

Hlavní sekce

Pátek 28. 11. 2008

HS1 EPILEPSIE I

HS1-1 Kortikální dysplázie u pacientů s temporální epilepsií

Marusič P, Krýsl D, Amlerová J, Tomášek M, Krijtová H, Zámečník J

Neurologická klinika 2. LF UK a FN v Motole, Praha

Úvod: Temporální epilepsie (TLE) je klinický syndrom s různorodou etiopatogenezí. Cílem práce bylo vyhodnotit předoperační charakteristiky u pacientů s farmakorezistentní temporální epilepsií, kteří měli histopatologicky prokázanou fokální kortikální dysplázi (FCD).

Metodika: Ze skupiny 123 pacientů, u kterých byla provedena temporální resekce pro refrakterní epilepsii, byla FCD nalezena u 55 pacientů – z toho u 19 pacientů izolovaně (skupina CD) a u 36 pacientů sdružená s hippocampální sklerózou (skupina CD + HS). Demografické, klinické a elektrografické výsledky těchto skupin byly porovnány jednak mezi sebou navzájem, jednak s charakteristikami souboru 32 pacientů s TLE a nálezem izolované HS.

Výsledky: Jednotlivé skupiny se významně nelišily ve věku operace, frekvenci záchvatů, výskytu epigastrické aury, interiktálních a iktálních EEG nálezech. Pacienti s izolovanou FCD měli méně často iniciální inzult v časném dětství (17 %), u žádného nebyly v anamnéze popisovány febrilní záchvaty. Epilepsie začala v průměru v 17,8 letech, v semiologii záchvatů byla častěji udávána psychická aura (32 %) a méně časté byly časně orolimentární automatizmy (53 %). Pacienti této skupiny byli operováni častěji vpravo (74 %) a ve srovnání se skupinou CD + HS u nich byla častějším nálezem FCD typu 2 (42 vs 3 %). Ve skupině izolované HS byl typicky přítomen inzult v časném dětství (84 %), nejčastěji jím byla meningitis/encefalitis (54 %). Epilepsie začala průměrně v 11,1 letech a časté byly časně orolimentární automatizmy (88 %). Pacienti ve skupině CD + HS udávali anamnézu iniciálního inzultu v 58 %, nejčastějším inzultem byly febrilní záchvaty, pouze výjimečně meningitis (6 %). Epilepsie začala u této skupiny v průměru v 11,4 letech, časně orolimentární automatizmy byly pozorovány častěji než u skupiny CD (78 %).

Závěr: Fokální kortikální dysplázie se může u pacientů s TLE vyskytovat izolovaně nebo je sdružená s hippocampální sklerózou – FCD typu 2 se většinou vyskytuje izolovaně, naopak FCD typu 1 je často sdružená s nálezem HS. Z etiopatogenetického hlediska tedy jde patrně o různé jednotky, které se liší i v některých klinických charakteristikách. Na základě předoperačních vyšetření lze ale jen obtížně odlišit FCD + HS od izolované HS. Pro toto odlišení může být nejvýznamnější podrobná informace o výskytu a charakteru iniciálního inzultu. Podpořeno grantem IGA NR/8843-4.

HS1-2 Význam video-EEG monitorování v diagnostice psychogenních neepileptických záchvatů

Nežádal T, Hovorka J, Herman E, Němcová I, Štichová E, Bajaček M

Neurologické oddělení, Epileptologické a neuropsychiatrické centrum, Nemocnice Na Františku, Praha

Úvod: Pacienti s psychogenními neepileptickými záchvaty (PNES) tvoří až pětinu nemocných sledovaných v epileptologických centrech. Tito pacienti jsou často neadekvátně léčeni antiepileptiky, rovněž jsou neřídka přijímáni ve „statusu“ na oddělení intenzivní péče. Odlišení PNES od epileptických záchvatů může být obtížné pro jejich dramatickou, „epileptickou“ semiologii, často abnormní interiktální EEG a morfologický nález. V těchto případech je metodou volby video-EEG monitorování s užitím sugestivní provokace záchvatů.

Metodika: V naší práci hodnotíme soubor 576 nemocných, kteří byli v průběhu šesti let přijati na naše pracoviště k video-EEG monitorování pro farmakorezistentní záchvaty. Nemocní byli podrobně vyšetřeni morfologicky (MR mozku), psychologem, psychiatrem a hodnoceno bylo i interiktální EEG. Z dalšího sledování byli vyřazeni pacienti, u kterých nebyl záchvat zachycen, kde byly pozorovány jen epileptické záchvaty nebo neepileptické záchvaty somatického původu.

Výsledky: U 111 (19,3 %) pacientů, z toho 88 žen a 23 mužů, byly prokázány PNES. Současně PNES i epileptické záchvaty byly zachyceny u 6,3 % pacientů. Provokační test byl proveden po získání souhlasu u 80 % pacientů a typický záchvat byl vyvolán u 76 % z nich. V práci jsme podrobně zhodnotili frekvenci a klinickou symptomatologii projevů typických pro PNES (budou předvedeny ve formě videoprezentace) a naopak atypických pro záchvaty epileptické. Dále jsme posuzovali další parametry: interiktální EEG, abnormní v 48,6 % případů (epileptiformní abnormita v 17,1 %), změny MR mozku ve 28,8 %, poruchy osobnosti ve 47,7 % a psychiatrické komorbidity (nejčastěji byla úzkostná a depresivní porucha) u 65,8 % pacientů.

Závěr: Mezi pacienty s refrakterním záchvatovým onemocněním, zpravidla hodnoceným jako epilepsie, jsme našli poměrně velkou skupinu nemocných (19,3 %) s psychogenními neepileptickými záchvaty. „Iktální“ video-EEG záznam a pozitivní sugestivní provokační test se v diagnostice těchto záchvatů ukázaly jako zásadní oproti interiktálnímu EEG záznamu a morfologickému nálezu, které byly spíše zavádějící. Podpořeno výzkumným záměrem 0021620816: Patofyziologie neuropsychiatrických onemocnění a jejich klinické aplikace.

HS1-3 Psychiatrická komorbidity u epilepsie

Timárová G, Pristašová E

II. Neurologická klinika LF UK a FNŠP Bratislava

V dnešných prístupoch v starostlivosti o pacientov s epilepsiou sa dostáva okrem kompenzácie procesu do popre-

dia otázka kvality života a tým aj psychiatrickej komorbidity. Najčastejšou psychiatrickou komorbiditou u epilepsie sú psychóza, depresia, úzkostná porucha, poruchy osobnosti/behaviorálne a intelektový defekt. Doteraz sa niekoľko štúdií venovalo analýze psychiatrických porúch u epilepsie (žiadna v SR), sú charakteristické heterogenitou, ale umožňujú určité závery: asi 6 % pacientov s epilepsiou má významnú psychiatrickú komorbiditu (TLE a refraktérna epilepsia až 10–20 %). Poruchy nálady sú udávané u 24–74 % (depresia 30 %, anxieta 10–25 %), psychózy 2–7 %, poruchy osobnosti 1–2 %. Vo svojej práci analyzujeme prevalenciu psychiatrickej komorbidity na populácii 298 pacientov sledovaných v našej záchvatovej poradni. Depresiu zisťujeme u 17,5 % (8,2 % u IGE, 25,9 % TLE a 17,1 % nTLE), anxióznou poruchu u 4 % (1,4 % u IGE, 7,4 % TLE, 2,9 % nTLE), psychózu u 4,7 % (2,7 % IGE, 7,4 % TLE a 2,4 % nTLE), poruchy osobnosti u 6,4 % (1,1 % IGE, 6,5 % TLE, 10,5 % nTLE) a poruchy intelektu u 13 %. Jednoznačne dominuje psychiatrická komorbidita u tzv. ložiskových epilepsií – u TLE sú najčastejšie psychózy a poruchy emotivity, kým u extratemporálnych epilepsií poruchy osobnosti a intelektu. Použitie vhodných a validných nástrojov pre skrining a diagnostiku umožňuje identifikovať a cielene liečiť psychiatrickú komorbiditu u epilepsie. Ďalší výskum v tejto oblasti pomôže objasňovať patofyziologické procesy, ktoré sú podstatou epilepsie a jej komorbidity, s ohľadom na zlepšenie liečby a následne aj prognózy týchto pacientov.

HS1-4 Valproát – klinické štúdie, klinická prax. Skúsenosti terapie epilepsie valproátom s predĺženým uvoľňovaním s kyselinou valproovou

Donáth V¹, Lietava J², Fillová J³, Luliak M³

¹ II. Neurologická klinika SZU, FNŠP F. D. Roosevelta Banská Bystrica

² II. Interná klinika LF UK a FNŠP Bratislava

³ Sanofi-Aventis Pharma Slovakia s r.o., Bratislava

Úvod: V porovnaní s konvenčnými formami valproátu (VPA) ponúka forma s predĺženým uvoľňovaním výhodu lepšej compliance liečby vďaka redukcii frekvencie dávkovania a redukcii výskytu nežiaducich účinkov. Tieto výhody by mali viesť k zlepšeniu kvality života u pacientov s epilepsiou.

Metodika: V období od septembra 2007 do mája 2008 sme v 63 epileptologických ambulanciách alebo nemocničných neurologických oddeleniach v Slovenskej republike sledovali 377 pacientov s novodiagnostikovanou epilepsiou alebo pacientov non-kompliantných na predchádzajúcej antiepileptickej liečbe, u ktorých bola zahájená liečba kombinovanou formou VPA s predĺženým uvoľňovaním v neintervencnom, prospektívnom sledovaní, na otvorenej báze, bez porovnávacej skupiny. Údaje o počte a frekvencii záchvatov, o vynechaní liečby pacientom, o dávkovaní a nežiaducich účinkoch

súčasnej i predchádzajúcej antiepileptickej liečby boli zbierané na začiatku, po 4 a po 12 týždňoch liečby. Kvalita života pacientov bola hodnotená pomocou 10-položkovej škály QOLIE-10 na začiatku a po 12 týždňoch liečby.

Výsledky: Počas 3-mesačného sledovania došlo k významnému poklesu počtu záchvatov a frekvencie dávkovania antiepileptickej liečby ($p < 0,05$). Kvalita života pacientov liečených kombinovanou formou VPA sa podstatne zvýšila (celkové skóre QOLIE-10, hodnotenie dopadu epilepsie, duševného zdravia a osobného fungovania), hoci pre krátke obdobie sledovania nedosiahla štatistickú významnosť.

Záver: Kombinovaná forma VPA s predĺženým uvoľňovaním poskytuje pacientovi dobrú compliance a kvalitu života už počas prvých troch mesiacov liečby a zabezpečuje prijateľnú integráciu do profesionálneho a spoločenského života. Ovplyvnením dôležitých prediktorov úspešnosti dlhodobej liečby tak predstavuje kombinovaná forma VPA vhodnú možnosť dlhodobej liečby epilepsie.

HS1-5 Kostná denzita u epileptiků léčených antiepileptiky-induktory

Šimko J¹, Horáček J², Taláb R¹

¹ Neurologická klinika LF UK a FN Hradec Králové

² II. interní klinika LF UK a FN Hradec Králové

Cíl: Cílem naší studie byla analýza souboru epileptiků dlouhodobě léčených antiepileptiky-induktory (AE-IND) s ohledem na kostní denzitu a některé klinické a laboratorní parametry, které dle literárních údajů souvisí s patofyziologií metabolických osteopatií u epileptiků.

Materiál a metodika: U 51 epileptiků (33 žen, 18 mužů) medikujících dlouhodobě AE-IND v monoterapii, či kombinaci s AE-IND, popř. neinduktory bylo provedeno osteodenzitometrické vyšetření kyčle a bederní páteře metodou dvouenergetické rentgenové absorpciometrie (DEXA); hodnoty kostní denzity kyčle (BMD-K) a bederní páteře (BMD-Lp) byly korelovány s věkem, délkou medikace AE-IND, body mass indexem (BMI), u žen též s délkou menopauzy (DMP); dále pak s hladinami Ca, P, vitamínu D25OH, ALP, parathormonu, globulinu vázícího pohlavní hormony (SHBG), celkového testosteronu (TT), volného testosteronu (FT) a dehydroepiandrosteron-sulfátu (DHEA-S).

Výsledky: normální osteodenzitometrický nálezný mělo 17,4 % nemocných, v pásmu osteopenie (T-skóre 1 až 2,5) se nacházelo 63 %, v pásmu osteoporózy (T-skóre 2,5 a více) 19,6 % nemocných. Přímá funkční souvislost s hodnotou BMD-K a/nebo BMD-Lp byla dle neparametrického Spearmanova korelačního koeficientu zjištěna pro hodnoty BMI: BMD-K 0,349 ($p = 0,017$) a hladiny: FT: BMD-K 0,588 ($p = 0,0006$); TT: BMD-K 0,563 ($p = 0,001$); DHEA-S: BMD-K 0,358 ($p = 0,017$), nepřímá funkční souvislost pak pro věk: BMD-Lp $-0,341$ ($p = 0,02$), pro DMP: BMD-Lp $-0,428$ ($p = 0,023$) a hladiny

SHBG: BMD-K $-0,485$ ($p = 0,001$) a P BMD-K $-0,362$ ($p = 0,02$), resp. BMD-Lp $-0,344$ ($p = 0,027$). U ostatních parametrů nebyla zjištěna funkční souvislost s hodnotou BMD-K a/nebo BMD-Lp.

Závěr: Dle našich výsledků lze abnormní osteodenzitometrický nález ve smyslu osteopenie, resp. osteoporózy očekávat u více než 2/3 epileptiků dlouhodobě léčených AE-IND. Osteodenzitometrické vyšetření řadíme mezi nezbytná pomocná vyšetření v dispenzárním programu detekce nežádoucích účinků dlouhodobé medikace AE.

HS1-6 Sociální práce u pacientů s epilepsií – kazuistiky

Valouchová L¹, Michnová M², Barabašová P³, Jelínek P⁴

¹ FN Plzeň

² FN u sv. Anny v Brně

³ FN Ostrava

⁴ FN v Motole a Nemocnice Na Homolce, Praha

Ačkoliv jsou v dnešní době sociální pracovníci ve zdravotnických zařízeních pasováni převážně do rolí zprostředkovatelů následné péče, možnosti jejich uplatnění jsou mnohem širší. Důvod, proč tomu tak není, je prostý – sociálních pracovníků ve zdravotnictví je tak málo, že na ostatní činnosti jim nezbyvá čas. I z tohoto důvodu vznikl projekt farmaceutické společnosti Sanofi-Aventis, který podporuje síť sociálních pracovníků zaměřených na nezanedbatelnou skupinu neurologicky nemocných – pacientů s epilepsií. Problémy nemocných se liší nejen podle toho, jakým typem záchvatu trpí, důležitá je také životní fáze, ve které se nemoc objevuje. Podstatnou roli hraje také věk, sociální postavení, rodinné zázemí, přidružená onemocnění a další skutečnosti. Léčba epilepsie by tedy neměla znamenat pouze potlačení záchvatů, ale také zlepšení celkové kvality života nemocného ve všech rovinách. Na poli základního poradenství jde především o zprostředkování informací týkajících se podmínek nároku na dávky, příspěvky, procesu podání žádosti a institucí k tomu příslušných. Jedná se tedy o základní pomoc při uplatňování práv a oprávněných zájmů pacienta. Podstatnou roli zde hraje i možnost doprovázení a zastupování klienta v situaci, kdy by řízení a náležitosti s ním spojené představovaly pro klienta nadměrnou psychickou zátěž. Práce s klientem a jeho rodinou má svůj prvopočátek už v samotném poskytování základních informací týkajících se života s epilepsií. Jde zejména o osvětu v otázce režimových opatření a omezení, distribuci materiálů, poradenství v otázce vhodných studijních oborů, zprostředkování kontaktů na poskytovatele sociálních služeb včetně koordinace další návazné péče. Lidé trpící epilepsií mají zhoršené uplatnění na trhu práce a často se ocitají mezi dlouhodobě nezaměstnanými. Snažíme se o eliminaci některých překážek běžného života, jako jsou horší schopnost uplatnění se ve společnosti, pocit nedostatečné celkové atraktivnosti, izo-

lace, nesamostatnost apod. Na odbourávání společenské izolace, denního stereotypu klientů a vytváření spojovacího článku mezi zdravými a hendikepovanými se podílíme nejen prostřednictvím vedení regionálních klubů SME (Skupiny Mladých s Epilepsií) o.s., EPI-RODINA, ale i součinností s ostatními neziskovými organizacemi – Společnost „E“, EpiStop, volnočasová a zájmová sdružení aj. Jedním z našich hlavních cílů je zkvalitnění životních podmínek lidí se zdravotním postižením a zlepšení jejich postavení v majoritní společnosti.

HS2 EPILEPSIE II

HS2-1 Klinické spektrum spánkových záchvatů – význam dlouhodobého monitorování pro diagnózu

Nešpor E, Bušek P

Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

Úvod: Ve spánku se může vyskytnout kterýkoli typ epileptického záchvatu kromě absencí, jsou však epileptické syndromy, které mají ke spánkovému výskytu zvláštní afinitu. Úkolem práce je prezentovat spektrum spánkových záchvatů, jak jsme je zachytili v posledních šesti letech na naší monitorovací stanici se zvláštním důrazem na iktální probuzení.

Pacienti a metodika: V posledních šesti letech jsme na naší monitorovací stanici sledovali 56 pacientů, u kterých indikací monitoringu byly výhradně spánkové paroxysmální stavy suspektní z epileptického původu. U pacientů s pozitivním záchytom EP paroxysmů jsme hodnotili charakter zachyceného záchvatu a podle typu záchvatu jsme sledovali shodu prezentující diagnózy s diagnózou konečnou. Provedli jsme porovnání sekundárních motorických nočních frontálních záchvatů se záchvaty idiopatickými při autozomálně dominantní noční frontální epilepsii.

Výsledky: Zachyceny byly následující typy záchvatů: 1. Generalizované tonicko-klonické záchvaty u 10 pacientů. Všechny byly sekundárně generalizované. 2. Fokální parciální s komplexní symptomatikou u devíti pacientů. 3. Záchvaty ze suplementární motorické arey u osmi pacientů. 4. Hypermotorické frontální u šesti pacientů. 5. Fokální parciální s elementární symptomatikou, jeví se jako iktální probuzení – u šesti pacientů. 6. Motorické záchvaty při autozomálně dominantní noční frontální epilepsii u osmi pacientů. Největší shoda s prezentující anamnézou byla u sekundárně generalizovaných záchvatů (80 %), nejnižší u iktálních probuzení a ADN (20 %). Zde byla nejčastější prezentující diagnóza spánková porucha.

Závěr: Spánkové video-EEG monitorování je jediným spolehlivým diagnostickým prostředkem u paroxysmálních spánkových stavů, zejména u opakovaných probuzení, a nelze je nahradit jinými dg. prostředky.

HS2-2 Epileptiformní abnormality u dětí s vývojovou dysfázií v bdělosti a během nočního spánku

Příhodová I¹, Dlouhá O², Tauberová A¹, Nevšimalová S¹

¹ Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

² Foniatrická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

Úvod: Vývojová dysfázie jako centrální porucha zpracování řečového signálu je spojována s výskytem epileptiformních grafoelementů v oblastech kritických pro rozvoj řečových funkcí, s akcentací náleží zejména v období spánku. Význam těchto abnormalit a indikace k antiepileptické terapii jsou zatím nejednoznačné.

Pacienti a metodika: Retrospektivní hodnocení souboru pacientů s diagnózou vývojová dysfázie s výraznější poruchou v oblasti porozumění hospitalizovaných na naší klinice v období 1997–2007. Bylo vyšetřeno 69 pacientů (52 chlapců, 17 dívek) ve věkovém rozmezí 4 až 10 let (průměrný věk 6,3 ± 1,5). Základní diagnóza byla stanovena foniatrickým vyšetřením. Bylo provedeno psychologické vyšetření, elektroencefalografie (EEG) a vyšetření spánku (noční polysomnografie nebo noční EEG videomonitoring).

Výsledky: U 43 dětí (62,3 %) byla zjištěna porucha koncentrace s hyperaktivitou (ADHD) nebo porucha koordinace (DCD). 17 dětí (24,6 %) mělo lehkou mentální retardaci. Epileptiformní nález v nativním EEG mělo 29 dětí (42,0 %), převážně fokálního rázu (89,6 %). Noční spánkový záznam prokázal epileptiformní abnormality u 37 dětí (53,6 %), opět s převahou fokálních abnormalit (83,7 %). U 25 dětí z vyšetřované skupiny epileptiformní nález na nativním EEG odpovídal spánkovému vyšetření nebo docházelo ve spánku k jeho akcentaci. U 12 dětí s negativním nálezem na EEG v bdělosti prokázal spánkový záznam výskyt epileptiformní abnormality. Naopak epileptiformní nález pouze na bdělém EEG byl zaznamenán u tří dětí.

Závěr: Epileptiformní abnormality v nativním EEG u vývojové dysfázie s výraznější poruchou v oblasti porozumění byly poměrně časté (42 %). Vyšetření nočního spánku zvýšilo jejich zachyt na 53 %. Epileptiformní projevy ve spánku mělo 30 % pacientů s negativním nálezem na EEG v bdělosti. V nálezech převažovaly ložiskové abnormality (převážně centrálně a temporálně).

HS2-3 Fotosenzitivní epilepsie v dětství

Ryzí M, Ošlejšková H

Klinika dětské neurologie LF MU a FN Brno,

Centrum pro epilepsie Brno

Úvod: Záchvaty indukované světelnými nebo zrakovými podněty se mohou vyskytovat u generalizovaných i fokálních, idiopatických nebo symptomatických epilepsií, progresivních neurodegenerativních onemocnění nebo dokonce i ve formě akutních symptomatických záchvatů.

Prevalence fotosenzitivity je udávána v širokém rozmezí od 1/10 000 až do 5–9 %. Roční incidence je udávána 1,1/100 000 v celé populaci, 5,7/100 000 ve věku 7–19 let. První záchvat vyvolaný zrakovými podněty se vyskytuje v 90 % před 20. rokem věku. Fotosenzitivita se s věkem snižuje, EEG změny ale přetrvávají až u 2/3 pacientů. Nejčastějšími epileptickými syndromy s fotosenzitivitou jsou: 1. Idiopatické generalizované epilepsie: benigní myoklonická epilepsie v dětství, dětské absence a juvenilní absence, juvenilní myoklonická epilepsie, grand mal při probuzení, zrakově senzitivní IGE zahrnující myoklonie víček s absencemi, IGE s praxí indukovanými záchvaty (zahrnující epilepsii provokovanou čtením). 2. Kryptogenní generalizované epilepsie: myoklonicko-astatická epilepsie. 3. Symptomatické generalizované epilepsie: progresivní myoklonické epilepsie (neuronální ceroidlipofuscinosa, MERRF, Unverricht-Lumborgova, Laforova nemoc a další), Dravetové syndrom. 4. Fokální epilepsie: idiopatická fokální okcipitální epilepsie, symptomatické a kryptogenní fokální epilepsie.

Kazuistika: Je prezentován sourozenecký pár, bratr 9 a sestra 14 let, s epileptickými záchvaty provokovanými fotostimulací, s rozdílným věkem výskytu prvních epileptických záchvatů, rozdílným klinickým průběhem, EEG nálezem i syndromologickým zařazením. U chlapce dochází k výskytu prvních záchvatů v osmi letech při sledování televize. V popředí subjektivních obtíží je výskyt zrakových halucinací se současným vertigem, nauzeou a zvracením a v dalším průběhu onemocnění výskyt sporadických parciálních komplexních záchvatů se sekundární generalizací s vazbou na spánek. U dívky je pozorován výskyt indukčního mechanismu, mávání rukou před obličejem, od šesti let věku a v dalším průběhu výskyt ojedinělého generalizovaného paroxysmu.

Závěr: Cílem sdělení je prezentace semiologie záchvatů provokovaných fotostimulací a zejména prezentace výskytu rozdílných epileptických syndromů s fotosenzitivitou u blízkých příbuzných, idiopatické okcipitální epilepsie a idiopatické generalizované epilepsie.

HS2-4 Vzácná kombinace konvulzivních synkop a foramen ovale patens – kazuistika z neurologicko-kardiologické praxe

Slonková J¹, Novák V², Bridzik R², Školoudík D¹,

Januška J³, Staufčíková H², Štorkánová M¹,

Soldánová Z¹, Kunčíková M², Bar M¹

¹ Neurologická klinika FN Ostrava

² Klinika dětské neurologie FN Ostrava

³ Kardiocentrum Nemocnice Podlesí, a. s., Třinec

Úvod: Foramen ovale je umístěno v septu mezi pravou a levou srdeční síní a fyziologicky se uzavírá do tří měsíců věku. Asi u 25 % dospělé populace komunikace není dokonale uzavřena.

Kazuistika: Prezentujeme pacienta, 21 let, s občasnými presynkopálními stavy v dětství. Od 18 let věku bolesti hlavy až sporadické projevy migrény se zrakovou aurou a stavy krátkodobých poruch vědomí s tonickou křečí s vazbou na fyzickou zátěž. Pacient vyšetřen neurologicky a kardiologicky, příčina pádů s křečemi přisouzena onemocnění typu epilepsie s generalizovanými tonickými křečemi. Terapie třemi různými antiepileptiky nebyla úspěšná. Bolesti hlavy byly léčeny symptomaticky. Byla zvažována i etiologie neepileptických záchvatů typu konverzní poruchy s krátkodobou terapií antidepressiv. Video EEG monitoring s negativním EEG nálezem, magnetická rezonance mozku s drobnou cystou v oblasti epifýzy. Kontrolní kardiologické vyšetření s konvulzivní synkopou při ergometrickém testu opět vrací pacienta s diagnózou epilepsie. Zátěžové video EEG s použitím standardizovaného rotopedu zachycuje významnou desaturaci na periférii se sklonem k hypertenzi bez arytmie srdeční. Neurosonologické vyšetření zvyšuje podezření na pravolevý srdeční zkrat. Vysazena antiepileptika a pacient byl prezentován kardiochirurgickému centru. Finálním vyšetřením potvrzeno foramen ovale patens. Jeho ošetřením endovaskulární cestou odezněly klinické potíže pacienta.

Závěr: Synkopální stavy jsou tématem každodenní práce v neurologické a interní praxi. Spolupráce specializovaných pracovišť je cestou k úspěšné diagnostice a terapii.

HS2-5 Korelácia EEG nálezov so zmenami klinického stavu

Višťanová R, Šafčák V

Neurologické oddelenie, Letecká vojenská nemocnica, Košice

Úvod: Elektroencefalografia predstavuje veľmi užitočnú metódu na hodnotenie mozgovej aktivity.

Cieľ: Cieľom práce bolo zistiť, ako koreluje zmena klinického stavu so zmenami v elektroencefalograme (EEG).

Súbor: Sledovaní boli pacienti hospitalizovaní v našej nemocnici za účelom liečby v hyperbarickej komore v období medzi januárom 2006 a júnom 2008, podmienkou zaradenia do štúdie boli aspoň dve hospitalizácie, počas ktorých bolo natočené EEG. Celkovo bolo zaradených 14 pacientov (11 mužov, 3 ženy) so súhrnným počtom 37 hospitalizácií. Priemerný vek v čase incidentu bol 25,2 roka, 10 pacientov bolo po kraniocerebrálnom poranení, tri s postanoxickým poškodením mozgu a jeden pacient po meningokokovej meningitíde a intracerebrálnej hemoragii. U všetkých bolo prítomné nejaké neurologické poškodenie (parézy, organický psychosyndróm, pseudobulbárny syndróm, lézie hlavových nervov, epilepsia), štyri pacienti boli v coma vigile.

Výsledky: U pacientov v coma vigile v EEG dominovala théta aktivita, nepravidelná alfa aktivita bola prítomná len u dvoch z nich a netvorila hlavnú súčasť pozadia. V skupine pacientov bez poruchy vedomia sa tiež často vyskytovala théta ak-

tivita, ale u šiesti v pozadí dominovala alfa a u ďalších dvoch bola prítomná, i keď netvorila hlavnú súčasť pozadia. V skupine pacientov v coma vigile sme zaznamenali mierne zlepšenie stavu len u jednej pacientky, zlepšenie bolo sprevádzané zvýšeným zastúpením alfa aktivity v EEG; jeden pacient z tejto skupiny neskôr exitoval, v EEG bola opakovane prítomná generalizovaná beta aktivita, preto si myslíme, že sa mohlo jednať o beta kómu. V skupine bez poruchy vedomia bolo zlepšenie v niektorej oblasti patrné u deviatich pacientov (zlepšenie motoriky, psychických funkcií, zmenšenie počtu epileptických záchvatov). V EEG boli tieto zmeny sledované ústupom zánikovej a iritačnej aktivity a nástupom, zrýchlením, lepším usporiadaním alebo zvýšením zastúpenia alfa aktivity. U jednej pacientky sa zvýraznil nekľud, bola agresívnejšia, a keďže v EEG boli opakovane prítomné epileptiformné grafoelementy, aj napriek absencii klinických záchvatov sme pridali antiepileptiká.

Záver: Na základe tejto štúdie môžeme konštatovať, že zmeny v klinickom stave korelovali so zmenami v EEG v zmysle nástupu a lepšej modulácie alfa aktivity a úbytku pomalej a event. iritačnej aktivity. Vedľajším záverom tejto štúdie je aj potvrdenie pozitívneho efektu liečby hyperbarickým kyslíkom u pacientov s posttraumatickým a postanoxickým poškodením mozgu.

HS2-6 Rosai-Dorfmanova choroba s intrakraniálnou manifestáciou ako meningeóm frontoparietálne extraaxiálne vľavo

Pristašová E¹, Cingelová M¹, Michal M², Rýchly B³, Lovišková M¹, Kubáni M¹

¹ II. Neurologická klinika LF UK Bratislava

² Biopická laboratoř, s.r.o., Plzeň

³ Cytopathos, spol. s r.o., Bratislava

V roku 1969 Rosai a Dorfman popísali zriedkavé ochorenie – histiocytárnu infiltráciu sínusov lymfoidného tkaniva s výraznou adenopatiou, často spolu s teplotou, stratou na váhe, leukocytózou, zvýšenou sedimentáciou erytrocytov a hypergamaglobulinémiou. Ochorenie je neznámej etiológie.

Okrem postihnutia lymfatických uzlín sa vyskytuje toto ochorenie asi v 43 % aj extranodálne v rôznych orgánoch tela. Neurologické prejavy sú u pacientov pri lokalizácii na kostiach lebky, na mozgu a v mieche asi u 4,0 % prípadov bez, alebo so súčasným prejavom postihnutia lymfatických uzlín. Intrakraniálne sa ochorenie prejavuje podľa lokalizácie infiltrátu, napodobňuje meningeóm, a iné nádory – hypofýzy, intraventrikulárne, hemisferálne, s jednou alebo viacpočetnými lokalizáciami. Dovoľujeme si uviesť kazuistiku 56-ročnej ženy, kde sa vyšetrením CT a MR po epileptických záchvatoch zistil nádor – najskôr meningeóm extraaxiálne frontoparietálne vľavo, až histologickým vyšetrením sa zistila histiocytárna lézia typu Rosai-Dorfmanovej choroby.

HS3 ROZTROUŠENÁ SKLERÓZA A DALŠÍ DEMYELINIZAČNÍ ONEMOCNĚNÍ I

HS3-1 Experimentální léčba vysokodávkovanou imunoablací s následnou podporou hematopoetických kmenových buněk u pacientů s agresivní roztroušenou sklerózou – indikace verzus stupeň neurologického postižení

Havrdová E¹, Krasulová E¹, Trněný M², Vacková B², Kozák T³, Nováková L³

¹ Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

² I. interní klinika 1. LF UK a VFN, Praha

³ Oddělení klinické hematologie 3. LF UK a FN Královské Vinohrady, Praha

Úvod: Roztroušená skleróza (RS) představuje autoimunitní onemocnění centrálního nervového systému (CNS) s individuálním průběhem i prognózou. Zhruba u 3 % pacientů lze průběh RS označit jako agresivní, resp. maligní, s vysokou frekvencí relapsů často s neurologickým reziduem, s progresí invalidity mezi relapsy, a neefektivitou všech dosavadních standardních léčebných postupů. Experimentální terapii v těchto případech představuje vysokodávkovaná imunoablace s následnou podporou hematopoetických kmenových buněk (AHSCT, nesprávně označovaná jako transplantace kostní dřeně). Léčba AHSCT probíhá v ČR od roku 1998.

Pacienti a metodika: V letech 1998–2006 podstoupilo léčbu AHSCT 18 pacientů Neurologické kliniky 1. LF UK s maligní RS – průměrný věk 33,4 let, průměrná délka trvání choroby při AHSCT 9,3 let, průměr EDSS před výkonem 6,5. AHSCT byla u této skupiny indikována z hlediska dnešních poznatků až v pozdní progresivní fázi RS s převažující neurodegenerací, která nebyla protizánětlivým postupem výrazně ovlivněna, průměrná doba sledování činí k 08/2008 u této skupiny pacientů 79 měsíců, průměr aktuálního EDSS je 7,0. Byl však standardizován celý proces AHSCT (informovaný souhlas, vyšetření před výkonem, spolupráce s hematologickými a následně rehabilitačními pracovišti), mortalita samotného výkonu byla 0 %. V letech 2007–2008 podstoupilo léčbu AHSCT sedm pacientů – průměrný věk 29 let, průměrná délka trvání choroby pět let, průměr EDSS před výkonem 3,5. Taktéž v tomto souboru nedošlo k žádné fatální komplikaci. Průměrná doba sledování činí k 08/2008 u této skupiny pacientů 7,4 měsíců, průměr aktuálního EDSS je 3,7. Vzhledem ke krátkému časovému období zatím nelze validně statisticky vyhodnotit efekt léčby, indikace AHSCT v prvních pěti letech trvání agresivní RS však znamená adekvátně intenzivní protizánětlivou léčbu ještě před ireverzibilní invaliditou.

Závěr: V ČR je pro pacienty s agresivní RS k dispozici experimentální léčba AHSCT. Na základě dat z Evropské databáze transplantace kostní dřeně (EBMT) lze největší profit z výkonu

očekávat u pacientů s délkou trvání choroby do pěti let a nižším stupněm postižení (do EDSS 5,5).

Podpořeno IGA MZ ČR č. NR/9375-3/2007.

HS3-2 Aktivita choroby v průběhu a po ukončení gravidity u pacientek s roztroušenou sklerózou

Meluzínová E, Houžvičková E, Piková J, Binder T, Lisý J

Neurologická klinika 2. LF UK a FN v Motole, Praha

Úvod: Roztroušená skleróza (RS) je chronické autoimunitní onemocnění, které často postihuje ženy v reprodukčním věku.

Cíl: Cílem studie bylo sledovat aktivitu choroby během gravidity a rok po jejím ukončení a porovnat ji s aktivitou onemocnění rok před otěhotněním.

Metodika: Soubor tvoří 39 žen s relaps-remitentní RS léčených v roce před otěhotněním pouze steroidy, případně v kombinaci s interferony či glatirameracetátem. Průměrný věk v době porodu byl 30 let, průměrná doba trvání choroby do otěhotnění dva roky. 97 % žen porodilo v termínu, ve 3 % případů došlo k předčasnému porodu. Bezprostředně po porodu a v následujících šesti měsících byly všechny pacientky léčeny i.v. imunoglobuliny v dávce 0,15 mg/kg měsíčně, poté byla zahájena terapie jako před graviditou. 85 % plně kojilo čtyři měsíce. Ženy byly sledovány nejméně po dobu jednoho roku od porodu. Aktivita onemocnění rok před otěhotněním, během gravidity a první rok po porodu byla hodnocena pomocí počtu relapsů za rok, vývojem skóre Expanded Disability Status Scale (EDSS) a dynamikou změn na MR mozku.

Výsledky: V posledním roce před graviditou bylo 89 % žen bez relapsu, 8 % nemocných mělo jeden relaps, 3 % žen měly dva relapsy. V době gravidity jsme pouze u jedné nemocné (3 %) zaznamenali dva relapsy, ostatní byly zcela stabilizovány. V prvním roce po porodu se relaps nevyskytl u 52 % nemocných, u 40 % pacientek jsme zaznamenali jeden relaps, u dvou pacientek (5 %) dva relapsy a u jedné pacientky (3 %) tři relapsy. Z toho 8 (20 %) nemocných prodělalo relaps v prvních šesti měsících po porodu, 11 (28 %) nemocných prodělalo relaps až po šesti měsících od porodu. Kontrolní MR byla u 43 % nemocných bez progresu a u 57 % nemocných byla prokázána progresu. EDSS zůstalo beze změny u 79 %, ke zhoršení došlo u 21 % nemocných – maximálně však o 0,5 stupně škály EDSS.

Závěr: Srovnáním aktivity choroby pomocí MR a počtu relapsů rok před otěhotněním a rok po porodu je patrná vyšší aktivita onemocnění v prvním roce po porodu. Většina relapsů ale proběhla s plnou úpravou klinického stavu. Rovněž vývoj EDSS svědčí pro minimální nárůst invalidity v celém souboru. Ve srovnání s literárními údaji je v našem souboru počet relapsů v prvních šesti měsících po porodu re-

lativně nízký. Důvodem může být i příznivý efekt podávaných imunoglobulinů.

Podpořeno grantem IGA 9445-3/2007

HS3-3 Cyklofosfamid a urologické komplikace léčby u pacientů s roztroušenou sklerózou

Kovářová I, Doležal O

Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

Úvod: CPA je široce používané cytostatikum. Indikace podání zahrnují zejména onkologické diagnózy. Dávkování v těchto indikacích je 40–50 mg/kg v jedné dávce či rozděleno do 2–5 dnů. U RS je CPA používán jako součást akutní i chronické léčby. Dávka je obvykle 10–20 mg/kg, aplikováno měsíčně či každých šest týdnů.

Mechanismy účinku CPA: CPA je nespecificky působící cytostatikum blokující dělení buněk vazbou na DNA. Účinné jsou zejména metabolity CPA, které blokují dozrávání nádorových buněk a lymfocytů. CPA a jeho metabolity jsou vylučovány ledvinami, biologický poločas je 6,5 hod. Hlavní nežádoucí účinky jsou kardiovaskulární (myokarditis), dermatologické (alopecie), gastrointestinální (nevolnost, zvracení), hematologické (myelosuprese), reprodukční (amenorea, azoospermie) a urologické (hemoragická cystitis, uroteliální karcinom).

Prevence onkologických komplikací u léčby CPA: Profylaxe zahrnuje opatření vedoucí ke zkrácení doby kontaktu kontaminované moči se sliznicí močového měchýře: 1. katetrizace po aplikaci, 2. výplachy močového měchýře, 3. hyperhydratace (4 000 ml) a forzírovaná diuréza, 4. podání mesna. Režimová opatření a aplikace mesna jsou opatřeními stejně účinnými. Mesna je doporučena u dětských pacientů a u vyšších dávek CPA (> 50 mg/kg). V rámci prevence je doporučeno urologické vyšetření včetně cytologického vyšetření každých 6–12 měsíců a cystoskopické vyšetření každých 12–24 měsíců.

Pacienti: Uroteliální tumor byl diagnostikován u čtyř pacientů (celkové množství pacientů, jimž je pravidelně podáván CPA, je 110). Průměrný věk byl 49,8 let (30–62 let) a průměrná kumulativní dávka byla 34,3 g (13–57 g). Dva pacienti trpěli sekundárně progresivní a dva relaps-remitentní formou RS.

Výsledky: Diagnóza uropiteliálního tumoru byla verifikována cytologicky, cystoskopicky a biopsicky. Prvním příznakem byla ve dvou případech hematurie, ve dvou případech byl tumor nalezen v rámci skríningu. Histologicky byl verifikován zánětlivý myofibroblastický tumor (dva případy) a uroteliální papilární karcinom.

Závěr: Nutné je dodržovat bezpečnostní doporučení. Režimová opatření (hyperhydratace) a aplikace mesna jsou stejně účinná. Urologické vyšetření včetně cytologického vyšetření je indikováno každých 6–12 měsíců a cystoskopické vyšetření každých 12–24 měsíců.

HS3-4 Responzivita na léčbu interferonem beta u pacientů s klinicky izolovaným syndromem suspektním z rozvoje definitivní roztroušené sklerózy a imunofenotypizace mononukleárních buněk periferní krve

Krasulová E¹, Havrdová E¹, Marečková H², Horáková D¹, Týblová M¹, Kemlink D¹

¹ *Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha*

² *Ústav imunologie a mikrobiologie 1. LF UK a VFN, Praha*

Úvod: Klinicky izolovaný syndrom (CIS) představuje první neurologické příznaky suspektní z demyelinizační léze centrálního nervového systému podle magnetické rezonance (MR), spojené s rizikem z rozvoje definitivní roztroušené sklerózy (RS). V současné době neexistuje žádný validní imunologický či genetický marker predikující aktivitu choroby, invaliditu pacienta či účinnost registrovaného léku pro léčbu CIS – interferonu beta.

Cíl projektu: Porovnat imunologický status před léčbou a šest měsíců po ní interferonem beta 1-a (IFNβ), 30 μg intramuskulárně jedenkrát týdně, u dvou skupin pacientů s CIS: respondentů (R) a non-respondentů (NR) na terapii IFNβ podle klinické a MR aktivity choroby v průběhu prvního roku léčby.

Pacienti a metodika: Periferní krev byla získána po podpisu informovaného souhlasu před léčbou a šest měsíců po ní IFNβ u 17 pacientů s CIS (8 R – průměrný věk 30 let, Ž/M = 5/3, 9 NR – průměrný věk 32 let, Ž/M = 6/3). CIS byl definován jako první ataka demyelinizace s alespoň dvěma lézemi na T2W nebo FLAIR MR obraze a pozitivním nálezem oligoklonálních páسů v mozkomíšním moku. Skupina NR byla definována výskytem alespoň jednoho relapsu a jedné nové T2W léze na MR v průběhu prvního roku léčby IFNβ. Pro imunofenotypizaci mononukleárních buněk periferní krve byl použit průtokový cytometr FACSCalibur a monoklonální protilátky BD Bioscience (CD3, CD4, CD8, CD19, CD3-CD16, 56+ a CD45RA subpopulace). Ke statistické analýze byl využit Studentův t-test, Pearsonův korelační koeficient a MANOVA.

Výsledky: Jediná statisticky významná korelace byla nalezena mezi počtem CD19+ buněk periferní krve před zahájením léčby a počtem relapsů v prvním roce léčby IFNβ ($p = 0,004$, $r = -0,9759$) u pěti NR pacientů. Nebyla nalezena žádná jiná statisticky významná korelace nebo rozdíl mezi sledovanými skupinami R a NR v žádném z testovaných markerů.

Závěr: Na základě našich výsledků lze považovat počet CD19+ buněk v periferní krvi za potenciální imunologický marker prognózy RS a efektivity léčby s nutností ověření na větším počtu pacientů s CIS a definitivní diagnózou RS.

Podpořeno IGA MZ ČR 1A8713-5/2005, VZ-MSM0021620849.

HS3-5 Bolest hlavy u pacientů so sclerosis multiplex Feketová S, Turčáni P

I. Neurologická klinika LF UK a FNSP Bratislava

Úvod: Bolest sa v minulosti nepovažovala za dôležitý príznak u sclerosis multiplex. V posledných rokoch bolo publikova-

ných viacerých prác, ktoré uvádzajú bolesť ako symptóm sclerosis multiplex. Na základe údajov od rôznych autorov má prevalencia bolesti u sclerosis multiplex v literatúre široké rozpätie (29 až 90 %). Bolesť hlavy sa vyskytuje typicky u akútnej optickej neuritídy alebo vzácne pri masívnom výskyte zápalových lézií v cerebrálnych hemisférach. Menej často identifikovaná, ale vysoko charakteristická je intenzívna bolesť hlavy v záhľaví spojená s aktívnou zápalovou demyelinizáciou v zadnej jame.

Metóda: Cieľom práce bolo zistiť výskyt bolesti hlavy u pacientov s diagnózou sclerosis multiplex, pričom pacienti s neuralgiou trigeminu neboli do prieskumu zahrnutí. Dotazník zameraný na zistenie kvantitatívnych ukazovateľov výskytu bolesti hlavy u týchto pacientov bol zaslaný 734 pacientom evidovaných v databáze Slovenského zväzu sclerosis multiplex. Vrátené vyplnené dotazníky vytvorili súbor 670 pacientov (z toho 514 žien) vo veku 20 až 68 rokov, ktorý bol použitý pre vyhodnotenie odpovedí dotazovaných pacientov a štatistické spracovanie výsledkov.

Výsledky: Výsledky ukázali, že bolesťou hlavy trpí 69 % pacientov s diagnózou sclerosis multiplex, pričom pomer trpiacich na bolesť hlavy k celkovému počtu dotazovaných pacientov je u mužov aj žien takmer rovnaký (OR = 1,04). V rámci subtypov bolo zistené, že v porovnaní s migrénou je signifikantne vyššia prevalencia tenznej bolesti ($p < 0,0059$).

Záver: Na základe získaných výsledkov je evidentné, že bolesť hlavy je významným problémom u pacientov s diagnózou sclerosis multiplex.

HS3-6 Progresívna nekrotizujúca myelopatia – možná varianta neuromyelitis optica?

Literárny prehľad a kazuistika

Lisá I, Belan V, Podhoranská D

II. Neurologická klinika LF UK FNŠP Bratislava, Radiodiagnostická klinika SZU Bratislava

Progresívna nekrotizujúca myelopatia je v rámci nekompresívnych myelopatií veľmi zriedkavé ochorenie. Doteraz bolo vo svetovej literatúre popísaných asi len 50 kazuistických zdedení. Ochorenie typicky začína po 40. roku života lumbalgiami – niekedy i s radikálnou propagáciou – a v krátkom časovom slede po úvodnom štádiu rozvojom paraparézy, resp. kvadraparézy v priebehu mesiacov saltatórne sa zhoršujúcej do obrazu plégie. Charakteristickým klinickým nálezom je chabá paréza s atrofiami spolu s miechovou symptomatológiou. V CSL je typický nález so zvýšenými celkovými bielkovinami a neprítomnou oligoklonálnou skladbou, niekedy i s miernou pleiocytózou. Špecifickým MR kritériom je rozšírenie aspoň troch a viacerých susedných vertebrálnych segmentov miechy s hypersignálom v T2 VO a s enhancementom po kontrastnej látke v priebehu mesiacov vystriedané atrofiou, čo zodpovedá nekróze miechy potvrdennej pri bioptickom vyšetrení. Diferenciálna diagnostika je široká. Treba vylúčiť okrem častejších ochorení – SM, zápalové, neoplastické, systémové, cievne

a metabolické príčiny myelopatie – aj paraneoplastické postihnutie miechy. V najnovších prácach sa zvažuje autoimunitný patomechanizmus so vzťahom ku neuromyelitis optica na základe výskytu špecifických NMO IgG protilátok. Ochorenie má progresívny charakter s možným terapeutickým efektom imunomodulačnej liečby. Autori prezentujú kazuistiku 67-ročného pacienta s výrazne atopickým terénom pri imunologickom vyšetrení, v priebehu roka s progredujúcou asymetrickou zmiešanou paraparézou DK postupne až do funkčnej plégie vpravo. Rozsiahle vyšetrenia vylúčili expanziu, zápal a cievne zmeny v spinálnom kanáli, rovnako i systémové a metabolické príčiny myelopatie. Negativita onkomarkerov a antineuronálnych protilátok ako i onkologický skrining vylučujú paraneoplastické postihnutie. Po zhodnotení výsledkov vyšetrení – klinických, elektrofyziologických, likvorologických a zobrazovacích – menovite MR – pacient spĺňa kritériá idiopatickej progresívnej nekrotizujúcej myelopatie. Liečba bolusom metylprednisolonu s následnou krátkou kúrou perorálnych kortikoidov bola bez efektu, preto nasadená liečba IVIG 0,4 g/kg/deň počas piatich dní a následne udržiavacie kúry v mesačných intervaloch. Už po prvom mesiaci liečby pozorované zlepšenie klinického stavu s obnovovaním hybnosti DK bilaterálne a možnosťou chôdze s pomocným aparátom.

HS4 ROZTROUŠENÁ SKLERÓZA A DALŠÍ DEMYELINIZAČNÍ ONEMOCNĚNÍ II

HS4-1 Likvorová diagnostika roztroušené sklerózy mozkomíšni

Štourač P

II. neurologická klinika LF MU a FN Brno

Analýza mozkomíšňného moku u roztroušené sklerózy si stále udržuje významnú rolu, neboť prokazuje zánětlivý charakter onemocnění, a tím nezastupitelně doplňuje prioritní význam magnetické rezonance v diagnostice RS. Dále vzhledem k charakteristickému nálezu u RS (tzv. Disease-Related Pattern) má vyšetření likvoru diferenciálně diagnostický význam a v neposlední řadě přispívá i k průkazu dalších onemocnění s imunitní složkou v patogenezi, např. u neuromyelitis optica Devic's průkazem protilátek proti aquaporinu-4. Roztroušená skleróza je v mozkomíšňném moku charakterizována následující kombinací patologických parametrů: intratekální IgG syntéza je konstantním parametrem v 98 % případů. Nejcitlivějším průkazem IgG syntézy je kvalitativní stanovení tzv. oligoklonálních IgG pásů metodou izoelektrické fokuzace s následným imunoblottingem a imunoenzymatickým barvením. Intratekální IgM a IgA syntéza stanovená obvykle kvantitativně výpočtem je přítomna v 19 % v IgM třídě a v 9 % v IgA třídě. V cytologickém obraze nacházíme obvykle lehkou lymfocytární pleocytózu s přítomností plazmocytů či aktivovaných B lymfocytů, zpravidla nepřesahujících

5 % v diferenciálním cytologickém obraze. Počet buněčných elementů větší než 35/1 μ l vede k pochybnostem o diagnóze RS. Funkce hematolikorové bariéry je obvykle normální nebo jen lehce porušena. Dalším typickým nálezem je přítomnost tzv. MRZ reakce u 84–92 % RS pacientů charakterizující chronický zánětlivě autoimunitní proces. Při nižší senzitivě MRZ reakce vůči oligoklonálním IgG pásům je její diagnostická hodnota založena na vysoké citlivosti a specifitě poukazující na chronický autoimunitní proces již v období prvních klinických příznaků onemocnění. U infekčních onemocnění přítomnost MRZ reakce nenacházíme. Objev autoprotilátek proti aquaporinu-4 u neuromyelitis optica Devic rozšiřuje diferenciálně diagnostické laboratorní možnosti vůči roztroušené skleróze s terapeutickými důsledky.

HS4-2 Vývoj počtu oligoklonálních IgG pásů v likvoru pacientů s roztroušenou sklerózou

Mareš J¹, Herzig R¹, Urbánek K¹, Doležil D², Sládková V¹, Luběnová B¹, Obereignerů K¹, Bekárek V³, Sklenářová J³, Zapletalová J⁴, Kaňovský P¹

¹ Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc

² Neurologická klinika 3. LF UK a FN Královské Vinohrady, Praha

³ Oddělení klinické biochemie FN Olomouc

⁴ Ústav lékařské biofyziky LF UP v Olomouci

Úvod: Cílem studie bylo porovnat změny počtu oligoklonálních pásů (OCB) v likvoru (Cerebrospinal Fluid, CSF) pacientů s relabující-remitující roztroušenou sklerózou (RRMS) léčených imunomodulační terapií (Disease Modifying Drug, DMD) se skupinou pacientů RRMS bez DMD terapie.

Metodika: Byl vyšetřen soubor RRMS pacientů s DMD terapií ($n = 24$, 7 mužů a 17 žen, ve věku 19–51, průměrný věk $36,1 \pm 8,6$ let) a soubor RRMS pacientů bez DMD terapie ($n = 18$, 7 mužů a 11 žen, ve věku 27–61, průměrný věk $44,6 \pm 11,5$ let). První vyšetření CSF bylo provedeno v rámci diagnostiky onemocnění, druhé vyšetření za účelem posouzení dynamiky vývoje OCB. V obou případech byl CSF odebrán na základě informovaného souhlasu pacienta. U skupiny RRMS pacientů s DMD terapií byl vzorek CSF odebrán 0–42 měsíců před zahájením DMD terapie a 1–66 měsíců po zahájení DMD terapie. Při vyšetření CSF, odebraného lumbální punkcí, byly vyhodnocovány parametry intratekální syntézy výpočtem hodnot IgG indexu a stanovením počtu OCB v CSF. Pro vyšetření OCB byla použita metoda izoelektrické fokuzace s následnou imunofixací. Pro statistické vyhodnocení zkoumaných parametrů byl použit Kruskal-Wallisův test, Pearsonův koeficient korelace, Spearmanův koeficient korelace, chí-kvadrát test, Mann-Whitney test a parametrický dvouvýběrový t-test.

Výsledek: Ve skupině RRMS pacientů s DMD terapií neprokázal test Kruskal-Wallis signifikantní rozdíl ve změně počtu OCB v závislosti na terapii. Test Mann-Whitney neprokázal signifikantní rozdíl ve změně počtu OCB mezi pacienty s chronickou

steroidní terapií, bolusovou steroidní terapií nebo imunopresivní terapií a bez těchto terapií. Test Kruskal-Wallis neprokázal signifikantní rozdíl ve změně počtu OCB u pacientů s jedním, dvěma nebo třemi relapsy mezi prvním a druhým vyšetřením. Korelační analýza neprokázala signifikantní závislost mezi změnou počtu OCB a věkem pacientů. Ve skupině RRMS pacientů bez DMD terapie neprokázal test Mann-Whitney signifikantní rozdíl ve změně počtu OCB mezi pacienty s chronickou steroidní terapií nebo bolusovou steroidní terapií a pacienty bez těchto terapií. Korelační analýza neprokázala signifikantní závislost mezi změnou počtu pásů OCB a počtem relapsů mezi prvním a druhým vyšetřením. Test Mann-Whitney neprokázal signifikantní rozdíl ve změně počtu OCB mezi pacienty s relapsem a bez relapsu mezi prvním a druhým vyšetřením. Korelační analýza prokázala slabou nepřímou závislost mezi trváním RS a změnou OCB. Při komparaci skupin RRMS pacientů s DMD terapií a RRMS pacientů bez DMD terapie neprokázal dvouvýběrový t-test signifikantní rozdíl mezi skupinami ve věku a chí-kvadrát test neprokázal signifikantní rozdíl mezi skupinami v distribuci podle pohlaví. Test Mann-Whitney prokázal, že u skupiny s DMD terapií došlo k signifikantnímu poklesu počtu OCB ve srovnání se skupinou bez DMD terapie – v této skupině nebyla v průměru zaznamenána změna v počtu OCB.

Závěr: Studie prokázala signifikantní pokles počtu OCB u RRMS pacientů s DMD terapií, na rozdíl od skupiny RRMS pacientů bez DMD terapie, což je možné vysvětlit efektem imunomodulační terapie.

HS4-3 Srovnání zánětlivých a degenerativních likvorových markerů u nemocných s remitentně-relabující formou roztroušené sklerózy mozkomíšní a s klinicky izolovaným syndromem

Sládková V, Mareš J, Luběnová B, Kollárová K, Kaňovský P
Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc

Úvod: Roztroušená skleróza mozkomíšní (RS) je zánětlivě autoimunitní onemocnění CNS vedoucí k demyelinizaci a následné ztrátě axonů. V průběhu onemocnění narůstá stupeň poškození axonů a naopak klesá podíl zánětlivé složky na etiopatogenezi onemocnění. Základní vyšetřovací metodou k posouzení intenzity zánětu a neurodegenerace je vyšetření mozkomíšního moku.

Cíl: Existují rozdíly v hodnotách jednotlivých zánětlivých a degenerativních markerů v likvoru pacientů s remitentně-relabující formou RS a s klinicky izolovaným syndromem (CIS)?

Soubor a metodika: Bylo vyšetřeno 149 pacientů – 66 s RS a 83 kontrol s ostatními nezápětlivými onemocněními (iktus, migréna, vertebrogenní algický syndrom). Skupina pacientů s RS zahrnovala 46 nemocných s remitentně-relabující formou RS (RRSM) a 20 po CIS, z toho 48 žen a 18 mužů ve věku 18–68 let (průměrně 40,5 roku) s trváním onemocnění

od 1 měsíce do 28 let (průměrně 3,5 roku). Podle tzv. MS protokolu byly vyšetřeny markery integrity hemato-likvorové bariéry (HLB): kvocient albuminu (Qalb) a prealbumin, markery zánětu: CRP, transferin, C3 a C4 složky komplementu, hapto globin, beta-2-mikroglobulin, orosomucoid, markery tkáňové destrukce: ApoA-I, Apo-B, cystatin C, neuron-specifická enoláza, tau-protein a beta-amyloid. Intratekální syntéza byla posuzována počtem oligoklonálních IgG pásů v alkalické frakci při imunoelektroforéze likvoru a séra a kvocientem IgG (QIgG). Dále byl vyšetřen alfa-1-antitrypsin, který je považován za marker neuroprotektce v CNS.

Výsledky a diskuze: Byla nalezena elevace některých zánětlivých a degenerativních markerů v likvoru pacientů již po CIS. Intratekální syntéza (QIgG) byla vyšší u RRSM, ale počet oligoklonálních IgG pásů v alkalické frakci při IEF byl vyšší u CIS. To by mohlo být vysvětleno větším tkáňovým poškozením u RRSM prostřednictvím menšího počtu specifických klonů B-lymfocytů. Byla zaznamenána statisticky významně nižší hodnota cystatinu C v likvoru pacientů s RRSM ve srovnání s nemocnými po CIS, což může souviset s intenzivní proteolýzou během rozsáhlejší demyelinizace. Nebyly nalezeny statisticky významné rozdíly v hodnotách ostatních likvorových markerů mezi pacienty s RS a kontrolami.

Závěr: Nebyly nalezeny statisticky významné rozdíly v hodnotách likvorových zánětlivých a degenerativních markerů mezi pacienty s RRSM a po CIS. Pokles hodnoty cystatin C v likvoru se zdá být indikátorem intenzity demyelinizace v CNS.

HS4-4 Neutralizační protilátky u pacientů s roztroušenou sklerózou léčených interferonem beta

Mináriková M¹, Bertolotto A², Meluzínová E¹, Píková J¹, Houžvičková E¹, Lišková P¹, Nyč O², Zajac M³, Bojar M¹

¹ Neurologická klinika 2. LF UK a FN v Motole, Praha

² Centro di Riferimento Regionale Sclerosi Multipla et Laboratorio di Neurobiologia Clinica, AOU San Luigi, Orbassano, Itálie

³ Ústav mikrobiologie 2. LF UK a FN v Motole, Praha

Úvod: Interferon (IFN) beta je lékem první volby v léčbě relabující-remitující (RR) formy roztroušené sklerózy (RS). V průběhu její léčby se mohou vyvinout neutralizační protilátky (NABs).

Cíl: Určit prevalenci a klinickou významnost přítomnosti NABs.

Pacienti a metodika: Vyšetřena byla séra 158 pacientů s RRS, léčených IFNbeta-1b (Betaferon, n = 68) nebo IFNbeta-1a (Avonex, n = 55, Rebif 44, n = 35). 151 pacientů (96 %) bylo současně léčeno kombinovanou imunosupresí (p.o., i.v.). Detekce NABs probíhala v naší laboratoři pomocí metody cytopatického efektu (CPE), séra byla vyšetřována každé tři měsíce v průběhu 15 měsíců. Titr NABs byl udáván v jednotkách TRU (10-fold reduction units)/ml. Jako NABs pozitivní (NABs+)

byla označena séra, ve kterých byla NABs prokázána minimálně dvakrát za sebou. Na klinickou významnost jejich výskytu bylo usuzováno srovnáním s klinickým průběhem (relapse rate, EDSS) a MR aktivitou onemocnění.

Výsledky: NABs+ bylo 13 pacientů (8,2 %) – 10 z nich bylo léčeno Betaferonem (14,7 % v rámci všech pacientů léčených Betaferonem), jeden pacient byl léčen Avonexem (1,8 % v rámci pacientů léčených Avonexem) a dva pacienti léčeni Rebifem 44 (5,7 % v rámci pacientů léčených Rebifem). Klinický průběh (relapse rate, EDSS) a MR hodnocení nebyly signifikantně odlišné mezi skupinami pacientů NABs+ a NABs-. Během 15měsíčního pozorování nebyla pozorována sérokonverze z NABs+ do NABs-.

Závěr: Počet NABs+ pacientů v každé terapeutické skupině byl nižší v porovnání s údaji uváděnými v literatuře. Tyto nálezy by mohly být ovlivněny současnou imunosupresivní terapií, kterou bylo léčeno 96 % pacientů. NABs se častěji vyskytovaly u pacientů léčených IFNbeta-1b než IFNbeta-1a, což je v souladu s publikovanými daty. Výsledky klinického hodnocení (relapse rate, EDSS) a výsledky MR nebyly v rámci skupin NABs+ a NABs signifikantně odlišné, což může být podmíněno relativně krátkou observační periodou (15 měsíců) a může být hlavním limitem naší studie.

Podpořeno grantem IGA 9445-3/2007

HS4-5 Immunoablative Therapy with Autologous Hematopoietic Stem Cell Transplantation in the Treatment of Poor Risk Multiple Sclerosis

Kozak T¹, Havrdova E², Pitha J³, Dolezil D³, Trnety M⁴, Lhotakova P¹, Kobyłka P⁵, Trnkova Z¹, Fiedler J⁶, Koza V⁷

¹ Dept. of Clinical Hematology, Third Faculty of Medicine, University General Hospital, Prague

² Dept. of Neurology, Faculty of Medicine, University General Hospital, Prague

³ Dept. of Neurology, Third Faculty of Medicine, University General Hospital, Prague

⁴ 1st Dept. of Internal Medicine, Third Faculty of Medicine, University General Hospital, Prague

⁵ Institute of Haematology and Blood Transfusion, Prague

⁶ Dept. of Neurology, Faculty of Medicine, University Hospital Pilsen

⁷ Dept. of Hematooncology, Faculty of Medicine, University Hospital Pilsen

The prognosis of intractable form of MS is poor, however, the high dose immunotherapy with autologous stem cell transplantation (ASCT) may lead to stabilisation or improvement in disability. 37 patients with secondary progressive MS not responding to all other modalities were included in the phase II clinical trial of ASCT between 1998 and 2006. 33 patients underwent high dose chemotherapy (immunoablation) BEAM (carmustin, etoposide, cytosin-arabinoside, melphalan). T cell depletion in vitro was performed in 20 grafts depending on

number of harvested progenitors and available resources. Four patients initially included to the study were not transplanted. Median follow-up is 60 months (12–108). Median EDSS of grafted patients at inclusion was 6.5 (5.0–8.5), median EDSS of grafted patients at the last follow up was 7.0 (6.0–10.0). Two patients died 31 and 58 months after transplantation because of progression of MS and the cause not related to transplantation, respectively. Two patients were lost for follow up. There was no treatment related mortality. At last follow up, the significant improvement (by ≥ 1.0 point on EDSS) remains in 1 patient, stabilisation of the disease occurred in 23 patients (70%), 9 patients gained disability significantly (by ≥ 1.0 point on EDSS). From 4 patients initially included and not transplanted 1 patient improved 1.5 point EDSS and remains stable after successful stem cell mobilisation with high dose cyclophosphamide. Two other patients slightly worsened and 1 patient worsened significantly in the disability, all these patients are undergoing various type of modifying therapies. There was no significant difference in neurological outcome between patients transplanted with T cell depleted stem cell graft and these without T cell depletion. In conclusion, a significant majority of patients was at least stabilized in their disability after transplantation. We consider the results to be promising and wait for confirmation in the randomized trial.

HS4-6 Klinicky izolovaný syndrom a vliv doby vzniku na konverzi a prognózu RS

Taláb R, Talábová M, Vališ M, Holubová J

Neurologická klinika LF UK a FN Hradec Králové

Úvod: Klinicky izolovaný syndrom (CIS) je termín užívaný v současnosti pro první epizodu neurologických příznaků trvajících nejméně 24 hod, zapříčiněných zánětlivým demyelinizačním jednoložiskovým nebo víceložiskovým poškozením centrálního nervového systému. Klinicky významné je stanovit míru rizika konverze do definitivní formy RS (CD MS) a léčebnou strategii pro pozitivní ovlivnění prognózy RS.

