

Podstawy neurologii

Sławomir Budrewicz

Rozwój układu nerwowego

- **tkanka nerwowa** rozwija się z ektodermy
- **tkanka glejowa (glej)** pochodzi z dwóch listków zarodkowych – ektodermy (makroglej) i mezodermy (mikroglej)
- **naczynia, opony mózgowo-rdzeniowe i osłonki nerwów obwodowych** – pochodzą z mezodermy
- Uwaga - nie ma tkanki mózgowej, są tkanki mózgu

Tkanka nerwowa

- neurony – wysoko wyspecjalizowane komórki pochodzenia ektodermalnego
- wielkość komórki nerwowej – 5-120 μm
- w układzie nerwowym człowieka - 300–500 miliardów komórek nerwowych, z których 9–11 miliardów tworzy korę mózgową
- cechy funkcjonalne tkanki nerwowej/układu nerwowego - pobudliwość, zdolność do odbierania, przekazywania, przekształcania bodźców, ich syntezy i analizy, tworzenia łuków odruchowych, gromadzenia oraz wykorzystywania informacji, organizacji i kontroli ruchu....

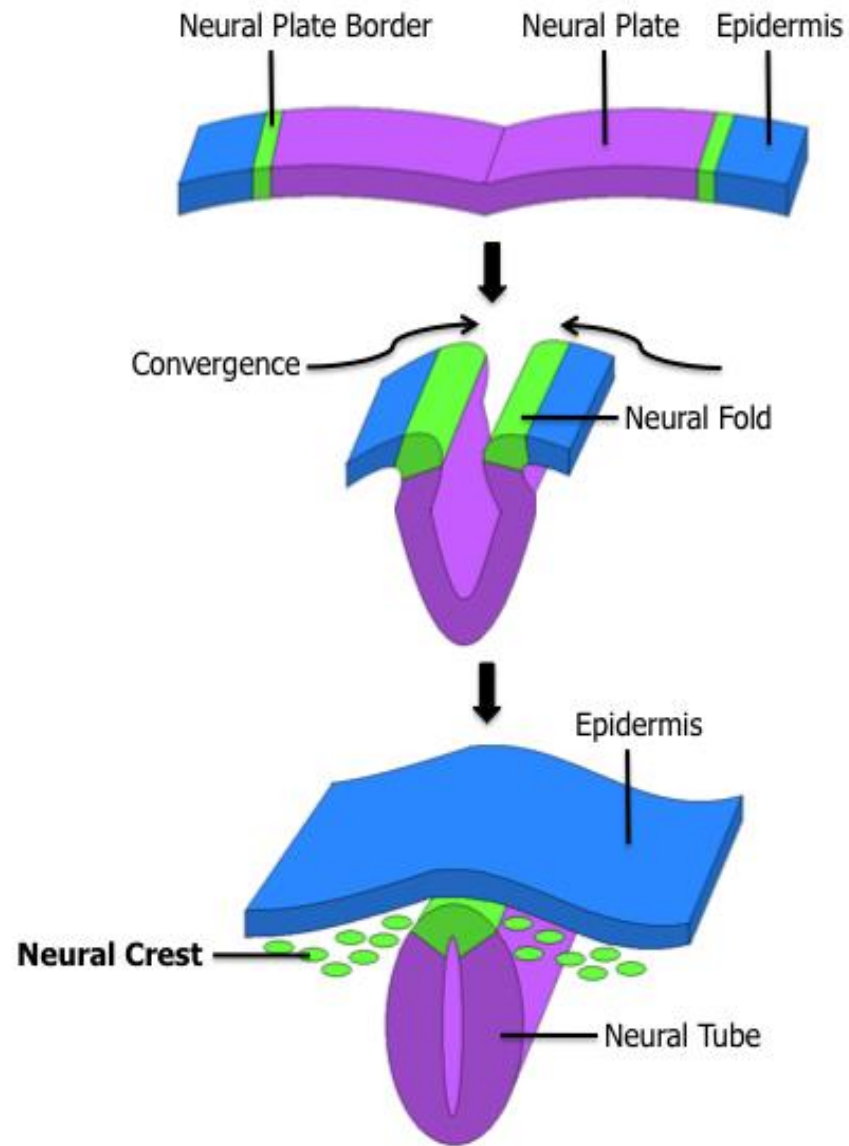
Tkanka glejowa

- funkcje odżywcze, naprawcze, podporowe
- **makroglej** (glej wielkokomórkowy, astroglej)
- **oligodendroglej** (glej skąpowypustkowy), uczestniczy m.in. w wytwarzaniu osłonek mielinowych
- **mikroglej** (mezoglej), bierze udział w procesach immunologicznych i zapalnych
- **wyściółka** (ependyma), uczestniczy w wymianie substancji między płynem mózgowo-rdzeniowym a tkanką nerwową

Rozwój układu nerwowego

Struktury, procesy rozwojowe	Wiek rozwojowy
Płytką nerwową	18.–19. dzień
Zamykanie się rynienki nerwowej	22.–25. dzień
Związek mózgowia	Do 28. dnia
Rozwój kresomózgowia	Od 2. miesiąca
Migracja neuroblastów	Od 2. miesiąca
Powstanie większości tętnic mózgu	3 miesiące

Rozwój układu nerwowego



Pierwotne i wtórne pęcherzyki mózgowe

przodomózgowie <i>prosencephalon</i>	śródmózgowie <i>mesencephalon</i>	tyłomózgowie <i>rhombencephalon</i>
--	---	---

kresomózgowie <i>telencephalon</i>	międzymózgowie <i>diencephalon</i>	śródmózgowie <i>mesencephalon</i>	tyłomózgowie wtórne <i>metencephalon</i>	rdzeniomózgowie <i>myelencephalon</i>
--	--	---	---	---

Rozwój układu nerwowego

Struktury, procesy rozwojowe	Wiek rozwojowy
Rozwój układu spoidłowego i mózdku	3.–5. miesiąc
Początek gyryfikacji	4. miesiąc
Początek mielinizacji	6. miesiąc
Mielinizacja drogi piramidowej	Do 3. roku po urodzeniu
Mielinizacja dróg układu siatkowatego	Do 4. roku po urodzeniu
Mielinizacja włókien kojarzeniowych	Do 21. roku życia

Migracja neuroblastów

Od 2. miesiąca życia płodowego migracja neuroblastów z okołokomorowej warstwy komórek macierzy do struktur:

- wzgórza i podwzgórza – w 2. i 3. miesiącu
- kory starej (*archicortex*) – do końca 4. miesiąca
- prążkowia – do końca 6. miesiąca
- kory nowej (*neocortex*), zwłaszcza w okolicy czołowej – do końca życia płodowego
- dojrzewanie neuroblastów z przyjęciem określonej dla danego obszaru mózgu formy i czynności

Mielinizacja

- rozpoczyna się w 6. miesiącu życia płodowego i trwa do osiągnięcia pełnej dojrzałości układu nerwowego co zwykle następuje w 3. dekadzie życia

Choroby przebiegające z demielinizacją - przykłady

- stwardnienie rozsiane
- ADEM – ostre rozsiane zapalenie mózgu i rdzenia
- NMOSD – spektrum zapalenie nerwów wzrokowych i rdzenia kręgowego, dawniej choroba Devica
- ostra poliradikuloneuropatia czuciowo-ruchowa (zespół Guillaina-Barrégo)
- przewlekła poliradikuloneuropatia czuciowo-ruchowa

Chory ze stwardnieniem rozsianym - problemy stomatologiczne

- neuralgia nerwu trójdzielnego jako objaw SM, bez typowych stref spustowych i z ciągłym bólem o niskim natężeniu, w leczeniu – np. karbamazepina, okskarbazepina, gabapentyna, pregabalina
- neuropatia gałęzi szczękowej (V2) i żuchwowej (V3) nerwu trójdzielnego z pieczeniem, mrowieniem lub osłabieniem czucia, neuropatia nerwu bródkowego może powodować drętwienie dolnej wargi i podbródka

Chory ze stwardnieniem rozsianym - problemy stomatologiczne

- także nerwoból nerwu językowo-gardłowego
- monitorowanie stanu jamy ustnej i uzębienia pod kątem ognisk zapalnych – terapia stwardnienia rozsianego z wykorzystaniem leków wpływających na stan immunologiczny chorego, także możliwość nasilenia się objawów SM w wyniku infekcji

Chory ze stwardnieniem rozsianym

- problemy stomatologiczne

- zaburzenia mowy – np. mowa skandowana
- u chorych ze stwardnieniem rozsianym w okresie zaostrzenia objawów – rzutu - należy unikać planowego leczenia stomatologicznego
- **znaczenie codziennej higieny jamy ustnej, pogorszenie higieny przy znacznej niesprawności ruchowej, instruktaż opiekunów chorego**

Chory ze stwardnieniem rozsianym - problemy w stomatologii

- zastosowanie znieczulenia miejscowego ze środkiem zwężającym naczynia krwionośne nie stanowi dodatkowego zagrożenia
- w przypadku leczenia stomatologicznego należy uwzględnić stosowaną terapię SM – kortykosterydy, leki modyfikujące przebieg choroby, konieczne jest zapoznanie się z chpl

Chory ze stwardnieniem rozsianym - problemy w stomatologii

- częstsze występowanie chorób przyzębia - zapalenie dziąseł i postęp chorób przyzębia pogorszą jakość życia
- konieczna jest systematyczna kontrola jamy ustnej i stanu uzębienia

Chory ze stwardnieniem rozsianym - problemy stomatologiczne

**w dużej próbie pacjentów ze stwardnieniem rozsianym
(500 pacjentów)** 88,6% pacjentów miało kliniczne objawy dotyczące
twarzy i jamy ustnej obejmujące:

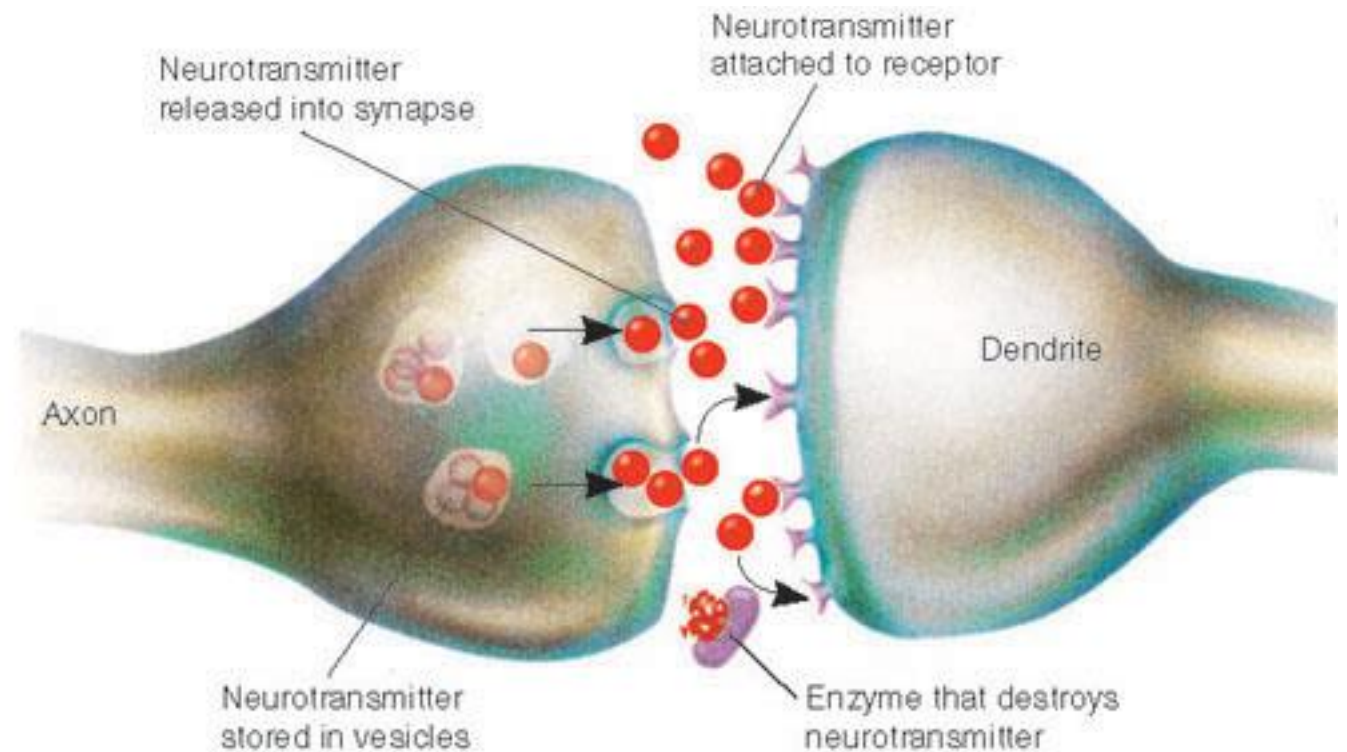
- zaburzenia widzenia (80,4%),
- zaburzenia stawu skroniowo-żuchwowego (58,2%),
- dyzartrię (42,1%),
- dysfagię (26,6%),
- porażenie mięśni twarzy (19%)
- neuralgię nerwu trójdzielnego (7,9%)

Stwardnienie rozsiane – problemy stomatologiczne

xerostomia związana ze SM i stosowanymi lekami (m.in. trójpierścieniowe leki przeciwdepresyjne, leki przeciwdrgawkowe i inhibitory pompy protonowej) zwiększa ryzyko próchnicy, wysoki DMFT, halitoza i trudności funkcjonalne

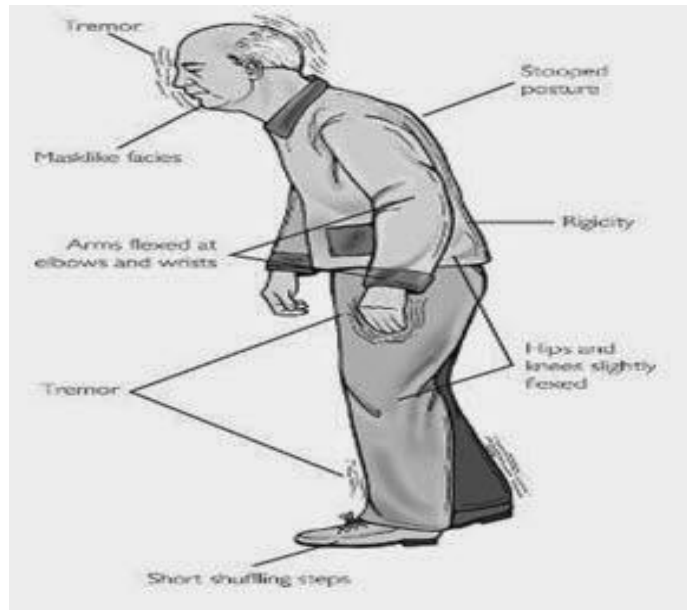
Synapsa

- elektryczna, chemiczna
- pozasynaptyczna transmisja objętościowa
- neuroprzekaźniki



Neuroprzekaźniki

- **pobudzające:** acetylocholina, adrenalina, noradrenalina, dopamina, serotonina, glutaminian, asparaginian, histamina, substancja P
- **hamujące:** kwas γ -aminomasłowy (GABA, *gamma-aminobutyric acid*), glicyna



pharmatutor, alzheimer, clinicalgate, telegraph, heraldkeeper, jquad

Rodzaje włókien nerwowych

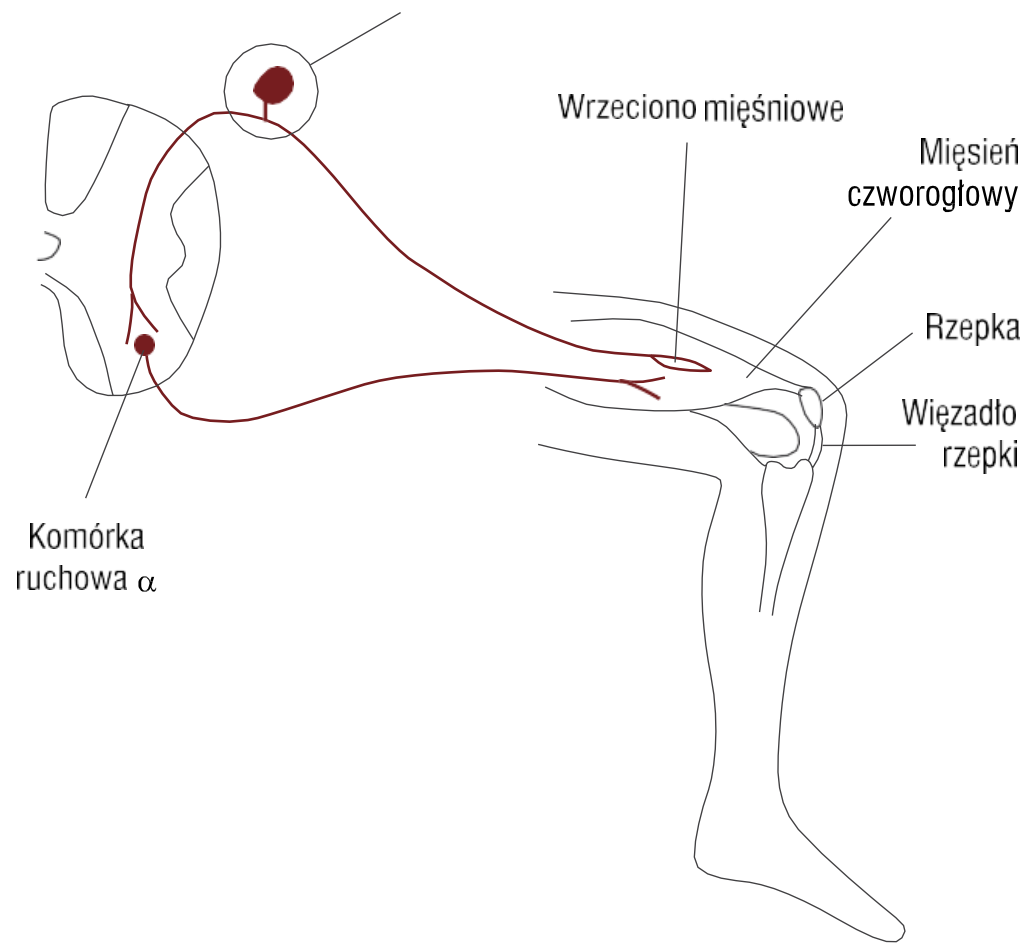
Grupa	Rodzaj	Średnica [μm]	Szybkość przewodzenia [m/s]
Aα	rdzenne	15–17	70–125
Aβ	rdzenne	5–12	30–70
Aγ	rdzenne	4–8	10–45
Aσ	rdzenne	2–5	20–30
B	rdzenne	< 3	3–15
C	bezdzenne	0,5–2	0,7–2,3

Odruchy

- bezwarunkowy
- warunkowy
- monosynaptyczny
- polisynaptyczny
- powierzchniowy
- głęboki
- patologiczny piramidowy
- deliberacyjny



Odruch kolanowy (L2-L4)



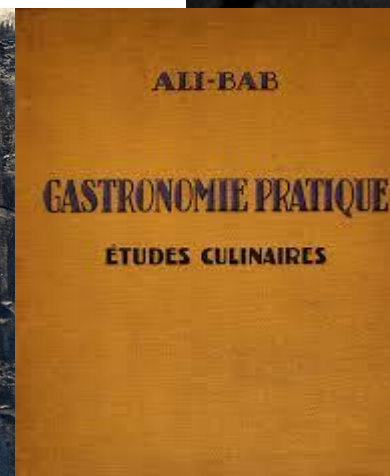
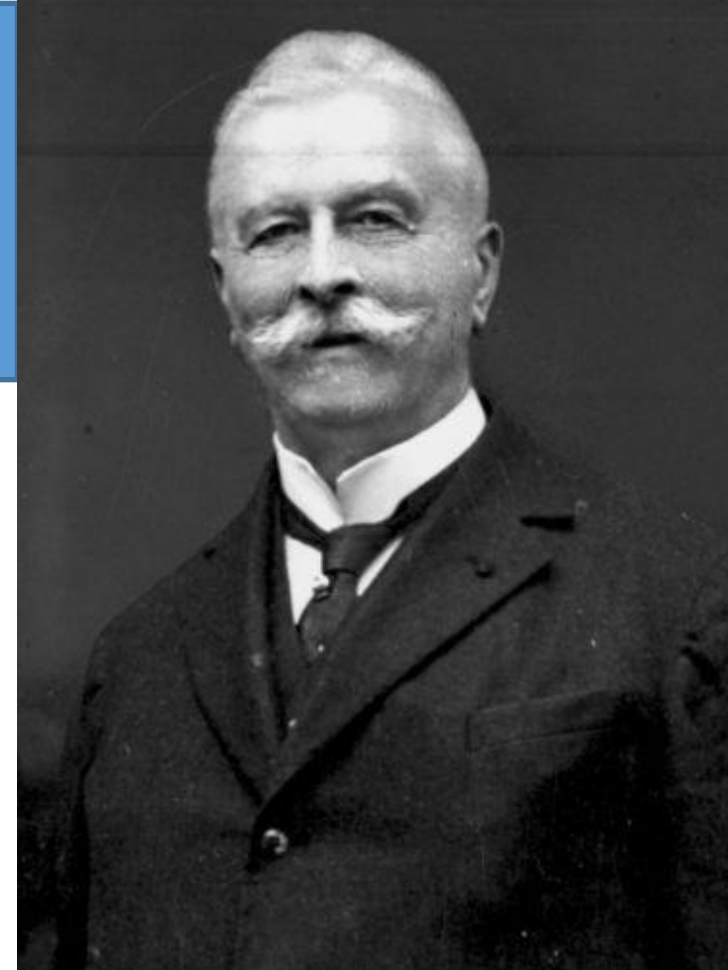
Lokalizacja łuków odruchowych

Odruchy głębokie	Segment rdzeniowy
Z mięśnia dwugłowego	C5–C6
Z mięśnia trójgłowego	C6–C7
Promieniowy	C6–C8
Kolanowy	L2–L4
Skokowy	L5–S2
Odruchy powierzchniowe	Segment rdzeniowy
Brzuszny górny	Th8–Th9
Brzuszny środkowy	Th10–Th11
Brzuszny dolny	Th11–Th12
Podeszwowy	S1–S2
Nosidłowy	L1–L2



Józef Babiński - najślawniejszy polski neurolog

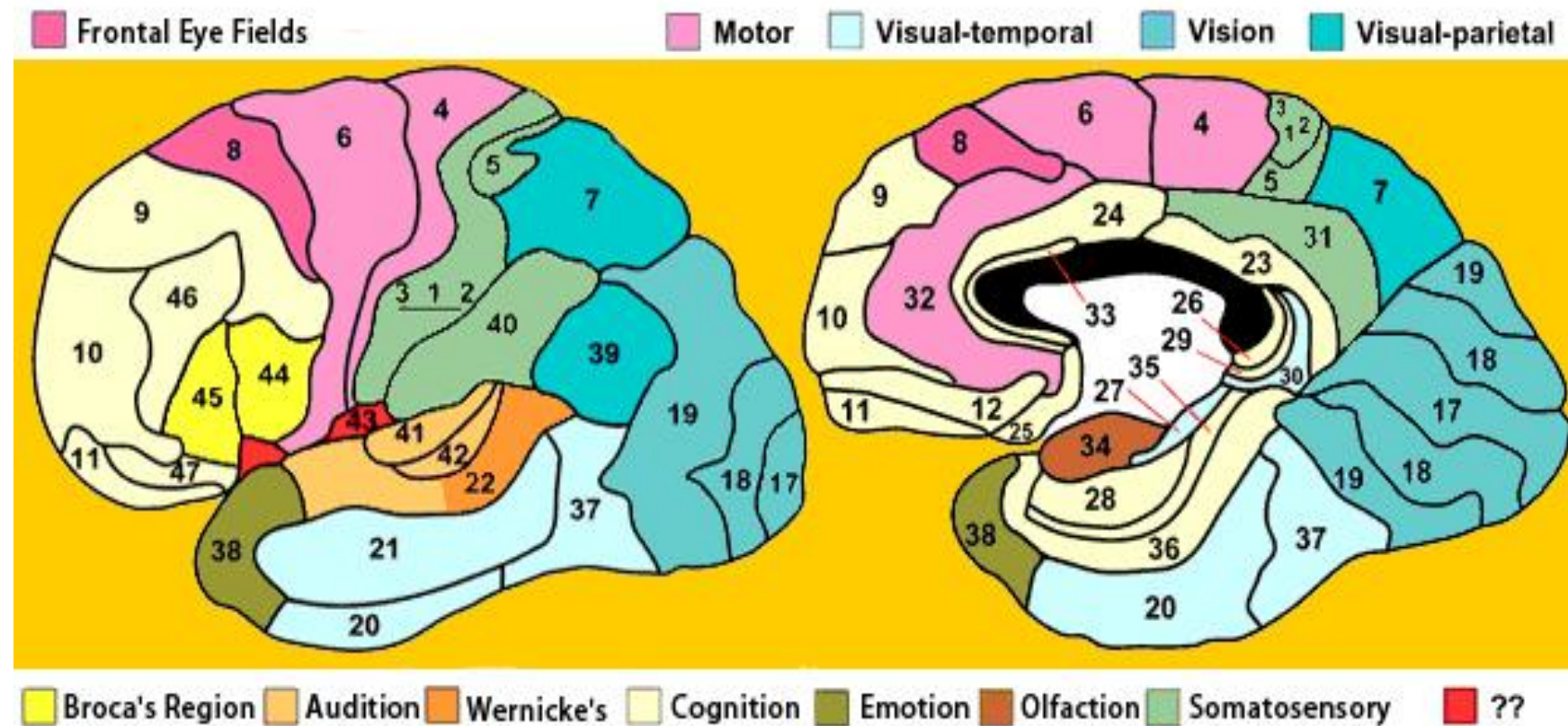
- ur. 2 listopada 1857 r. w Paryżu, zm. 29 października 1932 r. w Paryżu
- ukończył Wydział Lekarski Uniwersytetu Paryskiego w 1879 roku
- odkrywca objawu wskazującego na uszkodzenie dróg ruchowych ośrodkowego układu nerwowego – odruchu Babińskiego (1896 i 1903)
- autor terminu „anozognozja” (1914)
- zespół Antona-Babińskiego
- próba Babińskiego-Weilla (chód gwiazdzisty)
- zespół Babińskiego-Fröhlicha
- zespół Babińskiego-Nageotte’a
- próba Babińskiego



Pola Brodmanna



K. Brodmann



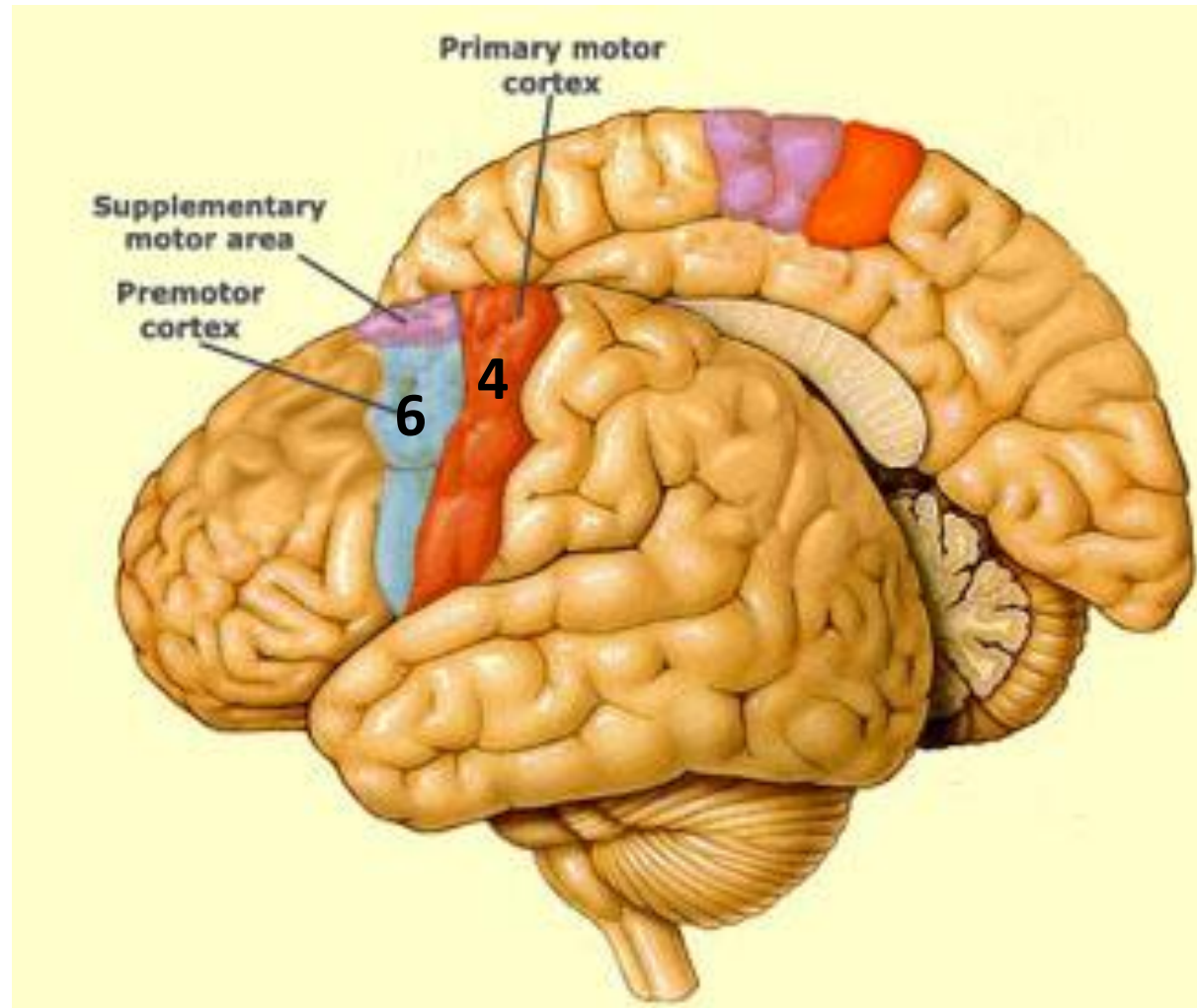
brainmaps

- mapa „cytoarchitektoniczno-numeryczna” kory mózgowej
- przedstawiona w 1907 roku przez niemieckiego profesora neurologii i neuroanatomii Korbiniana Brodmanna
- obszary kory, w których większość stanowią komórki o podobnej budowie, reprezentujące określoną czynność (powiązanie struktury i funkcji)

Układy czynnościowe

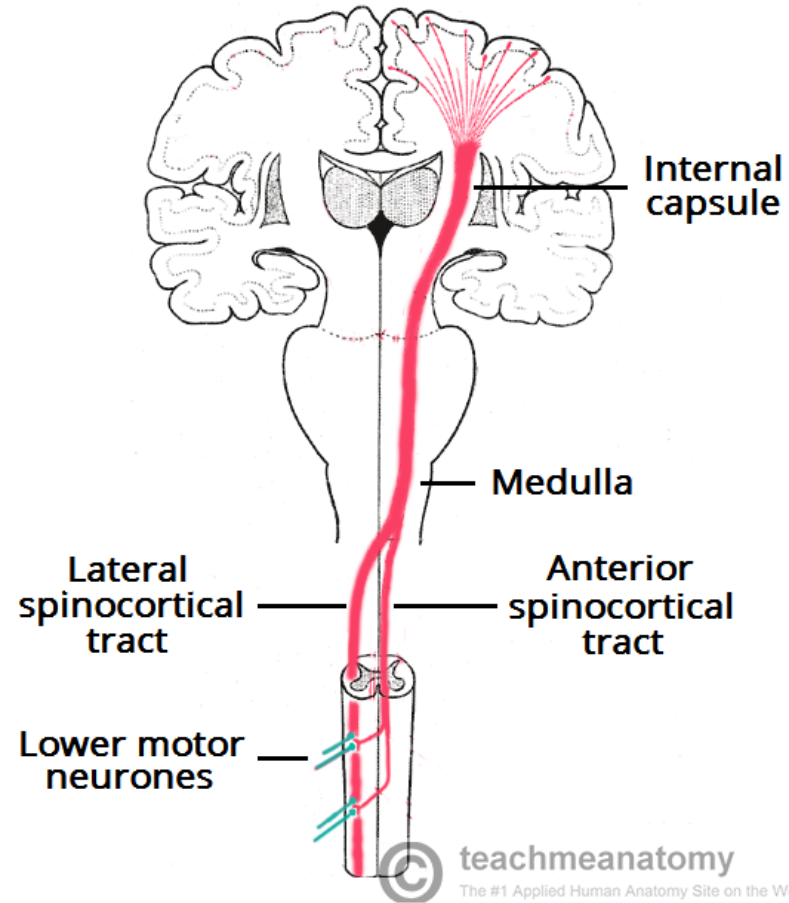
- eferentny
- aferentny
- pozapiramidowy
- przedśionkowo-mózdkowy
- siatkowaty
- limbiczny
- wegetatywny

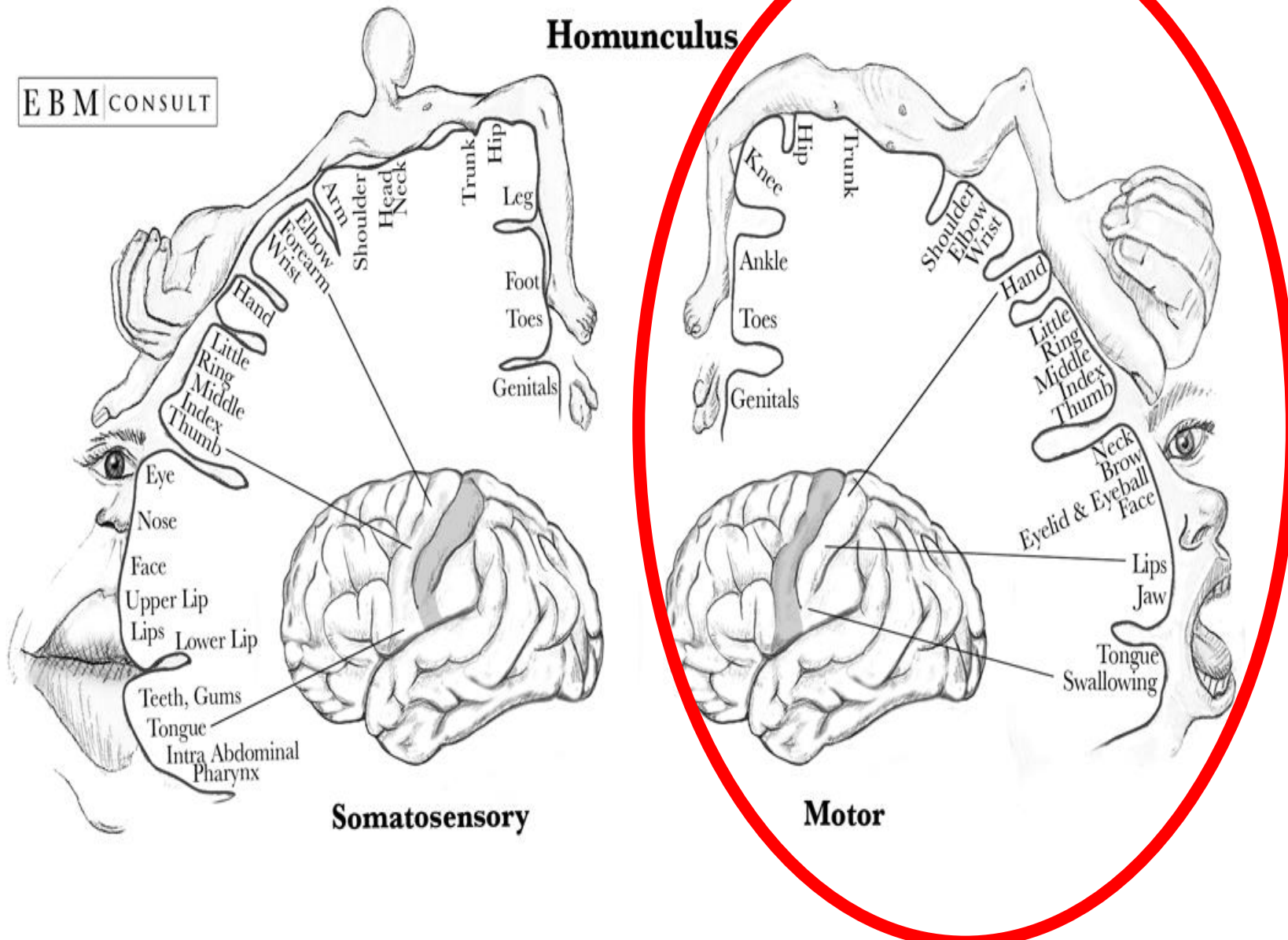
Układ eferentny



brain

Droga piramidowa





Pierwszorzędowa kora ruchowa (pole 4)

odnoga tylna

Torebka wewnętrzna

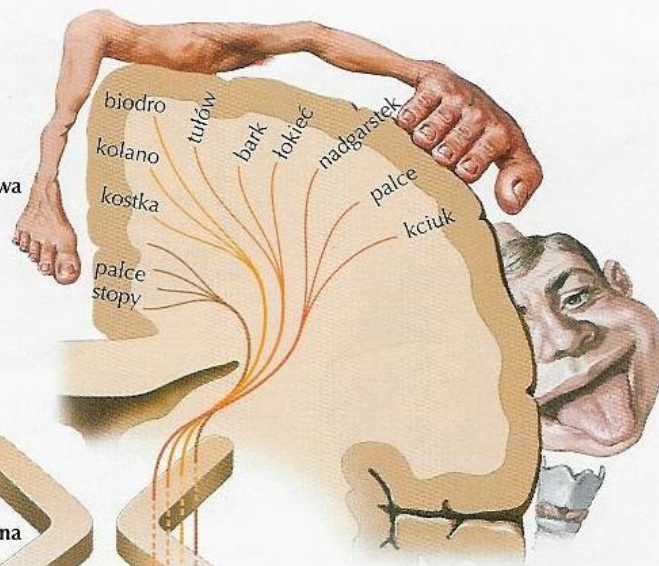
odnoga przednia

Śródmózgowie

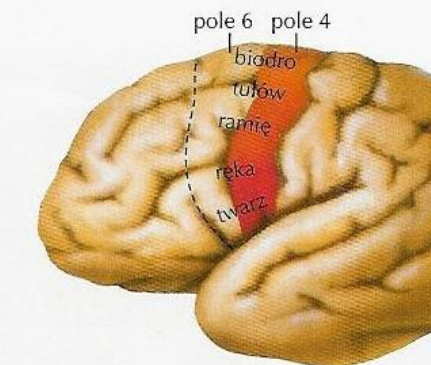
Most

Rdzeń przedłużony

Rdzeń kręgowy



przekrój poziomy przez torebkę wewnętrzną przedstawiający lokalizację głównych dróg



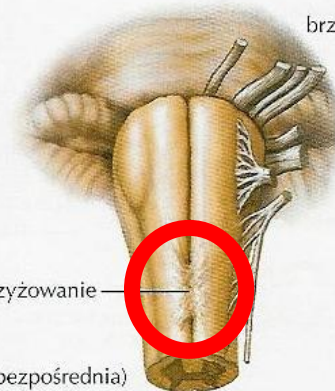
boczna powierzchnia kory mózgu z naniesioną topograficzną projekcją ośrodków ruchowych na zakręcie przedśrodkowym oraz korze przedruchowej i dodatkowej ruchowej

Tył

Przód

wzrokowe i słuchowe
skroniowo-mostowe
czuciowe
korowo-rdzeniowe
korowo-opuszkowe
czołowo-mostowe
czołowo-wzgórzowe

brzuszną powierzchnię pnia mózgu, na której widoczne jest skrzyżowanie piramid



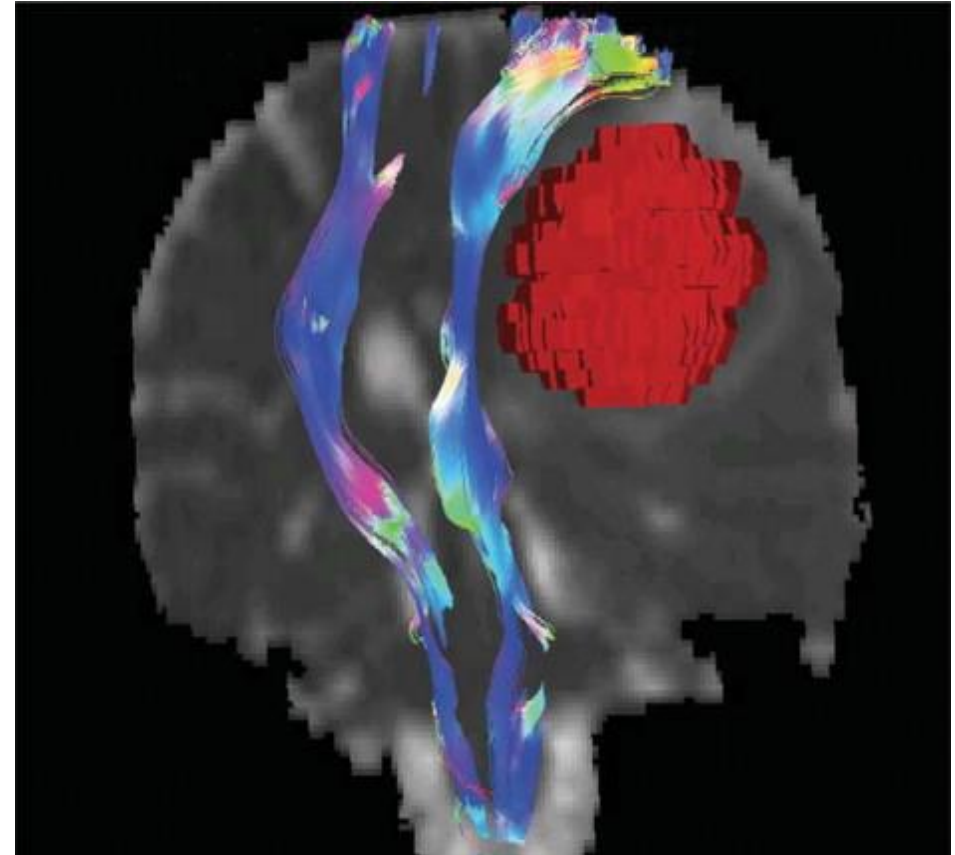
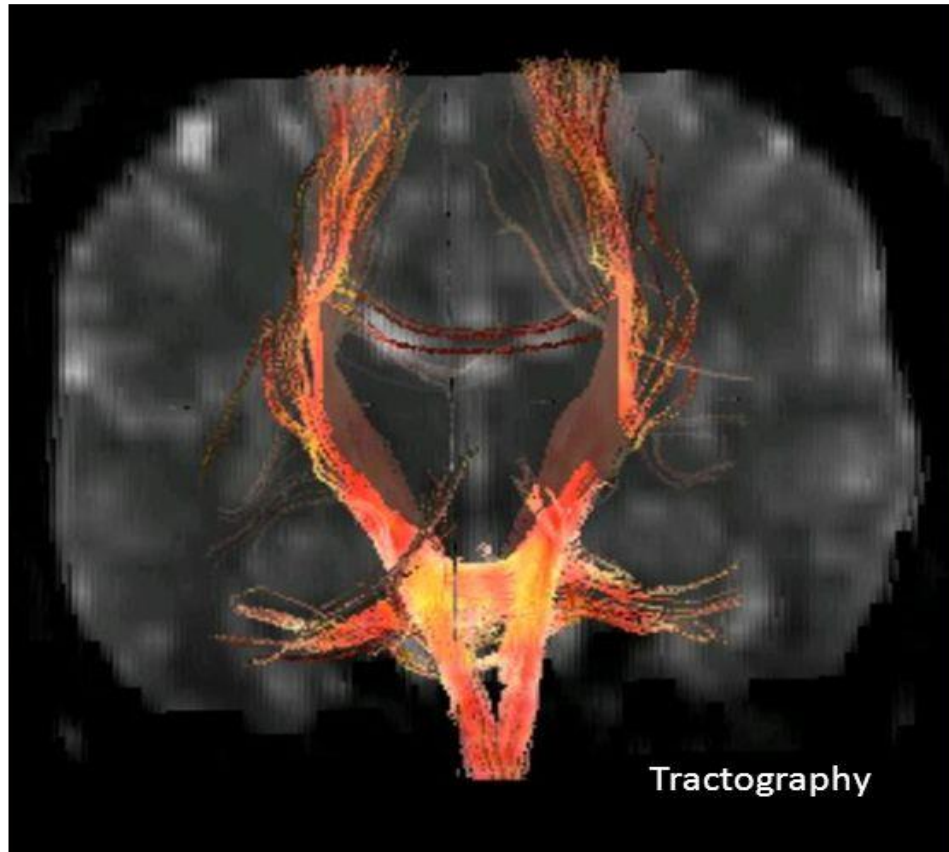
skrzyżowanie

