

# DEN PRAKTICKÉ NEUROLOGIE, BRNO, 3. 6. 2004 – ABSTRAKTA

## Paraneoplastické neurologické syndromy – klinický obraz a diagnostika Doležil D.

Neurologická klinika FNŠP Ostrava

Paraneoplastické neurologické syndromy (PNSy) jsou onemocnění nervového systému, která nemohou být pospána jako onemocnění metastatické nebo non-metastatické komplikace malignity nebo její léčby, jako jsou koagulopatie, cerebrovaskulární onemocnění, infekce, metabolické nebo nutriční deficity a nežádoucí účinky protinádorové léčby. Lehké paraneoplastické neurologické syndromy a elektrofyziologické abnormality bez vztahu k iatrogennímu efektu protinádorové léčby, ztráta váhy a nebo metabolické abnormality jsou dokumentovány u 10–15% pacientů s karcinomy. Incidence PNSy s výrazným vlivem na kvalitu života je pravděpodobně menší než 3% u všech typů nádoru.

Důležité pro rozpoznání a pochopení PNSy jsou tyto poznatky:

1. PNSy mohou postihnout jakoukoliv část centrálního nebo periferního nervového systému a mohou napodobovat mnoho neurologických příznaků, a to jak příznaků obvykle se vyskytujících v souvislosti s nádorem, tak i jiných neurologických příznaků
2. u zhruba 60% pacientů neurologické příznaky předcházejí diagnózu nádoru
3. promptní diagnóza a léčba tumoru je nejlepší terapeutický počin ke zlepšení a stabilizaci neurologických syndromů.

PNSy jsou považovány za neuroimunologická onemocnění a ve shodě s imunologickým mechanismem je můžeme rozdělit do následujících skupin.

### Skupina I:

Protilátkami zprostředkovaná onemocnění: do této skupiny onemocnění zahrnujeme Lambert-Eaton myastenický syndrom, myastenii gravis a neuromyotonii.

Tyto tři jednotky mají několik společných rysů:

1. jsou přímo zprostředkovány protilátkami (Ab) proti určitým antigenům (Ag) (receptory nebo iontové kanály)
2. postihují periferní nervový systém, především neuronální těla
3. odstranění cirkulujících sérových protilátek (plazmaferéza) vede obvykle ke zlepšení neurologických příznaků

4. pasivní transfer protilátek vyvolá onemocnění u laboratorních zvířat.

### Skupina II:

S protilátkami asociovaná onemocnění, která jsou pravděpodobně zprostředkována humorálním a T buněčným cytotoxickým mechanismem: tato onemocnění mají několik společných rysů a výrazněji se liší od onemocnění ve skupině I.:

1. postihují především centrální nervový systém
2. lokalizace antigenního cíle je především intracelulárně, predominantně v cytoplazmě nebo nukleárně
3. plazmaferéza obvykle nezlepší neurologické symptomy
4. pasivní transfer séra nebo IgG nebo imunizace laboratorních zvířat onkoneurálními antigeny nevyvolá onemocnění.

### Skupina III:

Protilátky produkované nádorovými B buňkami nebo plazmatickými buňkami: třetí skupina PNSy s imunitní aktivitou proti nervovému systému zahrnuje senzomotorickou neuropatii asociovanou s malignitou plazmatických bb. (např. myelom, Waldenstromova makroglobulinémie), B bb. leukémiemi a lymfomy.

### Skupina IV:

Bez prokázané přítomnosti specifických protilátek, ale patofyziologické známky prokazující imunitně podmíněný mechanismus onemocnění: tato heterogenní skupina zahrnuje:

1. mnoho typů periferních neuropatií s extenzivními zánětlivými infiltráty resolutujícími v axonální ztrátu nebo demyelinizaci
2. askulitidy nervů a svalů
3. dermatomyozitidu
4. akutní nekrotizující myopatii.

### Skupina V:

Bez prokázání imunitně podmíněného mechanismu onemocnění: bylo nalezeno velké množství neurologických syndromů v souvislosti s výskytem nádorového onemocnění, jejichž etiologie je neznámá (např. periferní neuropatie asociovaná s pozdním stadiem nádorového onemocnění), nebo se vztahem k virovým onemocněním (HSV2 a akutní nekrotizující myelopatie), sekrecí cytokinů tumorem nebo imunologickým systémem, ektopickou sekrecí hormonů tumorem a souměří o substrát mezi nádorem a nervovým systémem.