Materiál a metodika: Soubor nemocných, u kterých byl v letech 1995–2008 (08/2008) definován CIS, celkem 55 nemocných (40 žen/15 mužů) bylo rozděleno do dvou skupin. První skupina ve věku do 18 let, celkem 22 nemocných (20 dívek/2 chlapci), a druhá skupina ve věku nad 18 let, celkem 33 nemocných (20 žen/13 mužů), byla diagnostikována klinicky a podpořena základní triádou paraklinických vyšetření (MR, CSF, VEP). V souboru byl hodnocen vliv věku na charakter CIS (jednoložiskový vs víceložiskový), abnormality MR, CSF a VEP, dále byla porovnána doba konverze do CD MS v závislosti na věku a zvolené léčbě, příp. zahájení léčby DMD.

Výsledky: Průměrný věk vzniku CIS byl 14,4 let ve skupině do 18 let a ve skupině nad 18 let byl průměrný věk pro CIS 30,7 let. Ze srovnání počtu CIS, kdy došlo ke konverzi do CD MS v obou skupinách, vyplynulo, že do jednoho roku vyvinulo CD MS 31,8 % nemocných ve věku do 18 let a 9,9 % nemoc-

ných ve věku nad 18 let, do dvou let vyvinulo CD MS dalších 22,7 % ve věku do 18 let a dalších 9,9 % starších 18 let. Do tří let potom vyvinulo CD MS dalších 18,1 % mladších 18 let a dalších 9,9 % nemocných starších 18 let. Celkově po třech letech vyvinulo CD MS ve skupině do 18 let 72,7 % nemocných a ve skupině nad 18 let 29,7 % nemocných. Analyzovány budou i další parametry, které potenciálně ovlivnily tyto rozdíly, jako jednoložiskový či víceložiskový charakter CIS nebo pozitivita výsledků paraklinických vyšetření (MR, CSF a VEP) a léčba.

Závěr: Z výsledků vyplynula významně vyšší agresivita zánětlivého demyelinizačního poškození CNS u nemocných ve věku do 18 let se sklonem k rychlé konverzi do CD MS oproti dospělým nemocným. To podporuje indikaci zahájení imunomodulační léčby CIS i v dětském věku.

HS5 NEUROFYZIOLOGIE

HS5-1 Změny aktivace motorických a somatosenzorických struktur mozku v obraze funkční MR navozené léčbou spasticity botulotoxinem

Šenkárová Z, Hluštík P, Kaňovský P, Vranová H, Otruba P, Herzig R

Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc

Úvod: Mozková hemisféra postižená iktem je schopna zlepšit motoriku hemiparetické končetiny, zřejmě díky mechanismu mozkové plasticity. Předpokládá se také, že léčba botulotoxinem A (BTX) může snížit fokální spasticitu po CMP prostřednictvím dynamických změn na více úrovních motorického systému, včetně mozkové kůry. Oba tyto procesy by se měly odrazit v kortikální aktivaci během motorických nebo mentálních úloh.

Cíl: Cílem studie bylo pomocí funkční MR lokalizovat změny aktivace mozkového kortexu indukované léčbou spasticity botulotoxinem u pacientů po cévní mozkové příhodě.

Metodika: Vyšetřovali jsme šest pacientů (5 mužů, 1 žena, průměrný věk 66,2 \pm 9,3 let) s hemiparézou a akrální spasticitou horní končetiny (HK) vzniklou jako následek cévní mozkové příhody v povodí arteria cerebri media, bez MR zobrazitelné léze motorického kortexu. Funkční MR mozku (fMR) byla prováděna během sekvenčního pohybu prstů paretické ruky v Rolandově paradigmatu. Vyšetření bylo opakováno dvakrát, vždy před aplikací injekce BTX do svalů spastické HK a čtyři týdny po ní. Změna charakteru spasticity byla hodnocena pomocí modifikované Ashworthovy škály (MAS). Po stranovém převrácení obrazových dat mozků s lézí pravé hemisféry byla fMR skupinová data zahrnující celý mozek statisticky vyhodnocena pomocí lineárního modelu. Efekt léčby byl testován pomocí lineárních kontrastů.

Výsledky: Léčba BTX snížila spasticitu ve vyšetřované skupině (průměrná změna MAS 0,83 \pm 0,41). Funkční MR data před léčbou BTX a po ní ukázala aktivaci kontralaterálního motorického kortexu a bilaterálního premotorického a suple-

mentárního motorického kortexu během pohybu. Kontrast pre- > post-BTX prokázal signifikantní ($p < 0,05$) snížení aktivity motorické sítě tvořené kontralaterální (levostrannou) primární motorickou a somatosenzorickou kůrou, premotorickou kůrou a dorzolaterální prefrontální kůrou po léčbě BTX.

Shrnutí: Tato pilotní studie naznačuje, že snížení spasticity HK po CMP může doprovázet změna aktivity struktur na různých úrovních hierarchie kortikálního motorického systému, který participuje na plánování a řízení pohybu.

Grantová podpora: Grant IGA MZ ČR NR8367-3/2005.

HS5-2 Sledovanie progresie postihnútia centrálnych motorických dráh pri diabetes mellitus I. typu pomocou transkraniálnej magnetickej stimulácie – prvé výsledky 5-ročnej prospektívnej štúdie

Goldenberg Z¹, Kučera P¹, Barak L²

¹ I. Neurologická klinika LF UK a FNsP Bratislava

² Detské diabetologické centrum SR, I. Detská klinika LF UK a DFNSP Bratislava

Diabetes mellitus je metabolické ochorenie postihujúce viaceré orgánové systémy, vrátane nervového systému. Popri všeobecne známej periférnej distálnej symetrickej senzitivnej motorickej polyneuropatii existujú dôkazy aj o poškodení CNS. Cieľom štúdie je posúdenie progresie postihnútia CNS po 5-tich rokoch od iniciálneho vyšetrenia transkraniálnou magneticou stimuláciou (TMS) motorického kortexu. U 30 pacientov s diabetes mellitus I. typu bolo realizované vyšetrenie TMS. Z latencií motorického evokovaného potenciálu, F-vlny a M-odpovede bol pomocou vzorca CCT = MEP – [0,5 × (F – M – 1) + M] (Kimura 1983) vypočítaný centrálny kondukčný čas. Prezentujeme pilotné výsledky prospektívneho sledovania poškodenia centrálnych motorických dráh u diabetes mellitus I. typu. Zatiaľ čo v absolútnych číslach dochádza k predĺženiu latencie MEP ako aj kalkulovaného CCT, štatistickým porovnaním parametrickými i neparametrickými testmi pozorujeme t.č. štatisticky nesignifikantný trend k predĺženiu centrálného kondukčného času, ktorý je markantnejší pri hodnotení snímania z dolných končatín. Tieto výsledky podporujú progresivnosť poškodenia CNS vplyvom diabetu analogicky k údajom z literatúry o distálnej symetrickej polyneuropatii.

HS5-3 Mohou elektrofyziologická vyšetření přispět k dlouhodobé predikci nemocných s lumbální spinální stenózou?

Vohánka S¹, Balintová Z¹, Mičánková B¹, Andrašínová T¹, Dušek L²

¹ Neurologická klinika LF MU a FN Brno

² Institut biostatistiky a analýz MU, Brno

Kontext: Lumbální spinální stenóza (LSS) je velmi častým onemocněním u osob nad 65 let, které omezuje jejich mo-

bilitu. Průběh je velmi variabilní a dosud nejsou známa pevná data ospravedlňující terapeutické postupy (konzervativní verze operace).

Uspořádání: Prospektivní 6–8letá studie zaměřená na prognostický význam iniciálního elektrofyziologického vyšetření u nemocných s LSS.

Cíl: Zjistit, zda mají elektrofyziologická vyšetření informační hodnotu v predikci dlouhodobého klinického průběhu u nemocných s LSS.

Účastníci a metody: Studie se účastnilo 52 pacientů (25 žen, 27 mužů, věk 65 let: 32–69 let) s LSS, kteří jsou 6–8 let prospektivně sledováni. Iniciální elektrofyziologické vyšetření (kondukční studie motorických a senzitivních nervů vč. F vln a H-reflexu, jehlová EMG, motorické a senzitivní evokované potenciály z DK vč. zátěžového vyšetření na pohyblivém chodníku) bylo vyhodnoceno s ohledem na stav nemocného po 6–8 letech.

Použité statistické metody: Kategoriální data: Fisherův exaktní test (2 kategorie) nebo Pearsonův chí-kvadrát (> 2 kategorie). V případě signifikantního výsledku bylo spočítáno Odds ratio (OR). Na kontinuálních datech byl počítán t-test. Pokud to charakter dat vyžadoval (náznak asymetrie, charakter číselných údajů, nestejně rozptýly), byl výsledek ověřen (nebo přímo testován) neparametricky Mann-Whitney testem.

Hlavní měřítka výsledného stavu: Přítomnost neurogeních klaudikací, bolesti v zádech, Oswestry disability index, schopnost a rychlost chůze a běhu na 10m, výskyt paréz a operace páteře během sledovaného období sloužily k rozdělení nemocných do dvou skupin: příznivý verze nepříznivý průběh.

Výsledky: Znamky radikulopatie při EMG vyšetření ($p = 0,006$, OR 6) a absence H-reflexu m. soleus ($p = 0,043$) korelovaly s nepříznivým průběhem. Ostatní elektrofyziologická vyšetření neměla žádný dlouhodobý prediktivní význam.

Závěr: Elektrofyziologická vyšetření mají omezený význam ve smyslu predikce nepříznivého průběhu u nemocných s LSS. Pouze znamky radikulopatie při jehlové EMG a abnormality H-reflexu mohou ukazovat na dlouhodobě nepříznivý průběh.

HS5-4 Klinické a neurofyziologické nálezy po jednorázovém intratekálním podání baklofenu u nemocných s chronickým míšním poraněním

Štětkářová I¹, Kumru H², Vidal J², Kofler M³

¹ Neurologické oddělení Nemocnice Na Homolce, Praha

² Instituto Guttmann, Hospital de Neurorehabilitació, Badalona, Španělsko

³ Department of Neurology, Hospital Hochzirl, Zirl, Rakousko

Cíl: Široce používaným lékem k terapii spasticity je baklofen, který snižuje monosynaptické a polysynaptické reflexní míšní přenosy. Klinický nástup účinku baklofenu po jednorázovém intratekálním podání (ITB) je udáván nejdříve za 2–3 hod. H-reflex patří mezi jednoduché neurofyziologické

metody, u kterých byl prokázán výrazný pokles amplitudy po podání ITB. V literatuře jsou zatím ojedinělé práce, které korelují klinické a neurofyziologické nálezy snížení spasticity po podání ITB v časové souvislosti. V naší práci jsme vyšetřovali amplitudu H-reflexu a T-reflexu v korelaci s klinickým obrazem v jednotlivých intervalech po podání ITB.

Materiál a metodika: Soubor tvořilo 10 pacientů (dvě ženy, osm mužů, průměrného věku 32,4 let) s chronickým míšním poraněním v oblasti krční (čtyři osoby) a hrudní (šest osob) míchy. K ovlivnění těžké spasticity dolních končetin jsme podali jednorázově baklofen v dávce 50 µg (sedm osob) 75 µg (dvě osoby) a 100 µg (jedna osoba). Před podáním ITB a v intervalech 15, 30, 60, 90, 120 a 180 min po podání ITB jsme pacienty podrobně klinicky vyšetřili pomocí modifikované Ashworthovy škály (MAS), provedli jsme H-reflex snímání z m. soleus (poměr amplitudy H a M odpovědi) a m. flexor carpi radialis, mechanický T-reflex bicipitový, patelární a šlachy Achillovy.

Výsledky: U všech testovaných pacientů jsme zjistili významný pokles poměru amplitud H/M (o 30 %) již v prvních 15–30 min po ITB, a to zcela bez klinické odezvy. Až 60 min po ITB se objevilo významné klinické snížení svalového hypertonu (z 3,2 na 1,6 dle MAS). Amplituda T-reflexu patelárního a z Achillovy šlachy byla rovněž významně redukována již po prvních 30 min. Amplitudy H-reflexu a T-reflexu na horních končetinách byly beze změn po celou vyšetřovanou dobu.

Závěry: Naše výsledky potvrzují vysokou efektivitu intratekálně podaného baklofenu na snížení spasticity dolních končetin. Neurofyziologické testy (H-reflex, T-reflex) jsou časným objektivním ukazatelem účinku ITB a předcházejí klinický efekt, jež nastupuje významně později. Malá účinnost ITB byla pozorována v oblasti krční intumescence, jejímž důvodem může být odlišná funkční motorická organizace.

HS5-5 Spektrální analýza variability srdeční frekvence – normativní data a zdroje variability

Vlčková-Moravcová E, Mlčáková L, Bednařík J
Neurologická klinika LF MU a FN Brno

Úvod: Spektrální analýza variability srdeční frekvence (SAVSF) je kvantitativní vyšetření funkce autonomního nervového systému (ANS). Mezi nejdůležitější hodnocené parametry patří spektrální výkon nízkofrekvenčního (LF) a vysokofrekvenčního pásma (HF), z nichž první odráží funkci sympatiku a druhý parasimpatiku, a dále jejich součet (TF), event. poměr (tzv. LF/HF Ratio). Uvedené parametry jsou ovlivněny řadou fyziologických proměnných, existuje však jen málo studií validně hodnotících variabilitu a reprodukovatelnost metodiky a používaná normativní data v dostupné literatuře široce kolísají.

Metodika: SAVSF byla vyšetřena u 124 zdravých jedinců (67 žen, 57 mužů, průměrný věk 46,17 ± 15,21 let, rozmezí 16–77), u nichž byla vyloučena přítomnost rizikových faktorů periferních neuropatií, kardiovaskulární onemocnění a užívání medikace s chronotropním účinkem. Podle věku

byl soubor stratifikován do šesti skupin po jednotlivých dekadách. U 15 jedinců bylo vyšetření provedeno opakovaně (3–5×) během jednoho dne a/nebo ve stejnou denní dobu v různých dnech.

Výsledky: Všechny hodnocené parametry vykazovaly signifikantní negativní korelaci s věkem, žádný z nich se naopak nelišil v závislosti na pohlaví. HF, LF i TF vykazovaly shodně vysokou interindividuální variabilitu: variační koeficienty byly obdobné ve všech věkových podskupinách a dosahovaly průměrných hodnot 83–123 % (rozmezí 64–151 %). Intraindividuální variační koeficienty (stanovené z opakovaných vyšetření ve stejnou denní dobu) byly také obdobné pro všechny vyšetřované parametry a dosahovaly průměrně 33–49 %. Lehce vyšší hodnoty variačních koeficientů (průměr 41–76 %) byly zjištěny při opakovaném vyšetření v průběhu stejného dne, kdy výsledky odrážejí také fyziologickou cirkadiální fluktuaci aktivity ANS.

Závěry: Normativní data pro jednotlivé parametry SAVSF je nutno věkově stratifikovat. Extrémní fyziologická interindividuální variabilita nálezů však komplikuje jejich nastavení i diagnostickou validitu metodiky obecně. Při interpretaci výsledků je nutno zohlednit také vysokou intraindividuální variabilitu a v případě diskrepance výsledků s klinickým stavem pacienta potvrdit abnormitu opakovaným vyšetřením. Testování je nutno provádět vždy ve stejnou denní dobu a za standardizovaných podmínek.

Podpořeno výzkumným záměrem MŠMT 0021622404.

HS6 VERTEBROGENNÍ PORUCHY

HS6-1 Presymptomatická spondylogenní cervikální myelopatie – update prediktivního modelu

Bednařík J¹, Kadaňka Z¹, Dušek L², Keřkovský M³, Vohánka S¹, Novotný O¹, Urbánek I¹, Němec M¹

¹ Neurologická klinika LF MU a FN Brno

² Ústav biostatistiky a analýz MU, Brno

³ Radiologická klinika LF MU a FN Brno

Úvod: Spondylogenní komprese krční míchy detekovaná pomocí zobrazovacích metod je podmínkou klinické diagnózy kompresivní spondylogenní cervikální myelopatie (SCM). Existuje minimum informací o spontánním průběhu a prognóze klinicky němé presymptomatické spondylogenní komprese krční míchy (P-SCCC). Cílem studie bylo zpřesnit dříve publikovaný prediktivní model rozvoje symptomatické SCM včetně časného a pozdního rizika progresu do symptomatického stadia onemocnění na základě sledování rozsáhlé kohorty jedinců s P-SCCC.

Metodika: Skupina 199 pacientů (94 žen, 105 mužů, věk 51; 28–82 let – medián; rozptyl) se známkami spondylogenní komprese krční míchy na MR, ale bez jasných klinických zná-

mek myelopatie, byla prospektivně sledována po dobu minimálně dvou let (44 měsíců; 2–12 let – medián; rozptyl). Řada demografických, klinických, zobrazovacích a elektrofyziologických charakteristik a parametrů zjištěných na počátku sledování byla korelována s dobou do detekce symptomatické SCM.

Výsledky: Klinické příznaky nové myelopatie byly detekovány u 45 pacientů (22,6%). 25. percentil doby do rozvoje SCM byl 48,4 měsíců; u 16 nemocných (35,5%) se SCM rozvinula během 12 měsíců. Přítomnost symptomatické krční radikulopatie a elektrofyziologické známky dysfunkce krční míchy detekované pomocí SEP a MEP byly asociovány s dobou do rozvoje SCM a s časným rozvojem SCM (< 12 měsíců), zatímco MR hyperintenzita predikovala pozdní rozvoj SCM (> 12 měsíců). Vícerozměrný prediktivní model založený na těchto proměnných správně predikoval progresi do stadia symptomatické SCM v 81,4%.

Shrnutí: Elektrofyziologické známky dysfunkce krční míchy spolu s klinickými příznaky krční radikulopatie a MR hyperintenzitami jsou užitečnými prediktory progresu do stadia klinicky manifestní SCM u pacientů s P-SCCC. Elektrofyziologické vyšetření dysfunkce krční míchy u pacientů s krční radikulopatií či chronických cervikalgií pomáhá detekovat jedince s vysokým rizikem rozvoje SCM, jejichž další pravidelné sledování je opodstatněné.

HS6-2 Dynamická náhrada krční meziobratlové ploténky – indikace a naše zkušenosti

Máca K, Vidlák M, Smrčka M, Baudyšová O

Neurochirurgická klinika LF MU a FN Brno

Úvod: Zavedení artroplastiky v operativě krčních meziobratlových plotének vycházelo z předpokladu, že zachování mobility postiženého segmentu zabrání akceleraci sekundárních degenerativních změn v sousedních meziobratlových prostorech. Jejich radiologické známky jsou patrné u 92% pacientů a klinicky se manifestují podle různých studií přibližně u 25% pacientů.

Materiál a metodika: V období X/05–XII/07 jsme implantovali 35 implantátů u 32 pacientů: 10 mužů, 22 žen. Průměrný věk byl 44,9 let, u 18 z nich jsme použili implantát Prestige firmy Medtronic, u 14 implantát Mobi-C firmy LDR Medical. Ve čtyřech případech byla indikace myelopatie, ostatní pacienti měli rozvinutou radikální symptomatologii. U všech pacientů byla prokázána předoperační hybnost v operovaném segmentu. Pacienti byli sledováni 3,6 a někteří 12 a 24 měsíců po operaci, klinický stav byl hodnocen podle NDI skóre a byl sledován radiologický nálezn včetně dynamických studií.

Výsledky a závěr: Nevyskytly se žádné komplikace peri- a postoperační. Ve dvou případech došlo k fúzi v operovaném segmentu rok po operaci (po jednom u každého implantátu), ale bez odezvy na klinickém stavu. V jednom případě došlo k progresi původní protruze ploténky v sousedním segmentu a k její klinické manifestaci s nutností operace tohoto segmentu. U ostatních pacientů došlo k ústupu klinických potíží s dlouhodobým efektem. Nicméně další sledování k po-

tvrzení oprávněnosti těchto finančně náročných implantátů je nezbytné.

HS6-3 Minimálně invazivní operace páteře – nový trend ve spondylochirurgii

Steindler J, Pekař L, Tichý M

Neurochirurgické oddělení FN v Motole, Praha

Úvod: Stejně jako v jiných chirurgických oborech je i v chirurgii páteře snaha o minimální poškození operovaných tkání. Ve všeobecné chirurgii, ortopedii, ORL a dalších oborech došlo v posledních letech k jasné převaze užívání endoskopických operačních technik. Obdobně nyní nastává rozvoj minimálně invazivních postupů i při operacích páteře.

Metodika: Operativa bederní páteře zahrnuje nejrůznější možnosti, může být relativně jednoduchá (diskektomie) i složitá (repozice, stabilizace). Pro účely tohoto sdělení zjednodušeně pojednáváme o třech skupinách: minimálně invazivní mikrodiskektomii, mini- (či perkutánní) stabilizaci a perkutánní interspinózní implantaci. Již od roku 2004 se na našem oddělení zabýváme minimálně invazivními přístupy, a to jako jedni z prvních v České republice. Zpočátku jsme prováděli jednoprostorové mikrodiskektomie bederní páteře, nyní již takto běžně operujeme víceetážové či oboustranné diskektomie, perkutánní zadní stabilizace páteře a provádíme perkutánní interspinózní implantace.

Výsledky: Naším nejčastěji prováděným minimálně invazivním výkonem je mikrodiskektomie bederního disku. Jedná se o největší počet takto operovaných nemocných v České republice. Pro posouzení metody jsme zatím zhodnotili klinický vývoj prvního sta operovaných nemocných se vstupním nálezem hernie disku v oblasti bederní páteře a více než dvouletým odstupem od operace. Pooperačně měli nemocní sníženou bolestivost v oblasti rány, bylo možné je mobilizovat následující den po operaci a propustit v prvních dnech po výkonu. V delším časovém odstupu od operace je klinický stav těchto nemocných plně srovnatelný s kontrolní skupinou. Podobné výsledky jsou patrné i u nemocných po ministabilizačních operacích páteře a u nemocných po perkutánní implantaci interspinózních cagů.

Závěr: Operační léčba bederní páteře minimálně invazivními technikami je dle našich zkušeností plně srovnatelná s dřívějšími metodami a domníváme se, že její kvalitativní i kvantitativní rozvoj bude nadále pokračovat.

HS6-4 Naše zkušenosti s léčbou degenerativního onemocnění LS páteře pomocí metody coblation

Svoboda K, Navrátil O, Baudyšová O, Neubauer J, Smrčka M

Neurochirurgická klinika LF MU a FN Brno

Koblace je punkční miniinvazivní metoda používaná k ošetření symptomatických protruzí meziobratlové ploténky. Je

založena na radiofrekvenční energii, která produkuje plazmatické pole vysoce ionizovaných částic, jež ruší vazby v molekulách měkkých tkání, a ty se rozkládají na malé molekuly, zejména plynné: kyslík, dusík, vodík, oxid uhličitý, které odcházejí jehlou ven. Výhodou metody oproti klasické radiofrekvenční ablaci je nízká teplota dosahovaná na hrotu nástroje a tím menší riziko poškození nervových struktur. Na naší klinice bylo touto metodou ošetřeno 10 pacientů. Kontrola byla provedena s odstupem jednoho měsíce, resp. 3–4 měsíců po výkonu. Efekt léčby byl hodnocen pomocí Oswestry skóre. U sedmi pacientů jsme zaznamenali zlepšení subjektivních obtíží i klinického stavu, u tří pacientů nepřinesl výkon změnu. U jednoho pacienta byl po pěti měsících diagnostikován výhrěz meziobratlové ploténky a následně byl operován. Náš soubor je zatím malý a neznáme dlouhodobý outcome. Nespornou výhodou metody je však její jednoduchost a minimální zátěž pro pacienta. V případě správné indikace může odvrátit či alespoň oddálit operační řešení.

HS6-5 Liečba hernie cervikálneho disku ozonnukleolýzou – výsledky liečby 50 pacientov po 6-mesačnom sledovaní

Vyletelka J, Labaj V

Neurologické oddelenie NsP Žilina

V práci hodnotíme výsledky liečby 50 pacientov pre herniu cervikálneho disku po 6-mesačnom sledovaní. Liečbu sme vykonávali foraminálnou technikou za CT navigácie. Používali sme zmes ozón-kyslík v koncentrácii 27 µg/ml, v objeme cca 2–3 ml pre jedno miesto. Vstupné kritériá predstavovali klinickú prítomnosť cervikálnej radikulopatie, ktorá bola rezistentná na konzervatívnu liečbu trvajúcu najmenej šesť týždňov, bola prítomná hernia cervikálneho disku na CT, event. MR, koreľujúca s klinickým nálezom. Vylučujúcimi kritériami boli výrazný neurologický deficit, event. prítomnosť voľných fragmentov herniovaného disku. Výsledky 6-mesačného sledovania boli vyhodnotené pomocou McGill Pain Questionnaire a modifikovanej McNabovej metódy. Výsledky ukázali výborný a uspokojivý výsledok u 82 % pacientov, bez zmeny bolo 14 % pacientov, zhoršených bolo 4 % pacientov, piati pacienti absolvovali operačnú liečbu. Zmena VAS pri hodnotení McGillovho dotazníka predstavovala oproti stavu pred liečbou 3,58 bodu. Táto zmena zapadá do intervalu spoľahlivosti pre stredné hodnoty pri 95% pravdepodobnosti.

HS6-6 Tumory krčnej a hrudnej paterě – indikace a výsledky

Mrůzek M, Paleček T, Bielník O

Neurochirurgická klinika FN Ostrava

Úvod: Spinální nádory klasifikujeme na nádory lokalizované extradurálně a intradurálně. Intradurální tumory dále dle

vztahu k míše na extramedulární a intramedulární. Ve skupině extradurálních nádorů se nejčastěji setkáváme s metastatickým postižením obratlových těl. Extradurální nádory jsou z největší části zastoupeny meningeomy a nádory z míšních nervů, ty tvoří cca 80 % všech extradurálních tumorů. Z intramedulárních tumorů je nejčastěji zastoupena skupina astrocytomů a ependymomů. Zatímco extradurální tumory nejvíce postihují bederní úsek páteře, u intradurálních tumorů je nejčastěji postižena oblast hrudní a krční páteře. Velká většina intradurálních tumorů jsou tumory benigní a z chirurgického hlediska radikálně resekovatelné.

Metodika: Autoři hodnotí soubor pacientů operovaných na svém pracovišti v posledních pěti letech. V grafickém znázornění tumorů má jedinečné postavení magnetická rezonance – nativní vyšetření + podání kontrastní látky. Zobrazí velikost a lokalizaci nádoru, zejména jeho vztah k míše. Pooperační morbiditu snižuje rozvoj jednak mikrochirurgické techniky, jednak peroperačních monitorovacích technik (sono, evokované potenciály). Aby bylo dosaženo dobrého pooperačního výsledku, považují autoři za důležité včasné stanovení diagnózy s pokud možno minimálním předoperačním neurologickým deficitem. Dalším důležitým faktorem je zvolení optimálního operačního přístupu tak, aby nedošlo ke vzniku pooperační deformity. Autoři diskutují o možnosti provedení laminektomie, open door laminoplastiky, event. uskutečnění stabilizačního výkonu. Dalším významným faktorem přispívajícím k dobrému výsledku je kvalitní rehabilitace. Na našem pracovišti pacienti s neurologickým deficitem rehabilitují na spinální jednotce.

Závěr: Závěrem lze všeobecně říci, že pokud je tumor benigní, včasné diagnostikován a pacient je s malým neurologickým deficitem, pak je pooperační outcome velmi dobrý. Výsledky chirurgické léčby intradurálních tumorů autoři hodnotí jako uspokojivé. Neurologická morbidita v operovaném souboru je 11 %. Velmi příznivé výsledky jsou u pacientů s včasné diagnostikovaným tumorem a s minimálním neurologickým deficitem. Nepříznivé jsou výsledky u starších pacientů s těžším neurologickým deficitem. Recidiva meningeomů po radikální resekci tvoří v operovaném souboru 1 %, po subtotální resekci 12 %.

HS7 BOLESTI HLAVY

HS7-1 MR volumetrie zadní jámy a jejích anatomických substruktur u pacientů s neuralgií trigeminu

Brezová V¹, Hořínek D², Masopust V², Vrána J³, Rejchrt P³, Belšan T³, Beneš V²

¹ Ústav patologické fyziologie 2. LF UK v Praze

² Neurochirurgická klinika 1. LF UK a ÚVN Praha

³ Radiologické oddělení ÚVN Praha

Úvod: Neurovaskulární konflikt (NVC) je považován za nejčastější příčinu neuralgie trigeminu. Role magnetické rezo-

nance (MR) v diagnóze NVC je stále předmětem diskuze. Cílem této studie je zjistit, zda anatomická konfigurace zadní jámy a jejích anatomických kompartmentů může být predispozičním faktorem pro vznik TN. Autoři v tomto sdělení předkládají první výsledky.

Metodika: Do studie bylo zařazeno 17 pacientů s TN, kteří byli vyšetřeni pomocí MR s vysokým stupněm rozlišení (high-res MRI). 14 zdravých dobrovolníků s podobným rozložením věku a pohlaví bylo vybráno do kontrolní skupiny. High res MRI v T2 vážené sekvenci (tloušťka řezu 0,8 mm) byla provedena u všech vyšetřovaných subjektů. Byla provedena MR volumetrie v případech následujících oblastí zájmu (ROI, Regions of Interest): objem zadní jámy, objem cavum Meckeli, intrakraniální objem (ICV). Všechny ROI byly segmentovány semiautomaticky s pomocí softwaru InsightSNAP. Anatomické hranice jednotlivých ROI byly stanoveny arbitrárně. Naměřené objemy byly porovnány mezi klinicky postiženou a nepostiženou stranou. U dvou pacientů byla provedena traktografie n. trigeminus na postižené i nepostižené straně.

Výsledky: V naměřených objemech nebyly zjištěny signifikantní rozdíly. Hladině významnosti se přiblížila pouze atrofie n. trigeminus na klinicky postižené straně ve srovnání s kontralaterálním nervem ($p = 0,07$). Nebyly zjištěny významné rozdíly v objemech mezi kontrolní a klinickou skupinou. DTI, která byla provedena pouze u dvou subjektů, prokázala snížení frakční anizotropie (FA) v postiženém nervu. Intraindividuální variabilita měření pro ICV byla 0,99 pro intrakraniální objem a objem zadní jámy, 0,97 pro objem Meckelovy dutiny, a 0,94 pro objem prepontinní cisterny.

Závěr: MR volumetrie se ukázala jako spolehlivá metoda k měření objemu zadní jámy a jejích substruktur. Nebyl prokázán významný vztah mezi objemem měřených anatomických podčástí u pacientů s TN a NVC. Atrofie n. trigeminus na postižené straně měřená s pomocí MR volumetrie byla na hranici významnosti. DTI trigeminálního nervu u TN může být slibnou metodou v předoperační diagnostice u NVC v budoucnu.

Podpořeno GACR 309/08/P223.

HS7-2 Mikrovaskulární dekomprese pro esenciální neuralgii trigeminu – výsledky u 55 nemocných

Klener J

Neurochirurgické oddělení Nemocnice Na Homolce, Praha

Úvod: Léčba farmakorezistentní esenciální neuralgie trigeminu mikrovaskulární dekompresí je vzhledem k nedestruktivnímu a víceméně kauzálnímu charakteru považována u mladších nemocných za metodu volby.

Pacienti a metodika: Od roku 2000 jsme u 55 po sobě následujících nemocných s průměrným časem sledování 22,6 měsíce provedli mikrovaskulární dekompresi z key-hole kraniotomie a zcela bez použití mozkových retraktorů. U 47 nemocných byla indikací čistá esenciální neuralgie, u osmi nemocných

smíšený typ neuralgie s typickými i atypickými rysy. Na základě analýzy zdravotnické dokumentace a podrobného dotazníku je ilustrována operační technika a zpracovány výsledky léčby.

Výsledky: 46 (83,6 %) nemocných je zcela bez medikace a obtíží, šest (10,9 %) udává významnou úlevu od bolesti (50–99 % předoperační intenzity bolesti) a tři nemocní (5,5 %) mají úlevu nedostatečnou (0–50 % předoperační intenzity bolesti). Průměrná spokojenost s výsledkem operace je 96 %. Morbidita a chirurgické komplikace se v našem souboru nevyšly, neurologická morbidita byla u tří nemocných (5,4 %).

Závěr: Léčba esenciální neuralgie trigeminu mikrovaskulární dekompresí je účinnou a bezpečnou metodou léčby u adekvátně indikovaných nemocných.

HS7-3 Neuralgie trojklaného nervu – neurovaskulární kolize

Hrbáč T, Kacířová R, Paleček T

Neurochirurgická klinika, Radiodiagnostický ústav FN Ostrava

Neuralgie trojklaného nervu je popisována jako nesnesitelná bolest v oblasti obličeje, která může přivést pacienta k suicidii. Incidence je 4/100 000/rok. Nejčastěji bývá postižena II. a III. větev trojklaného nervu. Příčina primární neuralgie trojklaného nervu je komprese výstupu trojklaného nervu z mozkového kmene v oblasti tzv. root entry zone. Komprese je často způsobena vaskulární kolizí, ať již tepennou, nebo žilní. Příčinou může být i tumor v oblasti zadní jámy lební nebo plak roztroušené sklerózy v oblasti mozkového kmene. Terapie může být medikamentózní, spočívající ve snížení pohotovosti přenosu vzruchu jednotlivými neurony, nebo chirurgická, spočívající na odstranění tlaku na „root entry zone“. Na našem pracovišti jsme za poslední dva roky odoperovali 18 pacientů pro neuralgii trojklaného nervu s prokázanou neurovaskulární kolizí na magnetické rezonanci. Ve všech případech jsme provedli mikrovaskulární dekompresi dle Jannetty. U 12 pacientů došlo k úplné regresi potíží, šest pak mělo minimálně 50% redukci bolesti. Komplikace jsme zaznamenali tři, v jednom případě opožděné krvácení do oblasti operačního pole třetí den po operaci, u dvou pak byla nutnost revize operační rány pro likvoreu. Mikrovaskulární dekompresi trojklaného nervu považujeme za metodu účinnou a bezpečnou.

HS7-4 Trigeminální autonomní cefalalgie – radiochirurgická léčba pomocí gama nože

Urgošík D¹, Liščák R¹, Vymazal J², Vladyka V¹

¹ Oddělení stereotaktické a radiační neurochirurgie

Nemocnice Na Homolce, Praha

² Radiodiagnostické oddělení Nemocnice Na Homolce, Praha

Úvod: Trigeminální autonomní cefalalgie (TAC) je širší pojem pro skupinu unilaterálních bolestí hlavy a obličeje s maximem

ve orbitální a retrobulbární oblasti doprovázených lokálními vegetativními příznaky. Známými představiteli TAC jsou cluster headache (CH) a Sluderova neuralgie (neuralgie ganglion. sphenopalatinum: SN). V patofyziologickém řetězci původu těchto bolestí má své místo parasympatické ganglion sphenopalatinum (pterygopalatinum), které na základě předchozích zkušeností s neuralgií trigeminu bylo vybráno jako cíl pro radiochirurgický zákrok pomocí gama nože (GN) u nemocných s tímto typem bolesti.

Pacienti a metodika: V období let 1999 až 2006 jsme ozářili ganglion sphenopalatinum u šesti nemocných (Ž : M = 4 : 2, průměrný věk 43 let, SD ± 14, průměrná doba sledování 69 měsíců, SD ± 25) trpících farmakologicky rezistentní SN (čtyři nemocní), CH (jeden nemocný) a migrénou (jeden nemocný). Oblast sphenopalatinálního ganglia byla lokalizována pomocí počítačové tomografie a magnetické rezonance. Při ozáření GN jsme aplikovali do maxima (DMax) 80 Gy. Vývoj bolesti po ozáření a změny ve vegetativní symptomatologii hodnotil sám nemocný na procentuální škále zbytkové intenzity bolesti. Pokles bolesti pod 50 % původní intenzity jsme považovali za úspěšnou léčbu.

Výsledky: U všech šesti nemocných jsme dosáhli úspěšného snížení bolesti (100 %) a z toho pět nemocných (83 %) bylo zcela bez bolesti. Úleva od bolesti se dostavila v průměrném časovém intervalu třech měsíců po záření (SD ± 2). Recidiva bolesti se objevila u jednoho nemocného (17 %) za devět měsíců po ozáření. U našich nemocných jsme nepozorovali žádné postradiační toxické příznaky.

Závěr: Ozáření sphenopalatinálního ganglia pomocí GN se ukázalo jako efektivní a šetrný postup při léčbě farmakologicky rezistentních TAC.

Podpora: MŠMT – MSM0021620849

HS7-5 Zlepšení managementu péče o pacienty s migrénou v primární péči v České republice

Kalistová H¹, Seifert B², Vojtíšková J², Lajka J³, Osička J³, Vobořilová G³

¹ Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

² Ústav všeobecného lékařství 1. LF UK v Praze

³ STEMI/MARK, Praha

Migréna je primární rekurentní cefalgie s prevalencí okolo 12 %. Lékem volby v léčbě migrenózního záchvatu jsou agonisté 5HT_{1b/d} receptorů – triptany. Mechanismem jejich účinku je vazokonstrikce v oblasti A-V anastomóz v oblasti mening a redukce neurogenního zánětu v perivaskulární oblasti zprostředkovaná trigemino-vaskulárním komplexem. Úkolem projektu MIM (Management Improvement in Migraine primary care patients) bylo zlepšit diagnostiku a léčbu migrény mezi praktickými lékaři v České republice. Během studie bylo sle-

dováno 2 589 pacientů, kteří splňovali diagnostická kritéria migrény dle International Headache Society, tíže migrény byla hodnocena dle dotazníku MIDAS. Pacienti byli léčeni triptany po dobu šesti měsíců. Během tří měsíců před první návštěvou omezovala migréna produktivitu pacientů v práci nebo ve škole průměrně až sedm dnů, čtyři dny nešli pacienti kvůli bolesti hlavy do práce či školy vůbec. Výrazné zlepšení deklarovali pacienti u všech aktivit již při druhé návštěvě po třech měsících, migréna je omezovala o 3–4 dny méně než v období před první návštěvou. Při třetí návštěvě (po šesti měsících) se počet dní, kdy nemohli pacienti vykonávat své běžné pracovní či společenské aktivity, snížil na 1–2 dny během posledních tří měsíců. Tato zlepšení jsou ještě výrazněji patrná při zhodnocení dotazníku MIDAS, po šesti měsících trpělo migrénou MIDAS IV. stupně o 50 % pacientů méně než při úvodní návštěvě a více než polovinu pacientů se obtíže snížily až na stupeň č. I. Kromě účinnosti na bolest došlo i ke snížení doprovodných příznaků migrény. Praktičtí lékaři si během šestiměsíční studie osvojili diagnostická kritéria migrény a ověřili vysokou účinnost triptanů v léčbě migrenózního záchvatu.

HS7-6 Sledovanie vazomotorickej reaktivity pomocou ultrazvuku u pacientov s cefaleou

Wágnerová H, Klobočníková K

I. Neurologická klinika LF UK a FNŠP Bratislava

Úvod: Autonómna dysregulácia s následnou poruchou vazomotoriky je považovaná za významný etiopatogenetický činiteľ pri vzniku niektorých typov bolesti hlavy. Uplatnenie tohto mechanizmu sa predpokladá najmä pri migréne.

Cieľ: Cieľom práce bolo zistiť, či je pozorovateľný rozdiel vo vazomotorickej reaktivite u pacientov s diagnózou migrény oproti pacientom s iným druhom bolesti hlavy a kontrolnej skupine.

Metodika: Sledovali sme súbor 40 pacientov, ktorých sme rozdelili do štyroch skupín: prvú tvorili pacienti s diagnózou cervikokraniálneho syndrómu, druhú s tenznou cefaleou, tretiu s migrénou a štvrtá bola kontrolná skupina. Všetci pacienti boli vyšetrení pomocou transkraniálnej dopplerovej sonografie. Po fixácii sond v oblasti temporálneho okna bilaterálne sme snímali prietokové rýchlosti z oblasti arteria cerebri media pred navodením hyperkapnie a po ňom. Hyperkapnia bola navodená inhaláciou zmesi 5% CO₂ a 95% O₂ maskou. Merali sme maximálnu systolickú rýchlosť, end diastolickú rýchlosť a strednú rýchlosť (mean), indexy rezistencie.

Výsledky a záver: Zistené štatisticky významné rozdiely v sledovaných parametroch môžu byť prínosom v poznaní patofyziologických mechanizmov zodpovedných za vznik bolesti hlavy.

HS8 DEMENCE A KOGNITIVNÍ PORUCHY

HS8-1 Zvýšené koncentrace mitochondriálního enzymu 17beta-hydroxysteroid dehydrogenázy typu 10 u pacientů s Alzheimerovou nemocí a roztroušenou sklerózou

Bartoš A¹⁻³, Křišťofíková Z^{1,2}, Čechová L^{1,3}, Říčný J^{1,2}, Křivohlávková J^{1,3}, Řípová D^{1,2}

¹ AD Centrum, Praha

² Psychiatrické centrum Praha

³ Neurologická klinika 3. LF UK a FN Královské Vinohrady, Praha

Úvod: Mitochondriální dysfunkce je zvažována jako součást patogenetických mechanismů u Alzheimerovy nemoci (AN) a roztroušené sklerózy (RS). Mitochondriální enzym 17beta-hydroxysteroid dehydrogenázy typu 10 (HSD10) v komplexu s beta-amyloidem se ve zvýšené míře vyskytuje v cytoplazmě neuronů u pacientů s Alzheimerovou nemocí.

Cíl: Cílem práce bylo zjistit, zda jsou zvýšené koncentrace HSD10 také v mozkomíšním moku u pacientů s AN a RS.

Metodika: U sedmi pacientů s AN, 17 pacientů s RS a 26 kontrolních jedinců byly změřeny koncentrace HSD10 v mozkomíšním moku metodou ELISA.

Výsledky: U pacientů s AN byly nalezeny nejvyšší koncentrace enzymu HSD10 ($5\,400 \pm 2\,300$ pg/ml), které byly významně zvýšené oproti hodnotám u pacientů s RS ($2\,400 \pm 1\,000$ pg/ml; $p < 0,001$) i u kontrol ($1\,400 \pm 610$ pg/ml; $p < 0,001$). Středně zvýšené koncentrace HSD10 u pacientů s RS byly významně vyšší než u kontrolních osob ($p < 0,010$).

Závěr: Zvýšené koncentrace enzymu HSD10 v mozkomíšním moku mohou odrážet zvýšenou expresi enzymu nebo rozpad neuronů u pacientů s AN a RS. Zvýšená exprese enzymu však není specifická pro AN. Nadějnější může být komplex enzymu HSD10 s beta-amyloidem.

Práce byla podpořena grantem IGA MZCR NR/9322-3.

HS8-2 Vztah atrofie amygdaly a dalších mozkových struktur k emocionální agnozií u Alzheimerovy nemoci

Bechyně K^{1,5}, Varjassyová A¹, Lodinská D¹, Vyhnálek M¹, Bojar M¹, Brabec J², Petrovický P², Seidl Z⁴, Shenk I⁵, Hort J¹, Hořínek D¹

¹ Neurologická klinika 2. LF UK a FN v Motole, Praha

² Anatomický ústav 1. LF UK v Praze

³ Neurochirurgická klinika ÚVN Praha

⁴ Radiodiagnostická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

⁵ Neurologické oddělení Nemocnice Písek

Amygdala a další struktury limbického systému jsou odpovědné za analýzu signálů s emocionálním nábojem. Postižení limbického systému neurodegenerativním procesem může vést ke změně emocionálního vnímání nebo až emoční agno-

zii. Předkládaná práce hodnotí vztah mezi in vivo naměřenými objemy amygdaly, hippocampu, předního cingulárního kortexu, pólu temporálního laloku a emocionální agnozií u pacientů s Alzheimerovou nemocí (AN) v porovnání s kontrolní populací. 26 pacientů s AN a 17 členů kontrolní skupiny absolvovalo vyšetření magnetickou rezonancí (MR) a neuropsychologické vyšetření, včetně testu rozpoznávání emocí podle výrazu obličeje. Metodou MR volumetrie byly změřeny objemy amygdaly, hippocampu, předního cingulárního kortexu a pólu temporálního laloku. Všechny naměřené regionální objemy a výsledky neuropsychologických testů byly u pacientů s AN signifikantně horší oproti kontrolní skupině. Při srovnání regionálních objemů a výsledku testu rozeznávání emocí signifikantně korelovaly: objem levé amygdaly a schopnost rozpoznávat radost ($r = 0,54$, $p < 0,01$) a smutek ($r = 0,49$, $p < 0,05$), objem pravé amygdaly se schopností rozpoznávat strach ($r = 0,34$, $p < 0,05$) a smutek ($r = 0,56$, $p < 0,01$), objem obou hippocampů se schopností rozpoznávat hněv ($r = 0,55$ pravý a $r = 0,58$ levý, $p < 0,01$). Zjištěný vztah mezi sníženým objemem amygdaly a sníženou schopností rozeznávat některé emoce u pacientů s AN podporuje hypotézu, že emocionální agnozie u AN je podmíněna atrofií amygdaly a dalších struktur limbického systému.

HS8-3 Přínos analýzy CSF do diagnostiky demence při Parkinsonově chorobě

Gmitterová K^{1,2}, Cingelová M¹, Heinemann U², Benetin J¹, Zerr I²

¹ II. Neurologická klinika LF UK a FNsP Bratislava

² UMG, Universitätsmedizin Goettingen, Prionforschungsgruppe, Německo

Úvod: Cieľom našej práce bolo posúdiť prínos analýzy markerov (tau proteín, phospho-tau (181P), amyloid β_{1-42} , NSE a S100B) v likvore (CSF) kučasnej diagnostike demencie.

Pacienti a metodika: Naš súbor tvorilo 74 pacientov, pacienti s demenciou pri Parkinsonovej chorobe (PDD, $n = 28$), pacienti s Parkinsonovou chorobou bez demencie (PD, $n = 26$) a vekovo primeraní nedementní pacienti (kontrolná skupina, $n = 20$). Z hľadiska posúdenia vplyvu kognitívneho deficitu sme určili skupiny (ľahká/stredne ťažká demencia, ťažká demencia, kontrolná skupina). Z hľadiska trvania demencie po lumbálnu punkciu (LP) sme pacientov rozdelili do dvoch skupín (trvanie demencie do 12 a nad 12 mesiacov). Vzorky CSF boli spracované podľa štandardného protokolu. Na meranie jednotlivých markerov sme použili komerčne dostupné sety.

Výsledky: U PDD pacientov dosahovali hladiny tau proteínu signifikantne vyššie hladiny ako u skupiny PD. Okrem nižších hladín amyloidu β_{1-42} nebol zistený rozdiel v hladinách markerov medzi pacientmi s Parkinsonovou chorobou a kontrolnou skupinou. Nedokázal sa významný rozdiel medzi vyšetrovanými skupinami v hladinách p-tau, NSE a S100B. U pacientov s ľahkým/stredne ťažkým stupňom demencie boli hodnoty

tau a p-tau v CSF signifikantne vyššie ako u kontrolnej skupiny. Hladiny daných markerov sa s intenzitou kognitívnej deteriorácie relevantne nemenili. Nepriamo úmernú dynamiku so stupňom demencie vykazovala hladina amyloidu β_{1-42} . Medzi skupinou pacientov s ľahkou/stredne ťažkou a pacientov s ťažkou demenciou neboli zistené rozdiely v hladinách ani v jednom z uvedených markerov. U pacientov, u ktorých bola LP realizovaná do 12 mesiacov od stanovenia diagnózy demencie, boli namerané signifikantne vyššie hladiny proteínov p-tau a NSE.

Záver: Objektívne odlišenie PDD od PD pacientov predstavuje stále diagnostický problém. I napriek mnohým úskaliam môže byť vyšetrenie markerov nápomocné v diagnostike demencie u Parkinsonovej choroby.

HS8-4 MoCA je vhodnejší než MMS pro stanovení kognitivního deficitu u Parkinsonovy nemoci

Bezdiček O, Balabánová P, Roth J, Růžička E
Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

Cíl: Srovnání citlivosti dvou krátkých orientačních zkoušek pro stanovení kognitivního deficitu u Parkinsonovy nemoci (PN).

Úvod: Montreal Cognitive Assessment (MoCA) byl vyvinut jako krátký test pro orientační diagnostiku poruch poznávacích funkcí u Alzheimerovy nemoci, s možnou využitelností i u PN. Kognitivní deficit je u PN častý a jeho včasná detekce zlepšuje možnost léčebného ovlivnění. Česká verze MoCA je volně dostupná, ale její validita u PN dosud nebyla ověřena. Proto bylo naším záměrem srovnat citlivost MoCA v detekci kognitivního deficitu u PN s běžně užívaným testem Mini-Mental State (MMS). MoCA oproti MMS obsahuje subtesty exekutivních funkcí, zaměřené pozornosti a rozsáhlejší subtesty pojmenování i oddáleného vybavení.

Metodika: MMS a MoCA byly vždy v střídavém pořadí administrovány u 25 náhodně vybraných pacientů s PN (průměrný věk: 65,5 let, průměrná doba vzdělání: 13,4 let) a u 14 věkově párovaných kontrol (NK, průměrný věk: 66,4, průměrná doba vzdělání: 13,1).

Výsledky: Celkové hrubé skóre testu MoCA se u skupin PN a NK významně lišily (PN: průměr = 21,2, rozpětí 7–29; NK: průměr = 25, rozpětí 21–30, $p < 0,038$). Celkové hrubé skóre testu MMS se u obou skupin nelišily (PN: průměr = 26, rozpětí 17–30; NK: průměr = 28, rozpětí 26–30, $p = 0,14$). Celkové hrubé skóre MoCA byly u pacientů s PN významně rozdílné od MMS ($p < 0,001$), podobně i u NK ($p = 0,002$). 32 % pacientů s PN ztratilo body v testech exekutivních funkcí, které nejsou podchyceny MMS. Pacienti s PN ztratili rovněž vyšší procento bodů v subškále paměti MoCA ve srovnání s MMS (96 oproti 40 %) a v subškále řeči (24 oproti 0 %). Při hranici < 26 bodů pro kognitivní deficit u MoCA i u MMS, byla pro MoCA senzitivita 84 %, specifická 43 %, pro MMS senzitivita 20 a specifická 100 %.

Závěr: Naše výsledky naznačují, že MoCA může být u pacientů s PN citlivějším indikátorem kognitivního deficitu, zejména exekutivních funkcí, oddáleného vybavení a pojmenování, než je MMS. Lze jej tedy považovat za vhodnější skrínigovou zkoušku než MMS. Podkladem poměrně nízké specifické MoCA může být nepřiměřená obtížnost subtestu „oddálené vybavení“, jež si zřejmě vyžádá další ověřování psychometrických vlastností a adekvátnější převod testu MoCA do češtiny.
Podpořeno: VZ MSM0021620849, IGA MZ ČR NR 9220-3.

HS8-5 První zkušenosti s užitím ACE-R testu u pacientů s Parkinsonovou chorobou

Svátová J¹, Skutilová S², Doležil D¹

¹ Neurologická klinika 3. LF UK a FN Královské Vinohrady, Praha

² Neurologická klinika LF MU a FN Brno

Úvod: Parkinsonova choroba (PN) je tradičně spojena s poruchami v oblasti bazálních ganglií a odpovídajícím motorickým deficitem, ale postiženy mohou být i jiné subkortikální struktury. Z toho rezultují nemotorické příznaky nemoci, mimo jiné i kognitivní poruchy různého stupně od lehkých změn až po demenci. Kognitivní postižení je u PN častější, než se dosud myslelo, a může se objevit už v časných fázích nemoci.

Cíl: Ověřit možnosti použití skrínigového Addenbrookského kognitivního testu u pacientů s Parkinsonovou chorobou a porovnat jeho výtěžnost s MMSE.

Metodika: Bylo vyšetřeno 48 pacientů s Parkinsonovou chorobou (16 žen a 32 mužů), z nichž šest mělo základní vzdělání, 24 středoškolské a 18 vysokoškolské. Byla odebrána anamnéza, provedeno podrobné klinické vyšetření a ACE test (zahrnující v sobě MMSE a test hodin).

Výsledky: Zjištěné výsledky ACE testu byly porovnány se zahraničními normativními hodnotami (maximum bodů 100, hranice 88). Průměrná hodnota ACE testu byla 85,4 bodu, přičemž 87 a méně skórovalo 21 pacientů (43,7 %). Průměrná hodnota MMSE byla 28,1 bodu, hodnoty 25 a méně dosáhlo devět pacientů (18,8 %). Téměř 1/3 pacientů (31,2 %) měla ACE test nižší než 88 bodů, ale současně normální skóre MMSE (28 a více).

Závěr: Addenbrookský test se jeví jako citlivější skrínigová metoda než MMSE, zejména pro detekci lehkých kognitivních poruch.

HS8-6 Vliv inhibitorů acetylcholinesterázy na kognitivní funkce u pacientů s Alzheimerovou nemocí.

Tomasová B¹, Vašut K¹, Bedanová I¹, Rektorová I²

¹ Veterinární a farmaceutická univerzita Brno

² I. neurologická klinika LF MU a FN u sv. Anny v Brně

Cíle: Alzheimerova nemoc (AN) patří mezi nejčastěji se vyskytující demence. První léky schválené pro specifickou sym-

ptomatickou léčbu AD jsou inhibitory acetylcholinesterázy (iAChE). Práce hodnotí vliv iAChE na kognitivní funkce u pacientů s AN.

Pacienti a metoda: Otevřená, 12měsíční sledování, celkem čtyři kontroly. Studie se zúčastnilo 30 pacientů (16 žen, 14 mužů), sedm užívalo donepezil, 10 rivastigmin a 13 galantamin. Věk pacientů se pohyboval od 50 do 87 let (průměrný věk 73,4 let). K hodnocení kognitivních funkcí byl použit test MMSE a testy hodnotící exekutivní funkce: test verbální fluence (VFT) a Stroopův test (ST). Použité statistické metody: ANOVA. **Výsledky a závěr:** Testování dokončilo 15 pacientů. Mezi první a poslední kontrolou nedošlo k žádným významným změnám. Pokud byla hodnocena jen změna výkonu v jednotlivých testech vzhledem k jejich průměrnosti či podprůměrnosti a pouze u pacientů, kteří dokončili studii, zaznamenali jsme pozitivní vývoj. Vliv věku byl prokázán pouze u ST a VFT sémantické. Pohlaví pacienta ovlivňovalo pouze výkon u testu MMSE, přičemž u mužů byl výkon lepší než u žen. Statisticky významný vliv vzdělání byl pozorován u testu MMSE, lexikální VFT a ST. Z použitých testů se jako nejcitlivější jevil ST. Mohlo by tedy být výhodné zařadit jej mezi testy prováděné na pravidelných kontrolách.

Práce byla podpořena VZ MSM 0021622404.

Sobota 29.11. 2008

HS9 NERVOSVALOVÁ ONEMOCNĚNÍ I

HS9-1 Dědičná neuropatie Charcot-Marie-Tooth typ 2A v důsledku mutací MFN2 genu u českých pacientů

Seeman P, Posádka J, Haberlová J, Lisoňová J, Mazanec R, Timerman V

DNA laboratoř Kliniky dětské neurologie 2. LF UK a FN v Motole, Praha

Úvod: Choroba Charcot-Marie-Tooth typ 2 (CMT2) je primárně axonální dědičnou polyneuropatií. CMT2A je autozomálně dominantně dědičný typ, u kterého byla nejprve prokázána vazba na chromozom 1p35, a následně byly prokázány kauzální mutace v genu pro mitofusin 2 (MFN2). Současné výsledky ukazují, že CMT2A v důsledku mutací MFN2 genu by mohla být nejčastějším typem mezi axonálními CMT.

Pacienti a metody: 88 českých pacientů s primárně axonálním typem dědičné neuropatie (CMT2) s familiárním-dominantně dědičným – výskytem v rodině nebo sporadických případech, s věkem začátku 0–50 let bylo vyšetřeno pomocí přímého sekvenování všech 17 kódujících exonů MFN2 genu. U pacientů s prokázanými mutacemi byli následně vyšetřeni dostupní příbuzní k ověření segregace nalezené mutace s fenotypem. U CMT2A pacientů byla provedena korelace genotypu a fenotypu.

Výsledky: Mutace v MFN2 genu byly nalezeny u celkem 11 nepříbuzných pacientů, tedy u 12,5 % z 88 vyšetřených. Celkem bylo prokázáno těchto osm různých mutací: H165Y, Q751X, M376I, A166T, V705I, E65X, T206I – ve dvou rodinách a R94W ve dvou rodinách. U pacientů s mutacemi jsme pozorovali dva typy fenotypu: 1. časný (před čtvrtým rokem) a velmi těžký 2. pozdější začátek (ve druhé a třetí dekádě) a mírnější. U pacientů s časným a těžkým typem šlo o izolovaný výskyt CMT v rodině a mutace vznikly vždy de-novo. Naopak u pacientů s mírnějším typem a pozdějším věkem začátku šlo o familiární případy s opakovaným výskytem v rodině. Mutace T206I, Q751X a R94W byly u pacientů s těžkým a časným typem CMT2A. Mutace H165Y, M376I, A166T, E65X a V705I byly prokázány u pacientů s mírnějším typem a pozdějším začátkem CMT2A. Mutace, které byly prokázány u více osob, byly vždy spojeny s velmi podobným fenotypem, což svědčí pro pevnou korelaci fenotypu ke genotypu. Pacienti s těžkým fenotypem měli většinou plegie dolních končetin distálně a slabost postihovala i proximální svaly a většina z pacientů ztratila schopnost samostatné chůze před 20. rokem věku, časný motorický vývoj před druhým rokem věku u nich ale nebyl opožděn.

Závěr: Mutace v MFN2 genu jsou tedy u českých pacientů s CMT2 poměrně časté a jsou prokazatelné pomocí sekvenování u 12,5 % z nich. MFN2 mutace jsou tedy zřejmě nejčastější příčinou CMT2. Vyšetření MFN2 genu je tedy smysluplné provádět u všech pacientů s CMT2 jak s dominantním typem přenosu v rodině, tak i u izolovaných pacientů, zejména pak těch s časnou a velmi těžkou formou CMT2. Vyšetření MFN2 genu by bylo vhodné zařadit do rutinní diagnostiky CMT2, určitým omezením je velikost genu.

HS9-2 Neuromuskulární ochorenia a kreatínkináza – diagnostické a prognostické aspekty

Špalek P

Centrum pre neuromuskulárne ochorenia SZU a FNsP Bratislava

Úvod: Vyšetrenie kreatínkinázy (CK) v sére je základný biochemický test v diagnostike neuromuskulárnych ochorení (NMO).

Pacienti a metodika: CK sme vyšetřili u rôznych NMO a u rôznych klinických situácií. Výšku hladiny sérovej CK a dynamiku jej zmien sme hodnotili vo vzťahu k diagnóze a prognóze.

Výsledky: 1. *Myogénne ochorenia:* 1. *Progresívne svalové dystrofie (41 pac.):* vysoké a dlhodobé zvýšenie CK. Hladiny CK sú najvyššie v prvých rokoch dystrofií, v pokročilých štádiách klesajú. 2. *Idiopatické myozitidy (118 pac.):* hladiny CK sú najvyššie u akútnych, najnižšie u chronických foriem myozitíd. Pri imunosupresii je ↓ CK predzvestou klinického zlepšenia. U myozitidy s inkluzívnymi telieskami CK nikdy nepresahuje 12× hornú hranicu normy, čo je aj dg kri-

térium. 3. *Rhabdomyolýza* (3 pac.) – má najvyššie hodnoty CK. 4. *Mitochondriálne myopatie* (7 pac.): normálna hladina CK. 5. *Krampy a myalgie pri hypotyreóze* (2 pac.) **II. Neurogénne ochorenia:** Pri Kennedyho chorobe (4 pac.) a spinálnej atrofii typ III (3 pac.) je obligátnym nálezom cca 10nás. ↑ CK. Príležitostne môže byť CK mierne ↑ (< 5x) pri ALS (3 pac.) a pri Guillain-Barrého syndróme (2 pac.). **III. Farmakogénne indukované hyperCKémia:** 2 pac. – farmakogénna hypokalémia; 6 pac. – liečba statínmi, fibrátmi. **IV. Tranzitórne zvýšenie CK:** ihlové EMG – 5 pac., epi konvulzie – 2 pac., trauma svalu – 2 pac. **V. Idiopatická hyperCKémia:** trvalé ↑ CK – 4 asymptomatickí jedinci s normálnym neurologickým a EMG nálezom.

Záver: 1. Hladiny CK v sére pri myogénnych ochoreniach závisia od stupňa ich závažnosti, rozsahu nekrózy svalových vlákien a od priebehu ochorenia. 2. Normálna sérová hladina CK neznamena vylúčenie myopatie (napr. mitochondriálne myopatie). 3. CK býva obligátne ↑ pri Kennedyho chorobe a III. type spinálnej atrofie. 4. Idiopatická hyperCKémia je samostatná nozologická jednotka.

HS9-3 Zvýšená nervosvalová dráždivosť: anamnéza, diagnostika a symptomatika

Opavský J¹, Hiller J², David J²

¹ Katedra fyzioterapie, FTK UP v Olomouci

² Dopravní zdravotníctví, a.s. – Železniční poliklinika Olomouc

Úvod: Zvýšená nervosvalová dráždivosť (ZND) je klinicky registrovatelným fenoménom podielejúcim sa na klinickom obraze rôznych neurologických a rehabilitačných diagnóz, jemuž však není venovaná dostatečná pozornosť. Po prúku vysoké četnosti známk ZND u pacientů s migrénami a s algickými syndromy pohybového systému v předchozích pracích byla předložená studie zaměřena na podrobnější porovnání anamnestických údajů a nálezů u pacientů s vertebrogenním algickým syndromem (VAS), se známkami ZND (ZND+) a bez známk ZND (ZND–).

Pacienti a metodika: Do studie bylo zařazeno celkem 60 pacientů s VAS, 40 se známkami ZND (průměrného věku 32,4 let = ZND+) a 20 pacientů bez známk ZND (průměrného věku 33,0 let = ZND–). ZND byla zjišťována zkouškami na Chvostkův příznak, fleční odpověď prstů (analogue Trömnerova příznaku), Lustův a Trousseauův příznak. Výsledky zkoušek byly skórovány. Pacienti dále vyplnili dotazníky na subjektivní příznaky ZND a anamnestické dotazníky. U všech osob obou skupin bylo provedeno EMG vyšetření – ischemická a hyperventilační zkouška. U 30 osob souboru ZND+ a u všech osob souboru ZND– byla stanovena hladina erytrocytárního Mg.

Výsledek: Pozitivní EMG nález byl v souboru ZND+ zachycen u 82,5 % jeho členů, zatímco u žádného ze souboru ZND– (p = 0,0003). Skóre objektivních známek ZND z diagnostických zkoušek bylo u souboru ZND+ statisticky významně vyšší

než u souboru ZND– (p = 0,0001). Celkové skóre dotazníku na subjektivní příznaky ZND bylo u pacientů souboru ZND+ statisticky významně vyšší než u souboru ZND– (p = 0,045). U souboru ZND+ byly v anamnéze statisticky významně častější příznaky paresteticko-svalové. Průměrná hodnota hladiny erytrocytárního Mg byla u souboru ZND+ statisticky významně nižší než u probandů ZND– (p = 0,0001).