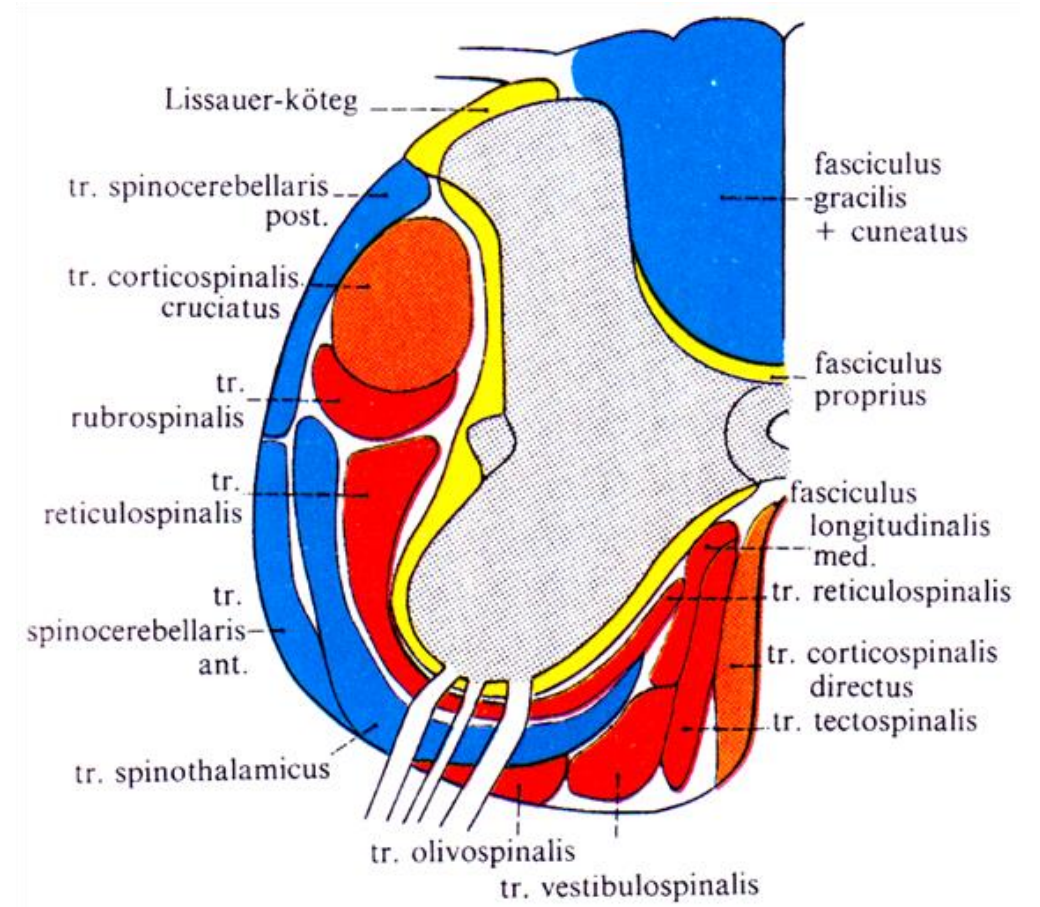
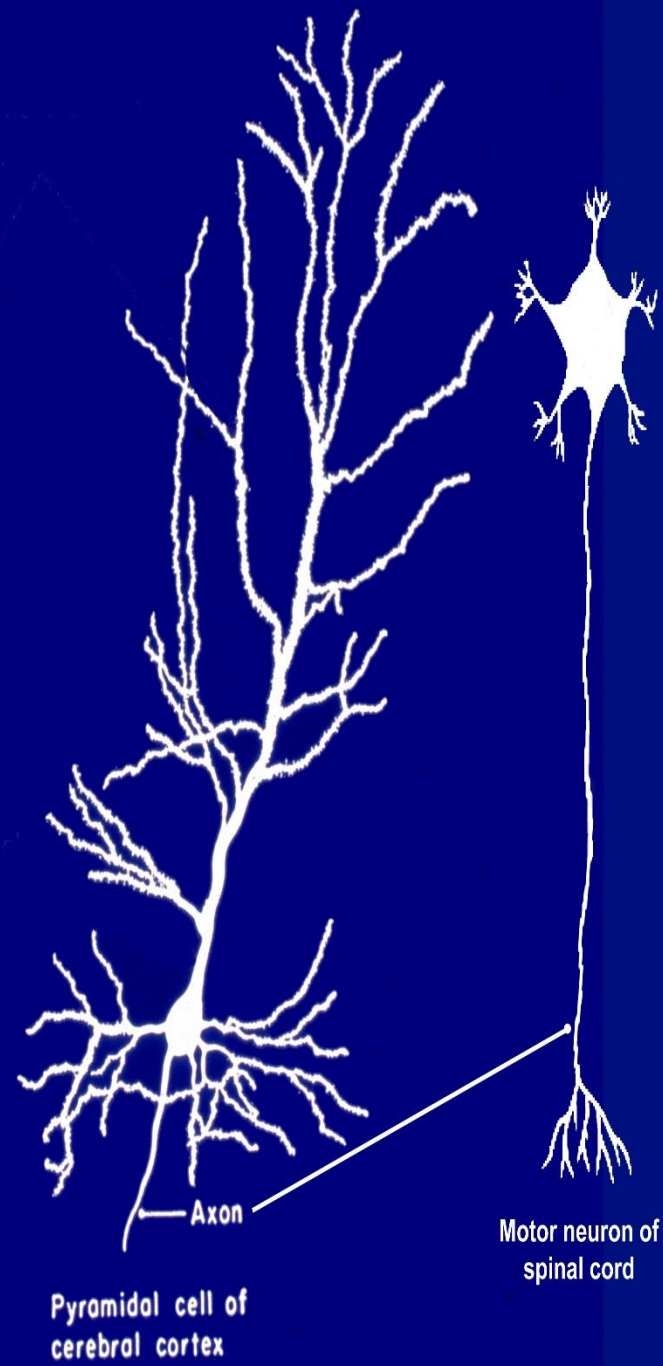
skrzyżowanie piramid (około 80% włókien drogi korowo-rdzeniowej)

droga korowo-rdzeniowa boczna (skrzyżowana)

droga korowo-rdzeniowa przednia (bezpośrednia)

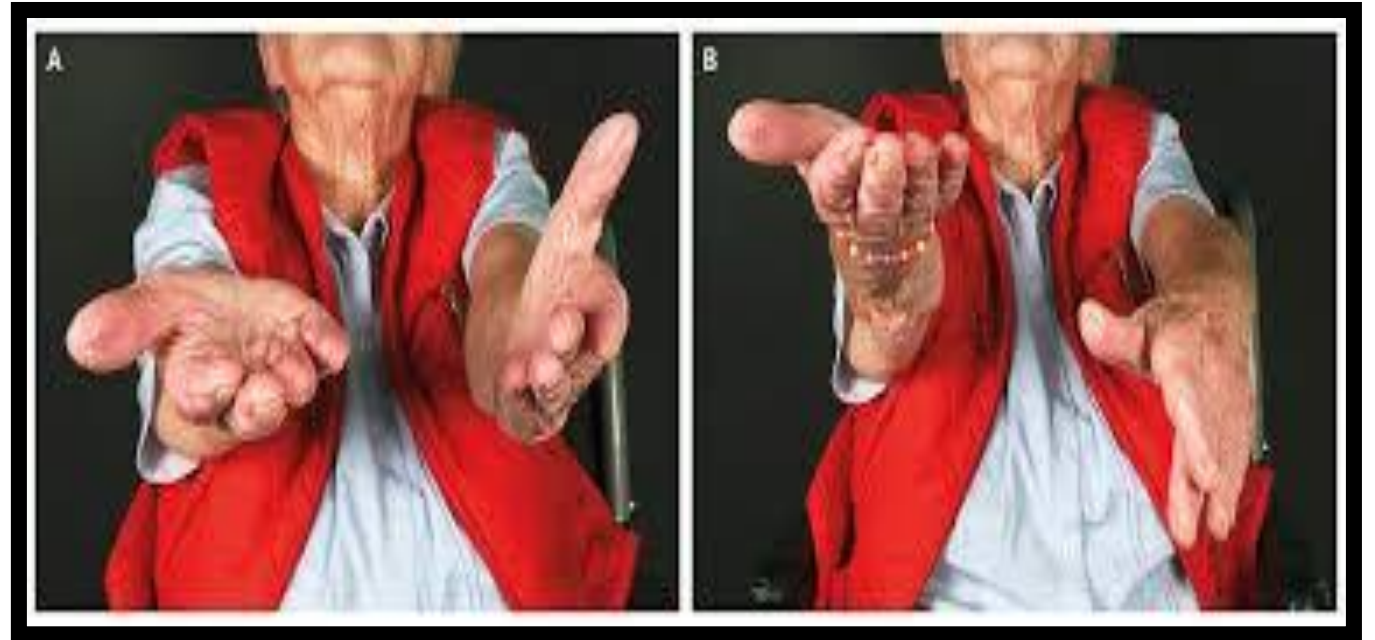
Traktografia rezonansu magnetycznego





Niedowład (paresis)/porażenie (plegia)

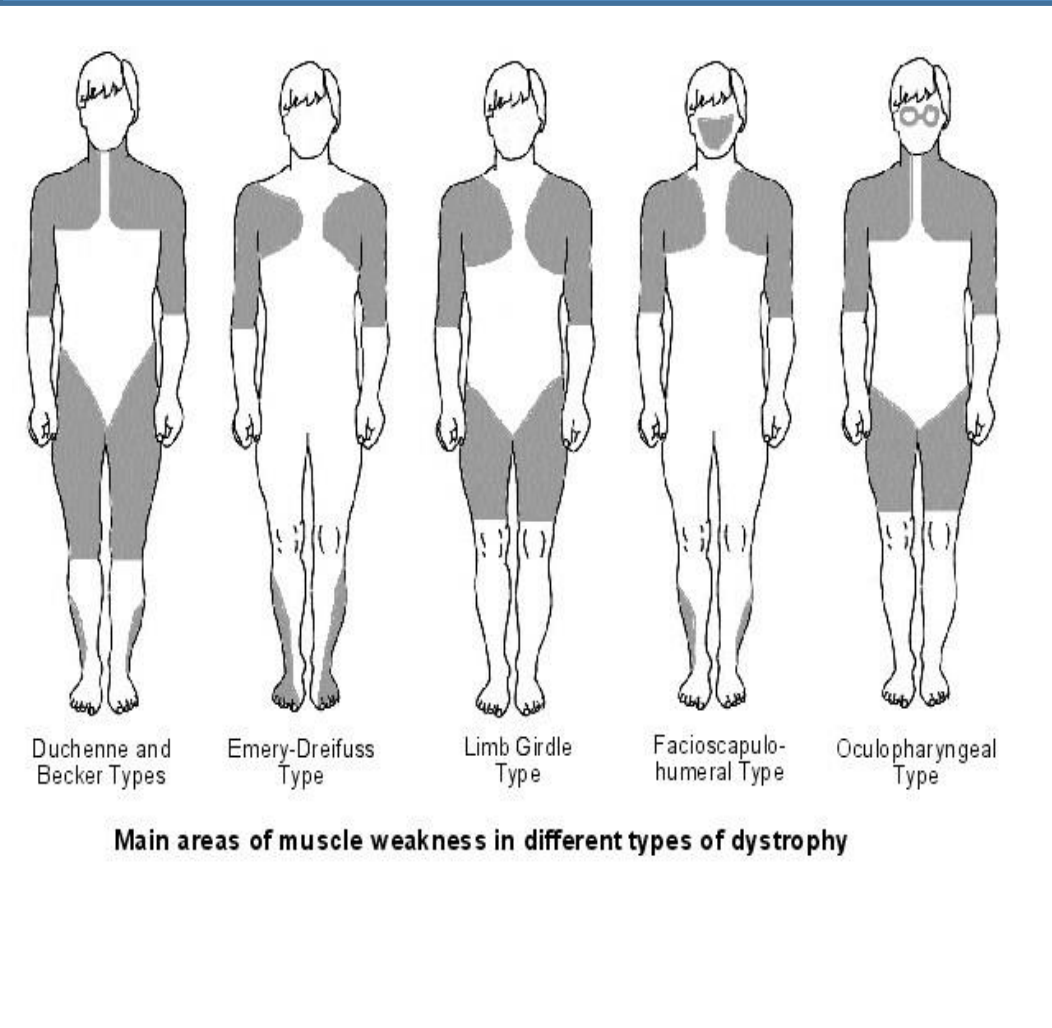
- monoparesis/plegia
- hemiparesis/plegia
- terापaresis/plegia
- triپaresis/plegia
- diparesis/plegia
- paraparesis/plegia superior/inferior



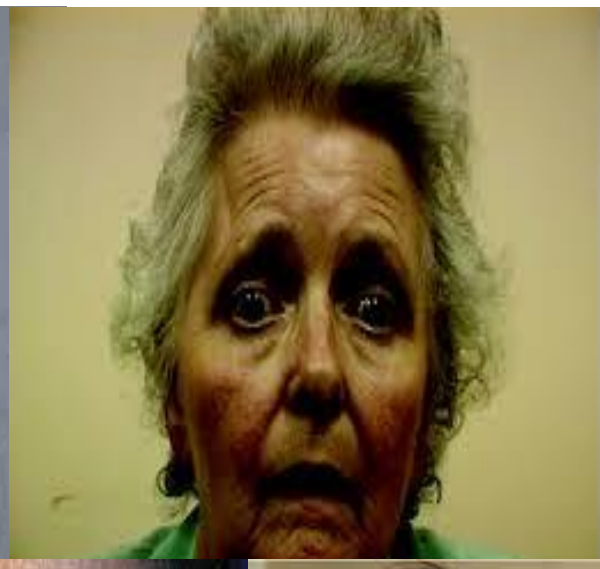
nejm.org

- badanie – ocena siły i ruchomości, próba Barrégo, objaw pronacyjny

Zanik mięśni



Oglądanie twarzy



Chory z miastenią

- zaburzenia transmisji w złączy nerwowo-mięśniowym
- chory może mieć trudności z długotrwałym otwieraniem ust i połykaniem śliny
- zwiększone ryzyko aspiracji - odpowiednie odsysanie, unikanie obustronnego znieczulenia żuchwy
- zagrożenie wystąpienia niewydolności oddechowej z powodu podania zbyt dużej ilości leków

Chory z miastenią

- unikanie leków, które mogą wpływać na złącze nerwowo-mięśniowe, takich jak środki odurzające, uspokajające i barbiturany
- uwaga - niektóre antybiotyki np. tetracyklina, streptomycyna, sulfonamidy i klindamycyna mogą wpływać na funkcję złącza nerwowo-mięśniowego, należy ich unikać

**Zaburzenia rozwojowe
układu nerwowego**

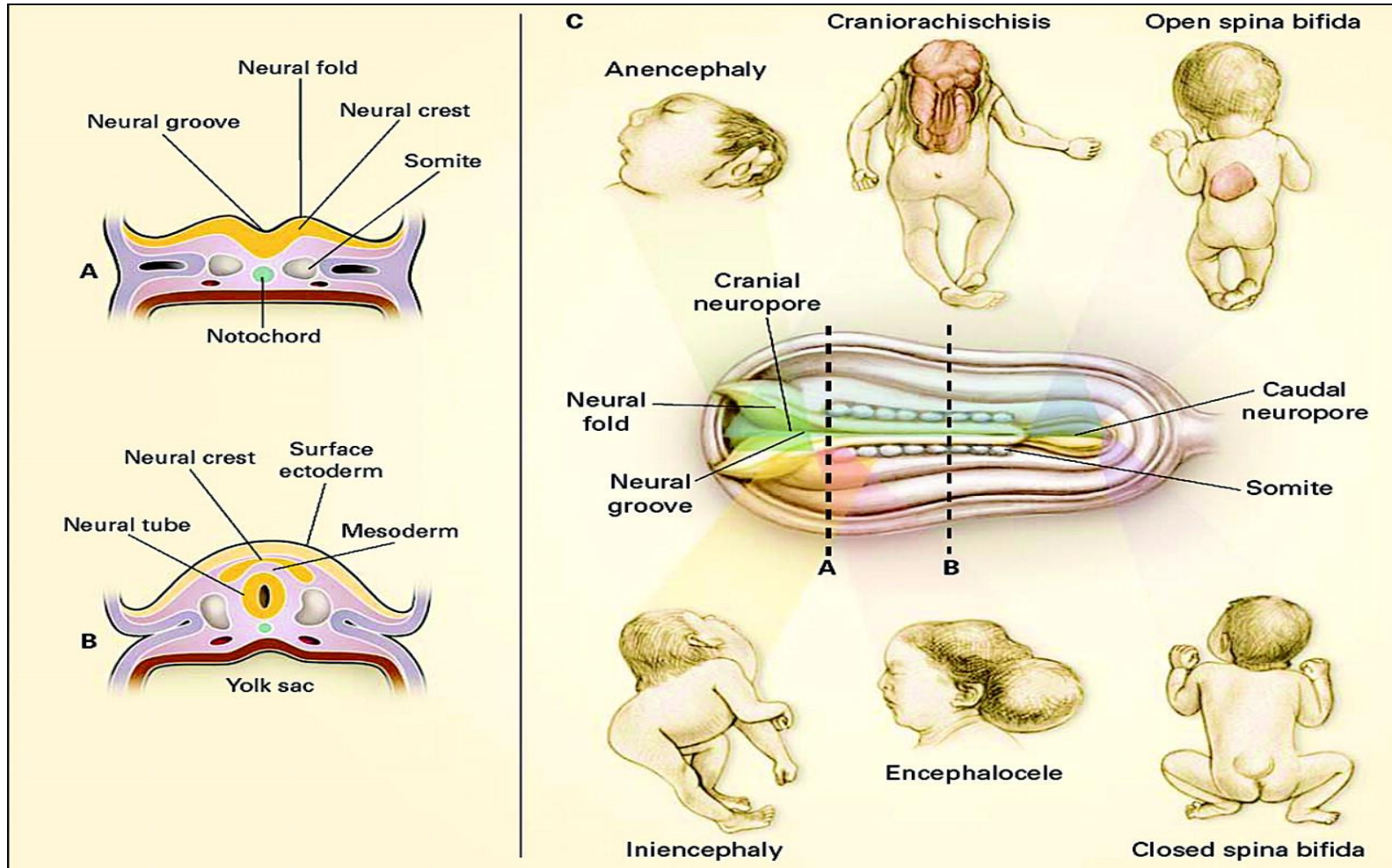
**Mózgowe porażenie
dziecięce**

**Elementy
neuropediatrici**



Dysrafie

- powstają do 4 tygodnia życia płodowego

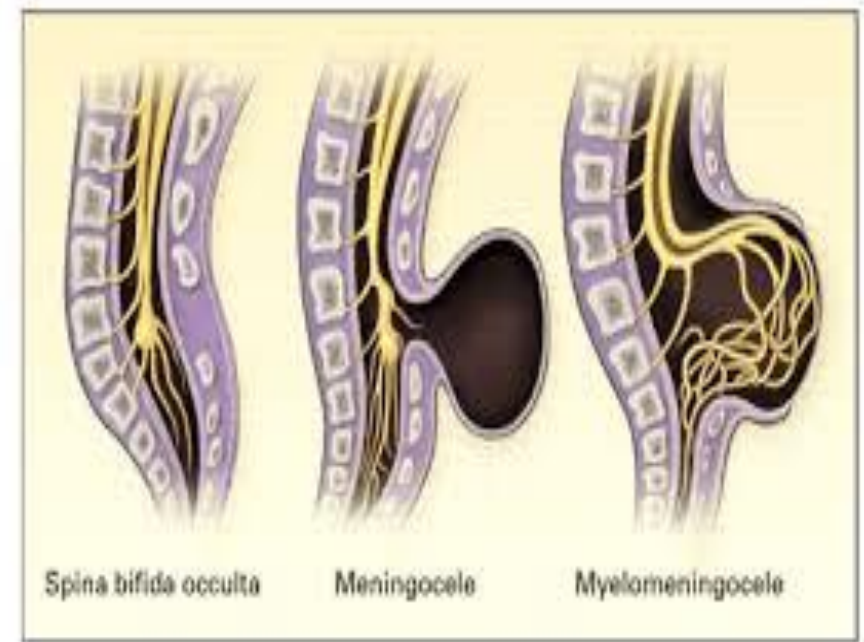


Rozwój układu nerwowego

Struktury, procesy rozwojowe	Wiek rozwojowy
Płytką nerwową	18.–19. dzień
Zamykanie się rynienki nerwowej	22.–25. dzień
Związek mózgowia	do 28. dnia
Rozwój kresomózgowia	od 2. miesiąca
Migracja neuroblastów	od 2. miesiąca
Powstanie większości tętnic mózgu	3 miesiące

Dysrafie - przykłady

- bezmózgowie (*anencephalia*)
- cranium bifidum occultum/apertum
- spina bifida occulta/aperta
- przepuklina mózgowa (przednia, podstawna, tylna)
- przepuklina oponowa
- przepuklina oponowo-mózgowa
- przepuklina oponowo-rdzeniowa



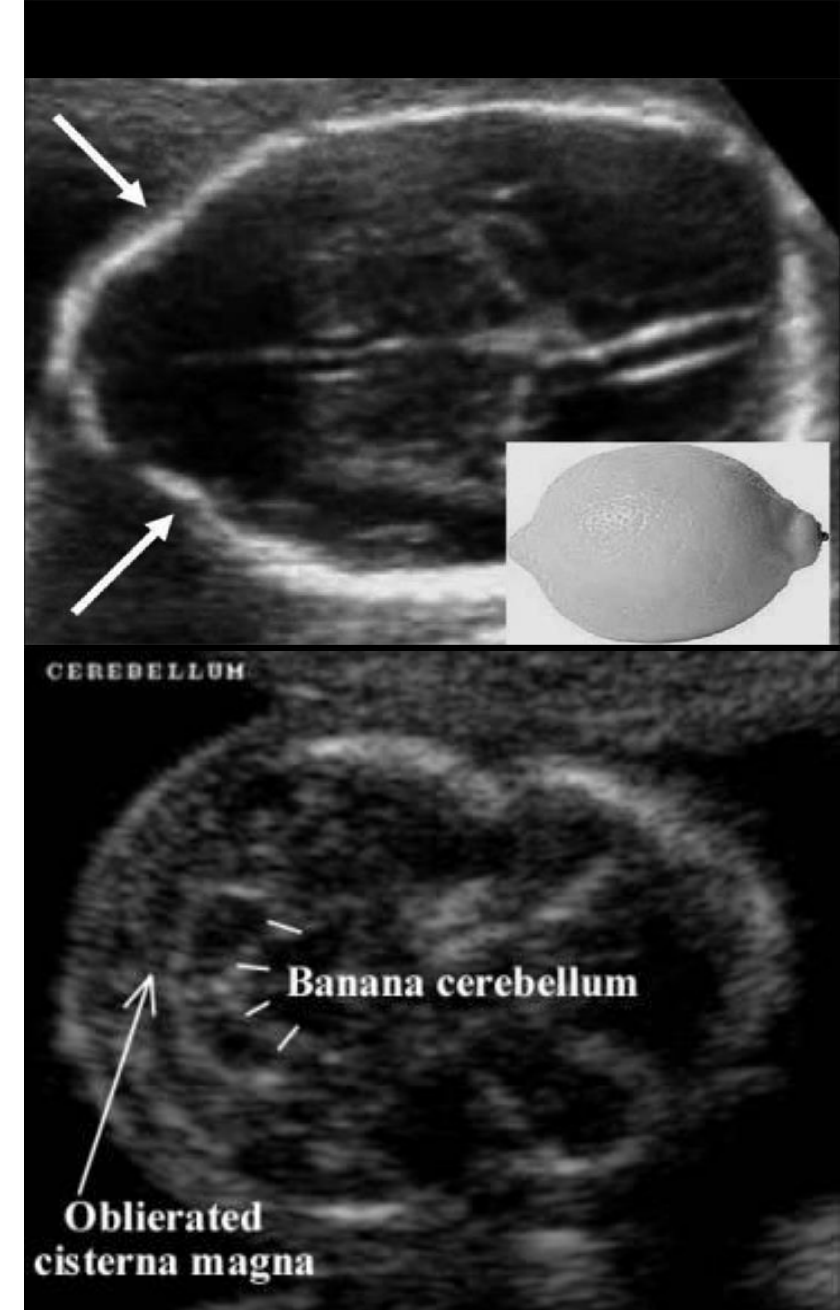
Diagnostyka dysrafii

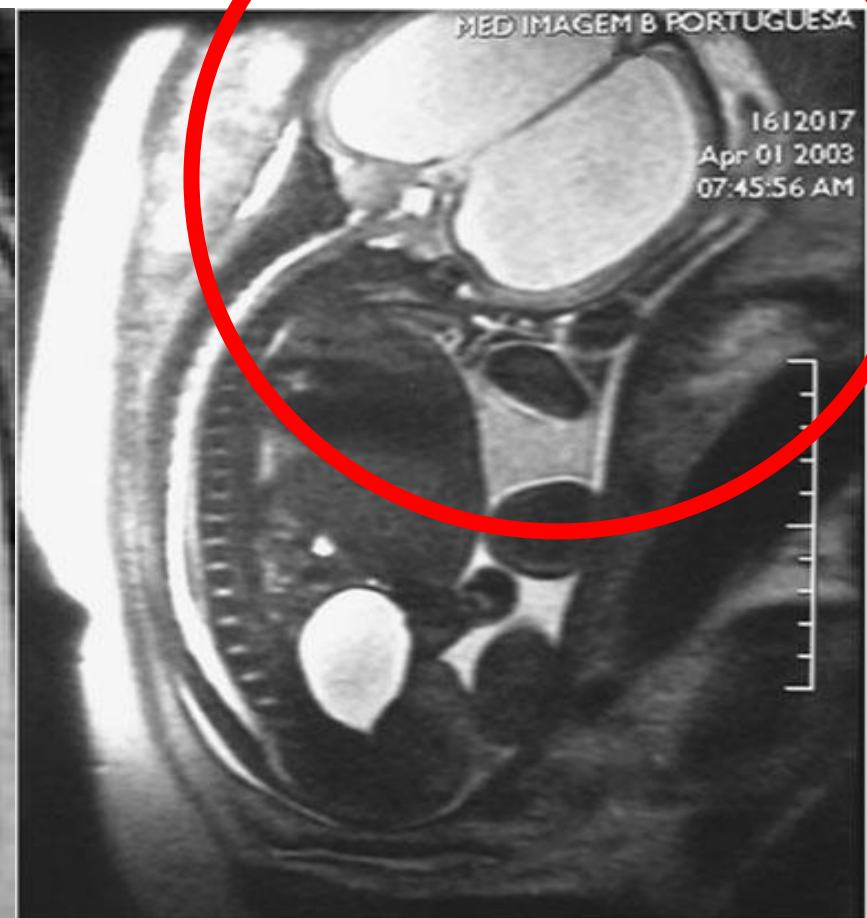
- większość wad zależy od czynników zewnętrznych (wywiad), nie genetycznych
- diagnostyka prenatalna – USG płodu – przepuklina, wodogłowie, „objaw banana”, „cytryny”, badanie MR płodu
- objawy kliniczne – wodogłowie, niedowład, zaburzenia czynności zwieraczy, zaburzenia czucia
- diagnostyka obrazowa noworodka - badanie MR głowy, kręgosłupa, TK tylko dla oceny elementów kostnych

Diagnostyka USG

Objaw cytryny - spłaszczenie kości czołowych czaszki z następowym zwężeniem tej części czaszki w stosunku do jej części tylnej

Objaw banana - przesunięcie struktur tylnego dołu czaszki do kanału kręgowego z wgłobieniem tyłomózgowia, mózdzek przybiera charakterystyczny kształt banana

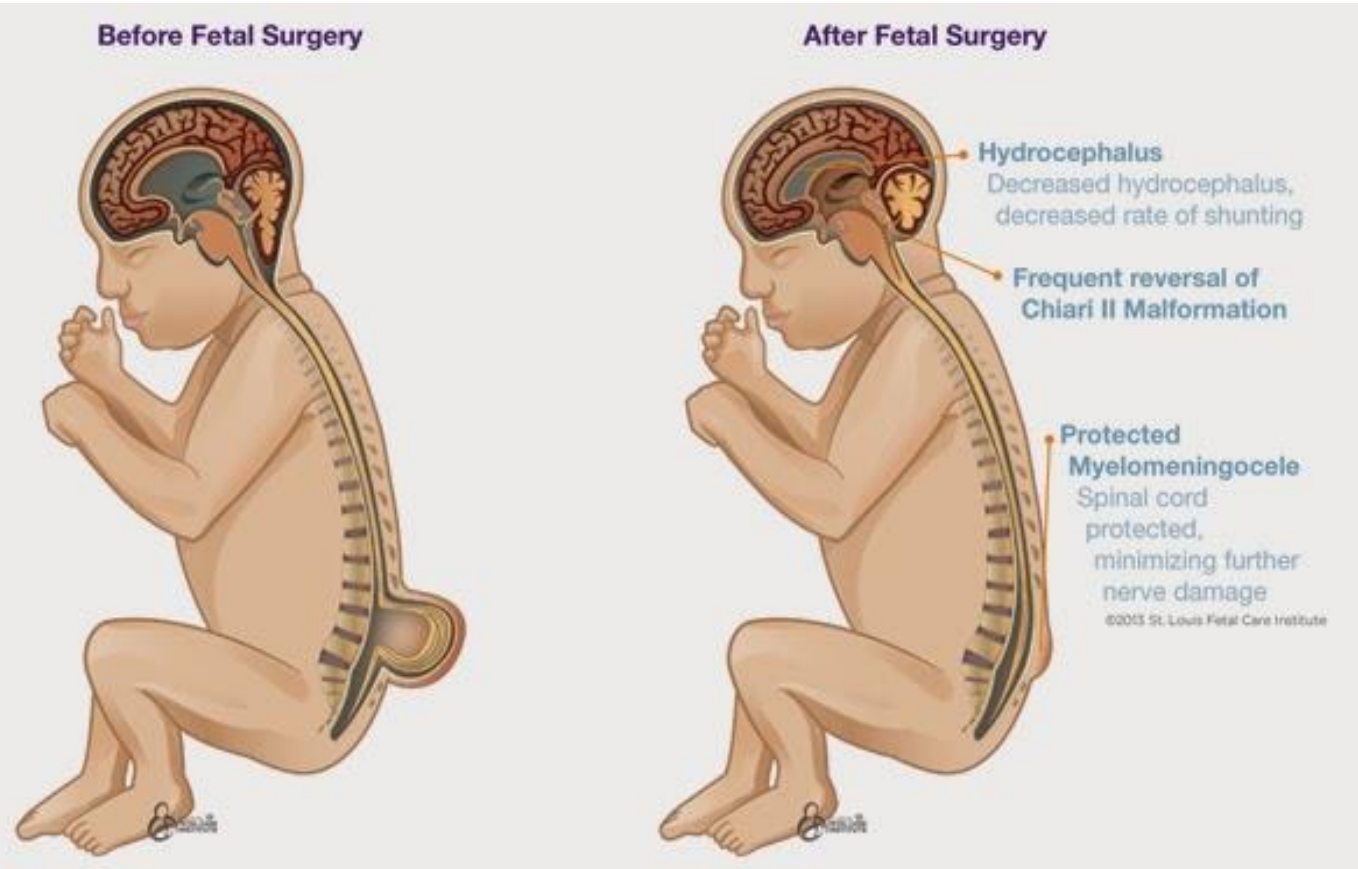
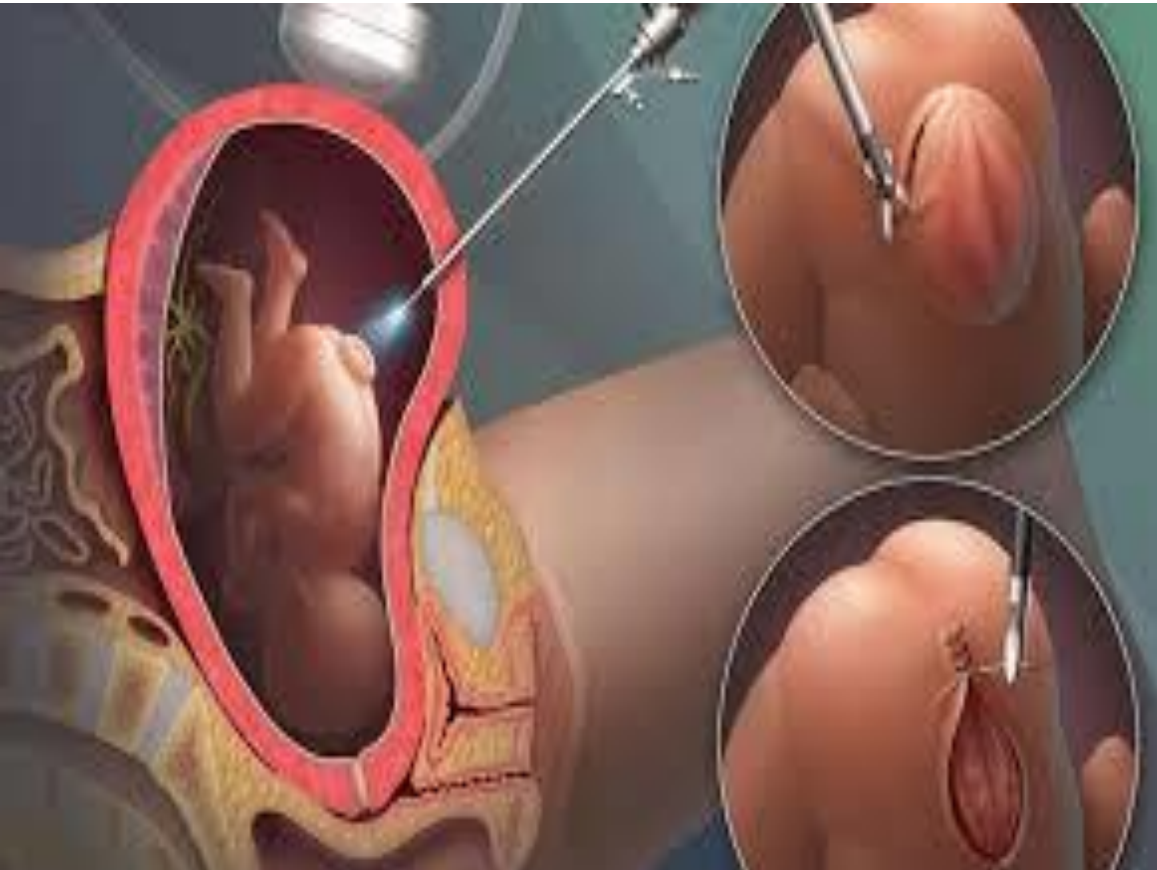




Leczenie wad z grupy dysrafii

- zapobieganie – suplementacja kwasu foliowego
- **szybka diagnostyka obrazowa**
- konieczność szybkiego zaopatrzenia operacyjnego, szczególnie w przypadku wad otwartych (24-72 godziny po urodzeniu)
- możliwość przeprowadzania wewnątrzmaciczych zabiegów operacyjnych wad – poprawa funkcji ruchowych, zmniejszenie prawdopodobieństwa wodogłowia
- 19-25 tydzień ciąży najbardziej korzystny dla przeprowadzenia zabiegów śródmaciczych drogą histerotomii
- w anomalii Arnolda – Chiariego typu II obserwowano tzw. odgłobienie

Leczenie dysrafii – zabiegi wewnątrzmaciczne



Inne wady wrodzone ukryte - przykłady

- pogrubiała nić końcowa z zakotwiczeniem rdzenia
- tłuszczak kanału kręgowego
- torbiel stożka rdzeniowego
- zatoka skórna z torbielą naskórkową lub skórzastą
- zdwojenie rdzenia kręgowego (obszar skóry owłosionej)
- zespół Arnolda – Chiariego



Odmiany zespołu Arnolda - Chiariego

- typ 1 – przemieszczenie migdałków mózdzku, łagodne wodogłowie
- typ 2 – przemieszczenie robaka mózdzku, mostu i opuszki z komorą IV
- typ 3 – przemieszczenie całego mózdzku do otworu potylicznego
- współistnienie innych wad z grupy dysrafii



Kwas foliowy a wady układu nerwowego

- niedobór folianów zwiększa ryzyko rozwoju wad cewy nerwowej, a także rozszczepu wargi i podniebienia oraz zespołu Downa
- zaburzenia metabolizmu folianów mogą prowadzić do hiperhomocysteinemii oraz częstszego występowania powikłań ciąży np.: poronienia nawracające, zahamowanie wzrostu wewnątrzmacicznego płodu, a także stanu przedrzucawkowego
- przy niedoborze witaminy B12 konieczna jest jej suplementacja

Chory z padaczką

- chorzy stosujący leki przeciwpadaczkowe mogą mieć zaburzenia hematologiczne, zwiększone ryzyko infekcji i przedłużonego krwawienia; wskazane wykonanie morfologii krwi
- u chorych stosujących kwas walproinowy należy unikać aspiryny i innych NLPZ, ponieważ mogą one powodować zwiększone krwawienie

Chory z padaczką

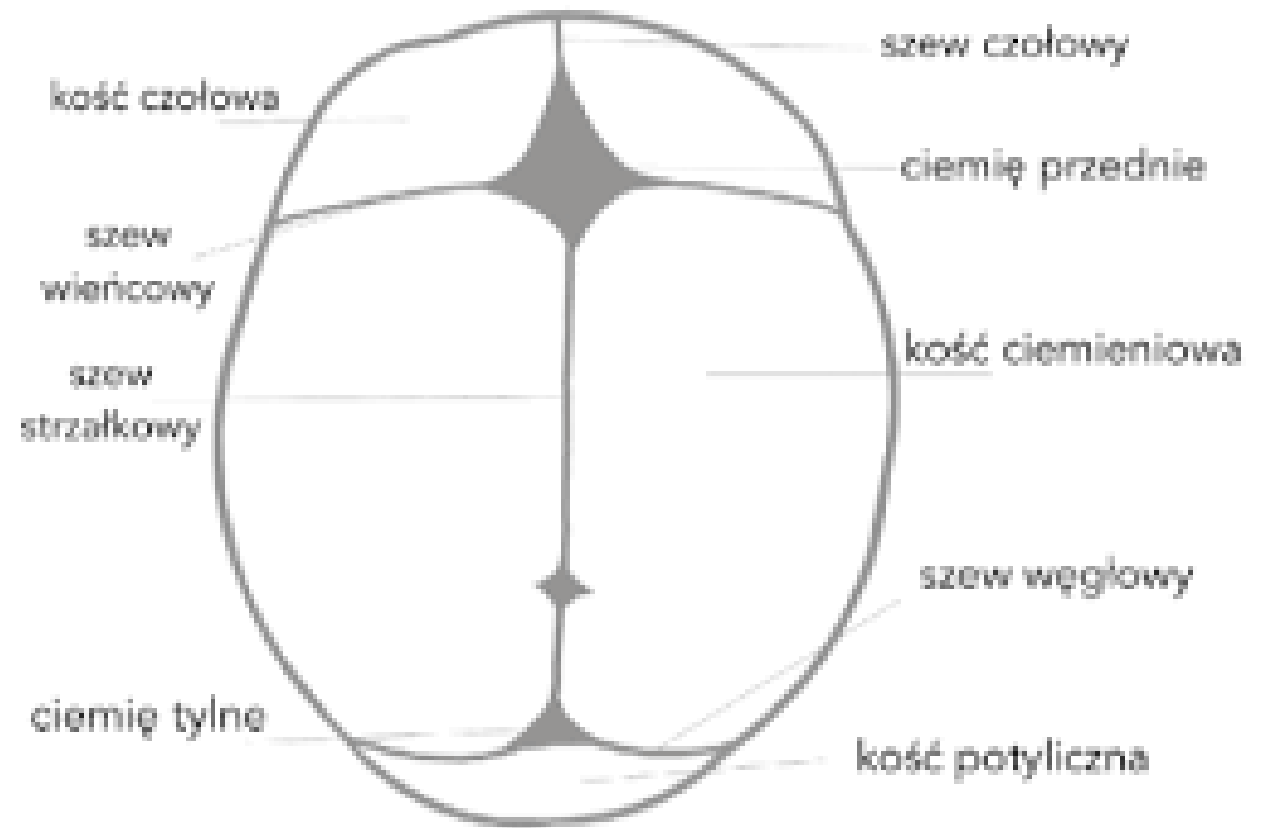
- większy wskaźnik urazów, w tym zębów i twarzy
- unikanie wystąpienia drgawek podczas leczenia stomatologicznego poprzez zmniejszenie stresu psychicznego
- sedacja wziewna z użyciem podtlenku azotu i tlenu
- przerost dziąseł wywołany fenytoiną na przednich powierzchniach wargowych szczęki i żuchwy - utrzymanie higieny jamy ustnej za pomocą płynu do płukania jamy ustnej z chlorheksydyną może zmniejszyć stan zapalny lub można przeprowadzić redukcję chirurgiczną w przypadku nawrotu

Midazolam (np. Soloxelam)

- lek podawany do jamy ustnej podpoliczkowo
- rejestracja w napadach drgawkowych u dzieci i młodzieży do 18 r.ż.