Pro diagnostiku není znám konstantní diagnostický test a ta se opírá o klinický obraz, průkaz paraneoplastických protilátek v likvoru (CSF) a séru (S), nepřímé známky v CSF formou, nespecifické nálezy v zobrazení magnetickou rezonancí a elektrofyziologických vyšetření a v průkazu nádorových markerů v séru resp. v průkazu primárního maligního nádorového bujení. Průkaz paraneoplastických protilátek v S a nebo CSF potvrzuje paraneoplastický původ onemocnění a směřuje nás k hledání primárního tumoru dle typu protilátky, pokud tento není diagnostikován.

## Alkohol, drogy ve vztahu k epilepsii

Donáth V.

Neurologické oddělení, Nemocnica  
F. D. Roosevelta, Banská Bystrica

Přednáška prináša informáciu o vzťahoch medzi alkoholom, psychofarmakologicky pôsobiacimi látkami a epileptickými záchvatmi. Užívanie psychotropných substancí má vzťah jednak k neurotransmiterovým mechanizmom epilepsie, ale aj k štruktúram, ktoré sú kritické v mechanizmoch epileptogenézy.

Z epidemiologického hľadiska je známe, že u pacientov s chronickým alkoholizmom je zvýšená prevalencia epileptických záchvatov. Z hľadiska rizika spustenia epileptického záchvatu je alkohol najrizikovejší pri akútnej intoxikácii a pri jeho náhlom vysadení. Kokaín a aj heroín majú tiež prokonvulzívnu aktivitu. Epileptický záchvat sa pomerne často vyskytuje aj pri prvom použití kokaínu. Najčastejšie ide o jediný paroxysmus, ale môže dôjsť aj k nahromadeniu záchvatov. Vzťah kanabinoidov a epilepsie je rozporný. Pri riešení odpovede na otázky pacientov ohľadom vplyvu marihuany na epilepsiu, odporúčame vychádzať zo skutočnosti, že ide o ilegálnu drogu a striktnie ich vystríhame od jej skúšania. Psychostimulancia spúšťajú epileptické záchvaty väčšinou len pri nadmernom dávkovaní.

Súvislosť medzi nadmerným užívaním alkoholu, psychoaktívnych substancí na jednej strane a zvýšenou prevalenciou epileptických záchvatov na druhej strane je dokázaná. Lekár však zostáva len v úlohe poradcu pacienta a jeho rodiny. Títo sa musia podrobne inštruovať a pacient sa sám rozhodne, aké riziko je ochotný podstúpiť.

## Význam diferenciální diagnostiky u mononeuropatií

Ehler E.

Neurologické oddělení, Krajská nemocnice, Pardubice

V diagnostickém algoritmu mononeuropatií se postupuje od anamnézy, celkového i cíleného klinického vyšetření, přes neurofyzilogické metody (EMG, EP), zobrazovací techniky (UZ, MRI) až k dalším pomocným vyšetřením, pomocí kterých je možno blíže určit jednotlivé klinické jednotky (zejména jejich etiologii). Snažíme se o diagnózu léze jednoho nervu (je nutno vyloučit přítom léze nervů jiných), určit lokalizaci léze, tíži léze (typ vláken a stupeň postižení) i specifikovat etiologii mononeuropatie (traumatická, komprese v úžině, iatrogenní, zánětlivá, ischemická, metabolická, autoimunitního typu, v rámci systémové nemoci).

V diagnostice mononeuropatií se vyskytují časté a mnohdy i **typické omyly**. K těmto chybným postupům dochází na podkladě chybných anamnestických údajů (pacient si nevzpomene na úraz či předchozí přetížení), lékař chybně hodnotí potíže nemocného (brnění může vyzařovat mimo inervační oblast postiženého nervu, bolest se může šířit od místa komprese nervu atypicky proximálně), léze jen části vláken může být chybně lokalizována distálněji, dojde k záměně s centrální motorickou lézí (např. typicky léze n. radialis s přepadající rukou).