Závěr: U pacientů s VAS byla zachycena vysoká četnost známek ZND. Cílená anamnéza významně napomáhá k zaregistrování ZND. Z vyšetřených osob se známkami ZND (ZND+) byla u 82,5 % z nich registrována pozitivita ischemického a hyperventilačního EMG testu, zatímco u všech členů souboru ZND– byl nález tohoto EMG vyšetření negativní. Při neurologickém klinickém vyšetření lze míru ZND orientačně posoudit skórováním výsledků zkoušek. Hladina erytrocytárního Mg byla u pacientů se ZND (ZND+) významně nižší než u ZND–. Zjišťování známek ZND by mělo být součástí rutinního neurologického vyšetření, zejména u algických syndromů.

HS9-4 Diabetická neuropatia u detí a adolescentov s 1. typom diabetu – 5-ročná prospektivná štúdia

Hajaš G¹, Jakubička J², Kissová V³

¹ Neurologická klinika FN Nitra

² Klinika pediatrie FN Nitra

³ II. interná klinika FN Nitra

Z dôvodu štúdia dlhodobého vývoja diabetickej neuropatie u detí a adolescentov s diabetes mellitus (DM) 1. typu vstúpilo 78 mladých diabetikov do 5-ročnej prospektívnej štúdie. Hlavným cieľom bolo zistiť, či napriek intenzifikovanej inzulínovej liečbe sa u pacientov vyvíja periférna nervová dysfunkcia. Druhým cieľom bolo identifikovať rizikové faktory (prítomné na začiatku štúdie v roku 2002) pre výskyt a progresiu diabetickej neuropatie o päť rokov neskôr (2007). Štúdiu ukončilo celkovo 66 pacientov (85 % z pôvodného súboru). Priemerný vek pri vstupe do štúdie bol 14,2 roka; priemerné trvanie diabetu bolo 5,4 roka. Z rizikových faktorov boli sledované pohlavie, vek, trvanie diabetu, telesná výška, hmotnosť, priemerná HbA_{1c}, retinopatia, AER (Albumin Excretion Rate). Všetci pacienti boli dotazovaní na subjektívne príznaky, bolo robené objektívne neurologické vyšetrenie, zisťovanie vibračného percepčného prahu (VPT) biotesiometriou a elektrofyziologicalké vyšetrenie. Diagnóza diabetickej neuropatie bola stanovená použitím modifikovaných kritérií podľa P. J. Dycka. Počas 5-ročného sledovania došlo k nárastu výskytu diabetickej neuropatie z 24,2 na 42,4 %. Väčšinou išlo o subklinickú neuropatiu (61 % podiel na konci štúdie). Z elektrofyziologicalkých metodík bolo najsenzitívnejšie meranie rýchlosti vedenia (RV) n. tibialis (abnormálne hodnoty 34,8 % pacientov), ďalej nasledovala RV n. fibularis a RV n. suralis. Z rizikových faktorov pre vývoj diabetickej neuropatie sa preukázali

vek ($p < 0,01$), trvanie diabetu ($p < 0,001$), priemerná úroveň HbA_{1c} ($p < 0,05$), zvýšený AER ($p < 0,01$). Táto štúdia potvrdila, že hyperglykémia a trvanie diabetu hrá hlavnú úlohu pri rozvoji diabetickej neuropatie, a zdôraznila potrebu optimálnej metabolickej kontroly u detí a adolescentov s 1. typom DM.

HS9-5 Bolestivá senzitivní polyneuropatie u pacientů vyššího věku

VIčková-Moravcová E, Bednařík J

Neurologická klinika LF MU a FN Brno

Úvod: Výskyt bolestivých senzitivních neuropatií narůstá s věkem. Patofyziologie, klinický obraz a použitelné diagnostické metody se však mohou u seniorů částečně lišit od mladších pacientů s bolestivou neuropatií, a to jak s ohledem na pravděpodobnou vzrůstající roli neurodegenerace ve stáří, tak i vzhledem ke specifickým rysům geriatrické populace obecně.

Pacienti a metodika: Testování termického prahu (T-QST), vyšetření intra- a subepidermální hustoty tenkých nervových vláken z kožní biopsie, EMG vyšetření, testování autonomního nervového systému a klinické neurologické vyšetření včetně detailního zhodnocení neuropatických symptomů a intenzity bolesti bylo provedeno u 25 seniorů s bolestivou neuropatií (13 mužů, 12 žen, průměrný věk $72 \pm 4,6$ let, rozmezí 65–83) a 74 mladších pacientů s touto diagnózou (45 mužů, 29 žen, průměrný věk $53,6 \pm 8,1$ let, rozmezí 26–64). Pro hodnocení kožní biopsie byla použita referenční data od 37 zdravých dobrovolníků (z toho 10 bylo starších 65 let).

Výsledky: Postižení tenkých nervových vláken bylo prokázáno pomocí T-QST či kožní biopsie u všech neuropatických pacientů obou věkových skupin a senzitivita obou metod ani jejich použitelnost se mezi skupinami nelišily. V kontrolní skupině zdravých dobrovolníků byl však zaznamenán zřetelný trend k poklesu počtu intraepidermálních nervových vláken s věkem. Postižení silných nervových vláken (verifikované EMG a/nebo klinickým vyšetřením) stejně jako vláken autonomních bylo významně častější u pacientů vyššího věku. Testování vegetativního nervového systému však nemohlo být provedeno či hodnoceno u velké části seniorů kvůli paralelní poruše srdečního rytmu či antiarytmické medikaci.

Závěry: U jedinců s bolestivou neuropatií je prakticky bezvýhradně přítomno postižení tenkých senzitivních nervových vláken, a to bez ohledu na jejich věk. U starších pacientů je však významně častější postižení silných nervových vláken a vláken autonomních. Uvedený vzorec postižení svědčí pro vzrůstající roli neurodegenerace v rozvoji periferní bolestivé neuropatie ve vyšším věku a implikuje tak nutnost vytvoření věkově stratifikovaných normativních dat pro většinu testů využívaných v diagnostice periferních neuropatií.

Práce byla podpořena výzkumným záměrem MŠMT 0021622404.

HS9-6 Akvirovaná neuromyotómia – autoimunitná patogenéza a imunomodulačná liečba

Špalek P¹, Martinka I¹, Cibulčík F¹, Vincent A²

¹ Centrum pre neuromuskulárne ochorenia, Neurologická klinika SZU a FNsP Bratislava

² Neurosciences Group, Weatherall Institute of Molecular Medicine, J. Radcliffe Hospital, Oxford, Veľká Británia

Úvod: Akvirovaná neuromyotómia (NMT) je vzácne ochorenie spôsobené autoprotilátkami proti napäťovo-závislým káliovým kanálom (VGKCs) v presynaptických zakončeníach periférneho motoneurónu. Káliové kanály sú zodpovedné za ukončenie depolarizácie, ktorá je výsledkom každého akčného potenciálu. Strata VGKCs vedie k prolongovanej depolarizácii, prolongovanému otvoreniu napäťovo závislých kalciových kanálov a tým k nadmernému uvoľňovaniu acetylcholínu, čo sa klinicky prejaví svalovou hyperexcitabilitou – svalová stuhlosť, svalové kŕče a záškľby.

Kazuistika: Vyšetřili sme 26-ročného pacienta so 4-ročným postupným vývojom svalovej stuhlosti, slabosti, bolestivých kŕčov a svalových záškľbov. Ťažkosti pacienta zneschopňovali. Ihľovou EMG sa vo všetkých vyšetřených svaloch zistila mnohopočetná spontánna aktivita (108/s), ktorá spočívala z dubletov, tripletov a solitárnych výbojov. Klinický a EMG nález svedčilo pre NMT. Dg. potvrdil nález protilátok (266,0 pM) v sére proti káliovým kanálom (Oxford). Plazmaferézy zlepšili stav len mierne. Pri imunosupresii (prednizon + cyklofosfamid) pacient po dvoch mesiacoch začal udávať pozvoľné zlepšovanie. Po jednom roku liečby mal len občasné sťahovanie lýtkového svalstva, vymizli kŕče a ustúpili svalové záškľby. Výrazné zlepšenie nastalo aj v EMG zázname. Frekvencia spontánnych výbojov postupne klesla na 22/s. Pacient je na udržovacej imunosupresii (cyklofosfamid 50 mg), má minimálne subjektívne ťažkosti, pracuje.

Záver: Akvirovaná NMT je protilátkami sprostredkovaná kanálopátia, ktorá dobre reaguje na imunosupresívnu liečbu, plazmaferézu a intravenóznou imunoglobulín. Dg. NMT možno stanoviť na základe klinických a EMG kritérií a dôkazom sérových autoprotilátok proti káliovým kanálom.

HS10 NERVOSVALOVÁ ONEMOCNĚNÍ II

HS10-1 Rizika narkózy u nervosvalových chorob

Havlová M, Nováková L, Jiroutek P

Neurologická klinika 1. LF a VFN, Centrum pro nervosvalová onemocnění, Praha

Úvod: Narkóza u některých nervosvalových onemocnění, zejména u progresivních svalových dystrofií, kongenitálních myopatií, ale i u hereditárních neuropatií, post-polio syndromu a dalších může být příčinou různých nežádoucích komplikací.

Proto u takovýchto pacientů nejsou vhodná některá inhalační anestetika (halotan, isofluran) a zejména pak depolarizační myorelaxantia (Succinylcholin). Succinylcholin patří mezi leptokurarové látky. Působí depolarizaci postsynaptické membrány s otevřením sodíkových kanálů. To vede k vyplavování K⁺ extracelulárně, což může způsobit podráždění vagu až kardiální selhání. Zvýšení Ca⁺⁺ intracelulárně působí pak svalové spazmy v oblasti žvýkacího, trupového až dýchacího svalstva, takže může dojít k akutní dechové insuficienci. Zvýšení permeability svalové membrány zvyšuje nebezpečí rabdomyolýzy. Kritickou situací je pak při poruše ryanodinových receptorů maligní hypertermie. Uvedena konkrétní kazuistika.

Závěr: Na základě těchto poznatků a zkušeností doporučujeme u nervosvalových onemocnění být v případě celkové anestezie velice obezřetný. T.č se nejlépe a nerizikově jeví propofolové preparáty.

Podpořeno grantem IGA ČR, NR 9517-3.

HS10-2 Myasthenia gravis, těhotenstvo, šestonedelie a tranzitórna neonatálna myasthenia

Špalek P¹, Oros M², Sosková M¹, Sitarová K¹

¹ Centrum pre neuromuskulárne ochorenia, Neurologická klinika SZU a FNŠP Bratislava

² II. Gynekologicko-pôrodnická klinika LF UK a FNŠP Bratislava

Úvod: Myasthenia gravis (MG) postihuje ženy najčastejšie v reprodukčnom veku. Poznatky o vplyvoch MG na tehotenstvo, pôrod, šestonedelie, novorodenca (a naopak na MG) sú stále nedostatočné.

Pacienti a metódika: V slovenskom Centre pre MG bolo k 1. 1. 2008 registrovaných 1 384 pacientov s MG. Ženy (830) : muži (554) – 1,5 : 1. 90 žien s MG (62 v klinickej remisii – žiadne symptómy, žiadna liečba; a 28 s manifestnou MG na liečbe) porodilo 124 novorodencov. 81 žien malo séropozitívnu MG a deväť séronegatívnu MG. Hodnotili sme vznik a exacerbácie MG počas gravidity a šestonedelia, vplyv gravidity a puerperia na MG, a výskyt tranzitórnej neonatálnej myasténie (TNM) u novorodencov.

Výsledky: *Tehotenstvo:* MG vznikla u 10 pacientov, k zhoršeniu existujúcej MG došlo u piatich pacientov. *Šestonedelie:* U 28 matiek s manifestnou MG 12x došlo k zhoršeniu MG. Zo 62 pacientov v klinickej remisii došlo len u jednej k exacerbácii MG. *90 pacientov s MG porodilo 124 novorodencov.* Jedna pacientka v klinickej remisii porodila zdravé štvorčatá. Štyri pacientky so závažnou MG otehotneli počas trvalej imunosupresie azatioprínom (3x) a cyklofosfamidom (1x). Pacientky odmietli prerušenie tehotenstva, jedna aj prenatalne vyšetrenie, všetky štyri porodili zdravých novorodencov. *Siedmi novorodenci (5,6%) mali TNM,* ktorú spôsobuje transplacentárny prienik protilátok proti AChR zo séra matky do plodu. Medzi intenzitou myastenických príznakov, výškou titru protilátok u matiek a výskytom TNM neboli žiadne korelácie. Dvaja

novorodenci od tej istej matky, ktorá bola v klinickej remisii, mali ťažkú generalizovanú TNM s respiračnou insuficienciou. Všetci siedmi novorodenci s TNM reagovali priaznivo na i.v. liečbu neostigminom. Prejavy TNM vymizli 2–5 týždňov od narodenia. Jedna pacientka porodila mŕtveho novorodenca, mal príznaky *artrogryposis multiplex* a vrodenu srdcovú vadu.

Záver: 1. Úspešný manažment MG počas tehotenstva a v šestonedelí je možný u veľkej väčšiny pacientek, vyžaduje dobrú spoluprácu medzi neurológom, pôrodnikom a dobre informovanou pacientkou. 2. U novorodencov treba počítať s možnosťou vzniku TNM a spolupracovať s neonatológom.

HS10-3 Naše zkušenosti s terapií mycophenolate mofetilem u pacientů s myasthenia gravis

Týblová M, Piřha J

Centrum pro myasthenii gravis, Neurologická klinika

1. LF UK a VFN, Praha

Úvod: Myasthenia gravis (MG) je autoimunitní onemocnění charakterizované poruchou nervosvalového přenosu, které se většinou podaří stabilizovat základní léčbou, tzn. inhibitory cholinesterázy, kortikosteroidy, imunosupresivy (lékem první volby je azathioprine) a tymeptomii. U těžších forem MG, kde se nedaří dosáhnout klinické remise, je nutné přistupovat k méně běžným terapeutickým postupům, jako je i léčba mycophenolate mofetilem (MMF). MMF je imunosupresivum, jehož jedinou indikací je v současné době profylaxe akutní rejekce u transplantovaných pacientů. Efekt MMF je ale popisován i u řady autoimunitních onemocnění včetně neurologických.

Pacienti a metódika: U pacientů sledovaných v našem centru od roku 2000 jsme retrospektivně hodnotili efekt léčby MMF u 115 pacientů s těžkou formou MG, tedy u pacientů s opakovanými exacerbacemi nebo po myastenické krizi s přetrvávajícím funkčním postižením i přes kombinovanou imunosupresi, často po aplikaci IVIG nebo plazmaferéz. Diagnóza byla stanovena klinicky a potvrzena dle výsledku EMG a protilátek Anti AChR. Hodnotily se nežádoucí účinky léčby, dávka MMF/g/den, počet relapsů před léčbou a během ní, efekt terapie dle změny kvantifikovaného skóre (QMGS) před nasazením léčby a dva měsíce po něm.

Výsledky: Z celkového počtu 115 pacientů je v současné době léčeno MMF 87, z toho plnou dávkou 2x 1 g je léčeno 44 (cca 50%), 11 má 1,5 g a 17 jich bere 1 g. Léčbu dosud ukončilo 28 pacientů. Důvodem vysazení byl nedostatečný efekt u 12 pacientů, čtyři ženy ukončily léčbu pro plánovanou graviditu a jedna žena je v současné době pro klinickou remisii již bez imunosuprese. Z nežádoucích účinků (11) byla nejčastější dyspepsie (4) a alergický exantém (4), dále se objevil třes, hlavně rukou (1), artralgie (1), opakované infekty (1). U jedné pacientky, která pokračuje v terapii, byla diagnostikována hepatitida typu B, podíl MMF na jejím vzniku nelze vy-

loučit. Efekt léčby, tzn. vymizení relapsů a dobrá klinická remise, byl u více než u 50 % pacientů, s průměrným poklesem QMGs o $6,4 \pm 2,1$.

Závěr: Mycophenolát mofetil je imunosupresivum, které má u rezistentních forem MG svůj význam. U většiny částí pacientů vedl ke klinické remisi. MMF je dle našich zkušeností dobře tolerován a nezaznamenali jsme žádné závažné nežádoucí účinky.

HS10-4 Postpoliomyelitický syndrom – příčiny, diagnostika, otázka léčby

Havlová M¹, Bohm J¹, Wurstová I²

¹ Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

² Lázně Velké Losiny

Úvod: Postpoliomyelitický syndrom (PPS) je relativně nová klinická jednotka definovaná základními kritérii, a to: poliomyelitida v anamnéze, částečná nebo úplná restituce poškozených pohybových funkcí, minimálně 15 let trvající stabilizace zdravotního stavu a pak postupné zhoršování svalové síly původně postižených, ale i zdravých končetin, pokles původní hybnosti i celkové výkonnosti. V klinickém obraze nacházíme kombinaci narůstajících příznaků neuromuskulárních s myoskeletárními. Etiologie není známá, předpokládá se, že excesivní metabolický a psychický stres vede k zániku dlouhodobě přetěžovaných zbylých motoneuronů. Pravděpodobně však se na nových denervacích spolupodílí i složka autoimunní.

Metodika a výsledky: V našem Centru pro nervosvalová onemocnění bylo vyšetřeno 36 pacientů po poliomyelitidě (žel často přicházejících s dg: stp DMO!) s cíleným zaměřením na hladiny svalových enzymů a zánětlivých parametrů v krvi, u tří i v likvoru. U 2/3 z nich bylo zjištěno zvýšení svalových enzymů, především CK a zvýšení cytokinů (TFN-alfa, INF-gama, IL4, IL10) i oligoklonální frakce v likvoru.

Závěr: Nálezy korelovaly s horšící se neuromuskulární symptomatologií včetně EMG, potvrzují podezření na chronickou expresi zánětlivých cytokinů v organizmu. Vzhledem k tomu je zapotřebí vedle dosavadní symptomatologické terapie zvážit i léčbu autoimunní (IVIG). U zbývajících 1/3 nemocných byla zatím příčinou jejich narůstajících obtíží především složka myoskeletární při chronickém oslabení, dyskoordinaci a dlouholetém přetěžování pohybového aparátu.

HS10-5 Klinický obraz postpoliomyelitického syndromu, komplikace, význam rehabilitace

Wurstová I¹, Havlová M²

¹ Lázně Velké Losiny

² Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

Na základě krátkých kazuistik s videodokumentací – přehledně ukazuje hlavní klinické obrazy, spadající pod tzv. postpoliomyelitický syndrom. Neurologický náález je u každého

pacienta jiný, záleží na stupni primárního postižení poliomyelitidou, na celkové původní fyzické a psychické kondici i míře celoživotní zátěže. Mezi hlavní příznaky vedle nadměrně zvýšené únavnosti a nevykonnosti patří vznik nových svalových atrofií a paréz, fascikulace, horšení kloubních deformit i vznik deformit nových. Zhoršuje se intolerance chladu, později se objevují poruchy spánku, dýchací obtíže. Ze subjektivních obtíží pacientů jsou v popředí především úporné bolesti. Jde o bolesti nespecifické, a to *kloubní* – artrózy, subluxace, epikondylitidy, impingement syndrom, narůstající koxartrózy, rekurvace kolenních kloubů, dále *vertebrogení* při skolióze páteře, různých diskogenních a spondylartrótických změnách, kompresivních frakturách, *svalové* – úponové myofasciální, TrP, i bolesti z *komprese nervů* – syndrom karpálního tunelu, interkostální neuralgie, kořenové léze, meralgia paretica. Bolesti specifické provázející ruptury jednotlivých svalových vláken nebo celých svalových skupin jsou méně časté. Základní princip péče o tyto pacienty spočívá v úpravě dosavadního životního a pracovního stylu, ve včasné užívání kompenzačních a protetických pomůcek, v prevenci úrazů, obezity i správném léčení všech komorbidit. Prioritou léčení pacientů s PPS je kvalifikovaná rehabilitace. Jen ta může zmírnit zhoršující se následky dávné infekce nervového systému, udržet stávající kondici a soběstačnost pacientů nebo aspoň zmírnit progresi stále postupujícího onemocnění!

HS10-6 Brachiocervikální zápalová myopatia – ojedinelá kazuistika

Kurča E, Grofik M, Kantorová E,

Turčanová-Koprušáková M, Michalík J

Neurologická klinika JLF UK a MFN, Martin

Prezentácia opisuje prípad 30-ročnej pacientky E. Š. V roku 2004 pacientka počas niekoľkých mesiacov schudla z 62 na 39 kg. Bola zistená intolerancia laktózy a suspektná celiakia spolu s pozitivitou ANA protilátok a hypergamaglobulinémiou. Pacientka dlhodobo užívala substitučnú liečbu L-tyroxínom pre primárnu hypotyreózu s Hashimotovou strumou a autoimunitnou tyreoiditídou. Konzultovaný psychiater stanovil napriek preukázateľnému riadnemu a dostatočnému príjmu potravy diagnózu mentálnej anorexie a začal liečbu psychofarmakami. Nasledovalo zvýšenie hmotnosti o 8 kg. V roku 2006 vznikla dysfágia, ktorá bola interpretovaná ako recidíva mentálnej anorexie. V januári 2008 došlo k náhlemu kardiorespiračnému zlyhaniu a resuscitácii pacientky. Po stabilizácii stavu sme konštatovali mierne asymetrickú svalovú slabosť s výraznou prevahou postihnutia horných končatín. Dominovalo poškodenie proximálnych svalov ako aj svalov spinálneho svalového korzetu s extrémnou hypotrofiou postihnutých svalov. Pacientka neudržala vzpriamené postavenie hlavy, mala dyskonjugované postavenie bulbov s diplopiou a ľahkú dysfágiu. Charakter kachexie nebol difúznym typickým pre mentálnu anorexiu, ale regionálny potvrdzujúci skôr myo-

patický proces. Z pomocných vyšetření uvádíme: pozitivita ANA a anti-AChR protilátok, úplné chýbanie IgA, normálna sérová CK, typický myogénny EMG nález v klinicky postihnutých svaloch, negatívna nízkofrekvenčná repetitívna stimulácia taktiež a pozitívny histologický nález v zmysle polymyozitídy. Diferenciálne diagnosticky sme pacientku uzavreli ako brachiocervikálnu zápalovú myopatiu v súbehu s celiakiou a tyreoiditídou a začali sme liečbu perorálnym prednizonom spolu s adekvátnymi diétnymi opatreniami.

HS11 PARKINSONOVA NEMOC A DALŠÍ NEURODEGENERATIVNÍ ONEMOCNĚNÍ I

HS11-1 Přesné načasování pohybu není postiženo u pacientů v časném stadiu s Parkinsonovou nemocí: srovnávací studie s pacienty s onemocněním mozečku a esenciálním třesem

Bareš M^{1,2}, Lungu OV³, Husárová I¹, Gescheidt T¹

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

² Centrum pro abnormní pohyby a parkinsonismus Brno

³ Functional Neuroimaging Unit, Geriatric Institute, University of Montreal, Montreal, Quebec, Kanada

Úvod: Schopnost přesně načasovat události je zásadní jak pro percepci, tak i pro akci. Existují důkazy, že mozeček je důležitý pro neuronální reprezentaci času v různých typech chování, jako jsou percepce času, pohyby dle specifických časových intervalů a podmíněné mrkání očí. Další strukturou, o níž se hovoří v souvislosti s přesným načasováním pohybu, jsou bazální ganglia. V naší studii jsme testovali hypotézu o zapojení bazálních ganglií (u pacientů s Parkinsonovou nemocí – PN) a mozečku (u pacientů s lézí mozečku) do řízení načasování motorické odpovědi.

Materiál, metodika: 1. soubor 20 pacientů v časném stadiu PN (průměrný věk 56,4 let), 2. soubor 15 pacientů se sporadickou formou spinocerebelární ataxie (SCA, průměrný věk 55,9 let), 3. soubor 16 pacientů s esenciálním třesem (ET, průměrný věk 55,9 let) a 4. kontrolní soubor 23 zdravých dobrovolníků (průměrný věk 56,3 let). Použili jsme úkol s načasováním motorické odpovědi, který zahrnoval přerušení pohyblivého bodu na obrazovce počítače. Testovali jsme vliv typu pohyblivého bodu (akcelerace, decelerace, konstantní pohyb), jeho rychlosti (pomalý, rychlý, středně rychlý pohyb) a úhlu (0, 15 a 30°) na přesnost motorické odpovědi (přesný zásah, časná chyba, pozdní chyba).

Výsledky: Soubor pacientů s PN se nelišil v základních parametrech od souboru zdravých dobrovolníků. Naopak soubor pacientů s SCA vykazoval jednoznačně nejhorší výsledky ve srovnání s ostatními sledovanými skupinami, přičemž jsme vyloučili možné postižení z příčin, jako je prodloužení reakčního času. Rovněž soubor pacientů s ET se statisticky významně lišil od skupiny zdravých dobrovolníků a pacientů s PN.

Závěr: Naše data ukazují, že jedinci s postižením mozečku mají zásadní problém s načasováním motorické odpovědi a že mozeček hraje zásadní úlohu v integraci přichozích vizuálních informací s motorickým výstupem. Výsledky poukazují na fakt, že mozeček může být důležitou strukturou v procesu řízení nebo uchování vnitřních modelů motorického chování. Bazální ganglia jsou v uvedeném řízení načasování motorické odpovědi méně významná ve srovnání s mozečkem.

Podpořeno výzkumným záměrem MŠMT0021622404.

HS11-2 Vliv hyperhomocysteinemie na incidenci axonálního postižení periferních nervů u pacientů s Parkinsonovou nemocí

Nevrlý M, Vranová H, Chovancová Z, Otruba P, Kaňovský P

Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc

Úvod: Zvýšená hladina homocysteinu (Hcy) v krevní plazmě byla zjištěna u pacientů s Parkinsonovou nemocí (PN) léčebných preparátů s L-DOPA. Hyperhomocysteinemie (HHcy) je považována také za neurotoxickou, zvyšující riziko převážně axonální degenerace periferních nervů.

Cíl: Cílem studie je posoudit vztah mezi plazmatickou hladinou Hcy a postižením senzitivních i motorických nervů dolních končetin u pacientů s PN.

Metodika: Elektromyografické vyšetření (EMG) rychlosti vedení senzitivním nervem a amplitudy akčního potenciálu senzitivního nervu na n. suralis vpravo a n. peroneus superficialis vlevo, zhodnocení rychlosti vedení motorickým nervem a amplitudy akčního potenciálu motorického nervu na n. tibialis vpravo a n. peroneus vlevo, vyšetření H-reflexu na obou tibialních nervech a dále jehlová EMG musculus tibialis anterior vlevo bylo provedeno u 32 pacientů s PN, ve věku 29–80 let (průměr 62,8 ± 10,4 roku). Plazmatická hladina Hcy byla rovněž vyšetřena u všech 32 pacientů.

Výsledky: EMG známky polyneuropatie (PNP) byly nalezeny u 13 pacientů (40,6 %). 10 pacientů (31,3 %) mělo zvýšenou hladinu Hcy nad 15 μmol/l. Sedm z nich (70 %) mělo současně i PNP. Ve skupině pacientů s PN starších 65 let (16 pacientů) byla u osmi pacientů (50 %) zjištěna PNP a u šesti (37,5 %) HHcy. Čtyři pacienti v této skupině měli současně PNP a HHcy. Ve skupině pacientů s PN mladších než 65 let (16 pacientů) byla zjištěna u pěti z nich (31,3 %) PNP a u čtyř (25 %) HHcy. U třech pacientů ze skupiny mladších 65 let byla zjištěna současně PNP i HHcy.

Diskuze: Plazmatická hladina Hcy je zvýšená u starších lidí. U starší populace byl rovněž zjištěn častější výskyt PNP. Tyto hypotézy byly potvrzeny v dřívějších studiích. Výsledky našeho sledování podporují hypotézu, že HHcy u pacientů s PN, především pacientů mladších než 65 let, může být považována za neurotoxický faktor podmiňující axonální postižení periferních nervů. Tato hypotéza ale musí být potvrzena v dalších sledováních s větším množstvím pacientů.

HS11-3 Sexuální život osob s Parkinsonovou nemocí

Kotková P¹, Weiss P²

¹ Psychiatrická léčebna Kosmonosy

² Sexuologický ústav 1. LF UK a VFN, Praha

Úvod: Přednáška se věnuje tématu sexuálního života osob s Parkinsonovou nemocí. Výzkumů, které se zabývají touto problematikou, je v zahraničí velmi málo, v České republice prozatím nebyla provedena žádná systematická studie. Přednáška referuje o výzkumu, jenž byl realizován v rámci rigorózní práce a jehož cílem bylo charakterizovat sexuální funkce a sexuální prožívání osob s Parkinsonovou nemocí s akcentem na psychologické faktory. Výzkum byl zaměřen na vybrané faktory a jejich vztah se sexuální spokojeností.

Pacienti a metodika: Soubor tvořily 103 osoby (54 mužů, 49 žen), které se zúčastnily rekondičních pobytů Společnosti Parkinson. Byly použity psychologické a sexuologické dotazníky a vytvořeny anonymní dotazníkové baterie pro muže a ženy. Baterie obsahovaly Dotazník sociodemografických a klinických charakteristik, Subjektivní škálu tíže onemocnění, BDI-II, STAI, GRISS, SFM, SFŽ3, IIEF, FSFI a Dotazník vybraných aspektů sexuálního života u Parkinsonovy nemoci. Získaná data byla zpracována v programu SPSS 12.0.

Výsledky: Ženy s Parkinsonovou nemocí vykazují větší narušení sexuálních funkcí ve srovnání s muži a jsou se svým sexuálním životem méně spokojeny. Co se týče korelace vybraných faktorů a sexuální nespokojenosti, u mužů byla nalezena větší korelace s motorickými symptomy a dle subjektivní výpovědi má největší vliv na jejich sexuální život ztížená pohyblivost a mimovolní pohyby. U žen byla zjištěna větší korelace s psychologickými faktory, jejich sexuální život nejvíce ovlivňuje ztráta mimiky a přítomnost deprese. Regresní analýza při srovnání míry vlivu všech vybraných faktorů poukázala na významný vliv faktoru deprese u obou pohlaví. Po stanovení diagnózy Parkinsonovy nemoci dochází u obou pohlaví k významným změnám v sexuálním životě ve smyslu snížení frekvence partnerských koitálních i nonkoitálních aktivit, u mužů se náhrazkově objevuje zvýšení frekvence masturbace a prohlížení erotických materiálů. Mezi nejčastější sexuální dysfunkce patří erektilní dysfunkce a poruchy ejakulace u mužů a potíže s dosahováním orgazmu a nedostatečnou lubrikací u žen. Počet osob s Parkinsonovou nemocí, které hovořily s lékařem o svém sexuálním životě, je velmi nízký. **Závěr:** U osob s Parkinsonovou nemocí byla zjištěna významná deteriorace sexuálních funkcí.

HS11-4 Význam testování posturální instability u Huntingtonovy nemoci – pilotní studie

Brožová H¹, Kucharík M¹, Štochl J², Klempíř J¹, Růžička E¹, Roth J¹

¹ Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

² Katedra kinantropologie FTVS UK v Praze

Cíl: Porucha stability a pády jsou častým projevem u mnoha nemocných trpících Huntingtonovou nemocí (HN), a to často

již v časných stádiích. Smyslem studie je určit, který z testů posturální instability je u nemocných s Huntingtonovou nemocí (HN) nejcitlivější.

Soubor a metodika: Vyšetřili jsme 20 pacientů s HN (11 žen, 9 mužů) o průměrném věku 50,4 let (SD 12,1), průměrné délce HN 6,2 let (SD 2,5). Průměrný počet repetice CAG tripletu byl 45,5 (SD 4,6). Pacienti byli vyšetřeni pomocí jednotné škály Huntingtonovy nemoci (UHDRS), Mini-Mental State Examination (MMSE) a šesti klinickými testy posturální instability („pull-test“, „push-and-release test“, stoj spatný, stoj na jedné noze, tandemový stoj a tandemová chůze). Navíc byly vyhodnoceny dotazníky zaměřené na projevy posturální instability, které vyplnili jak nemocní, tak jejich pečovatelé.

Výsledky: Posturální instabilita byla zjištěna u 16 z 20 nemocných. Klinická vyšetření korelovala lépe s odpověďmi v dotaznících pečovatelů ($r = 0,78$) než s odpověďmi nemocných. Navíc jsme našli výraznou negativní korelaci mezi validitou odpovědí v dotaznících nemocných a mírou kognitivního postižení dle MMSE ($r = -0,87$). Faktorová analýza ukázala, že stoj spatný a tandemová chůze nejlépe korelují s faktorem posturální instability. Navíc, posturální instabilita korelovala s MMSE a subscorem Nezávislost a Funkční vyšetření u UHDRS. Vysoká byla také korelace s Luriovým testem (položka motorického subscore UHDRS). Test „push-and-release“ nebylo možné provést u šesti nemocných z důvodu jejich nedostatečné spolupráce (pravděpodobně v důsledku kognitivní poruchy, poruchy koordinace volných pohybů či interferenčního vlivu mimovolních pohybů).

Závěr: Testy pomocí stoje spatného a tandemové chůze se ukázaly jako nejcitlivější v detekci posturální instability a v predikci pádů v našem souboru nemocných s HN. Test push-and-release není vhodný pro hodnocení posturální instability u nemocných s HN. Vysoké korelace posturální instability s MMSE a s Luriovým testem naznačují vztah mezi posturální instabilitou a kognitivními funkcemi.

Podpořeno: VZ MSM0021620849.

HS11-5 Poruchy volní motoriky a kognitivní deficit u Huntingtonovy nemoci

Klempíř J¹, Klempířová O¹, Štochl J², Špačková N¹, Roth J¹

¹ Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

² Katedra kinantropologie FTVS UK v Praze

Úvod: Huntingtonova nemoc (HD) se manifestuje kombinací poruch volní motoriky, mimovolních pohybů, kognitivního deficitu a behaviorálních poruch. Existuje řada prací, které prezentují různé korelace mezi motorickým a kognitivním výkonem. Většina prací však podrobněji tyto výsledky neinterpretuje.

Cíl: Cílem této práce je přispět k poznání, do jaké míry a jakým způsobem jsou na sobě závislé poruchy motoriky a kognitivní výkon.

Soubor a metodika: U 45 pacientů v různých stádiích HD bylo provedeno motorické skórování pomocí Jednotné škály

Huntingtonovy nemoci (UHDRS) a neuropsychologické vyšetření zaměřené na poruchy verbální paměti (Paměťový test učení – AVLT – a Verbální párové asociace – VPA) a exekutivních funkcí (Stroopův test – ST – a Test cesty – TMT, Číselné symboly – DSMT – a Verbální fluence – VF). Pro odhad tíže poruchy volní motoriky, poruch paměti a exekutivních funkcí byly použity faktorové skóry (s použitím Bartletových faktorových koeficientů). Chorea, dystonie a rigidita byly hodnoceny samostatně.

Výsledky: Po vyparalizování vlivu věku a délky trvání nemoci spolu signifikantně korelovaly poruchy volní motoriky s výkonem v testech zaměřených na krátkodobou verbální paměť ($r = -0,361$, $p < 0,033$) a v testech exekutivních funkcí více náročných na motorický výkon (TMT, DSMT – $r = 0,640$, $p < 0,001$) než v testech exekutivních funkcí méně závislých na motorickém výkonu (VF, ST – $r = 0,461$, $p < 0,005$). Mimovolní pohyby nekorelovaly s kognitivním výkonem.

Diskuze a závěr: Naše studie ukázala, že míra postižení volní motoriky souvisí s mírou deficitu především v krátkodobé paměti a exekutivních funkcí. Krátkodobá paměť, zejména pracovní paměť, se významně podílí při učení se motorických sekvencí i jednoduchých pohybů podobně jako při učení se nemotorických informací. Z korelace mezi volní motorikou a výkonem v různě motoricky náročných testech exekutivních funkcí vyplývá, že exekutivní funkce se podílejí na řízení volních motorických procesů.

Studie byla podpořena grantem IGA MZ ČR NR8937-4, výzkumným záměrem MSM0021620849 a MSM 0021620864.

HS11-6 Replikace asociace syndromu neklidných nohou s geny MEIS1, BTBD9 a MAP2K5/LBXCOR1 v české, rakouské a finské populaci

Kemlink D¹⁻³, Schormair B¹, Winkelmann J^{1,3}, Müller-Myshok B³, Šonka K², Vávrová J², Pletl M², Vodička P⁴, Nevšimalová S²

¹ Helmholtz Zentrum Munich, Národní výzkumné centrum pro zdraví a životní prostředí, Mnichov, Německo

² Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

³ Max-Planck-Institute für Psychiatrie, Mnichov, Německo

⁴ Oddělení molekulární biologie nádorů, Ústav experimentální medicíny, Akademie věd ČR, Praha

Úvod: Syndrom neklidných nohou je časté onemocnění s prevalencí 8–15 %, které významně narušuje usínání a spánek, a tím i kvalitu života pacientů. Z genetického hlediska se jedná pravděpodobně o heterogenní onemocnění podmíněné jak geny velkého účinku, tak mnoha variantami se středním anebo malým významem. Recentně byla prokázána pomocí asociační analýzy přítomnost častých variant, které se vyskytují četněji u pacientů se syndromem neklidných nohou než u osob z běžné populace. Asociační studie v německé a ka-

nadské populaci pokrývající celý genom zachytila intronické varianty v těchto genech: MEIS1, BTBD9 a v oblasti mezi geny MAP2K5 a LBXCOR1. Cílem této práce bylo ověřit, zda tyto varianty hrají roli i u pacientů českého, finského a rakouského původu.

Pacienti a metody: V naší studii jsme vyhodnotili 10 jednonukleotidových polymorfizmů (SNP) pomocí hmotnostní spektrometrie (Sequenom), v rámci těchto třech genů. Celkem bylo vyšetřeno 649 pacientů a 1 230 kontrolních vzorků u pacientů jednak českého původu (290 pacientů a 450 kontrol), jednak z Rakouska (269 pacientů a 611 kontrol) a z Finska (90 pacientů a 169 kontrol). Statisticky byly výsledky zpracovány pomocí logistické regrese a s korekcí na mnohočetné testování.

Výsledky: Ve smíšeném vzorku byla potvrzena asociace s alespoň jedním SNP markerem ve všech třech testovaných oblastech – (rs2300478 v MEIS1, $p = 1,26 \times 10^{-5}$, OR = 1,47, rs3923809 v BTBD9, $p = 4,11 \times 10^{-5}$, OR = 1,58 a rs6494696 v MAP2K5/LBXCOR1, $p = 0,04764$, OR = 1,27). Izolovaně v české populaci byly rovněž prokázány signifikantní asociace se stejnými SNP.

Závěr: Tato pozorování potvrdila vliv variant ve čtyřech genech v několika nezávislých populacích. Všechny tyto dosud zachycené polymorfizmy se vyskytují v intronech genů a pravděpodobně mají jen malý efekt na funkci genomu a zvyšují riziko pravděpodobnosti výskytu RLS u svých nositelů dvojnásobně až pětinašobně.

Práce byla podporována z MSM0021620849 a MSM0021620816.

HS12 PARKINSONOVA NEMOC A DALŠÍ NEURODEGENERATIVNÍ ONEMOCNĚNÍ II

HS12-1 Využití transkraniální sonografie v diagnostice Parkinsonovy nemoci

Školoudík D^{1,2}, Bártová P¹, Fadrná T¹, Herzig R², Kaňovský P²

¹ Neurologická klinika FN Ostrava

² Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc

Úvod: Diagnostika Parkinsonovy nemoci (PN) může být v počátečních stádiích onemocnění obtížná. Transkraniální sonografie (TCS) je metoda, která dokáže detekovat strukturální postižení mozkových struktur u extrapyramidových onemocnění.

Cíl: Cílem naší studie bylo zjistit přínos TCS v diagnostice PN. **Metodika:** Během tří let jsme provedli na neurologické klinice FN Ostrava TCS vyšetření s měřením velikosti a echogenity substantia nigra (SN) celkem 115 pacientům s PN (72 mužů, 43 žen, věk $64,1 \pm 9,1$ let, stadium onemocnění dle Hoehnové a Yahra 2–4) a 23 zdravými dobrovolníky (13 mužů, 10 žen, věk $57,2 \pm 5,6$ let). Hodnotili jsme senzitivitu, spe-

cificitu, pozitivní (PPV) a negativní prediktivní hodnotu (NPV) a korelaci jednotlivých symptomů s TCS nálezem. U 22 jedinců bylo vyšetření provedeno dvakrát jedním sonografistou (DŠ) a jednou druhým sonografistou (TF) pro zhodnocení reprodukovatelnosti vyšetření. Pro statistické zpracování byl použit Studentův t-test, Mann-Whitneyův test, Pearsonův a Spearmanův korelační test, ANOVA a test mnohočetného porovnávání. Osm pacientů nebylo vyšetřitelných pro nedostatečné kostní okno.

Výsledky: Senzitivita, specificita, PPV a NPV TCS vyšetření v detekci PN byly 84, 91, 98 a 54 %. Echogenita a velikost SN signifikantně korelovaly s oboustrannou rigiditou ($p = 0,02$ a $p = 0,03$), oboustrannou bradykinézi ($p = 0,001$ a $p = 0,0001$), věkem ($r = 0,25$ a $r = 0,31$, $p < 0,05$) a velikost SN i se stadiem onemocnění ($p = 0,006$). Korelace mezi hodnocením dvou vyšetření jedním vyšetřujícím a mezi hodnocením vyšetření dvěma vyšetřujícími byly statisticky signifikantní ($p < 0,05$) s korelačním koeficientem $r > 0,64$ a $r \geq 0,5$.

Závěr: TCS je dobře reprodukovatelná metoda, kterou lze použít v diagnostice PN. Přínos v časné diagnostice PN bude testován v plánované prospektivní studii.

HS12-2 Poruchy řeči u Parkinsonovy nemoci – analýza výskytu a charakteru příznaků

Bachurová H¹, Čmela R², Klempíř J¹, Majerová V¹, Roth J¹, Růžička E¹

¹ Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

² Fakulta elektrotechnická ČVUT v Praze

Úvod: Mezi časté příznaky Parkinsonovy nemoci (PN) patří poruchy komunikace, a to jak ve složce nonverbální (hypomimie, snížená gestikulace), tak ve složce verbální (setřelá artikulace, změny tempa a plynulosti řeči, monotónní projev, snížení intenzity a zhoršení kvality fonace).

Cíl: Cílem naší práce bylo zjistit výskyt a analyzovat charakter těchto příznaků.

Metodika a pacienti: Modifikovanou verzí Dysartrického profilu 3F s pětibodovou škálou hodnocení faciokineze, fonorespirace a fonetiky bylo vyšetřeno 71 osob (23 žen a 48 mužů) s PN, průměrný věk 64,3 let, průměrná doba trvání onemocnění 11,2 let. 14 osob ze souboru (průměrný věk 64,5 let, délka onemocnění 2,6 let) mělo PN v počínající fázi a nebyla u nich ještě nasazena farmakoterapie. Vyšetření těchto pacientů a 14 členů kontrolní skupiny s průměrným věkem 56,4 let bylo zaznamenáno videokamerou Panasonic NV-GS180 s externím mikrofonom. Audionahrávky těchto záznamů byly akusticky analyzovány v programech Praat, Wavesurfer a Matlab.

Výsledky: Jako nejčastější porucha řeči byla u 50 osob (70,4 % z celého souboru) diagnostikována hypokinetická dysartrie. U všech 21 osob (29,6 %), u kterých nebyla dysartrie nalezena, byly zaznamenány alespoň dva příznaky, které jsme označili jako rizikové faktory pro rozvoj poruchy řeči. Tyto rizi-

kové faktory nebyly často patrné v běžném verbálním projevu, ale až při cíleném vyšetření (např. chrapot či kolísání plynulosti u prodloužené fonace vokálů). Z celkového souboru pacientů jsme dále zjistili u 58 osob (81,7 % z celého souboru) projevy hypomimie, potíže s hypersalivací mělo 23 osob (32,4 %), hypofonie byla přítomna u 40 osob (56,3 %), dysprozodii mělo 49 osob (69 %), 13 osob (18,3 %) mělo zrychlené tempo řeči a 12 osob (16,9 %) palilalie, společný výskyt tachyfermie a palilalií byl nalezen u 10 osob. Při porovnání výsledků akustické analýzy nahrávek pacientů s počínající PN s kontrolní skupinou se zjistilo, že již v rané fázi onemocnění vykazují pacienti s PN změny fonace v podobě chrapotu – vyšší hladiny „jitteru“ a „shimmeru“, rozsah hlasu je omezen přibližně o půl oktávy, melodie hlasu je monotónnější, protože formant F0 má menší rozptyl i rozsah stejně jako hlasitost. Napodobení rytmu a schopnost jeho udržení je u pacientů s PN výrazně menší než u KS, protože osoby s PN mluví rychleji a jejich rytmus výrazněji kolísá.

Závěr: Výsledky studie ukazují, že hypokinetická dysartrie je častý příznak PN. Navíc, u všech osob s PN, tedy i u těch, které dysartrii nemají, se v různé míře závažnosti vyskytují další příznaky poruchy komunikace. Zatímco výskyt některých příznaků je nezávislý na jiných, další příznaky (jako např. tachyfermie a palilalie) mají tendenci se sdružovat. Akustické analýzy nahrávek pacientů s PN ukazují, že již v rané fázi onemocnění se objevují kvalitativní změny fonace a prozodie řeči, které nemusí být rozpoznány při běžném verbálním projevu.

Grantová podpora: IGA MZ ČR NR 9220-3, VZ MŠM 0021620849.

HS12-3 Psychiatrické komplikace hluboké mozkové stimulace u pacientů s Parkinsonovou nemocí

Uhrová T^{1,2}, Růžička E², Jech R², Urgošík D³

¹ Psychiatrická klinika 1. LF UK VFN, Praha

² Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

³ Oddělení stereotaktické a radiační neurochirurgie Nemocnice Na Homolce, Praha

Výskyt psychiatrických symptomů po zavedení DBS u pacientů s PN je dáván obvykle do souvislosti s chirurgickým zákrokem, vlastní stimulací, úpravou doprovodné farmakoterapie a se změnou psychosociálního zařazení v důsledku zlepšení motorických funkcí. Dalším důležitým faktorem je nepochybně i určitá preoperativní psychiatrická vulnerabilita. Následující kazuistiky poukazují na vhodnost vyšetření každého pacienta psychiatrem již v rámci předoperačního protokolu. Muž po DBS v 58 letech začal být v prvních měsících po operaci přecitlivělý, vykazoval depresivní příznaky, insomnii a „slyšení zvuků absurdního orchestru“, posléze hodnocené jako atypický ekvivalent ruminace. Psychiatrické vyšetření prokázalo rodinnou zátěž včetně výskytu obsedantně-kompulzivní poruchy a přítomnost premorbidních anankastických rysů, což

by již předoperačně zařadilo pacienta mezi rizikové. U ženy po DBS v 53 letech došlo k plíživému rozvoji depresivní symptomatiky a byla medikována SSRI v neurologické ambulanci. Pro masivní akcentaci obtíží poprvé vyšetřena psychiatrem pět let po operaci. V rámci anamnézy byly zjištěny celoživotní výrazné poruchy sebehodnocení, které jsou významným predispozičním faktorem pro depresi. U muže po DBS v 55 letech se rozvinuly záhy po operaci manické symptomy, byly přítomny paranoidní, megalomaničké a inventorní prvky. Cílená explorace i objektivní anamnéza od manželky ukázaly, že většina anomálií je součástí pacientovy osobnostní struktury. DBS se všemi doprovodnými aspekty a současné rapidní zlepšení motoriky umožňující realizaci letitých plánů posloužily jako spouštěč psychiatrické poruchy. Psychologické testy standardně prováděné v rámci indikačního procesu k DBS jsou zaměřené především na kognitivní funkce, autoevaluačně je hodnocena deprese a anxieta. Ani eventuální rozšíření baterie o další testy nenahradí klinické vyšetření, které zjišťuje osobnostní rysy a další možné predispoziční faktory a podstatně lépe odhalí rizikového pacienta. Samotná přítomnost vulnerability nemůže být automatickým důvodem k vyřazení z programu, měla by však vést k pečlivému a cílenému sledování umožňujícímu včas zachytit prodromy a zamezit jejich rozvoji.

Podpořeno: VZ MŠMT 0021620849, IGA MZ ČR 1A/8629-5

HS12-4 Souvislost přírůstku tělesné hmotnosti s pozicí aktivního kontaktu elektrody při hluboké mozkové stimulaci STN jádra u Parkinsonovy nemoci

Růžička F¹, Jech R², Nováková L², Urgošik D³, Vymazal J⁴, Růžička E²

¹ Oddělení stereotaktické a radiační neurochirurgie Nemocnice Na Homolce, Praha

² Neurochirurgické oddělení Nemocnice Na Homolce, Praha

³ Radiodiagnostické oddělení Nemocnice Na Homolce, Praha

⁴ Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

Úvod: Příčina nárůstu tělesné hmotnosti u pacientů s Parkinsonovou nemocí (PD) léčených pomocí hluboké mozkové stimulace subthalamického jádra (DBS STN) nebyla doposud objasněna. Vedle snížení energetického výdeje v důsledku snížené rigidity a úbytku dyskinezí se uvažuje o centrálních účincích DBS na centrální autonomní systém. V naší studii jsme hledali vztah mezi anatomickou pozicí aktivní elektrody a změnou tělesné hmotnosti.

Metodika: U 20 pacientů s PD (stadium HY II–III, 6 žen, 14 mužů) léčených pomocí oboustranné DBS STN byla v pravidelných intervalech do 18 měsíců od implantace sledována tělesná hmotnost. Morfologické zobrazení mozku bylo provedeno na 1.5T MR přístroji pomocí axiální a sagitální T1-MPRAGE sekvence. Stanovení polohy aktivního kontaktu elektrody bylo provedeno dvěma způsoby: a) odečtením

souřadnic po automatické afinní transformaci a nelineární deformaci do standardizovaného stereotaktického prostoru; b) odečtením souřadnic po manuální lineární transformaci se zohledněním rozměrů třetí komory.

Výsledky: Z analýzy kontaktů odečtených způsobem a) vyplynulo, že umístění aktivního kontaktu pravostranné elektrody do oblasti vymezené 13–15 mm za přední komisurou (AC) a současně 1,3–5,3 mm pod interkomisurální linií bylo spojeno s významně vyšším přírůstkem hmotnosti [11,0 (průměr) ± 4 (SD) kg, n = 8] než při umístění kontaktu mimo tuto oblast (4,2 ± 2 kg, n = 12, p < 0,0001). Analýzou kontaktů odečtených způsobem b) vyplynulo, že poloha kontaktu v oblasti 2,3 mm pod interkomisurální linií a vymezené laterální hranicí 11,5 mm od stěny třetí komory byla spojena s vyšším přírůstkem hmotnosti (9,1 ± 3 kg, n = 9) než při umístění kontaktu mimo tuto oblast (5,1 ± 5 kg, n = 11, p < 0,01).

Závěr: Při dlouhodobé stimulaci kontaktu elektrody v antero-ventro-mediální porci STN dochází k výraznějšímu nárůstu tělesné hmotnosti než při stimulaci jeho postero-dorso-laterální porce. Oba způsoby stanovení souřadnic kontaktů přitom vedly k obdobným výsledkům. Automatická normalizace přispěla k přesnějšímu stanovení antero-posteriorní hranice, zatímco díky manuální normalizaci bylo možné přesněji stanovit hranici medio-laterální. Antero-ventro-mediální část STN přitom bezprostředně sousedí s laterálním hypotalamem, který se podílí na centrální regulaci příjmu potravy a tělesné hmotnosti. Naše výsledky tedy naznačují, že váhový přírůstek může souviset s centrálními účinky DBS.

Podpora: IGAMZČR 1A/8629-5 a MŠMT 0021620849

HS12-5 Continuous dopaminergic stimulation with apomorphine in advanced Parkinson's disease: ten years of experience

Kaňovský P

Department of Neurology, Palacky University Medical School, University Hospital, Olomouc

15 severely affected patients suffering from Parkinson's disease (7 males, 8 females) were treated by the continuous subcutaneous infusions of apomorphine (Apo-Go®, Britannia Pharmaceuticals Ltd., Redhill, U.K.) and followed-up over a period of ten years. At the start of the treatment, the mean age was 64.3 (SD = 9.2) years; the mean age at the onset of Parkinson's disease (PD) was 49.8 (SD = 7.7) years; the mean duration of the disease was 14.4 (SD = 6.3) years; the mean duration of L-DOPA treatment was 12.6 (SD = 5.4) years; the mean duration of motor fluctuations was 3.6 (SD = 1.8) years. The primary complications of long-term dopaminergic treatment were on-off fluctuations and L-DOPA induced dyskinesias. Apomorphine was delivered using a portable infusion pump. The duration of the infusions was 12 hours during the day. All patients always received a reduced dose of L-DOPA. During the ten-year period, four patients died (in mean after

4.3 years of successful treatment) due to other causes than PD. In six patients, the apomorphine treatment was stopped due to complication after (in mean) 6.2 years. Five patients continued with the apomorphine treatment for the whole period of 10 years. Even at the end of 10-years period, the mean total UPDRS, the mean UPDRS III motor subscore, and the UPDRS IV dyskinesia subscore were substantially reduced, and the off-phase duration was also substantially reduced during the day period, when compared with the status prior to treatment start. L-DOPA induced dyskinesias (peak-of-dose, biphasic, off-period, end-of-dose) were all significantly and permanently reduced. No serious treatment complications were recorded in these five patients, although sedation and sleepiness were relatively common and they lasted for the whole treatment period. The most probable explanation of the beneficial effect of this type of apomorphine treatment seems to be the continuous synergic presynaptic as well as postsynaptic action on the medium-sized striatal spiny neurons receptors. The effect of indirect and long-lasting NMDA-receptor blockade should also be considered.

HS12-6 Enterální infuze L-DOPA (DuoDopa®) v léčbě pokročilé Parkinsonovy nemoci – první čtyři pacienti v ČR

Jech R¹, Havránková P¹, Vališ M², Fialová M¹, Novák F³, Roth J¹, Růžička E¹

¹ Centrum extrapyramidových onemocnění, Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

² Neurologická klinika LF UK a FN Hradec Králové

³ IV. interní klinika 1. LF UK a VFN, Praha

Úvod: Terapie Parkinsonovy nemoci (PN) v pozdní fázi bývá svízelná. Stává se, že motorické fluktuace a dyskineze se nedaří zvládat žádnou kombinací perorální antiparkinsonské medikace. Kontinuální jejunální infuze L-DOPA (DuoDopa®) může být v takových případech vhodnou léčebnou alternativou. V naší práci diskutujeme o úspěšnosti jejího podávání u prvních čtyř pacientů v ČR.

Metoda: Nasazení léčby DuoDopa® proběhlo ve dvou fázích. Během první, tzv. titrační fáze byla gastroenterologem zavedena nazojejunální sonda, která byla připojena na mobilní pumpu. Ta zajišťovala správné dávkování ranní bolusové a následné kontinuální podávání DuoDopa® po dobu 16 hod. První infuze DuoDopa® začala ráno náhlým převedením z perorální formy L-DOPA v ekvivalentní dávce. Následovala postupná titrace dávky po 1–3 hod. Po stabilizaci a zlepšení klinického stavu (obvykle do týdne) se pokračovalo druhou fází, kdy byla provedena perkutánní endoskopická gastrostomie (PEG) s nahrazením nazojejunální sondy katétretem vedeným stěnou břišní do žaludku a dále do proximální části jejunu. V infuzi se následně pokračovalo v nezměněné dávce.

Výsledky: Prvnímu pacientovi (M, 81 let, 17 let trvání PN) je podávána enterální infuze 14 měsíců (82 mg/hod), dru-

hému pacientovi (M, 68 let, 19 let trvání PN) tři měsíce (130 mg/hod). Před nasazením DuoDopa® oba trpěli motorickými a psychotickými komplikacemi. Po zavedení léčby DuoDopa® došlo ke zmírnění motorických fluktuací, potlačení až vymizení dyskinezi a ke zlepšení kvality života. U třetího pacienta (M, 56 let, 26 let trvání PN) se během titrační fáze nepodařilo docílit klinického zlepšení stavu. Těžká OFF dystonie kontinuálně přecházela do balistických choreodystonických dyskinezi. Od provedení PEG a pokračování léčby DuoDopa® bylo upuštěno. U čtvrtého pacienta (F, 82 let, 20 let trvání PN) byla enterální infuze započata kvůli těžké dysfagii způsobené iatrogenním poškozením jícnu při endoskopickém výkonu. Po nasazení DuoDopa® (56 mg/hod) došlo ke zmírnění fluktuací a zlepšení hybnosti. Interní komplikace ani po dvou měsících zatím nedovolují provedení PEG.

Závěr: Naše první zkušenosti s kontinuálním enterálním podáváním DuoDopa® jsou pozitivní. Pilotní výsledky prokázaly, že podávání DuoDopa® může vést ke zlepšení hybnosti a zmírnění dyskinezi v pozdní fázi PN. Na rozdíl od hluboké mozkové stimulace je však tento způsob léčby vhodný i pro pacienty s kognitivním deficitem nebo anamnézou psychotických komplikací.

Podpora: IGAMZČR 1A/8629-5 a MŠMT 0021620849

HS13 PORUCHY SPÁNKU

HS13-1 Narkolepsie v dětství a dospělosti – klinická studie průběhu a tíže onemocnění

Nevšimalová S¹, Bušková J¹, Kemlink D¹, Šonka K¹, Skibová J²

¹ Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

² Oddělení statistiky IKEM, Praha

Úvod: Narkolepsie je chronické onemocnění charakterizované záchvaty nadměrné denní spavosti, které jsou doprovázeny u většiny nemocných kataplexií (ztrátou svalového tonu vyvolanou emocí) a v mnohých případech i hypnagogickými či hypnopompickými halucinacemi, spánkovou obrnou a poruchou nočního spánku.

Cíl: Cílem studie je porovnání klinického průběhu a tíže onemocnění v závislosti na věku vzniku narkolepsie.

Pacienti a metodika: Soubor nemocných zahrnuje 105 nemocných (z toho 61 žen, 13 dětí a mladistvých, 92 dospělých, průměrný věk 45,4 ± 19,2 roků, BMI 29,2 ± 5,8). Diagnóza byla potvrzena klinickým vyšetřením a testem mnohočetné latence usnutí (MSLT). V 87 případech byla zjištěna narkolepsie s kataplexií (N + K), u 18 nemocných narkolepsie bez kataplexie (N). Tíže onemocnění byla posuzována subjektivně Stanfordským dotazníkem, ve kterém byla hodnocena četností atak spavosti a u N + K i kataplexie, přítomností spánkové obrny, hypnagogických či hypnopompických halucinací a Epworthskou škálou spavosti (ESS). Objektivním kritériem

tíže onemocnění byla průměrná latence usnutí a počet úvodních REM fází spánku (SOREM) při MSLT. Výsledky byly statisticky vyhodnoceny (ANOVA, chí-kvadrát test, t-test, korelační koeficient, lineární regrese).

Výsledky: Onemocnění vzniklo u 50 % případů před 20. rokem věku (medián pro vznik atak spavosti 19 let, pro vznik kataplexie 22 roků). U 1/3 nemocných se nejvyšší četnost záchvatů imperativního spánku i kataplexie objevila v prvních šesti měsících od manifestace onemocnění, medián nejvyšší četnosti atak spánku čtyři roky, medián pro kataplexii pět let. Podle věku vzniku byli pacienti rovnoměrně rozdělení do tercilů (do 15, 16–24, a 25 a více roků). Tíže onemocnění, hodnocená subjektivními i objektivními kritérii, se v jednotlivých tercilech nelišila. Pozitivní korelace ($p < 0,05$) byla zjištěna pouze mezi výší BMI a zkrácenou průměrnou latencí usnutí hodnocenou MSLT. V dětském věku však byly zjištěny určité klinické odlišnosti: stavy spavosti delšího trvání, obtížné probouzení, povahové změny, u dospívajících experimentování s drogami, u mladších dětí manifestace kataplektických záchvatů v obličejovém svalstvu provázené plazením jazyka (kazuistiky dokumentovány videozáznamy).

Závěr: Narkolepsie v dětském věku vykazuje některé specifické klinické rysy, tíže onemocnění však nezávisí na věku vzniku. Výsledky nepotvrdily předpoklad, že narkolepsie vznikající v dětském věku má při longitudinálním sledování těžší průběh onemocnění.

Podpořeno VZ MŠMT 0021620849 a projektem nEUroped (PHEA).

HS13-2 Hypersomnia v neurologické praxi

Klobučníková K¹, Mucska I², Kollár B¹

¹ I. Neurologická klinika LF UK a FNŠP Bratislava

² Pneumologická ambulancia FN Bratislava

Úvod: V neurologické praxi sa často stretávame s pacientami, ktorí udávajú zvýšenú dennú spavosť. Hypersomnia spôsobuje značné zhoršenie kvality života pacientov. Hypersomnie delíme podľa Medzinárodnej klasifikácie porúch spánku (ICSD-2) na primárne a sekundárne. Medzi primárne hypersomnie zaraďujeme narkolepsiu s kataplexiou, narkolepsiu bez kataplexie, idiopatickú a rekurentnú hypersomniu. Sekundárne hypersomnie sú spôsobené ochorením CNS, ochoreniami spôsobujúcimi fragmentáciu nočného spánku (napr. syndróm spánkového apnoe, syndróm periodických pohybů končatín) alebo inými neurologickými či internými ochoreniami.

Cieľ: Cieľom našej práce je prezentovať súbor pacientov, ktorí boli vyšetrení na našej klinike pre hypersomniu v období od 1/2005 do 8/2008. Chceli sme zistiť výpovednú hodnotu diagnostického algoritmu hypersomnie a zhodnotiť diagnostické závery, ku ktorým sme dospeli.

Pacienti a metodika: Vyšetřili sme spolu 45 pacientov s hypersomniou. Dodržali sme diagnostický algoritmus – anamnéza, laboratórne biochemické vyšetřenie, dotazník –

Epworthská škála spavosti, EEG, MSLT (Multiple Sleep Latency Test), neurozobrazovacie metódy (CT, event. MR mozgu), pulzná oximetria a polysomnografické vyšetřenie, event. celonočné video-EEG vyšetřenie.

Výsledky: Dodržaním uvedeného diagnostického algoritmu sme zistili u jedného pacienta narkolepsiu s kataplexiou, u dvoch pacientov narkolepsiu bez kataplexie, štyri pacienti mali idiopatickú hypersomniu, sedem pacientov malo hypersomniu pri psychiatrickom ochorení, deväť pacientov malo hypersomniu pri sleep apnoe syndróme, tri pacienti mali hypersomniu pri inej poruche spánku, 12 pacientov malo sekundárnu hypersomniu pri epilepsii, štyri mali pozápalovú hypersomniu a tri pacienti mali hypersomniu pri internom ochorení.

Záver: Záverom konštatujeme, že všetci pacienti mali zvýšené skóre Epworthskej škály spavosti. Pacienti s primárnou hypersomniou mali skrátenú latenciu spánku pri MSLT, avšak pacienti so sekundárnou hypersomniou mali fyziologickú latenciu spánku pri MSLT.

HS13-3 Spánková apnoe u nemocných se stenózou karotid

Šonka K¹, Šonková Z², Svátová K¹, Kalina M², Kemlink D¹, Šebesta P³

¹ Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

² Neurologické oddělení, Nemocnice Na Homolce, Praha

³ Oddělení cévní chirurgie, Nemocnice Na Homolce, Praha

Úvod: Obstrukční spánková apnoe (OSA) je zřejmě součástí metabolického syndromu a dle výsledků několika studií je asociovaná se známkami pokročilé aterosklerózy. Tato studie byla zaměřena na hledání spánkové apnoe u nemocných s hemodynamicky významnou, ale aktuálně klinicky němou karotickou stenózou.

Pacienti a metodika: 17 nemocných se stenózou karotidy (70 % a více) bez aktuálních neurologických symptomů indikovaných k neakutní endarterektomii a 17 věkově a pohlavně spárovaných kontrol bylo vyšetřeno jednu noc spánkovou polygrafií (proud vzduchu před nosem a ústy, dýchací pohyby hrudníku a břicha, saturace hemoglobinu kyslíkem, dýchací zvuky a poloha trupu). 12 nemocných bylo stejnou metodou přešetřeno s měsíčním odstupem od endarterektomie.