Szwy czaszki



kraniosynostoza

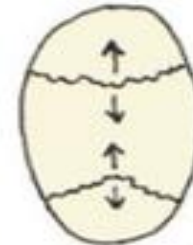
Wady czaszki - kraniosynostozy

czaszka trójkątna
- szew czołowy



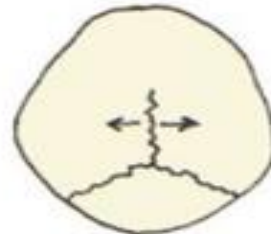
Synostotic
trigonocephaly

długogłowie, czaszka łódkowata
- szew strzałkowy



Synostotic
scaphocephaly

czaszka wieżowata
- szew wieńcowy



Synostotic
brachycephaly



Normocephaly

czaszka skośna
- jednostronnie - szew węłowy



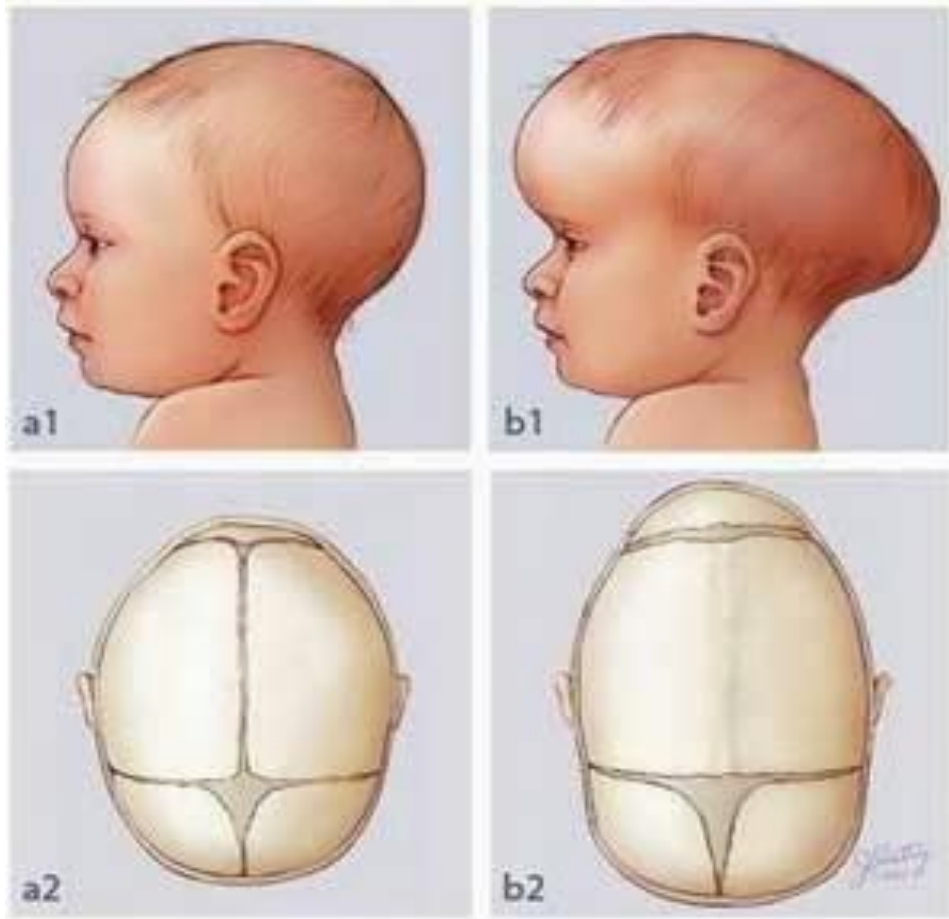
Synostotic
posterior
plagiocephaly



Synostotic
anterior plagiocephaly

czaszka skośna
- jednostronnie - szew wieńcowy

Kraniosynostoza



Mózgowe porażenie dziecięce

(MPD, choroba Little'a, porażenie dziecięce, cerebral palsy)

- zespół objawowy o złożonej etiologii
- następstwo uszkodzenia mózgu we wczesnym stadium jego rozwoju
- częstość występowania 2,0 -2,5 na 1000 żywo urodzonych dzieci
- dominacja objawów uszkodzenia górnego neuronu ruchowego, zab. postawy, postrzegania i przetwarzania zmysłowego, zachowania, rozwoju intelektualnego, padaczka, zaburzenia widzenia i słuchu
- modyfikacja objawów związana z dojrzewaniem układu nerwowego i plastycznością mózgu oraz stosowanym leczeniem

Mózgowe porażenie dziecięce – czynniki ryzyka

- **czynniki prenatalne:** poronienia w wywiadzie, stosowanie technik wspomaganego rozrodu (większe prawdopodobieństwo ciąż mnogich, niskiej masy urodzeniowej, wcześniactwa), wewnątrzmaciczne zahamowanie wzrostu płodu, stan przedrzucawkowy, infekcje wewnątrzmaciczne, zapalenie błon płodowych i łożyska
- **w okresie okołoporodowym:** wcześniactwo, żółtaczka, niska masa urodzeniowa, zespół zaburzeń oddychania, cesarskie cięcie, wady wrodzone, niedotlenienie okołoporodowe, drgawki noworodkowe, hipoglikemia, infekcje okresu noworodkowego
- **po okresie okołoporodowym** (do 2 roku życia): udary, urazy głowy, zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych, podtopienia/zadławienia, komplikacje pooperacyjne, uszkodzenia mózgu o różnej etiologii

Przykładowe objawy mózgowego porażenia dziecięcego

- niedowład kończyn
- ruchy mimowolne
- ataksja
- zaburzenia równowagi
- upośledzenie umysłowe
- zaburzenia zachowania
- zaburzenia widzenia, słuchu, mowy
- padaczka
- przewlekły ból
- zaburzenia snu

Diagnostyka mpd

- wywiad ciążyowo-porodowy - wychwycenie dzieci z grup ryzyka
- u 30-40% dzieci z mpd nie można ustalić przyczyny zespołu
- wywiad w pierwszych tygodniach życia: zaburzenia snu, zaburzenia ssania, trudności w karmieniu oraz połykaniu, słaba aktywność ruchowa, wiotkość, przeginięcie głowy do tyłu przy podnoszeniu dziecka, słaba samorzutna aktywność ruchowa

Diagnostyka mpd

- **wskazana szybka diagnostyka – najlepiej w ciągu pierwszych 5 miesięcy życia**
- rola badania MR w diagnostyce mpd
- rola skal służących do oceny stanu ruchowego chorego np. metoda jakościowej oceny globalnych ruchów Prechtl'a (General Movements, GMs) oraz skala - the Hammersmith Infant Neurological Examination (the HINE)
- podobnie jak u zdrowych dzieci pojawiają się kolejne fazy rozwoju
- w miarę zwiększenia się zakresu ruchów manifestacja nowych objawów np.: różnice w napięciu mięśniowym, niezborność, różnice w masie mięśniowej, wielkości kończyn, dyskinezy płasawicze i inne

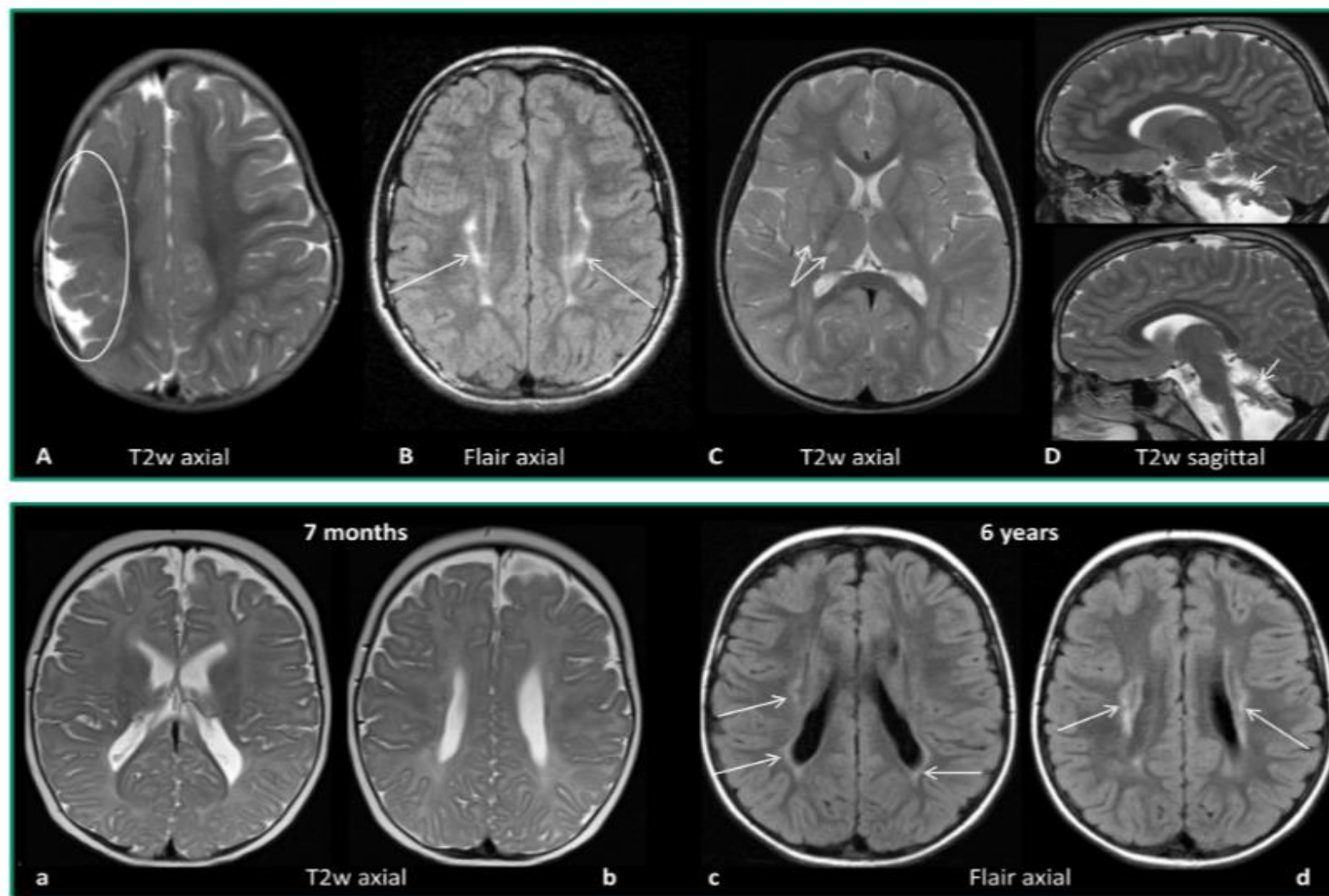


FIGURE 1 | Upper row: Examples for MRI patterns. **(A)** Maldevelopment: frontoparietal polymicrogyria right (encircled), 2 years old girl with US-CP left GMFCS I. **(B)** Predominant white matter injury: mild PVL (arrows), 12-year-old girl, preterm 32 weeks of gestation, BS-CP GMFCS I. **(C)** Predominant gray matter injury: mild basal ganglia/thalamus lesions (double arrow), 3-year-old girl, placental ablation, dyskinetic CP GMFCS II. **(D)** Miscellaneous: cerebellar atrophy (arrows), 2-year-old boy, former preterm 26 weeks of gestation, ataxic CP, GMFCS I. Lower row: Example for difficulty of early diagnosis—PVL, former preterm, 32 weeks of gestation. **(a,b)** MRI at the age of 7 months: T2w axial images with no clear pathology. **(c,d)** MRI at the age of 6 years (BSCP, GMFCS III): axial FLAIR images reveal bilateral gliosis indicating PVL (arrows).

Klasyfikacja MPD wg. Ingrama (1955)

- obustronne porażenie połowicze
- obustronne porażenie kurczowe
- porażenie połowicze
- postać mózdkowa
- postać pozapiramidowa
- postać mieszana

Klasyfikacja MPD wg Hagberga

❑ **postać piramidowa (kurczowa)**

- **porażenie lub niedowład połowiczny** - przewaga niedowładu kończyny górnej, zwykle prawidłowe funkcje poznawcze, nierzadko padaczka z napadami o początku ogniskowym, ruchy płasawicze
- **obustronne porażenie lub obustronny niedowład połowiczny** – obejmuje wszystkie kończyny z przewagą górnych, także objawy rzekomoopuszkowe, padaczka i zaburzenia funkcji poznawczych, nasilone zaburzenia mowy
- **obustronne porażenie lub obustronny niedowład kurczowy** - niedowład przede wszystkim kończyn dolnych, prawidłowe funkcje poznawcze, rzadko napady padaczkowe

❑ **pozapiramidowa**

- hipotonia mięśniowa, w postaci dystonicznej okresowo wzmożone napięcie mięśni, obecność ruchów mimowolnych (płasawiczych, atetotycznych, dyskinetycznych), rozwój umysłowy zwykle jest prawidłowy

❑ **móźdkowa**

- zaburzenia kontroli postawy i koordynacji wzrokowo-ruchowej, rozwój umysłowy zwykle prawidłowy
hipotonia mięśniowa, drżenie zamiarowe, dyzartria

❑ **mieszana**

- równoczesne cechy co najmniej dwóch postaci MPD

Diagnostyka różnicowa MPD

- **ocena dynamiki schorzenia**

- MPD zwykle **nie jest** schorzeniem postępującym, uwaga – konieczna jest rehabilitacja
- padaczka jest niekorzystnym objawem mogącym wpływać na hamowanie rozwoju dziecka i powodować wtórne zmiany w układzie nerwowym, co może powodować pogorszenie stanu zdrowia dziecka
- plastyczność mózgu i rehabilitacja pozwalają uzyskać poprawę stanu dziecka
- istotny postęp choroby, pojawienie się nowych objawów klinicznych - konieczność wykonania badań pomocniczych – obrazowych, weryfikacja rozpoznania
- konieczne także badanie w kierunku chorób metabolicznych, badanie genetyczne

Leczenie

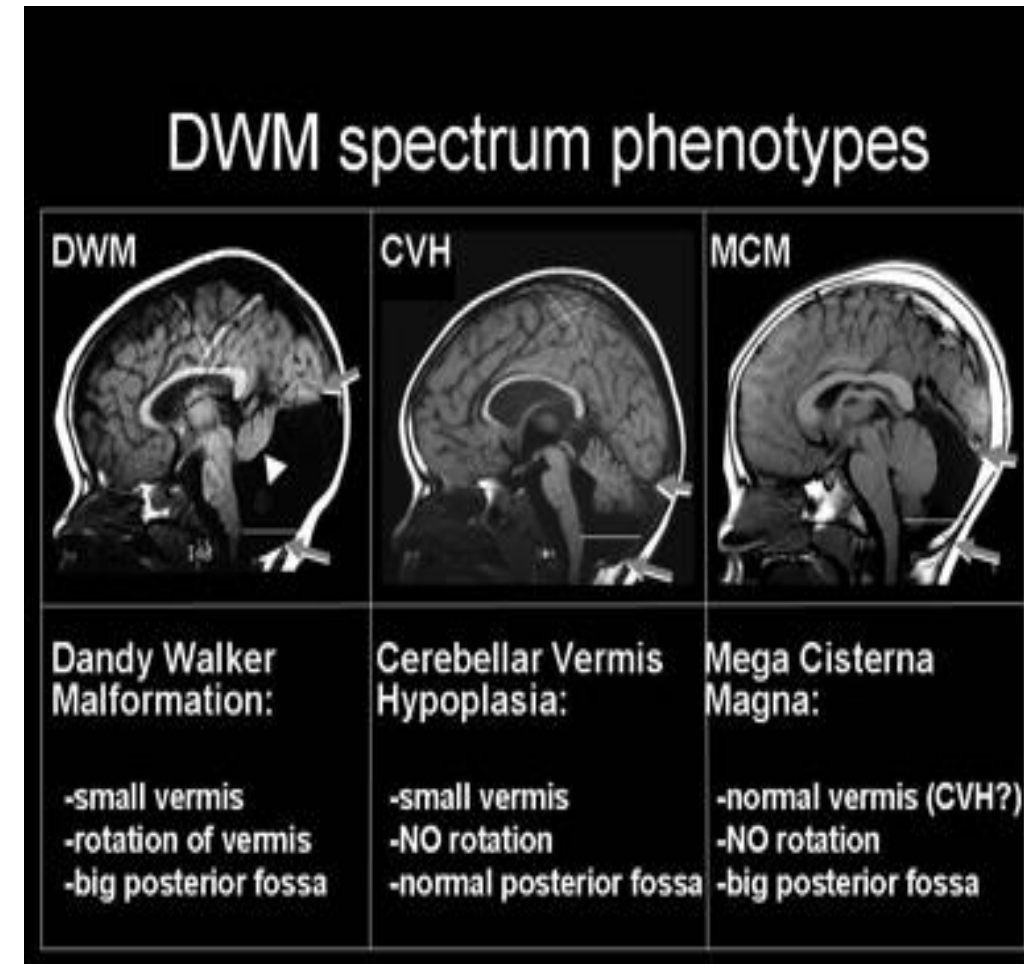
- rehabilitacja m. in. w celu odtworzenia prawidłowego wzorca ruchowego – metody Vojty, NDT - Bobath, Petö
- leczenie padaczki
- leczenie spastyczności – baklofen, iniekcje toksyny botulinowej typu A, pompa baklofenowa, selektywna rizotomia korzeni grzbietowych
- leczenie ortopedyczne - zapobieganie i korekcja wtórnych zniekształceń kończyn oraz kręgosłupa



Wodogłowie wrodzone

(Shizuo Oi 2003)

- proste – zaburzenia przepływu, niedobór ziarnistości pajęczynówki
- dysgenetyczne – np. wodomózgowie, przodomózgowie jednokomorowe, wady dysraficzne, zespół Arnolda - Chiariego, torbiele pajęczynówki
- wtórne – pokrwotoczne, pozapalne, w chorobach nowotworowych



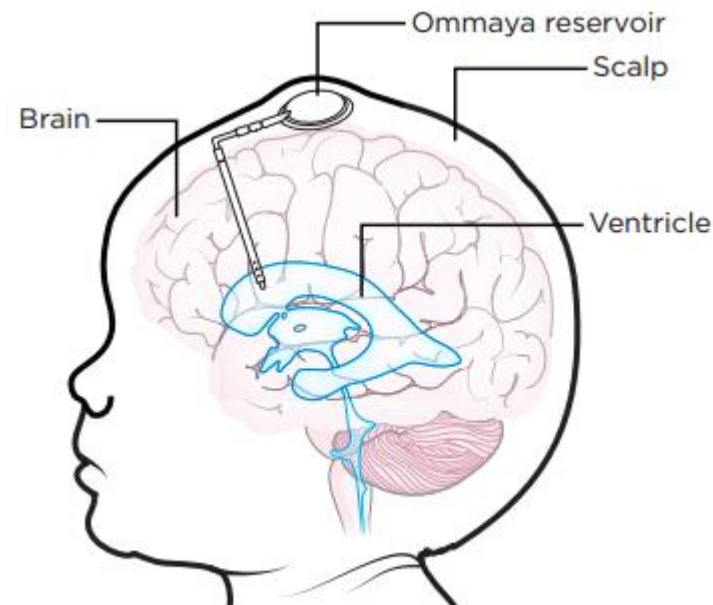
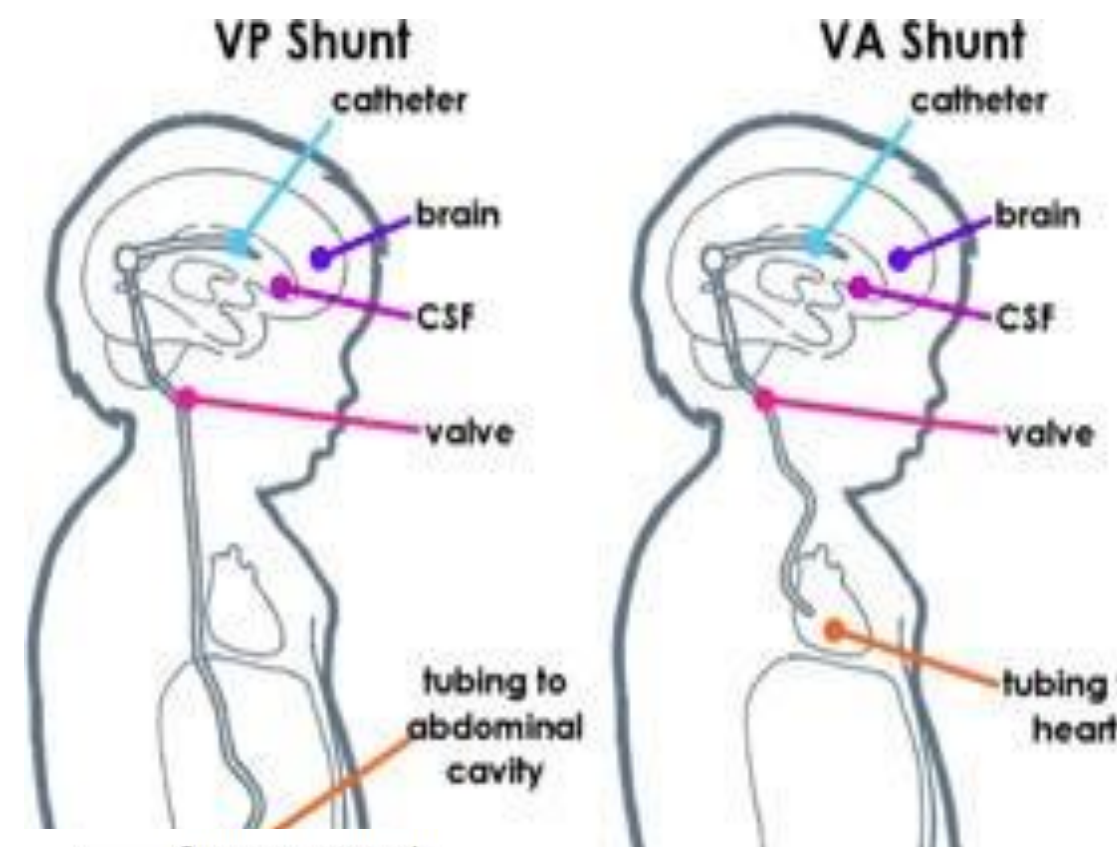
Wodogłowie – objawy kliniczne

- noworodki i niemowlęta – przyrost obwodu głowy, napięcie i uwypuklenie ciemiączek, rozejście szwów czaszkowych, nudności i wymioty, zmiana zachowania się, objaw „zachodzącego słońca”, objaw „pękniętego garnka”, objaw przezczaszkowej iluminacji
- dzieci starsze – ból głowy, nudności i wymioty, zmiana zachowania (apatia, senność, spowolnienie, brak zainteresowań), tarcza zastoinowa, zaburzenia świadomości



Wodogłowie – leczenie

- układy zastawkowe
- w ostrych przypadkach drenaż komorowy zewnętrzny, podskórny dostęp komorowy (zbiornik Rickhama, Ommaya)
- metody endoskopowe np. wentrykulostomia między komorą III i zbiornikiem przedmostowym



Bakteryjne zapalenie opon mózgowo - rdzeniowych

- najczęściej w 3 pierwszych kwartałach życia

Etiologia

- u noworodków: *Escherichia coli*, gronkowce, paciorkowce, pałeczki jelitowe, następnie: *Neisseria meningitidis*, *Proteus sp.*, *Listeria monocytogenes*
- od 3. m.ż. dominacja *Neisseria meningitidis* (> 40%), *Streptococcus pneumoniae* i *Hemophilus influenzae*

Objawy kliniczne:

- objawy oponowe – także Brudzińskiego, Flatau
- gorączka
- senność lub niepokój, aż do głębokich zaburzeń świadomości
- obniżenie napięcia mięśniowego
- przeczulica
- napięte i tętniące ciemię
- niedowład kończyn, drgawki
- zaburzenia oddychania



Zmiany skórne w sepsie meningokokowej



Choroby metaboliczne

- ok. 500 chorób z różną manifestacją kliniczną i sposobem dziedziczenia
- warunkowany genetycznie blok metaboliczny z deficytem aktywności enzymu
- objawy kliniczne wrodzone lub ujawniające się w późniejszym okresie
- ważny wywiad rodzinny
- wiele encefalopatii metabolicznych o początku w dzieciństwie
- zwykle objawy wielonarządowe
- czynniki spustowe - dekompensacja metabolizmu - głodzenie, gorączka, wymioty, intensywny wysiłek fizyczny
- przełom metaboliczny - ostry – stanowiący stan zagrożenia życia
- czasami przebieg przewlekły - opóźnienie rozwoju, postępująca encefalopatia, encefalopatia z padaczką, zespół wiotkiego dziecka

Choroby metaboliczne

- zaburzenia metabolizmu węglowodanów
- zaburzenia metabolizmu aminokwasów
- acydurie organiczne
- hiperamonemie wrodzone, zaburzenia cyklu mocznikowego
- zaburzenia betaoksydacji kwasów tłuszczowych
- choroby mitochondrialne
- choroby lizosomalne
- choroby peroksysomalne
- wrodzone zaburzenia glikozylacji białek
- zaburzenia metabolizmu puryn i pirymidyn
- inne

Choroby metaboliczne

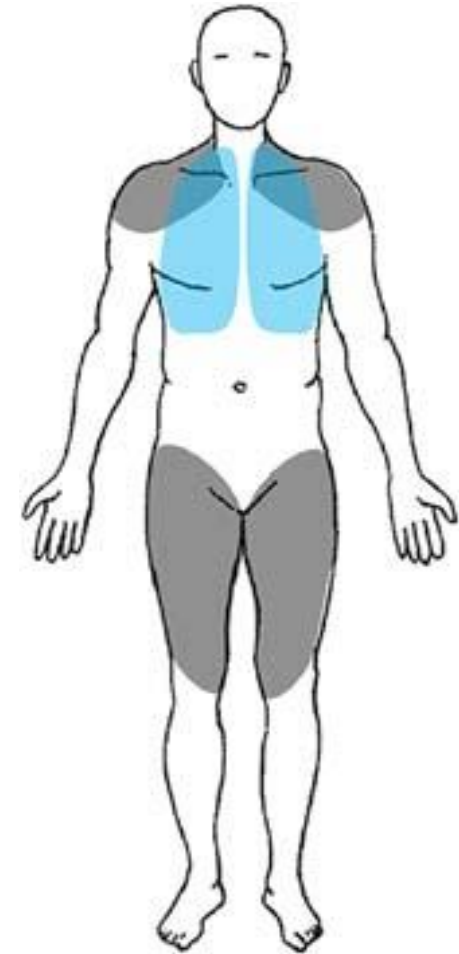
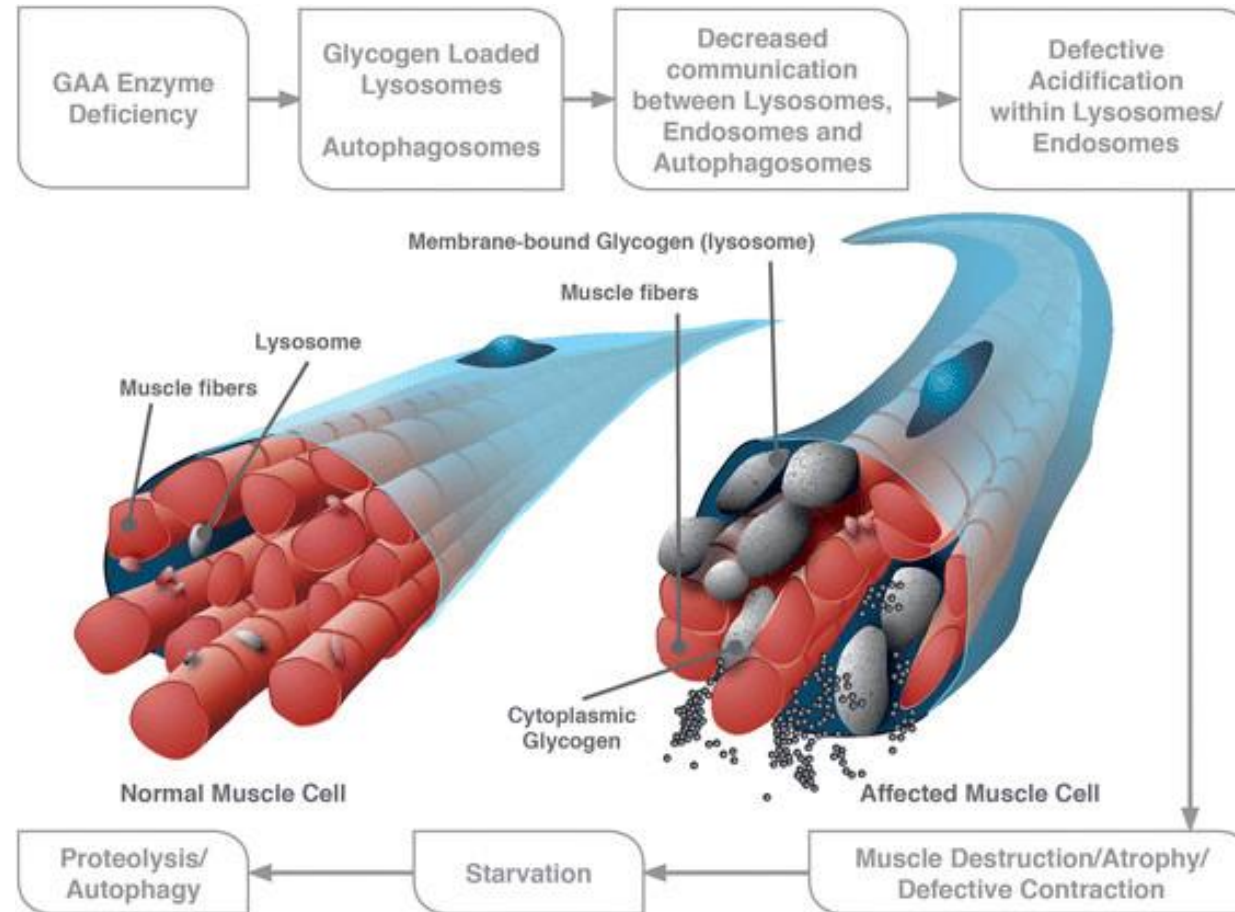
– diagnostyka i leczenie

- badanie – stężenie glukozy, amoniaku, kwasu mlekowego, gazometria, ciała ketonowe w moczu
- przy nasilonych objawach metabolicznych wzrasta prawdopodobieństwo rozpoznania schorzenia z wykorzystaniem metabolicznych badań skriningowych
- badanie aktywności enzymów w tkankach i/lub badania molekularne
- czasami ocena histopatologiczna, w tym mięśnia z badaniem struktury, analizą histochemiczną, w przypadku chorób mitochondrialnych — badania mięśnia z oceną kompleksów łańcucha oddechowego
- celowane zalecenia terapeutyczne (np. podawanie biotyny w niedoborze biotynidazy, witaminy B6 w drgawkach pirydoksynozależnych) lub wspomagające (postępowanie dietetyczne)
- leki sieroce (ang. *orphan drug*), np. stosowany w chorobie Pompego - *Myozyme*, w MPS VI – *Nagalzyme*, MPS II – *Elaprase*, w chorobie Gauchera typu I – preparat *Cerezyme*

Choroba Pompego

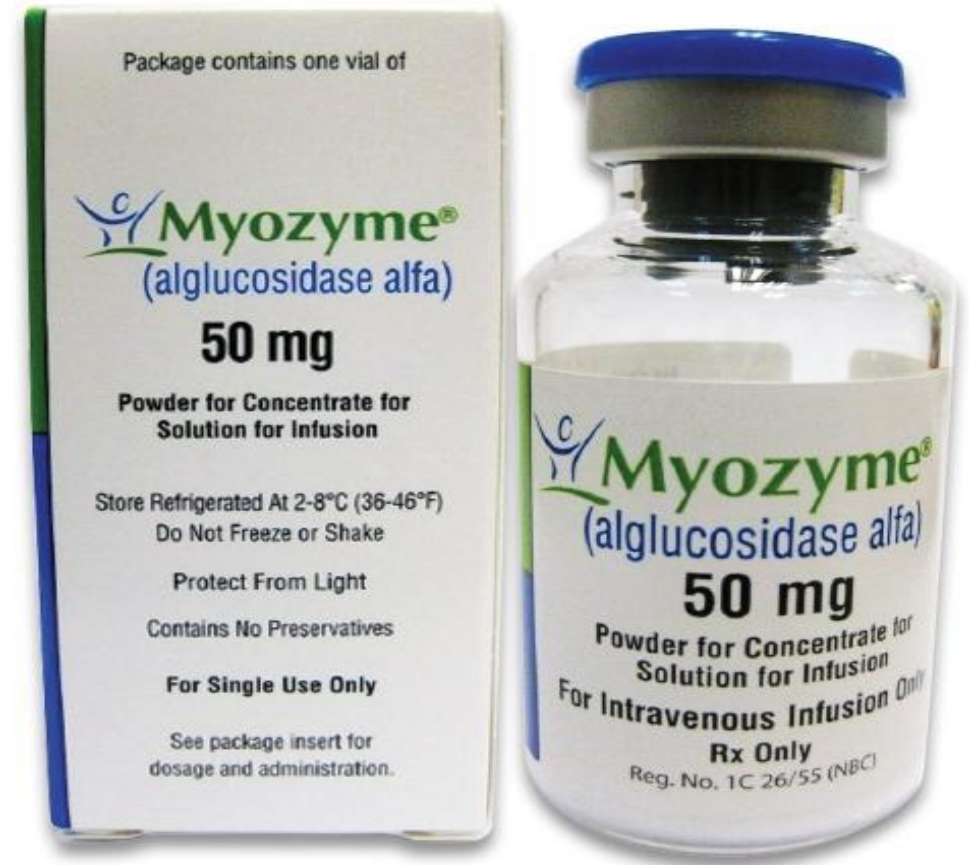
- **glikogenoza typu II** – niedobór kwaśnej alfa 1-4 glukozydazy (GAA) (kwaśnej maltazy), spichrzanie glikogenu w lizosomach
- postać klasyczna niemowlęca, postać nieklasyczna niemowlęca i postać późna
- obniżenie poziomu GAA w leukocytach – poniżej 1% w postaci klasycznej niemowlęcej i poniżej 40 % w postaci dorosłych, badanie genetyczne z określeniem mutacji genu GAA
- częstość występowania 1/40000
- postać klasyczna – wiotkość mięśniowa, kardiomiopatia z kardiomegalią, powiększony język, problemy z karmieniem, brak odruchów ścięgniętych, podwyższony poziom kinazy kreatynowej, szybki zgon około 9 miesiąca życia
- **postać późna – od dzieciństwa do dorosłości postępująca miopatia proksymalna, z przewagą w kończynach dolnych, kardiomiopatia tylko w postaciach rozpoczynających się w dzieciństwie, niewydolność oddechowa**

Choroba Pompego



Leki sieroce - orphan drugs

- alglukozydaza alfa
- enzymatyczna terapia zastępcza choroby Pompego
- podawanie leku choremu raz na dwa tygodnie w infuzji

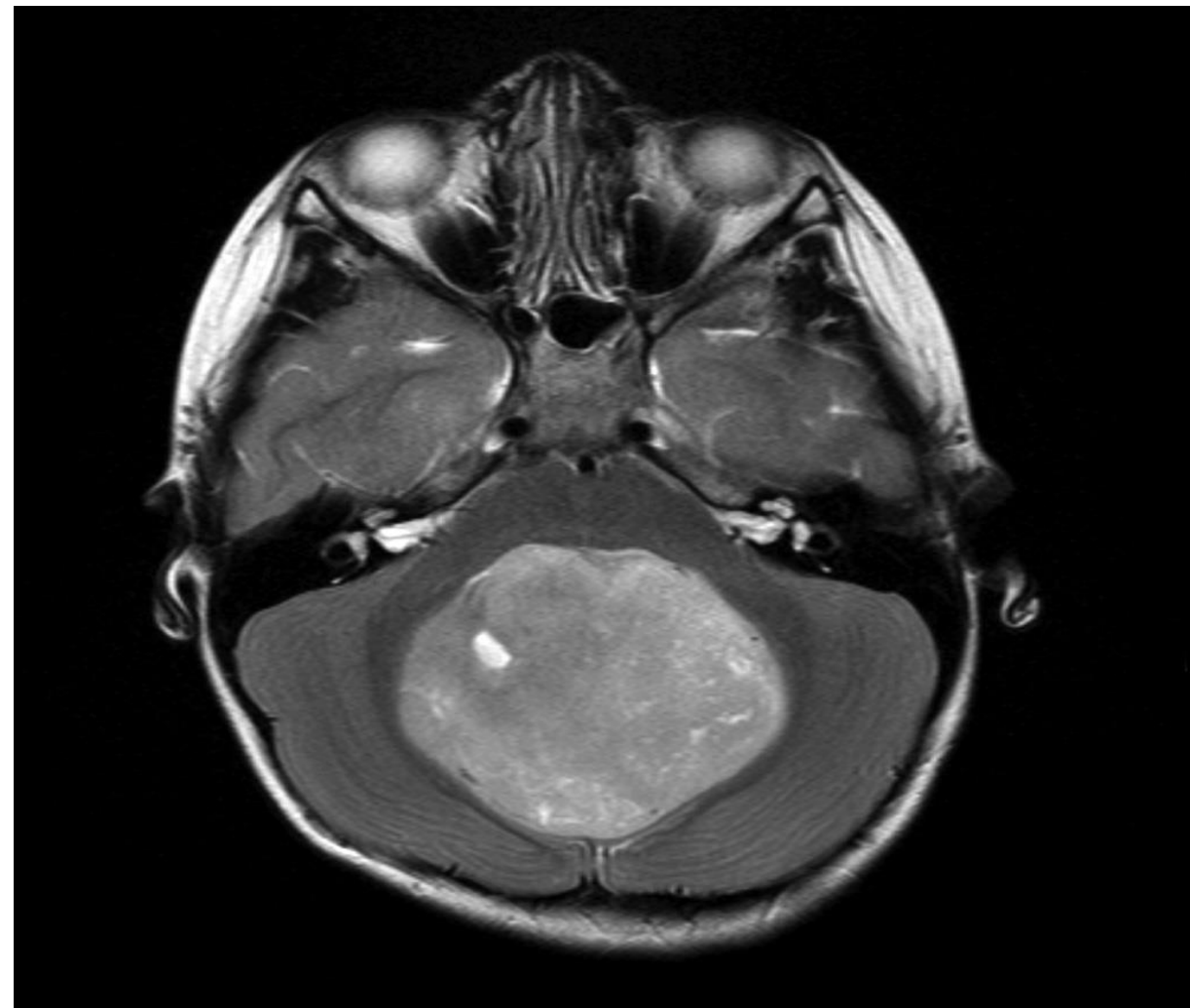


Nowotwory układu nerwowego u dzieci

(wg Perek, Roszkowski 2006)

20% nowotworów wieku dziecięcego, częściej podnamiotowe

- gwiaździaki o niskim stopniu złośliwości - 39%
- rdzeniaki – 15%
- wyściółczaki – 9%
- gwiaździaki złośliwe – 7%
- czaszkogardlaki – 7%
- guzy pnia – 7%
- oponiaki – 3%
- guzy germinalne – 3%
- inne – 10%



Zaburzenia ze spektrum autyzmu

- autyzm dziecięcy, autyzm atypowy i zespół Aspergera - zaburzenia ze spektrum autyzmu (ASD, *autistic spectrum disorders*), zespół autystyczny
- **jakościowe nieprawidłowości interakcji społecznych, wzorców porozumiewania się, ograniczony, stereotypowy wzorzec aktywności**
- etiologia wieloczynnikowa
- następstwo nieprawidłowego funkcjonowania mózgu we wczesnym okresie rozwoju, zaburzenia neuroprzekątnictwa, neurometaboliczne, immunologiczne, endokrynopatie, wrodzone malformacje mózgowia, przebyte neuroinfekcje
- najlepiej udokumentowane podłoże genetyczne, wielogenowy charakter zaburzeń w ASD
- na rokowanie wpływa wczesne rozpoznanie
- przydatne narzędzie do wczesnego przesiewowego wykrywania ASD u małych dzieci – Kwestionariusz Autyzmu w Okresie Poniemowlęcym – *Checklist for Autism in Toddlers* – CHAT (od 18. miesiąca życia)

Zaburzenia ze spektrum autyzmu

- współistnienie innych objawów uszkodzenia układu nerwowego
- częstsze współistnienie innych chorób warunkowanych genetycznie – zespół łamliwego chromosomu X, zespół Angelmana, stwardnienie guzowe, choroba Recklinghausena, zespół Retta, Downa
- zaburzenia rozwoju intelektualnego: 44% - rozwój przeciętny lub wyższy, 24% pogranicze normy, 32% niepełnosprawność intelektualna
- u 5% chorych całkowite wyzdrowienie

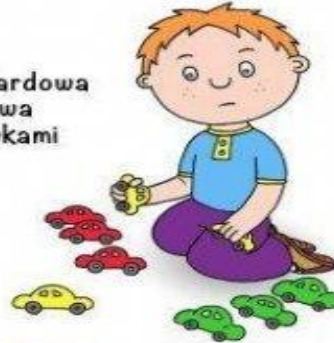
Zaburzenia ze spektrum autyzmu

- charakterystyczne zachowania, w zakresie których ponad 90% dzieci z autyzmem w wieku 12 miesięcy różniło się od 10-miesięcznych niemowląt z prawidłowym rozwojem oraz od dzieci 12-miesięcznych z opóźnieniem w rozwoju:
- **brak patrzenia w stronę drugiej osoby**
- **brak reakcji na własne imię**
- **brak wskazywania, brak pokazywania lub podawania przedmiotów**

J. Osterling, D. Dawson, *Early recognition of children with autism: A study of first birthday home videotapes*, „Journal of Autism and Developmental Disorders” 1994, 24,

SYGNAŁY AUTYZMU...