V **diferenciální diagnostice** je nutno odlišit mononeuropatii od symetrické polyneuropatie (např. diabetické či hereditární – CMT), asymetrické polyneuropatie (diabetická amyotrofie či mononeuritis multiplex při revmatoidní vaskulitidě), demyelinizačních polyneuropatií (zejména akutní či chronické polyradikuloneuritidě), multifokální motorické neuropatie, brachiální plexopatie, neuropatie u HIV, Lymeské borreliózy, radikulopatie, amyotrofické laterální sklerózy a celé řady dalších stavů (např. komplexního regionálního bolestivého syndromu).

U některých mononeuropatií je **diferenciální diagnostika obzvláště důležitá**. Z diferenciálně diagnostického hlediska je možno jmenovat tyto mononeuropatie: léze n. thoracicus longus (záměna s lézemi jiných nervů/svalů stabilizujících lopatku), léze n. suprascapularis (ruptura manžety rotátorů, bolestivé stavy ramene), léze n. radialis (centrální paréza, radikulopatie C7), syndrom karpálního tunelu (lokalizace léze, radikulární syndrom C6-C7, TOS), léze n. ulnaris (amyotrofická laterální skleróza, syringomyelie, radikulopatie C8, Th1), léze n. femoralis (radikulopatie L4, di-

abetická amyotrofie, lipodystrofie), léze n. peroneus (radikulopatie L5, léze n. ischiadicus, kompartment syndrom).

**Úskalí diferenciální diagnostiky** je možné zvládat pouze za předpokladu dokonalé znalosti klinických obrazů jednotlivých lézí nervů, obrazů chorob, které je nutno vyloučit, znalost možností a rozhodujících nálezů EMG, a rovněž v racionálním využití pomocných (zejména zobrazovacích) metod.

## Traumata periferních nervů – klasifikace, diagnostika, léčba

Hromada J.

Neurologické oddělení, Městská nemocnice Ostrava

Poranění periferních nervů se vyskytují při přímém traumatu – krvavém, otevřeném nebo při akutní kompresi nervu při uzavřeném traumatu. Trauma způsobuje demyelinizaci nebo axonální degeneraci periferního nervu nebo nervového kořene. Poranění motorických i senzitivních vláken jsou obvykle společná, kombinovaná – poranění motorických vláken způsobuje ztrátu svalové funkce, poranění senzitivních vláken ztrátu citlivosti nebo bolest (neuromatózní nebo kauzalgickou).

Při klasifikaci je nejčastěji používáno rozdělení podle Seddona (1943), méně známé je Sunderlandův systém (1951). Klasifikace podle Seddona uvádí neurapraxii, axonotmizu a neurotmizu. Sunderland rozšířil klasifikační systém na 5 stupňů.

První – nejlehčí stupeň – neurapraxie znamená dočasný blok vedení s demyelinizací nervových vláken v místě poranění. Návrat funkce je obvykle do 12 týdnů.

Druhý stupeň – axonotmiza je způsobena závažnějším poraněním nebo kompresí. Vede k axonální Wallerově degeneraci distálně od místa poranění a proximálně axonální degeneraci k nejbližšímu Ranvierovu zářezu. Axonální léze se v EMG projevuje především spontánní (denervační) aktivitou. Axonální regenerace se klinicky projevuje postupem Tinelova příznaku a zlepšováním motorické i senzitivní funkce až k původnímu stavu. V EMG se znovu objevují potenciály motorických jednotek. Axonální regenerace postupuje dle charakteru poranění 1–3 mm/den. Kontinuita nervu není přerušena.

Třetí – nejtěžší stupeň – neurotmiza – je způsoben úplným přerušením periferního nervu s oddálením centrálního a periferního pahýlu. V distálním pahýlu probíhá Wallerova degenerace. Bez chirurgického spojení obou pahýlů není regenerace možná.

Rozhodující význam pro určení přístupu k traumatům periferních nervů má elektrodiagnostické hodnocení, elektromyografie. Již

studie provedené v průběhu prvního měsíce slouží k potvrzení diagnózy a poskytují důležitou informaci pro prognózu a způsob léčby. Počáteční elektrodiagnostické studie nemohou odlišit závažné axonotmetické a neurotmetické poranění. Schopnost regenerace musí být zhodnocena až dalšími sériovými studiemi. Nejcitlivějším indikátorem regenerace je jehlová EMG. Studie vedení motorickými nervovými vlákny může také dokumentovat časnou regeneraci návratem sumačních svalových akčních potenciálů (CMAP) ještě před klinickým zlepšením. Nejméně nápomocné pro stanovení časně axonální regenerace jsou senzitivní kondukční studie.

