunkulu, jader v pontu zvětšení IV. komory a cerebelopontinních cisteren

MUNI

Děkuji vám za pozornost