Niestandardowa
zabawa
zabawkami



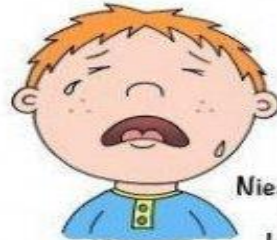
Trudność w budowaniu
relacji z innymi dziećmi



Nadaktywność
lub pasywność



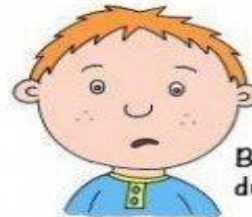
Nieadekwatny
płacz
lub śmiech



Nad i podwrażliwość na
dźwięk i światło



Brak mowy lub
duże trudności



Niezwykłe przywiązanie
do przedmiotów



Brak akceptacji zmian



Nieświadomość
zagrożeń



AUTISM PUZZLES

Registered Charity No: 1148010
Support when you need it the most.
www.autismpuzzles.co.uk
Tel: 07971 045128



Registered Charity No: 1141655
Providing accredited training to people
dealing with challenging behaviour
www.halcyon-foundation.org.uk
Tel: 02920 553919

Zaburzenia ze spektrum autyzmu

- stymulacja rozwoju z indywidualnym interdyscyplinarnym podejściem może zahamować proces ujawniania się kolejnych objawów, co daje szansę na wyrównanie deficytów i odtworzenie naturalnych mechanizmów rozwojowych
- u około 10–15% dzieci objętych wczesną, intensywną terapią (min. 6 h w tygodniu) objawy kliniczne autyzmu ustępują
- w pozostałych przypadkach niepełnosprawność utrzymuje się przez całe życie, a większość chorych nigdy nie uzyskuje samodzielności
- dorośli z zaburzeniami ze spektrum autyzmu

Choroba Gillesa de la Tourette'a (TS)

- tiki przemijające, przewlekłe, TS
- typowy początek - 4-6 rok życia, w wieku dorosłym wyraźne zmniejszanie się nasilenia tików
- 3-8 dzieci na 1000 osób, częściej u chłopców
- ruchy mimowolne, nagłe, powtarzające się, nierytmiczne
- tiki proste, złożone, ruchowe, głosowe (koprolalia, palilalia)



Choroba Gillesa de la Tourette'a (TS)

- objawy poprzedzające wystąpienie tików, możliwość czasowego zahamowania tików
- współistnienie z ADHD, OCD
- leczenie – terapia behawioralna, ćwiczenia relaksacyjne, biofeedback, antagoniści receptorów dopaminergicznych, haloperidol, pimozyd, risperidon, tiaprid, aripiprazol, pochodne klonidyny, DBS, RTMS



Chory z chorobą Parkinsona

- zwiększone wydzielanie śliny, ślinienie się, może utrudniać utrzymanie suchego pola podczas niektórych zabiegów stomatologicznych
- częstsze zapalenie kącików ust
- stosowanie leków antycholinergiczných powoduje kserostomię, która prowadzi do uszkodzenia zębów i przyzębia; wpływa to na trudności w utrzymaniu protez, powstawanie owrzodzeń śluzówki, zwiększa ryzyko infekcji bakteryjnych i grzybiczych
- pogorszenie mimiki twarzy, pogorszenie sprawności mowy – dyzartria parkinsonowska

Chory z chorobą Parkinsona

- drżenie bródki
- pogorszenie higieny jamy ustnej - kontrolne wizyty periodontologiczne co 4-6 miesięcy
- urazy języka spowodowane dyskinezami
- substytuty śliny i miejscowe stosowanie fluoru u pacjentów z kserostomią
- podczas zabiegów dentystycznych fotel powinien być ustawiony pod kątem 45 stopni, aby ograniczyć sztywność mięśni i trudności w oddychaniu
- wizyty powinny być krótkie, używanie podtlenku azotu

Ślinotok w chorobie Parkinsona

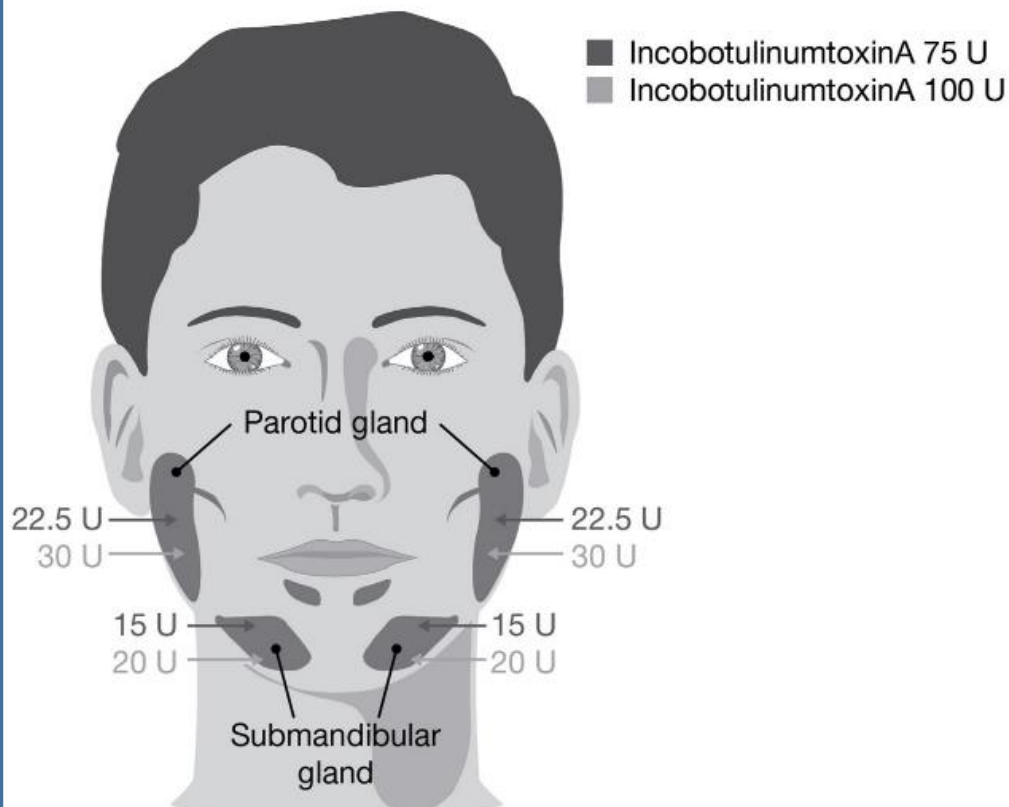
- częściej u mężczyzn
- mniejsza produkcja śliny w PD
- większe wydzielanie śliny na bodziec
- zależność produkcji śliny od dopaminy
- zaburzenia połykania w fazie ustnej oraz gardłowej
- hipomimia, mimowolne otwieranie ust, pochylona sylwetka z opuszczaniem głowy nasilają niekontrolowany wypływ śliny



Zastosowanie toksyny botulinowej w leczeniu ślinotoku w chorobie Parkinsona

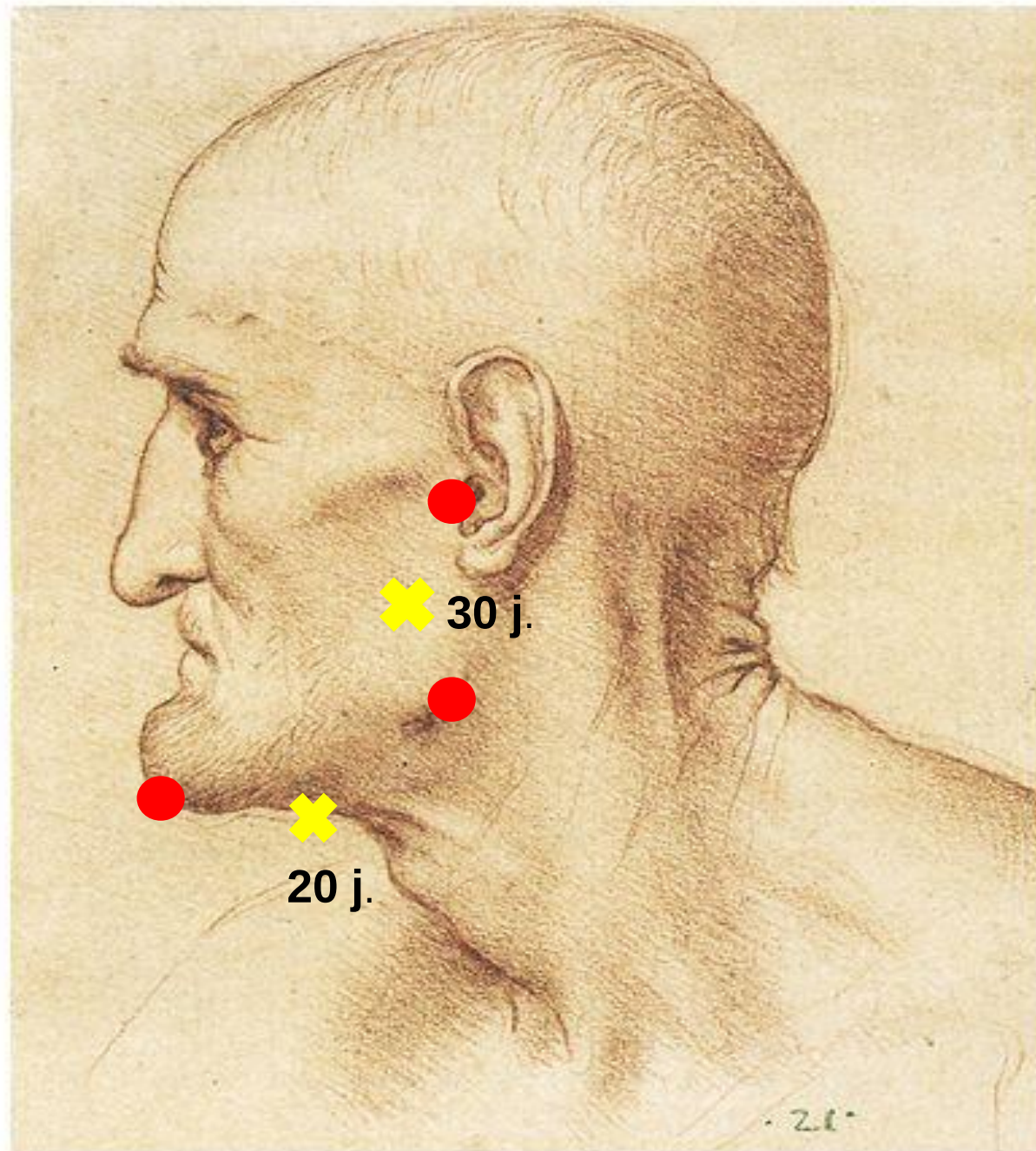
- 78 – letni pacjent
- nasilone zaburzenia postawy z pochyleniem tułowia do przodu i w mniejszym stopniu w prawo
- nasilony zespół hipokinetyczno-hipertoniczny z przewagą objawów po stronie prawej
- nasilony ślinotok, mokra poduszka, stałe chodzenie z chusteczką
- dyskinezy płasawicze, zespoły on-off, zaburzenia poznawcze
- izolacja społeczna
- chory nie wyraża zgody na terapie zaawansowane

Zastosowanie toksyny botulinowej w leczeniu ślinotoku w ch. Parkinsona



- incobotulinum toxin A 100 jednostek
- w terapii przewlekłego ślinotoku w schorzeniach neurologicznych
- 30 j. do ślinianki przyusznej, 20 j. do ślinianki podżuchwowej, podanie obustronne, razem 100 j.
- podanie zgodnie z punktami anatomicznymi lub pod kontrolą USG
- co 16 tygodni, 100 j. rozpuszczamy w 2 ml 0,9% NaCl

Leonardo da Vinci
Studium św. Szymona do „Ostatniej
wieczerzy”





Worlwide-medicine.com



Ohio.com



Torticollis.org



sciencedirect

Postawa chorego



Hieronymus Bosch

**Objawy uszkodzenia płata czołowego, ciemieniowego,
skroniowego i potylicznego**

Wyższe czynności nerwowe

praksja – zdolność do sprawnego wykonywania złożonego ruchu celowego zgodnie z planem

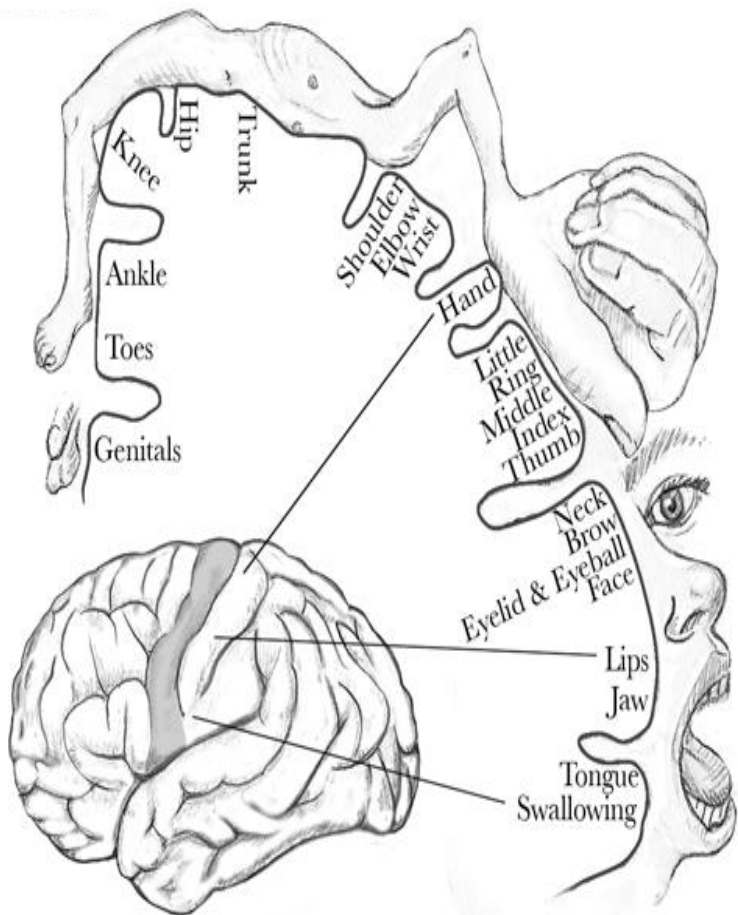
гнозja – zdolność do rozpoznawania np. znanych osób, przedmiotów, zjawisk, części własnego ciała, z wykorzystaniem orientacji przestrzennej, także rozpoznawania dźwięków, bodźców czuciowych

mowa – sposób wyrażania swoich myśli oraz porozumiewania się z innymi ludźmi za pomocą języka, cecha charakterystyczna dla ludzi

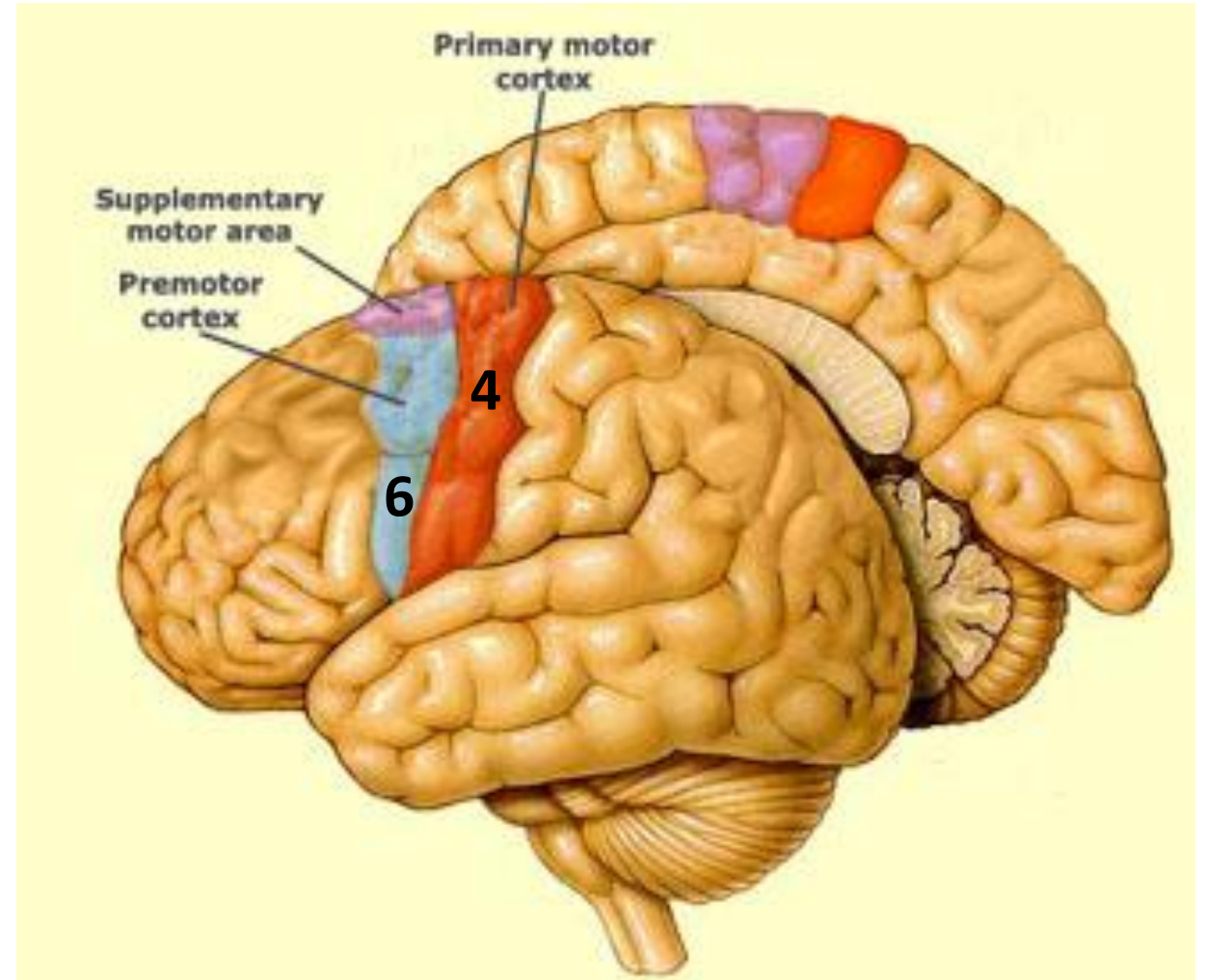
Objawy uszkodzenia płata czołowego

- kora ruchowa – pole 4B, zakręt przedśrodkowy – niedowład, objawy dodatnie
 - kora przedruchowa – pole 6B (SMA) i 8B, pola pozapiramidowe
 - afazja ruchowa (pole 44B) – półkula dominująca
 - czołowy ośrodek skojarzonego spożierania (pole 8B)
 - apraksja ruchowa
 - astazja i abazja
-

Zakręt przedśrodkowy i kora przedruchowa



Motor



brain



Apraksja ruchowa (kinetyczna)

- utrata proprioceptywnych śladów pamięciowych danego ruchu
- zachowany plan wykonywanej czynności
- trudności z wykonaniem prostych czynności codziennych – jedzenie, ubieranie się, czesanie się
- poszczególne proste ruchy wchodzące w skład planowanego ruchu są nieprecyzyjne, niezgrabne
- uszkodzenie zwykle w okolicy przedruchowej lewego płata czołowego

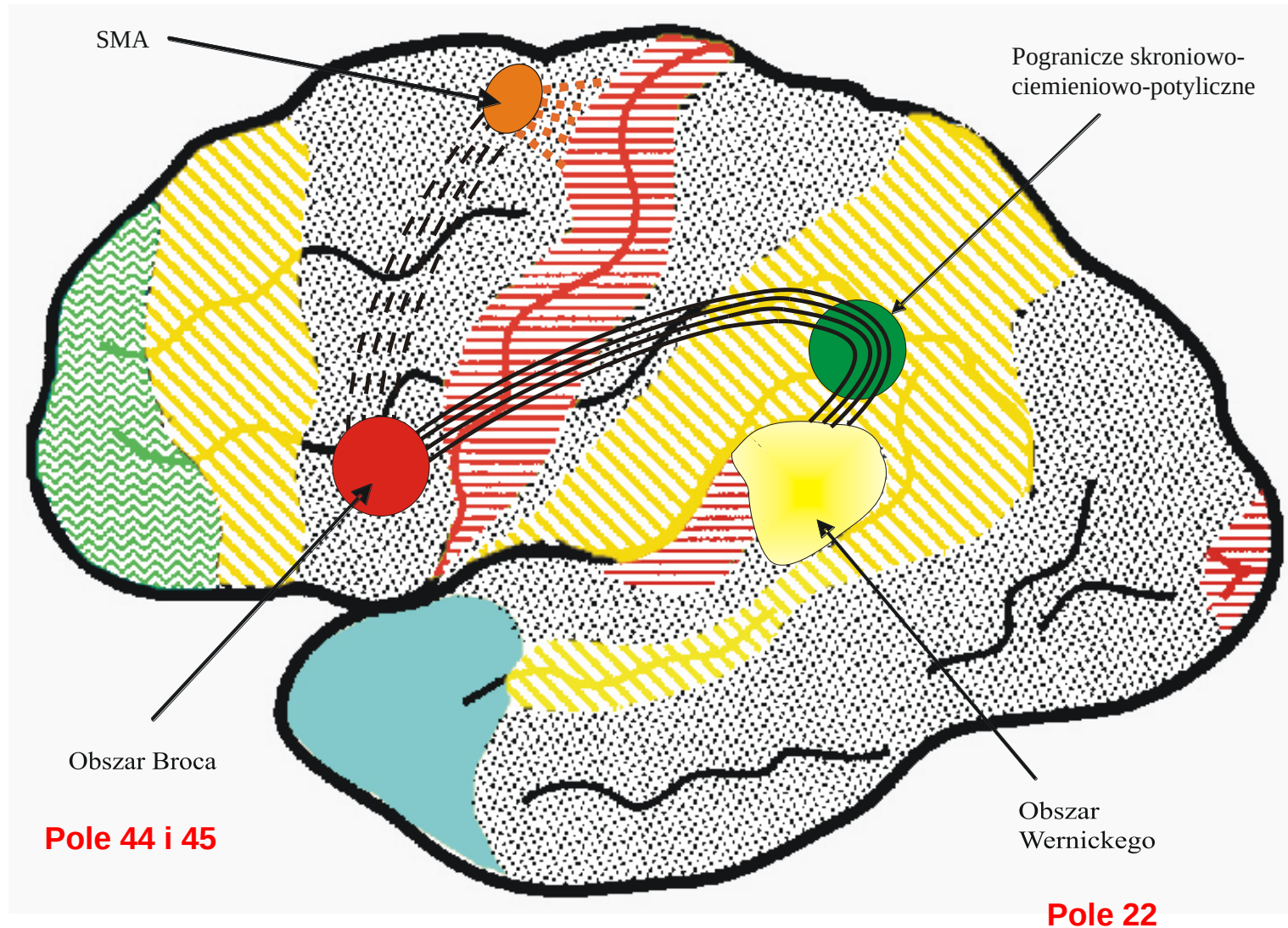
Definicja i przyczyny afazji

Afazja - **nabyte** zaburzenie ekspresji i/lub percepcji mowy w zakresie funkcji językowych wynikające z uszkodzenia obszarów korowych lub podkorowych dominującej półkuli mózgu, z upośledzeniem mechanizmów **programowania** mowy

Przyczyny afazji - m.in.: udar mózgu, uraz mózgu, procesy rozrostowe, schorzenia zwyrodnieniowe mózgu (ch. Alzheimera, otępienie czołowo-skroniowe – afazja pierwotna postępująca), inne - choroby zapalne, pasożytnicze (dominującej półkuli mózgu)

Przemijające zaburzenia afatyczne – przemijające napady niedokrwienne (TIA), ogniskowe napady padaczkowe

Czynnościowy podział kory lewej (dominującej) półkuli mózgu, z głównymi obszarami odpowiedzialnymi za mowę



Badanie mowy – co oceniamy?

- mowa spontaniczna
- nazywanie
- powtarzanie
- rozumienie
- czytanie
- pisanie

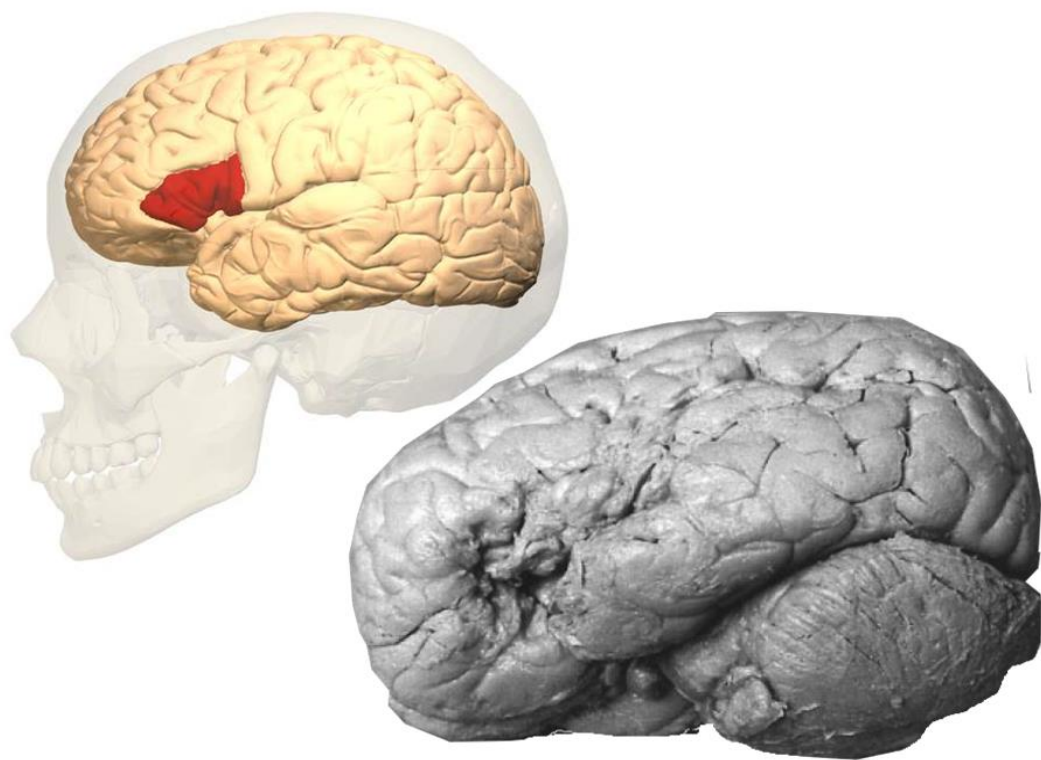
Afazja ruchowa (Broki)

- najczęstsza przyczyna - udar mózgu
- uszkodzenie tylna-dolnej części okolicy przedruchowej płata czołowego półkuli dominującej (pole 44)
- niepełna mowa spontaniczna – **afazja bez płynności mowy**
- chory z trudnością wypowiada słowa i zdania
- przerwy w mówieniu, uporczywe powtarzanie jednej sylaby (persewercje)
- agramatyzmy, skąpe słownictwo, styl depeszowy
- problemy z nazywaniem, powtarzaniem, czytaniem i pisanem
- **chory ma świadomość zaburzeń mowy**

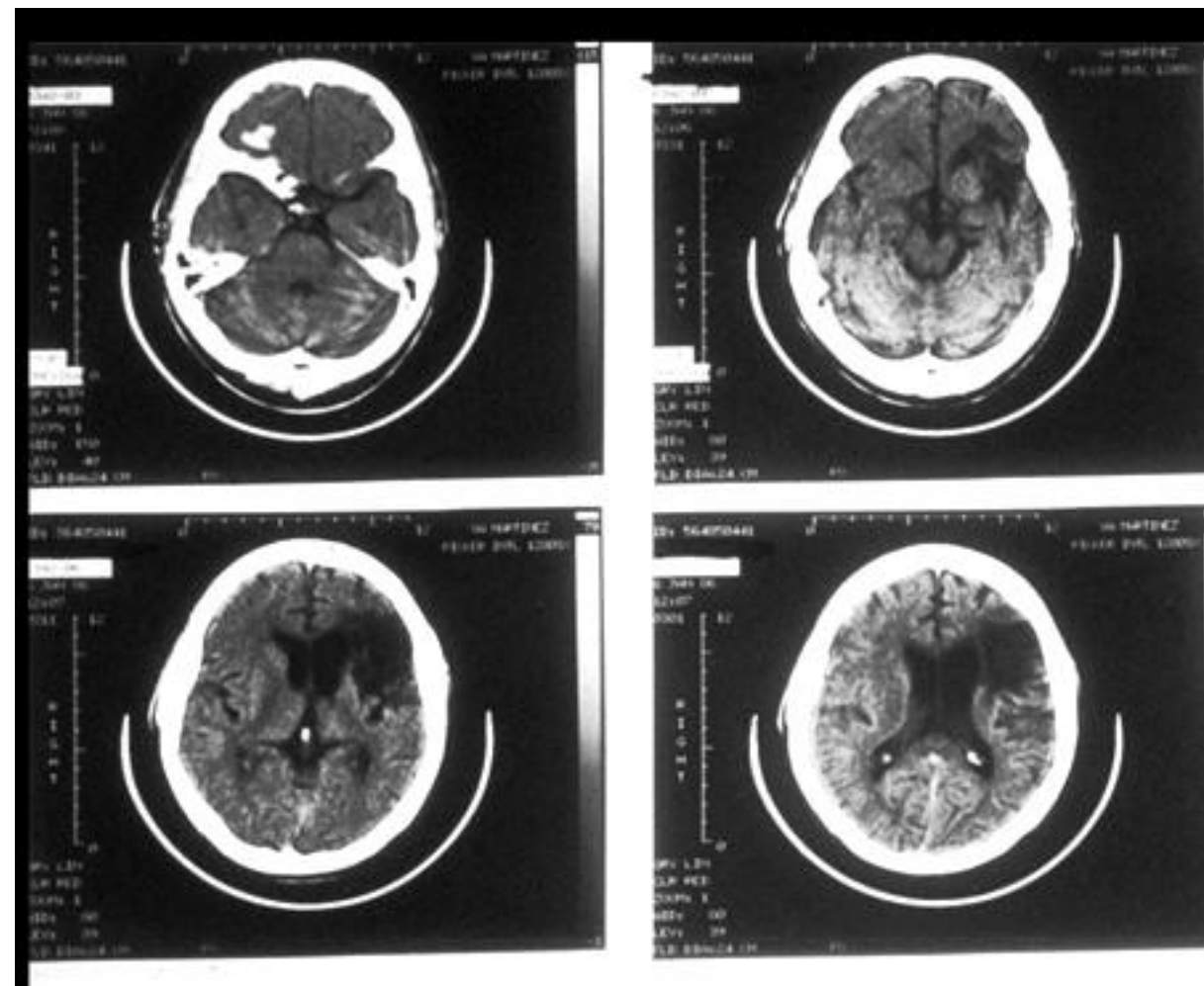
Pierre Paul Broca

- francuski chirurg i antropolog, 1824-1880
- w 1861 r. odkrył ośrodek mowy artykułowanej, później nazwany ośrodkiem Broki
- Louis Leborgne, francuski rzemieślnik, chory na padaczkę
- w 1840 r. został przyjęty do szpitala w Bicetre pod Paryżem z afazją
- stan chorego stopniowo pogarszał się (nazywany Monsieur Leborgne albo „Tan”, ponieważ tylko to słowo wymawiał)
- w 1861 r. chory zmarł
- w badaniu autopsyjnym Broca stwierdził uszkodzenie w lewej półkuli mózgu, uznał, że obszar ten odpowiada za kontrolę mowy





neuroscience



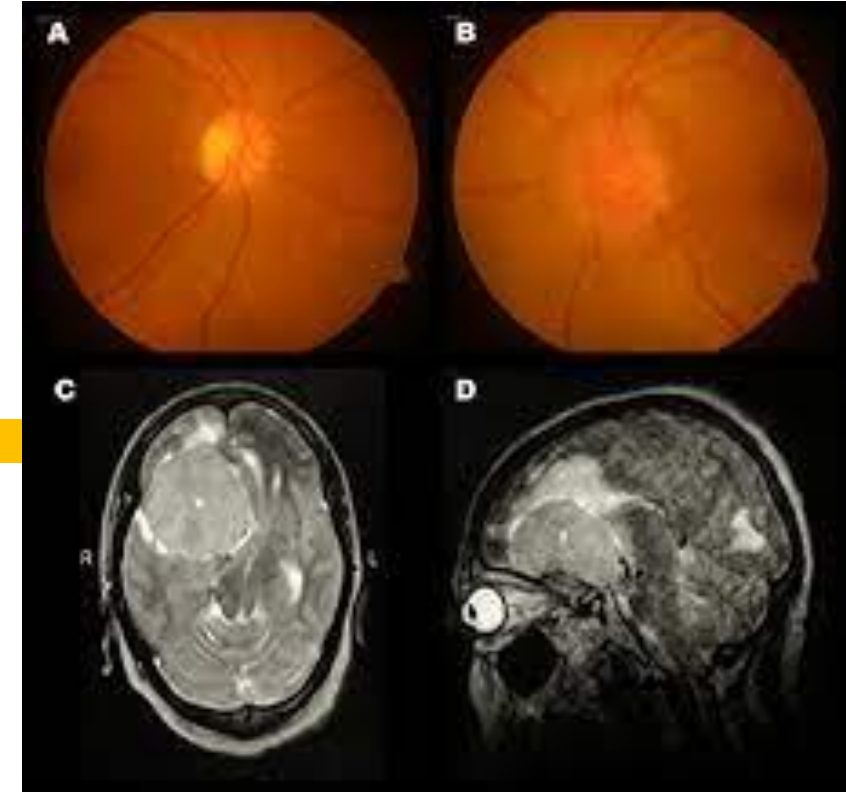
Klasyfikacja afazji – afazja ruchowa (Benson, 1994, Kirshner, 1995)

Rodzaj afazji	Mowa spontaniczna	Nazywanie	Powtarzanie	Rozumienie	Czytanie	Pisanie	Lokalizacja uszkodzenia (półkula dominująca)
Broca (non-fluent)	NP	-	-	+	-	-	tylno-dolna okolica przedruchowa

P płynna, **NP** niepłynna, **pf** parafazje, **+** funkcja prawidłowa, **-** funkcja nieprawidłowa, **±** zaburzenie niewielkiego stopnia

Objawy uszkodzenia kory przedczołowej

- uszkodzenie obustronne
- część zewnętrzno-boczna - spowolnienie psychiczne i ruchowe, apatia, utrata zainteresowań
- część podstawna, oczodołowa – moria, rozhamowanie, pobudzenie, niestosowne dowcipy
- **zespół Foster-Kennedy'ego**





Objawy czołowe bez znaczenia lokalizacyjnego

- odruch chwytny i pochwytowania
- odruch buldoga
- perseweracje ruchowe – objaw Krala, test klaskania (clapping test)
- toniczny odruch podeszwowy Hermana

Objawy uszkodzenia płata skroniowego

- zaburzenia pola widzenia jednoimienne, przeciwstronne, połowiczne lub kwadrantowe
- afazja czuciowa – pole Wernickego
- agnozja słuchowa
- objawy dodatnie – napady padaczkowe – między innymi:
déjà vecu
déjà vu

Afazja sensoryczna (czuciowa, afazja Wernickego)

- uszkodzenie tylnogórnej części płata skroniowego półkuli dominującej (pole 22)
- mowa płynna
- liczne parafazje, neologizmy, mowa żargonowa
- mowa niezrozumiała dla słuchacza i chorego
- chory nie kontroluje swojej wypowiedzi, nie koryguje błędów
- **chory nie ma świadomości zaburzeń mowy**
- pomimo prawidłowej percepcji słuchowej zaburzone jest rozumienie mowy
- upośledzone jest także powtarzanie, nazywanie, czytanie i pisanie



1848 – 1905



Klasyfikacja afazji – afazja czuciowa (Benson, 1994, Kirshner, 1995)

Rodzaj afazji	Mowa spon-tani-czna	Nazywa-nie	Powta-rzanie	Rozu-mienie	Czyta-nie	Pisa-nie	Lokalizacja uszkodzenia (półkula dominująca)
Wernickego (fluent)	P (pf)	-	-	-	-	-	tylna górna część płata skroniowego

P płynna, NP niepłynna, pf parafazje, + funkcja prawidłowa, - funkcja nieprawidłowa, ± zaburzenie niewielkiego stopnia

Objawy uszkodzenia płata ciemieniowego

uszkodzenie kory projekcyjnej

zaburzenia czucia i dyskryminacji bodźców

objawy dodatnie – z podrażnienia

uszkodzenie kory kojarzeniowej

apraksja ideacyjna

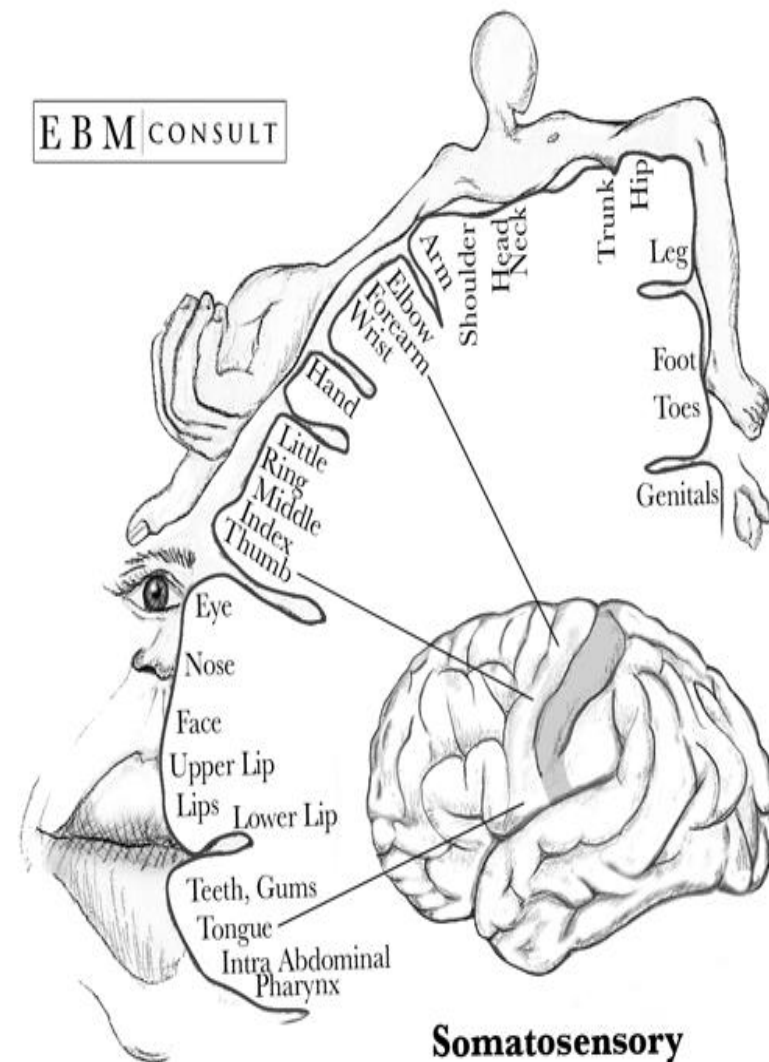
astereognozja

autotopagnozja

anozognozja

adermoleksja

zespół Gerstmann

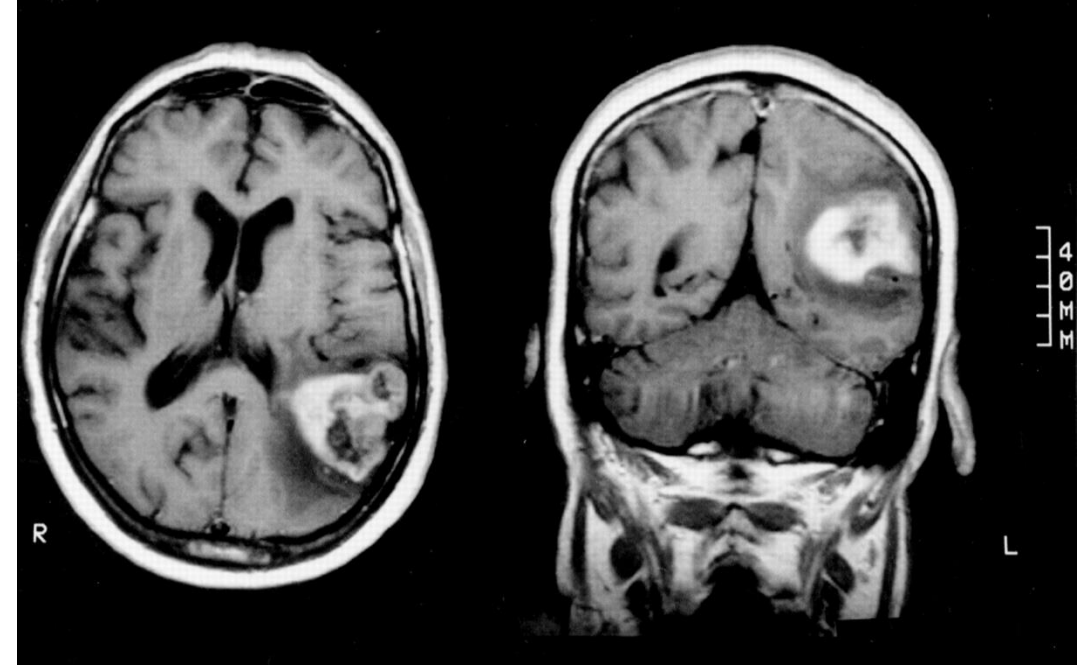


Apraksja wyobrazeniowa (ideacyjna, apraksja Picka)

- zaburzenie planu złożonego ruchu z niemożnością płynnego przejścia z jednej fazy ruchu do kolejnej
- poszczególne sekwencje ruchu mogą być wykonywane poprawnie
- brak możliwości powiązania poszczególnych sekwencji w całość - np. wyjęcie zapalniczki z pudełka, potarcie o draskę, przeniesienie ognia i zapalenie świeczki



Inne zespoły



BMJ

Zespół Gerstmann (zespół tętnicy kątowej lub zespół zakrętu kątowego)

- zespół neurologiczny związany z uszkodzeniem zakrętu nadbrzeżnego i kątowego w płacie ciemieniowym **półkuli dominującej**, najczęściej spowodowany uszkodzeniem podczas udaru w obszarze unaczynienia tętnicy kątowej
- objawy: agRAFIA, aleksja, akalkulia, apraksja, agnozja palców dłoni, zaburzenia rozpoznawania stron, czasami także afazja amnestyczna, makro - mikrosomatognozja
- opisany przez Josefa Gerstmann w 1924 roku

Zakręt nadbrzeżny



Objawy uszkodzenia płata potylicznego

uszkodzenie kory projekcyjnej

- niedowidzenie połowicze jednoimienne z zaoszczędzeniem widzenia centralnego
- uszkodzenie obustronne
- objawy dodatnie – np. fotopsje

uszkodzenie kory kojarzeniowej

- agnozja wzrokowa
- prozopagnozja
- agnozja barw
- aleksja bez agrafii
- iluzje i złożone omamy wzrokowe
- palinopsja – perseweracja wzrokowa

Inne zespoły

Zespół Antona (zespół Antona-Babińskiego)

- zespół objawów w uszkodzeniu płata potylicznego
- przy całkowitym zniszczeniu 17 pola Brodmanna - **ślepotą korową**, w przypadku dodatkowego zniszczenia pola 18 i 19 chory może zaprzeczać temu faktowi i twierdzić, że cały czas widzi
- opisany przez Gabriela Antona w 1899 roku oraz Józefa Babińskiego w 1914 roku

Agnozja czy apraksja?