Pokud nebyla provedena primosutura nervu (první ošetřující traumatolog poranění nervu neurčil) nebo nedochází-li po primosuturě nervu k regeneraci do 3–5 měsíců (podle vzdálenosti místa poranění od cílového svalu) je indikována nová chirurgická revize.

I při optimálních podmínkách regenerace dochází často k tzv. aberantní regeneraci, která způsobuje omezenou kompenzaci traumatu periferních nervů.

Doba trvání racionální rehabilitace by měla respektovat znalosti o rychlosti regenerace a vzdálenosti cílových svalů od místa poranění s zohledněním i zpoždění, které nastává v místě sutury a zvláště při nutnosti překlenutí defektu autologními štěpy z n. suralis.

Během posledních 25 let se výrazně rozšířily a zvětšily naše znalosti o biologických mechanismech, které řídí regeneraci periferních nervů. Nové experimentální výsledky zatím nemají odpovídající odezvu v klinické praxi. Je potřebné najít alternativu k autologním nervovým štěpům pro léčbu zvláště rozsáhlých poranění periferních nervů.

End-to-side anastomózy nervů, které byly již zkoušeny na začátku 20. století, se jeví jako nová možnost zvláště při reimplantacích avulzovaných nervových kořenů v ošetření traumatických lézí brachiálního plexu.

## Pád – příčina nebo následek? Kaňovský P.

1. neurologická klinika LF MU, FN u sv. Anny v Brně

Nečekané, náhlé pády jsou nejčastější příčinou invalidizace staré populace. Pád ve vyšším věku bývá téměř vždy příčinou fraktury některé z částí skeletu, a následné upoutání na lůžko je potom příčinou dalších komplikací, z nichž mnohé mohou být fatální. Je prokázáno, že frekvence náhlých nečekaných pádů, rezultujících z poruchy chůze či její iniciace se zvyšuje se stoupajícím věkem. Neurologických příčin poruch chůze a pádů ve stáří je celá řada. Jedná se o prakticky všechny neurologické choroby, které

postihují buď motorický systém jako takový, nebo které postihují systémy, bez jejichž fungování se normální motorika neobejde. Nejčastěji se náhlá pády při poruše chůze objevují jako následek neurodegenerativních onemocnění, dále cévního onemocnění mozku a míchy a dále polyneuropatie. U všech těchto onemocnění je maximum výskytu ve vyšším věku, kdy jsou následky pádu závažnější. Proto při anamnestickém údaji náhlých, nečekaných pádů, které nelze terapeuticky vyřešit, je na místě předpis chodítka nebo lépe pojízdného křesla.

### Patofyziologické aspekty léčby bolesti z hlediska možnosti jejího ovlivnění

Keller O.

Neurologická klinika, FTM, Praha

Bolest, podle Mezinárodní asociace pro výzkum bolesti, je nepříjemná smyslová a emoční zkušenost spojená se skutečným nebo možným poškozením tkáně nebo zkušenost popisovaná pojmy, které se pro takové poškození užívají. Praxe, tedy i „Neurologie pro praxi“ si žádá poněkud jiné chápání tohoto příznaku. To, co se nazývá nociceptorovou bolestí se nejvíce blíží chápání bolesti jako varovného příznaku při poškození organismu nebo jeho určité části. Častěji se setkáváme s bolestí, která přestává mít smysl a je ji nutno za každou cenu potlačit.

Příčinou bolesti je nejčastěji mechanické, infekční, toxické nebo metabolické poškození nervu nebo nervových pletení. Existují i centrální příčiny bolesti, jejichž příčinou může být zvýšená dráždivost centrálních neuronů, snížení počtu opioidních receptorů a desorganizace senzoryckých projekčních oblastí.

Podle mechanismu poškození nervového systému a jeho reakce na toto poškození je nutno hledat způsob léčby bolesti. Kromě symptomatické terapie analgetiky má význam léčba antidepressiv, rehabilitace a akupunktura. V nejtěžších případech zvažujeme léčbu chirurgickou. Uplatnění těchto léčebných metod, stejně jako efekt placebo, je nutno zvažovat na podkladě znalostí o fyziologii bolesti.