Výsledky: Základní somatometrické a demografické údaje nemocných a kontrol se nelišily s výjimkou nižšího BMI kontrolních osob. Kritéria OSA splnili čtyři nemocní před operací, dva nemocní po operaci a dva kontrolní subjekty. Apnea/hypopnea index (AHI) byl před operací 14,0 (\pm SD = 17,0), po operaci 8,3 (\pm 9,0) a u kontrol 6,7 (\pm 6,7). Index poklesů saturace hemoglobinu kyslíkem byl před operací 20,1 (\pm 17,7), po operaci 15,0 (\pm 12,0) a u kontrol 11,6 (\pm 6,1). Porovnání výsledků nemocných před operací s výsledky kontrol neukázalo po adjustaci podle BMI (ANCOVA) žádný významný rozdíl výše uvedených parametrů ani času < 90 % nebo průměrně

frekvence srdeční. Porovnání výsledků před endarterektomií a po ní prokázalo jedinou signifikantní změnu, a to pokles AHI na 8,3 (\pm 9,0), $p = 0,045$.

Závěr: Studie ukázala (po přepočtení podle BMI) nesignifikantně horší parametry dýchání ve spánku u nemocných indikovaných k endarterektomii než u kontrolních osob a náznak zlepšení dýchání ve spánku měsíc po operaci proti stavu před výkonem.

Studie byla podpořena VZ MŠMT 0021620816.

HS13-4 Vliv kompenzace obstrukční spánkové apnoe na průběh prekapilární plicní hypertenze – longitudinální studie

Pretl M¹, Ambrož D², Jansa P², Paleček T², Šonka K¹

¹ Neurologická klinika, Centrum pro poruchy spánku a bdění 1. LF UK a VFN, Praha

² II. interní klinika, Centrum pro léčbu plicní hypertenze 1. LF UK a VFN, Praha

Úvod: Výskyt obstrukční spánkové apnoe (OSA) je popisován u cca 20 % pacientů s prekapilární plicní hypertenzí (PH). Léčba kontinuálním přetlakem v dýchacích cestách (CPAP) vede k jejímu zlepšení. Její vymizení po úspěšné léčbě CPAP bylo dosud popsáno u těžké prekapilární PH pouze v jednom případě. V našem souboru jsme sledovali v průběhu 12 měsíců efekt terapie OSA na průběh onemocnění s možností rozlišit mezi jednotlivými typy prekapilární PH.

Pacienti a metodika: U šesti pacientů (tři muži, tři ženy, průměrný věk souboru 57 let, průměrný BMI 36,5 kg·m⁻²) s diagnostikovanou těžkou prekapilární PH (průměrný systolický tlak v plicnici 72 mmHg) a OSA (průměrný Respiratory Disturbance Index – RDI 53 \pm 36) byla zahájena léčba pomocí CPAP (u pěti pacientů), jeden pacient podstoupil stomatochirurgický zákrok – maxilomandibulární advancement, neboť netoleroval CPAP. Kontrola compliance léčby OSA pomocí CPAP či po operačním zákroku byla provedena v odstupu tři a poté 12 měsíců od zahájení terapie OSA, kdy bylo provedeno i kontrolní echokardiografické vyšetření. Prekapilární PH byla posuzována podle echokardiografických parametrů – velikosti pravé komory (PK), pravé síně (PS) a hodnoty odhadu systolického tlaku v plicnici (PASP).

Výsledky: OSA byla uspokojivě kompenzována u všech pacientů (AHI < 5). U třech pacientů došlo ke zlepšení echokardiografických parametrů prekapilární PH – velikost PK 55,3–37,0 mm, velikost PS 62,7–40,7 mm, PASP 70,7–32,3 mmHg. Naopak u tří pacientů nevedla úprava ventilační poruchy ve spánku ke zlepšení prekapilární PH (velikost PK 39,7–41,3 mm, velikost PS 43,0–43,0 mm, PASP 58,7–58,3).

Závěr: Po jednom roce léčby OSA došlo ke zlepšení parametrů plicní hypertenze u poloviny pacientů (respondéři na terapii OSA). Druhá polovina i přes úspěšnou kompenzaci OSA

nejevila známky zlepšení parametrů prekapilární PH. Úspěšná léčba OSA umožnila odlišit prekapilární PH v důsledku OSA od idiopatické plicní arteriální hypertenze, což není v praxi dosud jinak možné. Polysomnografické vyšetření se ukazuje jako nezbytné v diferenciální diagnostice některých typů prekapilární PH.

Podpořeno VZ 0021620816.

HS14 NEUROOTOLOGIE

HS14-1 Diagnostická a léčebná strategie u vestibulárních schwannomů

Betka J¹, Zvěřina E^{1,5}, Chovanec M¹⁻³, Skřivan J¹, Kluh J¹, Šmilauer T¹, Profant O^{1,7}, Vrabec P¹, Kraus J⁴, Čakrt O⁶, Lisý J⁸

¹ Klinika ORL a chirurgie hlavy a krku 1. LF UK a FN v Motole, Praha

² Anatomický ústav 1. LF UK v Praze

³ Centrum buněčné terapie a tkáňových náhrad 2. LF UK v Praze

⁴ Klinika dětské neurologie 2. LF UK a FN v Motole, Praha

⁵ Neurochirurgická klinika 3. LF UK a FN Královské Vinohrady, Praha

⁶ Klinika rehabilitace 2. LF UK a FN v Motole, Praha

⁷ Oddělení neurofyziologie sluchu ÚEM Akademie věd ČR, Praha

⁸ Klinika zobrazovacích metod 2. LF UK a FN v Motole, Praha

Vestibulární schwannom (VS) je nejčastějším nádorem spánkové kosti a mostomozečkového koutu s incidencí kolem 1/100 000 obyvatel ČR/rok. Nemocné ohrožuje poruchou až ztrátou sluchu, tinitem, rovnovážnými obtížemi a další symptomatologií z oblasti zadní jámy lebni, v extrémě nitrolební hypertenzí a úmrtím. Nádory vykazují variabilní biologické vlastnosti, pokud jde o rychlost růstu a progresi symptomatologie. Cílem léčby VS je odstranění či trvalá kontrola s uchováním neurologických funkcí a dosavadní kvality života. V péči o tyto pacienty připadají v úvahu tři postupy: observace, mikrochirurgie a stereoradiochirurgie. Volba postupu je určena řadou faktorů vzhledem k nádoru a pacientovi. Prezentován je soubor 247 pacientů léčených v období 1997–2006. Nejčastějšími symptomy byla nedoslýchavost (93 %), tinitus (78 %) a poruchy rovnováhy (73 %). Porucha citlivosti v obličejí, vertigo, porucha funkce n. VII a jiná symptomatologie patřily k méně častým obtížím. Porucha sluchu nekorelovala s velikostí nádoru. Normální nález v BERA byl pouze u čtyř pacientů. Magnetická rezonance se ukázala z hlediska diagnostiky nejpřínosnější. Observaci jsme zvolili u 32 pacientů (především malé nádory s užitečným sluchem či u starších osob s přidruženými komorbiditami). Růst nádoru byl prokázán v 19 % případů. U šesti pacientů jsme kvůli progresi obtíží uplatnili aktivní přístup léčby (mikrochirurgie). 22 pacientů

podstoupilo léčbu LGN. Pokračující růst nádoru byl pozorován u 12 % a progresse obtíží ve 36 % případů. Mikrochirurgická léčba byla indikována u 190 pacientů. 90 % operovaných nádorů byly velké nádory (3. a 4. stupně). Indikací k operační léčbě malých nádorů byl především stupeň obtíží. Převažujícím přístupem byl retrosigmoidní přístup (96 %). 12 pacientů podstoupilo revizní chirurgický výkon po předchozí léčbě LGN a eventuální parciální resekci na jiném pracovišti. Nejlepších výsledků bylo dosaženo u primárně operovaných nádorů 1. a 2. stupně (normální funkce n. VII: 100 %, uchování předoperačně užitečného sluchu: 71 %). V případě velkých nádorů byl n. VII uchován v 97 % případech. U přerušení n. VII byla provedena jeho rekonstrukce. Dobré funkce n. VII bylo dosaženo v 82 % a uchování sluchu jen u 1,5 % případů. Většina komplikací spojených s chirurgickou léčbou byla dočasná, řešena konzervativně. Zaznamenali jsme dvě úmrtí. Nejhorších výsledků bylo dosaženo v případě revizní chirurgie po léčbě LGN (nemožnost uchování funkce n. VII, další neurologická symptomatologie). S recidivou VS po radikálním odstranění jsme se doposud nesešli. Ke zlepšení funkčních výsledků výrazně přispěla časnější diagnostika, narůstající zkušenost a komplexní péče včetně rehabilitace (vestibulární trénink, n. VII). Vestibulární schwannomy patří svou diagnostikou a léčbou mezi otorinolaryngologická onemocnění vyžadující interdisciplinární péči. Rozhodování o léčebném postupu je v mnoha aspektech obtížné. Optimem se tedy zdá být centralizace pacientů a komplexní péče.

Práce s podporou grantu IGA MZ ČR NS/9909-3

HS14-2 Adaptace rovnovážného systému po operacích vestibulárního schwannomu

Brzezny R¹, Vrabec P², Betka J², Zvěřina E²

¹ Oddělení neurochirurgie FN v Motole, Praha

² Klinika ORL a chirurgie hlavy a krku 1. LF UK a FN v Motole, Praha

Úvod: Modelem přesně definované jednostranné periferní vestibulární léze u lidí je stav po vestibulární neurektomii pro vestibulární schwannom.

Cíl: Cílem prezentované studie je analyzovat adaptaci rovnovážného systému následkem unilaterální vestibulární deafe-rentace (uVD) po operacích vestibulárního schwannomu na základě rozboru náklonů subjektivní vizuální vertikály (SVV) a ostatních vybraných faktorů.

Metodika: 34 pacientů (14 M, 20 Ž, věk = 50,97, SD ± 13,36) s vestibulárním schwannomem bylo vyšetřeno metodou měření náklonu SVV před zákrokem, v rozmezí 9–14 dnů po operaci a v rozmezí 12–16 měsíců od operace ke zhodnocení změn ve funkci vestibulárního aparátu. Výsledky byly srovnány s odpovídající kontrolní skupinou. Byl analyzován průběh náklonů SVV u pacientů v čase a také dopad vybraných faktorů na rozdílnou pooperační adaptabilitu.

Výsledky: Rozdíl absolutních hodnot náklonů SVV pacientů a norem je statisticky signifikantní ($p < 0,0001$). Stejně tak rozdíl velikosti náklonů SVV u pacientů v po sobě následujících měřeních ($p = 0,005$) s časným pooperačním zhoršením na medián 4° SVV. Objem schwannomu přímo úměrně koreluje s náklonem SVV změřeným v pozdním pooperačním období ($p = 0,031$).

Závěry: uVD následkem vestibulární neurektomie vede k časně deviaci SVV k operované straně, poté k postupné adaptaci systému na úroveň předoperační, stále však odlišnou od normálních hodnot. Adaptační schopnosti vestibulárního systému narušeného jednostrannou periferní lézí při resekci schwannomu mohou být ovlivněny mimo jiné i objemem tumoru.

HS14-3 Rehabilitační postupy s využitím vizuální zpětné vazby urychlují vestibulospinální kompenzaci pacientů po resekci vestibulárního schwannomu

Čakrt O¹, Vrabec P², Jeřábek J³, Chovanec M^{2,4,5}

¹ Klinika rehabilitace 2. LF UK a FN v Motole, Praha

² Klinika ORL a chirurgie hlavy a krku 2. LF UK a FN v Motole, Praha

³ Neurologická klinika dospělých 2. LF UK a FN v Motole, Praha

⁴ Anatomický ústav 1. LF UK a FN v Motole, Praha

⁵ Centrum buněčné terapie a tkáňových náhrad 2. LF UK v Praze

Úvod: Resekce vestibulárního schwannomu (VS) představuje složitý mikrochirurgický výkon, během kterého dochází k porušení integrity vestibulární porce VIII. hlavového nervu. Většina pacientů vykazuje v akutním pooperačním období poruchu stability stoje a chůze. Cílené postupy vestibulární rehabilitace mohou úpravu posturální stability významně podpořit a urychlit.

Cíl: V naší prospektivní studii jsme analyzovali posturální stabilitu v časném pooperačním období u pacientů po resekci VS. Cílem práce bylo zjistit, zda je statisticky významný rozdíl v rychlosti kompenzace balančního deficitu mezi pacienty, kteří cvičí specifický rehabilitační program s využitím vizuální zpětné vazby (VZV), a pacienty rehabilitovanými standardními metodami.

Metody a pacienti: Do studie jsme zařadili 16 pacientů po retrosigmoidální resekci VS. Pacienti byli před operací randomizováni do dvou skupin. Pacienti v první skupině absolvovali standardní rehabilitaci, u pacientů v druhé skupině byl rehabilitační program rozšířen o cvičení s využitím VZV. Sledovali jsme kompenzaci poruchy posturální stability prostřednictvím posturografického vyšetření – systém NeuroCom. Vyšetření bylo provedeno 5. a 15. pooperační den. V období mezi vyšetřeními absolvoval pacient rehabilitační program.

Výsledky: Z námi získaných dat je patrné, že pacienti, kteří mají rehabilitační program doplněn o VZV, vykazují po 10denním cvičení lepší parametry proti pacientům rehabilitovaným standardními metodami. Statisticky významný rozdíl ($p < 0,05$) je v úhlové rychlosti oscilací vertikálního průmětu těžiště při stožení na pěnové podložce s otevřenými očima.

Závěr: Pacienti rehabilitovaní s využitím VZV kompenzují balanční deficit dříve nežli pacienti rehabilitovaní standardními metodami. Využití VZV je vhodným prostředkem léčby akutního pooperačního stadia resekce VS.

HS15 DĚTSKÁ NEUROLOGIE I

HS15-1 Extrapiramidové příznaky u neurometabolických chorob v dětském věku

Koumarová L

Dětské oddělení Neurologické kliniky I. LF UK a VFN, a Klinika dětí a dorostového lékařství 1. LF UK v Praze

U některých dědičných neurometabolických chorob jsou extrapyramidové příznaky dominujícím neurologickým projevem a často také i prvním příznakem v začátku nemoci. Většinou jde o vzácné jednotky, závažné stavy s progresivním průběhem, nepříznivou prognózou a neúspěšnou léčbou. Ze souboru 178 pacientů vyšetřených na pracovišti kliniky dětí a dorostového lékařství bylo cíleně vybráno osm pacientů s dominujícím extrapyramidovým syndromem (3 × glutarová acidurie typ I (GA-1), 1 × maligní atypická fenylketonurie, 2 × neketotická hypoglycinemie, 2 × metylmalonová acidurie). Pořídili jsme videozáznamy, které jsou doplněny stručným komentářem týkajícím se klinického projevu, diagnostiky, etiologie, mechanismu vzniku a léčby. Cílem práce bylo prezentovat přehled extrapyramidových projevů, jejich odlišnosti v závislosti na věku a terapeutické možnosti. Porucha činnosti bazálních ganglií je závažný problém v dětské neurologické praxi a naší snahou bylo podělit se o vlastní získané zkušenosti.

HS15-2 Paroxysmální námahou indukované dyskinezy způsobené deficiencí glukózového transportéru glut1

Šišková D¹, Křepelová A²

¹ *Dětská neurologie IPVZ Fakultní Thomayerova nemocnice, Praha*

² *Ústav biologie a lékařské genetiky 2. LF UK a FN v Motole, Praha*

Paroxysmální dyskinezy jsou charakterizované jako přechodné, abnormální mimovolní pohyby, většinou choreoatetóza a dystonie. Obecně se dělí na dyskinezy kineziogenní

(PKD), non-kineziogenní (PNKD) a paroxysmální, námahou indukované dyskinezy (Paroxysmal Exercise-induced Dyskinesia – PED). Dosud jsou již identifikovány některé geny, které se u těchto jednotek uplatňují. Čisté PKD jsou mapovány na chromozom 16, gen však odhalen není, čisté PNKD na chromozom 2 a jako kauzální gen byl zjištěn regulátor myofibrilogenezy 1 (*ME-1*). Dále u rodin s PNKD a generalizovanou epilepsií je zodpovědný gen pro alfa podjednotku kaliového, na vápníku závislého kanálu (*KCNMA1*). Další gen (*MCT8*) zase způsobuje X vázanou formu PKD s mentální retardací. U vzácnějších PED je dosud popsáno několik rodin, řádově desítky pacientů. V jednotlivých rodinách se vyskytuje s epilepsií, ale i bez ní. V některých případech je onemocnění způsobeno sníženým transportem glukózy přes hemato-likvorovou bariéru díky mutacím v genu (Solute Carrier Family 2 Member 1 – *SLC2A1*) pro glukózový transportér typ 1 (GLUT1). Syndrom deficiencie glukózového transportéru typ 1 (Glut1-DS) je nejčastěji charakterizován nevladatelnými epileptickými záchvaty, začínajícími většinou mezi prvním a čtvrtým měsícem věku, mikrocefalizací, retardací vývoje a rozvojem spasticity u dětí s normálním perinatálním obdobím. V poslední době se objevují údaje o dalších, lehčích klinických příznacích: intermitentní ataxie, zmatenost, dysartrie, migrény, paroxysmální dyskinezy, stavy někdy následující po vyčerpání či hladovění. Diagnóza se stanoví z vyšetření glykorachie a glykemie (krevní odběr těsně předchází LP) a jejich poměru. Glykorachie je pod 2,2 mmol/l a poměr kolem 0,4, přičemž norma je nad 0,6. Laktát v likvoru je normální nebo lehce nižší, pod 1,1 mmol/l. Molekulárně genetické vyšetření bylo dosud dostupné pouze v zahraničí. Chceme demonstrovat 12letého pacienta s mírnou dysartrií a paroxysmální neurologickou symptomatikou: námahou indukovanými dyskinezami, migrénami a stavy s kvalitativní poruchou vědomí, u kterého se prokázal patologicky nízký poměr glukózy v moku a krvi (0,408). V Ústavu biologie a lékařské genetiky bude proveden pokus o identifikaci event. mutace v *SLC2A1* genu.

HS15-3 Kongenitální svalové dystrofie – prezentace vlastních případů

Vondráček P¹, Ošlejšková H¹, Hermanová M², Fajkusová L³

¹ *Klinika dětské neurologie LF MU a FN Brno*

² *Patologickoanatomický ústav LF MU a FN Brno*

³ *Centrum molekulární biologie a genové terapie IHOK FN Brno*

Úvod: Kongenitální svalové dystrofie (CMD, MDC) představují skupinu vzácných autozomálně recesivních onemocnění, která se manifestují již v novorozeneckém a kojeneckém věku svalovou slabostí a hypotonií, které činí často problémy při kojení. U některých CMD syndromů dochází k asociaci svalového postižení se strukturální lézí mozku a retiny. Přibližně 40 % případů CMD představuje forma s primárním deficitem

merosinu (lamininu alfa2) v dystrofických svalech v důsledku mutace LAMA2 genu na chromozomu 6q. Pro tuto formu, označovanou jako MDC 1A, jsou charakteristické strukturální změny bílé hmoty na MR mozku. Ostatní typy CMD mají často parciální sekundární deficit merosinu – formy s těžkým postižením mozku Fukuyama MDC s mutací v genu pro fukutin (FCMD) a Muscle-Eye-Brain (MEB) Disease, forma MDC 1B s časnou respirační insuficiencí a MDC 1C se svalovými hypertrofiemi v důsledku mutace v genu pro fukutin-related protein (FKRP) v chromozomální pozici 19q13.3. Tato mutace byla zatím identifikována u pacientů s fenotypem MDC a imunohistochemickým průkazem těžkého deficitu alfa-dystroglykanu a sekundárního deficitu merosinu v postižených svalech. Nejtěžší fenotyp CMD je přítomen u Walker-Warburgova syndromu.

Kazuistiky: Budou prezentovány typické i neobvyklé případy CMD, které byly diagnostikovány na podkladě široké multioborové a mezinárodní spolupráce.

Závěr: Z hlediska terapeutické strategie a genetického poradenství, zejména prenatální diagnostiky, je velmi důležitá diferenciální diagnostika CMD a inflamatorních myopatií dětského věku.

HS15-4 Kazuistika – tříletý chlapec s neuronální ceroidlipofuscinózou

Slouková E¹, Ošlejšková H¹, Magner M², Honzík T², Zeman J², Šoukalová J³

¹ Klinika dětské neurologie LF MU a FN Brno

² Klinika dětského a dorostového lékařství 1. LF UK a VFN, Praha

³ Oddělení lékařské genetiky LF MU a FN Brno

Neuronální ceroidlipofuscinóza (NCL) je vzácné autozomálně recesivně dědičné onemocnění postihující primárně šedou hmotu mozkovou intracelulárním střídáním lipopigmentů. Nejčastějším klinickým obrazem je progredující demence, epileptické paroxysmy, ataxie a zhoršování zraku. Diagnostika je komplexní, využívá elektrofyziologické metody, magnetickou rezonanci, mikroskopické vyšetření lymfocytů a molekulární genetiku. Tříletý chlapec s opožděným psychomotorickým vývojem a mírnou kraniofaciální dysmorií byl hospitalizován na naší klinice k vyšetření a léčbě generalizovaných konvulzivních epileptických paroxysmů. Iničiální neurologické vyšetření bylo, kromě retardace psychomotoriky a řeči, bez další topické symptomatiky. Během šesti měsíců byl zaznamenán regres mentálních a motorických schopností a v neurologickém nálezu se nově rozvíjela ataxie. Epileptické paroxysmy změnilly charakter z parciálních komplexních a generalizovaných tonicko-klonických na generalizované atonické a myoklonické a staly se farmakorezistentními. Diferenciální diagnostika zpočátku zahrnovala myoklonickou epilepsii a možné mitochondriální syndromy. S progresí onemocnění se postupně rozšiřovala na metabolická a genetická onemocnění, jako spinocerebe-

lární ataxie, mukopolysacharidóza a NCL II. typu. Podezření na NCL II. typu bylo potvrzeno ultrastrukturálním vyšetřením lymfocytů a molekulárně biologickým stanovením defektního enzymu tripeptidyl peptidázy 1. Cílem této kazuistiky je upozornit na zařazení vzácných metabolických onemocnění do diferenciální diagnostiky dětí s opožděným motorickým a mentálním vývojem či regresem v obou složkách a s farmakorezistentní epilepsií, kterých je na neurologických klinikách a ambulancích vysoké procento a ne vždy se úspěšně uzavře syndromologická diagnóza. I když je prognóza onemocnění katastrofická a terapie pouze symptomatická, je důležité stanovit přesnou diagnózu vzhledem k existující prenatální diagnostice.

HS15-5 Epilepsie a cerebrální dysplazie

Kunčíková M, Medřická H

Klinika dětské neurologie FN Ostrava

Úvod: Záchvatová onemocnění v dětství představují širokou medicínskou problematiku. Nezbytnou podmínkou úspěšné léčby je správná diagnosticko-etnologická klasifikace v počátku vzniku obtíží. Dle literárních údajů u 75 % nemocných s epilepsií se první záchvat vyskytne do 16 let věku. V dětské populaci je udáván výskyt epilepsie 1–3 %. Příčinami vzniku epilepsie v dětství jsou nejčastěji rizikové faktory v pre-, peri-, postnatálním údobí, lze sem také zahrnout vrozené vady mozku různého typu.

Vlastní problematika: V posledních letech došlo k výraznému kvantitativně-kvalitativnímu posunu v diagnosticko-terapeutickém konceptu. V diagnostickém algoritmu se uplatňují neinvazivní metodiky zobrazovací, funkční neurofyziologické s možností dlouhodobého simultánního monitorování EEG signálu a klinických projevů nemocného. V mnoha případech je možné identifikovat přesnou etiologii. Ve sdělení je rámcově probráno členění cerebrálních dysplazií s akcentem na neuronální migrační poruchy ve vztahu k rozvoji ep. onemocnění. Upozorňujeme na nezastupitelnost funkčních (EEG, videoEEG, videoEEG s pH-metrií...) a zobrazovacích metodik (MR, CT, USG), zvláště na jejich vhodné vzájemné doplňování.

Výsledky: Prezentujeme vlastní praktické zkušenosti s kazuistickými ukázkami dětí s epileptickými onemocněními podmíněnými cerebrálními dysplaziemi, s MR a elektrofyziologickým korelátém v různých věkových údobích, se stručným průběhem a zhodnocením výsledného stavu. Dokumentujeme pestrou etiologickou heterogenost symptomatických epilepsií.

Závěr: Přesné určení pracovní, poté definitivní diagnózy s etiologickým ozřejmením je nezbytnou podmínkou volby optimálního léčebného přístupu. Záchvatové poruchy vědomí a křečové stavy mohou nepříznivě ovlivnit vývoj dítěte, event. způsobit životní ohrožení. Z tohoto úhlu pohledu je nutno k nim přistupovat.

HS15-6 Symptomatické epileptické záchvaty u gliomatosi cerebri v dětském věku – kazuistika. Problematika epileptogeneze a antiepileptické terapie

Cahová P¹, Ošlejšková H¹, Ryzí M¹, Pavelka Z², Skotáková J³

¹ Klinika dětské neurologie LF MU a FN Brno

² Klinika dětské onkologie LF MU a FN Brno

³ Klinika dětské radiologie LF MU a FN Brno

Úvod: Gliomatosis cerebri (GC) představuje difuzní mozkový nádor, jenž infiltruje mozek v takovém rozsahu, že postihuje vždy minimálně dva laloky, často roste oboustranně a šíří se i do infratentoriálního prostoru nebo až do míchy. Nozologická definice nádoru a histogeneze zůstávají sporné. Název gliomatosis cerebri poprvé uveřejnil Nevin v roce 1938. Popisoval ji jako infiltraci rozsáhlých částí mozku gliálními buňkami, jež ale nevytvářely zřejmou nádorovou formaci. Histologicky je dle WHO klasifikace z roku 2007 řazena mezi neuroepiteliální tumory nejasného původu, v podskupině astrocytárních nádorů. V mezinárodní klasifikaci dětských nádorů (ICCC, 1996) je řazena mezi astrocytomy. Klinické příznaky nejsou patognomické, obraz může být velmi heterogenní, vyjádřen širokou škálou neurologické symptomatologie. Symptomatická epilepsie se vyskytuje v 38 %. Prognóza je obecně velmi špatná.

Kazuistika: Ve Fakultní dětské nemocnici v Brně byli v období od 1/1995 do 8/2008 diagnostikováni či léčeni čtyři pacienti s GC. U tří z nich se vyskytly symptomatické epileptické záchvaty. Presentován je klinický průběh onemocnění, MR obraz a důraz je kladen na epileptické projevy, EEG nálezy a antiepileptickou terapii. U všech pacientů byla zavedena komplexní onkologická terapie s různou odpovědí.

Závěr: Problematika epileptogeneze u nádorů z gliální tkáně zůstává nejasná. Patofyziologicky se může uplatňovat vlastní nádorová tkáň a její okolí, mozková kůra v bezprostřední blízkosti nádoru, možný je mechanismus sekundární epileptogeneze. Antiepileptická terapie je indikována v případě klinické manifestace epileptických záchvatů a v závislosti na EEG nálezu. I přes difuzní postižení mozku nádorovým procesem není symptomatická epilepsie pravidlem. Její kompenzace však může být obtížná. V této souvislosti poukazujeme na potenciální vhodnost nasazení valproátu jako antiepileptika, jež může uplatnit i své účinky protinádorové (inhibice histonových deacetyláz – regulace genové exprese, indukce apoptózy, inhibice angiogeneze, zvýšení radiosenzitivity atd.). Jeho indikace u mozkových nádorů se symptomatickými záchvatovými projevy, tedy jako antiepileptika s protinádorovým účinkem, však bude vyžadovat další studie. Presentované kazuistiky poukazují na absenci standardizované protokolární onkologické terapie gliomatózy mozku a na nejednoznačnost její prognózy při obecně přijímané prognostické závažnosti tohoto onemocnění.

HS16 DĚTSKÁ NEUROLOGIE II

HS16-1 Cévní mozkové anomálie v dětství v dlouhodobém časovém horizontu

Medřická H, Kunčíková M

Klinika dětské neurologie FN Ostrava

Sdělení je zaměřeno na cévní problematiku mozku v dětské populaci. Ač je její výskyt přibližně 15krát nižší než v dospělé populaci, je významnou příčinou následné dětské morbidity vyžadující pravidelnou péči nejen dětského neurologa. Cévní problematika je charakterizována širokou etiologickou variabilitou, v níž významné místo zaujímají kongenitální cévní anomálie a vaskulární dysplazie. Ty představují vysoké riziko vzniku cévních příhod, záchvatového onemocnění a jiných život hendikepujících komplikací. Součástí sdělení jsou prezentace vybraných kazuistických ukávek dětí s cévními anomáliemi CNS s korelací klinických nálezů s výsledky paraklinických vyšetření (zobrazovací, funkční), se zachycením jejich dynamiky v delším časovém průběhu.

HS16-2 Diferenciální diagnóza cévních onemocnění CNS v dětském a adolescentním věku

Mosejová M, Příhodová I, Tauberová A, Nevšímalová S
Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

Úvod: Cerebrovaskulární onemocnění mozku v dětském věku jsou vzácná. Vzhledem k věku je okluzivní onemocnění mozkových tepen na podkladě postupující aterosklerózy (nejčastější důvod CMP v dospělém věku) méně pravděpodobné s výjimkou familiární hypercholesterolemie, a tudíž se častěji pátrá po zdroji embolizace nebo jiném důvodu.

Pacienti, metodika a výsledky: V tomto přehledu budou presentováni tři pacienti ve věku od 14 do 17 let, kde u první pacientky v adolescentním věku se jednalo o CMP v povodí ACMI.dx. s levostrannou symptomatikou, kde po aplikaci intravenózní trombolýzy v terapeutickém okně došlo k úpravě stavu ad integrum, bude presentován rozsáhlý vyšetřovací program k objasnění příčiny a etiologie CMP a následně komplikace jejího stavu. Dalším presentovaným pacientem bude 14letý chlapec s atakou amaurosis fugax a pozitivní rodinnou anamnézou trombofilního stavu na podkladě mutace MTHFR s hyperhomocysteinémií, kde se v diferenciální diagnostice zvažuje migréna, event. TIA v odpovídajícím povodí, opět bude presentován rozsáhlý vyšetřovací program. Posledním pacientem ze souboru je 17letý chlapec s přechodnou fatickou poruchou a paresteziemi pravostranných končetin s následnou bolestí hlavy, u kterého se v rámci širokého skrínungu v diferenciální diagnostice tranzitorní ischemické ataky a migrény s auroou prokázalo transesofageální echokardiografií foramen ovale patens s pravo-levým zkratem. Anamnesticky není zcela jasné, jestli se skutečně jednalo o TIA nebo migrenózní auru u sdružené migrény.

Závěr: Na prezentaci našich výsledků chceme ukázat, jak obtížné je někdy u tzv. tranzitorních ischemických atak v dětském věku dokázat, jestli se skutečně jedná o CMP nebo migrenózní auru v rámci sdružené migrény obzvláště v případech, kde se prokáže nějaká patologie (foramen ovale patens, trombofilní mutace atd.), která může, ale nemusí být náhodným nálezem.

HS16-3 Rozsáhlý cerebelární iktus u dětské pacientky

Brichtová E¹, Mackerle Z¹, Zapletal O², Bartlová L³

¹ Neurochirurgické oddělení Kliniky dětské chirurgie, ortopedie a traumatologie LF MU a FN Brno

² Oddělení klinické hematologie, Pracoviště dětské medicíny LF MU a FN Brno

³ Klinika dětské neurologie LF MU a FN Brno

Mozkové ischemie se v dětském věku vyskytují velmi vzácně a etiologie se podstatně liší od dospělých. U dětí a adolescentů nepůsobí v takové míře rizikové faktory jako hypertenze, kouření, obezita, kontraceptiva atd. Ischemické infarkty vznikají u mladých jedinců nejčastěji na podkladě potraumatické disekce tepen nebo při defektech síňokomorového septa. V literatuře jsou též popisovány rozsáhlé ischemie u mladistvých vzniklé na podkladě vazospazmů po aplikaci drog (kokain, marihuana). Autoři prezentují kazuistiku rozsáhlé ischemie levé mozečkové hemisféry s klinickými příznaky komprese mozku kmene u 14leté pacientky. Pacientka byla akutně operována, provedena dekomprese zadní jámy lebni a resekce malatické mozečkové tkáně. Následně se pacientka podrobila rozsáhlému hematologickému, kardiologickému, neurologickému a zobrazovacímu vyšetření. Hematologické vyšetření prokázalo hyperhomocysteinemii a hyperlipoproteinemii (a) jako jediný zjištěný „trombofilní“ nález. Přestože je výskyt ischemického iktu v infratentoriální lokalizaci u dětí velmi vzácný, měl by být iktus zvažován v rámci diferenciální diagnostiky lézí zadní jámy lebni i u dětských pacientů.

HS16-4 Kraniostenózy – operační léčba, výsledky

Lipina R¹, Kunčíková M², Dvořák P³

¹ Neurochirurgická klinika FN Ostrava

² Klinika dětské neurologie FN Ostrava

³ Anesteziologicko-resuscitační klinika FN Ostrava

Úvod: Léčba dětí s kraniostenózou dnes vyžaduje multioborovou spolupráci neurochirurga, dětského neurologa, dětského anesteziologa a genetika a často i otorinolaryngologa či maxilofaciálního chirurga.

Materiál a metoda: V práci je retrospektivně zhodnocen soubor 41 pacientů operovaných pro kraniostenózu na

Neurochirurgické klinice FN Ostrava v letech 2002–2007. Způsob operační léčby byl volen dle jednotlivých typů kraniostenóz – od jednoduchých synostóz po syndromologické kraniostenózy, vyžadující multioborovou spolupráci.

Výsledky: V případech jednoduchých synostóz jsme prováděli operaci v jedné době, bez nutnosti další reoperace ve sledovaném období. V případech syndromologických kraniostenóz jsme u čtyř pacientů provedli operační výkon ve dvou dobách. V našem souboru pacientů jsme měli ve dvou případech peroperační únik likvoru, řešený suturou tvrdé pleny. Jiné peroperační či pooperační komplikace jsme nezaznamenali.

Závěr: Operační řešení kraniostenóz je dnes při multioborové spolupráci bezpečná operační procedura, která umožňuje korigovat poruchy vývoje lbi a předcházet jak kosmetickým projevům, tak poruchám psychomotorického vývoje.

HS16-5 Význam magnetické rezonance při hodnocení funkčnosti ventrikulocisternomie pro obstrukční hydrocefalus u dětí

Doležilová V¹, Havelka J¹, Lipina R², Chmelová J¹,

Doležil D³

¹ Radiodiagnostický ústav FN Ostrava

² Neurochirurgická klinika FN Ostrava

³ Neurologická klinika 3. LF UK a FN Královské Vinohrady, Praha

Cíl: Endoskopická ventrikulocisternomie 3. komory je považována za metodu volby v léčbě obstrukčního hydrocefalu, obzvláště u novorozenců a kojenců. Funkčnost ventrikulocisternomie (dále V3stomie) jsme ověřovali zobrazovacími metodami – na magnetické rezonanci a u novorozenců a kojenců s otevřenou velkou fontanelou sonograficky.

Metodika a materiál: V časovém úseku od května 2007 do září 2008 jsme na MR vyšetřili 18 dětí ve věku od dvou měsíců do 17 let. MR vyšetření kojenců vždy předcházelo sonografické vyšetření, kde jsme hodnotili komorový systém a subarachnoidální prostory. MR vyšetření jsme prováděli u kojenců a malých dětí v celkové anestezii. U každého dítěte jsme provedli standardní vyšetření mozku v transverzálních a koronárních T2W vrstvách, transverzální FLAIR a T1W vrstvy v sagitální rovině, sekvence na vizualizaci a kvantifikaci toku mozkomíšního toku přes fenestrovanou spodinu 3. komory.

Výsledky: Soubor obsahuje 16 dětí, u kterých byla provedena V3stomie v kojeneckém věku (dvě děti ve věku čtyř týdnů, tři děti v osmi týdnech věku, u pěti dětí ve třech měsících a jedno dítě v šesti měsících života, sedm dětí bylo ve věku od 3–17 let). V 10 případech byla V3stomie úspěšná a dlouhodobě funkční, v šesti případech byla pro nefunkčnost stomie provedena V-P drenáž, ve dvou případech byla provedena reoperace V3stomie a ponechána i V-P drenáž. Ve dvou případech byla příčinou obstrukce komorového systému kongenitální stenóza mokovodu, ve 12 případech posthemoragická

obstrukce mokovodu, v jednom případě Arnold-Chiariho malformace a ve třech případech šlo o kombinaci posthemoragických a postinfekčních změn.

Závěr: Magnetická rezonance je spolehlivá metoda k vizualizaci toku mozkomíšního moku a průtoku fenestrovanou spodinou 3. komory. Na rozdíl od sonografie, kde měřením šíře komorového systému a subarachnoidálního prostoru posuzujeme hydrocefalus a nepřímo hodnotíme funkčnost V3stomie. Nevýhodou MR je nutnost vyšetření v celkové anestezii u malých dětí a kojenců.

HS16-6 Prenatální diagnostika VVV CNS plodů pomocí magnetické rezonance

Horák D

Radiologická klinika LF UP a FN Olomouc

Úvod: Prenatální diagnostika morfologických vad plodu pomocí zobrazovacích metod je dominantně založena na sonografickém vyšetření. S technologickým rozvojem moderních zobrazovacích metod se v poslední době jeví velmi zajímavou alternativou sonografie magnetická rezonance (MR), zejména v oblasti detekce vad centrálního nervového systému.

Metodika: MR je pro prenatální diagnostiku vhodná kvůli biologické bezpečnosti (nepoužívá ionizující záření), celková energie předaná tkáni (SAR) je relativně nízká – nejsou známy negativní biologické účinky na plod. Nejdůležitější je však výborný tkáňový kontrast zobrazovaných měkkých tkání, speciálně neurogenních tkání (šedé a bílé hmoty, likvoru, míchy). K zobrazení plodu pomocí MR využíváme nejčastěji techniku tzv. ultrarychlého zobrazování velmi rychlými (tzv. single-shot) sekvencemi, pomocí nichž můžeme eliminovat nežádoucí pohyby plodu. Základními sekvencemi jsou HASTE nebo TrueFisp pro T2 vážení a FLASH pro T1 vážené obrazy. S tímto vybavením již nemusíme matku (a plod) medikamentózně tlumit, pacientka spolupracuje a vyšetření (často cílené) trvá jen několik minut.

Diskuze: Dle publikovaných prací jsou výsledky MR v prenatální diagnostice VVV CNS povzbudivé. V oblasti mozku můžeme metodu uplatnit v široké diagnostické šíři, např. k vyloučení přidružených vad u ventrikulomegalií nalezených sonograficky, k průkazu dysgenézí kalózního tělesa, kortikálních dysplazií, expanzivních procesů mozku, ischemicko-hemoragických lézí apod. Metoda je poměrně suverénní v diferenciální diagnostice patologií zadní jámy, zejména pro snadné provedení standardních rovin zobrazení vč. sagitální roviny, která může u sonografie být obtížně dosažitelná. U vad páteře diagnostikujeme zejména dysrafické vady, kaudální léze neurální trubice u Chiariho malformací II. typu, ale i léze skeletu páteře, jako jsou hemivertebry, aplazie/hypoplazie sakra apod.

Závěr: MR plodu je užitečná doplňková zobrazovací metoda k prenatální sonografii zpřesňující časnou diagnostiku VVV CNS (před dosažením 24. týdne gestace).

HS17 CÉVNÍ ONEMOCNĚNÍ MOZKU I

HS17-1 Thrombolysis with Alteplase 3 to 4.5 Hours after Acute Ischemic Stroke

Hacke W¹, Kaste M², Bluhmki E³, Brozman M⁴, Dávalos A⁵, Guidetti D⁶, Larrue V⁷, Lees KR⁸, Medeghri Z⁹, Machnig T¹⁰, Schneider D¹¹, von Kummer R¹², Wahlgren N¹³, Toni D¹⁴, for the ECASS

Investigators

¹ Department of Neurology, Universität Heidelberg, Heidelberg, Germany

² Department of Neurology, Helsinki University Central Hospital, Helsinki, Finland

³ Department of Statistics, Boehringer Ingelheim, Biberach, Germany

⁴ Neurology Clinic, University Hospital Nitra, Nitra, Slovakia

⁵ Department of Neurosciences, Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Barcelona, Spain

⁶ Department of Neurology, Hospital of Piacenza, Piacenza, Italy

⁷ Department of Neurology, University of Toulouse, Toulouse, France

⁸ Faculty of Medicine, University of Glasgow, Glasgow, United Kingdom

⁹ Boehringer Ingelheim, Reims, France

¹⁰ Boehringer Ingelheim, Ingelheim, Germany

¹¹ Department of Neurology, Universität Leipzig, Leipzig, Germany

¹² Department of Neuroradiology, Technische Universität Dresden, Dresden, Germany

¹³ Department of Neurology, Karolinska Institutet, Stockholm, Sweden

¹⁴ Department of Neurological Sciences, University La Sapienza, Rome, Italy

Background: Intravenous thrombolysis with alteplase is the only approved treatment for acute ischemic stroke, but its efficacy and safety when administered more than 3 hours after the onset of symptoms have not been established. We tested the efficacy and safety of alteplase administered between 3 and 4.5 hours after the onset of a stroke.

Methods: After exclusion of patients with a brain hemorrhage or major infarction, as detected on a computed tomographic scan, we randomly assigned patients with acute ischemic stroke in a 1 : 1 double-blind fashion to receive treatment with intravenous alteplase (0.9 mg per kilogram of body weight) or placebo. The primary end point was disability at 90 days, dichotomized as a favorable outcome (a score of 0 or 1 on the modified Rankin scale, which has a range of 0 to 6, with 0 indicating no symptoms at all and 6 indicating death) or an unfavorable outcome (a score of 2 to 6 on the modified Rankin scale). The secondary end point was a global outcome analysis of four neurologic and disability scores combined. Sa-

fety end points included death, symptomatic intracranial hemorrhage, and other serious adverse events.

Results: We enrolled a total of 821 patients in the study and randomly assigned 418 to the alteplase group and 403 to the placebo group. The median time for the administration of alteplase was 3 hours 59 minutes. More patients had a favorable outcome with alteplase than with placebo (52.4% vs. 45.2%; odds ratio, 1.34; 95% confidence interval [CI], 1.02 to 1.76; $p = 0.04$). In the global analysis, the outcome was also improved with alteplase as compared with placebo (odds ratio, 1.28; 95% CI, 1.00 to 1.65; $p < 0.05$). The incidence of intracranial hemorrhage was higher with alteplase than with placebo (for any intracranial hemorrhage, 27.0% vs. 17.6%; $p = 0.001$; for symptomatic intracranial hemorrhage, 2.4% vs. 0.2%; $p = 0.008$). Mortality did not differ significantly between the alteplase and placebo groups (7.7% and 8.4%, respectively; $p = 0.68$). There was no significant difference in the rate of other serious adverse events.

Conclusions: As compared with placebo, intravenous alteplase administered between 3 and 4.5 hours after the onset of symptoms significantly improved clinical outcomes in patients with acute ischemic stroke; alteplase was more frequently associated with symptomatic intracranial hemorrhage.

Clinical Trials. gov number, NCT00153036.

HS17-2 Clinical-diffusion mismatch může predikovat dobrý klinický výsledek u pacientů s akutním mozkovým infarktem léčených systémovou trombolýzou

Šaňák D¹, Horák D², Bártková A¹, Herzig R¹, Vlachová I¹, Zapletalová J³, Buřval S², Král M¹, Heřman M², Kaňovský P¹

¹ Iktové centrum, Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc

² Radiologická klinika LF UP a FN Olomouc

³ Ústav biometrie a statistiky LF UP v Olomouci

Východiska a cíle: Mismatch mezi tíží neurologického deficitu (NIHSS) a velikostí infarktu na DWI (Clinical-Diffusion Mismatch, CDM) může pomoci lépe rozpoznat pacienty s rizikem progresu infarktu a bývá považován za možnou alternativu PWI/DWI mismatch. Cílem práce bylo srovnat progresi infarktu, klinické výsledky a incidenci symptomatického intracerebrálního krvácení (sICH) u pacientů s akutním mozkovým infarktem léčených systémovou trombolýzou (IVT), kteří měli/neměli CDM před podáním IVT.

Metodika: Soubor tvoří 102 pacientů (53 mužů, věk $68 \pm 8,5$ let). CDM byl definován jako NIHSS ≥ 8 a DWI objem ≤ 25 ml, non-mismatch jako NIHSS ≥ 8 a DWI > 25 ml. Velikost infarktu na DWI byla měřena před IVT a po 24 hod. Neurologický deficit byl hodnocen pomocí NIHSS při přijetí, po 24 a 72 hod. Klinický výsledek po 90 dnech byl hodno-

cen pomocí modifikované Rankinovy škály (mRS). Ke statistickému zhodnocení výsledků byly použity Mann-Whitney, Fischerův a chí-kvadrát test.

Výsledky: 51 pacientů mělo CDM (50%) a 22 non-CDM (21,6%). Pacienti bez CDM měli signifikantně větší progresi infarktu ($p < 0,0001$) po 24 hod; naopak u pacientů s CDM došlo k významnému klinickému zlepšení ($p = 0,045$) a měli významně lepší klinický výsledek po 90 dnech (mRS: 1,4; $p < 0,0001$) než pacienti bez CDM (mRS: 4,0). Incidence sICH byla signifikantně vyšší u pacientů bez CDM (13,6%, $p = 0,025$), oproti CDM (0%). Mortalita po IVT byla vyšší u pacientů bez mismatch (13,6%, $p = 0,025$).

Závěr: CDM může pomoci lépe rozpoznat pacienty s vyšším prospěchem z IVT; pacienti s CDM měli významně lepší klinický výsledek a méně sICH po trombolýze.

HS17-3 Bezpečnost CT angiografie u pacientů s akutním mozkovým infarktem léčených intravenózní trombolýzou

Aulický P, Mikulík R

Neurologická klinika LF MU a FN u sv. Anny v Brně

Úvod: Aplikace kontrastní látky může způsobovat nefrotoxicitu. Bezpečnost CT angiografie (CTA), při které se kontrastní látky používají, bez znalosti vstupního kreatininu u pacientů postižených akutním mozkovým infarktem a léčených tkáňovým plazminogenovým aktivátorem (tPA) nebyla stanovena.

Metodologie: Jedná se o studii s kontrolní skupinou zkoumající bezpečnost CT angiografie, která je prováděna před léčbou tPA aplikovanou během 3 hod od počátku příznaků. Cílová skupina (CTA skupina) reprezentuje všechny pacienty léčené tPA mezi zářím 2003 a listopadem 2007, kteří měli CTA. Kontrolní skupina se skládá ze všech pacientů léčených tPA mezi lednem 1999 a srpnem 2003, kdy CTA ještě nebyla prováděna. Primárním výstupním parametrem byl vzrůst kreatininu během 24–72 hod ve srovnání se vstupní hodnotou, sekundárními parametry vzrůst kreatininu o $\geq 44 \mu\text{mol/l}$ během 24–72 hod a incidence symptomatických intracerebrálních hematomů.

Výsledky: Nebyly nalezeny signifikantní rozdíly ve vstupních parametrech mezi CTA skupinou (164 pacientů, věk 70 ± 11 ; 91 mužů) a kontrolní skupinou (77 pacientů, věk 67 ± 11 ; 45 mužů) s výjimkou častější hypertenze v CTA skupině. V CTA skupině a kontrolní skupině průměrný vzestup kreatininu byl $-0,89 \text{ mmol/l}$ a $2,2 \text{ mmol/l}$ ($p = 0,42$). Vzestup kreatininu o $\geq 44 \mu\text{mol/l}$ se objevil u pěti pacientů (3%) a tří pacientů (4%), $p = 0,50$. Osm pacientů (5%) a tři pacienti (4%) měli symptomatický intracerebrální hematoma.

Závěr: Nízko-osmolární kontrastní látky používané při CTA, která je prováděna u pacientů s normálním i abnormálním kreatininem, nezpůsobují poškození ledvin a neinterferují s bezpečností ani účinností léčby tPA.

HS17-4 Biologické efekty kontinuálního transkraniálního monitoringu

Školoudík D^{1,2}, Bar M¹, Fadrná T¹, Zapletal O³, Blatný J³, Langová K⁴, Herzig R², Kaňovský P²

¹ Neurologická klinika FN Ostrava

² Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc

³ Oddělení hematologie FN Brno

⁴ Ústav biofyziky LF UP v Olomouci

Úvod: Transkraniální monitoring pomocí diagnostických (1–4 MHz) i nediagnostických (10–500 kHz) frekvencí je jednou z možností urychlení rekanalizace tepny. Podstata tohoto efektu není plně objasněna. Cílem studie bylo sledování změn hemokoagulačních parametrů, porušení hematoencefalické bariéry, event. strukturálních změn mozku a mozkových tepen u zdravých dobrovolníků a pacientů s akutním mozkovým infarktem (MI) po hodinovém ultrazvukovém monitoringu a. cerebri media (ACM) a a. radialis (AR) pomocí diagnostické 2–4 MHz transkraniální sondy.

Metodika: Do studie bylo zařazeno 20 dobrovolníků a osm pacientů s MI (14 mužů a 14 žen; věk 50–70 let, průměr 56,1 ± 4,5 let), u kterých byl proveden hodinový ultrazvukový monitoring (trombotripse) ACM pomocí diagnostické transkraniální 2–4MHz sondy. Osm pacientů s mozkovým infarktem bylo zařazeno do kontrolní skupiny. U dobrovolníků byla po dvou týdnech provedena trombotripse AR a po dalších dvou týdnech 20minutové standardní neurosonologické vyšetření (NSV). Před zahájením každého ultrazvukového monitoringu či NSV, po jeho ukončení a po dalších 24 hodinách byly vyšetřeny následující hemokoagulační parametry: aPTT, protrombinový čas, fibrinogen, D-dimery, tPA, FDP, α-2-antiplasmin (AP), plazminogen, PAI-1 antigen, euglobulinová fibrinolýza (EF), homocystein, a lipoprotein (a). Před trombotripsí ACM a po 24 hod bylo provedeno MR vyšetření včetně MRA. Po dobu tří měsíců byl sledován výskyt nežádoucích účinků ultrazvukového monitoringu.

Výsledky: Po trombotripsí ACM došlo ke snížení hladiny PAI-1 antigenu, tPA antigenu a AP aktivity u dobrovolníků průměrně o 21, 20 a 7 % ($p < 0,05$), s úpravou hladin do 24 hod. U pacientů s MI došlo po trombotripsí ACM k poklesu hladiny PAI-1 antigenu a AP aktivity o 89 a 35 %, hladina tPA antigenu vzrostla o 29 %. Po trombotripsí AR došlo u dobrovolníků k signifikantnímu snížení jen tPA antigenu, a to o 15 % ($p < 0,05$). Čas EF byl prodloužen o 15,2 % ($p = 0,05$) jen 24 hod po trombotripsí ACM. Žádné nežádoucí účinky ani změny při MR vyšetření nebyly zaznamenány. Standardní NSV nemělo vliv na žádné ze sledovaných faktorů.

Závěr: Ultrazvukový monitoring tepny lidského organismu pomocí diagnostické 2–4MHz transkraniální sondy může vést ke změnám ve fibrinolytickém systému.

Podpořeno grantem IGA MZ ČR: NR/9487-3/2007.

HS17-5 Korelace ultrazvukového a peroperačního makroskopického nálezu při určení akutní okluze vnitřní krkavice

Herzig R¹, Školoudík D^{1,2}, Král M¹, Šaňák D¹, Roubec M², Škoda O³, Bachleda P⁴, Utíkal P⁴, Havránek P⁵, Hrbáč T⁶, Fučík M⁷, Buřval S⁸, Chmelová J⁹, Vlachová I¹, Zapletalová J¹⁰, Bártková A¹, Mareš J¹, Hlušík P¹, Heřman M⁸, Bar M², Kaňovský P¹

¹ Iktové centrum, Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc

² Neurologická klinika FN Ostrava

³ Neurologické oddělení Nemocnice Pelhřimov

⁴ II. chirurgická klinika LF UP a FN Olomouc

⁵ Chirurgická klinika FN Ostrava

⁶ Neurochirurgická klinika FN Ostrava

⁷ Chirurgické oddělení Nemocnice Pelhřimov

⁸ Radiologická klinika LF UP a FN Olomouc

⁹ Ústav radiodiagnostický FN Ostrava

¹⁰ Ústav lékařské biofyziky LF UP v Olomouci

Úvod: K rozvoji akutního iktu může dojít na podkladě akutní i chronické okluze arteria carotis interna (ACI). Proto je při zvažování typu rekanalizace důležité posoudit charakter okluze.

Cíl: Cílem bylo zjistit korelaci mezi ultrazvukem (UZ) a peroperačním makroskopickým nálezem u pacientů s akutní okluzí ACI, podstupujících akutní karotickou endarterektomii.

Metodika: V retrospektivní, nemocniční, tricentrické studii tvořilo soubor 47 pacientů (36 mužů, 11 žen; věk 49–79, průměrně 63,7 ± 8,5 let). Charakter okluze ACI byl posouzen pomocí UZ (B-mód) a peroperačně makroskopicky jako akutní tromboembolus buď izolovaný, nebo v kombinaci s aterosklerotickým plátem. Ke statistickému hodnocení shody metod byly užity Cohenovo κ a AC_1 koeficient.

Výsledky: Akutní charakter okluze diagnostikovaný UZ byl ve všech případech potvrzen peroperačně makroskopicky. Výsledky UZ a peroperačního makroskopického hodnocení byly souhlasné ve 41 (aterosklerotický plát + akutní tromboembolus v 35; izolovaný akutní tromboembolus v šesti) a rozdílné v šesti (aterosklerotický plát + akutní tromboembolus dle UZ hodnoceny peroperačně makroskopicky jako izolovaný akutní tromboembolus ve dvou; izolovaný akutní tromboembolus dle UZ hodnocen peroperačně makroskopicky jako aterosklerotický plát + akutní tromboembolus ve čtyřech) případech. Korelace obou metod při určení typu akutní okluze ACI byla 87,2 % (95% CI: 77,7–96,8 %), $\kappa = 0,589$ (95% CI: 0,293–0,885), $p < 0,0001$, $AC_1 = 0,815$.

Závěr: UZ spolehlivě diagnostikuje akutní charakter okluze ACI a při diferenciaci aterosklerotického plátu a izolovaného akutního tromboembolu má dobrou korelaci s peroperačním makroskopickým nálezem. UZ tak může být použit při zvažování typu rekanalizace.

HS17-6 MR vyšetření mozgu před CAS a po nej – výskyt embolických komplikací a ich klinické projevy

Zeleňák K¹, Kurča E², Zeleňáková J², Nosál V², Michalík J², Poláček H¹

¹ Rádiologická klinika JLF UK a MFN, Martin

² Neurologická klinika JLF UK a MFN, Martin

Úvod: Angioplastika karotických tepien s implantáciou stentu (CAS) bola vyvinutá ako alternatívna liečba karotickej endarterektómie. Hlavná pozornosť sa venovala bezpečnosti techniky pre riziko embolizácie častíc aterosklerotického plátu do intrakraniálnych tepien počas zákroku. V súčasnosti sú k dispozícii viaceré systémy cerebrálnej protekcie.

Metodika: Do štúdie boli začlenení pacienti liečení v období od 1. 3. 2005 do 31. 12. 2007, u ktorých nebolo kontraindikované vyšetrenie magnetickou rezonanciou. Celkovo bolo liečených 47 stenóz vnútornej karotickej tepny (7 u žien a 40 u mužov) 38 pacientom (7 žien, 31 mužov), s priemerným vekom 66 rokov (vekové rozpätie 43–80 rokov) počas 42 intervenčných výkonov (7 u žien, 35 u mužov). MR vyšetrenie mozgu (vrátane DWI – ako najsenzitivnejšej zobrazovacej modality na detekciu čerstvých ischemických zmien mozgu) bolo vykonané pred výkonom a 24 hod po výkone.

Výsledky: Napriek použitiu cerebrálnej protekcie (filter) počas CAS, bolo pomocou MR v ipsilaterálnej hemisfére detekovaných priemerne 0,43 čerstvých ischemických ložísk (minimálne 0; maximálne 7) s priemernou veľkosťou 4,34 mm (minimálne 3; maximálne 5). V kontralaterálnej hemisfére v povodí liečenej tepny bolo detekovaných priemerne 0,17 čerstvých ischemických ložísk (minimálne 0; maximálne 2) s priemernou veľkosťou 3,75 mm (minimálne 3,5; maximálne 4). V kontralaterálnej hemisfére mimo povodia liečenej tepny, ani infratentoriálne po CAS nevznikli žiadne čerstvé ischemické ložiská. Iba u jednej pacientky bol prítomný klinický korelát, ostatné boli klinicky nemé. Nepotvrdila sa závislosť prítomnosti čerstvého ischemického ložiska detekovaného DWI od pohlavia ($p = 0,32$), predilátácie ($p = 0,49$), dizajnu stentu ($p = 0,47$), ani dodilátácie ($p = 1$).

Záver: Cerebrálna protekcia počas CAS významne znižuje riziko distálnej embolizácie častíc aterosklerotického plátu, ale neeliminuje ho absolútne.

HS18 CÉVNÍ ONEMOCNĚNÍ MOZKU II

HS18-1 Leptín a ischemická cievna mozgová príhoda

Kantorová E¹, Kurča E¹, Michalík J¹, Očenášová A⁴, Zeleňák K², Migra M³, Galajda P^{3,4}

¹ Neurologická klinika JLF UK a MFN, Martin

² Rádiologická klinika JLF UK a MFN, Martin

³ I. Interná klinika JLF UK a MFN, Martin

⁴ Ústav lekárskej biochémie JLF UK v Martine

Ciel: Centrálny typ obezity sa zúčastňuje významným podielom na vzniku metabolického syndrómu a progresii riziko-

vých faktorov aterosklerozy. Expandované tukové tkanivo je regulačný a metabolický orgán produkujúci autokrinne a parakrinne pôsobiace hormóny. Jedným z nich je leptín. Cieľom práce bolo zistiť význam leptínu a centrálného typu obezity na vznik ischemickej cievnej mozgovej príhody.

Metódy: V skupine pacientov s akútnou ischemickou cievnu mozgovou príhodou (ICMP) a v kontrolnej skupine zdravých dobrovoľníkov sme sledovali BMI, obvod pásu (OP), hladinu glykémie (GLY), celkového (CHOL) a HDL cholesterolu (HDL), triacylglycerolov (TAG) a leptínu (LEP).

Výsledky: Vyšetřili sme 38 žien po ICMP a 38 kontrol, pričom pre štatisticky významné rozdiely sme zistili pri BMI (30,45/24,77, $p < 0,001$), OP (97,71/79,61, $p < 0,001$), LEP (34,6/11,02, $p < 0,00003$) a veku (63,7/45,5, $p < 0,001$). Trendy sledujeme v hodnote GLY (6,44/5,21, $p < 0,05$). Štatisticky nevýznamné rozdiely sme našli v parametroch TAG ($p = 0,33$), HDL ($p = 0,27$) a CHOL ($p = 0,69$). Skupinu mužov s akútnou ICMP tvorilo 37 jedincov, kontrolnú skupinu 38 mužov. Štatisticky významné rozdiely sme zistili podobne ako v predchádzajúcej skupine pri OP (102,23/92,65, $p < 0,001$), LEP (12,24/6,84, $p = 0,009$), TAG (2,05/1,27, $p = 0,005$), GLY (6,73/5,15, $p < 0,001$) a vek (66,76/35,6, $p < 0,001$). Trendy sme našli v BMI (29,61/27,02, $p < 0,05$) a CHOL (5,42/4,7, $p < 0,05$). Rozdiely neboli zistené u mužov v parametri HDL (1,28/1,21, $p = 0,40$).

Záver: Hyperleptinémia ako dôsledok centrálného typu obezity v spolupráci s ďalšími rizikovými faktormi predstavuje dôležitý prediktor cievneho poškodenia a predstavuje významný rizikový faktor ischemickej cievnej mozgovej príhody. Práca bola vykonaná s podporou grantu VEGA 10005/08.

HS18-2 Ultrasenzitívni C-reaktívni proteín a jeho vzťah k ischemickej cévni príhode mozgové

Kamarádová D¹, Vlachová I², Herzig R², Novotný D³, Pavlů P¹, Šaňák D², Bártková A², Kaňovský P², Langová K⁴

¹ LF UP v Olomouci

² Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc

³ Oddělení klinické biochemie FN Olomouc

⁴ Katedra biofyziky LF UP v Olomouci

Úvod: V souvislosti s rostoucím věkem populace se ischemická cévní mozgová příhoda stává stále častější příčinou morbidity a mortality. Přibližně 50 % pacientů, kteří iCMP prodělali a přežili, mají trvalý neurologický deficit, z toho asi 25 % pacientů vyžaduje trvalou péči. Tito pacienti představují pro společnost významný socio-ekonomický problém. V etiopatogenezi iCMP hraje významnou roli ateroskleróza, jež do 70. let byla chápána pouze jako mechanický proces ukládání lipidů do cévní stěny. V posledních letech bylo ale prokázáno, že ateroskleróza je multifaktoriální onemocnění, na jehož rozvoji má významný podíl chronický zánětlivý proces. K měření zá-

nětlivého statutu může být využito velké množství zánětlivých markerů. Mezi všemi markery se jako nejvhodnější jeví využití ultrasenzitivního C-reaktivního proteinu (hs-CRP).

Cíl: Cílem naší studie bylo tedy posouzení vlivu hs-CRP na tíži iCMP v akutní fázi. V průběhu výzkumného šetření jsme zvažovali jeho vztah k jednotlivým subtypům iCMP a tíži karotické choroby. Posuzovali jsme možnost jeho využití jako prediktivního faktoru.

Pacienti a metodika: Do studie bylo přijato 110 probandů (66 mužů a 44 žen, průměrný věk $61,5 \pm 9,9$), kterým bylo provedeno vyšetření v akutní fázi iCMP. Tíže iktu byla hodnocena podle kritérií NIHSS. Pacienti byli rozděleni do tří skupin dle stupně aterosklerotického postižení karotid (< 30 %, 30–69 % a > 70 %) a do tří skupin podle etiologie (ikty aterosklerotické, embolické arterio-arteriální a kardioembolické). Po třech měsících od vzniku iCMP bylo vyšetřeno 78 probandů (44 mužů a 34 žen). Jejich stav byl hodnocen za pomoci kritérií Glasgow Outcome Scale. Kontrolní skupinu tvořilo 58 zdravých osob (32 mužů a 26 žen, průměrný věk $57,1 \pm 9,9$ let). Hodnoty hs-CRP u souboru pacientů a kontrolní skupiny byly srovnány se vzorkem české populace, který tvořilo 1 275 mužů a 1 709 žen.

Výsledky: Ve srovnání s kontrolní skupinou byly konstatovány jako významné vyšší hodnoty hs-CRP u pacientů v akutní fázi ($p < 0,00001$), u nemocných s NIHSS < 10 ($p = 0,001$) a NIHSS ≥ 10 ($p < 0,0001$). Plazmatická koncentrace hs-CRP byla zvýšena především u pacientů s aterosklerotickým iktem ($p < 0,0001$) a se stupněm postižení karotid > 70 % ($p = 0,001$). Po třech měsících přetrvávaly zvýšené hodnoty hs-CRP ($p < 0,0001$), ve vztahu k Glasgow Outcome Scale však statisticky významný rozdíl nebyl. Ve srovnání se vzorkem české populace byla hodnota hs-CRP u nemocných v akutní fázi významně vyšší ($p < 0,0001$), hodnoty hs-CRP u kontrolní skupiny byly s českou populací srovnatelné.