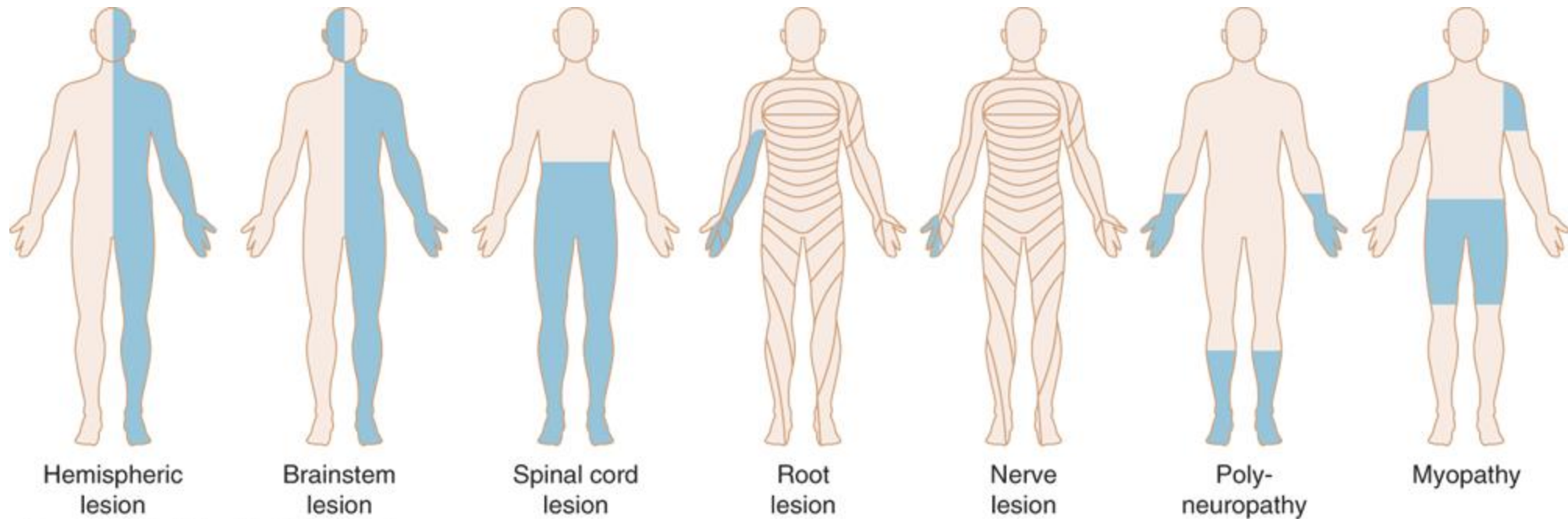
Agnozja wzrokowa



Zaburzenia pamięci



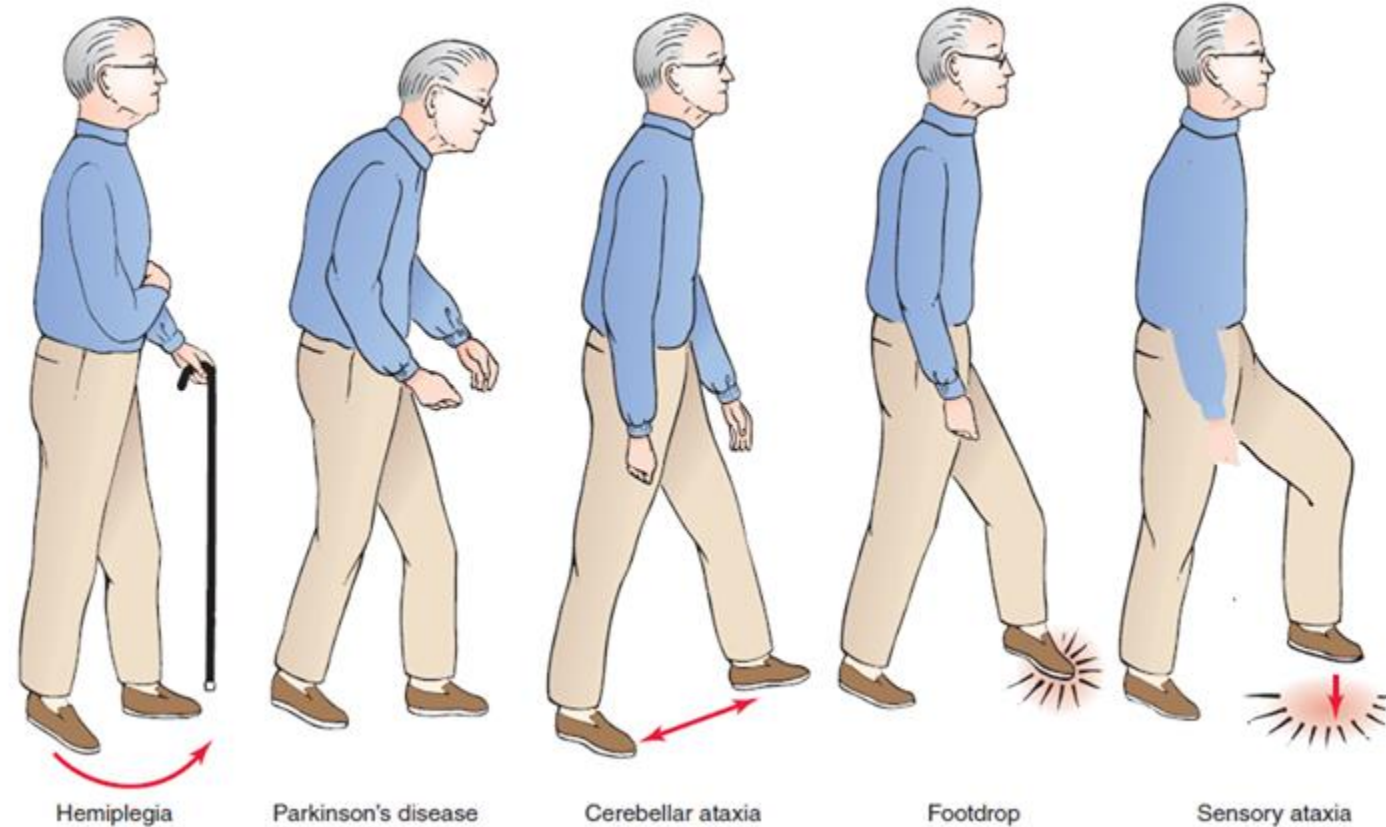
Rodzaje niedowładów



Source: Aaron L. Berkowitz: Clinical Neurology
and Neuroanatomy: A Localization-Based Approach
www.neurology.mhmedical.com
Copyright © McGraw-Hill Education. All rights reserved.

Zaburzenia chodu

- połowiczoniedowładny (koszący)
- paraparetyczny - wiotki, spastyczny, chód nożycowy
- kaczkowaty
- mózdkowy (chwiejny), chód gwiaździsty
- tylnosznurkowy - ataktyczny
- drobnymi krokami, także propulsja
- płasawiczny
- czynnościowe zaburzenia chodu



ministry of silly walks



Uszkodzenie górnego neuronu ruchowego (uszkodzenie drogi piramidowej)

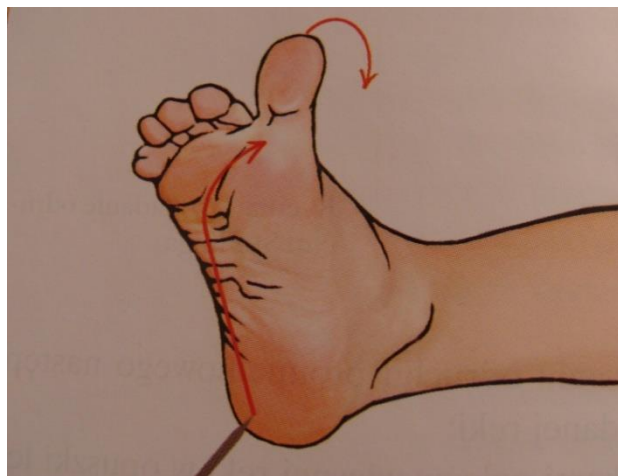
- niedowład/porażenie
- podwyższone napięcie mięśniowe – spastyczność, napięcie kurczowe, scyzorykowe (uwaga wyjątki – uszkodzenie korowe, krótki czas po uszkodzeniu)
- wygórowane odruchy głębokie
- osłabione odruchy powierzchowne
- odruchy patologiczne piramidowe
- zanik mięśni – rzadziej, zwykle przy znacznego stopnia niedowładzie, po dłuższym czasie utrzymywania się objawów

Odruchy patologiczne piramidowe

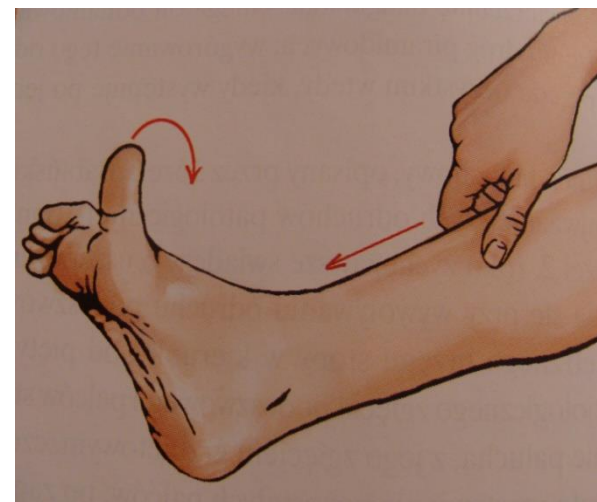
- odruch Babińskiego (fizjologicznie do około 2 roku życia)
 - odruch Gordona
 - odruch Oppenheima
 - odruch Chaddocka
 - odruch Rossolimo
-
- odruch Jacobsohna
 - odruch Wartenberga



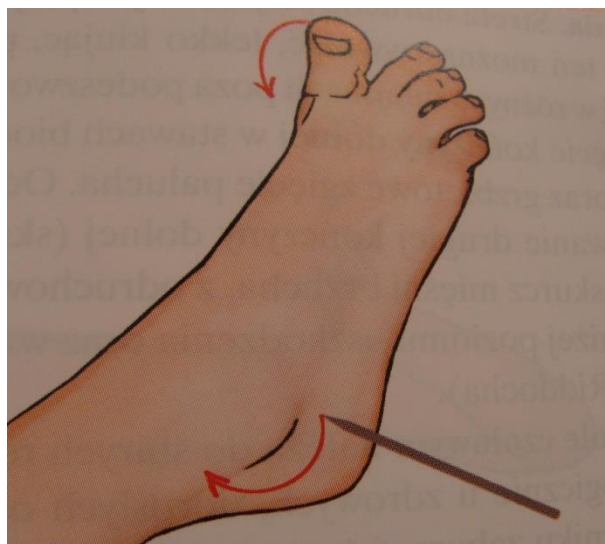
Grigorij Iwanowicz Rossolimo 1860-1928



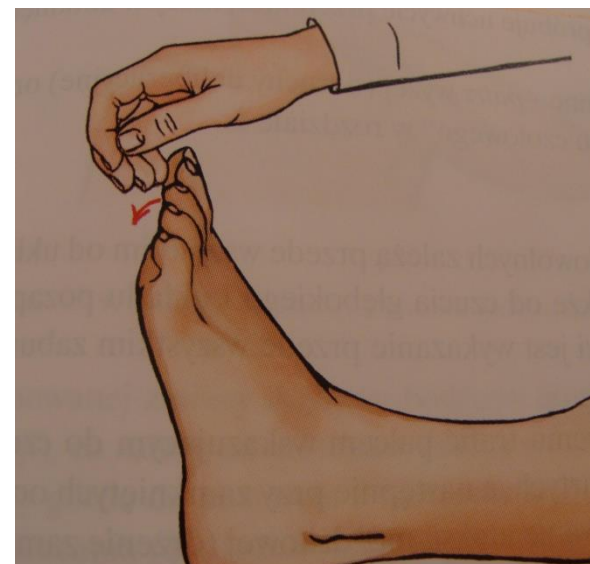
Odruch Babińskiego



Odruch Oppenheima



Odruch Chaddocka

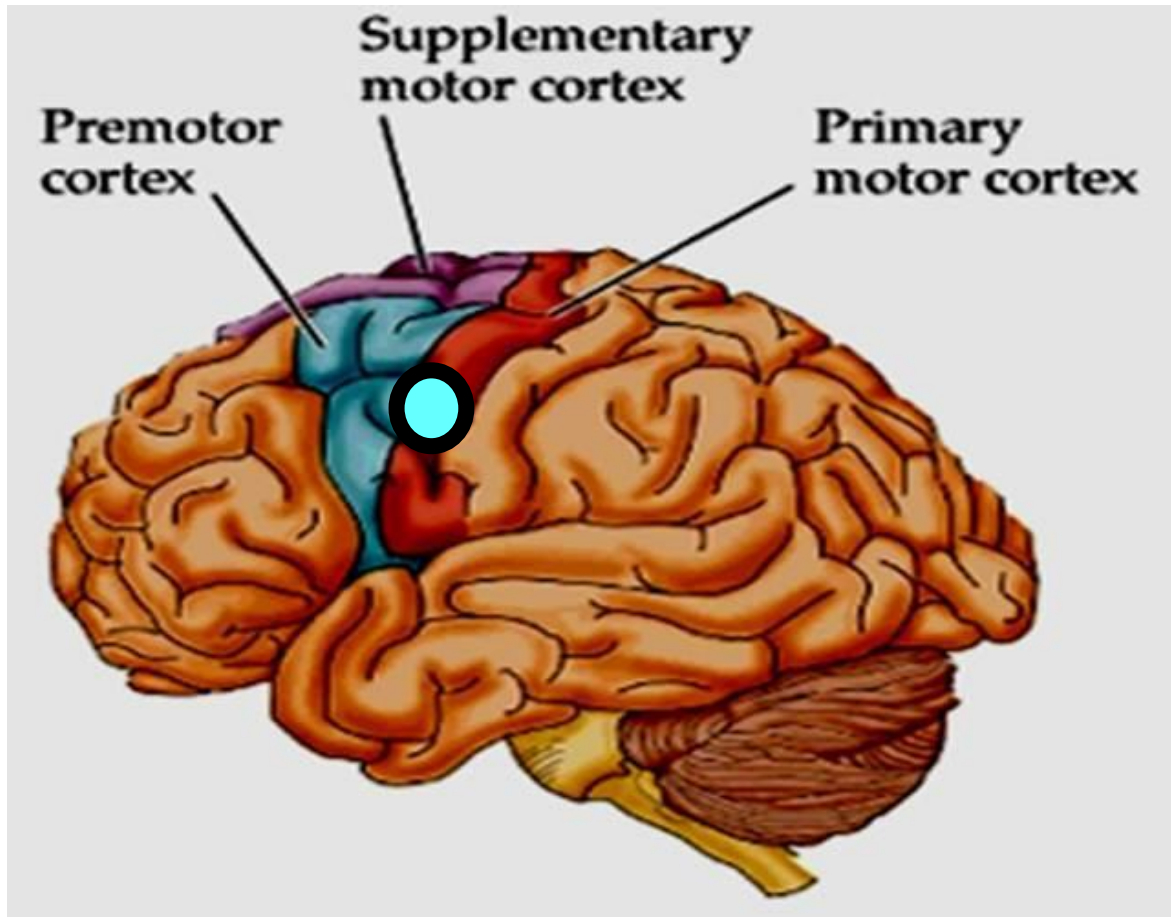


Odruch Rossolimo

Wzmożone napięcie mięśniowe

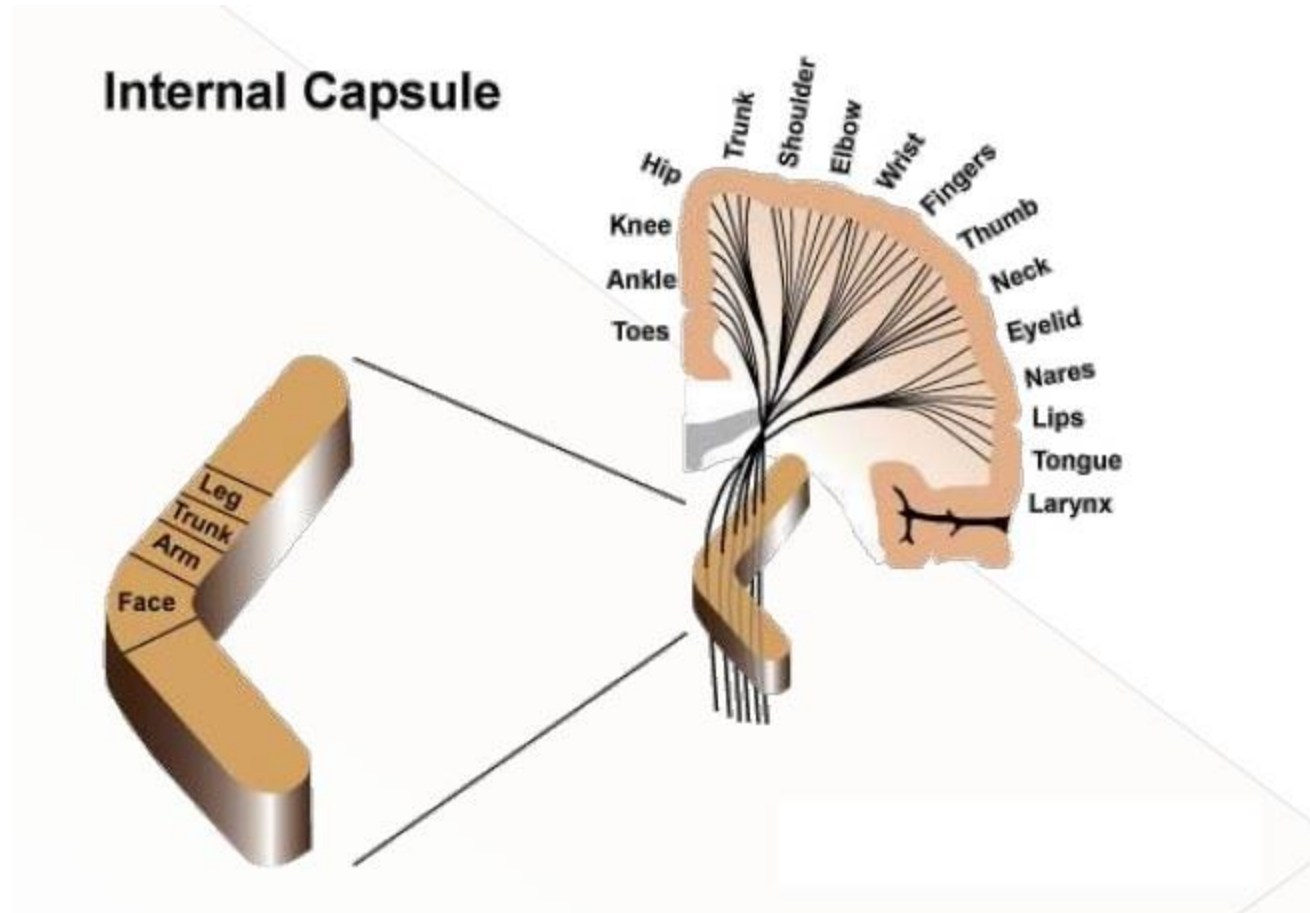
- napięcie **kurczowe, spastyczne, scyzorykowe** w uszkodzeniu drogi piramidowej
- sztywność pozapiramidowa (zespół hipertoniczno-hipokinetyczny, np. w chorobie Parkinsona)
- dystonia
- zespół sztywnego człowieka (stiff person syndrome)

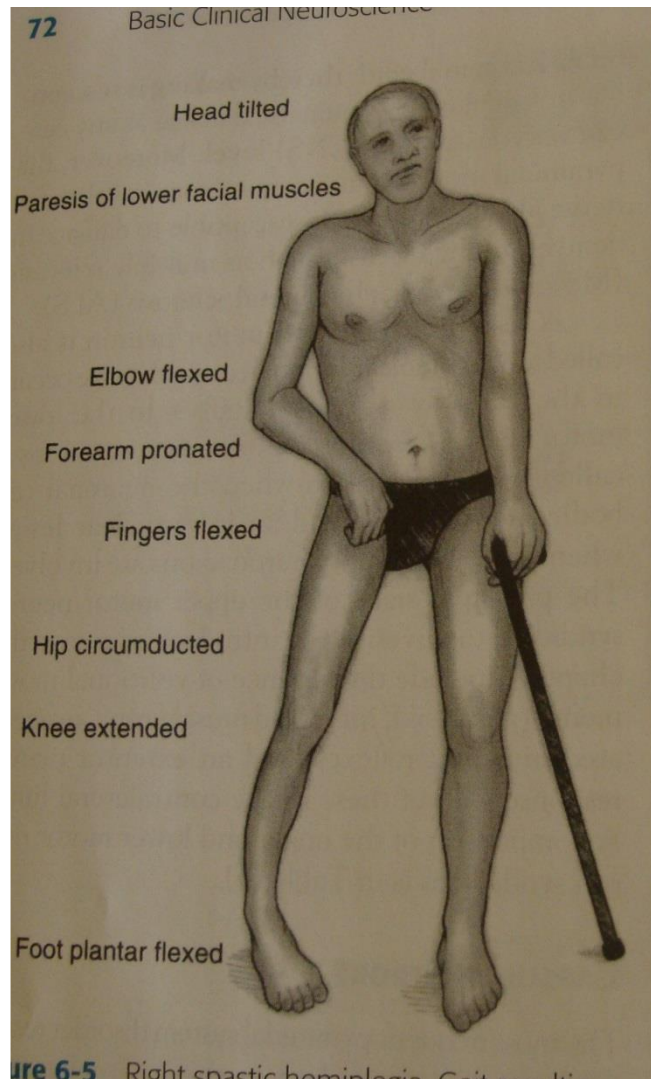
Uszkodzenie korowe



- np. niedowład izolowany do kończyny, części kończyny, małej grupy mięśni
- może przypominać niedowład obwodowy

Torebka wewnętrzna





Postawa Wernickego - Manna

Zespół opuszkowy

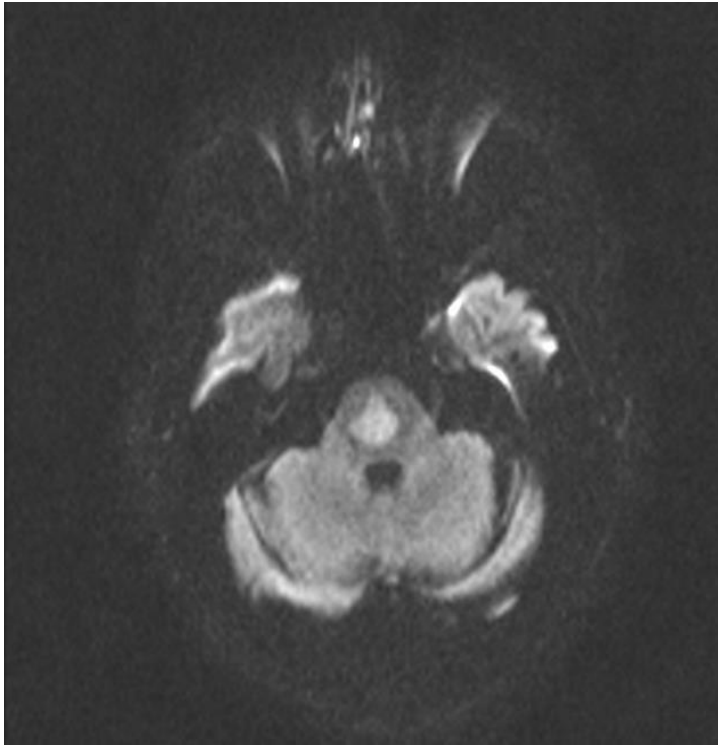
- dysfagia
- dyzartria wiotka
- zanik mięśni języka
- pogorszenie ruchomości języka
- fascykulacje w zakresie mięśni języka
- osłabione odruchy podniebienne i gardłowe
- osłabiony odruch żuchwowy
- przyczyna – uszkodzenie opuszki



Zespół rzekomoopuszkowy

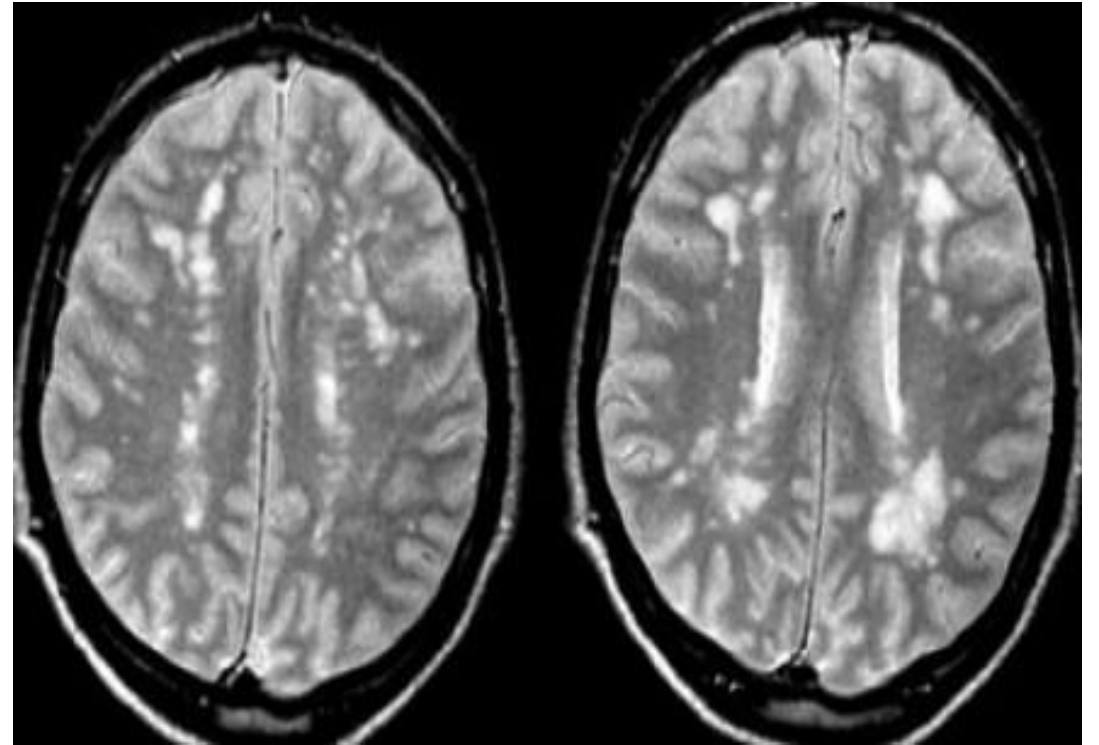
- dysfagia
- dyzartria spastyczna
- pogorszenie ruchomości języka
- objawy deliberacyjne: dłoniowo – bródkowy, rogówkowo – bródkowy, pyszczkowy
- zmienność nastroju, nieadekwatne reakcje emocjonalne
- wygórowane odruchy podniebienne i gardłowe, żuchwowy
- przyczyna - wieloogniskowe, nadjądrowe uszkodzenie mózgu

Zespół opuszkowy



radiopaedia

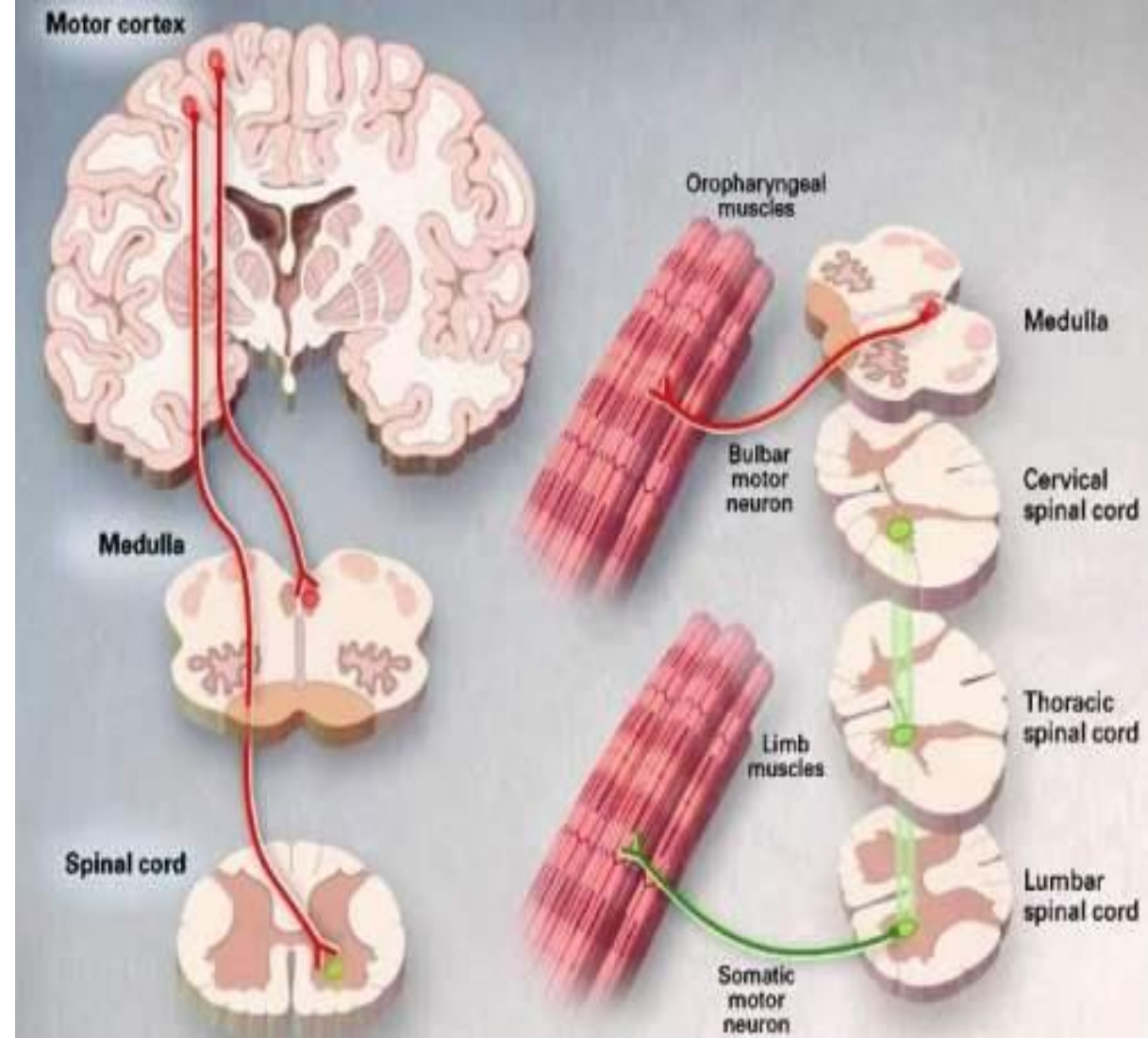
Zespół rzekomoopuszkowy



radiologyassistant

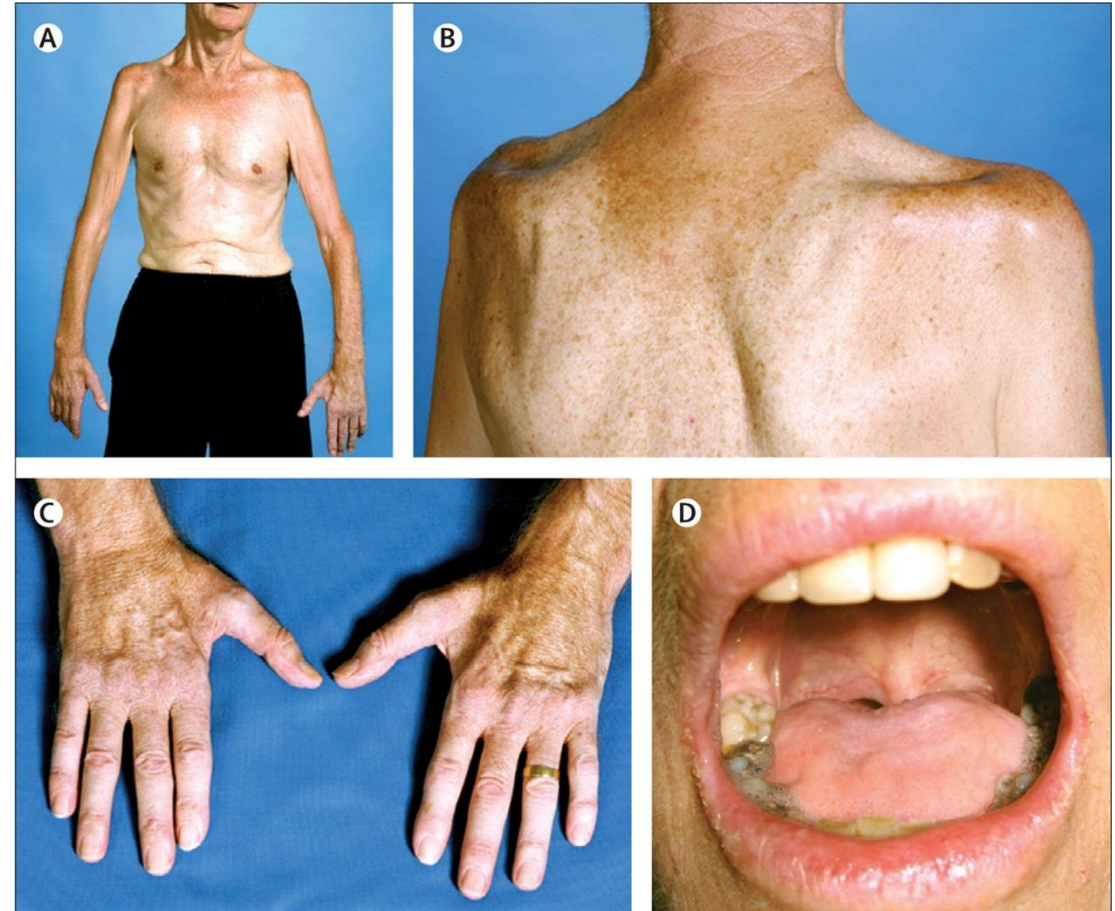
Choroby neuronu ruchowego

- uszkodzenie górnego neuronu ruchowego – pierwotne stwardnienie boczne (PLS),
- uszkodzenie dolnego neuronu ruchowego – rdzeniowy zanik mięśni (SMA), MMN (multifocal motor neuropathy)
- uszkodzenie górnego i dolnego neuronu ruchowego – stwardnienie zanikowe boczne (SLA)

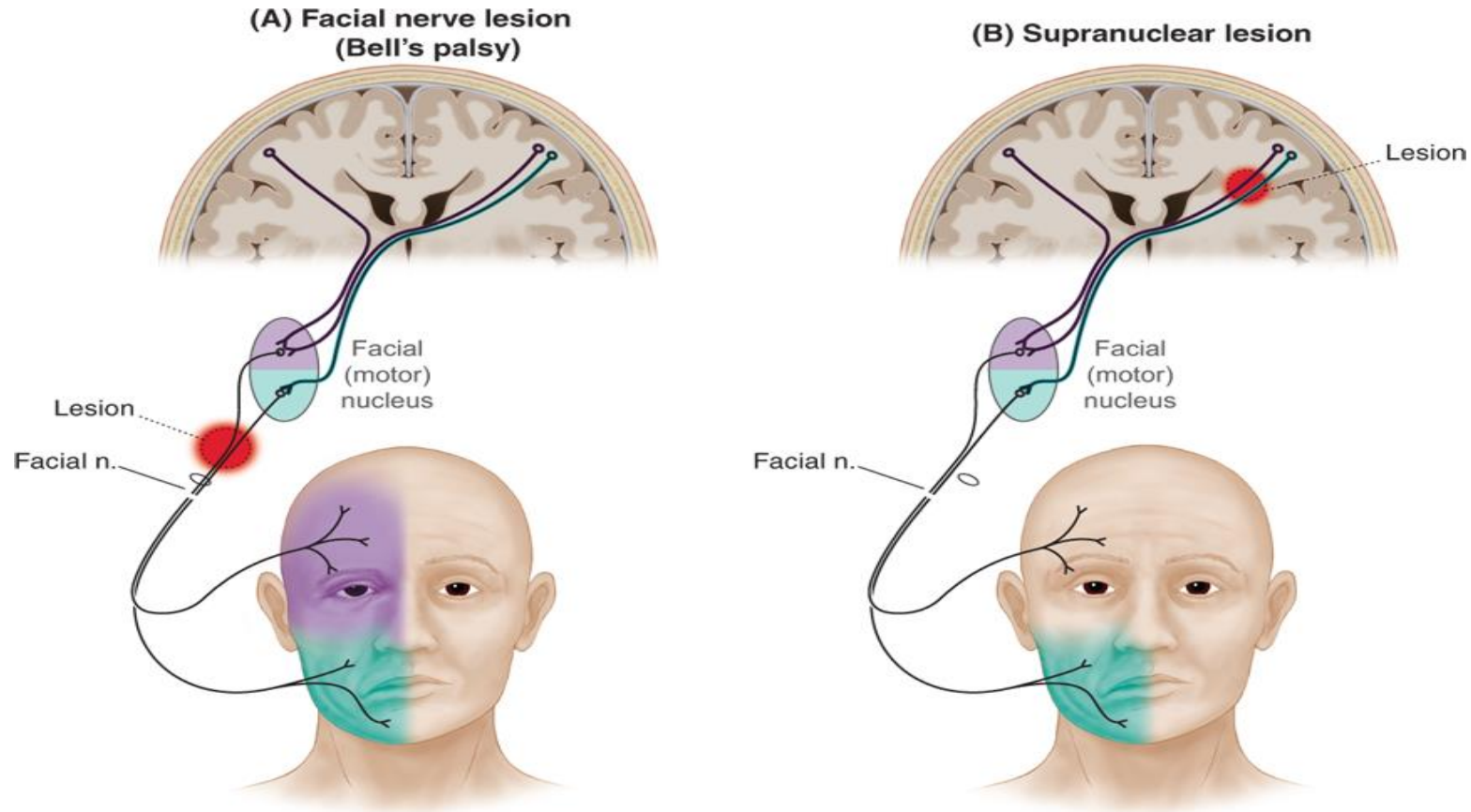


Stwardnienie zanikowe boczne (choroba Charcota, choroba Lou Gehriga)

- choroba neuronu ruchowego
- uszkodzenie górnego i dolnego neuronu ruchowego
- zespół opuszkowy i rzekomoopuszkowy (dyzartria i dysfagia)
- zanik mięśni
- fascykulacje
- wygórowanie odruchów głębokich
- osłabienie odruchów głębokich
- odruchy patologiczne piramidowe
- brak zaburzeń czucia



Uszkodzenie nerwu twarzowego



Source: Mark. H. Hankin, Dennis.E. Morse, Carol. A. Bennett-Clarke: Clinical Anatomy: A Case Study Approach Copyright © McGraw-Hill Education. All rights reserved.

