

CHOROBY CENTRÁLNÍHO A PERIFERNÍHO MOTORICKÉHO NEURONU

MUDr. Jan Hromada – editor hlavního tématu

I. neurologická klinika LF MU a FN u sv. Anny, Brno

Neurol. pro praxi, 2006; 1: 8

Onemocněním centrálního (horního) a periferního (dolního) motorického neuronu kromě amyotrofické laterální sklerózy a spinálních svalových atrofií dětského věku je většinou v učebnicích neurologie věnováno málo místa. Jde však o významná onemocnění, některá zkracují významně délku života, jiná působí nemocným značné pohybové problémy. Správná diagnóza má

prognostický a posudkový význam. Medikamentózní léčba je velmi omezená, rehabilitační a lázeňská léčba však nemocným prodlužuje životní aktivitu.

MUDr. Jan Hromada

I. neurologická klinika LF MU a FN u sv. Anny,
Pekařská 53, 656 91 Brno
e-mail: hromadajan@centrum.cz

Literatura

1. Donaghy M. Classification and clinical features of motor neurone diseases and motor neuropathies in adults. J Neurol 1999; 246: 331–333.

Přehled klinické klasifikace chorob motorického neuronu (dospělost – 15–50 let, stáří nad 50 let) – upraveno dle Donaghy (1999)

Choroba	Věk při začátku	Dědičnost
onemocnění se současným postižením centrálního a periferního motorického neuronu		
amyotrofická laterální skleróza (G12.2)		
sporadická	dospělost, stáří	
familiární – adultní forma	dospělost	autozomálně dominantní
familiární – juvenilní forma	dětství, dospívání	autozomálně recesivní
onemocnění s postižením periferního motorického neuronu		
proximální hereditární motorické neuronopatie		
• akutní novorozenecká forma (Werdnig-Hoffmann) – (G12.0)	časné dětství (typ I – do 6 měsíců, typ II – 6–18 měsíců)	autozomálně recesivní
• chronická dětská forma (Kugelberg-Welanderová) – (G12.1)	dětský věk (typ III – nad 18 měsíců)	autozomálně recesivní
• formy začínající v dospělosti (G12.8)	dospělost (typ IV – 2.–3. dekáda)	autozomálně recesivní, autozomálně dominantní
na X-chromozom vázaná bulbospinální neuronopatie (Kennedy) – (G12.8)	dospělost, stáří	pohlavně vázaná recesivní
multifokální motorická neuropatie (G62.8, G58.8)	dospělost, stáří	
post-poliomyelitický syndrom (B91)	stáří	
sporadické spinální svalové atrofie (segmentální nebo fokální, monomelické) – (G12.9 – kromě PSMA-RP G12.2)	dospělost	
onemocnění s postižením centrálního motorického neuronu		
primární laterální skleróza (G12.2)	dospělost, stáří	
hereditární spastická paraparéza (G11.4)	dospělost, stáří	autozomálně recesivní
PSMA-RP – progresivní spinální svalová atrofie s rychlou progresí		