### Chvostekov fenomén: EMG analýza (pilotná štúdia)

Kukumberg P., Benetin J., Richter D.

II. neurologická klinika LF UK, FNsP akad. L. Déřera, Bratislava

Chvostekov fenomén (CHV) sa pokladá za univerzálny ľahko dostupný a reprodukovateľný príznak tzv. zvýšenej neuro-svalovej dráždivosti. Opísané sú rôzne finesy jeho vybavovania a posudzovania. Diskutuje sa o význame CHV, pretože jestvujú aj indicie o možnosti jeho reflexnej genézy. Kugelberg

(1951) zistil EMG testovaním CHV aj nekonštantnú druhú odpoveď s dlhšou latenciou (cca 14 ms.) okrem priamej prvej odpovede (cca 3,5 ms.). V našej pilotnej štúdií sme overili, že 9 probantov bez CHV nemali druhú dlhotentnú odpoveď, ale u 6 z 9 subjektov s pozitívnym CHV sme ju zaznamenali (cca 25–34 ms).

Extenzívnejšia štúdia ukáže, či ide skutočne o reflexný dej prepájaný v mozgovom kmeni. CHV jav (reflex?) by sa totiž dal testovať a používať ako marker vzostupnej incidence neuropsychiatrických afekcií (tetanického syndrómu, hyperventilačného syndrómu, panikej poruchy, prípadne iných).

### Chronické denní bolesti hlavy

Marková J.

Regionální poradna pro diagnostiku a léčbu bolestí hlavy, Neurologické oddělení nemocnice Kladno

Klasifikace velmi častých denních nebo téměř denních bolestí hlavy a adekvátní užití termínu chronická bolest hlavy je stále předmětem diskuze a zůstává kontroverzním tématem. Řadí se sem bolest hlavy, která trvá déle než čtyři hodiny denně a vyskytuje se více než 15 dnů v měsíci. Patří sem tedy bolesti hlavy ze skupiny primárních i sekundárních bolestí hlavy.

Ze skupiny sekundárních bolestí hlavy by do skupiny chronických denních bolestí hlavy patřila posttraumatická bolest, bolest hlavy cervikogenního původu, bolest hlavy cévní etiologie, bolesti hlavy při infekcích, intrakraniálních expanzích a při nadužívání analgetik či mnohé další symptomatické bolesti hlavy. Ze skupiny primárních bolestí hlavy, kterými se přenáška zabývá, sem řadíme v nové klasifikaci chronickou migrénu (dříve transformovaná migréna), chronický typ tenzní bolesti hlavy (CTTH) a zřídka se vyskytující jednotkovou denní perzistující bolest hlavy a rovněž málo frekventní hemikrania continua.

Zde je nutné poznamenat, že u všech těchto typů bolesti hlavy může být kombinace s nadužíváním medikace ze skupiny analgetik či ergotaminu, která dále mění charakter bolesti původní a může sama o sobě bolest hlavy vyvolávat nebo se mohou vyskytovat i bez vlivu nadužívání medikace. Relativně častá je komorbidita s anxiétou a depresí.

### Dnešní pohled na neurotraumatologii

Náhlavský J.

Neurochirurgická klinika FN, Hradec Králové

Trauma mozku znamená stále velmi závažnou problematiku také vzhledem k tomu,

že postihuje převážně aktivní mladší věkové skupiny.

Poškození mozkové tkáně je způsobeno přímými (kontaktními či mechanickými) mechanismy či nepřímými (akcelerace–decelerace–rotace, inerciální–setrvačnostní poranění).

V okamžiku úrazu poškozená mozková tkáň (primární poranění) může být dále poškožována sekundárními insulty, jejichž společným jmenovatelem je tkáňová hypoxie. Současné chápání **primární léze** je odlišné od ještě nedávno akceptovaného názoru, založeného na časové posloupnosti dějů. Dnes se i mozkové komprese, vznikající s odstupem hodin či dnů po úraze, řadí mezi primární poranění, za **sekundární** jsou považovány hlavně tzv. **insulty**, vedoucí ke změnám v prokrvení mozkové tkáně a k jejímu poškození na podkladě hypoxémie, hypotenze a hyperkapnie.