Obustronne uszkodzenie nerwu twarzowego

- zespół Guillaina-Barrégo
- uszkodzenie nakrywki mostu
- borelioza
- kiła
- gruźlica
- sarkoidoza
- choroba Sjögrena
- inne przyczyny naśladujące obustronne uszkodzenie n. VII: botulizm, miastenia, zapalenie wielomięśniowe



Półowiczy kurcz twarzy



Chory z obwodowym uszkodzeniem nerwu twarzowego

- opadanie kącika ust powoduje ślinienie się
- utrudnienie higieny jamy ustnej z powodu zalegania pokarmu w górnych i dolnych fałdach policzkowych i wargowych z powodu pogorszenia ruchomości policzków
- trudności w mówieniu i żuciu

C4 Injury

Quadriplegia/
Tetraplegia, results in complete
paralysis below the neck



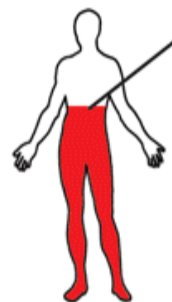
C6 Injury

Results in partial paralysis of
hands and arms as well as
lower body



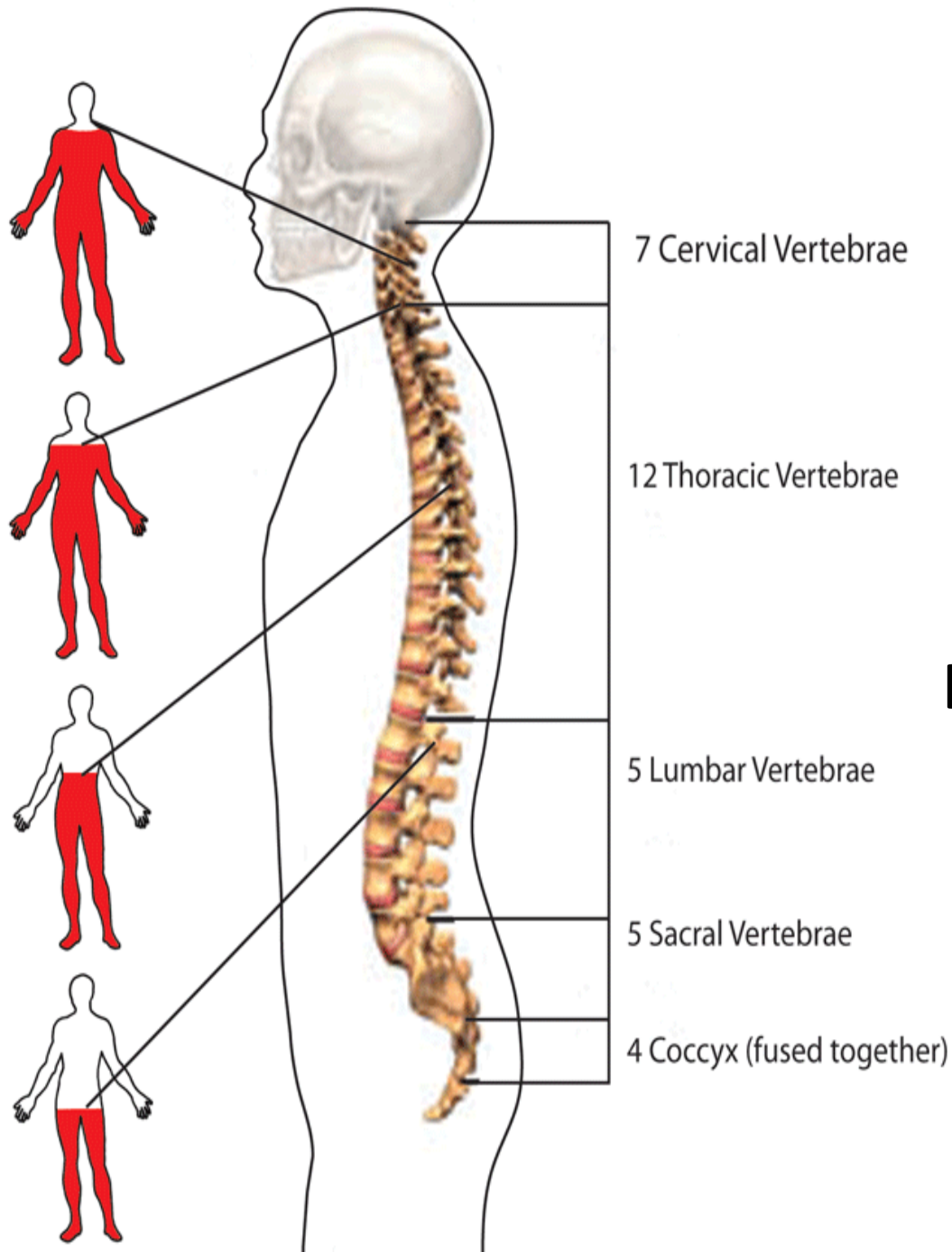
T6 Injury

Paraplegia, results in paralysis
below the chest



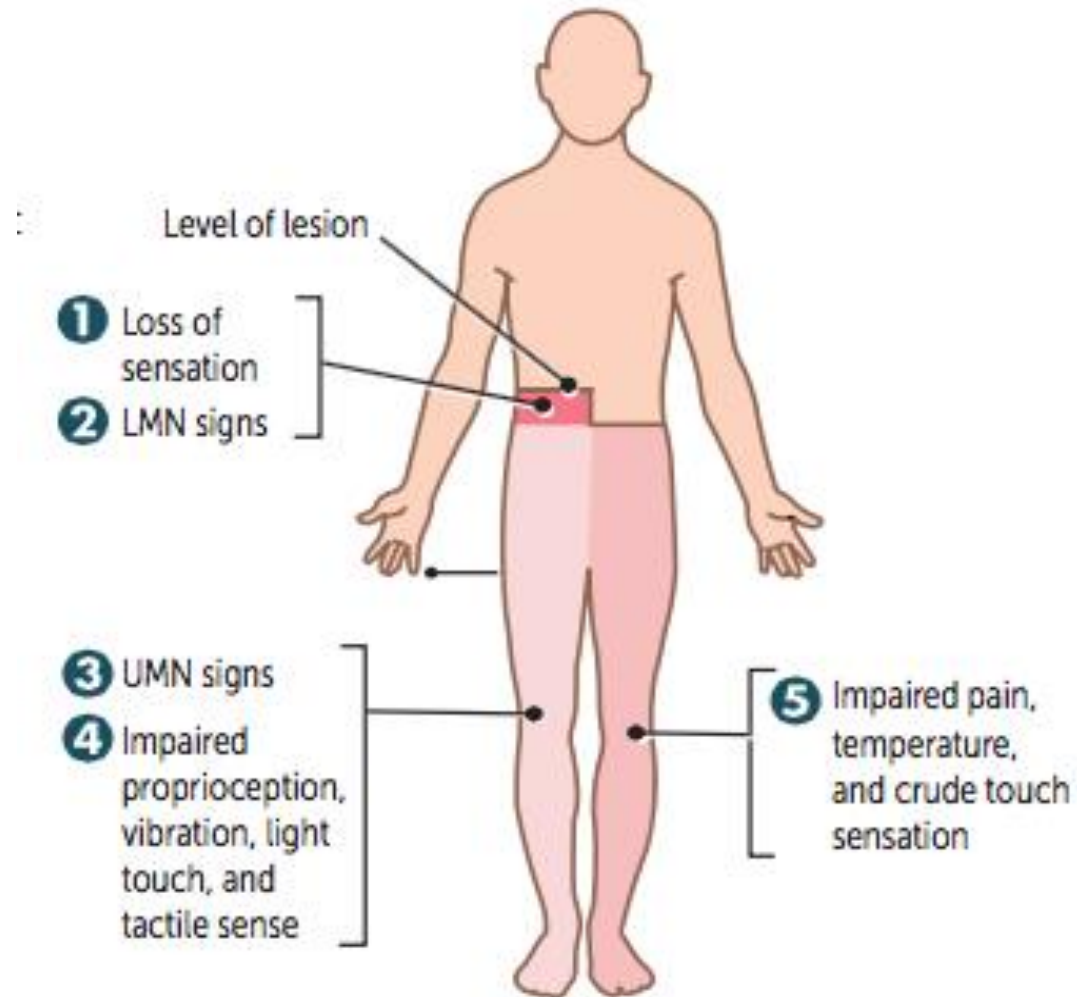
L1 Injury

Paraplegia, results in paralysis
below the waist



Uszkodzenie rdzenia kręgowego

Uszkodzenie rdzeniowe



Uszkodzenie dolnego neuronu ruchowego

- niedowład/porażenie (paresis/paralysis), zwykle objawy w mniejszym obszarze
- obniżone napięcie mięśniowe – napięcie wiotkie (hipotonia mięśniowa)
- osłabione lub brak odruchów głębokich
- zachowane odruchy powierzchniowe
- nieobecne odruchy patologiczne piramidowe
- zanik mięśni – częsty, zwykle już we wczesnym okresie po uszkodzeniu
- drżenia pęczkowe

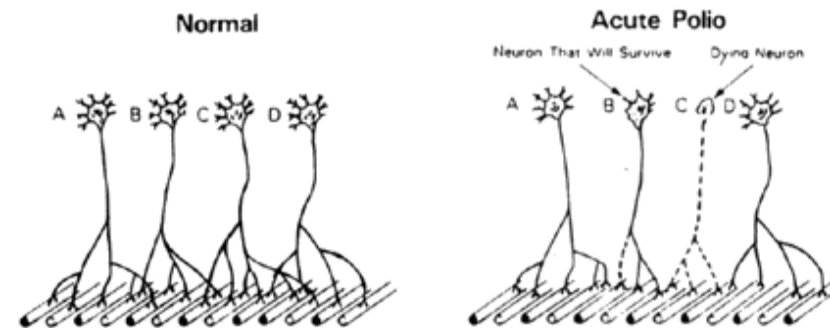
Obniżone napięcie mięśniowe

- uszkodzenie obwodowego neuronu ruchowego
- zespół mózdkowy
- zespół hipotoniczno – hiperkinetyczny (np. choroba Huntingtona)
- uszkodzenie w obszarze kory ruchowej
- wczesna faza choroby – np. udaru mózgu - z uszkodzeniem drogi piramidowej
- wczesny okres po urazie rdzenia kręgowego z uszkodzeniem drogi piramidowej

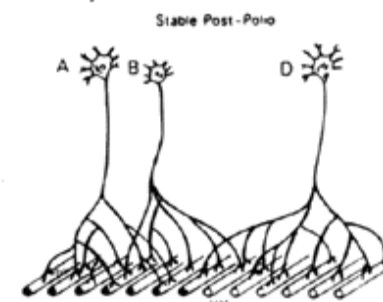
Poliomyelitis

(choroba Heinego-Medina, poliomyelitis anterior acuta)

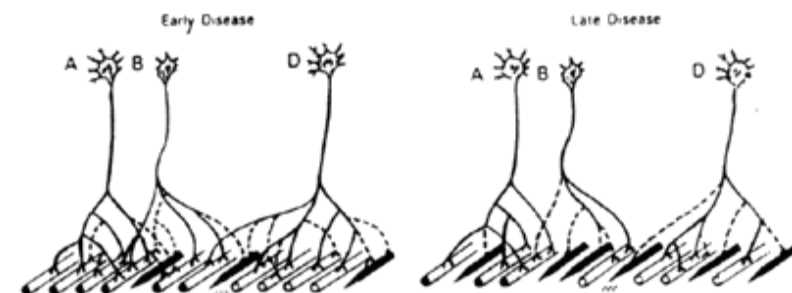
- postać porażenna
- inne: zakażenia poronne, zapalenie aseptyczne opon mózgowo-rdzeniowych, zapalenie mózgu
- zespół post-polio



Recovery and Continuous Remodeling



PPMA



itube, cbsnews, polionetwork



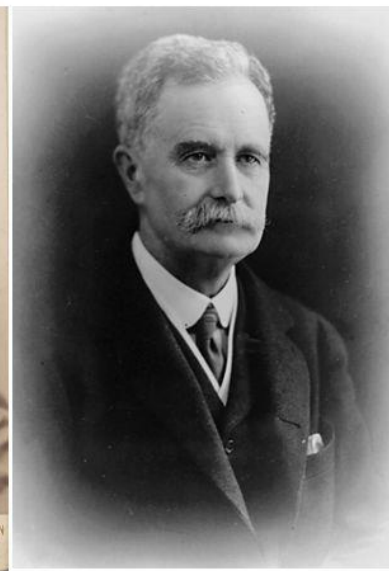
Polineuropatia czuciowo-ruchowa Charcot-Marie-Tooth



Jean-Martin Charcot



Pierre Marie



Howard Henry Tooth

doctortipster



Objawy kliniczne:

- deformacja stóp – stopa wydrążona (*pes excavatum*)
- zanik mięśni strzałkowych
- chód brodzący z opadaniem stóp
- osłabienie lub brak odruchów skokowych i innych odruchów głębokich

Udar mózgu

Act **FAST** and call 999. **+ 112**



Facial
weakness



Arm
weakness

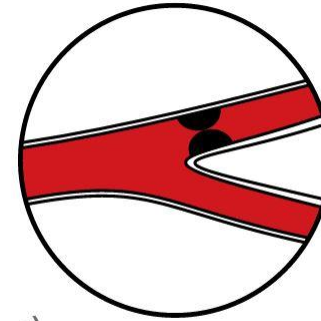
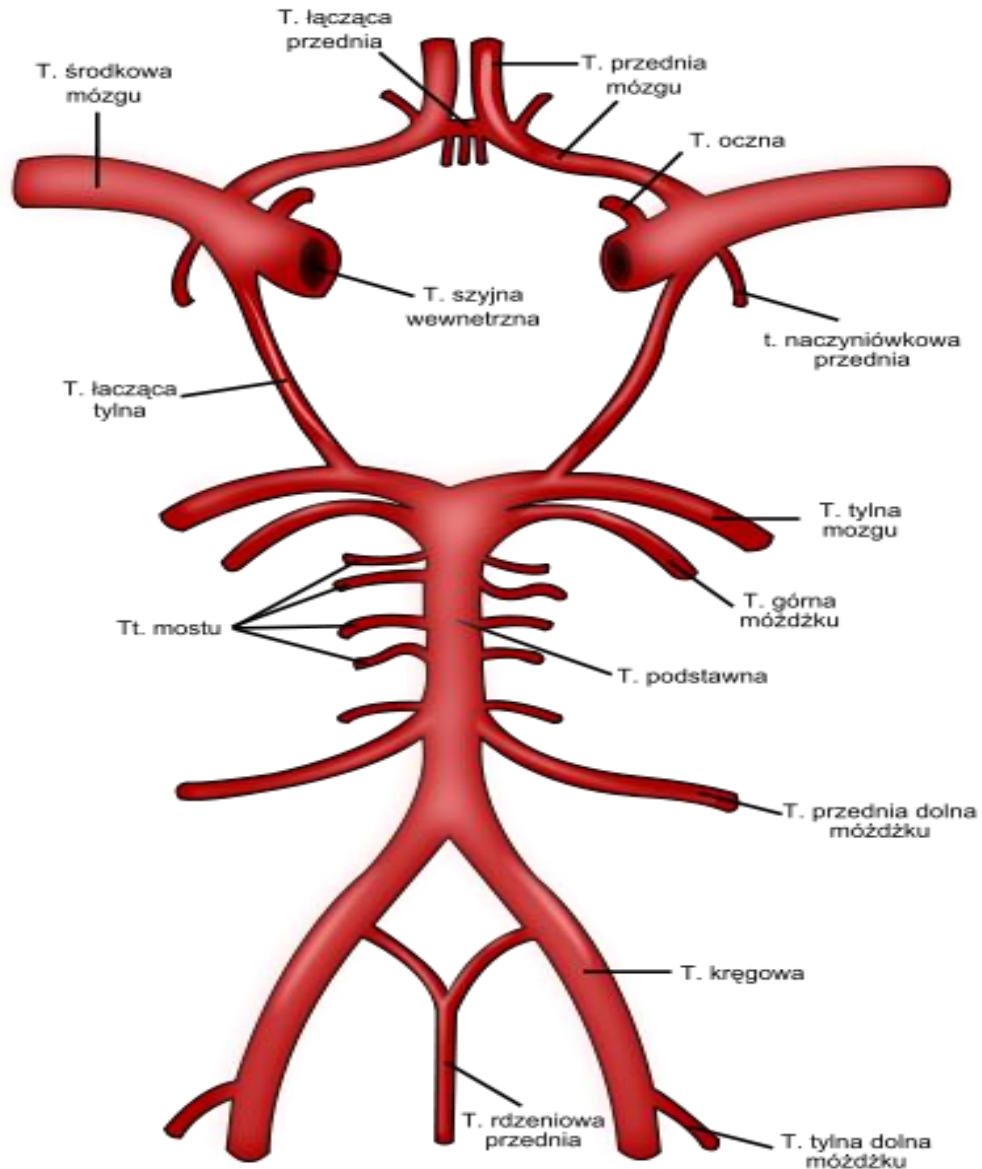


Speech
problems



Time
to call 999

Unaczynienie mózgu – udar mózgu



a)

Niedokrwienny – ok. 80%



b)

Krwotoczny – ok. 15 %

Żyłny – ok. 15 %

Objawy udaru mózgu

Przedni obszar unaczynienia	Tylny obszar unaczynienia
☐ jednostronne zaburzenia czucia lub jednostronny niedowład kończyn ☐ porażenie mięśni twarzy ☐ afazja (półkula dominująca)/ apraksja (niedominująca) ☐ zaburzenia pola widzenia	☐ zawroty głowy ☐ nudności ☐ podwójne widzenie ☐ dyzartria ☐ zaburzenia równowagi ☐ ataksja

TIA - transient ischemic attack - incydent przemijającego niedokrwienia mózgu

- u mniej niż 20% chorych przed udarem mózgu
- krótkotrwały epizod zaburzeń neurologicznych spowodowany miejscowym niedokrwieniem mózgu lub siatkówki
- objawy trwają mniej niż godzinę
- w badaniu obrazowym nie stwierdza się zawału mózgu?
- wzrost ryzyka wystąpienia udaru mózgu po wystąpieniu TIA

Udar niedokrwieny mózgu

Zakrzep dużej tętnicy

- a) nadciśnienie tętnicze - najważniejszy i najczęstszy czynnik ryzyka udaru
- b) hipercholesterolemia
- c) palenie papierosów
- d) cukrzyca

Uszkodzenie małych tętniczek

Zator kardiogeny

Udar krwotoczny

- nadciśnienie tętnicze
- zaburzenia krzepnięcia krwi
- amyloidoza naczyń
- nadużywanie alkoholu



Udar żylny

- zwykle stopniowe narastanie objawów
- szerokie spektrum kliniczne objawów
- często napady padaczkowe
- heterogenna etiologia (np. połów, zapalenie, koagulopatie)
- korzystniejsze rokowanie w porównaniu do udaru niedokrwienne

Leczenie farmakologiczne udaru mózgu, rtPa

Alteplaza podawana dożylnie



0.9 mg/kg max. 90 mg

10% w bolusie

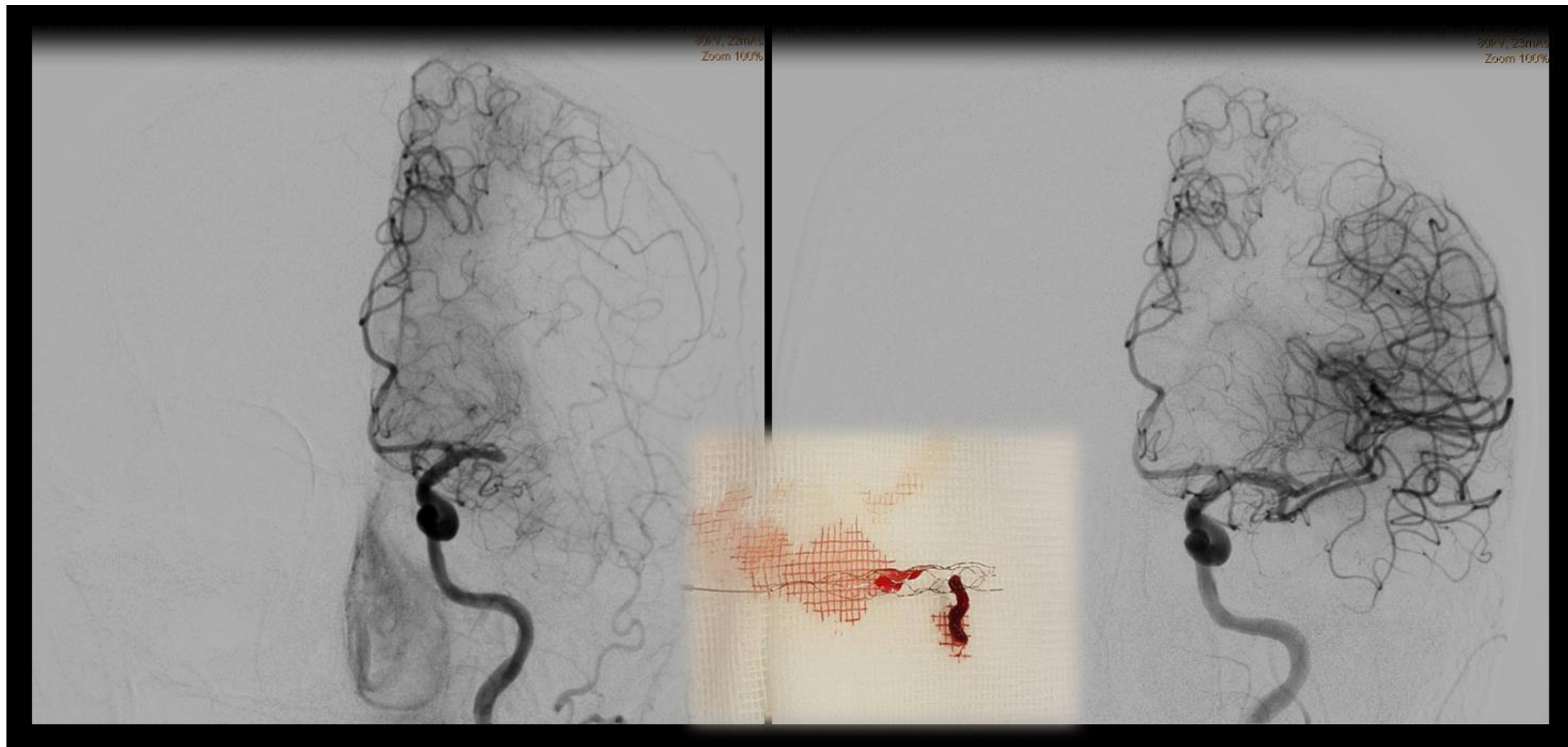
90% we wlewie godzinnym

Podstawowe badania pomocnicze

- badanie tomografii komputerowej głowy
- stężenie glukozy we krwi
- pomiar ciśnienia tętniczego krwi - optymalne RR <185/110
stosowane leki - labetalol, nikardypina, klewidypina,
urapidyl, furosemid, nitrogliceryna
- wykonanie badania EKG, założenie cewnika moczowego nie
może opóźnić trombolizy dożylniej

Leczenie TM udaru mózgu – kryteria AHA/ASA z 2015 r. („klasyczne” wskazania do TM)

- dobry stan kliniczny przed udarem - **mRS 0 lub 1**
- zastosowanie rtPA w czasie 4,5 godz. od zachorowania (jeśli nie ma przeciwwskazań)
- niedrożność **ICA lub MCA M1**, będąca przyczyną udaru
- wiek ≥ 18 lat
- **NIHSS ≥ 6**
- **ASPECTS ≥ 6**
- możliwość rozpoczęcia leczenia w czasie **6 godzin** od początku objawów



Trombektomia mechaniczna

Dzięki uprzejmości dr Marcina Misia
Pracownia Radiologii Zabiegowej
USK Wrocław

Profilaktyka wtórna udaru niedokrwiennego

Zakrzepowy

- ASA 150 – 300mg po 24h od zabiegów reperfuzyjnych (po kontrolnym badaniu TK)
- Clopidogrel 75mg
- gdy NIHSS $\leq$ 3 pkt, lub TIA o dużym ryzyku dokonania udaru podwójna terapia p/płytkowa przez 3 tygodnie

Zatorowy



Udar krwotoczny

Diagnostyka w ostrej okresie – podobna jak w udarze niedokrwinnym mózgu

Różnice:

- zwykle narastanie ogniska w ciągu pierwszej doby
- ograniczone możliwości leczenia przyczynowego
- gorsze rokowanie krótkoterminowe
- wyższa umieralność

Postępowanie w udarze krwotocznym

- leczenie hipotensyjne (dążymy do uzyskania skurczowego RR 110-140 mmHg w ciągu godziny, chyba że wyjściowo RR > 230mmHg wtedy max. 90 mmHg)
- leczenie hemostatyczne
- konsultacja neurochirurga – do rozważenia: dekompresja w przypadku krwotoków do mózdzku, gdy średnica >3cm, drenaż komorowy w przypadku wodogłowia, kraniektomia odbarczająca

Krwotok podpajęczynówkowy - SAH

- wynaczynienie krwi do okołomózgowych przestrzeni płynowych
- choroba o ciężkim przebiegu - śmiertelność przekracza 50%
- ryzyko powtórnego krwawienia jest największe w ciągu 24h od pierwotnego krwotoku
- czynniki predysponujące: tętniaki, wielotorbielowatość nerek, zespół Ehlersa – Danlosa, HA, nikotynizm, alkohol
- czynniki prowokujące: wysiłek fizyczny, stosunek płciowy, efekt Valsavy, stres

Obraz TK głowy w krwotoku podpajęczynówkowym



Powikłania krwotoku podpajęczynówkowego

- powtórne krwawienie
- skurcz naczyńiowy
- obrzęk mózgu
- napady padaczkowe
- wodogłowie

Chory po udarze mózgu w gabinecie stomatologa

- trudności w komunikacji z chorym – afazja, dyzartria
- niedowład mięśni odpowiedzialnych za żucie i mm. mimicznych
- zaburzenia smaku
- osłabienie odruchu wymiotnego
- dysfagia

Chory po udarze mózgu w gabinecie stomatologa

- utrzymanie higieny jamy ustnej – np. chory z niedowładem połowicznym, dysfagią, apraksją, ataksją.....
- monitorowanie ciśnienia krwi w celu zapobiegania udarowi
- profilaktyka wtórna udaru mózgu – stosowanie leków przeciwplatekcyjnych oraz przeciwkrzepliwych

Chory po udarze mózgu

- zmniejszenie stresu podczas wizyty
- znieczulenie miejscowe z epinefryną może być stosowane u pacjentów z udarem mózgu, ale powinno być stosowane z rozwagą

Chory z chorobą Huntingtona

- dysfagia i ruchy mimowolne twarzy i języka
- rozważenie podania diazepamu?
- unikanie stosowania ruchomych protez zębowych - niebezpieczeństwo ich uszkodzenia lub przypadkowego połknięcia

**Bóle głowy samoistne i objawowe, bóle w zakresie
twarzoczaszki, urazy głowy, zespołu pourazowe**

Klasyfikacja bólów głowy ICHD-3 beta

- **Samoistne bóle głowy**
 - Migrena
 - Ból głowy typu napięciowego
 - Klasterowy ból głowy i inne trójdzielno-autonomiczne bóle głowy
 - Inne samoistne bóle głowy (kaszlowy, wysiłkowy, wyzwalany zimnem, krążkowy, śródsenny)
- **Objawowe bóle głowy**
 - Ból głowy przypisywany urazowi głowy i(lub) szyi
 - Ból głowy przypisywany chorobie naczyń głowy lub szyi
 - Ból głowy przypisywany zaburzeniom wewnątrzczaszkowym innym niż naczyniowe
 - Ból głowy przypisywany działaniu substancji chemicznych lub reakcjom po ich odstawieniu
 - Ból głowy przypisywany zakażeniu
 - Ból głowy przypisywany zaburzeniom homeostazy
 - Ból głowy lub twarzy przypisywany zmianom w obrębie czaszki, szyi, oczu, uszu, nosa, zatok obocznych, zębów, jamy ustnej lub innych struktur twarzy lub czaszki
 - Ból głowy przypisywany zaburzeniom psychicznym
- **Neuralgie nerwów czaszkowych, ośrodkowe i samoistne bóle twarzy oraz inne bóle głowy**
 - Neuralgie nerwów czaszkowych i ośrodkowe przyczyny bólu twarzy
 - Inne bóle głowy, neuralgie nerwów czaszkowych, ośrodkowe lub samoistne bóle twarzy

Migrena jako problem społeczny w Polsce

powoduje większą
niepełnosprawność
niż wszystkie
pozostałe chory
neurologiczne łącznie

3,5 mln (8 mln?) w Polsce –
w tym migrena przewlekła
nawet u 600 tysięcy chorych

ok. 25% chorych ma
powyżej 4 napadów
ból w miesiącu

jedynie **2-14%** pacjentów
kwalifikujących się do
leczenia profilaktycznego jest
leczonych

izolacja społeczna chorych – najczęstsze
postępowanie w napadzie migreny

Natoli JL, Manack A, Dean B, Butler Q, Turkel CC, Stovner L, Lipton RB. Global prevalence of chronic migraine: a systematic review. Cephalalgia. 2010 May;30(5):599-609.

Eigenbrodt AK, Ashina M. Diagnosis and management of migraine in ten steps. Nat Rev Neurol. 2021 Aug;17(8):501-514.

**38% chorych na
migrenę regularnie
stosuje leki zawierające
kodeinę**



**23% pacjentów
spełniało kryteria
rozpoznania bólów
głowy z nadużywania
leków przeciwbólowych**

**tylko 1/4 chorych na
migrenę, którzy
wymagają leczenia
profilaktycznego
stosuje taką terapię**



**połowa chorych
zaprzestaje leczenia
profilaktycznego bez
konsultacji z lekarzem**

Waliszewska-Prosół M, Straburzyński M, Nowaczewska M, Czapińska-Ciepiela E, Gryglas-Dworak A, Budrewicz S, Lipton RB. **Migraine symptoms, healthcare resources utilization and disease burden among Polish migraine sufferers. Results from *Migraine in Poland* - a nationwide cross-sectional survey.**

Wyniki przedstawione podczas kongresu Europejskiej Federacji Bólów Głowy, Wiedeń - XII 2022

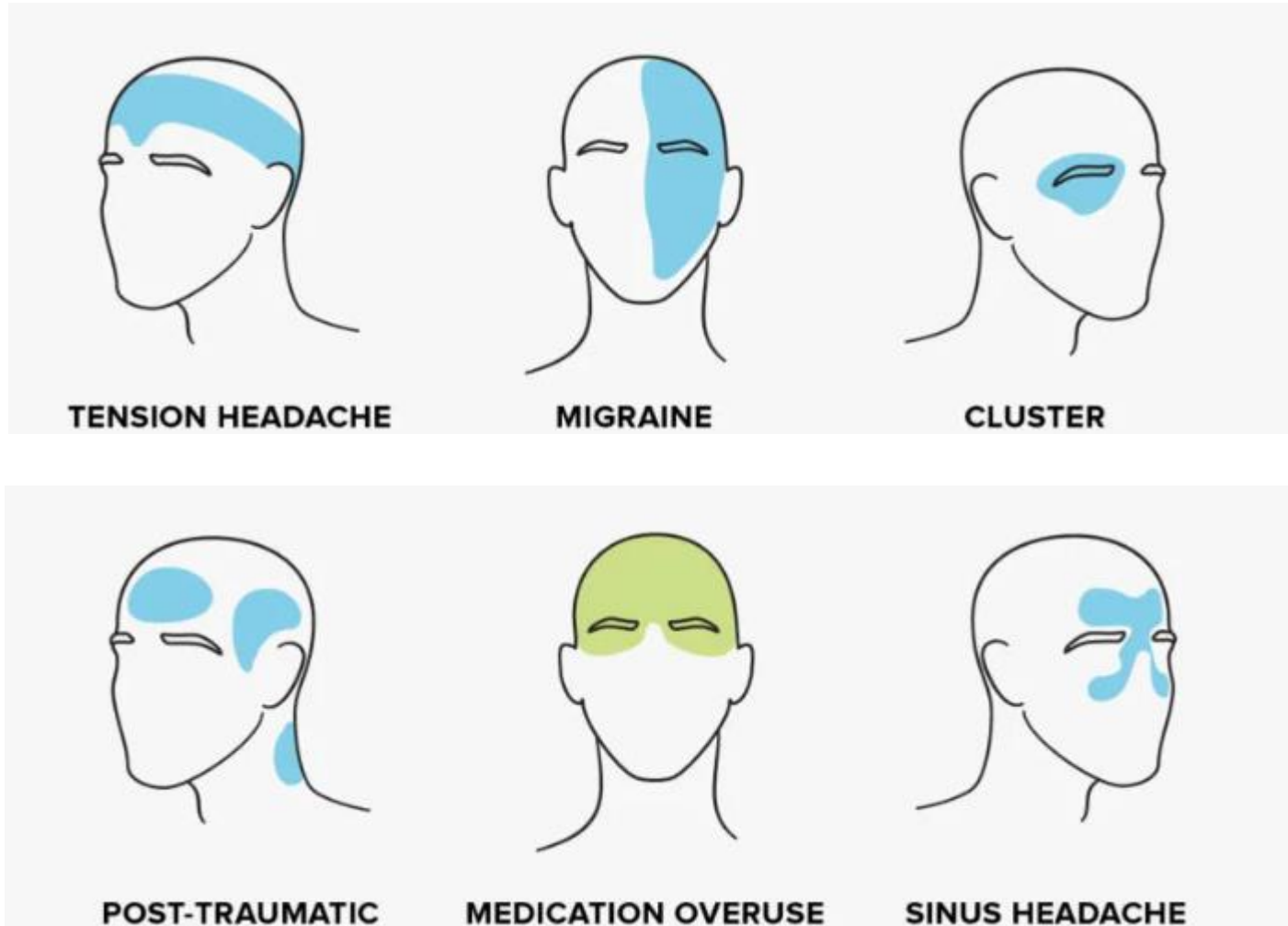
Ustalenie rozpoznania migreny

- wywiad podstawą rozpoznania – wiek pojawienia się bólu, cechy charakterystyczne, objawy towarzyszące, czynniki łagodzące i nasilające
- zastosowanie kryteriów diagnostycznych – swoistość > czułość
- przeprowadzenie diagnostyki różnicowej – jeżeli jest konieczna
- przedmiotowe badanie neurologiczne
- badania neuroobrazowe - tylko przy podejrzeniu wtórnego bólu głowy (diagnostyka różnicowa)

Migrena

- częsty (3-22% populacji) pierwotny ból głowy
- 50 mln osób chorujących w Europie, ok. 3 mln w Polsce
- najczęściej **migrena bez aury** → **80%** migrenowych bólów głowy
- 75% chorych to kobiety
- największe nasilenie i częstość bólów między 30.– 40. rokiem życia
- po 40. roku życia liczba ataków i ich nasilenie stopniowo się zmniejsza
- u chorych po 50. roku życia migrena pojawia się rzadko (pierwszy raz)
- **UWAGA WYWIAD** - 70% chorych na migrenę ma krewnych pierwszego stopnia z migrenowymi bólami głowy

Bóle głowy - lokalizacja



Ustalenie rozpoznania migreny

- A. Co najmniej pięć napadów bólu głowy spełniających kryteria B–D
- B. Napady bólu głowy trwające 4–72 h (nieleczone lub leczone nieskutecznie)
- C. Ból głowy wykazuje co najmniej dwie z czterech następujących cech: **Migrena bez aury**
 - 1. jest umiejscowiony po jednej stronie
 - 2. ma pulsujący charakter
 - 3. ma umiarkowane lub znaczne nasilenie
 - 4. nasila się w czasie zwykłej aktywności fizycznej lub zmusza do jej unikania
- D. W czasie bólu głowy występuje co najmniej jeden z następujących objawów:
 - 1. nudności i/lub wymioty
 - 2. nadwrażliwość na światło i dźwięki
- E. Inne rozpoznanie ICHD-3 nie opisuje lepiej stwierdzanych zaburzeń

- A. Wystąpienie przynajmniej dwóch ataków spełniających kryteria B i C.
- B. Jeden lub więcej z poniższych w pełni odwracalnych objawów aury: **Migrena z aurą**
 - 1. Zaburzenia widzenia.
 - 2. Zaburzenia czucia.
 - 3. Zaburzenia mowy i/lub języka.
 - 4. Zaburzenia ruchowe.
 - 5. Zaburzenia czynności pnia mózgu.
 - 6. Zaburzenia czynności siatkówki.
- C. Występowanie przynajmniej trzech z poniższych sześciu objawów:
 - 1. Przynajmniej jeden z symptomów aury rozwija się stopniowo przez ponad 5 min.
 - 2. Co najmniej dwa objawy aury pojawiające się jeden po drugim.
 - 3. Każdy pojedynczy symptom aury trwa 5–60 min.
 - 4. Przynajmniej jeden objaw aury jest jednostronny.
 - 5. Przynajmniej jeden symptom aury jest dodatni.
 - 6. Aury towarzyszy ból głowy lub pojawia się on w ciągu kolejnych 60 min.
- D. Nie ma rozpoznania z klasyfikacji ICHD-3 lepiej pasującej do stwierdzonych objawów.

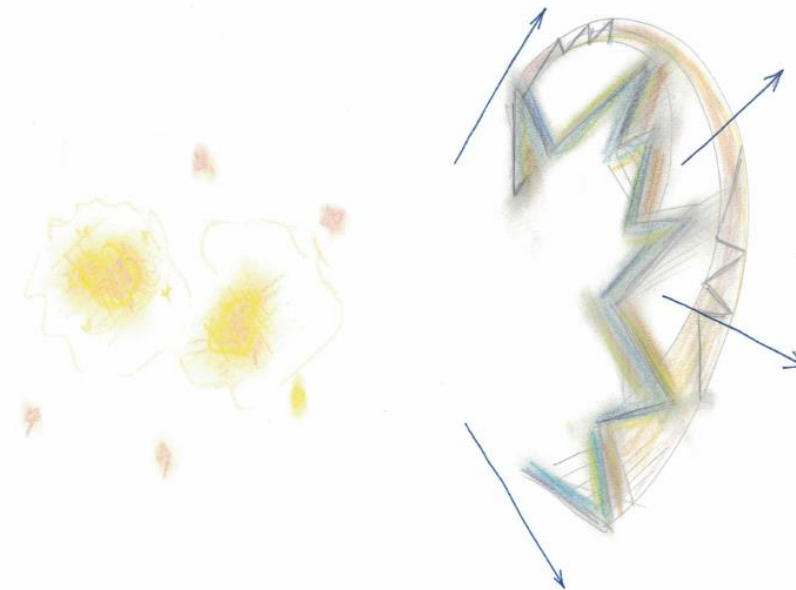
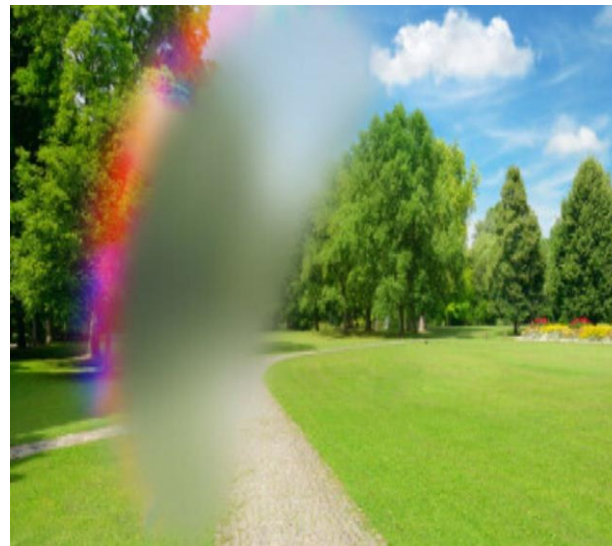
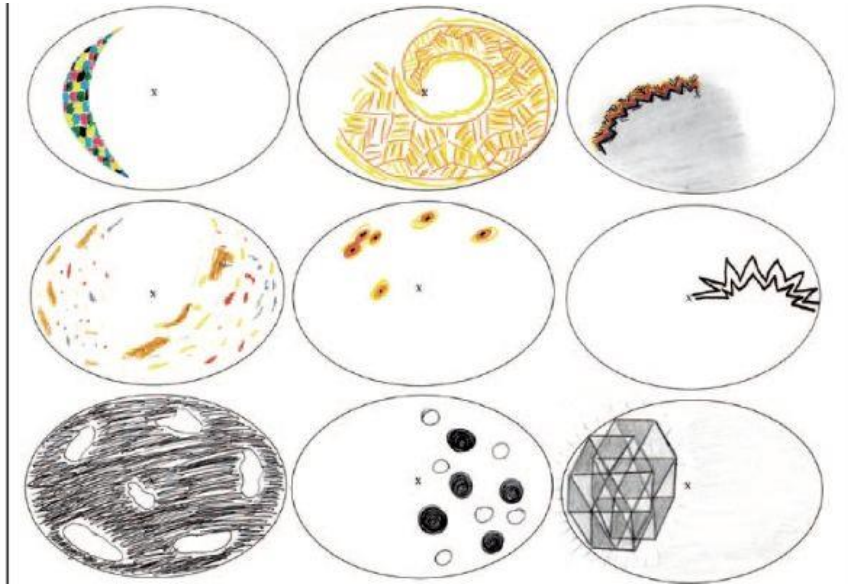
Ustalenie rozpoznania migreny

Migrena przewlekła

- A. Ból głowy (przypominający ból głowy typu napięciowego i/lub migrenowy ból głowy) występujący w co najmniej 15 dniach w miesiącu przez ponad 3 miesiące i spełniający kryteria B i C
- B. Występuje u pacjenta, który przebył co najmniej 5 napadów spełniających kryteria B–D migreny bez aury i/lub kryteria B i C migreny z aurą
- C. W co najmniej 8 dniach w miesiącu przez ponad 3 miesiące wykazuje jedną z następujących cech:
 - 1. spełnia kryteria C i D dla migreny bez aury
 - 2. spełnia kryteria B i C dla migreny z aurą
 - 3. w ocenie pacjenta ma od początku charakter migreny i ustępuje po zażyciu tryptanu lub alkaloidu sporyszu
- D. Nie można ustalić innego rozpoznania w ICHD-3

Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS). The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition. Cephalalgia. 2018;38:1-211.