Závěr: Dle výsledku studie lze prokázat vyšší hladiny hs-CRP v akutní fázi ischemické cévní mozkové příhody u všech subtypů iCMP. Osoby s vyšší hladinou hs-CRP mají těžší neurologický deficit. Dále byla potvrzena souvislost vyšších hladin hs-CRP s vyšším stupněm aterosklerózy karotid.

HS18-3 Výskyt vybraných rizikových faktorů a ich vliv na výskyt komplikací u pacientů s karotickým stentem

Nosál V¹, Zelenák K², Kurča E¹, Michalík J¹

¹ Neurologická klinika JLF UK a MFN, Martin

² Radiodiagnostická klinika JLF UK a MFN, Martin

Úvod: Implantace karotického stentu je v rámci sekundární prevence alternativní terapií u pacientů s hemodynamicky významnou stenózou karotidy. Identifikace rizik zákroku může pomoci k identifikaci vhodných pacientů.

Cíle a metodika: V retrospektivní studii jsme analyzovali výskyt rizikových faktorů (RF) a ich vliv na vznik komplikací

u 95 pacientů, kterým bol implantovaný stent pre hemodynamicky významnú stenózu karotídy.

Výsledky: Priemerný vek pacientov bol 64,67 (28–83) roka. Komplikácie, ktoré vznikli do 30 dní od zákroku, boli: úmrtie (1), ischemická NCMP (4), TIA (2) a ischemická NCMP alebo TIA (6). Okrem toho sa vyskytli bradykardia, hypotenzia, febrilný stav, hemoragia, alergia, uroinfekt, lokálna infekcia, uzáver ACE, disekcia, pseudoaneurizma ACE, bronchopneumónia, upchatie filtra a uzáver arterie femoralis. Spomedzi neskorých komplikácií sme sledovali restenózu (6). RF boli nasledovné: anamnéza ischemickej NCMP (43), arteriálna hypertenzia (87), ischemická choroba srdca (70), diabetes mellitus (35), fajčenie (13) a hyperlipidémia (61). Podľa počtu prítomných RF boli pacienti rozdelení do štyroch skupín: 0 RF (2), 1–2 RF (19), 3–4 RF (64) a 5–6 RF (11). Regresívnou analýzou sme nezistili významný vplyv rizikových faktorov vrátane veku nad 75 rokov na kombinovaný výskyt NCMP, TIA alebo smrti do 30 dní od zákroku. TIA sa vyskytovalo významne častejšie ($p = 0,049$) u pacientov starších ako 75 rokov a úmrtie u pacientov s 5–6 RF ($p = 0,006$). Restenóza sa vyskytla významne častejšie ($p = 0,04$) u starších pacientov (vek > 75 rokov). Diabetes mellitus mal významne negatívny vplyv ($p = 0,046$) na výskyt kombinovanej hypotenzie a bradykardie.

Záver: V našej štúdii sa nepotvrdil jednoznačný vplyv vyššieho veku na výskyt 30-dňových komplikácií (TIA + NCMP + úmrtie). Taktiež sa nepotvrdil vplyv sledovaných RF na výskyt uvedených komplikácií. Výskyt restenózy bol významne ovplyvnený vyšším vekom.

HS18-4 Vliv slovního vedení a emoční prozodie na kortikální aktivaci během pohybu paretické ruky po CMP: funkční MR studie

Hlušík P^{1,2}, Opavský J³, Mayer M³, Bezděková D³, Herzig R¹, Otruba P¹, Köcher M², Kaňovský P¹

¹ Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc

² Radiologická klinika LF UP a FN Olomouc

³ Katedra fyzioterapie FTK UP v Olomouci

Cíl: Testovat hypotézu, že při pohybu paretickou rukou po CMP hlasové instrukce s nebo bez afektivní prozodie zvyšují aktivaci sensorimotorických kortikálních center.

Úvod: Strategie ke zvýšení aktivity a plasticity motorického systému po CMP s reziduální hemiparézou zahrnují i multimodální aferentní vstupy od terapeuta. Poznatky o přímém dopadu interakce terapeut-pacient na fyziologii motorického systému jsou však omezené.

Metodika: Manipulovali jsme stupeň afektu komunikovaného v prozodii během hlasových instrukcí (při srovnání s taktoovacími tóny), zatímco 19 pacientů po CMP provádělo pohyby prstů paretické ruky. Přitom jsme vyšetřovali aktivaci sensorimotorických a řečových oblastí pomocí funkčního MR. Devět zdravých kontrol pohybovalo dominantní rukou ve stejném paradigmatu.

Výsledky: Funkční MR prokázalo, že afektivní prozódie vede k extenzivnější aktivaci senzomotorických oblastí u pacientů a k zesílení hemodynamické odpovědi v bilaterálních perisylvijských oblastech u pacientů i kontrol. Pacienti bez kognitivní poruchy také vykazovali zvýšenou aktivaci pravostranných frontoparietálních senzomotorických oblastí při afektivní prozódii.

Závěry: Tyto nálezy podtrhují důležitost neverbálních složek komunikace terapeuta pro facilitaci kortikálních funkcí po cévní mozkové příhodě.

HS18-5 Využití tkáňové oxymetrie v péči u pacientů po SAK

Smrčka M, Juráš V, Neuman E, Ďuriš K

Neurochirurgická klinika LF MU a FN Brno

Úvod: Cílem práce je zhodnotit možnosti využití tkáňové oxymetrie v detekci a monitoringu ischemických změn mozku v důsledku vazospazmů u pacientů po SAK.

Materiál a metody: Do souboru jsme dosud zařadili 22 pacientů po SAK, z toho bylo 7 mužů a 15 žen. Průměrný věk je 52,4 let (min 38, max 76). Distribuce dle tíže klinického stavu: HH 1: 4 pacienti, HH 2: 5 pacientů, HH 3: 7 pacientů, HH 4: 2 pacienti, HH 5: 4 pacienti. Distribuce dle Outcome: smrt – GOS1: (n = 6), těžké trvalé následky – GOS 2,3: (n = 3), uspokojivý stav – GOS 4,5: (n = 12). Coiling proběhl ve čtyřech případech, operováno bylo 17 pacientů, jedna pacientka zemřela před provedením plánovaného odloženého výkonu. Monitorujeme peroperačně oxygenaci mozkové tkáně pomocí tkáňové oxymetrie (PbtO₂) přístrojem Licox, jugulární oxymetrii, k detekci lokální ischemie slouží kontaktní mikrovaskulární dopplermetrie. Pacienti jsou udržováni v mírné řízené hypotermii 34 °C peroperačně, u těžkých SAK potom po dobu 4–7 dní. U těžkých SAK dále monitorujeme ICP, obvykle pomocí zevní komorové drenáže. K detekci vazospazmů po operaci používáme transkraniální dopplermetrii.

Výsledky: *Peroperační monitoring:* Peroperační záznam hodnot PbtO₂ máme k dispozici u osmi pacientů, v šesti případech došlo po provedení kraniotomie k nárůstu PbtO₂. Hodnoty PbtO₂ také proporcionálně reagují na větší změny krevního tlaku. U šesti pacientů bylo použito dočasný klip a u všech šesti pacientů došlo po aplikaci dočasný klip k poklesu PbtO₂. Velikost poklesu PbtO₂ byla přímo úměrná době, po kterou byl dočasný klip naložen. *Pooperační monitoring:* Ve skupině operovaných pacientů (n = 17) a pacientů po coilingu (n = 4) jsme nenalezli signifikantní rozdíl v dynamice PbtO₂ v průběhu 11 dnů po atace SAK. Ve skupině pacientů, u nichž nebyl použit dočasný klip (n = 4), jsme od sedmého dne po atace SAK zaznamenali vyšší hodnoty PbtO₂ než ve skupině pacientů, u které byl dočasný klip použit (n = 13). Stejně tak jsme od osmého dne po atace SAK zaznamenali rozdíly v hodnotách PbtO₂ u skupiny HH 1,2 (n = 9), HH 3 (n = 7) a HH 4,5 (n = 6). Nejvyšší denní průměry náležely pacientům ve skupině HH 1,2 a nejnižší denní průměry připadaly

na pacienty ze skupiny HH 4,5. Dynamika vývoje hodnot PbtO₂ u skupiny GOS1 (n = 6), GOS 2,3 (n = 3) a GOS 4,5 (n = 12) byla obdobná jako u skupiny HH 1,2, HH 3 a HH 4,5.

Závěr: Peroperační a pooperační monitoring u pacientů po SAK je přínosný k časné detekci ischemických změn. Je však nutno brát v úvahu také jiné sledované veličiny, např. klinický stav, CT kontroly a TCD. Podstatná pro validitu měření je správná lokalizace čidla a adaptace čidla trvající až několik hodin po zavedení do tkáně. Čidlo nezachytí ischemické změny, které se vyvíjejí v jiném povodí.

Práce je podporována grantem IGA MZ ČR č. 8837-3 a grantem IGF FN Brno 7106.

HS18-6 A New Paradigm in Stroke Treatment – Pleiotropic and Multimodal Drugs, Regulating Neurotrophicity, Neuroplasticity and Neurogenesis

Muresanu DF

Department of Clinical Neurology, Faculty of Health Sciences, University of Medicine and Pharmacy, Cluj-Napoca, Romania

Every lesion in the nervous system triggers in the first minute an endogenous neuroprotective reaction. An endogenous repair process, known as neuroplasticity follows this as a second answer. These two processes are initiated and regulated by neurotrophic factors. Neurotrophic factors are produced by different players in the brain tissue and are acting in a pleiotropic way against pathological cascades. The same molecules, due to a complex genetically regulated process, are able to induce immediately after achieving the endogenous neuroprotective effect, neuroplasticity, so, they have also not only pleiotropic activity but also multimodal way. Neuroprotection and neuroplasticity, processes that are apparently independent, with different control, represent in fact two sequences of the same process. Therefore, they are attractive candidates as therapeutic agents in most important neurological disorders, including stroke and we already have positive clinical data proving this. This presentation will give an overview on particular aspects about endogenous neurogenesis deregulation, particularly in stroke, and potential pharmacological intervention of trophic factors to re-establish the equilibrium.

HS19 CÉVNÍ ONEMOCNĚNÍ MOZKU III

HS19-1 Význam merania arteriálneho stiffnessu v primárnej prevencii cerebrovaskulárných ochorení Madarász Š

Neurologická klinika ÚVN SNP Ružomberok

Hodnotenie prítomnosti rizikových faktorov napr. podľa Framinghamskej štúdie a jejého score neposkytuje kompletnú in-

formáciu o kardiovaskulárnem a cerebrovaskulárnem (CV) riziku u pacientov s rozvíjajúcou sa aterosklerózou. Hľadali sa preto ďalšie možnosti na upresnenie prítomnosti AS procesu vo včasnem štádiu ochorenia. Jednou z nových možností je vyšetrenie arteriálneho stiffnessu. Je to metóda neinvazívna, rýchla, bezbolestná s možnosťou kedykoľvek ju opakovať bez akéhokoľvek rizika pre pacienta. Je vykonateľná vo veľkých skupinách ľudí v rámci preventívnych prehliadok ako skrínigová metóda. Význam merania parametrov arteriálneho stiffnessu potvrdzuje aj skutočnosť, že na XVII. hypertenziologickom kongrese v Miláne v júni 2007 zvýšenie rýchlosti pulzovej vlny aorty (PWV) bolo zaradené medzi nové rizikové faktory aterosklerózy. Arteriálny stiffness je definovaný hodnotami augmentačného indexu (Aix) a rýchlosťou šírenia pulzovej vlny aorty (PWV) a poskytuje informácie o endoteliálnej dysfunkcii (Aix) a o štrukturálnej lézii cievneho systému (PWV). Na základe rozsiahlej literatúry je možné povedať, že zvýšenie arteriálneho stiffnessu – t.j. zvýšenie Aix a PWV aorty skôr signalizujú prítomnosť aterosklerotického postihnutia ciev, ako klasické rizikové faktory (hypertenzia, diabetes mellitus, hypercholesterolémia, fajčenie, obezita atď.). Pri tom môžu byť prítomné nezávisle od ostatných rizikových faktorov a môžu včas signalizovať prítomnosť kardiovaskulárneho (KV) a cerebrovaskulárneho (CV) rizika u pacienta. Autor v úvode prednášky definuje pojem primárnej prevencie a arteriálneho stiffnessu. Následne na prípade štyroch pacientov demonštruje význam vyšetrenia v neurológii s dôrazom na využívanie vyšetrenia v primárnej prevencii cerebrovaskulárnych ochorení.

HS19-2 Nezávislé prediktory mortality dekompresivní hemikraniectomie u pacientů s akutním mozkovým ischemickým infarktem v povodí střední mozkové tepny – celonárodní retrospektivní studie

Bar M¹, Mikulík R², Czerny D³, Školoudík D¹, Lipina R³, Klečka L⁴, Juran V⁵, Mraček J⁶, Vondráčková D⁷, Chrastina J⁸, Hrabálek L⁹, Brzezny R¹⁰

¹ Neurologická klinika FN Ostrava

² Neurologická klinika LF MU a FN u sv. Anny v Brně

³ Ústav radiodiagnostický FN Ostrava

⁴ Neurologické oddělení MěN Ostrava

⁵ Neurochirurgická klinika LF MU a FN Brno

⁶ Neurochirurgické oddělení FN Plzeň

⁷ Neurologické oddělení Nemocnice Na Homolce, Praha

⁸ Neurochirurgická klinika LF MU a FN u sv. Anny v Brně

⁹ Neurochirurgická klinika LF UP a FN Olomouc

¹⁰ Neurochirurgická klinika 2. LF UK a FN v Motole, Praha

Úvod: Dekompresní hemikraniectomie snižuje mortalitu a morbiditu u pacientů s maligním infarktem arteria cerebri media. Zdali předoperační nález na CT ovlivňuje pooperační stav pacienta, není známo.

Cíl: Cílem naší práce bylo určit nezávislé prediktory morbidity u pacientů s provedenou dekompresí pro maligní infarkt v roce 2006. Druhým cílem práce bylo srovnat výsledný klinický stav pacientů v ČR s výsledky publikovaných studií.

Materiál a metodika: V období od října do prosince 2007 byla provedena dotazníková akce adresovaná všem neurochirurgickým oddělením v České republice týkající se pacientů operovaných pro maligní mozkový infarkt v roce 2006. Zjišťovali jsme následující údaje z hospitalizační dokumentace: 1. Demografické údaje: věk, pohlaví; 2. Rizikové faktory před vznikem CMP: hypertenze, hyperlipidemie, diabetes mellitus, ICHS, kouření; 3. Doba od vzniku CMP k operaci v hodinách; 4. NIHSS v době indikace operace; 5. Velikost ischemického ložiska v cm³ zjištěná planimetrickou metodou v den operace; 6. Velikost přetlaku střední čáry na CT snímku v den operace; 7. Výsledný klinický stav zjištěný pomocí modifikované Rankinovy škály. Jako příznivý výsledný stav bylo hodnoceno skóre 0–4 v mRS. Prediktory příznivého stavu byly hodnoceny jedno- a vícerozměrnou regresní logistickou analýzou.

Výsledky: Celkem byly zjištěny informace ze 13 neurochirurgických pracovišť v ČR z celkového počtu 14 dotázaných. Demografická data byla následující: 25 mužů, 11 žen, věk 52 ± 11 let, NIHSS skóre medián 23 (25. a 75. percentil: 16–30, min a max: 13–30), objem ischemie 315 ± 81 cm³ (min–max: 202–470), čas k operaci medián 48 hod (25. a 75. percentil: 26–53 hod, min a max: 8–192 hod). Počet pacientů s příznivým výsledným stavem byl v našem souboru numericky nižší než v publikovaných studiích (mRS 53 verus 75 %). V jednorozměrné regresní analýze byly věk a pohlaví asociovány (p < 0,1) s příznivým výsledným stavem, ve vícerozměrném modelu nicméně nebyl identifikován žádný nezávislý parametr jako signifikantní.

Závěr: V České republice jsou pacienti operováni v horším klinickém stavu, za delší dobu a ve vyšším věku, než byli pacienti v publikovaných studiích. V České republice je nezbytné změnit doporučení pro léčbu mozkového infarktu tak, aby pacienti byli léčeni v souladu s nejnovějšími vědeckými poznatky. Ke stanovení užitečnosti předoperačního CT ke stratifikaci rizika jsou nezbytné další studie.

HS19-3 Role trombofilie při vzniku mozkového infarktu u pacientů do 50 let věku

Bártková A, Pavlů P, Šaňák D, Vlachová I, Král M, Herzig R, Kaňovský P

Iktová jednotka, Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc

Cíl: S cerebrálními infarkty se setkáváme stále častěji i u mladších nemocných do 50 let věku. Cílem sledování bylo posoudit kauzální roli trombofilie v této skupině nemocných a spolupodíl dalších obvyklých vaskulárních rizikových faktorů (RF) při vzniku ischemické cévní mozkové příhody (iCMP) v této věkové skupině.

Metodika: V letech 2004–2006 bylo na iktové jednotce FN Olomouc hospitalizováno s mozkovým infarktem 84 pacientů mladších 50 let. U 25 nemocných byl na základě klinické a laboratorní klasifikace prokázán trombofilní stav. Skupina pacientů s trombofilii byla porovnána s věkově srovnatelnou skupinou 39 subjektů bez anamnézy mozkového infarktu. Sledovanými parametry byl výskyt trombofilních markerů, arteriální hypertenze, hyperlipidemie, kardiálního zdroje embolizace, užívání hormonálních kontraceptiv a trombózy v anamnéze v obou skupinách.

Výsledky: Chí-kvadrát test prokázal signifikantně vyšší výskyt trombofilie ve skupině pacientů s iCMP (29,8 %) ve srovnání s kontrolním souborem (10,3 %). Při srovnání souborů ve výskytu rizikových faktorů chí-kvadrát test prokázal signifikantně vyšší výskyt arteriální hypertenze ve skupině pacientů s iCMP a trombofilii (56,0 %) ve srovnání s kontrolním souborem (15,4 %). Fisherův exaktní test prokázal signifikantně vyšší výskyt kardiální zátěže ve skupině pacientů s iCMP a trombofilii (32,0 %) ve srovnání s kontrolním souborem (5,1 %). Ve výskytu ostatních RF se soubory nelišily statisticky signifikantně. **Závěr:** Ve sledovaných skupinách byla prokázána trombofilie jako významný rizikový faktor ischemického iktu. Kombinace s arteriální hypertenzí a kardiálním embolizačním zdrojem zvyšuje riziko mozkového infarktu.

HS19-4 Závisí outcome nemocných na rekanalizaci intrakraniální flebotrombózy?

Kubíková M¹, Krajíčková D¹, Košťál M²

¹ Neurologická klinika LF UK a FN Hradec Králové

² 2. interní klinika, oddělení klinické hematologie LF UK a FN Hradec Králové

Úvod: Intrakraniální žilní trombóza představuje jednu z příčin iktu, i když méně častou než trombóza arteriální. Postihuje spíše mladší jedince. Klinická neurologická symptomatika je pestrá a její vývoj je proměnlivý. Diagnostickou metodou je katetrizační angiografie, která však v posledních letech bývá nahrazována MR angiografií či CT venografií. Základním léčebným opatřením je antikoagulační terapie. Přítomnost ischemie a sekundární hemoragie není kontraindikací. Intrakraniální flebotrombóza je vážným akutním stavem. Včas poznaná a adekvátně léčená má dobrou prognózu. Nepříznivý výsledný stav je u 13 % nemocných.

Cíl: Cílem této práce bylo zjistit, zda je dlouhodobá kvalita života nemocných po prodělané intrakraniální flebotrombóze závislá na rekanalizaci žilního systému.

Pacienti a metodika: Soubor tvoří 24 nemocných, zdrojovými daty z akutní fáze byla dokumentace z hospitalizace, z následujícího období dokumentace cévní poradny neurologické kliniky a ambulance hematologické kliniky.

Výsledky: Soubor nemocných představují z 80 % ženy, 20 % muži s průměrným věkem žen 39 let, mužů 55 let. Jeden rok po intrakraniální flebotrombóze jsme zaznamenali jedno úmrtí (4 %), 40 % nemocných bylo s plnou úzdavou a 56 % nemoc-

ných s určitým deficitem (bolesti hlavy, psychastenie, epileptický syndrom). 90 % nemocných dosáhlo úplné soběstačnosti. 20 % nemocných se nevrátilo do pracovního procesu, 20 % pracuje na částečný úvazek a 60 % na plný úvazek. Kontrolní MRAG prokázala plnou rekanalizaci u 50 % nemocných, parciální rekanalizaci u 40 %, v 10 % k rekanalizaci nedošlo, přičemž nebyl rozdíl v závislosti na dosaženém funkčním stavu. Dlouhodobý výsledek byl spíše ovlivněn věkem, přítomností prokoagulačního stavu a jeho komplikacemi, dále jinými komorbiditami.

Závěr: Dlouhodobý klinický výsledek po intrakraniální flebotrombóze závisí spíše na věku a komorbiditě nemocných než na rekanalizaci žilního systému. Nepříznivý vliv na sociální zařazení nemocných mají chronické bolesti hlavy, psychastenie a epileptický syndrom.

HS19-5 Závažné karotické stenózy v súbore našich pacientov

Kanát D, Donáth V, Kothaj J, Tršková P, Štaudinger K

II. Neurologická klinika SZU, FNŠP F. D. Roosevelta, Banská Bystrica

Úvod: Karotická stenóza je jednou z príčin vzniku CMP. Jej klinická manifestácia je častejšie dôsledkom embolizácie z miesta stenózy ako jej hemodynamickým pôsobením. Enderterektómia arteria carotis interna predstavuje základný postup pri definitívnom riešení cerebrovaskulárnej insuficiencie u pacientov s extrakraniálnymi prejavmi aterosklerózy. Všeobecne sa CEA považuje za efektívne a bezpečné riešenie stenotického či ulceratívneho procesu karotického rievčiska s prijateľnou morbiditou a mortalitou.

Metodika: Retrospektívne zhodnotenie súboru operovaných pacientov pre závažnú karotickú stenózu, vyhodnotené epidemiologické údaje pacientov, výskyt rizikových faktorov, prehľad jednotlivých typov operácií, frekvencia komplikácií. Sledovanie vývoja klinického stavu pacientov po operácii na antiagregačnej liečbe klopidogrelom a ASA.

Výsledky: V rokoch 2005–2007 bolo na oddelení cievnej chirurgie Chirurgickej kliniky FNŠP FDR v Banskej Bystrici realizovaných 104 rekonštrukčných operácií v oblasti karotickej bifurkácie. Z celkového počtu tvorili muži 71 %, ženy 29 %. Priemerný vek operovaných bol 66 rokov. V súbore operovaných pacientov sa v pooperačnom priebehu vyskytli komplikácie: 8 % CMP, u 2 % pacientov vznikla lézia hlavových nervov. V skupine symptomatických pacientov sa vyskytlo 11 % komplikácií, u asymptomatických až 8 %. Išlo o pacientov s vysokým stupňom karotickej stenózy s bilaterálnymi nálezmi stenoakluzívnych procesov a vyšším vaskulárnym rizikom. V sledovanom súbore pacientov liečených pooperačne klopidogrelom po dobu troch mesiacov nedošlo k recidíve ischemických mozgových príhod. Až po zmene antiagregačnej liečby z klopidogrelu na ASA, resp. ASA + dipyridamol u dvoch pacientov vznikla recidíva NCMP a u dvoch pacientov TIA.

Záver: Zhodnotením súboru našich pacientov so závažnými karotickými stenózami riešenými karotickou endarterektómiou sme dospeli k záveru, že je potrebné individuálne zvažovať riziko a benefit operačnej intervencie a neprečehovať

význam stupňa stenózy ACI. Sledovaním ďalšieho klinického stavu pacientov liečených adekvátnou antiagregačnou liečbou sme potvrdili význam jej včasného a dlhodobého podávania v prevencii recidívy CMP.

HS19-6 Carotid Endarterectomy, Carotid Artery Stenting and Stroke Recovery – which of Them are Better for Recovery of Brain Functions?

Bartko D, Combor I, Pechanova O, Boselova M

Central Military University Hospital, Institute of Medical Sciences, Neurosciences & Military Health, Institute of Normal & Pathological Physiology, Slovak Academy of Science, Ruzomberok, Bratislava

Introduction: For many years CEA has been considered the gold standard concerning surgical approach for symptomatic and asymptomatic ICA stenosis. Despite of this, it still remains some risk of CI or death and some complications resulting from surgery. In recent years enthusiasm has been increasing for carotid angioplasty and CAS as an alternative or complementary method to CEA for these situations. It has some advantages, it showed promising results but with higher complication rate comparing with CEA.

Aim: To compare both of these therapeutic possibilities in relation to brain recovery or prevention of cognitive deficit.

Material: Data from Medline (1998–2007), Cochrane Library, EMBASE, SCI, leader expert's opinion.

Results: Both these procedures have different early risk of death or stroke. Specialists advisors expressed some degree of uncertainty concerning efficacy as well as safety of CAS comparing CEA. There exist six strategies how to improve outcome of CAS: additional treatment, timing, identifying high risk pts, modifying dosing of platelet inhibitor, new devices, training of physicians etc. What kinds of differences, concerning recovery of brain functions or prevention of cognitive decline do exist using CEA or CAS? 1. Both these procedures are NOT PERFORMED in the EARLY phase after the onset of stroke. 2. **Theoretically**, the earlier the procedure is performed the better results are reached. 3. **Practically** the results of the early intervention brought high complication rate and therefore they are not performed. 4. The results of delayed intervention brought different results in CEA and CAS concerning death, stroke and complications. It is well known that the ischemic lesion some days after the onset of stroke represents the stable state. In such situation what kind of benefit can we reach using these methods in relation to CBF, prevention of embolisation, recovery of brain function, or cognitive decline? After stenosis or occlusion there are three possibilities to reduce or eliminate functional impairment: 1. recanalisation, 2. recovery on the molecular level-neural plasticity associated with repair processes, 3. compensation or substitution of function. „Compensation“ is different term to „recovery“. The term „recovery“ is not

always clearly specified. The recanalisation needs to be performed within therapeutic window. In stroke pts CBF to the ischemic area is reduced due to severe stenosis or occlusion of supplying artery according to the formula for BF (in this case CBF) ($BFR = (PP \cdot r^4 \cdot PR) / \nu$) and diameter of artery can be calculated according to Poiseuille's equation:

$$r = \sqrt[4]{\frac{BFR \cdot \nu}{PP}}$$

All procedures (CEA, CAS, mechanical recanalisation) allow to improve CBF, i.e. the perfusion blood volume to the ischemic area increases. The neurological symptoms may occur only at the moment when the ICA becomes occluded. If no further symptoms occur there is no indication for surgical or radiological intervention, i.e. there is no indication for CEA, CAS or mechanical recanalisation with the aim to increase CBF. These procedures are indicated only to prevent recurrent stroke. If it is not this case, and **rCBF is reduced**, autoregulation is missing, collateral circulation is not adequate and consequently focal ischemic lesion is found, then CEA, CAS or mechanical recanalisation of supplying artery could increase rCBF and thus to allow recovery only within required time window. If this condition doesn't exist and patient didn't reach required time window then above mentioned therapeutic procedure can be performed only as a preventive strategy of recurrent stroke, and thus also prevention of cognitive impairment.

Conclusions: 1. CEA is the gold standard for absolute risk reduction in pts with symptomatic and asymptomatic severe ICA stenosis. It allows to improve rCBF in the borderline zone. It can be useful as the preventive procedure of cognitive impairment only in asymptomatic cases. In symptomatic cases only as the prevention of recurrent stroke. From theoretical point of view also as the prevention of cognitive decline. In these cases CAS is not an alternative method to CEA. 2. CAS is technically feasible, simply, can be performed successfully but more risky comparing to CEA. It can be useful as the preventive procedure of recurrent stroke in symptomatic stenosis.

Supported by the govern. grants LPP 0186-06, APVV 0586-06, internat. grants INTERREG IIIA 141-42 032, ESF SOPLZ 2006/3.2/1458.

HS20 CÉVNÍ ONEMOCNĚNÍ MOZKU IV

HS20-1 Význam videofluoroskopie u dysfagických pacientů po NCMP

Bunová B¹, Bartko D²

¹ Ambulancia klinickej logopédie, Skalica

² Ústav medicínskych vied, neurovied a vojenského zdravotníctva, ÚVN SNP Ružomberok

Inštrumentálna diagnostika má dôležité postavenie v poskytovaní zdravotnej starostlivosti v oblasti dysfagiológie. Umož-

ňuje nielen posúdiť stupeň aspirácie, ale aj popísať základnú fyziológiu prehlŕavania, ktorá je východiskom pre stanovenie terapeutického plánu. Jednou z bežných inštrumentálnych vyšetrovacích techník je videofluoroskopia. Zahraničné štatistiky hovoria, že v 25 % najčastejšou príčinou neurogénnych dysfágií sú náhle cievne mozgové príhody, v akútnej fáze ochorenia trpí dysfágiou 30–50 % pacientov, na začiatku ochorenia je často s aspiráciou. Viac ako dve tretiny aspirácií prebieha ticho – tzv. silent aspirations, a tým asi 20 % z týchto pacientov zomiera v prvom roku od začiatku ochorenia na aspiračnú pneumóniu. Zlepšiť túto štatistiku možno len skvalitnením ich diagnostiky. Náš príspevok sa týka kazuistík pacientov, u ktorých v dôsledku náhlej cievnej mozgovej príhody došlo k dysfágii, ktorú sme potvrdili špeciálnou vyšetrovacou metódou – videofluoroscopiou. Pri terapii sme použili techniky funkčnej terapie podľa Bartolomea a Logemann, efektom ktorých bolo zlepšenie prehlŕavania pacientov. Naším príspevkom chceme ukázať význam dôležitosti videofluoroskopie u pacientov po NCMP so sprievodnými symptómami dysfágie.

HS20-2 Status epilepticus jako následek iktu

Ševčík P, Rohan V, Pacovská H, Suchá J, Žák J, Polívka J
Neurologická klinika LF UK a FN Plzeň

Úvod: Epilepsie je relativně častý následek iktu. Jejím nejtěžším projevem je status epilepticus (SE). Jde o závažný stav zatížený vysokou morbiditou a mortalitou, která závisí na včasné diagnostice a léčbě.

Pacienti a metodika: Retrospektivně jsme hodnotili pacienty konsekutivně léčené na naší klinice v období 2003 až 2008 pro SE. Celkem bylo identifikováno 89 nemocných. Vlastní soubor pak tvořilo 65 pacientů (45 žen, 20 mužů, průměrný věk 76 let) s iktem jako příčinou SE (byly vyloučeny jiné příčiny – epilepsie v anamnéze, nitrolební expanze, zánět, úraz, metabolická porucha), u 25 byla prokázána jiná příčina SE.

Výsledky: U 28 pacientů se jednalo o parciální konvulzivní SE, u 22 generalizovaný konvulzivní SE, u 15 nekonvulzivní SE. U 45 pacientů byl SE ukončen podáním i.v. fenytoinu, u pěti navíc po přidání i.v. valproátu, u čtyř pacientů byl ukončen dalším přidáním topiramátu nebo levetiracetamu. U devíti pacientů bylo indikováno zavedení medikamentózního kómatu. Zemřelo celkem 26 pacientů. Z toho u 23 se jednalo o generalizovaný konvulzivní SE, u dvou nekonvulzivní SE, u jednoho šlo o parciální konvulzivní SE. Příčinou smrti u tohoto nemocného byl infarkt myokardu.

Závěr: Iktus je relativně častá příčina SE. Podmínkou snížení morbidity a mortality je včasná diagnostika a léčba.

HS20-3 Toddova paréza a intravenózní trombolýza

Šilar Č, Herzig R, Kaňovský P
Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc

Úvod: Odlišení Toddovy parézy představuje významný problém u pacientů s akutní ischemickou cévní mozkovou pří-

hodou (iCMP), u kterých je zvažována intravenózní trombolýza (IVT).

Cíl: Cílem bylo zjistit frekvenci výskytu Toddovy parézy právě u těchto pacientů.

Metodika a pacienti: Z celkového počtu 138 pacientů s CMP, hospitalizovaných na iktové jednotce Neurologické kliniky FN Olomouc od 11/2006 do 11/2007, bylo na podkladě dostupné anamnézy a klinického vyšetření zvažováno užití IVT u 52 pacientů (31 mužů, 21 žen; věk 23–86, průměrně 64,9 ± 13,6 let). U těchto pacientů bylo doplněno laboratorní vyšetření a zobrazovací vyšetření mozku (pomocí MR iktového protokolu u 41, pomocí nativního CT u 11 pacientů s kontraindikací MR). U pacientů, u kterých byl nález na MR normální nebo nekoreloval s akutním neurologickým deficitem, bylo doplněno vyšetření EEG.

Výsledky: IVT byla provedena u 25 pacientů. Z celkového počtu 27 pacientů neindikovaných k IVT mělo Toddovu parézu osm pacientů (5,8 % všech pacientů), z toho bylo pět již léčených epileptiků a v třech případech se jednalo o nově diagnostikovanou epilepsii nebo výskyt ojedinělého epileptického záchvatu. U pacientů s Toddovou parézou převažovalo levostranné postižení (62,5 %) nad pravostranným (37,5 %) a interval, za který se neurologický deficit upravil ad integrum, byl 3–24 (průměrně 12,4 ± 7,9) hod. Průměrné skóre dle NIHSS bylo 14,0 ± 4,5 ve skupině IVT a 9,4 ± 3,6 u pacientů s Toddovou parézou.

Závěr: Vyšetření mozku pomocí MR iktového protokolu umožňuje lépe selektovat pacienty s obrazem iCMP, u kterých není podání IVT indikováno, což vede ke snížení rizika jejich iatrogenního poškození a snížení nákladů na léčbu.

HS20-4 Retrospektivní analýza skupiny pacientů s recidivou ischemické CMP do jednoho roku

Růžičková M
Neurologické oddělení Nemocnice Třinec

Úvod: Riziko vzniku mozkového infarktu roste při rizikových faktorech (při hypertenzi až 6×) a při některých průvodních onemocněních (při kardiálním 6×, při současné poruše srdečního rytmu až 10×). Tyto faktory ovlivňují i závažnost cévní mozkové příhody (CMP).

Cíl: Cílem práce bylo zjistit tyto skutečnosti u recidivy ischemických CMP do jednoho roku.

Metodika: Z celkového počtu 1 438 pacientů hospitalizovaných v roce 2007 na neurologickém oddělení bylo 310 pacientů hospitalizováno s diagnózou ischemické CMP. V retrospektivní studii jsme analyzovali soubor 18 pacientů, kteří ve sledovaném roce byli hospitalizováni pro opakovanou ischemickou CMP. Všech 18 pacientů prodělalo dvě ataky CMP. Sledovali jsme rizikové faktory a přidružená onemocnění, včetně předchozích prodělaných CMP. Hodnotili jsme ataky CMP z hlediska časového, podle lokalizace, z hlediska pato-

genetického a výsledný klinický stav podle modifikované Rankinovy stupnice (mRS).

Výsledky: Ze souboru 18 pacientů bylo 11 žen a sedm mužů v průměrném věku 76 let a 70 let. Rizikové faktory byly přítomny v zastoupení: hypertenze (HN) 83 % (15 pacientů), hyperlipidemie (HLP) 44 % (8), diabetes mellitus (DM) 33 % (6), přidružené nemoci pak následovně: ischemická choroba srdeční (ICHS) 67 % (12), fibrilace síní (FS) 28 % (5), stav po infarktu myokardu (IM) 17 % (3), předchozí CMP 61 % (11), kombinace trombofilních rizik 6 % (1). Z hlediska časového byly jednotlivé ataky zastoupeny: tranzitorní ischemická ataka (TIA) 25 % (9), RIND 17 % (6), CMP 58 % (21). Lokalizace jednotlivých atak byla v 97 % v karotickém, 3 % ve vertebrobasilárním povodí. Z hlediska patogeneze obě ataky CMP byly na podkladě mikroangiopatie s CT korelátém subkortikální arteriosklerotické encefalopatie v 29 % (u 5 pacientů). Zastoupení makroangiopatických lézí s CT a sonografickými korelátů bude uvedeno při prezentaci. Výsledný stav po obou atakách CMP byl následovný: mR0 v 33 % (6 pacientů), mR1 24 % (4), mR2 a mR3 v 18 % (3), mR4 a mR5 v 24 % (4). Nejzávažnější výsledný stav byl u pacientů s HN, DM, HLP a souběžnou ICHS.

Závěr: Práce potvrzuje, že sledované rizikové faktory, průvodní onemocnění a jejich kumulace se významných způsobem podílejí na vzniku a recidivách CMP.

HS20-5 Delirium u pacientů s akutním iktem a u pacientů po operačním zákroku

Haluzová A¹, Bednařík J¹, Košťálová M¹, Michalčáková R¹, Vohánka S¹, Mitáš L²

¹ Neurologická klinika LF MU a FN Brno

² Chirurgická klinika LF MU a FN Brno

Úvod: Předchozí studie přinesly rozporné výsledky týkající se frekvence a rizikových faktorů deliria u pacientů s akutní cévní mozkovou příhodou (aCMP).

Cíl: Cílem této studie je zjistit frekvenci výskytu, typu a rizikových faktorů deliria u pacientů s aCMP a pacientů po chirurgickém a ortopedickém operačním zákroku.

Metodika: Kohortová prospektivní studie u pacientů s aCMP přijatých do 24 hod od vzniku iktu na JIP nebo iktovou jednotku. Pacienti s NIHSS ≥ 5 byli minimálně sedm dnů hodnoceni českou verzí CAM-ICU (Confusion Assessment Method for the Intensive Care Unit) a výsledky byly porovnávány s expertním posouzením deliria využívajícím kritéria Americké psychiatrické asociace (DMS IV-TR, 2000). Mezi sledované rizikové parametry patřila demografická data, typ a lokalizace ložiskové léze, přítomnost sepse, multiorgánového selhání, metabolické, farmakologické a iatrogenní parametry, chronický abúzus alkoholu (test Audit), preexistující demence (Blessed Dementia Scale). Obdobně byli hodnoceni pacienti po operaci karcinomu plic a pacienti po operaci pro lumbální spinální stenózu.

Výsledky: Předběžná data jsou získána analýzou prvních 74 pacientů s aCMP (prům. věk 72,76 \pm 10,96, věkové rozpětí 35–92 let, 38 žen a 36 mužů). Epizoda deliria trvajících minimálně jeden den ve sledovaném intervalu byla zjištěna celkem u 34 pacientů (45,9 %). Průměrná doba trvání deliria 6,69 \pm 5,58 dní v rozsahu 1–19 dní. Delirium se vyvinulo během 1.–5. dne od vzniku iktu. Čistě hypoaktivní delirium představuje 45,7 %, čistě hyperaktivní delirium 18,3 % a delirium smíšené 36 %. Senzitivita testu CAM-ICU je 93,95 %, specifická 98,79 %. Počet pacientů po operačním zákroku je 16 (prům. věk 62,26 \pm 8,56, 5 žen a 11 mužů). V této skupině nebyl pozorován výskyt deliria. Významnými faktory pro vznik deliria jsou věk >75 let a preexistující demence. Byl zjištěn nevýznamný trend k častějšímu výskytu deliria u nemocných s intracerebrálním krvácením, NIHSS > 9 , lézí pravé hemisféry a u mužů.

Závěr: Delirium je častou a poddiagnostikovanou poruchou u pacientů s aCMP. Použití skriningového testu CAM-ICU zvýší jeho záchyt. Nejvýznamnějšími rizikovými faktory pro vznik deliria se předběžně jeví věk a preexistující demence. Bude nutné rozšířit soubor pacientů po operačním zákroku.

HS20-6 Orofaciální dysfunkce u pacientů po CMP a její vliv na impairment, disabilitu a hendikep

Konečný P^{1,2}, Kolmanová J¹, Elfmark M^{1,3}, Urbánek K², Krobot A¹, Kaňovský P²

¹ Klinika rehabilitace a tělovýchovného lékařství LF UP a FN Olomouc

² Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc

³ Katedra biomechaniky a technické kybernetiky FTK UP v Olomouci

Úvod: Cévní mozková příhoda (CMP) je onemocnění spojené s mnoha následky. Jedním z klinickým symptomů vyskytujících se u pacientů po CMP je paréza n. facialis (n. VII), která ovlivňuje orofaciální funkce. Pro pacienta to nejen znamená poruchu funkce obličeje, ale představuje i závažné komunikační, společenské, jakož i psychické poznamenání.

Metodika: Formou studie případů a kontrol je prezentován efekt orofaciální rehabilitace (rhb) a její vliv na změny funkce na úrovni obličeje (impairment), celkové osoby (disability) a psycho-sociální (hendikep). Do studie byly zařazeni pacienti po CMP s centrální lézí n. VII. Hodnocený soubor tvoří 99 pacientů hospitalizovaných na lůžkovém oddělení KRTVL LF UP a FN Olomouc v letech 2004–2008. Náhodným výběrem byli rozděleni do dvou skupin – kontrolní, kde probíhala standardní rhb, a sledovanou skupinu případů, kde k rhb byla přidána ještě cílená orofaciální terapie, která zahrnovala ošetření myofasciálních struktur obličeje a facilitaci mimických funkcí. Sledovaný soubor tvoří 50 pacientů, z toho 26 mužů (průměrný věk 57 let) a 24 žen (průměrný věk 62 let). Kontrolní soubor tvoří 49 pacientů – 27 mužů (průměrný věk 60 let)

a 22 žen (průměrný věk 61,5 let). Každý z pacientů byl vyšetřen a jeho stav byl kvalitativně zhodnocen před rhb trvajícím čtyři týdny a po ní. K hodnocení mimiky jsme použili klinický test House-Brackmann Grading System. K zhodnocení psychického stavu pacientů byl použit dotazník dle Becka. Při hodnocení soběstačnosti byl použit Bartelův test. Kvalita života byla hodnocena dle modifikovaného Rankinova skóre a testu SF-36. K objektivnímu přístrojovému zhodnocení změn mimiky po provedené terapii byla použita 2D-videoanalýza.

Výsledky a závěr: Zjistili jsme, že existuje úzká korelace mezi poruchou mimiky, psychickým stavem a celkovou kvalitou života pacientů po CMP. Při porovnání výsledků sledované a zkoumané skupiny pacientů byl prokázán význam orofaciální terapie (OFT) u pacientů s centrální parézou n. VII, kdy došlo ke statisticky významným změnám mimických funkcí vlivem OFT. Byla také prokázána statistická závislost mezi zlepšením psychického stavu a celkovou kvalitou života vlivem OFT.

Neděle 30. 11. 2008

HS21 VARIA I

HS21-1 Neurologické projevy u mnohočetného myelomu

Ambler Z

Neurologická klinika LF UK a FN Plzeň

Mnohočetný myelom (MM) je zhoubné onemocnění krve tvorného systému s incidencí v ČR přibližně 4/100 000 a výskytem hlavně ve starším věku. Prvními příznaky bývají bolesti páteře nebo jiných oblastí skeletu, které špatně reagují na standardní léčbu. Laboratorně se prokáže výrazně zvýšená sedimentace erytrocytů, lehká normocytární anémie, zhoršení renálních funkcí, abnormity ve složení bílkovin (celková bílkovina může být zvýšená nad normu a albumin naopak snížený) a hyperkalcemie. Je přítomen monoklonální imunoglobulin v krvi a/nebo moči. U některých nemocných s MM se může vyvinout amyloidóza. Součástí symptomatiky MM jsou i projevy oslabené imunity, které vedou k opakovaným a déletrvajícím infektům. Neurologická symptomatika MM bývá nejčastěji míšňní nebo radikulární v důsledku komprese z vertebrálních lézí. Polyneuropatie v přímé souvislosti s myelomem nejsou příliš časté (3–13 %) a často multifaktoriální. Častěji se vyskytují u současné amyloidózy (30–40 %). Závažné jsou toxické polyneuropatie po léčbě talidomidem a bortezomibem. Jsou převážně senzitivní, s častými neuropatickými bolestmi a mohou být ireverzibilní. Důležitá je časná detekce, kvantifikace a případné snížení dávek, event. i vyzazení medikace. Terapie toxických polyneuropatií je pouze symptomatičká a hlavní význam má léčba neuropatických bolestí adjuvantními analgetiky.

HS21-2 Neuropsychiatrické pozadie suicidia Kukumberg P

II. Neurologická klinika LF UK FNsP Bratislava

Suicídium je fatálnym aktom ultraextrémneho úsudku, rozhodnutia (ultima ratio) a konania pri kvantitatívnom jasnom vedomí a pri normálnom alebo porušenom kvalitatívnom vedomí, ktorý sa nedá modelovať. Spoločnosť k nemu zaujíma kontradikčné stanoviská. Popiera pud sebazáchovy – je jeho deštruktívnym antipólom, voľbou „neexistencie“, negáciou „causa vivendi“ či antitézou Franklovho „zmyslu života“. Suicídium predostiera desivú sebazoprávu jedinca, ktorý sa stáva sám sebe sudcom, obhájom a napokon katom. Napriek extenzívnemu výskumu nenašli sa doklady výskytu suicidia v animálnej ríši. Kauzálnne vystupuje do popredia u depresívnej poruchy (bez ohľadu na jej „genuinny“ alebo komorbídne-reaktívny ráz) alebo schizofrénie a rôznych formách závislostí. Je empiricky nápadnejším fenoménom ohrozujúcim pacientov s Huntigtonovou choreou, sclerosis multiplex, ale aj Parkinsonovou chorobou a etiologicky heterogénnou epilepsiou (najčastejšie tzv. temporálnou). Niet evidentnej genetickej deviácie a nie sú známe predikčné markery. Fenomén suicidia podlieha vedeckej explorácii až „post mortem“. Súčasné neuro-psychofarmakologické znalosti patogeneticky a zväčša nesignifikantne odhalujú spoluúčasť neurotransmiterových dysbalancií vo vzorkách tkaniva, krvi, moča: najčastejšie nižšie hodnoty serotonínu, dopamínu, GABA. Spoluúčinkuje pravdepodobne aj neuropeptid Y a ubikvitárny cholecystokinin. Zvažuje sa vzťah nižšieho cholesterolu k zvýšenému riziku suicidia. Kontraproduktívne sú údaje o melatoníne. V likvore obetí sa opakovane našli znížené hodnoty serotonínu. Prevencia má len vágne sociologicko-spoločenské kontúry. Cave! Suicídium sa radí k piatim najčastejším príčinam smrti.

HS21-3 Hyperalgie, anxieta, delirium v terminálnej fázi nemoci

Hromada J

Hospic sv. Lukáše, Ostrava

Bolest, úzkost, delirantní stavy na konci života přinášejí nemocným a jejich příbuzným, známým a v neposlední řadě i profesionálním ošetřujícím řadu utrpení a problémů. Přítom základní podmínkou je zmírnění těchto symptomů somatického a psychického utrpení. Předpokladem je dostatek znalostí, praktických zkušeností a aktivního přístupu zvláště u lékařů. I paliativní medicína potřebuje koordinovaný výzkum, odbornou výuku a specializaci a jako jiné lékařské disciplíny je „evidence-based medicine“. Postup terminální fáze u doposud účinně paliativně léčené inkurabilní nemoci může být nezřetelný, nenápadný, postupný. A často jsou všichni pečující překvapeni prudkým zhoršením bolesti, úzkostí a vývojem delirantního stavu, které znemožňují dosud klidné domácí ošetřování. 1. Opioidy jsou nejdůležitějšími léky střední a zvláště

těžké bolesti (na neuropatické bolesti reagují jen částečně, je třeba využít kombinací s antikonvulzivou a antidepresivou). Paradoxně však opioidy v terminálních fázích mohou změnit účinnost, nemocní jsou na bolest citlivější, opioidy jsou neúčinné – naopak zhoršují vnímání bolesti („bolí všechno“). Hyperalgezie může mít vztah ke známé toleranci na opioidy. Jsou velkým klinickým problémem a jejich poznání je stejně důležité jako rozlišení průlomové bolesti (nocicepce) u nemocných dlouho léčených většinou neadekvátně nízkými dávkami opioidů. Všechny tyto stavy vyžadují odlišný způsob jejich dalšího podávání. 2. V terminální fázi nemocní trpí různě intenzivní úzkostí; deprese se obvykle rozvíjí v delším časovém průběhu, úzkost a strach může začít prudce, potlačí všechny ostatní emoce a může se projevit častým (i třeba 20krát/hod) voláním ošetřujících, aniž nemocní dokáží vysvětlit, co potřebují. 3. Delirantní stavy se vyskytují u 20–80 % umírajících, především onkologických. Příčin je uváděno hodně, dle našich zkušeností jsou nejčastější mozková hypoxie při závažném postižení plic a dehydratace. Zvláště náročná jsou hyperaktivní deliria. U všech nemocných, u nichž jsou zejména kombinace refrakterní bolesti, úzkosti a deliria, by si měl lékař především položit otázku: „Proč má nemocný stále se zhoršující bolest a úzkost i při zvýšených dávkách opioidů nebo jejich rotaci?“ Doloženo několika kazuistikami.

HS21-4 Intramedulární arteriovenózní malformace řešená metodou endovaskulární embolizace – kazuistika

Andrašínová T, Košťalová S, Bednařík J
Neurologická klinika LF MU a FN Brno

Úvod: Cévní malformace míchy a tvrdé pleny míšni představují 3–4 % míšních patologií. Cévní míšní malformace dělíme do čtyř kategorií, typ I durální arteriovenózní fistula, typ II intramedulární AVM, typ III juvenilní AVM a typ IV perimedulární arteriovenózní fistula.

Kazuistika: Uvádíme kazuistiku 41leté ženy, hospitalizované na naší klinice od 14. 2. 2008. Pacientka byla přijata pro náhle vzniklou kvadruparézu středně těžkého stupně s levostrannou akcentací, hypestézii od C1 kaudálně s poruchou taktilního cití a propiocepce a sfinkterovou insuficiencí. Těmto obtížím předcházela silná bolest v záhlaví a nevolnost při sjezdovém lyžování. Byla provedena akutní MR míchy s nálezem rozsáhlé infiltrace v míše od zadní jámy až po Th 4, s drobným zakrvácením v kaudální části prodloužené míchy a v úrovni C2. V diferenciální diagnóze zvažována na prvním místě myelitida s drobným zakrvácením, dále pak změny ischemické nebo infiltrativní typ tumoru. Provedena lumbální punkce, která vyloučila zánět. Dle kontrolního MR míchy a MRAG vysloveno podezření na drobnou AVM, DSA její existenci potvrdila. Nález a možný terapeutický postup konzultován s předními odborníky z oboru neurochirurgie v ČR, indikována elektivní endovaskulární embolizace a doporučeno

její provedení na francouzském pracovišti, Hôpital FOCH. Za hospitalizace nadále dochází ke zlepšování klinického stavu. Proběhla šetrná rehabilitace nejprve na lůžku, postupně pak zatěžování chůzí s oporou. Dne 23. 5. 2008 provedena plánovaně endovaskulární embolizace na francouzském pracovišti, byla embolizována převážná část přírodních cév. V klinickém obraze při propuštění přetrvává porucha hlubokého cití na levostranných končetinách, taktilní pallesthesie LHK a LDK, ataxie levostranných končetin a urgentní mikce.

Závěr: Cévní onemocnění míchy jsou velmi vzácná, představují pouze 1–2 % ze všech patologií centrálního nervového systému. Vzhledem k jejich ojedinělému výskytu nejsou většinou zahrnuti do úvah o diferenciální diagnóze při progresivní myelopatii. Endovaskulární léčba je u většiny míšních cévních malformací považována za možnost první volby při výběru terapeutického postupu.

HS21-5 Cervikobrachiální jako iniciální příznak neuroboreliózy – kazuistika

Gurčík L, Tomášová A, Benc O, Galík P, Gašparíková V, Lišková S

Neurologické oddelenie VNSP Levoča, a.s.

Úvod: Najčastejšími príčinami cervikobrachiálnych syndrómov bývajú hernie diskov alebo osteoproduktívne zmeny krčnej chrbtice. Diagnózu cervikobrachiálneho syndrómu osteodiskogénneho pôvodu podporí nález neurozobrazovacích vyšetrení (metódou voľby je MR), elektrofyziologických alebo iných pomocných vyšetrení. V určitom percente pacientov býva etiológia cervikobrachiálneho syndrómu iná ako degeneratívna, na túto možnosť je potrebné myslieť hlavne na základe dôkladnej anamnézy, priebehu ochorenia, chýbania korelátu medzi klinickým obrazom a výsledkami pomocných vyšetrení a nonresponzivity na štandardnú liečbu.

Kazuistika: V našej prezentácii predkladáme kazuistiku dvoch pacientov s neuroboreliózou, u ktorých v iniciálnom neurologickom obraze dominoval cervikobrachiálny syndróm. U prvého nebol v anamnéze kontakt s kliešťom, jeho iniciálnou klinickou symptomatológiou bol cervikobrachiálny syndróm radikulárneho typu C8 vpravo. Po niekoľkých dňoch nález progredoval do obrazu zmiešanej kvadruparézy akcentovanej na dolných končetinách, paraklinickými vyšetreniami potvrdená boreliová myelitída v oblasti cervikálnej intumescencie. U druhej pacientky bol v anamnéze opakovaný kontakt s kliešťom, iniciálnou neurologickou symptomatológiou bola radikulárna bolesť koreňového typu C7/8 vpravo, spočiatku liečená ako diskogénne podmienený cervikobrachiálny syndróm. Po niekoľkých dňoch nález progredoval do obrazu Bannwarthovho syndrómu s koreňovou iritáciou C7–Th11, centrálnou parézou pravej hornej a ľavej dolnej končatiny, bilaterálnou periférnou léziou n. facialis. Po stanovení správnej diagnózy a nasadení ATB liečby došlo u oboch pacientov k vy-

miznutiu neurologickej symptomatológie vrátane cervikobrachiálneho syndrómu.

Záver: Predkladaná práca ukazuje na potrebu diferenciálnej diagnostiky cervikobrachiálneho syndrómu v širšom kontexte, hlavne pri nonresponzivitě na liečbu, pridruženej klinickej symptomatológii, neprítomnosti korelátu s neurozobrazovacími, neurofyziologickými a inými paraklinickými vyšetřovacími metódami. V týchto prípadoch je potrebné v diferenciálno-diagnostických úvahách myslieť aj na možnosť neuroboreliózy, vykonať okrem imaging vyšetření aj cieleňú epidemiologickú anamnézu a vyšetřiť sérum a likvor na hladinu antiboreliových protilátok.

HS21-6 Primárny lymfóm mozgu, ependymóm alebo glioblastóm? – Kazuistika

Sabolová L, Madarász Š

Neurologická klinika ÚVN SNP, Ružomberok

Epidemiologické údaje podľa veľkých štatistík v USA popisujú incidenciu primárnych mozgových neoplaziem na 10–15 prípadov na 100 000 obyvateľov. Ich liečba a prognóza závisí od skorej a presnej diagnózy, čo nie je vždy jednoduché. Túto skutočnosť demonštruje prípad 66-ročného pacienta. Pacient M.R. bol prijatý na oddelenie pre cca dva týždne trvajúce zmeny správania a pre poruchy pamäte. V objektívnom neurologickom náleze pri prijatí je v popredí bradypsychizmus s prítomnou ľahkou pravostrannou hemiparézou a centrálnou léziou tvárového nervu vpravo. Na CT vyšetření sa zobrazuje prstencovité ložisko temporálne vľavo a druhé expanzívne sa správajúce ložisko s perifokálnym edémom periventrikulárne vľavo, ktoré sa po podaní kontrastu mierne zvýraznilo. Radiológ nález hodnotil ako mts ložiská. MR vyšetřením mozgu boli verifikované dve ložiskové štruktúry infiltratívneho charakteru v ľavej mozgovej hemisfére hodnotené ako susp. mts. V rámci dif. dg. procesu s cieľom vylúčiť primárny tumorózny proces boli odobrané všetky dostupné onkomarkery, bolo vykonané – USG brušných orgánov, gastrofibroskopia, kolonoskopia, urologické, pľúcne, kožné, očné a hematologické vyšetřenia – všetky vyšetřenia boli v norme. Ani CT hrudníka a brucha nevykazovali patologické zmeny. V likvore bola prítomná proteinorachia, prítomné bolo signifikantné zvýšenie mononukleárov a ľahké zvýšenie polynukleárov, cytológia v likvore s prítomnosťou malého počtu prevažne zrelých lymfocytov bez prítomnosti maligných buniek. Pre podozrenie na primárny lymfóm mozgu realizované PET CT mozgu, kde bol stav hodnotený ako v.s. primárny proces CNS, nie je možné vylúčiť, že ide o jednu splyvajúcu léziu. Stav hodnotený ako možný prim. lymfóm CNS, ependymóm? Celotelovým PET-CT vyšetřením sa nepreukázalo primárne ložisko. U pacienta po antiedémovej liečbe a kortikoterapii dochádza k výraznému klinickému zlepšeniu a je objednaný na stereotaktickú biopsiu. Dovtedy ostáva nezodpovedaná otázka – primárny lymfóm, ependymóm, glioblastóm?

HS22 VARIA II

HS 22-1 Mozečková dominance, praváctví a vír vlasů

Tichý J¹, Běláček J²

¹ Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

² Ústav biofyziky a informatiky 1. LF UK a VFN, Praha

Úvod: Klinikům je dobře znám zánikový neocerebelární syndrom na končetinách strany, na které se nalézá mozečková léze. Mozečkové dominance a její symptomatologii se u nás díky K. Hennerovi věnovala řada autorů. U praváků nacházíme fyziologickou dominanci pravé mozečkové hemisféry nejspíše pro zkřížené spojení fronto-ponto-cerebelární. Levá mozečková hemisféra by měla být dominantní u „leváků“. Hennerův fyziologický lehký zánikový mozečkový syndrom můžeme rozpoznat i u zcela zdravých jedinců. Problematika lokalizace řečových funkcí (viz jinde) a laterality (motorické) je ale složitější, než představuje preferování a „dominance“ jedné (zejména horní) končetiny, podle níž pak mluvíme o praváctví či leváctví. Díky neurozobrazovacím metodám bylo prokázáno, že u tzv. „čistých“ leváků jsou řečová „centra“ v levé hemisféře nejméně u 60 % jedinců, zatímco u „čistých“ praváků mohou být v hemisféře pravé asi ve 2–7,5 % takto sledovaných. Vír vlasů ve směru hodinových ručiček se podle některých informací shoduje významně s lokalizací řečových center v levé hemisféře.

Metodika: 221 zdravých školáků jsme vyšetřili podle Edinburského dotazníku. Po jeho doplnění řadou objektivních zkoušek (zjištění okulární dominance, preferování jedné z dolních končetin a směru otáčení v prostoru jako testu vestibulární dominance, zejména pak po pečlivém zjištění větší pasivity na jedné z horních a jedné z dolních končetin ke stanovení „fyziologického“ zánikového neocerebelárního syndromu na nedominantních končetinách) jsme u nich nálezy porovnávali s výskytem forem víru vlasů.

Výsledky: Statistické vyhodnocení čistých praváků (chlapců) ukázalo shodu víru vlasů ve směru hodinových ručiček s dominancí pravé horní končetiny, méně významně s dominancí pravé dolní končetiny. Zjištění víru vlasů u dívek bylo zatíženo pozorovací chybou díky úpravě vlasů.

Závěr: Vír vlasů může sloužit jako jeden z testů pomáhajících při stanovování tzv. laterality, zejména u chlapců. Věk kolem 10 let lze k utváření fyziologické hemisferální cerebelární a cerebelární dominance považovat za hraniční.

HS22-2 Dissociativne poruchy v neurologii

Kollárová K¹, Obereignerů R², Kaňovský P¹

¹ Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc

² Katedra psychologie FF UP v Olomouci

Úvod: Třetina neurologických pacientů je sledovaných pro různé symptomy, na první pohled připomínající organické ochorenie nervového systému, avšak bez uspokojivo vysvet-

litelnej príčiny. Pacienti s funkčnými poruchami trpia rovnako ako pacienti s jednoznačne zisteným a liečeným somatickým ochorením. Často sú závislí na rodine či blízkom okolí. Vzhľadom na pracovnú neschopnosť či invaliditu sú často odkázaní i na sociálnu podporu štátu. Medzinárodná klasifikácia chorôb (MKCH-10) zahrňuje dissociatívne poruchy medzi neurotické poruchy, poruchy vyvolané stresom a somatoformné poruchy. Spoločným rysom dissociatívnych porúch je podľa klasifikácie čiastočná alebo úplná strata normálnej integrácie medzi spomienkami na minulosť, vedomím identity a bezprostredných pocitov a ovládaním pohybov tela. Podľa staršej klasifikácie sa tieto poruchy označovali podľa (Charcotom a Freudom) popísaného psychického obranného mechanizmu termínom „konverzná hystéria“. V diagnostickom a štatistickom manuále chorôb (DSM IV, 1994) je zaužívaný pojem konverzná porucha, kým v našich podmienkach (podľa MKCH-10, 1992) sa skôr uprednostňuje používanie pojmu dissociatívna porucha. V rámci dissociatívnych porúch motoriky a citivosti ako celku vymedzujeme zvlášť dissociatívne poruchy motoriky, dissociatívne krče (pseudozáchvaty), dissociatívne poruchy citlivosti a poruchy senzorické, zmiešané dissociatívne poruchy a nešpecifikované dissociatívne poruchy. V diferenciálnej diagnostike dissociatívnych porúch motoriky a citivosti hrá dôležitú úlohu komplement podrobného neurologického, psychologického, psychiatrického, prípadne interného vyšetrenia.

Ciel: Zistiť, aký je podiel pacientov s prevažne funkčnou poruchou v spektre hospitalizovaných pacientov na štandardných oddeleniach neurologickej kliniky vo FN Olomouc v časovom horizonte štyroch mesiacov v období august–november 2007.

Metodika: Z celkového počtu 560 hospitalizovaných pacientov sme vybrali 28 (23 žien, 5 mužov), s priemerným vekom 42 rokov ($\pm 12,3$) a vekovým rozsahom 22 až 61 rokov, u ktorých bola zvažovaná psychogénna etiológia potiaží. Pacienti boli podrobne psychiatricky a psychologicky vyšetrení. V rámci psychologického vyšetrenia boli explorovaní pomocou administrácie Minnesotského multifázového osobnostného inventáru MMPI-2, zachycujúceho v klinických, obsahových, doplnkových a validizačných škálach jednak aktuálny stav, ako aj osobnostné charakteristiky jedinca.

Výsledky: V 50 % prípadov sa potvrdila dissociatívna porucha motoriky a citivosti, v 46 % prípadov metóda odhalila afektívne (depresia u 25 %, zmiešaná úzkostne depresívna porucha u 10 %) a somatoformné poruchy (somatizačná porucha 7 %, hypochondrická porucha 7 %). U jednej pacientky bol profil MMPI-2 bez patologického zvýšenia.

Záver: V skúmanej vzorke 560 hospitalizovaných pacientov bolo v danom časovom horizonte percentuálne zastúpenie pacientov s funkčnou poruchou 4,82 %, pričom v jednom prípade sa suspektná neorganická etiológia príznakov nepotvrdila. Podľa našich skúseností je výskyt dissociatívnych porúch práve motoriky v praxi najčastejší. Zvažuje sa o existencii niekoľkých možných podmieňujúcich faktorov pre uzdravu. Negatívnym prognostickým faktorom je nesprávne liečená alebo neliečená psychiatrická komorbidity, prítomnosť soma-

tického ochorenia a vyšší vek. Ako pozitívny faktor sa naopak ukazuje symptomatika vychádzajúca z dominantnej hemisféry. V liečbe dissociatívnych porúch je na prvom mieste systematická psychoterapia. Šanca na uzdravu sa pohybuje až na hranici 74 %, a to pri kvalitnej spolupráci a motivácii pacienta, ktorý ale obvykle psychogénnu etiológiu potiaží odmieta. Z dlhodobého hľadiska po šiesti rokoch sledovania bol zistený organický podklad vysvetľujúci danú symptomatiku u 2–3 % pacientov, čo v danom prípade vypovedá o minimálnom výskyte falošne pozitívnej diagnózy dissociatívnej poruchy. Na základe fMR štúdií je dnes už známy i neurobiologický podklad tohto ochorenia.

