

AKUTNÍ STAVY V DĚTSKÉ NEUROLOGII

V. Sebroňová,
Klinika dětské neurologie
FN Motol
Praha 31.5.2003

PORUCHY VĚDOMÍ

- etiologie
- apalický stav
- záchvatová onemocnění
(epileptická x neepileptická)

Obsah
přednášky

DALŠÍ AKUTNÍ STAVY V DĚTSKÉ NEUROLOGII (kasuistiky)

- krvácení z AVM
- postvaccinační encephalopathie
- míšní trauma
- periodická obrna
- myasthenia gravis

PORUCHY VĚDOMÍ

- kvantitativní (somnolence – sopor – koma)
- kvalitativní - zmatenost, mráкотné stavy, iluze, halucinace, deliria, psychomotorický záchvat
- vigilní koma - u apalického stavu
- konversní poruchy!

KVANTITATIVNÍ PORUCHA VĚDOMÍ

- somnolence (lethargie) – po probuzení bdí
- sopor (stupor) – znovu upadá do strnulosti
- koma
 1. reversibilní
 2. irreversibilní

Glasgow Coma Scale

- slovní odpověď (1-5)
- otevření očí (1-4)
- motorická odpověď (1-6)

PORUCHA VĚDOMÍ

- zajištění vitálních funkcí (+ ev. anamnesa)
- vyšetření ke stanovení hloubky bezvědomí
(Glasgow Coma Scale)
- pátrání po ložiskových příznacích
(deviace bulbů, asymetrie svalového tonu, asymetrie
odpovědí
na algické stimuly, vyšetření zornic...)
- ev. příznaky temporálního či occipitálního konu
(možnost monitorace ICP)

ETIOLOGIE PORUCH VĚDOMÍ (1)

Nefokální: trauma (komoce, difusní axonální poranění)
hypoxie – ischemie (např. po KPR)
subarachnoideální krvácení
epileptický či pseudoepileptický záchvat
intoxikace (léky, drogy)
infekce (purulentní meningitis)
metabolické stavy (diabetické či hypoglykemické
koma, metabolický rozvrat)
nitrolební hypertenze (dekompensovaný
hydrocephalus, tumor)

ETIOLOGIE PORUCH VĚDOMÍ (2)

Fokální: cerebrovaskulární (cévní příhoda ischemická
či haemorrhagická – např. krvácení z AVM)
trauma (intra či extracerebrální hematom,
kontuze)
tumory mozku
infekce (herpetická encephalitis, absces)

DIAGNOSTIKA PORUCH VĚDOMÍ

- **klinický nález + anamnesa**
- **biochemická + serologická + toxikologie**
- **EEG**
- **zobrazovací vyšetření (USG, CT, MRI)**
- **OP**
- **LP**

APALICKÝ STAV

APALICKÝ SYNDROM

etiologie: akutní traumatické i netraumatické
poškození mozku

výskyt: u cca 15% těžkých traumat

patogeneze: desintegrace korových funkcí,
bdělé bezvědomí, neschopnost
uvědomělé responsivity a komunikace

dynamický stav s vývojem

APALICKÝ SYNDROM – PROGNOZA

délka trvání komatu - < 6 týdnů - 90% bez defektu
- > 3 měsíce - minimální naděje
na úpravu ad integrum

délka trvání apalického stavu - > 3 měsíce u
hypoxie
- > 12 měsíců u traumatu
stav - trvalý!