Aura wzrokowa



Ogólne zasady leczenia migreny

- przed rozpoczęciem leczenia choremu należy wyjaśnić charakter choroby - choroba przewlekła, dobór skutecznego leczenia może odbywać się metodą prób i błędów
- leczenie zindywidualizowane – zależne od częstości, czasu trwania i natężenia bólu
- leczenie doraźne (przerywające napad bólu) oraz leczenie profilaktyczne (pacjenci z częstymi i długim napadami znacznie ograniczającym codzienne funkcjonowanie)
- właściwe leczenie pacjentów z migreną pozwala:
 - na skrócenie czasu trwania napadów
 - ograniczenie ilości przyjmowanych leków
 - zmniejszenie ryzyka wystąpienia **bólów głowy z nadużycia leków** (*medication overuse headache, MOH*)
 - zmniejsza ryzyko transformacji migreny epizodycznej w **migrenę przewlekłą**

Leczenie doraźne

Chorzy z migreną epizodyczną powinni mieć dostęp do leczenia doraźnego

Zasady ogólne:

- lek powinien być stosowany we właściwej dawce (!) i przyjęty na początku bólu
- brak wskazań/dowodów do stosowania leczenia w czasie aury
- drugą dawkę leku należy przyjąć w ciągu 2-3 godzin od pierwszej dawki nieskutecznej
- tryptan można przyjąć ponownie jeśli objawy nawrócą w ciągu 48 godzin
- stosowanie leków przeciwwymiotnych

Leczenie doraźne

Klasa leku	Lek	Dawka	Przeciwwskazania
<u>Leczenie 1. rzutu</u>			
NLPZ	Kwas acetylosalicylowy	1000 mg	wrzody żołądka krwawienie z przewodu pokarmowego niewydolność serca niewydolność nerek
	Ibuprofen	400-800 mg	
	Diklofenak (sól potasowa)	50-100 mg (nie SR!)	
	Naproksen (sól sodowa)	500-1000 mg	
	Paracetamol	1000 mg	choroby wątroby i nerek
Przeciwwymiotne	Metoklopramid	10 mg (do 3x dziennie)	parkinsonizm, padaczka, ileus
<u>Leczenie 2. rzutu</u>			
Tryptany	Sumatryptan Zolmitryptan Almotryptan Eletryptan Naratryptan Rizatryptan		niekontrolowane HA choroby układu sercowo-naczyniowego migrena hemiplegiczna migrena z aurą z pnia mózgu
<u>Leczenie 3. rzutu</u>			
Gepanty	Ubrogepant Rimegepant	50, 100 mg 75 mg	
Ditany	Lasmiditan	50, 100, 200 mg	

Leczenie profilaktyczne – kiedy, jak?

1. napady powodują niesprawność przez co najmniej dwa dni w miesiącu
2. leczenie doraźne zostało zoptymalizowane, ale nie zapobiega niesprawności (lub nie jest tolerowane)
3. istnieje ryzyko zbyt częstego stosowania leczenia doraźnego
4. pacjent zgadza się na codzienne stosowanie leczenia

Zasady ogólne:

- wytłumaczenie pacjentowi, że leczenie profilaktyczne to nie jest leczenie do końca życia
- preferowane jest dawkowanie 1x dziennie
- rozpoczęcie od małej dawki stopniowo zwiększanej
- ocena skuteczności po 2-3 miesiącach leczenia (mAbs – po 3-6, toksyna botulinowa – 6-9 miesięcy)
- spodziewana skuteczność → zmniejszenie o połowę liczby napadów po 3 miesiącach leczenia
- stopniowe odstawienie leczenia po 6-12 miesiącach dobrej kontroli objawów

Leczenie profilaktyczne

Klasa leku	Lek	Dawka	Przeciwwskazania
<u>Leczenie 1. rzutu</u>			
Beta-blokery	Atenolol	25-100mg 2x dziennie	astma zespół Reynauda blok A-V depresja
	Bisoprolol	5-10 mg 1x dziennie	
	Metoprolol	50-100 mg 2x dziennie 200 mg 1x dziennie (postać SR)	
	Propranolol	40-80mg 2x dziennie	
ARB	Kandesartan	16-32mg	cięża
Przeciwpadaczkowe	Topiramát	50-100mg 1x dziennie	kamica nerkowa, cięża, jaskra
<u>Leczenie 2. rzutu</u>			
TCPD	Amitryptylina	10-100mg wieczorem	niewydolność serca, stosowanie MAO, SSRI, jaskra
Antagoniści wapnia	Flunaryzyna	5-10mg dziennie	parkinsonizm, depresja
Przeciwpadaczkowe	Kwas walproinowy	600-1500mg 1x dziennie	niewydolność wątroby kobiety w wieku rozrodczym !!
<u>Leczenie 3. rzutu</u>			
	Toksyna botulinowa		
	Przeciwciała anty-CGRP		

+ siła zaleceń B – wenlafaksyna, mirtazapina

Ograniczenia terapii migreny

LECZENIE DORAŻNE

- nieskuteczność tryptanów u około 30% chorych
- niesatysfakcjonujące efekty leczenia doraźnego u około 40% chorych (nawrotowość bólu)
- ból głowy z nadużycia leków
- przeciwwskazania do stosowania: choroba wieńcowa, nadciśnienie tętnicze
- objawy niepożądane

LECZENIE PROFILAKTYCZNE

- niepełna skuteczność u ok. 60% chorych
- objawy niepożądane przy długotrwałym stosowaniu:
- *topiramata* – zaburzenia koncentracji, senność, ubytek masy ciała
- *kw. walproinowy* – $\uparrow$ masy ciała, zaparcia, teratogenność, hepatotoksyczność, łysienie,
- *β -blokery* – spadek RR, zaburzenia rytmu serca
- *blokery kanałów wapniowych* – objawy pozapiramidowe

Bóle głowy spowodowane nadużywaniem leków (MOH – *medication overuse headache*)

1. proces chronifikacji → migrena przewlekła
2. MOH – ICD10 → G44.4

- A. Ból głowy pojawiający się przez co najmniej 15 dni w miesiącu u pacjenta z występującym wcześniej zespołem bólu głowy.
- B. Regularne nadużywanie przez ponad 3 miesiące co najmniej jednego leku w doraźnym i/lub objawowym leczeniu bólu głowy.
- C. Inne rozpoznanie ICHD-3 nie opisuje lepiej stwierdzanych zaburzeń.

≥ 15 dni / miesiąc - NLZP, paracetamol

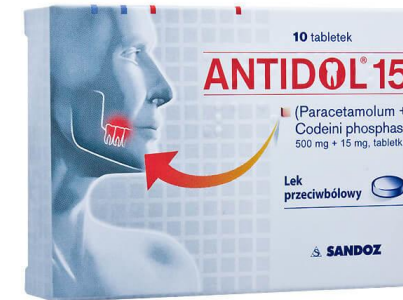
≥ 10 dni / miesiąc - tryptany, ergotamina, opioidy, mieszanki leków

Uwaga - kodeina

American Migraine Prevalence and Prevention - 30% pacjentów z migreną regularnie przyjmuje leki zawierające kodeinę



17% z nich spełnia kryteria DSM-IV dla uzależnienia od opioidów



Przeciwciała monoklonalne przeciw CGRP (receptor peptydu związanego z genem kalcytoniny)

- wykazanie roli patogenetycznej CGRP i opracowanie leków, które blokując ligand lub receptor CGRP są skuteczne w profilaktyce napadów migreny
- podawanie pozajelitowe
- nie wykazano istotnych różnic w skuteczności przeciwciał monoklonalnych uwzględniając cel terapeutyczny
- z uwagi na długi czas półtrwania mogą być stosowane raz w miesiącu
- skuteczność przeciwciał monoklonalnych w profilaktyce napadów oraz bezpieczeństwo ich stosowania potwierdzono u chorych z migreną epizodyczną i przewlekłą

4 March 2021

Professor Peter Goadsby awarded world's top Brain Prize 2021

Peter Goadsby, Professor of Neurology at King's College London's Institute of Psychiatry, Psychology & Neuroscience (IoPPN), and Director at the National Institute for Health Research-Wellcome Trust Clinical Research Facility (NIHR CRF), King's College Hospital has been awarded the world's top Brain Prize from the Lundbeck Foundation for his pioneering migraine research.



Przeciwciała monoklonalne przeciw CGRP

mAbs	cel molekularny	typ przeciwciała	dawka	sposób podania	dawkowanie
ERENUMAB	CGRP- R	ludzkie	70-140 mg	podskórnie	miesięczne
FREMANEZUMAB	CGRP	humanizowane	225/625 mg	podskórnie	miesięczne/kwartalne
GALKANEZUMAB	CGRP	humanizowane	240 → 120 mg	podskórnie	miesięczne
EPTINEZUMAB	CGRP	humanizowane	100-300 mg	dożylnie	kwartalne

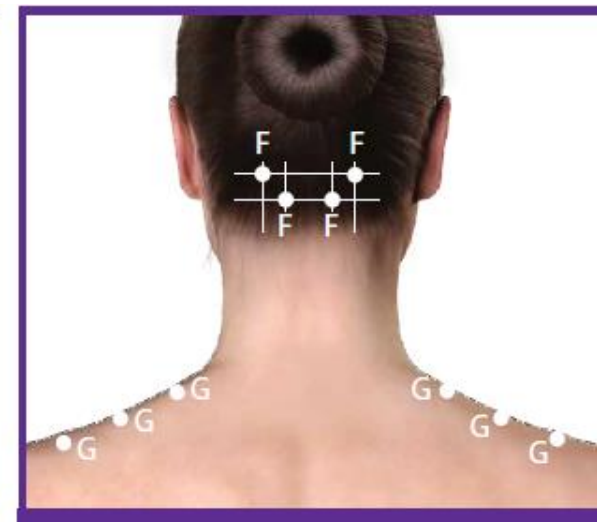
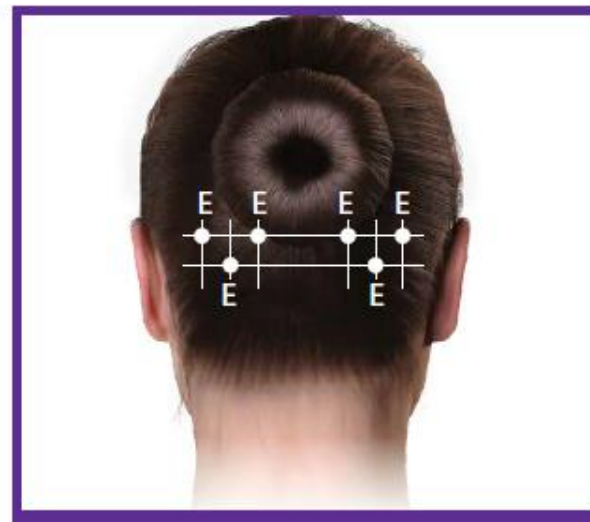
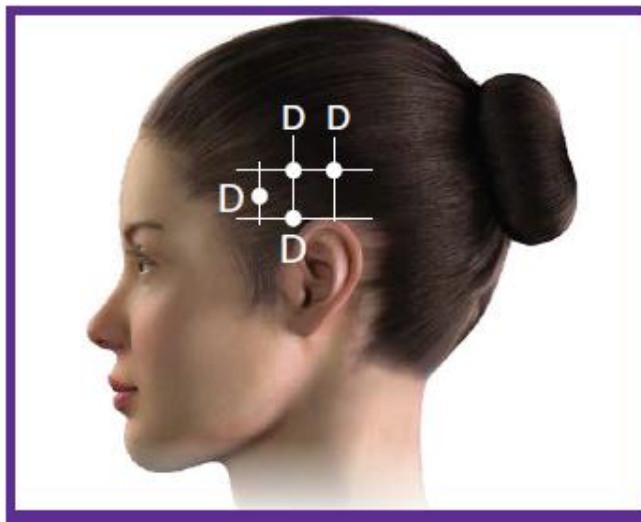
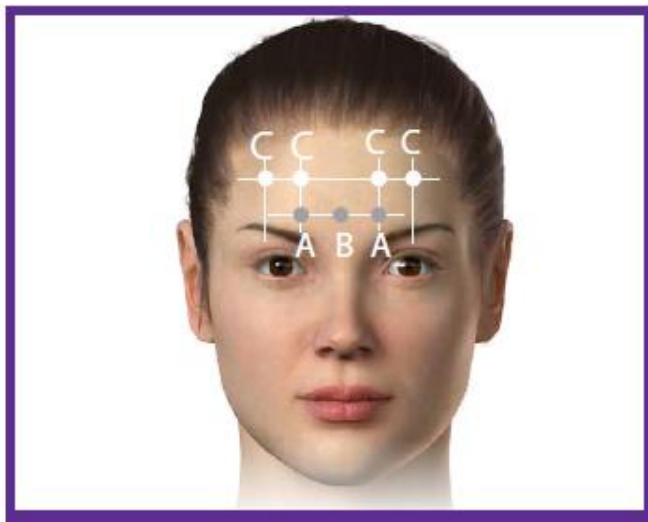
Toksyna botulinowa w terapii migreny przewlekłej

- mechanizm działania – hamowanie centralnej i obwodowej sensytyzacji w obrębie kompleksu trójdzielno-naczyniowego (blokowanie uwalniania mediatorów stanu zapalnego i bólu)
- zalecany schemat podawania: 3 zabiegi w odstępach 3-miesięcznych
- podanie wykonywane wg protokołu PREEMPT

Opis: ból głowy występujący co najmniej 15 dni w miesiącu przez ponad trzy miesiące, mający cechy migrenowego bólu głowy w co najmniej 8 dniach w miesiącu

Kryteria rozpoznania:

- A. Ból głowy (przypominający ból głowy typu napięciowego i/lub migrenowy ból głowy) występujący w co najmniej 15 dniach w miesiącu przez ponad 3 miesiące i spełniający kryteria B i C
- B. Występuje u pacjenta, który przeżył co najmniej 5 napadów spełniających kryteria B–D migreny bez aury i/lub kryteria B i C migreny z aurą
- C. W co najmniej 8 dniach w miesiącu przez ponad 3 miesiące wykazuje jedną z następujących cech:
 - 1) spełnia kryteria C i D migreny bez aury
 - 2) spełnia kryteria B i C migreny z aurą
 - 3) w ocenie pacjenta ma od początku charakter migreny i ustępuje po zażyciu tryptanu lub alkaloidu sporyszu
- D. Inne rozpoznanie ICHD-3 nie opisuje lepiej stwierdzanych zaburzeń



Migrena a zaburzenia psychiczne

RESEARCH

Open Access

Migraine symptoms, healthcare resources utilization and disease burden in a large Polish migraine cohort

Results from 'Migraine in Poland'—a nationwide cross-sectional survey

Marta Waliszewska-Prosół^{1†}, Marcin Straburzyński^{2†}, Ewa K. Czapińska-Ciepiela³, Magdalena Nowaczewska⁴, Anna Gryglas-Dworak⁵ and Sławomir Budrewicz¹



3225 respondentów:

- 2809 kobiet (87.1%)
- 411 mężczyzn (12.7%)
- 5 osób niebinarnych (0.2%)

13 – 80 rok życia (średnia 39 lat)

Table 3 Diagnoses received in the past by participants with MwoA

Diagnosis	n (%)
Stress-related headache	837 (49.8)
Tension headache	675 (40.2)
Chronic migraine	651 (38.8)
Sinus headache	316 (18.8)
Chronic daily headache	142 (8.5)
Medication-overuse headache	132 (7.9)
Cluster headache	115 (6.8)
Menstrual headache/migraine	48 (28.7)

- **depresja (21.3%)**
- **zaburzenia lękowe (20.4%)**

Leczenie migreny

- leczenie migreny powinno być zindywidualizowane i opierać się na stosowaniu leków i schematów leczenia o udokumentowanej skuteczności
- wprowadzenie wielu nowych leków, spośród których największe nadzieje wiązane są z lekami działającymi na CGRP
- **1.07.2022 r.** – migrena przestała być jedyną w Polsce chorobą przewlekłą, w której nie było leków refundowanych
- możliwość współwystępowania zaburzeń psychicznych w migrenie wymaga interdyscyplinarnego podejścia do pacjenta

Ból głowy typu napięciowego

(TTH, *tension type headache*)

- najczęstszy typ bólu głowy – dotyczy 50-80% populacji, jego przyczyna nadal pozostaje nieznana
- wpływ na jego powstawanie mają czynniki genetyczne, środowiskowe, także wzmożone napięcie emocjonalne i stres
- występuje w każdej grupie wiekowej, ale jest najczęstszy u osób w wieku 30-45 lat
- częściej występuje u ludzi młodych, ambitnych, czynnych zawodowo, mieszkających w dużych miastach
- cechy charakterystyczne napięciowego bólu głowy to uczucie tępego ucisku, ściskania (wrażenie jakby ktoś zaciskał obręcz wokół głowy, uczucie „za ciasnej czapki”), głównie w okolicach skroni, rzadziej całej głowy

Ból głowy typu napięciowego



Ból głowy typu napięciowego (TTH, *tension type headache*)

- obustronny
- niepulsujący
- umiarkowane nasilenie
- brak nasilania bólu po aktywności fizycznej
- brak nudności i wymiotów
- brak foto- i fonofobii
- brak wtórnej przyczyny bólu głowy

Leczenie bólów głowy typu napięciowego

leczenie doraźne (przerywanie napadu bólu głowy):

- standardowe leki p/bólowe (np. paracetamol, ASA, NLPZ)

leczenie profilaktyczne:

- amitryptylina, wenlafaksyna + psychoterapia

Trójdzielnno-autonomiczne bóle głowy

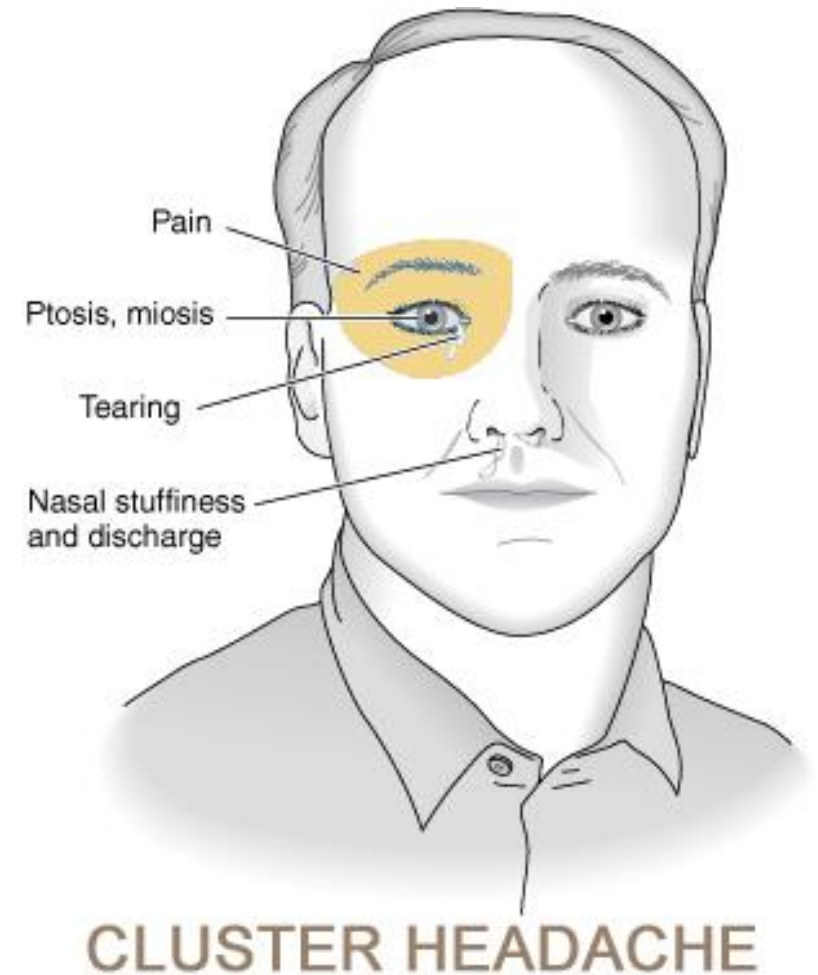
- klasterowy ból głowy
- przewlekła napadowa hemikrania
- hemikrania ciągła
- krótkotrwałe napady jednostronnego bólu głowy przypominającego nerwoból
(*short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks*), SUNCT i SUNA

Trójdzielnno-autonomiczne bóle głowy - objawy

- **krótki czas trwania**
- **współistniejące objawy autonomiczne:**
 - ✓ przekrwienie spojówek i/lub łzawienie
 - ✓ przekrwienie śluzówki nosa i/lub wyciek z nosa
 - ✓ obrzęk powiek
 - ✓ pocenie się czoła i twarzy
 - ✓ zaczerwienienie czoła
 - ✓ uczucie pełności w uchu, zwężenie źrenicy i/lub opadanie powieki

Hortonowski, klasterowy ból głowy

- klaster (1-3 napady dziennie przez okres 4-8 tygodni)
- częściej chorują mężczyźni, częstość występowania 69/100 000
- początek choroby - 20-50 rok życia
- nagły silny ból okolicy oczodołowej, atak od 15 minut do 3 godzin, zwykle po tej samej stronie
- łzawienie, zaczerwienienie oka, wyciek z nosa
- opadanie powieki, pocenie się, zwężenie źrenicy
- chory nie chce leżeć
- alkohol jako czynnik prowokujący tylko w okresie napadowym



Hortonowski, klasterowy ból głowy – leczenie

- doraźne: podawanie tlenu, tryptany donosowo lub podskórnice
- profilaktyczne: werapamil, lit, kortykosteroidy

Nerwobóle nerwów czaszkowych

Tabela 1. Objawy kliniczne wyróżniające ból neuropatyczny

Objawy	Opis odczuć chorego
Samoistne	
Ból	Uporczywe palenie, przerywane porażenia prądem lub ból przeszywający
Dyzestezja	Nietypowe nieprzyjemne czucie, np. ból rozdzierający, przeszywający, piekący, wyzwalany przez lekki dotyk
Parestezja	Nietypowe, ale nie nieprzyjemne czucie, np. mrowienie
Wywołane bodźcem	
Allodynia	Bolesna odpowiedź na bodziec niebólowy, np. ciepło, ucisk, lekkie uderzenie
Hiperalgezja	Wygórowana odpowiedź na bodziec bólowy, np. zimno, gorąco, ukłucie (<i>pinprick</i>)
Hiperpatia	Opóźniona, bardzo nasilona reakcja na każdy bodziec bólowy

Nerwobóle i neuropatie w zakresie twarzy

Tabela 2. Główne przyczyny neuralgii i neuropatii występujących w obrębie twarzy

Nerwobóle:

- trójdzielny
- językowo-gardłowy
- nerwu pośredniego
- nerwu krtaniowego górnego
- nerwów nosowo-rzęskowych
- nadoczodołowy
- innych końcowych odgałęzień nerwów
- potyliczny
- zwoju klinowo-podniebiennego (zespół Sludera)

Zakażenie półpaścem

Zespół nerwu uszno-skroniowego (zespół Łucji Frey)

Zespół szyjno-językowy

Trójdzielno-autonomiczne bóle głowy

Ból w przebiegu zapalenia zatok

Atypowy ból twarzy

Zapalenie tętnicy skroniowej

Zapalenie nerwu wzrokowego

Napad jaskry

Zespół Raedera

Choroby ślinianki przyusznej

Choroby stawu skroniowo-żuchwowego

Choroby zębów i przyzębia

Zespół Ramsaya-Hunta

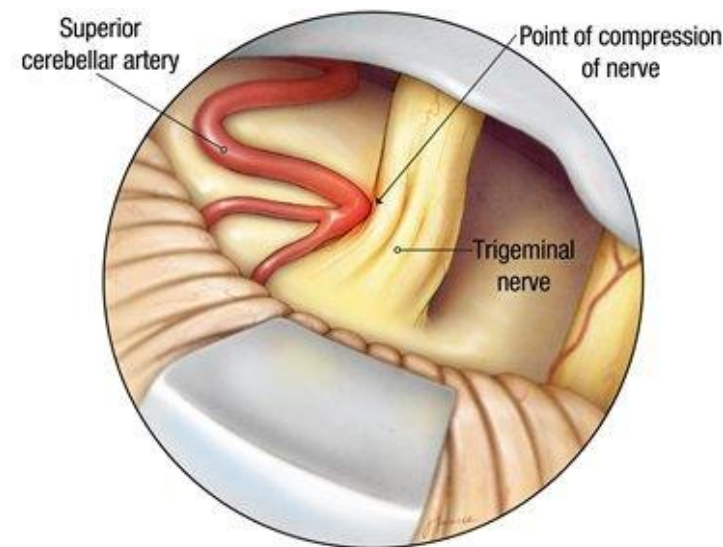
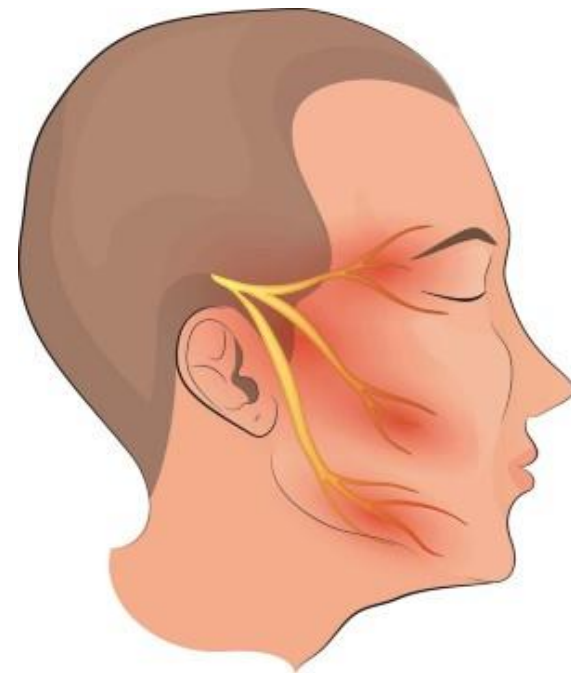
Neuropatie nerwów czaszkowych w przebiegu cukrzycy

Cechy nerwobólu

- znaczenie wywiadu
- ból neuropatyczny a ból neuralgiczny (nerwoból)
- neuralgia jest postacią neuropatii z napadowym, krótkim, silnym bólem trwającym od kilku sekund do kilku minut
- obszar bólu powinien być zgodny z lokalizacją anatomiczną zajętego nerwu lub jego gałęzi, możliwe jest promieniowanie bólu
- nagłe wystąpienie bólu, ból rwący, parzący, kłujący, przeszywający, zwykle jednostronny
- może być prowokowany poprzez drażnienie punktów/stref spustowych (ang. *trigger points or zones*)

Nerwoból nerwu trójdzielnego

- jednostronny, krótkotrwały ból, podobny do rażenia prądem, napadowy, ograniczony do obszaru unerwienia jednej, lub więcej gałęzi nerwu trójdzielnego
- diagnostyka: MR głowy – wykluczenie lub potwierdzenie neuralgii objawowej, konfliktu naczyniowo-nerwowego
- badanie - stomatologiczne, laryngologiczne, okulistyczne

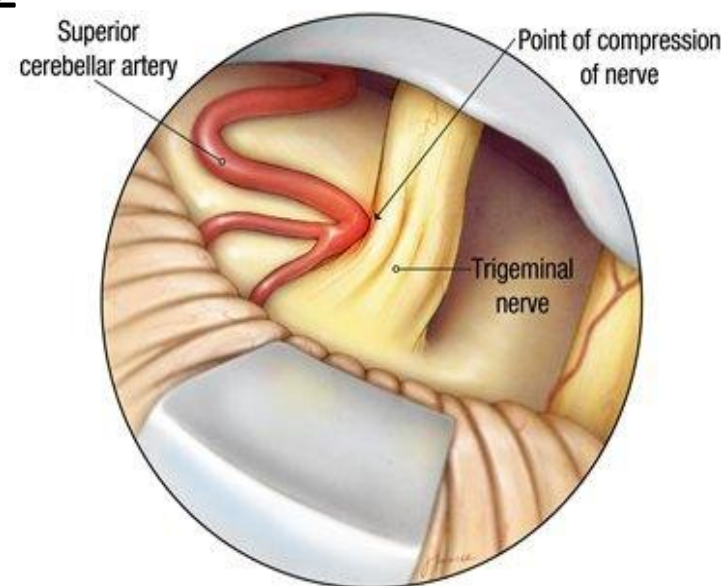
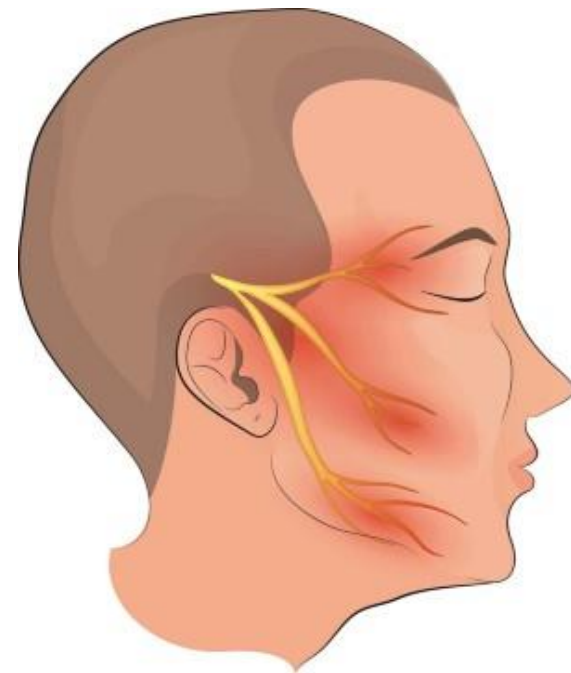


Nerwoból nerwu trójdzielnego – cechy kliniczne

- najczęstszy nerwoból w obrębie twarzy (*neuralgia trigemini*, *trigeminalgia*, *tic douloureux*)
- częstość: 3–6 przypadków na 100 000 osób, wzrasta z wiekiem
- ok. 70% chorych w wieku powyżej 60 lat
- przeważnie w obszarze unerwienia II i III gałęzi nerwu trójdzielnego
- wykrzywienie, grymas twarzy (*tic douloureux*)
- punkty spustowe często występują w okolicy dziąseł
- żucie, przełykanie, kontakt z zimnym lub gorącym płynem może wyzwać napad bólu

Nerwoból nerwu trójdzielnego

- **neuralgia klasyczna:** uszkodzenie nerwu lub ucisk naczyń na nerw (tzw. konflikt naczyniowo-nerwowy)
- **neuralgia objawowa:** ucisk/uszkodzenie nerwu przez proces uciskowy, w przebiegu demielinizacji, inna przyczyna



Nerwoból nerwu trójdzielnego - leczenie

- leczenie farmakologiczne:
 - **nie działają NLPZ i leki „bez recepty”**
 - leki z wyboru: karbamazepina, gabapentyna, pregabalina
- leczenie zabiegowe:
 - leczenie miejscowe
 - neurochirurgiczna dekompresja nerwu w przypadku konfliktu
 - stereoradiochirurgiczna ablacja zwoju Gassera

Nerwoból nerwu językowo-gardłowego

- silny ból okolicy tylnej części języka, migdałka podniebiennego, gardła lub poniżej dolnego kąta żuchwy, także w uchu
- lokalizacja bólu zgodna z unerwieniem n. IX lub n. usznego i/lub gałęzi gardłowych n. X
- ból krótki, od kilku sekund do kilku minut, zwykle jednostronny
- czynniki prowokujące ból - żucie, rozmowa, połykanie, ziewanie, dotykanie okolicy szyi lub ucha
- ból może trwać od kilku tygodni do kilku miesięcy
- nerwoból może nawracać
- czasami u chorych może występować bradykardia, omdlenia

Nerwoból nerwu pośredniego (n. Wrisberga)

- napadowy, jednostronny, krótki i silny ból zlokalizowany w zakresie ucha (małżowina uszna, przewód słuchowy), a także w okolicy podniebienia miękkiego
- ból ostry/piekący, o różnej częstotliwości
- od kilku sekund do kilku minut, może promieniować do kąta żuchwy i do skroni
- także zaburzenia smaku, łzawienie, nadmierne ślinienie
- czynniki prowokujące - jedzenie, rozmowa, drażnienie tylnej ściany kanału słuchowego

Jaki ból głowy wymaga pilnej diagnostyki?

1. Ból głowy określany jako „*najsilniejszy w życiu*”
2. Wymioty występujące przed bólem głowy
3. Wystąpienie bólu głowy po 55. roku życia u chorego, który dotychczas nie miał bólu głowy
4. Ból głowy zakłócający sen lub obecny tuż po przebudzeniu
5. Podostre narastanie bólu głowy przez kilka dni bądź tygodni

Jaki ból głowy wymaga pilnej diagnostyki?

- 6. Bólowi towarzyszy wysoka gorączka lub niewyjaśnione inną przyczyną objawy ogólnoustrojowe
- 7. Ból głowy, który nasila się podczas schylania, podnoszenia ciężaru, kaszlu, parcia na mocz lub stolec
- 8. Ból z miejscową tkliwością np. w okolicy tętnicy skroniowej
- 9. Zmiana charakteru bólu głowy - nowy ból głowy o innym niż dotąd charakterze

Wzmożone ciśnienie śródczaszkowe

- bóle głowy zwykle bez towarzyszących nudności, zaburzenia widzenia
- z obrzękiem tarczy nerwu wzrokowego oraz wymiotami bez towarzyszących nudności
- ból głowy – zwykle pulsujący lub rozrywający, z narastaniem podczas np. kaszlu
- ból głowy jest zwykle bardziej nasilone w godzinach porannych
- obrzęk tarczy nerwu wzrokowego pojawia się dopiero po kilku dniach

Przyczyny wzmożonego ciśnienia śródczaszkowego

- efekt masy związany z patologicznym ogniskiem np. - guz mózgu, ropień, udar niedokrwieny, krwaki
- zaburzenia krążenia płynu mózgowo-rdzeniowego - wodogłowie
- naczyniowy obrzęk mózgu - zakrzepica żylna, zaburzenia regulacji krążenia tętniczego (rozkurcz naczyń)
- obrzęk mózgu – zapalenie mózgu/opon m.rdz., zatrucie wodne, hiponatremia, krwawienie podpajęczynówkowe
- przyczyny pozaczaszkowe m.in. - niedrożność dróg oddechowych z hipowentylacją, nadciśnienie tętnicze lub niedociśnienie (hipowolemia), gorączka, drgawki (napad padaczkowy), obrzęk mózgu w przebiegu zaburzeń metabolicznych – np. w marskości wątroby

Guz mózgu jako przyczyna bólu głowy

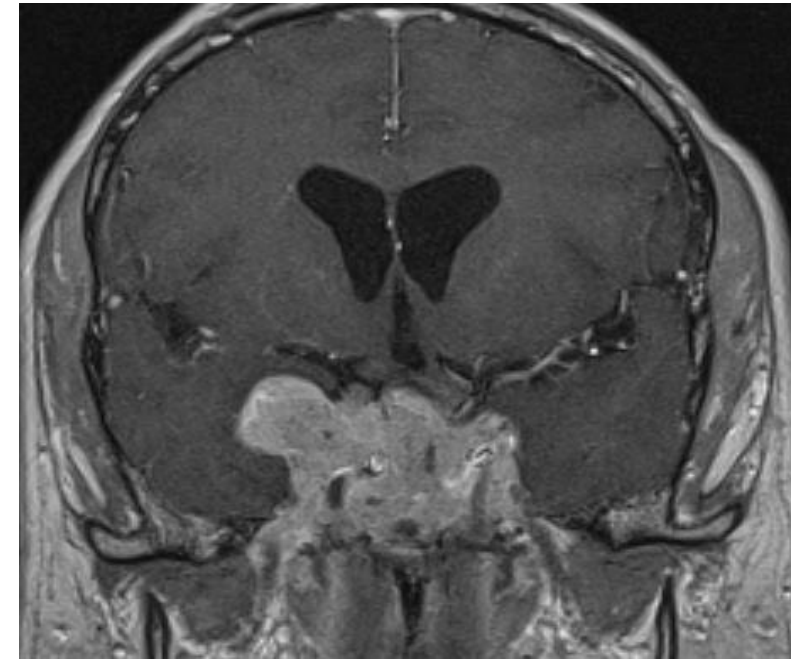
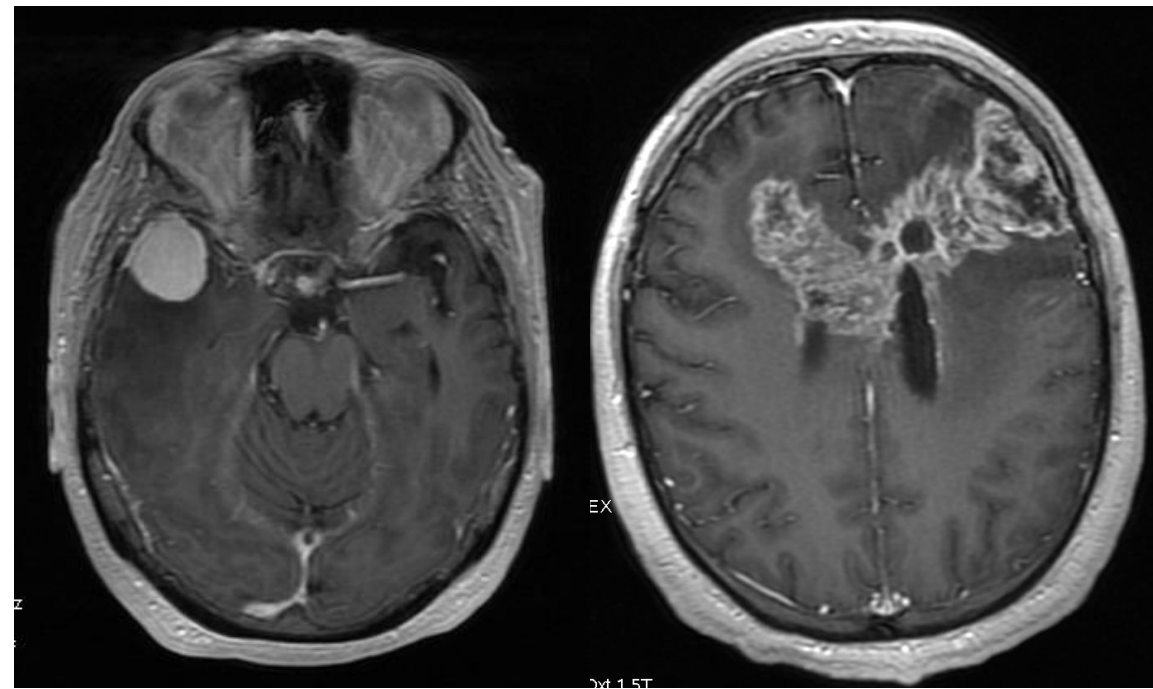
- objawy wzmożonego ciśnienia śródczaszkowego
- objawy ogniskowego uszkodzenia mózgu – np. niedowład kończyn, uszkodzenie nerwów czaszkowych, ataksja (guz w tylnym dole czaszki)
- objawy podrażnienia związane z lokalizacją guza mózgu – np. napady padaczkowe o symptomatologii ogniskowej

Postępowanie we wzmożonym ciśnieniu śródczaszkowym (CS)

- wzrost CS należy traktować jako stan nagły – konieczne jest monitorowanie stanu neurologicznego pacjenta oraz parametrów życiowych: temperatury ciała, tętna, liczby oddechów i RR
- ułożenie głowy pod kątem 30 stopni
- sterydy
- leki moczopędne
- mannitol
- hipertoniczny NaCl
- glicerol
- leczenie przyczynowe

Guzy mózgu

- są rzadkie i stanowią ok. 2% wszystkich nowotworów
- u dzieci są drugim pod względem częstości typem nowotworu
- zajmują 9. miejsce u mężczyzn i 13. u kobiet wśród przyczyn zgonów na nowotwory
- współczynnik zachorowalności w Polsce wynosi 30-50 osób / 1 000 000 mieszkańców / rok, prawdopodobnie jest zaniżony w związku z niedostateczną rozpoznawalnością
- są bardzo niejednorodną grupą, na którą według najnowszej klasyfikacji WHO składa się 17 typów i ponad 150 podtypów różnych nowotworów



Klasyfikacja i epidemiologia guzów mózgu

1. **glejaki:** ok. 60% guzów pierwotnych; 70-80% guzów złośliwych
2. **oponiaki:** ok. 20-30% guzów pierwotnych; 2x krotnie częściej wśród kobiet
3. **gruczolak przysadki, nowotwory osłonkowe nerwów czaszkowych**

Guzy przerzutowe: ok. 40% guzów wewnątrzczaszkowych, występują u 15-20% chorych na nowotwory

Populacja	Typy nowotworów
Ogólnie u obu płci	Rak płuca (30–50%)
	Rak sutka (15–20%)
	Czerniak złośliwy (11%)
	Rak nerki (6–10%)
	Nowotwory przewodu pokarmowego (5–6%)
Mężczyźni	Rak płuca, nerki, czerniak złośliwy, chłoniak
Kobiety	Rak sutka, rak płuca*, nerki, czerniak złośliwy

*Rak płuca coraz częściej występuje u kobiet, dlatego można przypuszczać, że będzie to nowotwór najczęściej dający przerzuty do OUN, niezależnie od płci

Guzy występujące głównie u dzieci i młodzieży:

- gwiaździaki włosowatokomórkowe
- wyściółczaki
- rdzeniaki płodowe i inne prymitywne nowotwory neuroektodermalne (PNET, *primitive neuroectodermal tumours*)

Klasyfikacja guzów mózgu

Rozlane nowotwory gleju gwiaździstego i oligodendrogleju
Inne nowotwory gleju gwiaździstego
Nowotwory wywodzące się z wyściółki
Inne glejaki
Nowotwory spłotu naczyńiówkowego
Nowotwory neuronalne i neuronalno-glejowe
Nowotwory okolicy szyszynki
Nowotwory zarodkowe (embrionalne)
Nowotwory nerwów czaszkowych i rdzeniowych
Oponiaki
Nowotwory mezenchymalne, niewywodzące się z opon mózgowo-rdzeniowych
Nowotwory melanocytarne
Chłoniaki
Rozrosty histiocytarne
Nowotwory z pierwotnych komórek rozrodczych (germalne)
Nowotwory okolicy siodła tureckiego
Nowotwory przerzutowe



Stopnie złośliwości

- Guzy wolnorosnące, wieloletnie przeżycie, możliwe wyleczenie, śladowy wskaźnik proliferacji, brak atypii, **średnie przeżycie ponad 10 lat**
- Guzy względnie wolnorosnące, rozrost naciekający, ryzyko transformacji/wznowy do postaci o wyższym stopniu złośliwości, niski wskaźnik proliferacji, niewielka atypia jąder lub jej brak, **średnie przeżycie 5-10 lat**
- Duża złośliwość, rozrost naciekający, większość podlega transformacji lub odrasta w postaci o wyższym stopniu złośliwości, umiarkowany wskaźnik proliferacji, atypii jąder, **średnie przeżycie 2-5 lat**
- Duża złośliwość, rozrost naciekający, wysoki wskaźnik proliferacji, atypii jąder, **średnie przeżycie do 2 lat**