HS22-3 Protónová MR spektroskopia u pacientov s amyotrofickou laterálnou sklerózou

Sivák Š¹, Kurča E¹, Bittšanský M², Dobrota D², Turčanová-Koprušáková M¹, Grofik M¹

¹ Neurologická klinika JLF UK a MFN, Martin

² Ústav lekárskej biochémie JLF UK, Martin

Úvod: Amyotrofická laterálna skleróza (ALS) je progresívne neurodegeneratívne ochorenie charakterizované postihnutím motorických neurónov v kortexe, mozgovom kmeni a mieche. Protónová MR spektroskopia (¹H-MRS) môže byť využitá na určenie stupňa postihnutia vybraných oblastí CNS.

Metodika: 11 pacientov s klinickou diagnózou ALS bolo vyšetrených pomocou jednovoxelovej ¹H-MRS v oblasti gyrus praecentralis obojstranne, ponsu, medully oblongaty a okcipitálneho laloka. V zistených spektrách boli porovnávané amplitúdy N-acetylaspartátu (NAA), cholínu (Cho), kreatinínu (Cr) a ich vzájomných pomerov s kontrolnou skupinou. Klinický stav pacientov bol určený pomocou škály ALS Functional Rating Scale-Revised (ALSFRS-R) a korelovaný s hodnotami spektier ¹H-MRS.

Výsledky: Boli zistené signifikantné rozdiely v metabolitoch a ich vzájomných pomeroch medzi pacientami a kontrolnou skupinou v oblasti motorického kortexu obojstranne, ponsu a predĺženej miechy ($p < 0,05$). Rozdiely v okcipitálnom laloku zistené neboli ($p > 0,05$).

Záver: ¹H-MRS je dostatočne citlivou metódou na určenie patologických zmien CNS pri amyotrofickej laterálnej skleróze. Na bližšie určenie korelácií spektier ¹H-MRS s klinickým stavom je potrebné vyšetriť väčší počet pacientov.

HS22-4 Význam radikality resekcie u pacientů s multifórním glioblastomem

Šroubek J, Šoula O, Raev S, Klener J

Neurochirurgické oddělení Nemocnice Na Homolce, Praha

Úvod: Infaustní prognóza multifórního glioblastomu (GBM) souvisí s přítomností migrujících maligních buněk mimo vlastní zobrazitelné nádorové ložisko, což je hlavním limitujícím fak-

torem chirurgické resekce. Přesto je kromě známých prognostických faktorů (věk, neurologický stav a Karnofského skóre) radikalita resekce dalším z možných prognostických faktorů délky přežití nemocných.

Pacienti a metodika: Na základě retrospektivní analýzy zdravotní dokumentace a údajů registru ÚZIS u 189 nemocných s GBM, operovaných v rozmezí let 2001–2006, jsme hodnotili délku přežití a výskyt perioperačních komplikací u třech skupin nemocných podle radikality resekce: makroskopicky radikální (R) – bez jednoznačného enhancujícího rezidua na časné pooperační MR; subtotální (ST) – s ponechaným reziduem do 30 % objemu tumoru; parciální resekce a biopsie (P) s reziduem nad 30 % objemu. Srovnali jsme medián přežití, jedno-, dvou- a tříleté přežití a výskyt perioperačních komplikací. Ačkoli skupina parciálních výkonů může být zřetelněji ovlivněna selekčním bias výběrem méně příznivých nádorů, volba mezi subtotálním a makroskopicky radikálním výkonem byla zpravidla dle preference operátora, a obě skupiny jsou proto srovnatelné.

Výsledky: Makroskopicky radikální resekce (R) byla potvrzena u 69 pacientů (37 %), subtotální výkon (ST) u 89 (47 %) nemocných a parciální výkon nebo biopsie (P) byla provedena u 30 (16 %) pacientů. Medián přežití statisticky významně stoupal s radikalitou resekce – P: 2,5 měsíce, ST: 9,2 měsíců a R: 12,1 měsíců. Jednoleté přežití [P: 1 (3 %); ST: 22 (25 %); R: 35 (50 %)], dvouleté přežití [P: 0 (0 %); ST: 8 (9 %); R: 17 (24 %)] a tříleté přežití [P: 0; ST: 0; R: 7 (10 %)] ukazuje význam radikality resekce ještě zřetelněji. Mortalita/morbidita byla u všech skupin srovnatelná: P 2,5%/20 %; ST 2,2%/19 %; R 2,8%/17 %.

Závěr: Retrospektivní analýza našeho souboru ukazuje pravděpodobný význam radikality resekce multiformního glioblastomu na délku přežití nemocných při srovnatelné mortalitě a morbiditě.

HS22-5 Normotenzní hydrocefalus – diagnostika a léčba

Vybíhal V

Neurochirurgická klinika LF MU a FN Brno

Úvod: Normotenzní hydrocefalus se projevuje typickou klinickou triádou – poruchami chůze, močovou inkontinencí a poruchou kognitivních funkcí, doprovázenou nálezem ventrikulomegalie na zobrazovacích metodách a normálním nitrolebečním tlakem.

Metodika: V diagnostice a ke stanovení tzv. shunt-responsive pacientů u normotenzního hydrocefalu kromě anamnézy, podrobného klinického zhodnocení a vyšetření zobrazovacími metodami užíváme nejčastěji lumbální infuzní test se stanovením tzv. výtokového odporu (Rout) a kontinuální lumbální drenáž.

Výsledky: V průběhu pěti let byl implantován ventrikulo-peritoneální, event. ventrikulo-atriální shunt u 48 pacientů (23 mužů a 25 žen). Průměrný věk pacientů byl 62,7 roků s mediánem 65,5 let. Soubor pacientů byl rozdělen do dvou podskupin – pacienti s idiopatickým a sekundárním normotenzním hydrocefalem. Celkově bylo zlepšeno 56,3 % pacientů, částečně 27,1 % a nezlepšeno 16,6 %. V podskupině pacientů s idiopatickým hydrocefalem bylo zlepšeno méně pacientů (50,0 %) než ve skupině se sekundárním hydrocefalem (65,0 %).

Závěr: Jedinou efektivní léčbou normotenzního hydrocefalu je implantace ventrikulo-peritoneálního, event. ventrikulo-atriálního shuntu.

HS22-6 Poliekové dyskinetické syndromy

Dvorák M

Neurologické oddelenie, NsP Spišská Nová Ves

V neurologickej praxi sa občas stretávame s problematikou poliekových dyskinetických syndrómov, ktoré sú často nesprávne interpretované, niekedy ich vzhľadom k polypragmácii nemôžeme odstrániť jednoduchým vysadením lieku, ktorý indukoval dyskinetický prejav. Z neurologického pohľadu termín dyskinéza neznamena nič viac ani menej ako „abnormálna kinézia“. Môže sa manifestovať viacerými klinickými variantami mimovoľných pohybov (tremor, dystónia, chorea, myoklonus, atetóza, akatízia, balizmus, myokímia...). V našej práci uvádzame kazuistiky pacientov s akútnymi dystóniami, ktoré boli zapríčinené v prvom prípade prokinetikom, v druhom prípade kombináciou antipsychotík, antihistaminík a antiemetika. Posledná kazuistika je venovaná klasickej tardívnej dyskinéze typu oro-buko-lingválnej stereotypie. Terapeutický prístup k pacientom s dyskinetickými prejavmi má určité limítácie. Uvádzame naše skúsenosti s aplikáciou botulotoxínu, intravenóznou diagnostickou a terapeutickou aplikáciou anticholinergík, ako aj zmenou farmokoterapie. U časti pacientov napriek správne diagnostikovanému terapeutickému postupu môže dyskinéza perzistovať.

Topická sympozia

Pátek 28. 11. 2008

TS1 POKROKY V DIAGNOSTICE, LÉČBĚ, SEKUNDÁRNÍ PREVENCI A ORGANIZACI PÉČE O CMP

TS1-A POKROKY V DIAGNOSTICE

TS1-1 Ultrasonografická diagnostika v akutní fázi a v sekundární prevenci ischemické CMP

Škoda O

Neurologické oddělení, Nemocnice Jihlava

Přínos neurosonologických vyšetření v rámci diagnostických algoritmů u pacientů s cerebrovaskulárním onemocněním je stále více uznáván se zvyšováním jejich přesnosti, rozšiřováním možností těchto metodik i poznatků o využití jejich výsledků. Význam neurosonografie stoupá i vzhledem k možné návaznosti intervenční léčby (výkonů cévní chirurgie či neurochirurgie a intervenční radiologie) a účinné farmakoterapie u vybraných pacientů (zejména trombolýzy). K vyšetření duplexní sonografií extrakraniálních tepen (DSET) a transkraniální duplexní nebo dopplerovskou sonografií (TCCS, TCD) jsou indikováni všichni pacienti se známkami ischemické CMP nebo TIA v karotickém i vertebrobazilárním povodí. Stává se součástí diagnostického algoritmu u akutní CMP, aniž významně prodlužuje čas do zavedení účinné léčby. Navíc lze transkraniálního ultrazvuku využít i s terapeutickým záměrem – ultrazvukem potencionovaná trombolýza, resp. trombotripse. V karotickém povodí umožňuje sonografické vyšetření identifikaci hemodynamicky významných stenóz, okluzí, disekcí, ale i dalších vzácnějších patologických nálezů (expanze, arteriitidy), které mohou být v příčinné souvislosti s aktuální klinickou symptomatologií a vyžadují specifická léčebná opatření (medikamentózní léčbu, ale např. i urgentní indikaci k endarterektomii nebo angioplastice). Přesnost DSET se v karotické oblasti pohybuje mezi 97–100 %, a může proto u většiny pacientů nahradit dražší a rizikovější angiografii nebo jiná zobrazovací vyšetření. Rovněž vyčlení pacienty, kteří již další vyšetření tepen nepotřebují. Také ve vertebrobazilárním povodí se přesnost ultrazvukových vyšetření vyrovná všem ostatním vyšetřovacím postupům (CT, MR i konvenční angiografie).

TS1-B POKROKY V LÉČBĚ

TS1-2 Je dělení stenóz karotických tepen na symptomatické a asymptomatické skutečně vždy účelné?

Bauer J

Iktové centrum Neurologické kliniky 1. LF UK a VFN, Praha

Nejčastější příčinou steno-okluzivního postižení karotické bifurkace a vnitřní karotické tepny je ateroskleróza. Podle

přítomnosti klinických příznaků se stenózy dělí na symptomatické a asymptomatické. Symptomatická stenóza je definována přítomností ložiskové neurologické symptomatologie v povodí postižené tepny. Je příčinou 20 % ischemických iktů. Jsou-li přítomny účinné kompenzační mechanismy kolaterálního oběhu, může však být i závažné postižení karotické tepny asymptomatické. Přestože dělení karotických stenóz na symptomatické a asymptomatické je čistě konvenční, má striktní konsekvence, pokud jde o terapii, především indikaci chirurgických a endovaskulárních intervencí. Podle aktuálních evropských doporučení (EUSI/ESO, 2008) i doporučení platných v USA (AHA/ASA, 2007), která respektují výsledky velkých randomizovaných studií (NASCET, ECST, ACAS, ACST), jsou indikace karotické endarterektomie u symptomatických a asymptomatických stenóz značně odlišné. Je však možné pouze na základě klinické symptomatologie přesně určit, o jaký typ stenózy se skutečně jedná? Ischemie v důsledku karotické stenózy může být totiž i v jiné oblasti než v jejím typickém povodí (varianty Willisova okruhu). Naopak léze v karotickém teritoriu nemusí být v kauzální souvislosti se stenózou této tepny (kardioembolický iktus, embolizace cestou kolaterálního oběhu, lakunární infarkt). Moderní zobrazovací metody dnes rovněž s jistotou prokáží klinicky němé ischemie – tedy asymptomatické léze, ale doprovázené již ložiskovým ischemickým postižením mozku a naopak symptomatická TIA obvykle není provázena strukturální lézí. Vzhledem ke klesajícímu riziku vzniku iktu v průběhu času považují někteří autoři symptomatickou stenózu, a to i s prokázanou lézí a přetrvávající klinickou symptomatologií, po určité době opět za asymptomatickou. Dělení karotických stenóz na symptomatické a asymptomatické čistě na základě kliniky není tedy zcela přesné. Osobně se domnívám, že pro volbu vhodné terapie je důležitější zvážit stupeň rizika vzniku iktu, než zda stenóza již je nebo ještě není doprovázena klinickou symptomatologií. Nezbytností správné rozvahy by vždy mělo být podrobné kompletní vyšetření a přísně individuální posouzení každého nemocného.

S podporou výzkumného záměru MSM 0021620807.

TS1-3 ESO guidelines 2008 – důsledky pro klinickou praxi léčby akutních mozkových infarktů

Mikulík R

Neurologická klinika LF MU a FN u sv. Anny v Brně

Cerebrovaskulární sekce České neurologické společnosti vypracovala v roce 2004 „Standard pro diagnostiku a léčbu pacientů s mozkovým infarktem“ a „Standard pro TIA“. Tyto české standardy odpovídaly evropským doporučením vypracovaným „European Stroke Initiative“ (EUSI) v roce 2000 a 2003. Pokrok v léčbě pacientů s mozkovým infarktem a TIA v posledních letech vedl k vypracování nových doporučení, která letos vydala nově založená evropská organizace

„European Stroke Organization“ (ESO). Tato doporučení ESO 2008 navazují na předchozí doporučení EUSI 2000 a 2003. Cílem přednášky je shrnout nejvýznamnější pokroky v léčbě pacientů s mozkovým infarktem a TIA, které se odrážejí v doporučeních ESO 2008 a též budou součástí připravovaných nových českých standardů.

TS1-C POKROKY V SEKUNDÁRNÍ PREVENCI

TS1-4 Vývoj farmakologické sekundární prevence u mozkového infarktu/TIA

Kalita Z

Neurologické oddělení, Krajská nemocnice
T. Bati, Zlín

Recidivující mozkové infarkty (TIA) představují jednu čtvrtinu ze všech iktů a jsou často důsledkem selhání sekundární prevence. Riziko recidivy po mozkovém infarktu nebo TIA se uvádí okolo 10 % v prvním týdnu a 18 % v prvních třech měsících. Hlavní skupinou medikamentózní sekundární prevence nekardioembolických ischemických iktů jsou protidesičkové léky, a to blokátory cyklooxygenázy (acetylsalicylová kyselina, ASA, kombinace 25 mg ASA a 200 mg dipyridamolu s modifikovaným uvolňováním – Aggrenox®– ASA+ER-DP) a inhibitory ADP (ticlopidin-hydrochlorid – Ticlid® a jeho generika – a Clopidogrel – Plavix®). U kardioembolických mozkových infarktů (TIA) je to zejména antikoagulační léčba (warfarin). U všech subtypů mozkového infarktu (TIA) je nezbytná léčba primárních rizikových faktorů: léčba hypertenze, kompenzace diabetes mellitus, léčba dyslipidemií (inhibitory HMG-CoA reduktázy – statiny). Farmakologická sekundární prevence snižuje relativní riziko recidivy mozkového infarktu (TIA) o 20–38 %, u kardioembolického subtypu až o 70 %. Jednotlivé léky mají vedle individuální nesnášenlivosti a kontraindikací i řadu vedlejších nežádoucích účinků (zejména krvácení), jejich účinnost je ovlivněna primární nebo získanou rezistencí. I když antikoagulancia (warfarin) jsou v sekundární prevenci kardioembolického subtypu neúčinnější, jejich užívání vyžaduje časté monitorování INR, které je pro některé nemocné zatěžující, ovlivňuje jejich compliance. Navíc je účinnost antikoagulace ovlivněna celou řadou lékových a jiných interakcí a rovněž hlavní riziko této prevence – intrakraniální krvácení – může negativně ovlivnit rozhodování lékaře v indikaci této prevence. Proto se v posledních letech testuje řada nových léků pro prevenci nekardioembolických i kardioembolických iktů. Některé z nich jsou již ve fázi III. klinického zkoušení. Ve sdělení je uveden přehled těchto nových léčiv s novým cílovým ovlivněním destičkové aktivity a agregace a léků s bezpečnějším profilem, snadnějším dávkováním a bez nutnosti monitorování hemokoagulačních parametrů.

TS1-D POKROKY V LÉČBĚ AKUTNÍCH HEMORAGICKÝCH MOZKOVÝCH PŘÍHOD

TS1-5 Management spontánních intrakraniálních hemoragií – doporučení EUSI 2006 a ESO 2008

Herzig R

Iktové centrum, Neurologická klinika LF UP
a FN Olomouc

Základem konzervativní terapie spontánních intracerebrálních hemoragií (ICH) je komplexní terapie na iktové jednotce/jednotce intenzivní péče s časnou detekcí a léčbou komplikací, časnou mobilizací (při nepřítomnosti intrakraniální hypertenze) a rehabilitací a prevencí hluboké žilní trombózy (pomocí elastických bandáží dolních končetin a u pacientů s vysokým rizikem tromboembolizmu včetně podávání nízké dávky subkutánního heparinu nebo nízkomolekulárního heparinu v preventivní dávce po 24 hod od vzniku hemoragie). Okamžité podávání antihypertenziv je indikováno u srdečního selhání, disekce aorty, akutního infarktu myokardu, akutního renálního selhání. V ostatních případech není redukce TK rutinně indikována a postupuje se dle aktuálních hodnot TK a dle anamnézy arteriální hypertenze. U ventilovaných pacientů je indikováno kontinuální monitorování intrakraniálního tlaku. Snižování intrakraniálního tlaku je indikováno v případě zhoršení klinického stavu v důsledku edému. Nasazení antiepileptik je možno zvážit u některých pacientů s lobární ICH, v ostatních případech až při výskytu záchvatů, a to po dobu 30 dnů, v případě recidivy záchvatů dlouhodobě. U pacientů na perorální antikoagulační terapii s INR > 1,4 jsou indikovány ukončení perorální antikoagulace a normalizace INR. Kraniektomie je možno zvážit při zhoršení stavu vědomí (z GCS 9–12 na ≤ 8), při povrchové lokalizaci ICH ≤ 1 cm pod povrchem bez zasahování do bazálních ganglií a při mozečkové lokalizaci ICH. Stereotaktickou aspirací je možno zvážit při hluboké lokalizaci ICH (zvláště při přítomnosti mass efektu). Možnosti managementu arteriovenózních malformací (AVM) zahrnují jejich sledování, embolizaci, chirurgickou excizi nebo cílenou radioterapii, respektive kombinaci těchto metod. Pokud je indikována, provádí se chirurgická excize během 2–3 měsíců po hemoragii; u pacientů se zhoršením stavu vědomí a průměrem hematomu nejméně 3 cm je možno zvážit okamžitou evakuaci hematomu spolu s provedením excize AVM v průběhu stejné operace. U komunikujícího hydrocefalu je indikována komorová nebo lumbální drenáž. Lumbální drenáž je kontraindikována u obstrukčního hydrocefalu. Sekundární prevence ICH zahrnuje terapii arteriální hypertenze (diuretika, ACE inhibitory), redukci příjmu soli v potravě u hypertoniků, redukci hmotnosti u obézních, zákaz kouření a zákaz nadměrné konzumace alkoholu. Při rozhodování o indikaci antiagregační a antikoagulační terapie v sekundární prevenci u pacientů po prodělané intracerebrální hemoragii je nutné porovnat riziko recidivy ICH oproti

přítomnosti ischemických chorob respektive riziku rozvoje ischemické příhody; antikoagulační terapii je pak možno eventuálně znovu nasadit za 10–14 dnů po ICH.

TS1-E STAV PÉČE O CMP V ČR

TS1-6 Stav iktových jednotek v ČR

Václavík D¹, Mikulík R²

¹ Neurologické oddělení, Vítkovická nemocnice a.s., Ostrava

² Neurologická klinika LF MU a FN u sv. Anny v Brně

Úvod: Cílem naší práce bylo zjistit počet iktových jednotek (IJ) v ČR a iktových lůžek v jednotlivých krajích. Zjistit, kolik procent trombolýz proběhne v jednotlivých krajích. Zjistit efektivitu iktových lůžek ve vztahu k trombolýze v jednotlivých krajích – poměr počtu iktových lůžek k počtu trombolýz. Porovnat rok 2006 a 2007.

Metodika a materiál: Počty iktových jednotek, lůžek, počty trombolyzovaných pacientů, počty obyvatel v jednotlivých okresech byly analyzovány z těchto dat: Český statistický úřad – počty obyvatel v okresech a krajích. Iktový dotazník – zasláný všem primářům neurologických oddělení, počty iktových lůžek. Trombolýtický SITS (Safety Implementation of Thrombolysis in Stroke) registr – počty trombolýz v jednotlivých centrech. Při incidenci 300 cévních mozkových příhod na 100 000 obyvatel se jako optimální počet iktových lůžek jeví čtyři lůžka na 100 000 obyvatel. Bylo spočítáno, kolik iktových lůžek chybí v jednotlivých krajích. Dále byl spočítán počet trombolýz v jednotlivých krajích. Efektivita iktové péče v jednotlivých krajích byla hodnocena podle poměru počtu iktových lůžek a počtu trombolýz. Byly porovnány roky 2006 a 2007.

Výsledky: V roce 2006 bylo v ČR 275 iktových lůžek (67 % optimálního stavu). V roce 2007 to bylo 287 lůžek (70 %). V roce 2006 bylo provedeno 255 trombolýz (0,89 % všech ischemických cévních mozkových příhod), v roce 2007 to již bylo 526 trombolýz (1,88 %). Nejvyšší efektivita iktových lůžek (poměr procenta trombolýz ze všech iktů k procentu požadovaných iktových lůžek v jednotlivých krajích) byla v roce 2006 v kraji Olomouckém, v roce 2007 v kraji Plzeňském. Tato data jsou v přednášce uvedena detailně po jednotlivých krajích ČR.

Závěr: V roce 2006 chybělo 33 % iktových lůžek. Tento počet byl roce 2007 zvýšen o 3 %. Celkově nízké procento trombolyzovaných pacientů 0,88 % všech CMP v roce 2006 bylo více než zdvojnásobené na 1,88 % všech CMP v roce 2007. V 8 % iktových jednotek proběhlo více než 10 trombolýz v roce 2006, v roce 2007 již 31 % všech iktových jednotek. Existuje velká nerovnoměrnost mezi počty iktových lůžek v jednotlivých krajích, velká nerovnoměrnost mezi počty trombolyzovaných pacientů i v efektivitě iktových

jednotek. Za poslední dva roky došlo k významnému nárůstu počtu trombolyzovaných pacientů (2,13×) a funkčních iktových jednotek s trombolýzou nad 10 pacientů za rok (3,87×).

TS1-7 Sledování indikátorů kvality léčebné péče v iktových centrech České republiky

Bar M

Neurologická klinika FN Ostrava

V roce 2008 výbor České neurologické společnosti schválil síť iktových center (IC) v České republice. Pracoviště sítě iktových center musela splnit přísné materiální, personální a technické podmínky. Iktová centra mají poskytovat v daném regionu efektivní a včasnou léčbu všem pacientům s mozkovým infarktem. Na základě schváleného materiálu musí iktové centrum splňovat a obsahovat: Jednotku intenzivní péče (JIP) dle vyhlášky 493/2005 Sb. odbornosti 219; v nemocnici s IC musí být nepřetržitá dostupnost laboratorního a radiologického komplementu. IC musí mít zajištěnu návaznost lůžek pro následnou péči a rehabilitaci. V IC musí být zabezpečena součinnost s neurochirurgickým pracovištěm a součinnost s pracovištěm poskytujícím akutní i následnou cévně chirurgickou a endovaskulární léčbu. V centru musí být zřízena cerebrovaskulární poradna pro nastavení racionální sekundární prevence pacientům po mozkovém infarktu. Transport pacientů do IC v daném regionu musí být organizován v součinnosti s územním střediskem záchranné služby a dojezdové časy nesmí přesáhnout 60 min. Vedoucím JIP IC je lékař se specializovanou způsobilostí dle zákona č. 95/2004 Sb. v oboru neurologie. Dalšími členy týmu jsou lékaři s neurologickou specializací a specializovaný střední zdravotnický personál v počtu odpovídajícím požadavkům vyhlášky č. 493/2005 Sb. Jsou doporučena minimálně čtyři lůžka JIP na 100 000 obyvatel. Pohotovostní služba v IC musí být zajištěna minimálně lékařem s odbornou způsobilostí v oboru neurologie. Odbornou garancí za péči poskytovanou v IC má vedoucí lékař příslušného lůžkového neurologického pracoviště. V nemocnici s IC musí být hospitalizováno minimálně 300 pacientů s diagnózou mozkové ischemie nebo hemoragie ročně, přičemž pomocí systémové trombolýzy musí být léčeno minimálně 10 pacientů ročně. Odborná skupina AHA „Brain Attack Coalition“ navrhla ve svém standardu závazném pro iktová centra v USA následující doporučení: povinný vzdělávací program pro personál (Fellowship Programme in Vascular Neurology), používání závazných psaných standardů léčby a diagnostických postupů, zadávání všech důležitých dat (typ léčby, délka hospitalizace, komplikace, výsledný klinický stav) do registru u všech pacientů hospitalizovaných v IC. Je doporučeno srovnávat tato klinická data mezi jednotlivými centry a provádět každoroční audity sledovaných indikátorů.

TS2 NEUROMYELITIS OPTICA

TS2-1 Neuromyelitis optica (morbus Devic) v České republice – rarita či nedostatečná diagnostika?

Horáková D, Krasulová E, Týblová M, Kovářová I, Doležal O, Tichá V, Havrdová E

Centrum pro demyelinizační onemocnění,
Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

Úvod: Neuromyelitis optica (NMO) je idiopatické zánětlivé onemocnění CNS. Mezníkem v diagnostice (dg) byl objev protilátek proti vodnímu kanálu aquaporinu 4, který je lokalizován především ve výběžcích astrocytů v oblasti míchy, optického nervu, hypotalamu a periventriculárních oblastech. Současná data naznačují, že tyto protilátky nejen jsou markerem, ale mají zřejmě i kauzální význam v patogenezi. Po objevu protilátek došlo k revizi dg kritérií, která v současnosti vyžadují: 1. přítomnost optické neuritidy, 2. akutní myelitidy, 3. alespoň dvě ze tří následujících charakteristik: MR mozku, která nenaplnuje kritéria pro roztroušenou sklerózu; míšní léze přesahující tři segmenty a seropozitivita.

Důležitou změnou je fakt, že symptomy z jiných oblastí CNS mimo optický nerv či míchu nebo jiné MR léze nevylučují dg NMO. Další klinické fenotypy, které nenaplnují zcela tato kritéria, ale jsou spojeny s pozitivitou protilátek, jsou: rekurentní optická neuritida, longitudinální extenzivní transverzální myelitida a akutní kmenové a hypotalamické syndromy. Protilátky proti aquaporinu 4 jsou často přítomny i u jiných systémových autoimunit (Sjögren syndrom, lupus erythematosus, myasthenia gravis). Průběh NMO je téměř vždy relabující a maximum invalidity vzniká jako reziduum po těžkých atakách. Včasné stanovení dg má význam pro další terapii. Jako zásadní se jeví agresivní léčba atak (metylprednisolon, plazmaferéza) a preventivní léčba v mezidobí (nyní je preferována léčba imunosupresivní – azathioprine, mykofenolát mofetil, či rituximab před léčbou imunomodulační – interferony a glatiramer acetát).

Pacienti a metodika: Během let 2007–2008 jsme vyšetřili krev na protilátky proti aquaporinu 4 u 12 pacientů. Vyšetření byla provedena ve dvou laboratořích – Oxford, Velká Británie, nepřímá imunofluorescence, a Turín, Itálie, Western Blot.

Výsledky: Z 12 vyšetření byly čtyři výsledky pozitivní. Všichni pozitivní pacienti naplňují současná dg kritéria pro NMO, věk při prvním příznaku medián 25 let, poměr ženy : muži 3 : 1. Z osmi negativních pacientů žádný nesplnil dg kritéria. Věk negativních pacientů medián 26 let, ženy : muži 5 : 3.

Závěr: Objev protilátek proti aquaporinu 4 přinesl zásadní změnu v pohledu na výskyt NMO, která zřejmě ani v České republice nebude úplnou raritou. Správné a včasné stanovení dg může mít důležité terapeutické konsekvence. Vyšetření je v současnosti indikováno nejen u klasické NMO, ale i u dalších fenotypových variant (viz výše). Velmi akutním se jeví po-

žadavek na zavedení rutinního vyšetřování těchto protilátek v České republice.

Práce byla podpořena výzkumným záměrem MSM0021620849 Neuropsychiatrické aspekty neurodegenerativních onemocnění.

TS2-2 Neuromyelitis optica (morbus Devic) – první zkušenosti s diagnostikou a léčbou

Horáková D, Krasulová E, Týblová M, Kovářová I, Doležal O, Tichá V, Havrdová E

Centrum pro demyelinizační onemocnění,
Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

Úvod: Neuromyelitis optica (NMO) je idiopatické zánětlivé onemocnění CNS postihující přednostně oblast zřetivého nervu a míchy. Objev protilátek proti aquaporinu 4 přinesl důležitý nástroj pro diagnostiku. Presentujeme kazuistiky čtyř pacientů s pozitivitou těchto protilátek (vyšetřeno nepřímou imunofluorescencí, Oxford, Velká Británie), u kterých vyšetření pomohlo ke stanovení správné diagnózy.

Kazuistiky: **1. žena**, 1969, první obtíže 1990 a 1993 opakovaně spastická paraparéza DK s dobrou úpravou, vstupní MR mozku norm. 2003 během druhé gravidity 2x optická neuritida (ON) s úzvavou. MR mozku opakovaně negativní, MR CTh míchy ložisko Th 7. Likvor 2003 2x oligocytóza s přítomností plazmatických buněk, oligoklonální proužky (OCB) negativní. Od 5/04 terapie interferonem beta + prednison 5 mg. Další ataky 7/04 motoricko-senzitivní, 6/06 ON. Od konce 2006 opakované ataky spastické paraparézy DK s progresí, 7/07 podán první cyklus plazmaferézy s přechodným efektem. 9/07 rychle vzniklá paraplegie DK, MR ložiska C2,4 a Th1–4, likvor 544/3, převážně neutrofilů. Podán metylprednisolon (MP), plazmaferéza bez efektu, přechodně mykofenolát mofetil. 3/08 rozvoj paraparézy HK, MR CTh míchy ložisko C1–7. Plazmaferéza, MP, intravenózní imunoglobuliny s minimálním efektem. 7/08 rozvoj dechových obtíží s nutností podpůrné ventilace. **2. muž**, 1971, 12/01 ON, MR mozku norm., likvor 28/3 lymfocytů, OCB negativní. Přeléčen MP s úpravou. Recidiva ON 9/02 a 7/04 s úpravou. MR mozku opakovaně norm. 3/08 porucha termického čítí na PDK, hypestézie od Th3. MR CTh míchy ložisko Th1–3. Přeléčen MP s částečnou regresí. Od 5/08 zahájen mykofenolát mofetil 2 gr, mírné zlepšení, trvají paroxysmální křeče DK. **3. žena**, 1966, 5/02 ON, MR mozku norm., likvor 0 OCB. Recidivy ON 5/04, 9/04 vždy úprava po MP. Likvor 3/03 – 0 OCB, 1/05 – 2 OCB. Od 6/05 na terapii interferonem beta. Konec 06 parestézie LHK a levé poloviny hrudníku. 1/07 recidiva ON s nekompletní úpravou. Od léta 07 akcentace parestézií DK a centrální paréza LDK. Podáno šest pulzů MP + Cyclophosphamide bez většího efektu. MR mozku 4x norm, CTh mícha 1/08 ve výši Th 5 ložisko 21 mm. Od 2/08 mykofenolát mofetil 1 500 mg se zlepšením stavu, interferon ukončen 7/08. **4. žena**, 1976, 12/07 poprvé podán rituximab, bližší informace v samostatném abstraktu.

Závěr: NMO představuje závažné onemocnění s rizikem těžkého postižení. Správná diagnostika s časným zahájením adekvátní terapie zřejmě může snížit riziko progresse onemocnění.

Práce byla podpořena výzkumným záměrem MSM0021620849 Neuropsychiatrické aspekty neurodegenerativních onemocnění.

TS2-3 Kazuistika – léčba neuromyelitis optica rituximabem

Krasulová E¹, Horáková D¹, Havrdová E¹, Karban J², Marečková H³

¹ Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

² I. interní klinika 1. LF UK a VFN, Praha

³ Ústav imunologie a mikrobiologie 1. LF UK a VFN, Praha

Úvod: Neuromyelitis optica (NMO, Devic) představuje demyelinizační onemocnění centrálního nervového systému s výskytem optických neuritid (ON) a transverzálních myelitid, často s těžkým reziduálním postižením. Diagnostická kritéria kromě klinického obrazu zahrnují longitudinální míšní léze (tři segmenty a více) na magnetické rezonanci (MR), pleiocytózu v likvoru (typicky s podílem neutrofilů), vstupně minimální či negativní nález na MR mozku. Pomocným vyšetřením v diagnostice NMO (specifická 90 %, senzitivita 74 %) je stanovení protilátek proti aquaporinu 4 v séru (anti-AP4). V léčbě akutní ataky je využíván vysokodávkovaný metylprednizolon (MP) a plazmaferézy (PF), v dlouhodobé léčbě orální imunosupresiva, pulzy cyklofosfamidu (CPA), intravenózní imunoglobuliny (IVIG) a nově také monoklonální protilátka proti povrchovému znaku CD20 B-lymfocytů – rituximab.

Kazuistika: 32letá žena indoevropské rasy s anamnézou od roku 1998 – první příznak ON vpravo, s negativním nálezem na MR mozku, vstupně s nálezem jednoho míšního ložiska v úrovni čtvrtého krční obratle a lymfocytární pleiocytózou v likvoru při negativním nálezu oligoklonálních páسů. V 1998–2002 relabující průběh s atakami ON a míšními symptomatiky, uzavřeno jako spinální forma roztroušené sklerózy, od roku 2002 léčena interferonem beta-1a 22 µg třikrát týdně s.c. s frekvencí atak 3/rok (ON, ataky spastické paraparézy dolních končetin) a progresí nálezů na MR míchy (tři ložiska nepřesahující dva segmenty). V 2005 léčena IVIG, 2006 pulzy CPA – nadále výskyt atak míšních symptomatiky 4–5x ročně s dobrou úpravou po MP. V 05/2007 těžká ataka spastické paraparézy (schopna chůze max. 20 m s oboustrannou oporou) bez efektu MP a nutností aplikace série PF s následnou úpravou, dle MR rozsáhlé postižení celé krční a hrudní míchy, pozitivní anti-AP4, potvrzena diagnóza NMO. V 12/2007 podáno jednorázově 1 000 mg rituximabu i.v., poté pacientka sedm měsíců bez klinické ataky, stabilizace stavu s regresí postižení krční míchy na MR. Nebyla zaznamenána žádná infekční, alergická či jiná komplikace podání rituximabu. Dle očekávání došlo po podání rituximabu k poklesu B-lymfocytů na 0 %

v periferní krvi, vzestup nad 1 % zaznamenán až 07/2008, kdy došlo také k první recidivě ataky spastické paraparézy.

Závěr: Správná diagnóza NMO umožňuje zahájení adekvátní léčby včetně rituximabu, který je individuálně velmi účinný při minimální frekvenci podávání v intervalu 6–12 měsíců. U pacientky je nyní (08/08) v plánu podání další dávky rituximabu.

TS3 CHIRURGIE EPILEPSIE

TS3-1 Intrakraniální EEG

Rektor I

Centrum pro epilepsie Brno

TS3-2 Zobrazovací techniky v epileptochirurgii

Brázdil M

Centrum pro epilepsie Brno

Pacienti trpící farmakorezistentní epilepsií mohou být v mnoha případech úspěšně léčeni epileptochirurgickým základem. Jeho indikace však musí být přísně racionální a vysoce individuální. Role epileptologa tkví především v dokonalém předoperačním vyšetření, během něhož je nejen přesně vymezena vlastní epileptogenní zóna, ale současně jsou také identifikovány funkčně významné cerebrální oblasti, jejichž poškození během operace by vedlo k neakceptovatelnému pooperačnímu funkčnímu deficitu. Z tohoto pohledu hrají vedle anamnézy, klinických projevů epilepsie a dlouhodobého video-EEG vyšetření rozhodující roli sofistikované strukturálně a funkčně zobrazovací vyšetření. Ke zobrazení epileptogenních lézí slouží v současnosti, vedle standardního MR s vysokým rozlišením a speciálních snímání sekvencí, dále magneticko-rezonanční spektroskopie (MRS), postiktální difúzně vážené zobrazení (DWI), voxel-based morfometrie (VBM) a v indikovaných případech i recentní metoda kurvilineární reformátování. Zvýšenou pozornost v rámci předoperačního vyšetření zasluhují farmakorezistentní pacienti s negativním nálezem v rámci dostupných MR metodik (tj. trpící nelezionální epilepsií). Tito jedinci jsou často z epileptochirurgického programu vyřazováni, event. je u nich doporučeno provedení některého z paliativních zákroků. Na druhé straně významný pokrok pozorovatelný v posledních letech v oblasti funkčně zobrazovacích vyšetření umožňuje úspěšně řešit i řadu z těchto terapeuticky svízelnějších případů. Z čistě funkčních zobrazovacích technik bude v příspěvku detailněji zvážena role interiktálního PET vyšetření, iktálního SPECT vyšetření (včetně SISCO metody), jakož i nejnovější poznatky z využívání kontinuálního paralelního snímání fMR/EEG signálu a iktálního fMR.

Práce vznikla s podporou výzkumného záměru MSM 0021622404.

TS3-3 Chirurgická terapie epilepsie – výsledky a komplikace

Kuba R

Centrum pro epilepsie Brno

Chirurgická terapie epilepsie patří do algoritmu terapie farmakorezistentní epilepsie. Byla publikována celá řada publikací, které se zabývají hodnocením dlouhodobé účinnosti. Liší se délkou sledování, typy epilepsie a dalšími faktory. V Centru pro epilepsie Brno jsme hodnotili (dle Engelovy klasifikace) výsledek epileptochirurgických zákroků, provedených v letech 1995–2003, u 101 pacientů 1, 3 a 5 let od operace. Z hlediska lokalizace mělo 39 pacientů temporální epilepsii asociovanou s meziotemporální sklerózou (TLE-MTS), 35 pacientů temporální epilepsii asociovanou s jinou patologií (TLE-OST) a 27 pacientů extratemporální epilepsii (exTLE). V celé skupině 101 pacientů bylo hodnoceno pět let od operace jako Engel I 70,3 % pacientů, ve skupině TLE-MTS 71,8 %, ve skupině TLE-OST 77,1 % a ve skupině exTLE 59,3 % pacientů. Kompletní vysazení/redukce antiepileptické léčby byla provedena v celé skupině u 29,7/47,5 % pacientů, ve skupině pacientů s TLE-MTS u 25,6/48,7 %, ve skupině pacientů s TLE-OST u 34,3/51,4 % a ve skupině exTLE u 29,6/40,7 % pacientů. Operační komplikace byly přítomny u 9 % pacientů. Součástí souhrnné přednášky je obrazová příloha týkající se typů operačních zákroků a komplikací.

TS4 BOLESTI HLAVY – ZAJÍMAVÉ KAZUISTIKY

TS4–1 Bolest hlavy spojená s nadužíváním analgetik

Doležil D, Medová E, Peisker T, Faulknerová M

Neurologická klinika 3. LF UK a FN Královské Vinohrady, Praha

Úvod: Bolesti hlavy spojené s nadužíváním analgetika jsou velmi častým fenoménem v ambulancích neurologů a specialistů pro léčbu bolestí hlavy. Při zahájení terapie je nejdůležitější vysvětlit nemocnému, že nadužívání analgetik bolest hlavy neléčí, ale naopak se podílí na vzniku klinického obrazu chronických denních bolestí hlavy. Tento klíčový fakt hraje zásadní roli v úspěchu terapie této jednotky.

Kazuistika: Vybrali jsme kazuistiku 55leté pacientky, která 23 let nadužívala různá analgetika k terapii bolestí hlavy. Bolestmi hlavy, dle anamnestických údajů migrénami bez aury, trpěla od svých 20 let. Nejprve byly bolesti hlavy 1–2× měsíčně. K terapii používala jednoduchá analgetika a NSA. Frekvence bolestí hlavy se však během následných 12 let zvyšovala a přibližně kolem 32. roku věku již měla bolesti hlavy obden, tedy nejméně 15× za měsíc a léčila je 1–2 tbl analgetik. Během následujících let až do prvního vyšetření v poradně

pro bolesti hlavy se situace zhoršila natolik, že měla bolesti každodenní a pravidelně užívala 3–6 tbl analgetik denně. Po vyšetření a stanovení diagnózy byla podrobně informována o nutnosti vysazení analgetik. K tomuto léčebnému kroku byl zvolen postup pozvolného vysazování analgetik během osmi týdnů. Při kontrolách v následných šesti měsících nedošlo ke zlepšení stavu, protože pacientka nepřijala myšlenku, že je potřeba analgetika vysadit, a nadále je užívala ve stejném množství s poukazem, že na bolest je potřeba brát analgetika. Opakovaně byla poučena a byly jí znova vysvětleny principy léčby této jednotky s nutností vysazení analgetik. Po půl roce přijala tyto principy za své a splnila plán vysazování analgetik během osmi týdnů s podporou profylaxe valproátem a postupného nasazování triptanu. V průběhu čtvrtého měsíce od počátku tohoto procesu měla frekvenci bolestí hlavy 4/měsíc, které měly charakter migrény bez aury a dobře reagovaly na terapii triptanem (eletriptan 40 mg). V současné době se pohybuje počet záchvatů migrény v rozmezí 1–4 ataky za měsíc.

Závěr: Vysazení analgetik je nezbytným předpokladem k léčbě této jednotky. Jako nejdůležitější se jeví přesvědčit pacienty, že toto vysazení medikace je nutné. Pacienti přistupují k této myšlence nedůvěřivě a někdy trvá řadu měsíců, než se je podaří přesvědčit. Podle našich zkušeností asi 20 % všech těchto pacientů nakonec proces vysazování analgetik neabsolvuje a ztratí se s databáze centra.

TS4-2 Nitrolební žilní trombóza maskovaná migrénou

Faulknerová M, Doležil D, Medová E, Peisker T, Cihelková Š, Bartoš A

Neurologická klinika 3. LF UK a FN Královské Vinohrady, Praha

Úvod: Nitrolební žilní trombóza (NŽT) je onemocnění, které díky své relativní vzácnosti a variabilitě klinických projevů bývá často opomíjeno či pozdě diagnostikováno. Aby se předešlo trvalým následkům, je třeba NŽT diagnostikovat časně. Onemocnění může probíhat pouze pod obrazem cefaley.

Cíl: Cílem kazuistiky je upozornit na úskalí diagnostiky NŽT. Cefalea způsobená jedním z mnoha migrenózních záchvatů snižuje pozornost k organickým příčinám bolestí hlavy.

Kazuistika: 26letá migrenička s hormonální antikoncepcí měla týden trvající intenzivní levostranné hemikranie provázené nauzeou, později vomitem. Při přijetí byla pacientka ameningeální, neurotopický nálezy byly v normě. Pro protražovaný průběh hemikranií provedené krevní testy prokázaly zvýšené D-dimery a normální C reaktivní protein. CT a posléze MR mozku ukázala obraz trombózy sinus sigmoideus a transversus vlevo. Byla nasazena plná antikoagulační léčba nízkomolekulárním heparinem v terapeutické dávce a vysazena hormonální terapie. Během jednoho týdne došlo k odeznění projevů nitrolební hypertenze. Etiologicky se jeví pravděpodobný vliv hormonální antikoncepce, drobné kraniotrauma v předchorobí a potvrzená mutace MTHFR C677T.

Závěr: Případ ukazuje na obtíže při indikaci morfologického vyšetření u migreničky s typickým průběhem bolestí hlavy. CT a i běžné MR vyšetření mozku nemusí NŽT vždy jednoznačně prokázat. K indikacím podrobnějších vyšetření u letité migreničky patří nejen atypické bolesti hlavy, ale i protrahovaný průběh obtíží a rizikové faktory v anamnéze.

TS4-3 Migréna a adenom hypofýzy

Keller O

Neurologická klinika IPVZ, Fakultní Thomayerova nemocnice, Praha

38letý muž, prodělal encefalitidu v roce 2001, další tři roky byl bez obtíží. Pak se objevily silné bolesti hlavy. Záchvaty trvaly 1–3 dny s narůstající frekvencí. Bolest začínala v čele za očima, narůstala, nebyla pulzující, nebyla nauzea, nezvracel. Byla přítomna foto- i fonofobie, vadila mu fyzická námaha, při bolesti musel ležet. Neurologické vyšetření bylo bez patologie. CT normální, na MR byla popsána lehce zvětšená adenohypofýza se starším prokrvácením, nález stacionární. EEG opakovaně: abnormní záznam pro pomalou aktivitu akcentující se hyperventilací. Psychologické vyšetření 2005: smíšená úzkostně depresivní porucha. Vyjádření endokrinologa: afunkční adenom. Uzavíráno jako smíšená cefalea – migrenózní, tenzní a vertebrogenní. Záchvaty léčeny triptany. V profylaxi vystřídán Depakine chrono a Topamax. Další léčba – Ciprexal, Wellbutrin, Ketonal forte, Algifen. Pacient v dlouhodobé pracovní neschopnosti, vyhledal poradnu pro bolest hlavy, protože bolesti trvaly a pociťoval zhoršení paměti. Při ambulantním vyšetření byly zjištěny depresivní sny a charakter bolestí odpovídající epizodické tenzní bolesti hlavy, protože nebyla nauzea ani zvracení a nebyl patrný efekt triptanů. Při hospitalizaci na Neurologické klinice FTN byla základní vyšetření normální. EEG: středně abnormní záznam pro přítomnost epileptiformní aktivity, výboje generalizovaných ostrých vln bilaterálně s FT maximem a trváním až 4 s. MR: zvětšená a v převážném objemu prokrvácená hypofýza vyklenující se nad sedlo, v porovnání s nálezem před rokem nález stacionární. Profylakticky byl nasazen Amitriptylin a indometacin jako lék akutní bolesti. V dalším průběhu dvou měsíců Amitriptylin bez podstatného efektu, pacient se rozhodl pro konzultaci NCH v Liberci. Při konzultaci bylo pacientovi sděleno, že obtíže mohou, ale nemusí souviset s nálezem na hypofýze a že operace nemusí odstranit bolesti hlavy. Přesto se pacient rozhodl pro operaci – transnázální transsfenoidální extirpace adenomu hypofýzy s následnou substitucí adiuretinem. Po operaci bolesti hlavy vymizely, cítí se úplně dobře. Sledován na endokrinologii, užívá nyní Minirin sprej 2x denně, pije asi 2–3 litry denně, 2 litry vymočí. Cítí se dosti unaven. Pracuje, ale únava jej zatím dosti omezuje. Spí dobře. Kazuistika ukazuje nepřesně diagnostikovaný typ bolesti hlavy a souvislost s nenápadnou strukturální lézí CNS.

TS4-4 Perzistující aura jako příznak iktu – kazuistika

Marková J

Neurologická klinika IPVZ a Fakultní Thomayerova nemocnice, Praha

Kazuistika: Žena, 76 let, důchodkyně, dříve laborantka. V osobní anamnéze operace plic pro rakovinu před 10 lety, onkologicky již sledována není. Migrény bez aury, sporadicky i migrény s auroou má celý život, frekvence průměrně 1x do měsíce. Aura je zraková, má výpadek části levé poloviny zorného pole, při rozvoji bolesti se vidění pozvolna upravuje. Dostavila se na akutní ambulanci kliniky s tím, že byla plavat, není si vědoma výjimečné námahy, po vystoupení z bazénu se objevila prudká náhlá bolest pravé poloviny hlavy, která přetrvává. Pak si všimla, že trvá i porucha vidění, výpadek levé poloviny zorného pole. Čekala pak další noc a den, že to po vyspání přejde, ale obtíže trvaly. Nezvracela, měla jen lehkou nauzeu. V objektivním nálezu shledána levostranná hemianopsie, hypertenze 160/110. Na akutním CT vyšetření mozku: intracerebrální hemoragie vpravo okcipitálně, vzhledem k atypické lokalizaci nutno zvažovat možnost krvácení do patol. ložiska (meta?), nevelký perifokální edém, ateroskleróza ACI bilat. RTG hrudníku: bez přesvědčivých ložiskových změn v plicním parenchymu, plicní kresba je zhrubělá, stín kovových svorek nad levým hilem. MR s odstupem: stp. intraparenchymatozním krvácení kortiko-subkortikálně okcipitálně vpravo, vyšetření přítomnost zjevné malformace neprokázalo. MR AG: normální nález. Při kontrolách se hemianopsie zvolna upravovala, nasazena antihypertenzní léčba. Migréna se od příhody objeví častěji než předtím, průměrně 3x do měsíce, nyní zatím vždy bez aury. Doporučena léčba Fromenem, s dobrým efektem. Podle pacientky trvá déle, než zabere, nejsou však rekurence a úleva je dostatečná. Pacientka se vrátila se ke svému způsobu života, chodí plavat i cvičit.

Závěr: Z hlediska lékaře zabývajícího se bolestmi hlavy je situace zajímavá v tom, že u letité migreničky se objevila hemoragická cévní příhoda mozková s totožnou symptomatologií, jaká se opakovaně objevovala jako příznak aury. Očekávali bychom v tomto případě spíše průkaz zdroje krvácení, jehož příznakem byly během života pacientky migrenózní ataky se zrakovou auroou. Ale výsledky MR i MRAG byly negativní, zdroj krvácení ani metastáza nebyly prokázány a stav se normalizoval. Nezbyvá tedy než konstatovat, že se jedná o náhodnou shodu okolností, kdy se iktus projeví jako perzistující aura shodná s projevy migrény.

TS4-5 Kazuistika pacienta s úspěšným zvládnutím těžkého abúzu triptanů

Opavský J

Katedra fyzioterapie FTK UP v Olomouci a Centrum pro diagnostiku a léčbu bolestí hlavy, Olomouc

Úvod: V kazuistice je prezentován rozvoj těžkého abúzu triptanů, k němuž vedlo několik faktorů, a popsán postup jeho zvládnutí.

Kazuistika: V případové studii je popsán těžký abúzus triptanů u pacienta odeslaného v jeho 74 letech do poradny pro bolesti hlavy. Původní bolesti byly dvou typů – migrény bez aury a tenzní typ bolestí. Symptomatická léčba analgetiky a nesteroidními antirevmatiky byla později nahrazena užíváním přípravků obsahujících ergotamin a následně triptany (zpočátku zolmitriptanem a později dlouhodobě sumatriptanem). Došlo k rozvoji bolestí hlavy v souvislosti s užitím farmakologicky účinné látky (dle ICHD–II). Pacient byl vedle cefaley léčen pro depresivní poruchu a hypertenzi. Při léčbě antidepresivem (mirtazapin) nedošlo ke snížení intenzity, ani frekvence atak bolestí hlavy. Přes správnou diagnózu, vedle migrén, i tenzního typu bolestí hlavy, byl praktickým lékařem i neurologem předepisován s extrémní četností pouze preparát obsahující sumatriptan. Při téměř denním výskytu bolestí hlavy, které již pacient nedovedl od sebe odlišit, došlo k postupnému zvyšování dávek sumatriptanu (předepisovaného oběma lékaři – tbl. po 50 mg) na 50–60 za měsíc! V tomto stavu, trvajícím několik měsíců, byl odeslán do poradny. Anamnéza odhalila negativní psychologické faktory v rodině. Zobrazovacími metodami byla zjištěna pouze lehká difúzní atrofie mozku. V klinickém neurologickém nálezu zachyceny známky zvýšené nervosvalové dráždivosti, a proto byla zahájena profylaktická terapie kombinací retardované formy carbamazepinu a preparátu obsahujícího magnezium. Byla ponechána nízká dávka antidepresiva (mirtazapin). Pacient byl podrobně instruován o abortivní léčbě jednotlivých typů bolestí hlavy a o volbě léků podle jejich intenzity. Pro nejnižší ordinována kombinace rozpustné formy paracetamolu a tablet acetylsalicylové kyseliny s glycinem, pro střední intenzitu p.o. diclofenac s rychlým nástupem účinku, a teprve pro nejvyšší intenzity povoleno užití tbl. sumatriptanu po 50 mg. Při pravidelných kontrolách, přibližně ve dvouměsíčních intervalech, docházelo k postupnému snižování spotřeby sumatriptanu až na jednu dávku v intervalu několika týdnů. Výrazné snížení frekvence a intenzity bolestí hlavy trvá již třetí rok od zahájení léčby abúzu.

Závěr: Kazuistika poukazuje na nezbytnost správného stanovení diagnóz všech typů bolestí hlavy pro volbu adekvátní terapie v rámci prevence rozvoje abúzu. U bolestí hlavy s jejich vysokou frekvencí není racionální pouze abortivní terapii, je nezbytná vhodná preventivní medikace.

TS4-6 Familiární hemiplegická migréna

Mastík J

I. neurologická klinika LF MU a FN u sv. Anny v Brně

Úvod: Familiární hemiplegická migréna (FHM) je vzácné autozomálně dominantní hereditární onemocnění. Jde o první typ migrény s aurou, kde byl prokázán genetický defekt na chromozomu 19 (FHM 1), vzácněji na chromozomu 1 (FHM 2).

Kazuistika: Autor popisuje rodinu s výskytem FHM. Čtyři přími příbuzní (tři ženy a jeden muž) ve třech generacích jsou

postiženi sporadickými, typicky probíhajícími záchvaty hemiplegií s až několikadenní hemiplegií, občas i s afázií a poruchou vědomí. Všichni postižení členové rodiny byli podrobeni dostupným vyšetřovacím metodám a nebyla prokázána jiná příčina tranzitorních příznaků. V akutní léčbě byl zaznamenán jednoznačný efekt triptanů. Profylaktická léčba nebyla vzhledem k nízké frekvenci záchvatů nasazena.

Závěr: Mutace genu mohou ovlivňovat uvolňování excitačních aminokyselin a serotoninových neurotransmiterů. Poznatky z oblasti molekulární genetiky (např. DNA analýza) mohou v budoucnu přispět k zavedení účinnější a specifitější léčby, než je tomu doposud.

TS5 KURZ – DIABETICKÁ NEUROPATIE

TS5-1 Charakteristické a zriedkavé klinické prejavy periférnej neuropatie pri diabetes mellitus

Kučera P

I. Neurologická klinika LF UK a FNsP Bratislava

Diabetická neuropatia (DN) predstavuje najčastejšiu chronickú komplikáciu cukrovky, ktorá výrazne ovplyvňuje mortalitu a kvalitu života pacientov s týmto ochorením. Epidemiologické štúdie udávajú až 30% incidenciu tejto komplikácie s prognózou výrazného nárastu pri aktuálnej hrozbe populačnej epidemie diabetu. DN predstavuje heterogénnu skupinu ochorení podmienených poškodením všetkých typov nervových vlákien pri cukrovke. Jej patogenéza je najpravdepodobnejšie multifaktoriálna. DN je klasifikovateľná z hľadiska typu postihnutia vlákien, distribúcie postihnutia a hľadiska jej priebehu. Každá z klasifikácií má svoje praktické klinické opodstatnenie. Diagnostika DN nie je obťažná, ak sú prítomné charakteristické subjektívne príznaky postihnutia senzitivných a motorických vlákien a distribúcia je difúzna s iniciáciou príznakov na dolných končatinách – distálna senzitivná motorická diabetická neuropatia, ktorá predstavuje až 80% všetkých foriem DN a jej bolestivá varianta. Tieto majú vždy progresívny priebeh. Diferenciálne diagnostický problém vzniká pri izolovaných neuropatiách (fokálne mononeuropatie – proximálna motorická neuropatia, kraniálna neuropatia n. III, IV, VI a VII a zriedkavá torakoabdominálna neuropatia), kde je potrebné napriek prítomnosti diabetu vylúčiť i iné závažné príčiny (diagnostika per exclusionem). O definitívnom etiologickom vzťahu k cukrovke niekedy napovie až reverzibilita ich priebehu. Zriedkavé a často prehliadané sú rýchle reverzibilné formy DN, ako je hyperglykemická neuropatia a inzulínová neuritída. V diagnostike je potrebné myslieť i na nie zriedkavú kombináciu jednotlivých foriem neuropatií, čo môže maskovať charakteristické príznaky a viesť k nesprávnej diagnóze. V posledných rokoch k známym formám DN v klasifikácii pribudla i tzv. prediabetická neuropatia s iniciálnym postihnutím tenkých vlákien, ktorá sa vyskytuje (a je i v súčas-

nosti objektivizovateľná novými technikami diagnostiky porúch tenkých vlákien) už vo fázach poruchy glukózovej tolerancie. Poznanie charakteristických i atypických príznakov DN, uvedenie si častej kombinácie prítomnosti jednotlivých foriem DN, detailné klinické vyšetrenie a následná voľba vhodných vyšetrovacích metód tak výrazne zvyšuje podiel správnej a včasnej diagnostiky tejto závažnej komplikácie cukrovky.

TS5-2 Charakteristické aj zriedkavé klinické prejavy autonómnej neuropatie pri diabetes mellitus

Krahulec B

II. Interná klinika LF UK a FNsP Bratislava

Najčastejšou príčinou autonómnej neuropatie je diabetes mellitus. Až 10 % neuropatií u diabetikov býva však iného pôvodu. Základom diagnostiky je starostlivá anamnéza, objektívne vyšetrenie a elektrofyziológické, senzitivné a autonómne funkčné testovanie. Je dostatok údajov o význame diagnostiky a monitorovania autonómnych porúch, a to najmä u diabetikov. Autonómna neuropatia sa delí na kardiovaskulárnu, gastrointestinálnu, urogenitálnu, sudomotorickú, metabolickú a pupilárnu. Ochorenie srdca u diabetikov sa delí na koronárnu aterosklerózu, diabetickú kardiomyopatiu a autonómnu neuropatiu. Kardiovaskulárna autonómna neuropatia (KAN) sa pritom zdá byť najpodceňovanejšou závažnou chronickou komplikáciou diabetu. KAN sa rozdeľuje na syndróm kardiálnej denervácie, ortostatickú hypotenziu a intoleranciu telesnej záťaže. Syndróm kardiálnej denervácie sa môže prejavovať intraoperačnou kardiovaskulárnou labilitou, asymptomatickou ischémiou myokardu, zvýšeným rizikom úmrtia, zníženou variabilitou frekvencie srdca, pokojovou tachykardiou, fixovanou frekvenciou, predĺženým QT intervalom na ekg, stratou diurnálnej variácie krvného tlaku. Ortostatická hypotenzia (OH) znamená pokles systolického krvného tlaku o viac ako 30 (20) mmHg, prípadne pokles diastolického krvného tlaku o viac ako 10 mmHg. Môže sa prejavovať slabosťou, únavou, točením hlavy, poruchou videnia, bolesťou v šiji, synkopami. Sú dva typy OH: hypoadrenergný typ (bez reakcie frekvencie srdca) je vždy príznakom ťažkej formy KAN (znamená znížené vylučovanie katecholamínov), a hyperadrenergný typ, ktorý ale nesúvisí s KAN. Intraoperačná kardiovaskulárna labilita sa môže prejavovať väčšou potrebou vazopresorov počas operácie, ťažšou intraoperačnou hypotermiou, poruchou reakcie na hyperkapniu a hypoxiu, častá býva hypertonická kríza po operácii, porucha gastrointestinálnej motility po operácii. Preto je potrebné anesteziológovi na túto komplikáciu upozorniť. Metaanalýzou štúdií u diabetikov sa zistil častejší výskyt tichej ischémie myokardu a vyšší výskyt úmrtí u diabetikov s KAN. Atypické prejavy tichej ischémie u diabetikov bývajú náhla ketoacidóza, pľúcny edém, vracanie, kolaps. Prítomnosť KAN ale nevylučuje bolestivý infarkt myokardu! Časté bývajú náhle úmrtia u pacientov s KAN: čo je príčinou? Nízka va-

riabilita frekvencie srdca, predĺžený QT interval na ekg, hypertenzia (úzky vzťah ku KAN), zvýšená QT disperzia, hypertrofia ľavej komory myokardu, systolická i diastolická dysfunkcia, ischémia až infarkt myokardu, zlyhávanie srdca bývajú spojené so zvýšenou arytmogenicitou myokardu. Ortostatická hypotenzia často spojená s hypertenziou vleže, porucha regulácie ventilácie (sleep apnea), nepocítovaná hypoglykémia sa tiež môžu spolupodieľať na zlej prognóze týchto pacientov. Gastrointestinálna autonómna neuropatia sa prejaví dysfunkciou ezofágu (gastroezofageálny reflux), poruchou funkcie žľazníka (cholelitiáza), gastroparézou, obstipáciou, hnačkou, inkontinenciou stolice. Urogenitálna autonómna neuropatia sa môže prejavíť neurogenným močovým mechúrom, spomaleným vyprázdňovaním obličkovej panvičky, erektilnou dysfunkciou, retrográdnou ejakuláciou, zníženou vaginálnou lubrikáciou. Veľmi dôležité je sudomotorická dysfunkcia najmä u diabetikov, pretože významne prispieva k vzniku syndrómu diabetickej nohy, prejaví sa anhidrózou so suchou kožou, intoleranciou tepla, potením po jedle. Na diagnostiku sa najčastejšie v praxi používa analýza variácie frekvencie srdca pri kardiovaskulárnych reflexoch (hlboké dýchanie, aktívna ortostáza, Valsalvov manéver), prípadne spektrálna analýza variácie frekvencie srdca s počítačovou analýzou. Sudomotorická autonómna neuropatia sa môže diagnostikovať pomocou sympatikového kožného reflexu (elektromyografiou) alebo jednoduchšie pomocou bioimpedančnej metódy.

TS5-3 Pomocné vyšetrovacie metódy v diagnostike diabetickej neuropatie

Kurča E

Neurologická klinika JLF UK a MFN, Martin

Rôzne pomocné vyšetrovacie metódy majú svoje nezastupiteľné postavenie v procese diagnostiky a liečby diabetickej neuropatie. V rámci tzv. subklinickej diabetickej neuropatie umožňujú potvrdiť prítomnosť neuropatie aj bez klinických subjektívnych a/alebo objektívnych príznakov neuropatie. Pri klinickej diabetickej neuropatii pomáhajú v stanovení stupňa poškodenia a vývoja stavu, ako aj v diferenciálnej diagnostike medzi jednotlivými typmi diabetickej neuropatie vrátane možnosti súčasnej prítomnosti viacerých príčin neuropatického poškodenia. V neposlednom rade môžu byť nápomocné vo vybraných prípadoch, keď umožnia vylúčenie prítomnosti neuropatie a ťažkosti udávané pacientom je potrebné vysvetliť iným spôsobom. Elektromyografia (EMG) je základným pomocným vyšetrením pri diabetickej neuropatii. Využívajú sa hlavne kondukčné štúdie s povrchovými elektródami, v menšej miere sa uplatní ihlová EMG. Kvantitatívne testovanie senzitivných funkcií (QST) umožňuje testovať prah vnímania vibrácií, chladu, tepla a bolesti. Je potrebné zdôrazniť, že ide viac o subjektívnu metódu ako o objektívny laboratórny test. Kvantitatívne testovanie autonómnych funkcií (QAT) vyšetrením rôznych kardiovaskulárnych reflexov môže identifikovať

poruchu funkcie tenkých nemyelinizovaných vlákní vegetatívneho systému. K menej využívaným metódam radíme napr. pedografiu a histologické vyšetrenie nervu (obyčajne n. suralis). K novým metódam používaným v posledných rokoch patrí punkčná kožná biopsia a konfokálna korneálna mikroskopia, pričom obidve metódy s vysokou presnosťou hodnotia kvantitu a kvalitu siete tenkých nemyelinizovaných vlákní v podkoží a v rohovke. Nakoľko ide o typ vlákní najčastejšie poškodený pri diabetickej neuropatii v prvom slede, obidve metódy sú významným prínosom v problematike.