EPILEPTICKÉ ZÁCHVATY

EPILEPTICKÉ ZÁCHVATY

symptomatické - s prokazatelnou lézí
či příčinnou souvislostí

funkční (essencialní, kryptogenní, idiopatické)
- bez prokazatelné příčiny

ložiskové
generalisované

EPILEPTICKÉ ZÁCHVATY

- začátek rozvoje od 120/100000 v 1. roce života
do 40/100000 na konci 1. dekády
- zranitelnost struktur CNS
(horečnaté stavy, infekce, traumata)
- prevalence 3,7/ 1000 osob/rok
- 75% prodělá 1. záchvat před 20. rokem

PROJEVY EPILEPTICKÉHO ZÁCHVATU

- změněné vědomí
- motorické projevy
- somatosensorické projevy
- specifické smyslové projevy
- abnormální vegetativní projevy
- iktální EEG projevy

KLASIFIKACE EPILEPTICKÝCH ZÁCHVATŮ (1)

PARCIÁLNÍ

s **jednoduchou** symptomatologií

zachované vědomí,

ložisková EEG abnormita

(symptomatologie - motorická

- vegetativní

- sensorická

- psychická)

s **komplexní** symptomatologií

(automatismy, kvalitativní porucha vědomí)

se **sekundární** generalisací

KLASIFIKACE EPILEPTICKÝCH ZÁCHVATŮ (2)

GENERALISOVANÉ

absence

atypické absence

myoklonické

akinetické

atonické

tonické

klonické

tonicko - klonické

VĚKOVĚ VÁZANÉ EPILEPTICKÉ SYNDROMY

Westův sy (infantilní spasmy, hypersarytmie na EEG, PMR)
! včasná léčba ! (ACTH)

Lennox - Gastautův sy
(různé typy záchvatů včetně tonických, PMR)

absence - poruchy učení

juvenilní myoklonická epilepsie (nejčastější epi v dospívání)

Landau - Kleffnerův syndrom

febrilní křeče

FEBRILNÍ KŘEČE

4% populace

více než 80% nekomplikovaný průběh

u komplikací - protrahovaný záchvat

- lateralisace

- abnormální EEG

predispoiční faktory (genetické)

terapie: diazepam

FEBRILNÍ KŘEČE

pozor na očkování !

možný rozvoj MTS (= mesiotemporální sklerosa)

MTLE – epileptochirurgie

EPILEPTICKÉ ZÁCHVATY

- **snahy o léčbu: trepanační pokusy**
rostlinné extrakty
bromid draselný (1857)
objev antiepileptického účinku
phenobarbitalu (1912)
- **antiepileptika I. generace:**
phenobarbital
phenytoin
sukcinimidy
primidon

ANTIEPILEPTIKA

II. generace: carbamazepin (1963)

kys. valproová (1964)

benzodiazepiny

clonazepam

III. generace: vigabatrin

lamotrigin

gabapentin

tiagabin

felbamát

topiramát

levetiracetam

- plně nenahradila klasická antiepileptika

- v některých případech nejsou účinná v monoterapii

- vedlejší účinky



NEEPILEPTICKÉ ZÁCHVATY

NEEPILEPTICKÉ ZÁCHVATY (1)

- migrena
- transientní ischemická ataka
- tiková porucha
- myoklonus
- hemifaciální spasmus
- paroxysmální vertigo
- psychogenní záchvat
- synkopa
- afektivní záchvaty

NEPILEPTICKÉ ZÁCHVATY(2)

- spánkové poruchy**
- metabol. onemocnění**
- cerebrovaskulární onemocnění**
- hyperventilace – tetanie**

PSYCHOGENNÍ PŘÍČINY:

- nevědomě navozené záchvaty
- panické ataky
- vědomě navozené záchvaty

!!

- poruchy osobnosti + chování

**dif. dg.
video EEG
monitorace**



DALŠÍ AKUTNÍ STAVY V DĚTSKÉ NEUROLOGII

STATUS EPILEPTICUS

AKUTNÍ SYNDROM NITROLEBNÍ HYPERTENSE

- trauma: epidurální krvácení
subdurální krvácení
intraparenchymové krvácení
kontuze mozku
- infekce: bakt. meningitida
virová meningoencefalitis (herpetická)
abses mozku
postvakcinační encefalopatie
- nádory: tumory v zadní jámě (bez městnání na OP)
+ dekompensovaný hydrocephalus