V léčbě mozkového traumatu je velmi důležitá **přednemocniční péče**, v jejímž rámci je nutné u nemocných zajistit dýchání a cirkulaci. Jakýkoliv pokles saturace krve  $O_2$  a středního systémového krevního tlaku vede ke zhoršení prognózy. Má být udržována saturace  $O_2$  nad 95 % a systolický TK nad 120 mmHg.

Nemocní s poruchou vědomí mají mít v rámci **nemocniční péče** provedeno CT a v případě nálezu mozkové kontuze či při hodnotách GCS nižších nebo rovných 8 zavedeno čidlo ke sledování nitrolebního tlaku. Monitorování zahrnuje také opakované CT vyšetření. To někdy ukáže vývoj nových ložisek kontuze. V mozkové tkáni jsou oblasti se zvýšenou a sníženou perfuzí, které je možno identifikovat pomocí SPECT či mikrodialýzou. Informace ovlivňují nastavení perfuzního tlaku, jehož požadovaná hodnota záleží na dalších nepříznivých okolnostech (celková reakce organismu na polytrauma, metabolické poruchy, komorbidita) a kolísá mezi 60–80 torry. Názory na to, která hodnota je cílem léčby – zda perfuzní nebo nitrolební tlak – nejsou jednotné.

U difúzních kontuzí jsou zvažovány i extrémní chirurgické zákroky k nimž patří dekompresivní kraniektomie. Je to téma, které se vrací na nové úrovni, postup u jednotlivých nemocných musí být individuální. Nejsou jednotné názory na indikační kritéria ani na techniku provedení. Z rozboru našich 110 nemocných s těžkým kraniocerebrálním traumatem lze odvodit, že z tohoto postupu může malá část postižených profitovat, jsou to ti, u nichž by konzervativní léčbou nekorigovatelný nitrolební tlak – jen limitovaně a na krátkou dobu – překročil hodnoty, vedoucí k irreverzibilnímu sekundárnímu poškození mozku.

**Chirurgie epilepsie**

Rektor I.

Centrum pro epilepsie Brno,

1. neurologická klinika LF MU, FN u sv. Anny v Brně

Asi 25 až 30 % pacientů s epilepsií je farmakorezistentních. V případě neúspěchu farmakoterapie musíme revidovat všechny dosavadní informace týkající se pacienta: přesnou diagnózu typu záchvatů, lokalizaci epileptogenní zóny, příčinu onemocnění, další možnosti farmakoterapie, psychosociální situaci pacienta a musíme zvážit možnosti chirurgické léčby. Diagnóza se opírá o pečlivou analýzu klinických dat a EEG, dále o zobrazovací a metabolické metody a o neuropsychologické vyšetření. Využití všech možností, především MR, vede k objasnění příčiny až v 90 %. Vždy je nutná individuální elektro-klinická korelace, protože normální EEG nález nevylučuje epilepsii a samotná interiktální abnormita není důkazem epilepsie. Přesnou diagnózu umožní video-EEG záchvatu. Semiinvasivní snímání EEG sfenoidálními elektrodami umožňuje snímat z blízkosti meiotemporálních struktur. Intrakraniální EEG je nutné asi u 1/3 kandidátů epileptochirurgického zákroku. V Centru pro epilepsie Brno dáváme přednost hlubokým elektrodám, resp. jejich kombinaci se subdurálními elektrodami. Cíly chirurgie epilepsie jsou: zastavení progresu onemocnění, odstranění epileptogenní léze a epileptogenní zóny, zabránění šíření záchvatové aktivity, inhibice záchvatového děje vagovou stimulací. Úspěch chirurgie epilepsie záleží na řadě faktorů, především na lokalizaci epileptogenní zóny. Úplné potlačení záchvatů u nemocných s farmakorezistentní epilepsií lze dosáhnout až v 80 % u nemocných s temporální epilepsií a v cca 50–60 % u nemocných s extratemporálním vznikem záchvatů. Vagová stimulace je paliativní zákrok u nemocných, u kterých standardní epileptochirurgický zákrok je kontraindikovaný, anebo u kterých byl standardní zákrok neúspěšný. Vagová stimulace vede k snížení množství záchvatů o více než 50 % u 50–60 % implantovaných pacientů.

**Nové trendy v léčbě demencí**

Ressner P.