TS5-4 Liečba diabetickej neuropatie

Cibulčík F

Neurologická klinika SZU a FNŠP Bratislava

Diabetická neuropatia patrí k najčastejším a najnepríjemnejším komplikáciám diabetes mellitus. Subjektívne najviac obťažujúcim príznakom diabetickej neuropatie je bolesť, ktorá sprevádza približne pätinu pacientov s diabeticou neuropatiou. Prístupy k liečbe diabetickej neuropatie môžeme deliť na kauzálne, patogenetické a symptomatické. Prvé dva menované postupy sú v bežnej klinickej praxi väčšinou v rukách diabetológa. Symptomatická liečba najmä bolestivých príznakov neuropatie je väčšinou pod vedením neurológa, nakoľko si vyžaduje celený prístup vzhľadom ku neuropatickému typu vyvolanej bolesti. V liečbe bolesti pri diabetickej neuropatii sa využívajú najmä preparáty z okruhu antikonvulzív, antidepresív a anodýn. Presnejšie postupy pri liečbe upravujú odporúčenia vypracované expertnými skupinami – pre Európu expertnou skupinou EFNS.

TS6 POMPEHO NEMOC

TS6-1 Klasická infantilná forma Pompeho nemoci

Slouková E¹, Ošlejšková H¹, Vohánka S²

¹ Klinika detskej neurologie LF MU a FN Brno

² Neurologická klinika LF MU a FN Brno

Pompeho nemoc, glykogenóza typu II (GSD II), je autozomálne recesívne dedičné ochorenie spôsobené mutáciou genu pro lyzozomálny enzým kyselou α -1,4-glukosidázou (GAA), ktorá je zapojená do degradácie glykogenu. Deficit enzýmu vedie k akumulácii glykogenu v lyzozomech, najmä v kosterných svaloch a myokardu. Dle veku vzniku, progresie ochorenia a orgánového poškodenia sa rozlišuje infantilná a pozdná forma. Každá forma má svoje podtypy, čo súvisí s veľkou variabilitou klinických príznakov. Incidencia ochorenia je asi 1 : 40 000, z toho klasická forma sa udáva s četnosťou 1 : 138 000 porodů a pozdná forma 1 : 57 000. Medzi hlavné klinické príznaky klasické infantilnej formy patrí najmä floppy baby

syndrom (hypotonie), retardácia psychomotorického vývoje, obtíže s príjmom potravy a neprosivanie a dilatačná kardiomyopatie. Vedľajšími príznakmi sú zvýšená dechová frekvencia s užitím auxiliárneho dýchacieho svalstva, apnoické pauzy, náchylnosť k infekciám a hepatomegalie. Choroba by mala byť zařazena do diferenciálnej diagnostiky a řádně vyšetřena v případě, že se příznaky rozvíjejí v první třetině života a rychle progresují. Diagnostika zahrnuje pečlivé neurologické vyšetření s posouzením stupně retardace, hypotonie a možné kraniofaciální dysmorfie, echokardiografický průkaz kardiomyopatie, rtg hrudi s nálezem kardiomegalie a atrofie levého plicního laloku. V laboratoriu se soustředíme na jaterní transaminázy a svalové enzymy, zejména hodnotu kreatinínázy (CK). Diagnostiku uzavírá enzymová analýza aktivity GAA a ultrastrukturální vyšetření bioptického materiálu. Prognóza onemocnění je nepříznivá, pacienti umírají na kardiorepirační selhání do konce prvního roku života. Od roku 1999 existuje enzymová substituční terapie preparátem Myozyme. Z důvodu prodloužení života a zlepšení jeho kvality včasným zavedením enzymové terapie je nutné aktivně vyhledávat pacienty s GSD II a nepodceňovat jednotlivé příznaky vzhledem k velké variabilitě onemocnění.

TS6-2 Informace o projektu časné diagnostiky Pompeho nemoci u vysoce rizikové populace dětí a mladistvých v ČR

Ošlejšková H¹, Vohánka S², Slouková E¹

¹ Klinika detskej neurologie LF MU a FN Brno

² Neurologická klinika LF MU a FN Brno

Pompeho nemoc (PN, glykogenóza typ 2) je řazena mezi lyzozomální střídatavá onemocnění. Je to autozomálně recesivní choroba glykogenového metabolismu s variabilní penetrací, kdy dochází k deficitu lyzozomální kyselá alfa glukosidázy (GAA). Podkladem je genový defekt na dlouhém raménku 17 chromozomu (17q23). Enzymatický defekt vede k hromadění lyzozomálního glykogenu v mnoha typech buněk a tkání s jejich následným zničením. Klinicky nejvíce nápadné jsou dysfunkce svalové tkáně srdce, dýchacího systému a kosterních svalů. Odhady incidence jsou 1 na 40 000 živě narozených dětí. Prevalence na světě je tedy asi 5 až 10 000 nemocných. V ČR byli dosud diagnostikováni celkem tři pacienti, ačkoli dle propočtu teoretické prevalence onemocnění by jich v ČR mělo být asi 250. Lze proto odůvodněně předpokládat, že část pacientů je buď nediagnostikována, nebo vedena pod jinou diagnózou. Cílem celorepublikového projektu je vyšetření vysoce rizikové populace dětí i dospívajících do 19 let se svalovou slabostí, hypotonií, meškáním vývojových milníků, kardiomyopatií, makroglosií a respirační insuficiencí „metodou suché kapky“ s cílem časné diagnostiky onemocnění a vyhledání dosud nediagnostikovaných případů. Jedná se o jednoduchý krevní test s vysokou senzitivitou a specificitou. Pozitivní pacienti budou ověřeni vyšetřením aktivity en-

zymu v leukocytech v Ústavu dědičných metabolických poruch při 1. LF UK a VFN Praha (UDMP). Projekt je realizován ve spolupráci s Department of Clinical Chemistry, University Medical Center Hamburg-Eppendorf, Erasmus MC Rotterdam, Pompe Center, Dr. Molewaterplein 60 3015 GJ Rotterdam, II. neurologické kliniky LF MU a FN Brno a UDMP v Praze. Jedná se o pilotní použití metody v ČR. Od roku 2006 existuje možnost časné diagnostikovaným pacientům aplikovat substituční enzymovou terapii, která zlepšuje kvalitu jejich života a podstatně jim prodlouží život. Cílem přednášky je informovat neurology o možnosti a způsobu zapojení se do projektu.

TS6-3 Vyhledávání Pompeho nemoci v dospělé populaci ČR

Voháňka S¹, Ošlejšková H², Slouková E²

¹ Neurologická klinika LF MU a FN Brno

² Klinika dětské neurologie LF MU a FN Brno

Pompeho nemoc (glykogenóza typ 2) je autozomálně recesivní dědičné metabolické onemocnění, jehož podkladem je defekt lysozomální kyselé alfa glukosidázy, což vede k hromadění lysozomálního glykogenu v buňkách a tkáních s následnou dysfunkcí především ve svalové tkáni srdce a kosterních svalech. Průběh je velmi variabilní: od těžkého rychle progredujícího postižení novorozenců po postupné postižení s manifestací v dospělosti. V dospělém věku se PN často projevuje svalovou slabostí kořenového svalstva nebo jinou svalovou slabostí včetně slabosti dýchacího svalstva a intolerancí námahy. Včasná diagnóza se díky dostupnosti substituční terapie stala velmi aktuální. Teoretická prevalence ukazuje, že v ČR by mělo být asi 250 osob s touto nemocí, dosud je ale diagnostikováno jen několik osob. Lze odůvodněně předpokládat, že část pacientů je buď nediodagnostikována, nebo vedena pod jinou diagnózou (v úvahu připadají: pletencová svalová dystrofie, facioskapulohumerální svalová dystrofie a skapuloperoneální syndromy, Danonova nemoc, syndrom ztuhlé páteře – Rigid Spine Syndrome, mitochondriální poruchy, polymyozitida, kardiomyopatie, glykogenóza typu III, V, VI, VII). Ve spolupráci s firmou Genzyme Europe byl proto zahájen projekt screeningového vyšetření rizikové populace metodou suché kapky krve (dried blood spot, DBS). Jde o jednoduché vyšetření s vysokou citlivostí záchytu. Pozitivní nálezy budou vyšetřeny dále, aby byla diagnóza definitivně potvrzena nebo vyvrácena. Dále je v přípravě DNA diagnostika PN v Centru molekulární biologie a genové terapie FN Brno. Program koordinují dvě pracoviště: pro děti Klinika dětské neurologie FN Brno a pro dospělé Neurologická klinika FN Brno. Spolupracujícím neurologům byl v průběhu května 2008 zaslán balíček obsahující informace o chorobě, informovaný souhlas, návod na provedení testu, tři diagnostické papírky a návratová obálka s nezbytnou dokumentací. V první fázi bylo distribuováno asi 300 balíčků: materiály byly zaslány členům Sekce

neuromuskulárních chorob, účastníkům neuromuskulárních symposií a vybraným lůžkovým neurologickým oddělením. Dále byl na webových stránkách Sekce neuromuskulárních chorob ČNS zřízen objednávkový formulář (<http://www.cba.muni.cz/neuromuskularni-sekce/index.php?id=16>), kde lze požádat o diagnostický balíček a kde si lze stáhnout písemné materiály.

TS7 KOGNITIVNÍ NEUROLOGIE

TS7-1 Funkční magnetická rezonance v kognitivní sféře

Rektorová I

Centrum pro kognitivní poruchy, 1. neurologická klinika LF MU a FN u sv. Anny v Brně

Metoda funkční magnetická rezonance (fMR) je založena na tzv. BOLD (Blood Oxygen Level Dependent) efektu, tj. závisí na změně homogenity magnetického pole ve vztahu k prokrvení dané oblasti a k poměru okysličené a neokysličené krve (oxyhemoglobinu a deoxyhemoglobinu). Nejedná se tedy o přímé zobrazení neuronální aktivity, ale o hemodynamickou odpověď vyvolanou danou (kognitivní) úlohou. Střídají se období aktivity, tj. provádění vlastní (kognitivní) úlohy, s obdobím klidu nebo prováděním kontrolní úlohy (vzhledem k vyšetřované kognitivní funkci). Výsledkem statistického zpracování je aktivační mapa, která slouží k lokalizaci jednotlivých mozkových oblastí zapojených do příslušných neurokognitivních sítí. fMR lze tedy využít pro studium kortikálních i subkortikálních oblastí zapojených do jednotlivých kognitivních funkcí, pro studium funkční konektivity (propojení oblastí v rámci neurokognitivních sítí), ale i pro studium tzv. Default Mode Network (DMN), tj. organizované sítě mozkových oblastí zapojených do mozkové aktivity pozorovatelné v klidovém stavu. Funkce DMN není doposud objasněna. Předpokládá se její úloha v mimovolním hodnocení informací přicházejících z vnitřního i zevního prostředí i úloha v paměťových procesech a jiné funkce. Součástí přednášky budou i možnosti využití zmiňovaných technik pro včasnou diagnostiku mírné kognitivní poruchy a demence.

Práce podpořena výzkumným záměrem MSM 0021622404.

TS7-2 Emoce a mozek

Rusina R

Neurologická klinika IPVZ a Fakultní Thomayerova nemocnice, Praha

V rámci kognitivní neurovědy je emocím věnována výraznější pozornost teprve v posledních dvou desetiletích. Funkce amygdaly, inzuly, limbických struktur, ale i cingulární kůry nebo frontálních asociačních oblastí jsou v úzkém vzájemném

vztahu a jsou provázány i s endokrinním a imunitním systémem. Přehledným způsobem budou projednávány anatomické, neurobiologické a především kognitivní aspekty emocí s přesahem do klinické praxe.

TS7-3 Kognitivní funkce mozečku

Vyhnálek M¹, Zumrová A², Hort J¹

¹ Neurologická klinika 2. LF UK a FN v Motole, Praha

² Klinika dětské neurologie 2. LF UK a FN v Motole, Praha

V posledním desetiletí se ukazuje, že mozeček kromě své funkce v kontrole hybnosti a rovnováhy hraje důležitou roli i v regulaci emocí a kognice. Podkladem je zapojení do okruhů prefrontálního, temporálního a zadního parietálního laloku. Porucha těchto funkcí při mozečkových onemocněních byla nazvána cerebelární kognitivně afektivní syndrom. Z neuropsychologického hlediska převažuje dysexekutivní syndrom subkortikálního typu, porucha pracovní paměti a vizuokonstruktivních funkcí. Shrnujeme recentní literaturu k tématu a ilustrujeme kazuistikami z klinické praxe.

TS7-4 Strukturální a funkční podklady paměti

Línek V

Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

Kognitivní činnost v lidském mozku je zajištěna souborem neuronálních sítí velkého rozsahu. Její nezbytnou součástí jsou paměťové funkce. Krátký příspěvek uvádí přehled základních struktur, které se podílejí na zpracování, uchování a vybavování deklarativních informací a na výběru adekvátní behaviorální odpovědi. Je zdůrazněna nezbytnost kategorizace vstupujících informací pro pochopení funkce kognitivního systému a výchozího paradigmatu v procesu zpracování a reorganizace paměťové stopy.

TS8 NEUROSTIMULACE V NEUROLOGII

TS8-1 Implantabilní programovatelné infuzní pumpy v léčbě míšní spasticity – čtrnáctileté zkušenosti

Houdek M

Neurochirurgická klinika LF UP a FN Olomouc

Implantabilní programovatelné infuzní pumpy k intratekální aplikaci baklofenu patří ke klinicky vysoce účinným metodám v léčbě míšní spasticity. Baklofen byl do klinické praxe zaveden již v roce 1971 a je stále považován za účinný myorelaxační preparát, ale s poměrně velkým procentem klinického selhání. V roce 1984 byl baklofen poprvé aplikován do likvorového prostoru s překvapivě dobrými výsledky – významného snížení míšní spasticity

bylo dosahováno u takřka 100 % nemocných při výrazně nižší dávce. Již před 14 lety byla implantována na Neurochirurgické klinice v Olomouci první tato pumpa k intratekální aplikaci baklofenu v léčbě míšní spasticity. Zkušenosti s indikacemi a klinickým efektem této léčby, technickými i ekonomickými problémy, možnými komplikacemi a jejich léčbou u více než 20 nemocných našeho souboru jsou náplní této přednášky.

TS8-2 Hluboká mozková stimulace vnitřního pallia v léčbě poruch extrapyramidového systému

Jech R¹, Urgošík D², Adamovičová M³, Havránková P¹, Křepelová A⁴, Bareš M², Benetin J⁶, Roth J¹, Růžička E¹

¹ Centrum extrapyramidových onemocnění, Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

² Oddělení stereotaktické a radiační neurochirurgie, Nemocnice Na Homolce, Praha

³ Klinika dětského a dorostového lékařství 1. LF UK a VFN, Praha

⁴ Ústav biologie a lékařské genetiky 2. LF UK a FN v Motole, Praha

⁵ I. neurologická klinika LF MU a FN u sv. Anny v Brně

⁶ II. Neurologická klinika LF UK a FN sP Bratislava

Úvod: Hluboká mozková stimulace vnitřního pallida (DBS GPi) se stala účinným nástrojem v léčbě dystonií bez ohledu na jejich etiologii. Stále častěji se využívá i pro potlačení motorických komplikací Parkinsonovy nemoci (PN). Elektroda se zavádí stereotakticky do posteroventrální porce GPi obou hemisfér, kde lze dosáhnout nejlepšího klinického účinku.

Metoda: DBS GPi byla zavedena oboustranně 10 pacientům (F = 5, M = 5), kterým bylo v době operace 13–62 let. Devět z nich trpělo různými dystonickými syndromy: osm pacientů generalizovanou dystonií (non-DYT1, n = 4; DYT1, n = 1), syndrom Mohr-Tranebjaerg (n = 1), syndrom PKAN (n = 2) a jedna pacientka primární cervikální dystonií. Jeden pacient měl pokročilou PN, v jejímž obraze dominovaly motorické fluktuace a generalizované choreatické dyskineze. Hodnocení účinků DBS GPi vycházelo ze srovnání skóre BFMDS škály, Tsuiho škály a motorického skóre UPDRS III škály získaných před implantací a po ní. Hodnoceno bylo vždy nejlepší skóre dosažené do jednoho roku po implantaci.

Výsledky: Ke klinickému zlepšení došlo u všech pacientů. U pacientů s generalizovanou dystonií došlo po zahájení DBS GPi k významnému zlepšení BFMDS skóre z 48 ± 19 (průměr \pm SD) na 22 ± 15 (Wilcoxonův znaménkový test, $p < 0,01$). U pacientky s cervikální dystonií kleslo Tsui skóre z 36 na 11 bodů a u pacienta s PN se při vysazení L-DOPA snížilo skóre UPDRS III z 29 na 18 bodů.

Diskuze: Klinický stav pacientů se díky DBS GPi zlepšil v průměru o 52 % (rozmezí 19–98 %). Nejlepšího účinku bylo dosaženo u 13letého chlapce s akutním rozvojem generalizovaného status dystonicus (non-DYT1), u nějž postupně došlo k vymizení téměř všech dystonických projevů. Zatímco u pacienta s PN došlo ke zmírnění rigidity a akineze již v den zapnutí neurostimulace, u pacientů s dystonickými syndromy

bylo maximální zlepšení pozorováno až za $7,5 \pm 3$ měsíců po zahájení DBS. Z nežádoucích projevů jsme zaznamenali neočekávané vypínání neurostimulátoru ($n = 1$) a přerušení spojovacího kabelu ($n = 1$). Postupné zhoršování dystonických příznaků nastalo u pacientů s PKAN ($n = 2$) po necelých dvou letech od implantace pravděpodobně v důsledku progresse neurodegenerativního procesu. Jeden pacient tragicky zemřel tři měsíce po implantaci bez prokazatelné souvislosti s DBS.

Závěr: Naše zkušenosti s DBS GPi jsou pozitivní. Přestože další klinický vývoj našich pacientů nelze jednoznačně odhadnout, DBS GPi má již dnes nezastupitelné místo v léčbě dystonických syndromů a PN.

Podpora: IGAMZČR 1A/8629-5, NR8937-4 a MŠMT 0021620849.

TS8-3 Neuromodulace na míšní úrovni

Ševčík P¹, Hakl M², Hříb R²

¹ *Klinika anesteziologie, resuscitace a intenzivní medicíny LF MU a FN Brno*

² *Anesteziologicko-resuscitační klinika LF MU a FN u sv. Anny v Brně*

Úvod: V užším slova smyslu jsou k míšním neuromodulacím řazeny epidurální neurostimulace pomocí implantovaného stimulatoru a implantabilní pumpy pro subarachnoidální aplikaci léčiva. Jako součást neuromodulačních metod bývá někdy označována i pulzní radiofrekvenční léčba.

Míšní neurostimulace: Nejrozšířenější neurostimulační metodou je míšní stimulace (Spinal Cord Stimulation, SCS). Předpokládá se, že princip účinku míšní stimulace spočívá mj. ve zvýšeném uvolňování tlumivých látek (endorfiny, enkefalinu a dynorfiny). Důležitou roli sehrává pravděpodobně i aktivizace GABAergního a adenosinového systému i vrátkové obranné mechanismy. Epidurální stimulace je vhodná u chronických neuropatických a ischemických bolestí. Mezi nejčastější diagnózy patří farmakorezistentní angina pectoris, ischemická choroba dolních končetin, kořenové poškození po operacích páteře, neuropatická bolest v důsledku periferního nervového poškození, komplexní regionální bolestivý syndrom, diabetická polyneuropatie, postherpetická neuralgie, postamputační bolestivé syndromy, plexopatie a další. U dobře indikovaných pacientů můžeme dosáhnout velmi kvalitních výsledků, výjimkou není pokles VAS z 8–10 na 0–2. Takto dobrého účinku většinou jinou léčebnou metodou nejsme schopni docílit.

Subarachnoidální podávání léků: Implantace systémů k intraspinálnímu podávání léků je indikována u některých typů závažných chronických bolestí (Failed Back Surgery Syndrome, poúrazové stavy na úrovni spinální apod.), závažných forem centrálních spastických syndromů. Základním preparátem pro dlouhodobé intratekální (i.t.) infuzní podávání je morfin. Pokud samotný morfin neposkytuje dostatečnou analgezií, je nutné i.t. léčbu doplnit nebo změnit. Mezi přijatelná řešení pak patří kombinace morfinu s bupivakainem (a zřejmě i le-

vobupivakainem), kombinace morfinu s alfa-2 agonistou klonidinem, případně použití jiného opioidu, konkrétně hydromorfonu. Zatímco první tři látky jsou u nás k dispozici, byť i.t. podávání klonidinu je indikací „off label“, hydromorfon u nás není pro i.t. podání v současnosti dostupný vůbec. Nově registrován je vysoce účinný preparát zikonotid.

TS8-4 Vliv rTMS na kortikální spoje subtalamického jádra

Baláz M, Srovnalová H, Rektorová I, Rektor I

I. neurologická klinika LF MU a FN u sv. Anny v Brně

Úvod: Výsledky našich předchozích prací ukázaly, že generátory P3 po standardním sluchovém oddball paradigmatu byly pozorovány v putamen, kaudátu a pallidu. V subtalamickém jádře (STN) může být vlna P3 generována v úkolech s vyšší zátěží (modifikované paradigma). To by mohlo znamenat, že kognitivní aktivity v STN nejsou koordinovány okruhem kortex-bazální ganglia-talamus-kortex. Předpokládali jsme, že oblastmi, které by se mohly zapojovat do koordinace kognitivních aktivit STN, je dorzolaterální prefrontální kortex (DLPFC) a inferiorní frontální kortex (IFC).

Pacienti a metodika: Pozorovali jsme vliv repetitivní transkraniální magnetické stimulace (rTMS) kortikálních oblastí (DLPFC nebo IFC) na intrakraniální kognitivní evokované potenciály. Do studie bylo zařazeno celkem 18 pacientů po implantaci hlubokých elektrod do STN. Vlna P3 (auditorní oddball) byla nahrávána z STN po aplikaci rTMS (1 Hz) v standardním (auditorní oddball) a modifikovaném protokolu.

Výsledky: rTMS nad oblastí DLPFC neovlivnila charakter intrakraniálně nahrávané vlny P3. Po rTMS oblasti IFC došlo ke zkrácení latence P3 z 275,78 ms na 249,9 ms v standardním a z 298,14 na 276,44 ms v modifikovaném protokolu.

Závěr: Zkrácení latence P3 po modulaci IFC lze vysvětlit jako zvýšenou rychlost kognitivních procesů IFC, tedy prostřednictvím hyperpřímé dráhy ovlivňuje kognitivní zpracování v STN. DLPFC nemá přímý vliv na parametry vlny P3, je proto málo pravděpodobné, že by byla kognitivní aktivita v STN pod kontrolou okruhu kortex-bazální ganglia-talamus-kortex.

TS9 AKREDITACE V NEUROLOGII

TS9-1 Accrediation in Clinical Neurology – Certificate of Quality

Bartko D^{1,2}, Combor I², Madarasz S^{1,2}, Petrik O^{1,2}, Sabolova L^{1,2}

¹ *Institute of Medical Sciences, Neurosciences & Military Health*

² *Central Military University Hospital, Ruzomberok, Slovakia*

Objective: At present the providers of health care are called to manage medical and nursing care, administrative ser-

vice more economically without there being any reduction the quality of health care. The philosophy up to now: „quality costs money“ is necessary to change in „higher quality in a shorter time and more cost effectively“.

Aim: The aim of this study was 1. to analyze current situation in accreditation process in neurology in Slovakia, 2. to prepare the standards of quality in health care in some part of neurology.

Methods: The study was divided in three time-periods. In the first period, the analysis of current situation in accreditation in neurological health care in Slovakia was performed. In the second time-period there were analyzed diagnostic and therapeutic programs, quality of documentation, average hospital stay in some neurological diseases, existing training program, and other parameters of accreditation. In the third period there were prepared the diagnostic and therapeutic guidelines, training program and training log-book, technical and personal circumstances at the national level in accordance with national rules, EC legislation and international standards.

Results: 1. *The current situation in accreditation.* An accreditation and quality assurance is one of the basic principles of efficacy and good outcome, especially in times of decreasing financial means. Accreditation and certification is an effective tool for: a) improving health care, b) increasing cost effectiveness of health care, c) implementing internationally recognized quality systems in medical practice. Accreditation is a procedure by which an authoritative body gives formal recognition that the hospital (dept., laboratory etc.) is competent to carry out specific tasks or activities. Although this definition is internationally accepted it doesn't mean that it is used all over the world. Accreditation criteria represent the requirements that are used to be fulfilled by testing hospital, it wants to be accredited. Internal and external audit (national or international) represent the systematic independent examinations whether activities and results comply with defined requirements of quality of health care. Until now the unified definition of quality does not exist (absence of errors, conformity with specified requirements, health care up-to-date etc.). Quality is a system, i.e it gives the pts what they need, what they want and what they expect. Quality depends mainly on the quality of health care providers (their knowledge, experience, skills, communication abilities etc.) and technical circumstances. Measurable aspects of accreditation consist of standards and indicators (quantitative and qualitative), their statistical evaluation, quality policy, quality management system, quality control, quality of documentation, training program, strategy and CQD. 2. *Analysis of real situation.* It was found out that 33% dpts did not have diagnostic and therapeutic guidelines, in 41% dpts these guidelines were insufficient, quality of documentation was unsatisfactory. The most expensive devices were unsatisfactory exploited. The quality indicators, accreditation strategy, policy, quality management system (QMS) etc. were lacking in most depts. Therefore the time for definitive diagnosis and hospital stay were longer. New guidelines include all about mentioned criteria. By using of these guidelines in some

diseases, it was shown: that many diagnostic procedures was not necessary to perform, because diagnosis could be determined clinically and – in addition – in the out-patient depts, and hospital stay – in those they were hospitalized – was shorter.

Conclusions: 1. Accreditation process is an inevitable basis for improving quality of health care. 2. It allows not only higher health care quality level but also to reach it in a shorter time and more cost-effectively 3. The requirements for accreditation criteria should be high; it is not right way to adapt these criteria according to regional or national conditions, because in such cases the accreditation will change in discreditation.

Supported by an Intern. grant ESF-LZ-2006/3.2/01-458.

TS9-2 Can Be Accreditation Process Cost Effective for Health Care?

Bartko D^{1,2}, Bilicky J³, Stofko J⁴, Combor I², Madarasz S^{1,2}, Petrik O^{1,2}, Sabolova L^{1,2}

¹ Institute of Medical Sciences, Neurosciences & Military Health, Central Military University Hospital, Ruzomberok, Slovakia

² Central Military University Hospital, Ruzomberok, Slovakia

³ Department of Radiology, University Hospital, Bratislava

⁴ Department of Neurology, University Hospital, Bratislava

Objective: Quality assurance in every medical discipline and exceptionally in neurology has become increasingly important in health care. It is one of the basic principles of the efficacy and progress. Accreditation process is an effective tool for increasing the quality and the cost effectiveness of health care. **The aim:** 1. to analyze the quality and cost-effectiveness of health care in some neuroimaging procedures and 2. in some neurological diseases.

Methods: The main question was to answer 1. what is cost-effectiveness of computerized tomography, magnetic resonance imaging and angiography. These devices belong to the most expensive, 2. for fulfilling the purpose of the study: a) the number of CT, MRI and AG procedures in whole Slovakia were analyzed, b) an ideal (it was calculated 16 hrs for every day, inc. Saturday and Sunday), and optimal number of procedures (it was calculated 16 hrs for every day except Saturday and Sunday) were appointed, and c) comparison of the realized number of these procedures performed per day and year to financial expenses was evaluated. 3. the quality and cost-effectiveness of diagnostic programs (CT, MRI, AG, EEG and others) in some neurological diseases were analyzed and compared with accreditation criteria.

Results: There are 82 CT devices (CTs) in Slovakia. It was showed that optimal (no ideal) number of procedures is 2 016 000 CT inv./yr for whole number of CTs. The analysis of the real situation has shown that waiting time for above mentioned investigations varies between 6 hrs and 12 days. There were performed only 22.5% CT inv./yr, i.e. 11 CT inv./day. The difference between the optimal and the real number of CT

inv. represents 643,100 inv./yr. From financial point of view, it represents 1.9 bil. SK, and from medical point of view it represents significantly longer time for realization of early diagnosis. The results showed significant difference between possibilities of exploiting the CTs and the reality. Exploitation of devices was qualitatively and economically not effective. Similar situation was found in MRI and AG analysis. The exploitation of MRI was 20% and concerning angiography, there were performed only 1,4 inv./day/1 angiograph. In clinical practice, there were analysed diagnostic procedures in migraine pts. There are 400,000 sufferers from migraine (m.) in Slovakia. M. is still underrecognized and undertreated. Neurologists are using many diagnostic procedures: EEG, EPs, CT, MRI, USG etc. Practically in all pts. were performed EEG, CT, and MRI, in many pts also TCD and Doppler sonography of extracranial arteries. According to our and expert's opinion, many of these procedures are not necessary. All these investigations are recommended as a useful diagnostic tool only rarely for exclusion of structural cause of headache. There is a general consensus: m. can be diagnosed clinically by using: semi-structural interview techniques, IHS diagnostic criteria, and clinical examination. In addition EEG inv. in these pts represents 60 mil. SKK, CTs 1.2 bil. SKK, and MRI 8.6 bil. SKK. From this point of view, in most cases of suspected m., all procedures mentioned above are cost ineffective.

Conclusions: 1. Accreditation process can significantly increase the quality of health care. 2. Accreditation is significantly cost-effective (it reduces direct and indirect costs), 3. Accreditation brings detailed and precise guidelines for all kinds of health care activities.

Supported by an Intern. grant ESF-SOP-LZ2006/3.2/01-458.

TS9-3 Komunikácia – elixír akreditácie

Bartko D, Čombor I, Madarász Š, Petřík O, Sabolová L

Ústav medicínskych vied, neurovied a vojenského zdravotníctva, ÚVN Ružomberok

Terminológia: Komunikácia (z lat. *comunicare*) znamená niečo robiť spoločne, radiť sa, rokovať, podieľať sa na niečom, čo je spoločné. Komunikácia je súčasťou nášho života, buď ho uľahčuje, alebo zhoršuje, je základom spokojnosti, niekedy dokonca šťastia človeka. Zložkami komunikácie sú: komunikátor, komuniké, komunikačný kanál, spätná väzba a kontext. *Komunikátor* vysiela informácie, *komuniké* je obsah správy, *komunikačný kanál* je cesta prenosu informácií (bezprostredná, sprostredkovaná), *spätná väzba* predstavuje zmysluplnú komunikáciu. V zdravotníctve sa využívajú v zásade dva druhy komunikácie: terapeutický a model kvalifikovaných ľudských vzťahov. *Verbálna komunikácia* je typickou funkciou človeka, i keď sú známe rozličné zvukové prejavy aj u zvierat (priateľský, zlostný, agresívny, vyjadrujúci bolesť). Verbálna komunikácia umožňuje človeku nielen komunikovať, ale aj myslieť, písať, vyjadrovať myšlienky, city, informovať. Verbálna komunikácia závisí od slovnej zásoby, vzdelania, tem-

peramentu. Kritériom jej efektívnosti je jednoduchosť, zreteľnosť, závažnosť, načasovanosť, adaptabilita, dôveryhodnosť. Formou verbálnej komunikácie je rozhovor, ktorý môže byť direktívny a nedirektívny. V zdravotníctve má byť rozhovor s pacientom plánovaný, primerane časovo stanovený, na strane lekára/sestry dobre informovaný a v odpovediach a radách jasný, zrozumiteľný, nie vyhýbavý, pravdivý, ale reálne optimistický. K rozhovoru patrí aj záujem lekára/sestry na názor pacienta o jeho práva. Celoevropsky prieskum bruselskeho úradu Health Consumer Powerhouse ukázal, že slovenských lekárov a sestry nezaujíma názor pacientov na ich práva ani to, ako hodnotia pacienti poskytovanú zdravotnú starostlivosť. Podľa tohto prieskumu sa slovenské zdravotníctvo umiestnilo na 23. mieste. Hodnotilo sa 27 ukazovateľov. K dôležitým schopnostiam komunikácie patrí *rétorika*. Dobrá rétorika zkvalitňuje komunikáciu. Zaujímavé výsledky priniesol prieskum rétorických schopností českých politikov urobený odborníkmi z Westminsteru, ktorý sa zamieral na správnosť češtiny, spôsob vyjadrovania, rétorické schopnosti, celkový dojem (zrelosť, múdrosť, neverbálna súčasť prejavu). Výsledky sú pozoruhodné. Budú prezentované. *Neverbálna komunikácia* sa považuje za významnejší spôsob komunikácie (65 %) v porovnaní s verbálnou. Neverbálne prejavuje človek svoj emocionálny stav (radosť, smútok, hnev, nenávisť, lásku a iné), postoj človeka (lahostajnosť, pohrdanie, súhlas). Neverbálna komunikácia sa robí celým telom, ale predovšetkým tvárou a rukami. Komponentami neverbálnej komunikácie sú proxemika a teritorialita, mimika, pohľady, gestikulácia, haptika, posturika, kinetika, vzhľad a úprava. K najvýznamnejším patrí mimika – komunikácia prostredníctvom mimických svalov. Umožňuje viac ako 1 000 rôznych výrazov tváre, napätie, smútok, šťastie, istotu, strach, prekvapenie, žiaľ, hnev, opovrhnutie, výsmech a mnohé ďalšie. K najdôležitejším častiam patria čelo, oči, ústa, nos a brada. Oči tvoria jadro neverbálnej komunikácie (85 %). Mimika reprezentuje nielen svalovú, ale i vegetatívnu (zčerveňanie, zblednutie, šírka zreníc) činnosť. K významným prejavom neverbálnej komunikácie patrí úsmev a *optimizmus*. Úsmev je pravdepodobne najdôležitejšou časťou neverbálnej komunikácie, odľahčuje napätie, povzbudzuje, posilňuje, „placebo“ zlepšuje zdravie. Optimizmus v rámci komunikácie reprezentuje očakávanie kladných výsledkov budúcich udalostí. Má jednoznačne kladný vplyv na život ľudí, vrátane zdravotného stavu. Pesimizmus vedie k depresii a jej nepriaznivým psychofyziologickým prejavom. Pomocou fMR sa v skupine zdravých dobrovoľníkov dokumentovalo, že po optimistickom podnete došlo k aktivácii dvoch konkrétnych oblastí mozgu: 1. amygdaly, 2. rostrálneho anteriorneho cingulárneho kortexu. Stupeň aktivácie koreloval miere optimizmu u pokusných osôb. Poruchy v uvedených oblastiach sa zaznamenali u pacientov s depresiou. Prejavom verbálno-neverbálnej komunikácie je *plač*. Plač je univerzálna reč („esperanto“?), plakal už pračlovek, rímski otroci, čínsky kuli, plačú kráľove, umelci, vedci, obyčajní ľudia i pacienti, lekári aj sestry. Plačú aj niektoré zvieratá. Svet by bol asi iný, keby šesť miliárd ľudí začalo naraz plakať. Určite by si dobre porozumeli. Problém je, že každý plače inak a na rôznych miestach. Preto sa plač zdá niekedy beznádejším,

nezmyselným a bezcieľným. V neverbálnej komunikácii má veľký význam *vzhľad a úprava* zdrav. pracovníka. Neupravený lekár/sestra nezbudzuje dôveru, ale naopak nedôveru. Komunikácia je umenie, niekedy je vrodená, niekedy sa ju treba naučiť.

Záver: 1. Komunikácia je významnou súčasťou práce lekára/ sestry, 2. kvalita komunikácie môže podstatnou mierou ovplyvniť pocity chorého, prispieť k zlepšeniu jeho zdravotného stavu, 3. kvalitná komunikácia je elixírom akreditácie, objektívne zlepšuje a zefektívňuje kvalitu zdravotnej starostlivosti, 4. u niektorých zložiek verbálnej a neverbálnej komunikácie sa dokumentoval jej neurofyziologický korelát.

Podporené medzinár. grantom ESF SOP-LZ – 2006/3.2/01-458.

TS10 PREGRADUÁLNI A POSTGRADUÁLNI VZDĚLÁVÁNÍ V ČR A SR

TS10-1 Pregraduální a postgraduální systém vzdělávání v USA – srovnání s Českou republikou Bareš M

I. neurologická klinika LF MU a FN u sv. Anny v Brně

Autor se zabývá systémem pregraduální a postgraduální výchovy v oblasti lékařských věd ve Spojených státech amerických. K získání licence umožňující výkon lékařského povolání v USA je nutné absolvovat několik stupňů vzdělávání a licenčních zkoušek. Řada z nich nemá v naší zemi a často i v Evropské unii obdobu. Detailně je rozebrán systém nostrifikačních zkoušek, způsob registrace a vlastní zkušenost. Na americkém modelu postgraduálního vzdělávání je zdůrazněn jeho přínos pro vědeckou kariéru jeho posluchačů a absolventů, kterým otevírá dveře nejen ke kariéře na půdě akademické, ale i v oblasti soukromého sektoru. Dále je popsáno kombinované studium tzv. MD/PhD programu, který je pro USA unikátní.

Podpořeno výzkumným záměrem MŠM0021622404.

TS10-2 Systém postgraduálního vzdělávání v ČR – současný stav

Keller O

Neurologická klinika IPVZ a Fakultní Thomayerova nemocnice, Praha

TS10-3 Kontinuálne medicínske vzdelávanie – včera, dnes a zajtra na Slovensku a v Európe

Bartko D, Čombor I, Madarász Š, Petřík O, Sabolová L
Ústav medicínskych vied, neurovied a vojenského zdravotníctva, Neurologická klinika ÚVN, Ružomberok

História kontinuálneho medicínskeho vzdelávania (CME) začala na Slovensku pred viac ako 50 rokmi. Jej zakladateľom bol vynikajúci slovenský neurológ, osobnosť veľkého formátu,

doc. MUDr. Karol Trávník, CSc. Po ňom sa vystriedalo v inštitúte len niekoľko prednostov a z pôvodného Inštitútu pre ďalšie vzdelávanie zdravotníckych pracovníkov sa po niekoľkých zmenách názvu vytvorila *Slovenská zdravotnícka univerzita*. CME v neurológii malo od začiatku výbornú úroveň, podmienujú predovšetkým osobnosťami prednostov neurologických kliník. Príprava začínala *cirkuláciou* uchádzača v základných lekárskejších disciplínach. Podstatou CME v neurológii, podobne ako aj v iných medicínskych disciplínach, boli *dva stupne atestácie*, každý v trvaní troch rokov, pričom pri druhej bolo podmienkou pripraviť „atestačnú prácu“, ktorú predstavoval buď súborný referát z vybratej problematiky s jeho riadnou oponentúrou, prednesom a obhájením pred skúšobnou komisiou, alebo kandidátska práca v odbore neurológia, praktická skúška u pacienta a ústna skúška. Každý uchádzač musel prejsť študijným pobytom na renomovanom pracovisku (zväčša klinickom). Na to obdobie predstavoval systém CME na Slovensku aj v Čechách *vysokú mieru odbornosti*, profesionalitu a vcelku dobrých výsledkov. Bol v mnohých smeroch príkladom aj pre krajiny západnej Európy. Určitým nedostatkom bolo, že sa 1. nevyžadoval „Log-Book“ na kvantifikovanie získaných praktických zručností jednak vo všeobecnej neurológii, jednak v neurologických subdisciplínach; 2. neexistoval „certifikát“, ktorý by bol akousi legitímáciou vedomostí, skúseností a zručností uchádzača v určitej oblasti neurológie; 3. takisto sa nevyžadovala aktívna účasť na výskume a na vedeckých kongresoch a konferenciách, aj keď takáto aktivita predstavovala bonus pri skúške. *V roku 2006 vyšlo nariadenie vlády SR o spôsobe ďalšieho vzdelávania zdrav. pracovníkov, sústave špecializačných odborov a sústave certifikovaných pracovných činností*. CME podľa tohto nariadenia zahŕňa: 1. prípravu na výkon práce vo zdravotníctve, 2. prípravu na výkon certifikovaných činností, 3. špecializačnú prípravu, 4. sústavné vzdelávanie. Ad 1. je určená *iným zdrav. pracovníkom*, končí odborným pohovorom pred komisiou a vydaním osvedčenia. Sem patrí napr. afaziológia, klinická psychofyziológia (neurofeedback a biofeedback). Ad 2. *Certifikačná príprava*: v nej sa získavajú vedomosti a zručnosti potrebné na výkon certifikovaných činností, napr. v neurológii by to mohla byť neurointenzívna starostlivosť (nie je uvedená), neurorehabilitácia (nie je uvedená), kvantifikované neurologické škály (nie sú uvedené), vyšetrovacie metódy v neurológii (nie sú uvedené), neurosonológia (nie je uvedená), neurofyziológia (nie je uvedená) a pod. Certifikačná príprava sa končí skúškou pred komisiou (menuje SZA) s vydaním certifikátu. Ad 3. *Špecializačné štúdium*, ním sa získavajú vedomosti, skúsenosti a zručnosti v danom odbore, získané štúdiom a odbornou praxou. Vyžaduje *osobnú účasť* pracovníka na aktivitách určených v akreditovanom študijnom programe odboru. Pozostáva z praktickej časti a teoretickej časti, pričom praktická časť má prevahu. Vyžaduje účasť uchádzača na pohotovostných službách. Uchádzača vedie buď vedúci pracovník príslušného pracoviska, alebo pracovník s náležitou spôsobilosťou. Do praxe sa nezapočítava obdobie PN, materskej dovolenky, základnej

služby, ale započítava sa zodpovedajúca odborná prax v zahraničí po jej schválení SZU. Toto štúdium je pre neurológiu stanovené minimálne na štyri roky za predpokladu plnenia plného ustanoveného týždenného pracovného času. Zdravotníckeho pracovníka na špecializačné štúdium zariaďuje SZU na návrh zamestnávateľa, prípadne na vlastnú žiadosť (vtedy na vlastné náklady). MZ SR vypracovalo smernicu pre špecializačné odbory pre zdrav. pracovníkov v kategórii lekár, zubný lekár a farmaceut ako aj pre kategóriu sestra, pôrodná asistentka, laborant, asistent a technik a pre kategóriu iných zdrav. pracovníkov a radiacích pracovníkov. Trvanie je od dvoch do piati rokov. Ad. 4. *Sústavné vzdelávanie*: k zložkam SMV patrí: A. 1. *nemerateľná* zložka (samostatné štúdium a výkon odb. zdrav. praxe v príslušnom odbore), 2. *merateľná* zložka: a) jednorazové vzdelávacie aktivity na lokálnej úrovni, na okresnej, na krajskej a na celoslovenskej úrovni, každá v trvaní minimálne piatich hodín, b) odborná sťaž na akreditovanom pracovisku (inom ako je miesto pôsobenia), c) akreditovaná vzdelávacia aktivita (PC, videokonferencie), d) pedagog. činnosť, e) publikačná činnosť, f) výskumná činnosť. Organizátor vydá potvrdenie o účasti. B. *registratúrne záznamy* o obsahu vzdelávacej aktivity, C. *hodnotiaci správa* supervizora-garanta o úrovni a kvalite vzdelávacieho procesu, D. *výsledky* „Dotazníka spokojnosti účastníka“, E. *prezenčná listina* účastníkov vzdelávacej aktivity. Účastník dostane „Potvrdenie o účasti“ s menom, dátumom narodenia a registr. č. s presným opisom miesta a dátumu, charakteru aktivity, počtom hodín a podpisom organizátora. Každý účastník CME musí mať *doklady* o svojom CME vzdelávaní: index a záznamník s presne stanovenými údajmi o zariadení, priebehu, skončení a absolvovaní prípravy. Záznamy v indexe vykonáva zamestnávateľ, vzdelávacia ustanovizeň, školiteľ. Dôležitou požiadavkou je *frekvencia, rozsah, počet hodín, počet výkonov osobne vykonaných pracovníkom a potvrdených školiteľom*. Schválené nariadenie vlády v podstate splňa európske a medzinárodné kritériá pre CME. Tento záver má veľký praktický význam, lebo umožňuje našim pracovníkom vykonávať odbornú činnosť v štátoch Európskej únie, Nórsku, Lichtenštejnsku, Islande a Švajčiarsku. Pokiaľ ide o neurológiu, sú v ňom – podľa mienky autorov – určité nedostatky alebo rezervy: 1. chýba zariadenie certifikovanej činnosti pre neurointenzívnu starostlivosť, neurorehabilitáciu, neurofyziológiu, neurosonológiu, kvantifikované neurologické škály, vyšetrovacie metódy v neurológii, záchvatové ochorenia, stroke a cerebravaskulárne ochorenia, neuroonkológiu, a niektoré ďalšie.

Niektoré osobitosti CME v Európe: European Union of Medical Specialists, Section of Neurology a European Board of Neurology zakladajú a budú administrovať počnúc rokom 2009 *European Board Examination in Neurology*. Táto certifikácia je časťou širšej európskej snahy zlepšiť tréning v neurológii. V rámci tejto snahy bol zriadený Výbor, ktorý navštívi neurologické oddelenia v Európe so zámerom možného *tréningu rezidentov*. Skúška bude pozostávať z dvoch častí: 1. písomná a multiple-choice otázková, 2. ústna skúška s jasne

štruktúrovanými otázkami. Kandidát bude mať možnosť prezentovať vlastné zaujímavé a osobitného zreteľa vhodné prípady. Scientific panels z EFNS a ENS budú spolupracovať na vývoji examinačných kritérií. Prihláška na skúšku je dosiahnuteľná na www.uems.neuroboard.org/ebn. Prihlásiť sa môžu *len kandidáti, ktorí absolvovali ich národnú „atestačnú“ skúšku* alebo majú potvrdenie, že sú vhodní adepti pre túto európsku procedúru. Keďže do skúšky sú zahrnuté aj praktické zručnosti, bude ich overenie podliehať viacstupňovému procesu. Viaceré európske krajiny majú svoj vlastný systém CME, niektoré ho nemajú. Predpokladá sa, že všetky *adaptujú vlastné systémy* a štandardy európskemu štandardu, aj keď EBN nemá legislatívnu silu to nariadiť. EBN examination sa vyvíja a má šancu byť *meradlom excelencie* vedomosti, schopnosti a zručnosti v neurológii. Úspešní kandidáti budú ocenení titulom *Fellow of the European Board of Neurology*. Je to atraktívna ponuka ak pre jednotlivých členov oboch našich spoločností, pre samotné neurologické spoločnosti, ako aj pre obidve ministerstvá.

Záver: Práca sumarizuje históriu postgraduálneho vzdelávania v neurológii na Slovensku, stručne predkladá súčasné kritériá a štandardy CME, poukazuje na ich limity a možné rezervy. Súčasne predkladá pripravený systém postgraduálneho vzdelávania v Európskej únii, jeho podobnosti a odlišnosti s existujúcim systémom u nás a možnosti získať prestížny titul „Fellow of the European Board of Neurology“.

Podporené Intern.grantom ESF-SOP LZ-2006/3.2/01-458.

TS10-4 Postgraduální vzdělávání v USA – osobní zkušenost

Mikulík R

I. neurologická klinika LF MU a FN u sv. Anny v Brně

Přednáška shrnuje 1,5letou osobní zkušenost z University of Texas Health Science Center in Houston se zaměřením na vzdělávání mladých lékařů.

TS11 UMĚNÍ A NEUROLOGIE

TS11-A MOZEK A DUŠE

TS11-1 Lidský mozek a jeho duše v roce 2008

Koukolík F

Oddělení patologie a molekulární medicíny, Národní referenční laboratoř prionových chorob, Fakultní Thomayerova nemocnice, Praha

Pojem „duše“ je v různých náboženstvích užíván různě, některá náboženství ho neužívají. Starý zákon užívá pojem duše odlišně než Nový zákon. Filozofie pojem duše v teologickém/náboženském smyslu neužívá. Užívá pojem vědomí. Způsob užití lze rozložit kolem os idealismus-materialismus a dualismus-monizmus.

Psychologie odlišuje vědomí-sebeuvědomování-jáství. Mezinárodní anglofonní neurověda užívá pro různé aspekty vědomí řadu termínů, které čeština nemá. Za jednotlivými aspekty pojmu vědomí jsou sice spolupracující, ale odlišné funkční systémy. Poznání vztahu mozku, vědomí, sebeuvědomování a jáství posunuly funkční zobrazovací metody a transkraniální magnetická stimulace. Mají své limity jako všechny metody. Crickova-Kochova teorie popisuje zrakové vědomí. Edelmanova-Tononiho hypotéza dynamického jádra je obecná teorie vědomí podobně jako Dehaenova teorie vědomí coby globálního pracovního prostoru. Výsledky klasických Libetových experimentů prokazujících, že sebeuvědomování je kognitivní iluze stará několik set milisekund, byly potvrzeny a modifikovány. Gazzaniga chápe vztah sebeuvědomování k dalším funkčním systémům mozku jako vztah režiséra a řídicích systémů. S objevem implicitního (default) systému lidského mozku začala v poznávání vztahu mozku-vědomí-sebeuvědomování-sociálního fungování nová éra. Sebeuvědomování je funkce části implicitního systému. Ontogeneze sebeuvědomování začíná jako ontogeneze empatizace a mentalizace. Jáství je kromě toho utvářeno kulturně. Otevřenými otázkami vztahu vědomí a sebeuvědomování jsou: 1. jejich fylogenetický vývoj, 2. vztah k jevům popisovaným fundamentální fyzikou.

TS11-2 Umění a (neuro)věda

Höschl C

Psychiatrické centrum Praha

V přednášce je poukázáno na evoluční význam umění coby činnosti, která se u hominidů vyvinula jako evolučně stabilní strategie chování („social grooming“) asi před půl milionem let. Její udržení v evoluci bylo zajištěno vývojem libostních mechanismů (krása) a opatřeno tak vlastní motivační strukturou. Souvisí s rozvojem neokortexu (social brain) více než používání nástrojů či chůze po zadních a je předpokladem rozvoje jazyka (homo erectus zřejmě ještě jazykem neoplýval). Zdůrazněn je také význam systému tzv. zrcadlových buněk při zajištění evolučně výhodné schopnosti vcítění se do druhého a predikce jeho chování. Umění a hra jsou důležitými nástroji k trénování tohoto systému, a to i v ontogenezi. V přednášce je rovněž vyslovena hypotéza o dekonstrukci výtvarného umění a hudby ve 20. století, ke které došlo po vynálezu fotografie (daguerotyp) a záznamu a reprodukce zvuku (fonograf).

TS11-B VÝTVARNÉ UMĚNÍ V NEUROLOGII

TS11-3 Pohybové postižení Maxe Švabinského – esenciální tremor

Růžička E

Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

Max Švabinský (1873–1962), jeden z nejvýznamnějších českých výtvarných umělců 20. století, trpěl pohybovým postiže-

ním, třesem rukou, který zejména v posledních letech života poznamenal jeho písmo – názorným příkladem jsou podpisy na známých Švabinského grafických listech, které dodnes zdobí mnohé veřejné prostory i stěny domácností. Nabízí se otázka, co bylo příčinou tohoto pohybového postižení a do jaké míry jím byla ovlivněna vlastní tvorba, když umělcovo bohaté dílo svědčí o dlouhém a plodném životě, vyplněném nepřetržitou tvůrčí prací až do posledních dnů. Odpověď budeme hledat v písemných dokumentech, v několika filmových snímcích a ve vzpomínkách současníků.

TS11-4 Marc Chagall, úspěšné stáří

Pidrman V

Psychiatrická ambulance, Praha

Autor podává životopisný přehled Marca Chagalla. Ten se odehrává na pozadí osobních dramát, která ale nelze oddělit od bouřlivých světových událostí v době umělcova života (1887–1985). Autor zdůrazňuje mistrovu dlouhověkost, zejména však jeho výtvarnou energii a tvůrčí potenci. Zamýšlí se v této souvislosti nad termínem „úspěšné stáří“, který je v geriatрии užíván.

TS11-5 Sochař F. X. Messerschmidt a jeho boj s psychózou

Maršálek M

Psychiatrická léčebna Bohnice

Autor předkládá hypotézu, která se pokouší vysvětlit z psychiatricko-neurologického hlediska smysl bizarní tvorby F. X. Messerschmidta. F. X. Messerschmidt byl nadaný rakouský sochař druhé poloviny 18. století, který proslul portréty vídeňské aristokracie v barokním a později klasicistním stylu. V slibné kariéře na dvoře císařovny Marie Terezie nastal zlom v jeho 33 letech, kdy kvůli vztahovačnosti a agresivitě vůči kolegům ztratil nárok na místo profesora Akademie umění. Po krátkém živoření se usadil u bratra Adama v tehdejší Prešpurku (Bratislavě), kde bratr působil jako uznávaný sochař. Franz Xaver zde žil až do své smrti v 47 letech (1783) s pověstí významného sochaře, ale také náladového podivína. Byl se však schopen sochařskými portréty slušně užít. Většinu času od zlomu životní linie věnoval tvorbě pověstných byst s groteskními výrazy ve tváři, jejichž smysl je dodnes nevyřešeným problémem historie umění. Jeho postavy zívají, špulí ústa, vyplazují jazyk, křečovitě zavírají oči. Paralela se satirickou groteskní tvorbou Goyi nebo Hogartha nepůsobí věrohodně, protože nikdo uspokojivě nevysvětlil, co vlastně mají výrazy postav vyjadřovat. Autor upozorňuje na pravděpodobný výskyt psychiatrického i neurologického onemocnění, kdy obě měla podstatný vliv na pozdní Messerschmidtovu tvorbu. Především souhlasí s historikem umění a psychoanalytikem Ernstem Krisem, který na základě do-

bových záznamů a z pozorování soch v roce 1932 předpokládal u umělce rozvoj psychózy, nejspíš paranoidní schizofrenie. Písemnosti jasně popisují halucinace několika smyslů a perzekuční bludy, v současnosti lze předpokládat také zvýšené epigenetické riziko vzniku schizofrenie (extrémně vysoký věk otce v době početí). Styl jeho pozdních prací také nese stopy schizofrenních výtvarných stereotypů a manýrování. Současně si však autor všimá vlastních výrazů soch, které silně připomínají obličejové dystonie nebo dyskinezy. Výskyt těchto extrapyramidových poruch je jasně doložen v pozdních obdobích rozvoje schizofrenie, a to i u osob, nikdy neléčených antipsychotiky. Současně upozorňuje na písemně doloženou Messerschmidovu představu o vzájemném ovlivňování „prvků se stejnými proporcemi“, což byl např. v době renesance a manýrismu běžně rozšířený názor. Na základě toho vyslovuje hypotézu, že Messerschmidt v rámci schizofrenie sám extrapyramidovými příznaky v obličejí trpěl. Mimovolní pohyby (podobně jako řada psychotických pacientů) interpretoval jako vliv duchů, kteří se nad ním snažili získat moc navozením stejných „proporcí obličeje“, které měli sami. Vytváření „charakterových hlav“ pak chápe jako pokus o zpodobnění duchů podle proporcí (grimas), které oni sami vytvořili na jeho obličejí. Pokud bude obraz přesný, ztratí duch nad sochařem svou moc. Tvorba Messerschmidta by pak byla magická, nikoli narativní, jak je běžné v helénistické kulturní evropské tradici. Jsou doloženy další magické prvky v rozestavení soch, tvorbě dvojčat apod. Zpodobení extrapyramidových projevů by mj. vysvětlovalo, proč selhávají pokusy o interpretaci výrazů obličejů. Nejde o volně tvořené smysluplné výrazy, ale o výsledek náhodných stahů svalstva. Tvorba F. X. Messerschmidta se z hlediska hypotézy jeví jako heroický boj mimořádně silného jedince s psychózou dávno před objevem antipsychotik. Jeho magický přístup k tvorbě se pak zcela vymyká celé evropské kulturní tradici.

TS11-C HUDBA A NEUROLOGIE

TS11-6 Neuropsychiatrický profil chýrných kompozitov

Kukumberg P¹, Teplý I²

¹ II. Neurologická klinika LF UK a FNŠP Bratislava

² Klinika pracovného lekárstva a toxikológie LF UK a FNŠP Bratislava

Tzv. klasická („vážna“) hudba predstavuje jedinečné estetické médium, ktorého ignorancia oploštuje duchovný profil človeka a deprivuje škálu jeho kultivovanosti, a naopak, akceptácia zveľaďuje a individuálne zušľachťuje. Depeša o pozitívnom obraze v prospech zjednotenia Talianska primäla diplomata grófa Cavoura v roku 1859, aby z okna na námestie chrapľavo zaspieval Manricovu strettu z Verdiho „Trubadúra“, ktorá vyzýva do boja. Inšpirovať sa Shakespearom, previesť drámu do operného libreta a toto zhudobniť vedie k vzniku

samostatných kongeniálnych diel (napr. Rossiniho a Verdiho „Othello“). Anonym riekol: „Keby všetci ľudia pochopili deväť Beethovenových symfónií, nebolo by vojen.“ L. Janáček a percepčia jeho svojráznej hudobnej reči evokuje k trefnej eseji B. Kurasa. Klasická hudba senzitivne intepretovaná presahuje svoj relaxačný a zábavný epiteton a nadobúda umelecký transcendentálne katarzný zmysel dostupný každému trpezlivému poslucháčovi. Symfónia, koncert, opera nie sú však kulisové – štafážne útvary. Oslovujú sústredeného a vnímavého konzumenta. Kognitívne-emocionálnymi atribútmi hudobnej pokladnice na mozog i telo sa bude už druhýkrát zaoberať „International Congress on Interdisciplinary Research into the Effects of Music“ koncom roku 2008 vo Viedni. Sú jedinci-skladatelia precitliveli či predurčení k poruchám ich nervového systému? Platia neuropsychiatrickú daň za svoju umeleckú exkluzivitu? Sú náchylnejší k selektívnym nervovým entitám? Odrazil sa ich zdravotný stav na kompozičnom štýle a majstrovstve? A keď aj nie, čím trpeli géniovia hudby a ako sa s chorobou vyrovnávali? Prierez desiatkami „curriculum vitae“ významných hudobných skladateľov všetkých žánrov skicuje náš príspevok. Možno cez osudy jednotlivých veľikánov tejto árey umenia sa roztvorí brány vznešenej siene hudby, pred ktorými podaktorí zatiaľ len postávali.

TS11-7 Neurologie a jazz

Tichý J

Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

Lidská společnost a její vývoj jsou provázány i změnami v kulturním profilu. Z obrovského množství informací o evoluci v architektuře, malířství, písemnictví – je tomu podobně i v hudbě – v jednom z pilířů lidské kultury. V našem krátkém zastavení se budeme zabývat jazzem, hudbou vznikající na počátku minulého století v USA, zejména v New Orleansu a v jeho černošské populaci. Jazz se raketově rozšířil do mnoha míst v USA i do celého světa. Z původního dixielandového pojetí s rytmem „na druhou“ jeho vývoj šel ku swingu, hranému jak malými kapelami, tak velkými „bandy“, kdy byla nezbytná instrumentace, notový zápis atd. Technická náročnost na hráče stoupala až po tzv. cool jazz. Konzervativně orientovaný autor – neurolog hrající tradiční jazz – moderní formy jazzu obdivuje, ale chápe je jako obraz odpovídající nervovní, stereotypní a neklidné, přetechnizované době, ve které chybí pohoda, smysl pro melodii a cit. Hlavními součástmi klasického jazzu jsou melodie, rytmus a improvizace. V přednášce – kromě významných jmen světového i našeho jazzu – budou použity i krátké ukázky této nepostradatelné lidské činnosti.

TS11-8 The Last Silence of Maurice Ravel

Pirtošek Z

Nevrološka klinika, Klinični centar, Ljubljana, Slovenija

Sobota 29. 11. 2008

TS12 WORKSHOP PRAKTICKÉ NEUROOTOLOGIE

Závratě představují jeden z nejčastějších příznaků řady chorob. Patří k nejčastějším důvodům návštěvy ordinace lékaře vůbec. Základem pro jejich správnou léčbu je znalost syndromologické diagnostiky, která je založena na časovém průběhu závratí, jejich charakteru, zhodnocení přítomného nystagmu, provedení pulzního testu a polohových manévrů. Všechna vyšetření potřebná pro stanovení syndromologické diagnostiky by měla být součástí klinického vyšetření pacienta se závratěmi a poruchami rovnováhy.

Syndromologická dg					
Syndrom	Nystagmus	Halmagyioho test (head impulse test)	Spontánní tonické vestibulární úchytky	DiX Hallpikeův polohový test	Přidružená symptomatika
periferní vestibulární sy nekompensovaný	horizontálně rotační tlumící se fixací	pozitivní	pozitivní, ve směru slabšího	negativní	není
periferní vestibulární sy kompenzovaný	není	pozitivní	pozitivní, ve směru slabšího	negativní	není
centrální vestibulární sy	vertikální, rotační, diagonální	negativní	disharmonické	negativní	symptomatika kmenová, mozečková, ostatní mozkové nervy
benigní paroxysmální polohové vertigo (BPPV)	rotační nystagmus ke spodnímu uchu a k čelu při záchvatu	negativní	negativní	pozitivní pro postiženou stranu	není
oboustranná periferní vestibulopatie	není	oboustranně pozitivní	nejistota při chůzi ve tmě a na nerovném povrchu	negativní	oscilopsie a neostrý vizus při chůzi a pohybech hlavy

TS12-1 Principy klinického vyšetření pacienta s vestibulární poruchouJeřábek J¹, Čakrt O²¹ Neurologická klinika dospělých 2. LF UK a FN v Motole, Praha² Klinika rehabilitace 2. LF UK a FN v Motole, Praha

S pacienty, kteří si stěžují na závratě a poruchy rovnováhy, se setkáváme v klinické praxi často. Přesto jen malé procento těchto pacientů má onemocnění vestibulárního labyrintu nebo centrálních drah náležících vestibulárnímu systému. Z tohoto důvodu je nutné při klinickém vyšetření oddělit vestibulární poruchu od jiných onemocnění s podobnou symptomatikou. Základními symptomy periferního vestibulárního postižení jsou nystagmus způsobený asymetrií tonické aktivity vestibulárních labyrintů a „skew deviation“ způsobená poruchou otolitových struktur. Mezi základní symptomatiku patří také tonické úchytky hlavy, těla a končetin, které jsou způsobeny asymetrickou aktivací vestibulospinálních reflexních drah. Často se však setkáme s tím, že ně-

kteří z těchto základních symptomů při vyšetření nenalézáme, protože jsou „překryty“ centrálními kompenzačními mechanismy, které fyziologicky provázejí každou periferní poruchu vestibulárního systému. Je proto vhodné vyšetřovat pacienty i v dynamických situacích (během pohybu), kdy můžeme rozkrýt patologii, která je při běžném vyšetření nepostřehnutelná. Při klinickém vyšetření používáme k hodnocení testy, jejichž prostřednictvím lze hodnotit dynamiku vestibulookulárního reflexu. Jedním z těchto testů je Head Impuls Test (HIT), kterým jsme schopni bez nákladného přístrojového vybavení hodnotit reaktivitu vestibulookulárního reflexu, a to ve všech třech rovinách polokruhových kanálků. Test je založen na schopnosti udržení zrakové fixace pacienta při bryskním pasivním pohybu hlavy v rovině vyšetřovaného kanálku. Podobným způsobem můžeme vyšetřit i funkci otolitového systému, kdy hodnotíme reakci během translačního pohybu hlavy. V praxi používáme také Head Shaking Test, který nás informuje o asymetrii vestibulookulárního reflexu po stimulaci provedené potřásáním hlavy v axiální rovině.