AKUTNÍ STAVY V DĚTSKÉ NEUROLOGII

metabolické + toxické příčiny **Reyův syndrom**

intoxikace

hypoxicko-ischemická encefalopatie

diabetická ketoacidosa

hyponatremie - Adiuretin!!

cévní **subarachnoideální krvácení**
mozková ischemie

akutně vzniklá paraplegie **trauma**

epidurální krvácení či absces

míšní ischemie

tumor

akutní transversální myelitis

AKUTNÍ STAVY V DĚTSKÉ NEUROLOGII

Stavy svalové slabosti:

- polyradiculoneuritis - dechové obtíže
- periodické obrny
- rhabdomyolysis
- myasthenia gravis
- intoxikace těžkými kovy
- poliomyelitis
- polymyositis



KASUISTIKY

KRVÁCENÍ Z AVM

J.N., *1988

RA: negativní

OA: normální

PMV: normální

NO: v 12/02 hrál hokej bez úrazu, po hodině klidu v dom. prostředí náhle záškuby DPK, šířící se na PHK, během transportu postupně porucha vědomí, 1x zvrací při přijetí GCS = 7

CT mozku: intrakraniální hemoragie parietálně vlevo

příjem na ARK - intubace, UPV

DSA: AVM z povodí ACM a ACA l.sin.

operace: odstranění AVM, resekce přilehlé malatické tkáně

neurologický nález: pravostranná hemiplegie

paresa n. VI. a n. VII. l. dx

afasie

přechodné kolísání ICP

**1x se opakují pravostranné sekundárně generalisované
křeče**

antiepileptická terapie

terapie:
(ARK)

monitorace ICP a vitálních funkcí

kortikoidy

Manitol

phenytoin

nootropika

rehabilitace, logopedie

kontrolní AG: známky residua AVM nejsou patrné

při propuštění do lázní (po 2 měs.)

lehká expresivní afasie

poruchy paměti

lehká centrální pravostranná hemiparesa

chodí bez opory

KOMPLIKACE PO OČKOVÁNÍ

L.W., * 1987

RA: negativní

**OA: perinatální anamnesa bez zátěže , PMV v normě.
Akcidentální šelest, hypothyreosa— Euthyrox**

NO: 28.2.03 virosa, KHCD , febrilie.

7.3.03 FSME

14.3.03 protrahované bezvědomí s pádem, křeče .

Příjem na ARK, CT mozku v normě.

MMM cytologie v normě, CB 670 mg/l.

Překlad na ARK 15.3.03

EEG hrubě abnorm, difusně delta aktivita

MMM CB - 425 mg/l

MRI mozku, imunologické vyšetření - v normě

Antiedematosní terapie, Acyclovir.

Extubace 17.3.03.

Překlad na neurologickou kliniku 19.3.03

Prefrontální syndrom, bradypsychická, astenie, skoliosa.

Postupná úprava EEG, likvoru. Serologie negativní.

Závěr: Komatosní postvakcinační encefalitida.

Nedodržena obecná pravidla očkování.

KONTUZE MÍCHY PŘI KONGENITÁLNÍ ANOMÁLII OBRATLŮ

L.G., *1986

NO: 18.12. 1999 kotoul plavmo, po dopadu porucha
hybnosti všech končetin a porucha cití na
trupu a DK.

Neurologický nález: neúplná traumatická léze
míšní

s poruchou hybnosti v segmentu C 8
oboustranně, na DK (PDK), porucha cití od
segmentu Th 4-5.

Zobrazovací metody

RTG C pateře:

Bez traumatických změn.

Kongenitální blok na úrovni C 5/6,
meziobratlový prostor je téměř
zaniklý.

RTG Th pateře:

Neúplný kongenitální blok Th 4/5.

Meziobratlová ploténka Th 4 a tělo
obratle Th 4 jsou snížené

Zobrazovací metody

MRI páteře:

Intramedulárně C2-4 kontusní ložisko
expandující míchu.