Neurologická klinika FNŠP Ostrava-Poruba

V úvodu přednášky je podán přehled současného pohledu na demence, zejména na Alzheimerovu nemoc (AD), jaká je současná představa o patogenezi této choroby. V práci je kladen důraz na terapii, podán je přehled současné farmakologické i nefarmakologické léčby, a to jak léčby kognitivních i nekognitivních poruch. Dnešní demografické trendy a ekonomická náročnost terapie demencí přináší nové etické a ekonomické problémy, před kterými stojí dnešní medicína. V přehledu terapie autor komentuje dnešní stav jednotlivých složek léčby a péče o nemocné AD. V druhé části přednášky přináší informace o možných nových terapiích, stavu výzkumu v této oblasti a nastiňuje další budoucí možné trendy v péči o tyto nemocné, ale i co bude pro společnost znamenat tato choroba a jaké etické problémy budeme muset řešit, a to možná již v blízké budoucnosti.

**Postradiační myelopatie a nekróza mozku jako pozdní následky radioterapie**

Svobodová V.

Neurologická klinika FTN, Praha

Vysokodávkové radiační záření je účinnou léčbou tumorů v oblasti hlavy a krku. Radiací navozené komplikace nejsou obecné, ale mohou vyústit v časně nebo v pozdní změny ozářených tkání. Pozdní postradiační poškození nervové tkáně je terapeuticky nezvratný stav a pro pacienta bez perspektivy na kvalitní přežívání nádorového onemocnění. Mezi pozdní postradiační komplikace, které jsou popisovány v literatuře a se kterými se můžeme v neurologické praxi setkat, patří postradiační myelopatie, postradiační nekróza mozku, mozková atrofie, pozdní radiační poškození svalů a periferních nervů, radiační optická neuropatie, poškození hypotalamo-hypofyzární osy, cerebrovaskulární malformace, radiační navozený meningeom.

Uvedené kazuistiky představují příklady pacientů s pozdní postradiační myelopatií v oblasti krční míchy a postradiační nekrozou mozku.

**Integrita centrálního a periférního nervového systému při juvenilní hyalínové fibromatóze**

Trstenský D., Kurča E., Michalík J., Voško M. R., Kantorová E., Adamicová K., Fetišová Ž.

Neurologická klinika JLF UK a MFN, Martin

**Úvod:** Juvenilná hyalínová fibromatóza (JHF) je zriedkavé autozómovo recesívne dedičné ochorenie spôsobované mutáciou génu kódujúceho capillary morphogenesis protein 2 (CMG2), ktorý viaže laminín s kolagénom IV prostredníctvom domény von Willebrandovho faktora A. Ochorenie je charakterizované prítomnosťou mnohopočetných subkutánných nodulárných tumorov, gingiválnou hypertrofiou, kontraktúrami kĺbov a depozitmi základnej hyalínovej substancie. Zriedkavo sa ako príznak JHF uvádza mentálna retardácia. Vo svete bolo doteraz opísaných približne 70 prípadov ochorenia. Práca, v ktorej by sa autori podrobne zaoberali možným poškodením nervového systému pri JHF, nebola v dostupnej literatúre uverejnená.

**Metodika a výsledky:** 38-ročný pacient s JHF (diagnóza stanovená na základe klinického nálezu a typického histopatologického obrazu tkaniva excidovaného z tumorov) absolvoval klinické neurologické vyšetrenie, psychologické vyšetrenie, vybrané zobrazovacie vyšetrenia nervového systému (CT a MR mozgu) a vybrané funkčné vyšetrenia nervového systému (<sup>99</sup>Tc HMPAO SPECT, EEG, VEP, BAEP, SEP nervus ulnaris, EMG, urodynamické vyšetrenie). Všetky vykonané vyšetrenia nepotvrdili presvedčivé poškodenie centrálného a periférneho nervového systému podmienené JHF.

**Záver:** Zníženie intelektových schopností pacienta pripisujeme dlhotrvajúcemu deficitu primeraných podnetov z vonkajšieho prostredia (sociálna izolácia, deprivácia vzdelania). Kontraktúry a hypotrofie svalov sú dôsledkom primárneho poškodenia väzivových a kostných štruktúr. Pripúšťame iba ľahké iritačné poškodenie vybraných nervov na základe tlakového mechanizmu v určitých polohách pri uvedených muskuloskeletálnych deformitách.