Badania pomocnicze

badania laboratoryjne krwi

- hormony przysadki - guz przysadki,
- markery nowotworowe - podejrzenie zmian przerzutowych

badanie płynu mózgowo-rdzeniowego (wykonywane rzadko - ryzyko wgłobienia)

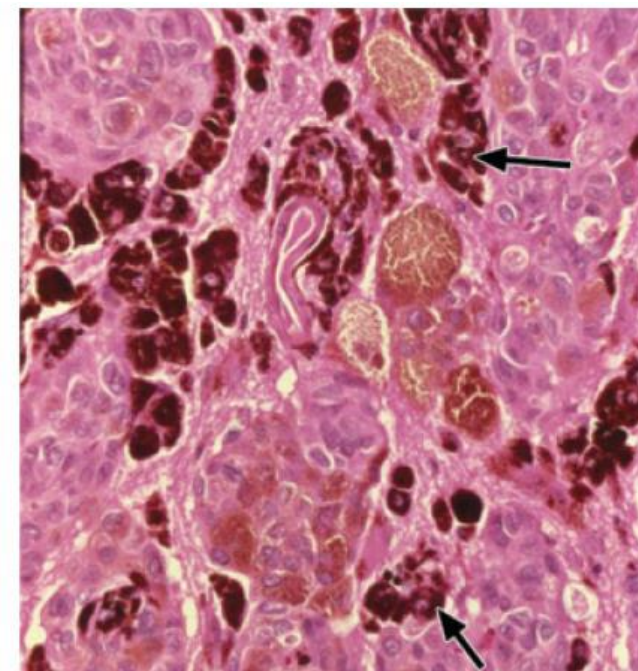
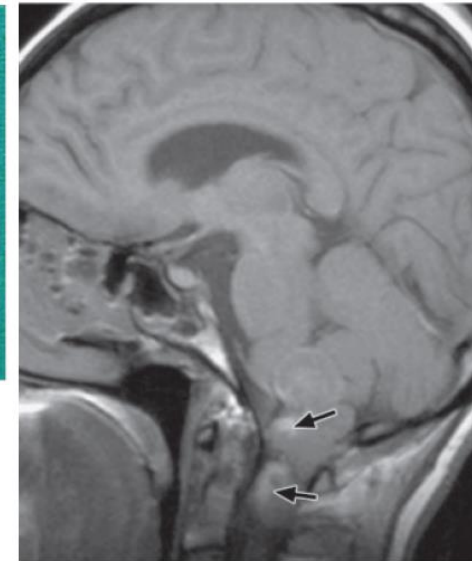
- podejrzenie nacieku opon mózgowo-rdzeniowych lub wyściółczaka

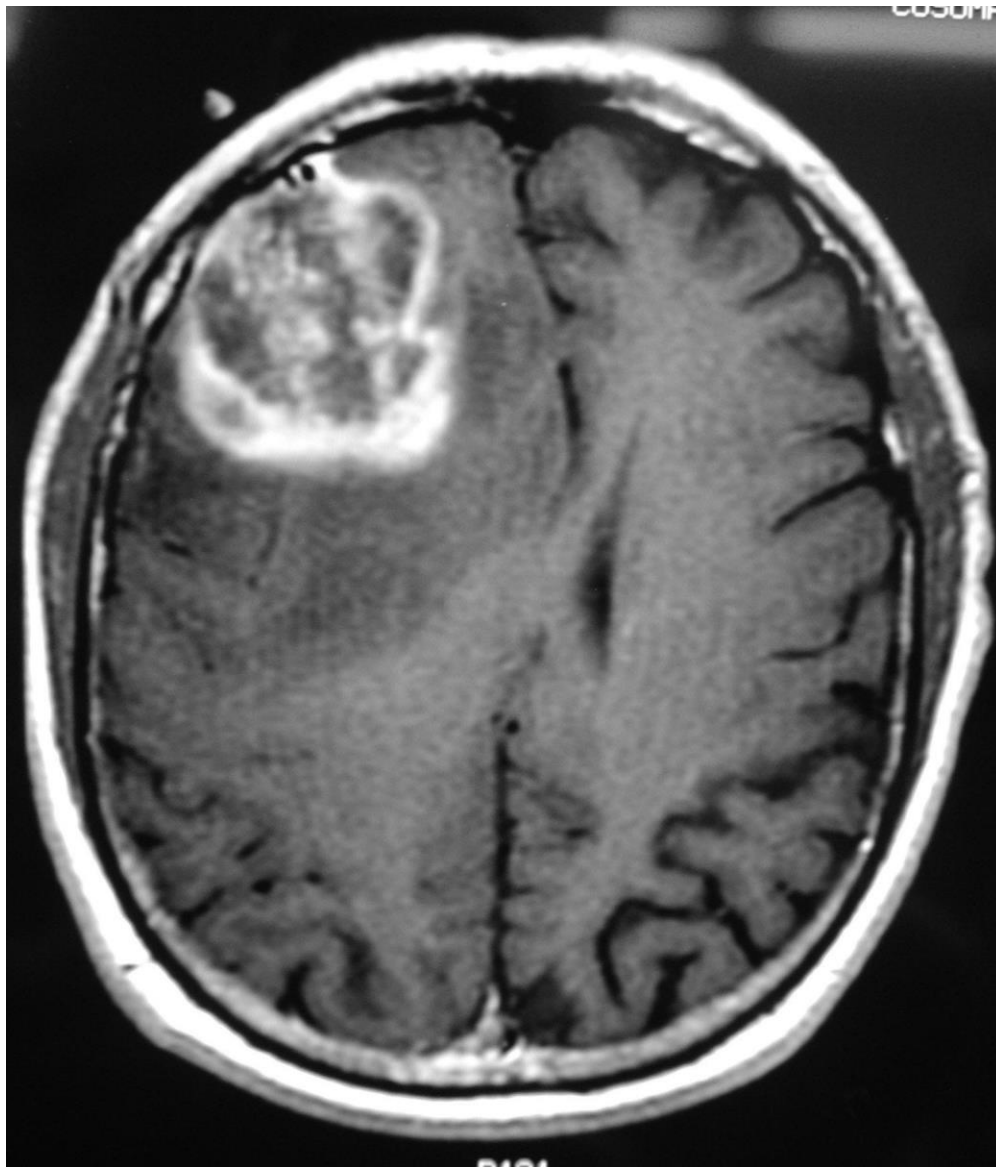
badania obrazowe

- TK
- MR głowy - perfuzja
- rzadko badania naczyniowe

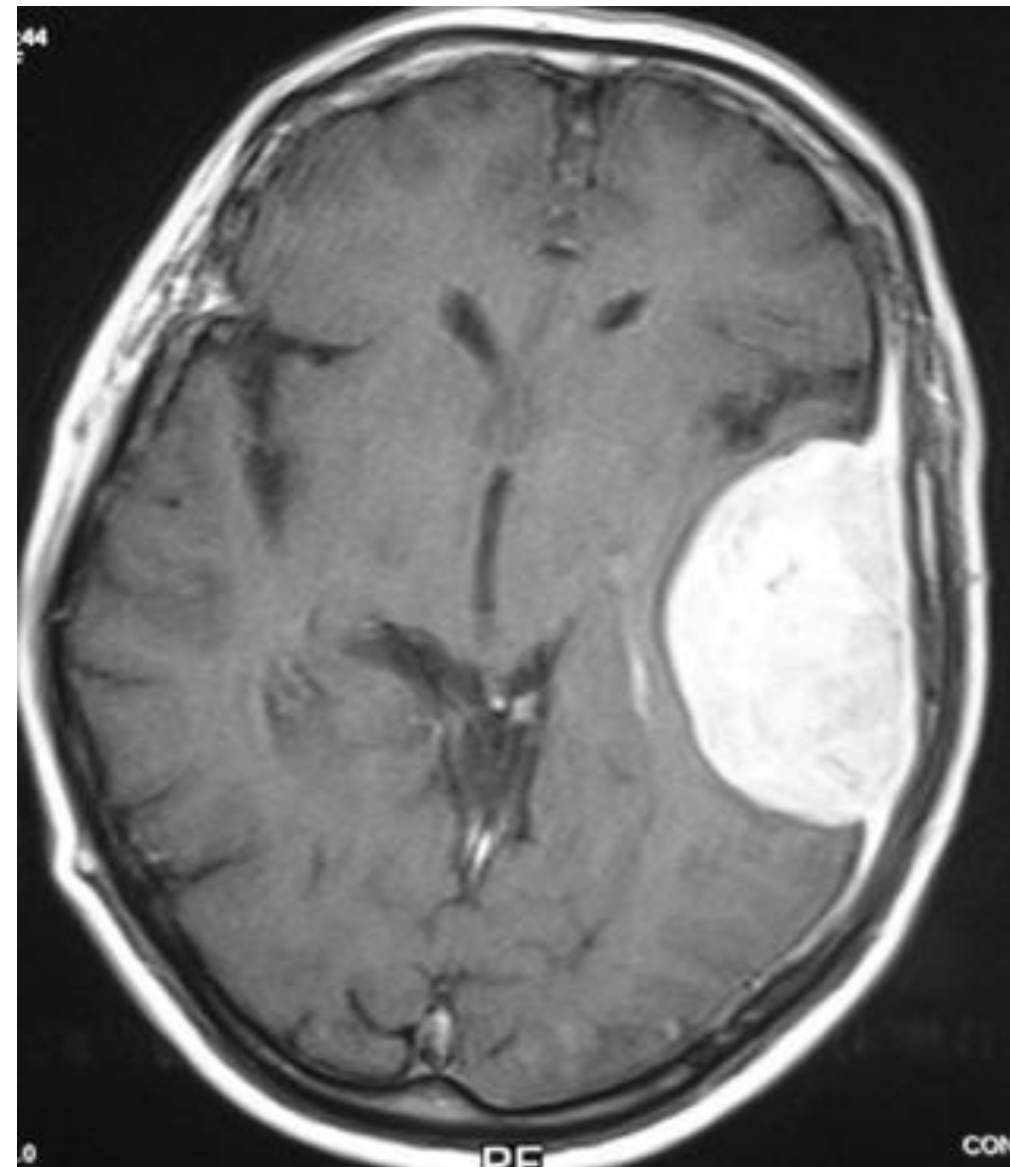
badanie histopatologiczne

- zabieg operacyjny / biopsja





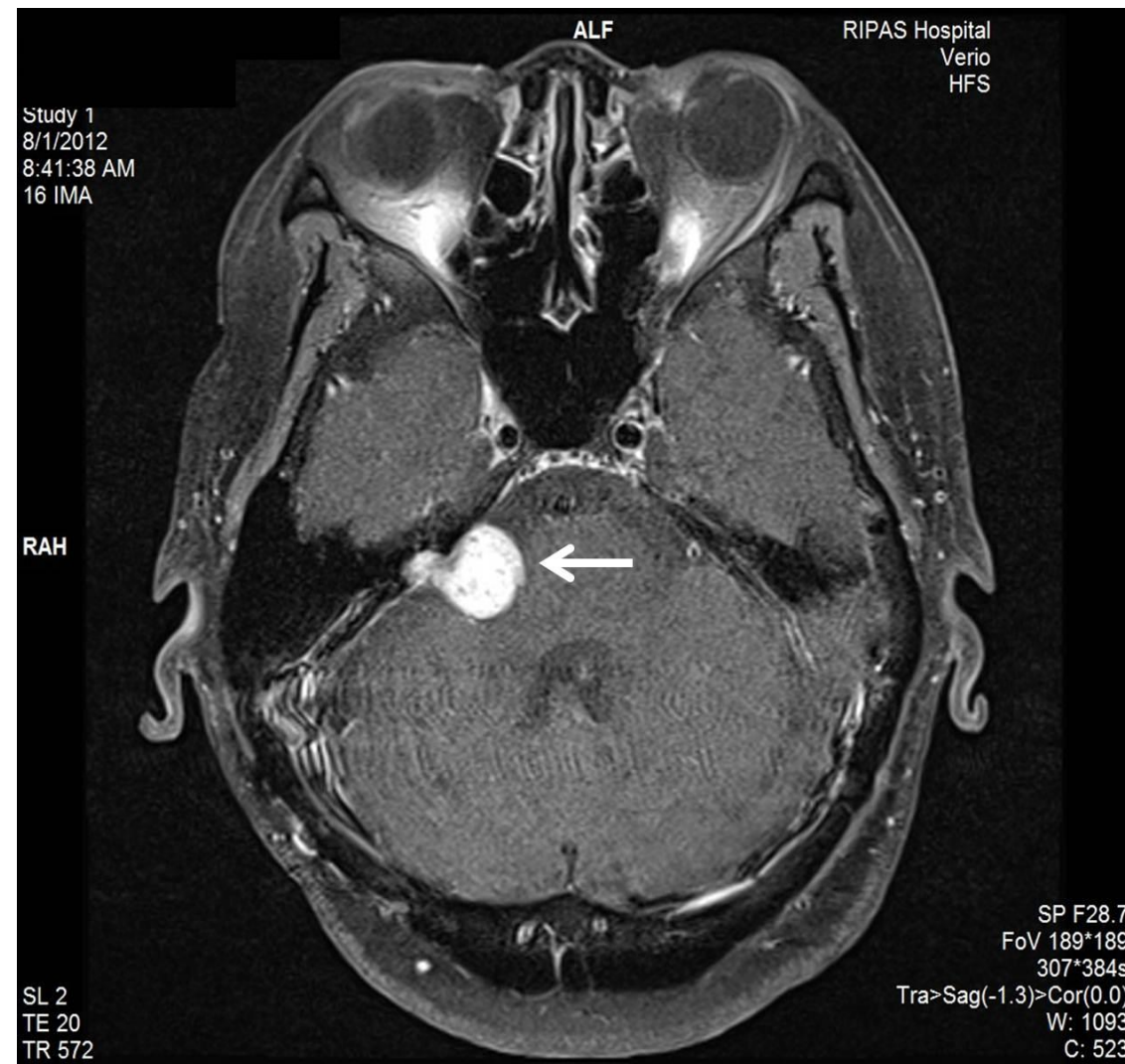
glejak wielopostaciowy (IV)



oponiak (I)



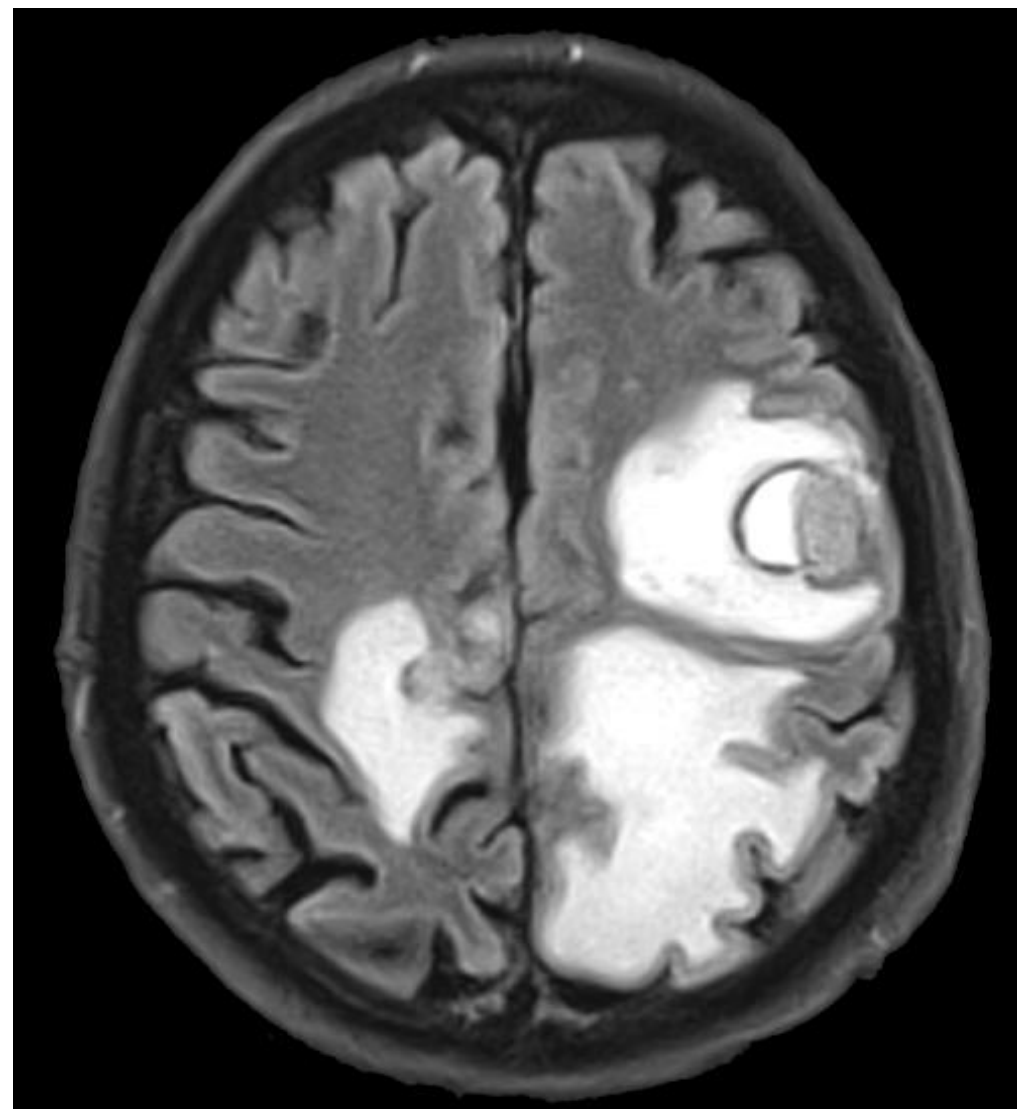
wyściółczak (III)



nerwiak nerwu VIII (I)



gruczolak przysadki (I)



przerzuty czerniaka

Leczenie guzów – zależne od rozpoznania histopatologicznego

1. leczenie operacyjne + biopsja (czasem tylko biopsja)

- radykalne usunięcie makroskopowe guza z pozostawieniem prawidłowej tkanki nerwowej i glejowej
- częściowe usunięcie guza oraz uzyskanie efektu cytoredukcyjnego i zmniejszenie ciasnoty wewnątrzczaszkowej

2. radioterapia – jako uzupełnienie leczenia operacyjnego (w tym preferowana stereotaktyczna, brachyterapia)

3. chemioterapia - ma ograniczone zastosowanie, co wiąże się z niską chemiowrażliwością pierwotną guzów (wyjątek stanowią zarodczaki, PNET, chłoniaki, skąpodrzewiaki anaplastyczne)

chemioterapia glejaków złośliwych (po leczeniu operacyjnym i radioterapii) - temozolomid

4. leczenie objawowe (przeciwobrzękowe - kortykosteroidy, leki przeciwpadaczkowe)

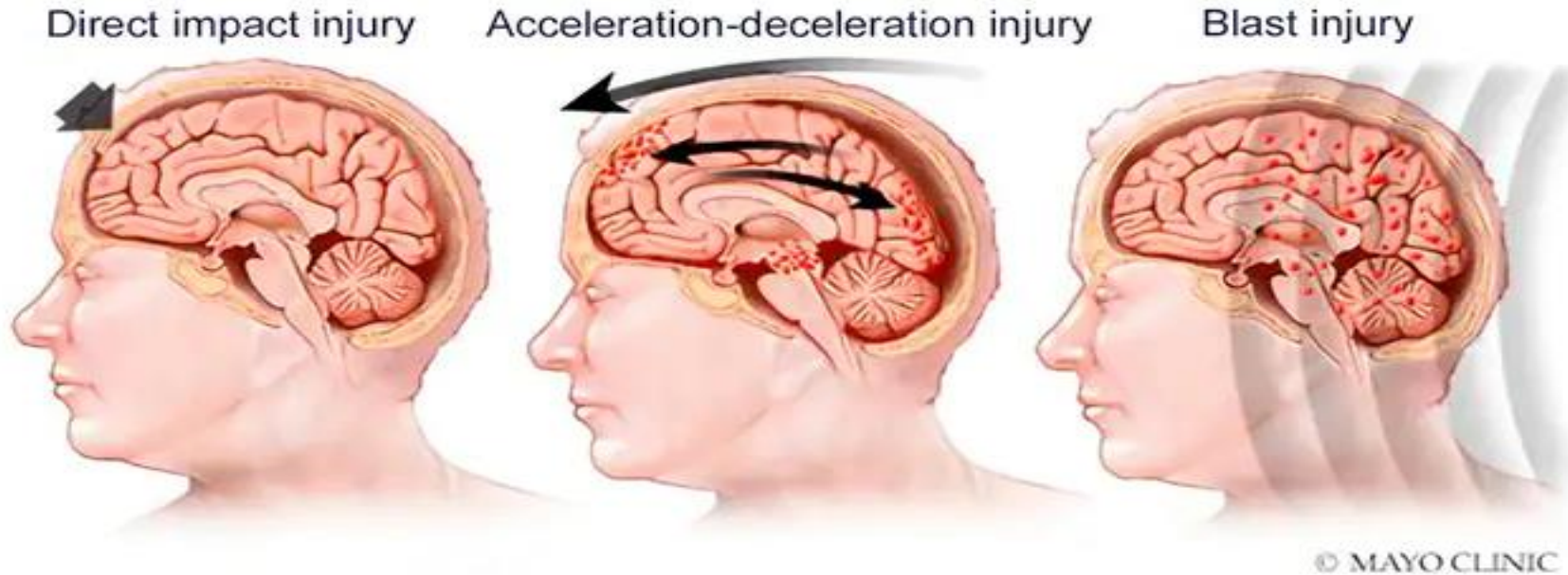
*guzy złośliwe (III-IV stopień) - całkowite wyleczenie nie jest możliwe

Urazy głowy

- urazy głowy - jeden najpoważniejszych problemów cywilizacyjnych
- najczęściej z powodu wypadków komunikacyjnych (ok. 50% poszkodowanych), upadków z wysokości, pobicia i zranienia postrzałowego
- *Brain Trauma Foundation* (USA) odnotowuje się ok. 1,5 mln urazów czaszkowo-mózgowych rocznie
- urazy powstają w wyniku bezpośredniego uderzenia oraz pośrednio wskutek gwałtownego zadziałania na mózgowie sił przyspieszenia lub hamowania

Mechanizmy urazu mózgu

Types of traumatic brain injury (concussions)



Urazy głowy u osób dorosłych – inne przyczyny

- u chorych na padaczkę w wyniku upadku, także urazy w zakresie twarzoczaszki i zębów
- u osób starszych w wyniku upadków – także w chorobach neurozwyrodnieniowych – np. zanik wieloukładowy, postępujące porażenie ponadjądrowe, zwyrodnienie korowo-podstawne – zaburzenia chodu, zaburzenia odruchów postawnych, zespół mózdkowy, hipotonia tętnicza
- u osób starszych w wyniku upadków – specyficzna grupa chorych stosujących przewlekłe leki przeciwkrzepliwe
- u osób starszych – zaburzenia świadomości związane z upadkiem, konieczność pogłębienia wywiadu, przeprowadzenia wnikliwej diagnostyki

Uraz czaszkowo-mózgowy

- **uraz pierwotny** - zależny od działania czynników zewnętrznych - uszkodzenie tkanek miękkich, złamanie kości czaszki, stłuczenie mózgowia, krwiaki wewnątrzczaszkowe oraz rozlane uszkodzenie aksonalne
- **uraz wtórny** – wynik niekorzystnej ewolucji urazu pierwotnego - powodowany najczęściej czynnikami ogólnoustrojowymi, takimi jak niedokrwienie i niedotlenienie co może powodować np. obrzęk mózgu, który w połączeniu z innymi następstwami urazu (np. krwiaki wewnątrzczaszkowe) pogłębia w efekcie uszkodzenie mózgowia

Wstrząśnienie mózgu (commotio cerebri)

- zaburzenie czynności mózgu w wyniku zamkniętego urazu głowy, gdy nie doszło do uszkodzenia opony twardej
- spowodowane działaniem sił zewnętrznych np. bezpośrednim uderzeniem w głowę, upadkiem z wysokości
- mechanizm przyspieszenia lub hamowania
- krótkotrwałe - zaburzenia stanu świadomości, inne objawy - bóle głowy, nudności, wymioty, zawroty głowy czy zaburzenia równowagi, zaburzenia snu, nadwrażliwość na bodźce słuchowe czy wzrokowe, zaburzenia pamięci, koncentracji

Wstrząśnienie mózgu (commotio cerebri)

- do rozpoznania wstrząśnienia mózgu nie jest konieczna utrata przytomności
- u podłoża zmian pourazowych leżą zaburzenia metaboliczne mogące czasami doprowadzać do poważnych następstw neurologicznych, w tym o podłożu neurozwyrodnieniowym
- odległe skutki wstrząśnienia – także zaburzenia emocjonalne, zmiany zachowania np. nadpobudliwość, drażliwość, zaburzenia depresyjne
- objawy wstrząśnienia mózgu – kontekst leczenia poszkodowanych, orzecznictwa, działań odszkodowawczych

Postępowanie po urazie głowy

- badaniem z wyboru jest tomografia komputerowa głowy (TK) – w celu oceny pod kątem krwawienia wewnątrzczaszkowego, urazów kostnych - złamanie kości czaszki, także obrzęk czy obecność powietrza w jamie czaszki, zmiany pourazowe w tkankach miękkich
- nie wykonuje się rutynowo badania radiologicznego czaszki – zdjęcie RTG
- u chorych ze wstrząśnieniem mózgu na ogół w badaniu TK nie obserwuje się zmian pourazowych, u około 25% chorych w badaniu MR mogą być widoczne zmiany zlokalizowane w istocie białej ciała modelowatego
- przyjmuje się, że utrata świadomości po urazie głowy bez zmian radiologicznych świadczy o przejściowym zaburzeniu czynności neuronów

Ocena chorego po urazie głowy

- ocena stanu poszkodowanego po zamkniętym urazie czaszkowo-mózgowym nie jest prosta, a powszechnie stosowana Skala Śpiączki Glasgow (GCS – Glasgow Coma Scale) nie zawsze jest miarodajna w odniesieniu do zakwalifikowania urazu jako lekkiego czy średniego stopnia
- w przypadkach utraty świadomości konieczne jest ustalenie czy uraz głowy nie jest wtórny do utraty świadomości, np. w krwotoku podpajęczynówkowego
- konieczne jest dokładne zebranie wywiadu (od chorego, świadka zdarzenia) i ustalenie, co było pierwsze – uraz głowy czy utrata świadomości

Stłuczenie mózgu (contusio cerebri)

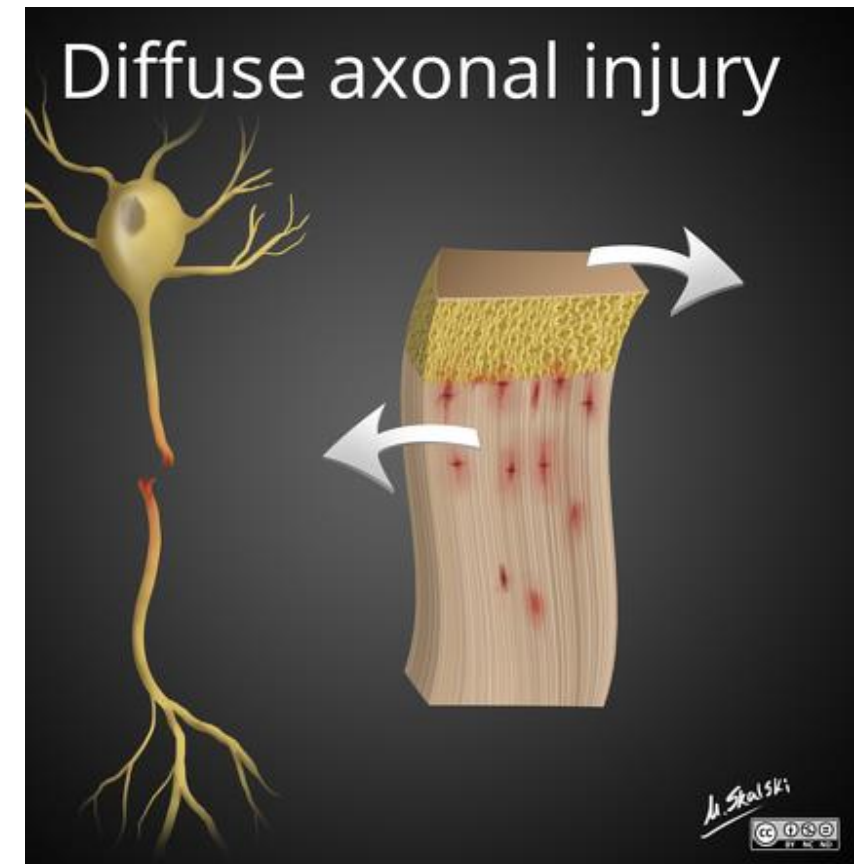


radiopaedia

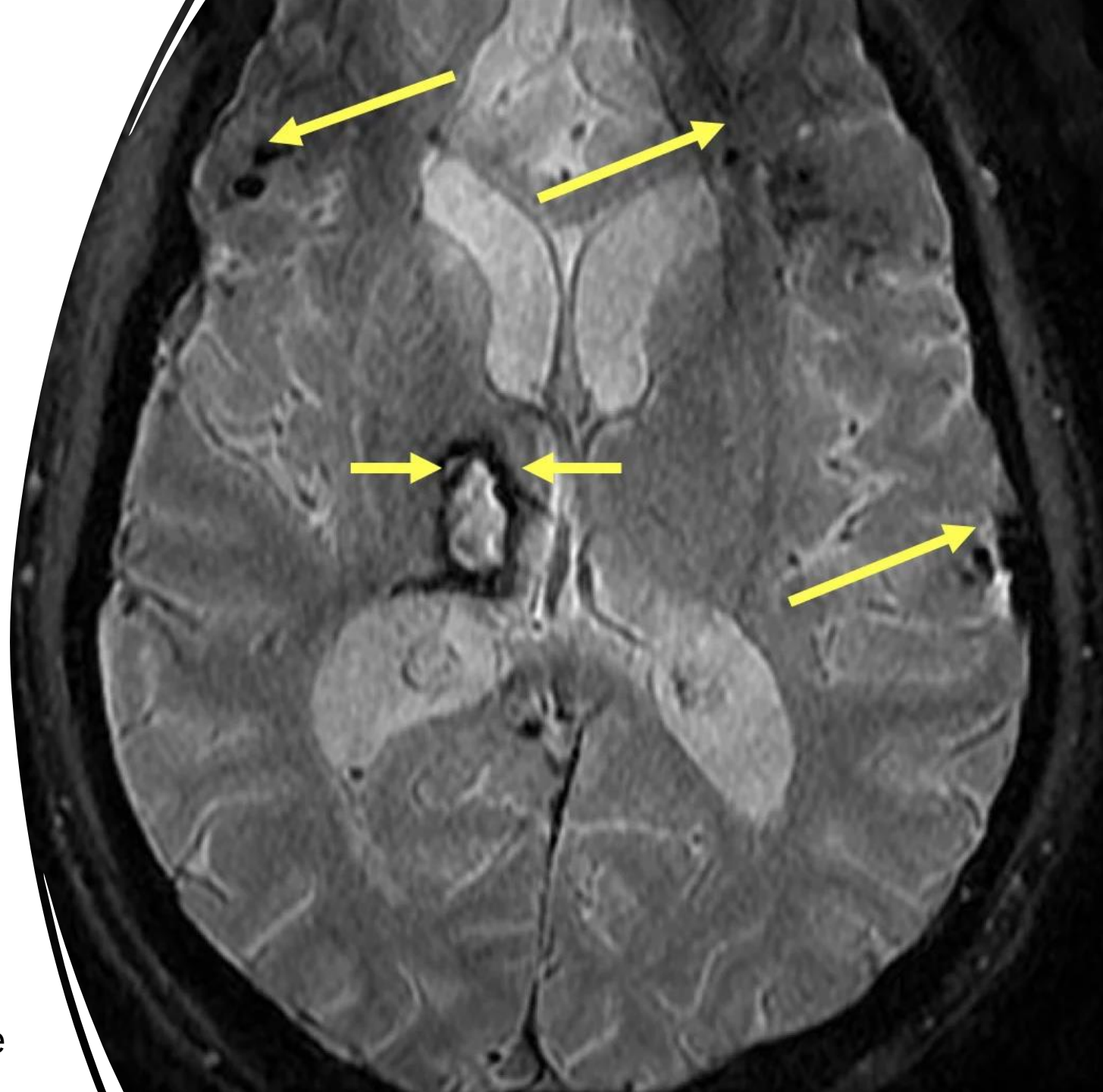
- rodzaj uszkodzenia zamkniętego, w którym w wyniku zadziałania na mózg sił przyspieszenia i hamowania dochodzi do zmian pourazowych widocznych w TK jako ogniska stłuczenia
- na wielkość i rozmieszczenie zmian wpływają rodzaj i siła czynnika wywołującego uraz
- zmiany mogą być zlokalizowane w miejscach odległych od miejsca urazu, mechanizm z odbicia (contre – coup)
- ten mechanizm zwykle w uszkodzeniach płatów czołowych, skroniowych czy potylicznych, bezwładne przemieszczanie się mózgu w jamie czaszki, bezpośredniego uderzenia o krawędzie kości podstawy czaszki

Rozlany uraz aksonalny

- najbardziej zaawansowana postać urazu zamkniętego
- ogniska krwawienia powstają w mechanizmie gwałtownego przyspieszenia i hamowania
- najczęściej zlokalizowane są w ciele modzelowatym, mogą być także rozsiane w innych obszarach mózgu
- objawy rozlanego urazu aksonalnego zależą od siły i mechanizmu urazu
- stan kliniczny chorego może się zmieniać - od krótkotrwałej utraty przytomności, przez długoczasową śpiączkę do stanu wegetatywnego lub śmierci chorego włącznie



Rozlany uraz aksonalny



Ocena chorego w skali GCS

- wyjściowa ocena chorego w GCS ma istotne znaczenie rokownicze
- śmiertelność w grupie chorych ocenianych na 3 pkt w skali CGS wynosi około 90%
- współistniejące obrażenia wielonarządowe mogą być główną przyczyną rozwoju urazu wtórnego
- rozwija się on po urazie pierwotnym w związku ze wstrząsem, niewydolnością oddechową
- **w przypadku urazów głowy należy zawsze pamiętać o możliwości współistnienia urazu kręgosłupa szyjnego np. na pograniczu czaszkowo – szyjnym**
- **jest to szczególnie istotne u chorych nieprzytomnych, wskazanie do wykonania TK kręgosłupa, w określonych wskazaniach także badania MR odcinka szyjnego kręgosłupa**

Skala GCS

Skala punktacji niektórych objawów klinicznych

Otwieranie oczu	
spontaniczne	4 pkt.
reakcja na bodźce słuchowe	3 pkt.
reakcja na bodźce bólowe	2 pkt.
oczy stale zamknięte	1 pkt.
Reakcja motoryczna	
wykonuje polecenia	6 pkt.
umiejscawia ból	5 pkt.
prawidłowy odruch kolanowy	4 pkt.
nieprawidłowa fleksja (odkorowanie)	3 pkt.
nadmierne wyprostowanie (odmóżdżenie)	2 pkt.
całkowity brak odruchów	1 pkt.
Reakcja słowna	
całkowicie zorientowany	5 pkt.
mowa zamazana	4 pkt.
niewłaściwe słowa	3 pkt.
niezrozumiałe dźwięki	2 pkt.
pełne milczenie	1 pkt.



Pourazowe krwinki śródmózgowe

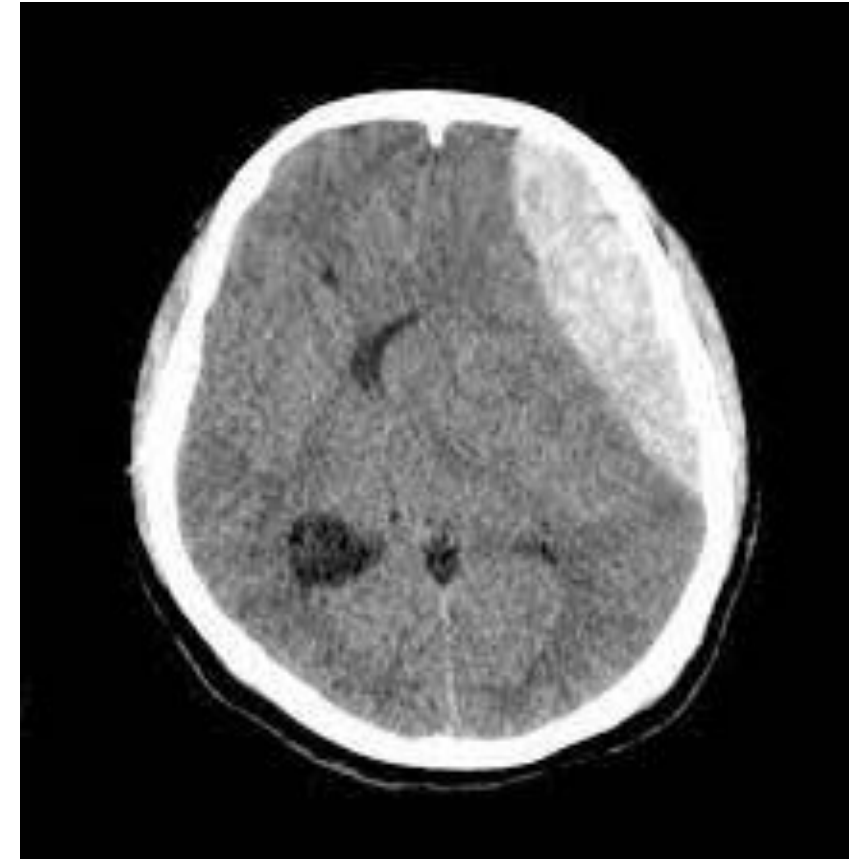
Krwiak podtwardówkowy

- to patologiczne nagromadzenie krwi między oponą twardą a oponą pajęczą
- powstaje w wyniku przemieszczenia się mózgu w czaszce podczas urazu głowy w wyniku napinania i rozrywania żyłmostkowych łączących powierzchnię mózgu z oponą twardą



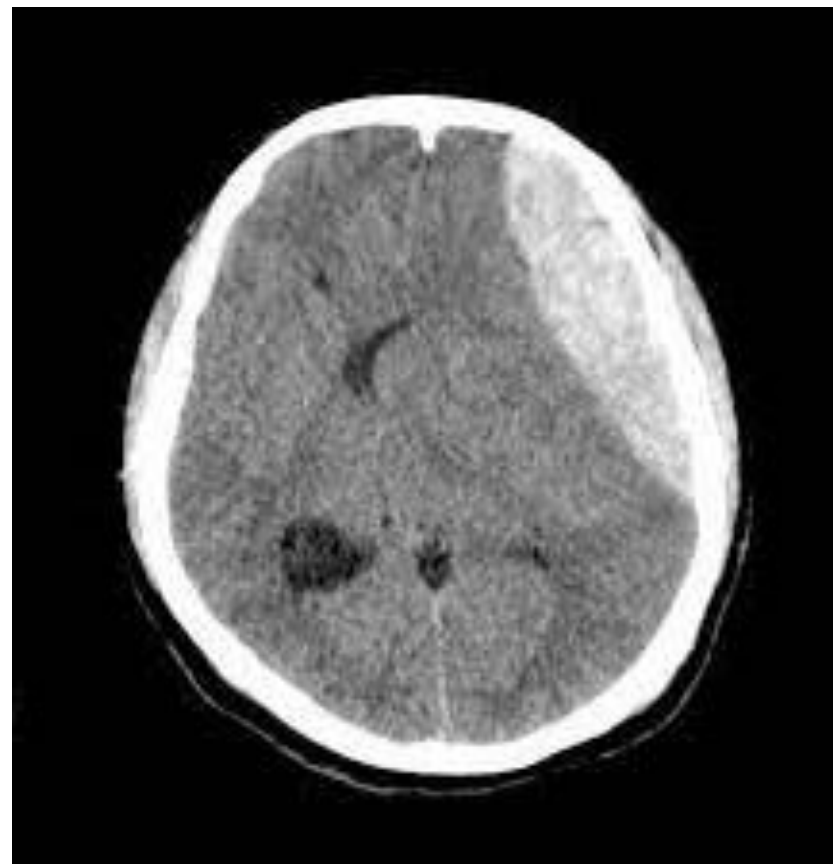
Krwiak nadwardówkowy

- patologiczne nagromadzenie krwi między kośćmi czaszki a oponą twardą
- następstwo urazu głowy z przerwaniem naczyń krwionośnych – tętniczych – np. tętnica oponowa środkowa
- w ok. 75% przypadków związany jest ze złamaniem kości pokrywy czaszki



Krwiak nadwardówkowy

- u ok. 30% chorych z narastającym krwakiem po krótkim okresie utraty przytomności występuje okres przerwy jasnej (*lucidum intervallum*)
- chory odzyskuje wówczas świadomość na pewien czas
- w miarę powiększania się krwaka narastają u chorego ponownie - ból głowy, zaburzenia świadomości, pojawiają się także objawy ogniskowego uszkodzenia układu nerwowego



Leczenie krwiałków pourazowych

- w przypadku ostrych i podostrych krwiałków konieczna jest zwykle kraniotomia
- **kraniotomia** – zabieg operacyjny ze zdjęciem płata kostnego nad całym krwiałkiem oraz usunięciem krwiałka, zaopatrzeniem miejsca krwawienia, z przywróceniem płata kostnego (wczesnym lub odroczonym)
- przy nasilonym obrzęku mózgu, a także w krwiałkach tylnej jamy czaszki można rozważyć wykonanie **kraniektomii** na tych samych zasadach co kraniotomii, ale **bez przywracania płata kostnego** w celu umożliwienia dekompresji mózgowia pod elastycznym płatem skórny
- w przewlekłych, zhemolizowanych krwiałkach podtwardówkowych leczenie polega na wykonaniu otworu lub otworów trepanacyjnych i wypłukaniu krwiałka fizjologicznym roztworem soli