Celkově užší páteřní kanál v horní
části C páteře.

ELEKTROFYSIOLOGICKÁ VYŠETŘENÍ

- **M-SEP:** latence korové odpovědi při stimulaci n. medianus l.dx. je mírně prodloužena.
- **t-SEP:** korové komponenty mají mírně prodloužené latence, amplituda vpravo je nižší.
- **MEP:** Hrubě abnormální graf pro obě HK i DK pro hůře výbavné odpovědi při kortikální stimulaci. Odpovědi jsou nízké amplitudy. Radikulární stimulace pro obě HK i DK je normální. Centrální motorický kondukční čas výrazně prodloužený pro obě DK.

Nález odpovídá míšní lézi C2-4.

AKUTNÍ TRAUMA C PATEŘE

- **Imobilisace = prevence sekundárního traumatu**
-fixace C pateře během transportu a vyšetření
(RTG, CT, MRI, intubace)
- **Interní zajištění**
dýchání + krevní oběh
C3-C5 (C4) inervace bránice
(derivace m. měchýře)
- **Terapie**
- **Podrobné neurologické vyšetření**

AKUTNÍ TRAUMA C PATEŘE

(NASCIS III-National Acute Spinal Cord Injury Study^{Bracken}
1998)

- Methylprednisolon i.v.- Iniciální dávka 30 mg/kg (během 3-8hod po úrazu)
- Methylprednisolon 5,4 mg/kg/hod i.v. kontinuální infuze (24- 48 hod). Mannitol, analgetika, nootropika, Reparil, laxativa, ATB, antiulcerosní terapie H₂ blokátory.

SCIWORET (SCIWORA)

Spinal Cord Injury Without Radiological Evidence of Trauma (Abnormality)

- SCI
 - děti 21/1 000 000 (0-19 let)
 - dosp. 68/1 000 000 (20-24 let)
- SCIWORET
 - děti 42% SCI C pateře (Hamilton 1992)
 - 0- 9 let 42%
 - 15-17 let 8%
 - dospělí 47% SCI C pateře (Koyanagi 2000)

SCIWORET

Děti

- nezralá páteř- hypermobilita, elasticita ligament, slabší svalstvo krku, nekompletní ossifikace obratlů...

Dospělí

- vrozené zúžení páteřního kanálu
- spondylosa krčních obratlů
- ossifikace ligamentum longitudinale posterior

nejčastěji postižená etáž C_{3/4}

- C_{3/4} pohyblivá etáž proti nepohyblivé C_{5/6-7}

- **SCIWORET**

- zúžený páteřní kanál C pateře
- anomalie C5/6 - kongenitální blok
- hyperflexe při pádu na hlavu v horní, pohyblivější části C pateře.

- **Neúplná transversální léze míšní**

- **Odpovídající terapeutická opatření**
- **Po 3 měsících chůze s oporou**

PERIODICKÁ OBRNA

J.H., *1986

RA: negativní

OA: negativní

PMV: normální

NO: v 4/01 subfebrilní, cvičil ve škole , cestou ze školy slabost stehy, 2x podlomení kolen s pádem! Slabost se postupně šířila na HK, schopen pohnout jen prsty u nohou, přivezen jako akutní míšní léze na neurochirurgii, MRI mozku a míchy v normě, překlad na naši kliniku pro v.s. polyradikuloneuritidu

Nález při přijetí:

bradypsychie, psychická tense, MN v normě, pohybuje hlavou

**na HK - pohne prsty, jinak plegie, nízký tonus,
reflexy nevýbavné**

na DK - pohne prsty, plegie, reflexy nevýbavné

čítí zachováno

bez známek meningeální irritace

Vyšetření s patologickými nálezy:

biochemické: K⁺ 1,6.....1,5

**EKG: AV blok I.st., porucha nitrokomorového vedení,
nespecifické změny v S-T**

Dg.: PERIODICKÁ HYPOKALEMICKÁ OBRNA

obecně: klinický obraz dramatický

(postihuje zejména děti a mladistvé)

nástup slabosti hlavně kořenových svalů bývá

náhlý,

bez bolestí, bez poruchy cití

MYASTHENIA GRAVIS

L.B., *1990

- NO:

V Chorvatsku na táboře,
ráno udávala bolesti hlavy, dopoledne se šla koupat
po krátké chvíli ve vodě dostala křeče všech končetin,
začala se topit “*napila se mora*“
vytažena na břeh a aplikován Diazepam i.v.,
po probrání nemohla chodit, převoz na kliniku v Rijece.

- **Objektivní náález při přijetí v Rijece:**

- tachykardie 220/min, tachypnoe, postupně rozvoj respirační insuficience, celková slabost, problémy s polykáním.
- UPV 24 hod.-stabilisovaný stav

VÝSLEDKY VYŠETŘENÍ:

-biochemické a hematologické v normě

-EEG bez specifických grafoelementů

-EKG + kardiologické- v normě

-CT normální nález

EMG - dekrement 50% při repetitivní stimulaci

Myasthenia gravis, generalisovaná forma

DIAGNOSA:

MYASTHENIA GRAVIS

- Epidemiologie
prevalence 50 až 400/ 1 mil.
- Začátek
2.-3. dekáda (ženy, HLA B8 a DR₃)
6.-8. dekáda (muži, HLA B7 a DR₂)
- Počáteční symptomy
okulární (50%), porucha hybnosti systémová (35%),
únava (10%). Vzácně respirační insufficience.
- Progrese
pomalá, týdny, měsíce (agravující faktory)

- Podrobnější cílená anamnesa:

- Od začátku r. 2002 častější nemocnost, opakovaně respirační infekty.
- 4/02-punkce dutin pro sinusitis od té doby huhňavost
- 6/02-výraznější celková slabost, zejména navečer, zakopávala, občas diplopie.
- 7/02-topila se v moři

- **Převoz do ČR a hospitalisace na dětském oddělení v místě bydliště.**
- **Neurologický nález**
 - Potíže s řečí, nemluví, huhňá, nemůže se vyjádřit, špatně polyká, nemůže se pohybovat, posadí se s dopomocí, není schopna chůze. Myotatické reflexy živější, Mingazzini neudrží.
 - **Závěr: Myopatický sy. nejasné etiologie.
(doporučený Mestinon nepodáván!!!)**

Po přijetí na KDN FNM

- **Neurologický nález**

- Potíže s řečí, nemluví, huhňá, špatně polyká, nemůže se pohybovat, posadí se s dopomocí, není schopna chůze. Myotatické reflexy živější, Mingazzini neudrží. Dřepy do 10, na 1 nádech počítá do 9.

**Závěr: Myasthenický syndrom -
generalisovaná forma MG.**

Výsledky vyšetření na KDN FNM

- EMG: nález odpovídá poruše postsynaptického typu
- Test nízkofrekvenční repetitivní stimulace prokázal v proximálních svalech (m. trapezius-horní porce oboustranně) výrazný dekrement amplitudy(30%) a arey CMAP. Dále ještě testovány /n. ulnaris/ADQ dx. a n. peroneus profundus/TA-jasný dekrement 9%.

VÝSLEDKY VYŠETŘENÍ

- Protilátky proti AChR 64.7 mmol/l (n-o,4)
- MRI thymu: normální nález
- Hormony štítné žlázy v normě (pozitivní protilátky proti štítné žláze), USG normální nález.

- Konsilium:

**Myasthenia gravis dle Ossermana III. typu
s fulminantním průběhem s významným rizikem
progrese do myasthenické krize.**

Terapie

- **IVIG 400 mg/kg i.v. během 5 dní po sobě**
- **Prednison tbl.**
- **Mestinon tbl. 4xdenně**
- **thymektomie**