TS12-2 Algoritmus ORL vyšetření pacienta se závratěmi a poruchami rovnováhy – význam doprovodných ORL příznaků v diferenciální diagnostice

Vrabec P

Klinika ORL a chirurgie hlavy a krku 2. LF UK a FN v Motole, Praha

Poruchy sluchu a ušní šelest jsou z pohledu otorinolaryngologa nejčastější doprovodné příznaky u pacientů s poruchami rovnováhy. Detailní otologické a audiologické vyšetření může významně přispět v diferenciální diagnostice závratí. Obsahem sdělení je nástin algoritmu ORL vyšetření se zaměřením na jejich využitelnost a limitace u nejčastějších otorinolaryngologických onemocnění projevujících se poruchami rovnováhy – labyrinthitida, m. Menieri, perilymfatická fistula, BPPV.

TS12-3 Algoritmus terapie závrativých potíží

Jeřábek J

Neurologická klinika 2. LF UK a FN v Motole, Praha

Při léčbě závrativých potíží je zásadní kauzální léčba v případech, kdy je známa etiologie a tato léčba je dostupná. Většinou jsme odkázáni na symptomatickou léčbu, protože řada závrativých stavů se známou patogenezi má neznámou etiologii (Menière, vestibulární neuronitida, BPPV).

U léčby závrativých potíží je nutno použít komplexní přístup, který zahrnuje farmakoterapii, rehabilitaci, psychoterapii.

Přehled základních lékových skupin používaných u závratí

baklofen	léčba periodického alternujícího nystagmu a dále u závratí provázejících vertikální dolní nebo horní nystagmus
steroidy	vestibulární neuronitida, autoimunitní postižení vnitřního ucha

1. Akutní periferní vestibulární syndrom

Symptomatická léčba:

- Antivertiginóza (vestibulární supresanty) k utlumení zvracení a vegetativní symptomatiky – max tři dny tam, kde je výrazná veget. symptomatika.
- Betahistin minimálně 2 × 24 mg, dle posledních studií jsou dobře tolerovány i podstatně vyšší dávky. Chybou může být poddávkování a předčasné ukončení léčby (dokud nedojde ke stabilizaci stavu návratem k normě nebo kompenzací).
- Vestibulární neuronitida: náraz kortikoidů (raději za hospitalizace).
- RHB.

2. Paroxysmální závrať

Mezi nejčastější a nejtypičtější paroxysmální závratě patří Ménièreova nemoc. Mezi základní léčebné postupy patří:

- Režimová opatření, dieta s omezením soli a z léků.

– Betahistin, který by měl být podáván dlouhodobě v dostatečných dávkách (min. 2 × 24 mg, zkoušejí se i dávky vyšší). Vestibulární paroxysmie je charakterizovaná záchvatovitou závratí, která může být doprovázena tinitem a hypakuzou, může být polohově vázaná. Je podmíněna neurovaskulárním konfliktem (indikace MR) a lékem volby jsou: antiepileptika (karbamazepin, gabapentin), možná léčba chirurgická.

3. Centrální vertigo

Vaskulární vertigo: ischemické léze v oblasti vertebrobasilárního povodí mohou vyvolat jak periferní, tak i centrální postižení. K periferní lézi dojde při ischemii v terminálním povodí a. labyrinthi. Mezi nejcharakterističtější syndromy z postižení vertebrobasilárního povodí patří syndrom postižení PICA a AICA. Na tyto možnosti musíme vždy myslet v diferenciální diagnostice akutního vertiga.

TS12-4 Principy rehabilitace pacienta s vestibulární poruchou

Čákr O¹, Jeřábek J²

¹ *Klinika rehabilitace 2. LF UK a FN v Motole, Praha*

² *Neurologická klinika dospělých 2. LF UK a FN v Motole, Praha*

V praxi vídáme pacienty s poruchou rovnováhy vázanou na onemocnění vestibulárního aparátu často. Jedním ze základních léčebných postupů je u těchto pacientů rehabilitace. Na rehabilitaci vestibulárních poruch dnes nepohlížejme jako na cvičení, kterým „zlepšujeme rovnováhu“, ale jako na komplex postupů, jejichž hlavními cíli jsou: 1. urychlení vestibulární kompenzace, 2. zlepšení stability retinálního obrazu, 3. úprava ataxie stoje a chůze, 4. zlepšení individuální funkční kapacity pacienta.

Podklady pro rehabilitaci pacientů se závratí vycházejí z mechanismů úpravy vestibulární poruchy, mezi které patří: spontánní úprava funkce, vestibulární adaptace založená na plasticitě nervového systému a využití náhradních strategií. Výsledky klinických studií dokazují, že cílená vestibulární rehabilitace urychluje kompenzaci pacientů a zlepšuje jejich funkční kapacitu. Předpokladem pro správnou volbu terapie je důkladné vyšetření pacienta. Terapii volíme s ohledem na charakter konkrétního postižení. Je nutné, abychom respektovali zásadní odlišnosti v rehabilitaci pacientů v akutní a chronické fázi periferní vestibulární poruchy a pacientů s centrální vestibulární symptomatikou. Rehabilitace pacienta bude účinná jen tehdy, když rehabilitační program respektuje patofyziologii poruchy a je volen individuálně s ohledem k aktuálním problémům pacienta. Zcela novou rehabilitační metodou je pak využití tzv. umělého vestibulárního aparátu, kdy využíváme biologické zpětné vazby pomocí elektrotaktilní stimulace jazyka – systém BrainPort®. Základem přístroje je citlivý akcelometr, který převádí výchylky hlavy z rovnovážné polohy na jemné elektrické impulzy, jež pacient vnímá pomocí elektrod umístěných na jazyku.

TS13 KLUB ABNORMÁLNÍCH POHYBŮ

TS13-1 The Shattered Mind of Immanuel Kant

Pirtošek Z

Nevrološka klinika, Kliniční centar, Ljubljana, Slovenia

Videokazuistiky.

TS14 ATYPICKÉ PARKINSONSKÉ SYNDROMY

TS14-1 „PSP-like“ Parkinsonova nemoc aneb lze skutečně spolehlivě diagnostikovat pomocí klinických a paraklinických metod?

Kaňovský P

Centrum pro diagnostiku a léčbu neurodegenerativních onemocnění, Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc

Dosud platná diagnostická kritéria pro Parkinsonovu nemoc (Hughes 2002) a progresivní supranukleární paralýzu (Litvan 1996) jsou považována za poměrně spolehlivý nástroj vzájemného klinického rozlišení obou neurodegenerativních onemocnění. Ani jedna kritéria nepřipouštějí možnost takové manifestace Parkinsonovy nemoci, která by kopírovala klinický genotyp PSP: výrazně rigidní a bradykinetický parkinsonský syndrom s absencí třesu, smíšenou demencí s dominantní subkortikální složkou, typickou okohybnou poruchu včetně apraxie otevření víček a apraxii chůze. Budeme dokumentovat případ pacienta, muže, u kterého se první příznaky parkinsonismu objevily v 53 letech. Během následujících tří let se vyvinul klinický obraz parkinsonského syndromu bez třesu, s typickou demencí, okohybnou poruchou charakteru poruchy konjugovaného pohledu vzhůru, apraxií otevření víček a apraxií chůze. U pacienta se v průběhu progresu nemoci objevily také náhlé pády a typické Lhermittovy frontální příznaky, utilizace a imitace. Odpověď na léčbu L-DOPA poměrně rychle vymizela. Paraklinická vyšetření (MR mozku, elektrofyziologie) nasvědčovala pro PSP. Po zhruba třech letech průběhu nemoci pacient zemřel na interkurentní onemocnění. Patologické a histopatologické vyšetření a zhodnocení jeho výsledků dvěma nezávislými patologiemi prokázalo a potvrdilo změny zcela typické pro Parkinsonovu nemoc. Případ nepochybně nastoluje otázku vzájemného průniku fenotypů různých forem neurodegenerativního onemocnění s parkinsonským syndromem jako dominantním příznakem.

TS14-2 Sporadický „guamský parkinsonský komplex“ nebo koincidence více neurodegenerativních onemocnění?

Farníková K, Kaňovský P, Nestražil I, Otruba P

Centrum pro diagnostiku a léčbu neurodegenerativních onemocnění, Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc

Úvod: Guamský parkinsonský komplex, nazývaný také „lytico-bodig“, tj. v chamorštině „blbý a líný“, je neurode-

generativní onemocnění, považované dosud za endemické pro ostrov Guam v Pacifiku. Manifestuje se obvykle v mladším středním věku postupnou progresí příznaků typických pro parkinsonismus, amyotrofickou laterální sklerózu a demenci. Jako příčinu tohoto onemocnění uvádí většina pramenů chronickou intoxikaci selektivním neurotoxinem, obsaženém v plodech místního cykasu, které domorodci s oblibou konzumují. Některé prameny uvádějí, že onemocnění má genetický původ, a probíhají studie k nalezení lokusu.

Soubor a metodika: U čtyř pacientů z České republiky léčených pro Parkinsonovu nemoc po dobu více než pěti let byla zjištěna porucha kognitivních funkcí a zároveň (nebo s mírným časovým odstupem) se u nich objevily příznaky typické pro amyotrofickou laterální sklerózu (smíšená paréza na končetinách, svalové fascikulace, bulbární symptomatologie). Pacienti byli podrobně vyšetřeni a u všech byla zjištěna typická parkinsonská abnormalita na MR mozku (hyperintenzní pás v putamen oboustranně), kromě toho byla přítomna drobná hyperintenzní ložiska frontálně i parietálně. Při USG vyšetření byla u všech pacientů zjištěna hyperechogenní substantia nigra. U všech pacientů byl pozitivní L-DOPA nebo apomorfinový test. Výsledky běžného likvorologického vyšetření byly u všech pacientů normální. Při podrobném likvorologickém vyšetření včetně vyšetření markerů zánětu a neurodegenerace bylo zjištěno, že hladiny neurodegenerativních markerů byly u všech pacientů zřetelně vyšší, hladiny markerů zánětu byly v normě. Zároveň byl u všech pacientů diagnostikován kognitivní deficit (různého stupně) pomocí MMSE i WAISR. Při EMG vyšetření byl u všech přítomen typický nálezní pro diagnózu amyotrofické laterální sklerózy, splňující kritéria El Escorial. Pacienti byli léčeni za pomoci dopaminergních preparátů a u tří z nich byla do léčby přidána kognitiva a riluzol.

Závěr: Koincidence neurodegenerativních onemocnění není sice častá, ale je ve světovém písemnictví dostatečně dokumentována. Nicméně, výše popsaná, opakovaná koincidence neurodegenerativních onemocnění, která fenotypicky odpovídá guamskému komplexu, dosud referována nebyla. Vzhledem k dosud nejasnému původu buď endemického, nebo familiárního onemocnění se nabízí otázka, zda toto specifické postižení nervové soustavy nemůže existovat i ve sporadické formě.

TS14-3 Atypický případ supranukleární oftalmoplegie a parkinsonismu v kombinaci s amyotrofickou laterální sklerózou

Fiala J, Rusina R, Ridzoň P, Kulišťák P, Matěj R

Neurologická klinika IPVZ a Fakultní Thomayerova nemocnice, Praha

Úvod: Amyotrofická laterální skleróza (ALS) je až ve 20–40 % provázena kognitivním deficitem frontotemporálního typu. Sdružení s hypokinéto-rigidním syndromem a poruchou okulomotoriky časně v rozvoji onemocnění je velmi neobvyklé.

Cíl: Cílem našeho sdělení je prezentovat kazuistiku 70leté ženy s tímto neobvyklým klinickým průběhem onemocnění,

u níž byla nakonec post-mortem prokázána neuropatologická jednotka onemocnění motorického neuronu s frontotemporální lobární degenerací (FTLD-MND).

Kazuistika: Pacientka byla nejprve vyšetřována pro oboustrannou ptózu a smíšenou parézu pravé horní končetiny bez poruchy citlivosti. EMG vyšetření potvrdilo diagnózu ALS. Přibližně čtyři měsíce po stanovení diagnózy se rozvinula těžká supranukleární porucha okulomotoriky, hypokinéza a rigidita s axiální převahou a časnými pády, tedy symptomatologie typická pro progresivní supranukleární obrnu. Neuropsychologické vyšetření demonstrovalo postižení převážně frontálních funkcí a paměti, což korespondovalo s fronto-temporální asymetrickou atrofií na MR mozku a s poklesem perfuze na vyšetření SPECT v těchto oblastech mozku. Všechny klinické jednotky, které by mohly vysvětlit uvedený klinický obraz, byly postupně vyloučeny včetně paraneoplastické encefalitidy a prionového onemocnění. Postmortální neuropatologické vyšetření potvrdilo konečnou diagnózu FTLD-MND s nálezem ubikvitin a protein p62 pozitivních neuronálních inkluzí v předních kořenech míšních a frontálním a temporálním kortexu. Všechny ostatní klinické jednotky byly definitivně vyloučeny.

Závěr: Naše kazuistické sdělení ukazuje, že supranukleární oftalmoplegie a parkinsonismus mohou být časnými klinickými projevy FTLD-MND. Jako patofyziologickou podstatu uvedeného klinického obrazu je možné uvažovat zejména výrazné postižení mozkové kůry včetně frontálních okohybných polí a operkulárních oblastí.

Podpořeno grantem IGA NF 8491-4.

TS15 KONTROVERZE V EXTRAPYRAMIDOVÉ NEUROLOGII

TS15-1 Je Parkinsonova nemoc jedno onemocnění?

ANO: Kaňovský P¹, NE: Roth J²

¹ Centrum pro diagnostiku a léčbu neurodegenerativních onemocnění, Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc

² Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

TS15-2 Lze diagnostikovat Parkinsonovu nemoc pouze na základě klinického nálezu?

ANO: Růžička E¹, NE: Rektorová I²

¹ Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

² I. neurologická klinika LF MU a FN u sv. Anny v Brně

TS15-3 Má být botulotoxin aplikován pouze pod EMG kontrolou?

ANO: Jech R¹, NE: Bareš M²

¹ Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

² I. neurologická klinika LF MU a FN u sv. Anny v Brně

TS16 LÉČBA AUTOIMUNITNÍCH NERVOVALOVÝCH CHOROB

TS16-1 Obecné zásady léčby imunosupresiv u nervosvalových chorob

Voháňka S

Neurologická klinika LF MU a FN Brno

Imunosupresivní (IS) terapie se u neuromuskulárních chorob používá nejčastěji u dysimunitních neuropatií, vaskulitid, zánětlivých myopatií a imunitně podmíněných poruch nervosvalového přenosu. Léčba IS se řídí určitými obecnými zásadami, kterými jsou: spolupráce pacienta, plná a podrobná informovanost nemocného (vč. písemných materiálů) o možných rizicích a vedlejších účincích (zvl. u osob ve fertilním věku), u žen ve fertilním věku negativní těhotenský test a spolehlivá antikoncepce, dobrá spolupráce s praktickým lékařem, pravidelné kontroly laboratorních parametrů, pečlivé sledování možných infekčních onemocnění vč. oportunních. Při neúspěchu IS terapie musíme vždy zvážit, zda byla diagnóza imunitně podmíněného onemocnění správná, zda je správná compliance ze strany pacienta a zda byly správně stanoveny prediktory úspěchu léčby (co lze od léčby očekávat a co ne). Špatná spolupráce ze strany pacienta je významným a velmi často přehlíženým faktorem neúspěchu nebo závažných komplikací. Za rizikové faktory lze obecně považovat vyšší věk, sensorické poruchy, osamělost, kognitivní deficit a konzumaci alkoholu. Při hodnocení efektu IS terapie je nutné odlišit nespecifické potíže (únava, apatie, poruchy spánku) a vedlejší účinky terapie. Všeobecnou častou chybou je poddávkování imunosupresiva z obavy před jeho vedlejšími účinky. Indikace a výběr konkrétního preparátu nemá většinou oporu v medicíně založené na důkazech a liší se významně podle regionů a nemedicínských vlivů. Nejčastěji používanými látkami jsou azathioprin, cyklofosfamid, cyklosporin A, metotrexat a mykofenolát mofetil. Azathioprin se používá v dávce 1–3 mg/kg/den především u myastenie. Genetický polymorfismus enzymu thiopurin S-metyltransferázy (deaktivuje metabolit 6-merkaptopurin) vede asi u 20 % nemocných k excesivní akutní toxicitě. Léčba vyžaduje pravidelné monitorování KO. Cyklofosfamid je nejstarší a nejtoxičtější z uvedených preparátů. Používá se jak v pulzním, tak i perorálním režimu. Lékem volby je u závažných forem vaskulitid, záložním lékem je u závažných forem myastenie, kde se výjimečně používá i ve formě tzv. vysokodávkové terapie. Kromě krevního obrazu, jaterních testů je třeba kontrolovat i moč pro riziko hemoragické cystitidy. Cyklosporin A je používán především jako záložní lék v terapii myastenie, dávákuje se od 1 do 5 mg/kg/den. Sledujeme ledvinové funkce, krevní tlak a jaterní funkce. Monitorování hladiny léku je běžně dostupné.

TS16-2 Léčba syndromu Guillainova-Barrého

Ambler Z

Neurologická klinika LF UK a FN Plzeň

Syndrom Guillainův-Barrého (GBS) je nejčastější akutní zánětlivá autoimunitní polyneuropatie. Mezi základní charak-

teristiku patří akutní začátek s rychlou progresí, monofázický průběh a proteinocytologická disociace v likvoru. Imunitní mechanismy jsou často spouštěny předchozí infekcí, hlavně dýchacích cest nebo gastroenteritidou (vyvolané zejména cytomegalovirem, Campylo-bacter jejuni nebo Mycoplasma pneumoniae). V diagnostice má významnou roli EMG – především kondukční studie. Nejběžnějším typem GBS je *akutní zánětlivá demyelinizační polyneuropatie (AIDP)*, dalšími typy s axonálním postižením je *akutní motorická a senzitivní axonální neuropatie (AMSAN)* a *akutní motorická axonální neuropatie (AMAN)*. Základem terapie GBS je dokonalá ošetrovatelská péče, často s nutností podpůrné nebo řízené ventilace, při dysfagii výživa nazogastrickou sondou. Je nutné monitorovat vitální funkce a vzhledem k možné autonomní dysfunkci být připravený na řešení hlavně akutních arytmií a výkyvů TK. Sledovat rovněž pečlivě respirační funkce včetně kyslíkové saturace. Velkými randomizovanými studii byl prokázán efekt dvou typů imunoterapie, které mohou ovlivnit průběh GBS: *intravenózního imunoglobulinu (IVIG)* a *plazmaferézy*. Vzhledem k jednodušší aplikaci a menším rizikům i nežádoucím účinkům se preferuje jako první volba použití IVIG. Podává se v celkové dávce 2 g/kg, buď po dobu pěti dnů 0,4 g/kg/d, nebo dva dny 1 g/kg/d. Druhým typem imunoterapie je *plazmaferéza*. Aplikuje se obvykle obden po dobu 7–14 dnů, většinou 5–7x. Nezbytným doplňkem terapie je *symptomatická léčba*, především bolestí, které mohou být někdy u GBS poměrně výrazné. Podávání samotných *kortikoidů není indikováno*, jejich účinnost nebyla u GBS prokázána. Ani kombinace i.v. metylprednizolonu 500 mg pět dnů s IVIG neprokázala signifikantní efekt přidaného kortikoidu, i když mírně nesignifikantně lepší výsledky byly zjištěny. Asi u 10 % nemocných se mohou ve 2.–3. týdnu vyskytnout *relapsy*, které někdy vyžadují přeléčení jednotlivou dávkou IVIG nebo plazmaferézou. *Prognóza* je poměrně příznivá, k funkční úpravě dochází u 70 % nemocných během jednoho roku, u 82 % nemocných během dvou let. Po těžkých formách může zůstat reziduální deficit až u 15 % nemocných. Mortalita se udává 2–5 % v závislosti na kvalitě komplexní péče.

TS16-3 Léčba CIDP a MMN

Bednařík J

Neurologická klinika LF MU a FN Brno

Základem léčby jsou stále nespecifické imonomodulační a imunosupresivní postupy užívané u ostatních autoimunitních chorob. U chronické zánětlivé demyelinizační polyneuropatie (CIDP) neexistuje jednoznačný lék první volby, prokazatelný efekt byl doložen u kortikosteroidů, intravenózního imunoglobulinu (IVIG) a terapeutické plazmaferézy (TPE). Neexistují jednoznačné prediktory účinnosti jednotlivých léčebných postupů a efekt jednoho postupu nepredikuje efekt dalších léčebných možností. Kortikosteroidy jsou obvykle užívány jako léky první volby, léčebný efekt se však dostavuje pouze

u části nemocných a při chronické monoterapii vede k závažným nežádoucím účinkům. IVIG byl nově prokázán jako účinná a bezpečná léčebná alternativa první volby (ICE studie, Lancet Neurology 2008), je doporučován zejména u převažující či výlučné motorické symptomatiky, nevýhodou je vysoká cena. TPE a nověji imunoadsorpce mají obdobnou účinnost jako IVIG, vzhledem k náročnosti na vybavení jsou doporučovány jako léčba druhé volby. Mezi další léčebné postupy, jejichž efekt sice nebyl doložen randomizovanou studií, ale které jsou používány obvykle v kombinaci zejména se steroidy, event. i jako léčba první volby, patří cyklosporin, azatioprin, metotrexát, cyklofosfamid, mykofenolát mofetil, interferon (beta 1A) a monoklonální protilátky (rituximab, etanercept). U multifokální motorické neuropatie (MMN) jsou kortikosteroidy bez efektu. Jednoznačným lékem první volby je IVIG, který je efektivní až u 90 % případů. Efekt je pravděpodobnější, pokud jsou přítomny bloky vedení, jsou vysoké titry protilátek proti GM1 (IgM) a je postiženo více nervů. U části pacientů dochází při dlouhodobém podávání ke snižování efektu korelujícím s rozvojem axonální degenerace. Odklad snižování efektu lze dosáhnout častější aplikací, event. kombinací s cyklofosfamidem nebo rituximabem.

Práce byla podpořena Výzkumným záměrem MŠMT ČR MSM0021622404.

TS16-4 Léčba zánětlivých polyneuropatií se zaměřením na MAb

Kadaňka Z

Neurologická klinika LF MU a FN Brno

Zánětlivé polyneuropatie představují spektrum chorob od akutních (G-B syndrom) senzomotorických či čistě motorických až ke chronickým formám (CIDP). Akutní formy mají tendenci se vyhojit spontánně, i když i u nich může být průběh velmi nepříznivý i přes adekvátní léčbu. Chronické formy reagují na imunosupresivní léčbu, ale její efekt nelze dopředu odhadnout, někdy má velmi silné nežádoucí účinky okamžité i dlouhodobé a často je třeba posoudit, zda nežádoucí účinky neeliminují terapeutický efekt. Některé formy jsou na obvyklou léčbu (kortikoidy, IVIG, plazmaferéza, cytostatika) rezistentní, a proto se hledá jiná cesta, více cílená a s omezenými nežádoucími účinky. Jedním z nových přístupů je léčba monoklonálními protilátkami. Tato koncepce má řadu výhod (cílenost), ale nejsou známy nežádoucí účinky, zvl. z dlouhodobého hlediska (viz podávání natalizumabu u SM). Navíc byl zaznamenán vznik CIDP a MMN po jejich podávání (např. po infliximabu či adalimumabu při léčbě RA, hepatitis C, HIV). Monoklonální protilátky byly poprvé vyrobeny v roce 1975 (Kohler, Milstein, Jerne). Získávají se fúzí splenocytů z imunizovaných myší s nesmrtnými myelinovými buňkami. Tím se tyto hybridy, které produkují jen jednu protilátku, stanou také nesmrtnými. Takto vyrobené protilátky byly použity v roce 1986 u lidí s transplantacemi ledvin.

Myší MAb jsou však imunogenní pro lidi a nejsou stabilní, což tuto technologii diskvalifikovalo. Až rekombinantní technologie DNA tyto nedostatky u MAb odstranila. Těžké a lehké řetězce různých cDNAs jsou klonovány z hybridních buněk produkujících žádanou myší MAb. Tyto proměnné sekvence (VL a VH) se vloží do plazmidových vektorů obsahujících žádaný lidský lehký a těžký řetězec a transfektovány do myelomových buněk. Protilátky produkované těmito buňkami jsou nyní ne-reálné, chimérické (humanizované), obsahují proměnlivou doménu proteinu pocházející z originální myší protilátky spojenou s lidskou konstantní doménou. V současné době jsou stovky tisíc nemocných s RA v USA a Evropě léčeny takto vyrobenými proteiny – *infliximab* nebo *etanercept*. Adalimumab byl nově rovněž schválen pro léčbu RA. Tato léčba není ideální (infekce tbc, ca?), ale velká většina nemocných má jen malé nežádoucí účinky a léčebný efekt je předtím nevidaný. Další plánovaná pole: astma, transplantace, rakovina, Alzheimerova choroba. U zánětlivých polyneuropatií byly vyzkoušeny následující Mabs. *Rituximab* (MabThera) – humanizovaná protilátka proti antigenu CD 20, eliminuje B buňky, užívá se u neoplazií B-lymfocytů, nově u polyneuropatie s anti-MAG: devět pacientů, dávka 375 mg/m² 1× týdně 4×, zlepšeno šest nemocných, zhoršen jeden. S CIPD léčen jeden pacient, došlo ke zlepšení, které se projevilo zejména po šesti měsících léčby. *Alemtuzumab* – cílovým orgánem je povrchová molekula CD 52, vede k efektivnímu dlouhodobému poklesu T-lymfocytů. Léčení dva pacienti s CIPD – úspěšně. V současné době probíhají studie, ve kterých je testováno podávání kmenových buněk nebo také kombinovaná léčba – transplantace kmenových buněk a alemtuzumab, fludarabin a melfan. Nežádoucí účinky této kombinace by měly být malé, ale trvá riziko vzniku radikuloneuritidy a myelitidy, což souvisí se sníženou imunitou a virovými infekcemi.

TS16-5 Standardy neuromuskulárních chorob (EFNS)

Ehler E

Neurologická klinika, Pardubická krajská nemocnice, a.s.

V posledních třech letech bylo v rámci Evropské federace neurologických společností (EFNS) vypracováno celkem šest léčebných standardů různých neuromuskulárních onemocnění. Standardy byly vypracovány v jednotlivých „panelech“, tedy pracovních skupinách odborníků zabývajících se detailně vždy jen úzkým okruhem nemocí. Tito specialisté v panelech byli jmenováni jednotlivými národními neurologickými společnostmi. Standardy byly v plném rozsahu vždy uveřejněny v časopise vydávaném EFNS (European Journal of Neurology). Pro *chronickou demyelinizační polyradikuloneuritidu (CIPD)* byl na podkladě randomizovaných klinických studií, detailních diagnostických a léčebných přehledů (MEDLINE a Cochrane Systematic Reviews) vytvořen jak diagnostický standard odpovídající současnému stavu, tak zejména doporučení léčby:

1. Pro smíšenou motorickou i senzitivní formu CIPD je léčba pulzní dávkou kortikosteroidů stejně účinná jako terapie intravenózními imunoglobuliny (IVIg).
2. Pro čisté motorickou je iniciální léčbou IVIg.
3. Pokud není účinná léčba kortikosteroidy či IVIg, pak je nutno přikročit k plazmaferéze (PE).
4. Pokud se nedosáhne dostatečná léčebná odpověď či jsou iniciální udržovací dávky kortikosteroidů vysoké, je třeba přikročit ke kombinované léčbě (s imunosupresivem či imunomodulačním lékem).

Po splnění diagnostických kritérií se v léčbě *multifokální motorické neuropatie (MMN)* doporučuje: 1. zahájit léčbu IVIg, v dávce 2 g/kg váhy, aplikace v průběhu 2–5 dnů. 2. Kortikosteroidy nejsou pro léčbu MMN indikovány. 3. Pokud není první kúra IVIg úspěšná, je třeba znovu opakovat náraz IVIg (2 g/kg). 4. V udržovacím režimu se doporučuje aplikace 1 g IVIg/kg každé 2–4 týdny či 2 g/kg každých 4–8 týdnů. 5. Pokud není léčba dostatečná, je nutno přidat imunosupresivum (cyklofosamid, cyclosporin, azatioprin, rituximab). V léčbě *paraproteinemické demyelinizační neuropatie (PDN)* je nutno nejdříve: 1. pátrat po maligních buňkách v krvi, 2. po protilátkách v séru či biopsii kožních nervů, 3. v klinickém nálezu převažuje senzitivní neuropatie i prodloužené distální motorické latence, 4. je nutno odlišit od CIPD. Při podezření na *amyotrofickou laterální sklerózu (ALS)* by měl být takový nemocný vyšetřen odborníkem zabývajícím se touto chorobou.

Po stanovení diagnózy je doporučeno ihned začít terapii riluzolem. Je nutno časně zavést perkutánní *endoskopickou gastrostomii (PEG)* a neváhat se započítím neinvazivní ventilace. V léčbě *postpoliomyelitického syndromu (PPS)* aerobní svalový trénink (izokinetický i izometrický), v teplém prostředí, s cílem zlepšit plicní funkce, odstranit únavu, slabost i bolesti. U autoimunitně podmíněných poruch nervosvalového přenosu jsou blokátory cholinesterázy prvním léčebným krokem. 1. Pro rychlé zlepšení myasthenie u těžších klinických stavů a před tymeptomii je indikována PE. 2. IVIg i PE jsou u myasthenie stejně účinné. Tymeptomie je indikována jak pro autoimunitně podmíněné myastheniky bez ohledu na tíži klinických potíží (3.), tak pro nemocné s tymomem (4.).

TS17 INTENZIVNÍ PÉČE V NEUROLOGII

TS17-1 Neuromuskulární poruchy v rámci kritického stavu

Bednařík J

Neurologická klinika LF MU a FN Brno

Kritický stav („critical illness“) je obvykle definován jako stav spojený se selháním jednoho nebo více orgánových systémů, který vznikl na podkladě závažného onemocnění nebo úrazu. Příčinou rozvoje kritického stavu je nejčastěji infekce, obvykle respirační, dále poranění, popálení, velká operace či primární selhání jednoho orgánu či systému včetně primárního posti-

žení centrálního nervového systému nebo neuromuskulárního systému. Jeho nedílnou součástí je syndrom systémové zánětlivé odpovědi, který je závažným onemocněním nebo úrazem spouštěm. Původní koncepce sepsu jako neadekvátní mobilizace obranných mechanismů proti virulentní infekci byla modifikována konceptem syndromu systémové zánětlivé odpovědi („systemic inflammatory response syndrome“) jako nekontrolované široké zánětlivé reakce nejen na infekci a vedoucí až k multiorgánovému selhání. Neuromuskulární poruchy u kriticky nemocných se manifestují zejména nově vzniklou svalovou slabostí („critical illness weakness“). Kromě exacerbace preexistujícího nervosvalového onemocnění a perzistující farmakologické blokády nervosvalového přenosu navozené působením nedepolarizujících blokátorů nervosvalového přenosu je nově rozpoznanou příčinou tzv. polyneuropatie a myopatie kritického stavu. Tyto poruchy postihují v různém stupni minimálně polovinu kriticky nemocných. Etiopatogeneze je pravděpodobně multifaktoriální. Významným etiologickým faktorem je syndrom systémové zánětlivé odpovědi a multiorgánové selhání. U myopatie kritického stavu je pravděpodobným přídatným faktorem „funkční denervace“ navozená blokátory nervosvalového přenosu a vysoké dávky kortikosteroidů. Obě jednotky se u jednotlivých nemocných velmi často kombinují – polyneuromyopatie kritického stavu. Oproti původní představě označující tyto poruchy jako komplikace kritického stavu se jedná spíše o součást multiorgánového selhání — „nervosvalové selhání“ – analogické selhání dalších orgánů v rámci kritického stavu. Jsou významným rizikovým faktorem prolongované mortality a morbidit kriticky nemocných. Dosavadní stav poznatků o etiopatogenezi kritického stavu neumožňuje účinnou prevenci či léčbu nervosvalových poruch.

Práce byla podpořena Výzkumným záměrem MŠMT ČR MSM0021622404.

TS17-2 Encefalopatie v rámci kritického stavu

Doležil D, Peisker T, Svoboda L, Medová E

Neurologická klinika 3. LF UK a FN Královské Vinohrady, Praha

Recentní vědecké práce ukazují vysokou prevalenci neurologických poruch, jako je delirium, kognitivní deficit a kvantitativní poruchy vědomí mezi pacienty, kteří byli přijati k hospitalizaci na lůžko intenzivní péče. Tyto poruchy, zahrnuté pod termín „encefalopatie“, mohou být v počátku, v době převládající péče o životně důležité funkce např. oběhové, přehlédnuty. Vyžadují však maximální pozornost od začátku péče o tyto pacienty, neboť je zřejmé, že encefalopatie v rámci kritického stavu je nezávislý prediktor mortality. Faktory spojené s encefalopatií v rámci kritického stavu zahrnují jak onemocnění primárně mozková, tak spojená se sepsí, syndromem systémové zánětlivé odpovědi a multiorgánovým selháním (MOF). Ačkoliv tento typ encefalopatie většinou odezní

v rámci úspěšné terapie výchozího onemocnění a komorbidit, zvyšuje se evidence důkazů, že mozková dysfunkce přetrvává i po odeznění akutní fáze kritického stavu. Pacienti, kteří překonali kritický stav, často trpí chronickým zhoršením kognitivních schopností, což poukazuje na skryté poškození mozku. Patofyziologie a klasifikace tohoto typu encefalopatie není stále jednoznačná a je zapotřebí dalšího výzkumu, včetně nalezení vhodné prevence a terapie tohoto stavu.

TS18 MOZEČEK A JEHO ONEMOCNĚNÍ

TS18-1 Úvod

Zumrová A

Klinika dětské neurologie 2. LF UK a FN v Motole, Praha

Mozeček byl donedávna považován za strukturu podílející se pouze na motorické aktivitě. Motorické příznaky, související s poškozením mozečku, se většinou nemanifestují izolovaně, ale bývají v různé míře spojeny se symptomy vznikajícími v důsledku poškození pyramidových drah, periferního motoneuronu, bazálních ganglií, event. je doprovází symptomy signalizující postižení dalších orgánů či funkčních systémů lidského těla. Neuroanatomické studie však potvrzují, že mozeček je spojen i s nemotorickými korovými oblastmi; moderní funkční zobrazovací metody jasně prokazují aktivaci cerebela při kognitivních úlohách. Při mozečkových lézích bylo pozorováno poškození exekutivních funkcí, poruchy pozornosti, perseverace a postižení zrakově-prostorových funkcí (i paměti), osobnostní změny s oploštěním emotivity a dezinhobovaným chováním, což v současnosti souhrnně popisujeme jako cerebelární kognitivně afektivní syndrom. Všechny tyto příznaky se objevují jak u kongenitálních, tak u genetických či získaných onemocnění mozečku. Následující sdělení mají za cíl shrnout a dokumentovat současné znalosti i praktické zkušenosti v oblasti nádorů, zánětlivých (včetně roztroušené sklerózy) a neurogenetických onemocnění mozečku a reagovat i na aktuálně diskutovanou otázku vztahu ADHD (Attention Deficit Hyperactivity Disorder) a autizmu.

Podporováno VZ MZ ČR a FN Motol 0000064203.

TS18-2 Nádorová onemocnění mozečku

Perníková I¹, Cháňová M², Kynčl M³

¹ *Klinika dětské neurologie 2. LF UK a FN v Motole, Praha*

² *Hematoonkologická klinika 2. LF UK a FN v Motole, Praha*

³ *Klinika zobrazovacích metod 2. LF UK a FN v Motole, Praha*

Diagnostika nádorů mozečku vychází z anamnestických dat, objektivního neurologického vyšetření a pomocných vyšetření. Na prvním místě jsou zobrazovací metody, přičemž MR mozku, jakožto nenahraditelná vyšetřovací metoda u cerebelárních a kmenových nádorů, dovoluje zobrazit průtok likvoru,

rozsah edému – poruchu hematoencefalické bariéry, diseminaci nádorového procesu v oblasti CNS (leptomeningeální metastázy atd.). Umožňuje i další speciální vyšetření, jako je MR-angiografie (MRA), MR spektroskopie (MRS). V dětském věku je nejčastějším nádorem zadní jámy meduloblastom (15–20 % všech nádorů CNS u dětí, 30–40 % všech nádorů zadní jámy u dětí), druhým nejčastějším astrocytom (10–20 % nádorů mozku u dětí, maximum výskytu manifestace je ve věku 3–8 let). V dospělém věku se v této oblasti jedná nejčastěji o hemangioblastomy (angioretikulomy), v cca 80 % spontánně se vyskytující tumory, ve 20 % jsou součástí geneticky podmíněného syndromu – von Hippelovy-Lindauovy choroby (hemangiomy CNS, angiomatóza sítnice, cysty parenchymatálních orgánů), gliomy a ependymomy. Problematika je ilustrována výsledky terapeutické strategie u dětí s diagnózou meduloblastomu – zvažována je úspěšnost včasné diagnostiky, radikality neurochirurgické operace a terapie dle protokolu SJMB 3/97, akutní toxicita i pozdní následky onemocnění. Podporováno VZ MZ ČR a FN Motol 0000064203.

TS18-3 Záněty mozečku, cerebelární symptomatologie u roztroušené sklerózy

Paděrová K¹, Havrdová E², Kynčl M³

¹ Klinika dětské neurologie 1. LF UK a VFN, Praha

² Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

³ Klinika zobrazovacích metod 2. LF UK a FN v Motole, Praha

Zánětlivé procesy mozečku jsou charakterizovány akutním nebo subakutním nástupem cerebelární symptomatologie nejčastěji sekundárně v důsledku virové etiologie postihující respirační nebo gastrointestinální trakt. Příznaky se projevují již během infekčního onemocnění nebo i v několikatydenním odstupu. Cerebelitida postihuje častěji předškolní děti, ale může se manifestovat i u dospělých. U dětí je nejčastějším etiologickým agens varicella zoster virus, EB virus, spalničkový virus a virus příušnic. U dospělých EB virus, herpetické viry, enteroviry, ale i B. burgdorferi či mykoplazma. U zhruba třetiny pacientů není etiologické agens nalezeno. V současnosti se při zavedeném celoplošném očkování setkáváme s cerebelitidou postvakační jako komplikací zejména při aplikaci **spalničkové, příušnicové a zarděnkové vakcíny. Akutní cerebelovestibulární symptomatologií začíná vzácně také onemocnění demyelinizační, či v chronické formě může tato symptomatologie v dalším průběhu dominovat, a to jak v dětském, tak i dospělém věku.** Diagnostika se opírá o vyšetření likvoru, detekci agens, vyšetření neurozobrazovací a elektrofyziologické s tím, že v řadě případů se můžeme setkat s atypickým průběhem onemocnění a negativními nálezy pomocných vyšetření. Praktické zkušenosti dokumentujeme na třech kazuistikách; jedná se o osmiletého chlapce s varicellovou cerebelitidou, dospívající dívku a dospělého pacienta s výraznou cerebelární symptomatologií, u nichž byla posléze stanovena diagnóza roztroušené sklerózy. Podporováno VZ MZ ČR a FN Motol 0000064203.

TS18-4 Neurogenetická onemocnění mozečku

Kopečková M

Ústav biochemie a lékařské genetiky 2. LF UK a FN v Motole, Praha

Příčinou neurodegenerativního onemocnění mozečku je genetická abnormalita, která vyvolá biochemickou poruchu. Jedná se buď o omezení produkce potřebné bílkoviny, nebo o modifikaci její biologicky nepoužitelné struktury. Buňka může produkovat i bílkovinu, která je vysloveně toxická. Porucha metabolismu buňky vede k morfologickým odchylkám a především ke ztrátě funkcí poškozených populací neuronů. Hereditární onemocnění mozečku lze řadit, i když s částečným překrytím jednotlivých skupin, na onemocnění autozomálně dominantní, autozomálně recesivní, X-vázaná, kongenitální, defekty DNA reparačních mechanismů, choroby mitochondriální, metabolické a multisystémové. Z molekulárního pohledu může být důvod nemoci rozmanitý – bodová mutace, při níž dochází k záměně jednoho nukleotidu a vzniká pozměněný protein, snížené/zvýšené množství proteinu či stop kodón; různě dlouhá inserce či delece (SCA 11, Baltic myoclonus disease, ataxie s okulomotorickou apraxií), která bývá příčinou posunu čtecího rámce. Setkáváme se také s tzv. polyglutaminovými chorobami (SCA 1, 2, 3, 6, 7, 17, DRPLA, Huntingtonova chorea), při kterých se patologicky zvýší počet sekvencí určitých tripletů v jednom genu. Opakující se triplet cytosin-adenin-guanin (CAG) způsobuje při transkripci patologické zvýšení aminokyseliny glutaminu v kódovaném proteinu. V jádrech neuronů se hromadí polyglutaminové útvary (inkluze), které vedou k porušení jejich funkce. Obecně mohou existovat i jiné tripletety, např. CTG (SCA8) a expanze opakujících se jednotek čítajících více nukleotidů. Příkladem může být amplifikace pentanukleotidu ATTCA (SCA 10). Jednou ze základních charakteristik onemocnění vznikajících expanzí trinukleotidových opakování je anticipace, projevující se jak na somatické, tak na gonadální úrovni. Molekulárně genetickou analýzu je v zásadě možné provádět dvěma postupy: starší Southernovou analýzou, která je více robustní a časově náročná, nebo novější metodou založenou na polymerázové řetězové reakci (PCR) s následnou fragmentační analýzou v agarózovém či polyakrylamidovém gelu, anebo pomocí přístroje ABI Prism. Princip fragmentačních analýz zůstává stejný – separace fragmentů dle molekulové hmotnosti v elektrickém poli. V každém případě je však nutná nejprve izolace DNA z krve, choriových klků či AMC buněk. Podporováno VZ MZ ČR a FN Motol 0000064203.

TS18-5 ADHD, autismus verus cerebellum

Zumrová A¹, Goetz M², Schwabová J¹, Maulisová A¹

¹ Klinika dětské neurologie 2. LF UK a FN v Motole, Praha

² Klinika dětské psychiatrie 2. LF UK a FN v Motole, Praha

Porucha pozornosti spojená s hyperaktivitou (Attention Deficit Hyperactivity Disorder, ADHD; hyperkinetická porucha;

dříve označovaná také jako lehká mozková dysfunkce, LMD) je nejčastější duševní poruchou v dětském věku. Trpí jí 6–8 % školních dětí. ADHD přináší závažné obtíže se soustředěním, regulací aktivity a zvýšenou impulzivitou, což dítěti způsobuje selhávání ve škole, konflikty s vrstevníky, zvyšuje riziko úrazu a omezuje plné využití duševního potenciálu. Zhruba u 60 % jedinců s ADHD přetrvávají příznaky do dospělosti a jejich život nadále vážně narušují. Porucha aktivity a pozornosti zároveň představuje významný rizikový faktor pro rozvoj dalších duševních poruch, která se v průběhu dětství a adolescence rozvíjí až u 70 % pacientů. Původně se předpokládalo, že příčinou LMD (ADHD) je minimální poškození centrální nervové soustavy vznikající v raných vývojových obdobích – během gravidity, přiči časně postnatálně. Na základě recentních studií však vystupuje stále více do popředí jako primární etiologický faktor genetická komponenta. Patofyziologie onemocnění, resp. proces přenosu genetických změn do fenotypu, není však zatím objasněn. V rozsáhlých dosud publikovaných metaanalýzách údajů (neuropsychologie ADHD, strukturální zobrazení, funkční zobrazení) se ukázalo, že pouze polovina pacientů vykazuje poruchy kognitivních funkcí vyššího řádu (tzv. exekutivních), které by odpovídaly poškození prefrontální oblasti. Dále bylo zjištěno, že nálezy snížené funkce prefrontálního kortexu nejsou při funkčním zobrazení konzistentní a strukturální a funkční abnormality se týkají i dalších struktur CNS, jako jsou talamus, corpus callosum a v nejnovějších studiích také cerebelum. S ohledem na výsledky zobrazovacích studií ADHD a podobnost kognitivního profilu pacientů s ADHD a lézí mozečku se v souladu se zahraniční literaturou domníváme, že mozeček se stává jednou z hlavních kandidátních struktur pro studium patofyziologie ADHD, a tento předpoklad dokládáme výsledky pilotní studie cerebelárních funkcí u pacientů s diagnostikovanou ADHD. Výraz autizmus poprvé použil psychiatr Leo Kanner v roce 1943 u dětí, které se stranily společnosti, špatně se vyjadřovaly, prováděly rutinní úkony, ale často měly vysokou inteligenci. O rok později popsal stejný jev rakouský pediatr Hans Asperger, podle něhož byly autistické děti sociálně neobratné, projevovaly zvláštní obseze, nicméně se velmi dobře vyjadřovaly a měly „bystrý rozum“. Oba odborníci již tehdy poukazovali na možné genetické příčiny autizmu. V současné době poukazují studie zabývající se autizmem na možnost vazby na cerebelární struktury. Zdá se, že u autizmu je narušena podstata kooperace fyziologického „sledovacího systému“ pohybu cíle v okolním prostředí, předávajícího signály mimo jiné do mozečku a tím vytvářejícího předpoklady možných motorických i sensorických odpovědí organismu.

Podporováno VZ MZ ČR a FN Motol 0000064203.

TS18-6 Závěr

Zumrová A

Klinika dětské neurologie 2. LF UK a FN v Motole, Praha

Mozeček se jako nová struktura nervové soustavy objevil před 500 mil let – i samotná představa období jeho vývoje je ob-

tížná, nicméně zajímavé jsou práce antropologické, které upozorňují na „rychlý“ rozvoj mozkovny v oblasti zadní jámy u předchůdců člověka v pliocénu a pleistocénu a spojují ho s rozvojem deklarativních a procedurálních funkcí této části centrálního nervového systému. Během vývoje plodu nacházíme základ mozečku, rhombencephalon, už koncem prvního intrauterinního měsíce života. Ten se dále diferencuje a narůstá, ale mozečkové funkce dozrávají ještě dlouho postnatálně; nejčastěji se udává, že až do šestého roku věku dítěte. Genetické výzkumy ukazují, že ke správnému růstu a zrání mozečku je potřeba správná funkce stovek genů, jejichž počet není zatím zdaleka konečný. Příkladem je například Rettův syndrom, u kterého byla prokázána ve vývoji nedostatečná arborizace Purkyňových buněk.

Morfologické abnormality mozečku byly zjištěny kromě získaných onemocnění i u pacientů se schizofrenií, poruchami nálady, autizmem, demencí a ADHD – přesnější údaje nám patrně dají další léta studií. Právě proto je již nyní třeba korelovat na základě multidisciplinární dlouhodobé spolupráce symptomatologii pacientů s mozečkovými chorobami nejrůznější etiologie s cílem zmapovat funkce jedné z nejstarších, velmi důležitých a doposud relativně opomíjených struktur centrální nervové soustavy.

Podporováno VZ MZ ČR a FN Motol 0000064203.

TS19 DIAGNOSTIKA A TERAPIE AFÁZIÍ

TS19-1 Diagnostika afázie v klinické praxi

Košťalová M

II. neurologická klinika LF MU a FN Brno

Přítomnost poruch fatických funkcí může významnou měrou ovlivnit výsledky vyšetření pacienta a profit z léčby neurologem. Diagnostika afázie je komplikovaná používáním nejednotné terminologie. V klinické praxi dosud chyběly standardizované diagnostické nástroje v českém i slovenském jazyce. Cílem sdělení je zpřístupnit přehled některých aktuálních poznatků a přiblížit současné možnosti v oblasti diagnostiky afázie. Klinický obraz afázie a postižených příbuzných funkcí je velmi variabilní. Poskytnutý přehled terminologie a symptomatologie usnadní orientaci v kvantifikaci a kvalifikaci získaných deficitů jazykových procesů. Přiblíženy budou vybrané diagnostické nástroje používané v průběhu fází onemocnění, včetně standardizovaného skriningového testu fatických poruch, který může využívat i zaškolený řečový nespecialista, a to již v akutní fázi. Uvedené poznatky přiblíží reálné možnosti současné klinické praxe v oblasti afaziologie, což může přispět ke zkvalitnění interdisciplinární komunikace a péče o neurologicky nemocné.

Podpořeno VZ MŠMT ČR MSM0021622404.

TS19-2 Možnosti a limity terapie afázie: teoretické, metodologické a klinické aspekty

Cséfalvay Z

Katedra logopédie, UK v Bratislave

Otázka terapie afázie a jej efektivity dodnes vyvoláva diskusiu medzi odborníkmi. Aj keď súčasný výskum zameraný na mapovanie efektivity terapie afázie už ponúka množstvo dôkazov potvrdzujúcich pozitívny vplyv cielenej intervencie, naďalej však zostávajú nezodpovedané otázky. Posledné výsledky výskumov poukazujú nato, že okrem iných aspektov, medzi kľúčové faktory patrí intenzita terapie a tiež otázka transferu, teda či pacienti s afáziou budú schopní efektívne využívať terapiou obnovené jazykové funkcie aj v každodennej komunikácii. Problematiku intenzívnej terapie afázie chceme demonštrovať aj výsledkami vlastných výskumov, ktoré poukazujú na možnosť pozitívneho ovplyvňovania jazykových deficitov pri afázii aj v chronickom štádiu ochorenia. Poukážeme na súčasné možnosti intenzívnej terapie afázie vychádzajúcej z kognitívno-neuropsychologického prístupu. Cieľom každej terapie afázie je, aby pacienti boli schopní efektívne používať znovunadobudnuté jazykové schopnosti v každodennej komunikácii či konverzácii. Chceme prezentovať u nás doteraz málo využívaný prístup v terapii afázie, ktorý je cielene zameraný na konverzáciu afatikov a ich partnerov. Naše výsledky výskumov, v ktorých sme použili metodológiu konverzačnej analýzy pri tzv. tréningu konverzácie, poukazujú na možnosť pozitívneho ovplyvnenia spôsobu dorozumievania afatika a jeho partnera. Z metodologického hľadiska je tiež dôležité, či efektivitu terapie afázie budeme sledovať na skupine pacientov, ktorých klinický obraz je mimoriadne variabilný aj v rámci rovnakého klinického syndrómu afázie, alebo detailnou analýzou prípadových štúdií. Na tento problém chceme poukázať aj kritickým hodnotením výskumov publikovaných v tejto problematike.

TS20 NEUROREHABILITACE VE 21. STOLETÍ

TS20-1 Funkční poruchy u vertebrogenních obtíží

Kolář P

Klinika rehabilitace 2. LF UK a FN v Motole, Praha

U mnoha vertebrogenních nemocných je nesnadné stanovit definitívnu diagnózu. Nejsou zreteľné vzťahy medzi subjektívnou a objektívnou klinickou. Výsledky zobrazovacích metód navyše pomerne často ukazujú značnú patológiu, ale vyšetrovaní sú bez neurologického nálezu i bez subjektívnych obtíží. Je zjavné, že páteň má nemalé funkčné kompenzačné možnosti a za priaznivých okolností i schopnosti autoreparácie. Zaujímavé je u nemocných s chronickými bolesťami zad (CBP, Chronic Back Pain) jednostranná orientácia len na morfológický nálezu obvykle selháva, včetne operačného riešenia. V porovnaní

s akútnou bolesťou zad sa u CBP účastní nejen lokálna iritácia, ale vždy ešte ďalšie faktory. Pri CBP dochádza k mnoha fyziologickým i psychologickým zmenám, percepciou bolesti i odlišným chovaním v dôsledku bolesti. Dnes vieme o vzťahoch chronických bolesti zad ke kognitívnym, biochemickým i morfológickým abnormalitám v CNS. Pri stanovení liečebnej stratégie vertebrogenních nemocných preto nestačí hodnotiť len morfológické zmeny. I keď štruktúrne zmeny nepochybne patria k nezreteľnejším príčinám obtíží. Musíme analyzovať tiež funkčné zmeny, výsledky odlišnej funkcie CNS: 1. poruchy posturálnych funkcií, 2. poruchy korovej plasticity, 3. poruchy spracovania nocicepcie, 4. psychosociálne okolnosti. Ad 1. U nemocných s CBP nesmeme opomenúť existenciu „vnitřních sil“, pôsobiacich na páteň chybnou koordinovanou svalovou aktivitou v rámci posturálne stabilizačných funkcií. Ad 2. Významné sú fenomény motorickej adaptácie, súvisiacej s plasticitou mozgového kôry. Táto kvalita riadenia motoriky sa klinicky prejavuje hlavne vyváženou selektívnou hybnosťou, ktorá úzko súvisí so schopnosťou relaxácie. U nemocných býva veľmi zreteľné použitie „zbytočne“ nadmerné a nerovnomerne distribúované sily mnoha svalov. Väčšiu početnosť svalov, než je výsledok i mechanicky potrebné. Ad 3. Značnú pozornosť si zasluhujú tzv. skryté centrálné vady. Nejde o zjavné patologické syndrómy, ale o funkčné, a teda multifaktoriálne stavy vyššej náchylnosti k abnormálnej percepcii nocicepcie. Priamo koreluje s ďalšími príčinami chronickej maladaptácie. Ad 4. Veľmi významné je momentálne sociálne i ekonomické postavenie týchto nemocných. Vertebrogenné poruchy vždy súvisia s životným príbehom pacienta. Konkrétne to sú súvislosti s dlhodobým preťažovaním až stresom, bez možnosti relaxácie, potlačená agresia, úzkosť, depresia. V liečbe vertebrogenného nemocného je nevyhnutnosť komplexného prístupu. Sledovať nejen štruktúrne nálezu, ale i psychologické a behaviorálne aspekty bolesti, súčasne prihliadnúť k jeho sociálnej situácii.

TS20-2 Mýty a současná kinematická realita Trendelenburgova testu

Krobot A

Klinika rehabilitace a LF UP a FN Olomouc

Úvod: V klinickej praxi sa stretávame s nemocnými, ktorí majú súčasne určitou mieru kloubnej patológie kyčle a krom toho i neurologickou poruchu v lumbosakrálnu či pelvifemorálnu oblasť. Referovaný Trendelenburgov test sa nám osvedčil práve u tejto skupiny nemocných, jejichž klinický stav nejlépe vyjádříme jako „funkčně nekompensovaný“. Jak víme, tato kategorie převažuje mezi nemocnými s bolestivými syndromy páteře či kyčle. Rozhodli jsme se přispět k revizi klinického provedení a súčasne i interpretace jednoduchého klinického testu pomocí moderních přístrojových technologií.

Metodika: Na souboru 437 probandů bez symptomů v lumbosakrálnu či pelvifemorálnu oblasti (211 žen, Ø věk 28 let; 226 mužů, Ø věk 31 let) jsme hodnotili motorické chování

při postavení na jednu dolní končetinu. Použili jsme *kinematografii* s počítačovou analýzou pohybu bodů na páteři, pánvi a končetinách. Dále jsme analyzovali motorické schopnosti v klidových a dynamických *posturografických testech*. A konečně jsme využili synchronizovaný funkční *polyelektromyografický záznam* z posturálně významných svalů. Stejná vyšetření jsme prováděli v nehomogenní skupině 206 nemocných (95 žen, Ø věk 46 let; 111 mužů, Ø věk 51 let): nemocní po AIDP, s radikulární symptomatologií L5 a S1, nemocní po úrazech pánve a proximálního femuru a před revizemi TEP kyčle a po nich.

Výsledky a diskuze: Výsledky v obou souborech vykazují obdobný trend. Ideální provedení Trendelenburgovy zkoušky, popisované uchováním horizontály pánve a vertikály páteře v obou rovinách, se při bližší analýze prakticky nevyskytuje. Většina probandů, zdravých i nemocných, ve fázi funkční restituce řeší funkční nároky stoje na jedné dolní končetině velmi podobně: navýšením laterálního pohybu pánve na stojnou stranu. Pokud tento pohyb (manuálně) omezíme, vynutíme tím další adaptační (kompenzační) reakce trupu. Jakkoliv je stoj na jedné noze doménou spíše ortopedické propedeutiky, je nepochybné, již z logiky testu stoje na jedné noze jako součásti chůze, že svým charakterem jde o *typickou zkoušku funkční*. Vypovídá spíše o kvalitě (senzo)motorické koordinace, s jakou se jedinec *funkčně adaptuje* na případnou mírnou patomorfologii kyčle či jinou v okolí kyčelního kloubu.

Souhrn: Na klinické interpretaci Trendelenburgova testu není konsenzus. U naprosté většiny nemocných je výsledek Trendelenburgova testu popisován jako fyziologický. Vesměs ale jde o falešně negativní interpretaci a nedostatečné vyhodnocení „trikových souhybů“, které mají vlastní diagnostickou hodnotu. Prezентujeme přesnější analýzu těchto funkčních souhybů pro širší klinické využití.

TS20-3 Rehabilitace u muskulárních dystrofií

Vacek J

Klinika rehabilitačního lékařství 3. LF UK a FN Královské Vinohrady, Praha

Efektivita rehabilitace u muskulárních dystrofií je argumentována řadu let. Vlastní rehabilitace těchto nemocných musí být komplexní, systematická a současně zahájena co nejdříve.

1. *Pohybová léčba* je kontroverzním tématem. Nesporný je pozitivní účinek aerobní zátěže na zpomalení dekonvice a udržení maximální respirační kapacity. Ve fyzioterapeutických programech dnes přesto upřednostňujeme více (neuro)facilitační efekt terapeutických technik. Zejména senzomotorickou stimulaci a modifikovanou reflexní lokomotorii. Nezastupitelnou roli má respirační fyzioterapie.
2. *Prevence svalových kontraktur:* program protahování hlavně flexorových svalových skupin na dolních končetinách, včetně využití vertikalizačních a ortetických pomů-

cek. Je nepochybné, že tento „set fyzioterapeutických opatření“ je zásadní pro udržení sociálně nezávislé lokomoce myopatických nemocných.

3. *Změny biomechaniky stoje a chůze:* postupné zvyšování antevertze pánve a bederní lordózy je vlastně optimálním stabilizačním faktorem těchto nemocných. Těžnice těla (COG) se přenáší za osu kyčelních kloubů a páteř se uzamyká v extenzi. Stoj na špičkách posouvá COG dopředu a tím napomáhá pasivně uzamknout koleno ve vazech. Každý terapeutický zásah do svalové koordinace by proto měl být prováděn s detailní znalostí biomechaniky kolene a kyčle, s maximální snahou nepřipustit destabilizaci globálního posturálního systému.
4. *Prevence kyfoskoliózy* souvisí s daným časovým obdobím a současně i s algoritmem „situace posazování na vozík“. Úprava vozíku dle individuálních parametrů pacienta, funkčnost stabilizace trupu a specifická cvičení jako prevence další progresy svalové dysbalance jsou opatření, která musí začínat, již když pacient usedá na vozík.
5. *Recentně pro fyzikální terapii* nejsou dostatečné validní důkazy o účinnosti jednotlivých modalit fyziatrie pro udržení či zlepšení trofiky svalů myopatických nemocných.
6. *Balneoterapie* je dosud využívanou součástí komplexní léčebné rehabilitace. Standardní fyzioterapie je v lázních obohacena o přírodní léčivé zdroje. Výsledkem je obvykle výrazný efekt somatický, ale stejně tak i psychoterapeutický.

Souhrn: Kategorie a konkrétní výsledky pohybové terapie jako pravidelné součásti medicínské rehabilitace nemocných se svalovou dystrofií jsou stále kontroverzní. Zatím dobře víme, které situace nejsou pro myopatické nemocné optimální. Rehabilitačně jsou vhodnou formou kombinace „středního strečinku“ a „optimálního aerobního tréninku“.

TS21 NEUROPSYCHOLOGIE

TS21-1 MMPI-2 Markers of Behavioral Dysfunction in Parkinson's Disease

Obereignerů R^{1,2}, Farníková K¹, Obereignerů K¹, Kaňovský P¹

¹ Department of Neurology, School of Medicine and Teaching Hospital Olomouc

² Department of Psychology, Philosophical Faculty, Palacký University Olomouc

Background and aims: Parkinson's disease (PD) is a progressive neurodegenerative disorder, manifesting with predominantly motor symptoms: tremor, hypokinesia, rigidity and further disorders of movement. Besides motor symptoms, the clinical picture of idiopathic PD is dominated by cognitive dysfunction of different degree, by depression and further symptoms, summarized under a collective title of cognitive

and behavioral dysfunction. Frequency of occurrence of this non-motor syndrome has not been completely described, nor has its intra-individual distribution. Aim of the study is to map the frequency, severity and distribution of behavioral dysfunction in patients followed up and treated for idiopathic PD at the stage of beginning fluctuations of the “wearing-off” type, both motor and non-motor, with specific scales of Minnesota Multiphasic Personality Inventory MMPI-2.

Methods: 21 patients suffering from idiopathic PD at the stage of beginning motor fluctuations of the “wearing-off” type were studied with the Minnesota Multiphasic Personality Inventory MMPI-2, that is a standardized questionnaire that elicits a wide range of self-descriptions scored to give a quantitative measurement of an individual’s level of emotional adjustment and attitude toward test taking. We are able to capture in clinical, content, supplemental and validity scales both the actual state and individual personality traits. The items were selected on the basis of their ability to differentiate a bimodal population of normals from psychiatric patients. We suppose existence of similar mechanisms in patients with typical neurological disease such as PD.

Results: All 21 patients were eligible for valid administration of MMPI-2. Results clearly indicate the presence of depressive symptoms in a majority of patients. We found poor quality and style of interpersonal relations. Scales that are most useful for understanding the patterns of interpersonal relations were increased ($p < 0.01$). We notably used following scales: Social introversion as level of sociability, shyness, social avoidance, alienation; Social Discomfort Scale and Hypochondriasis that contains complaining, critical, demanding, indirect expression of hostility, passive, preoccupied with self. Moderate elevations on Social introversion scale help provide information on the other scales by indicating how comfortable patients with PD are with interactions, their degree of overt involvement with others, the effectiveness of their social skills, and the likelihood that they will have a well-developed social support system. In 48% administrated protocols we found borderline (moderate) overreporting tendencies ($\Sigma O - \Sigma S = 71$, $SD = 11.6$).

Conclusion: The presence of the neurotic triad in all patients studied further implies the participation defensive mechanisms, conversion and somatization, that are often overlooked in patients with PD. Furthermore we found poor quality and style of interpersonal relations, that is typical for personality attributes in patients with PD.

TS21-2 Rorschachova metoda v diagnostice kognitivních funkcí

Lečbych M

Katedra psychologie FF UP v Olomouci

Rorschachova metoda patří mezi tradiční a celosvětově rozšířené nástroje psychologické diagnostiky. Na základech pů-

vodních percepčně-kognitivních experimentů Hermana Rorschacha s využitím inkoustových skvrn, vznikl mocný projektivní nástroj, který umožňuje zkušenému uživateli odhalovat řadu důležitých skutečností o osobnostních vlastnostech jedince a dynamice jeho duševního dění. V našem příspěvku se pokusíme vrátit k tradičnímu tématu diagnostiky percepčně-kognitivních procesů prostřednictvím Rorschachovy metody a pokusíme se informovat o možnostech, které k tomuto účelu nacházíme v rámci Exnerova systému administrace a vyhodnocení Rorschachovy metody. Právě Exnerův systém se stává celosvětově nejrozšířenějším přístupem k hodnocení Rorschachovy metody a jeho rozvoj můžeme pozorovat i na české půdě, kde postupně nahrazuje systémy tvořené zejména německými autory.

TS21-3 Electrodermal Dimensional Complexity and Dissociation

Svetlak M¹, Bob P², Cernik M¹, Kukleta M¹

¹ Department of Physiology, Faculty of Medicine, Masaryk University, Brno

² Center for Neuropsychiatric Research of Traumatic Stress & Department of Psychiatry, 1st Faculty of Medicine, Charles University, Prague

According to recent evidence the extent to which a neural system is dynamically segregated to small subsets of the system that tend to behave independently, or it is dynamically integrated with large subsets of the system that behave coherently with synchronous activity is expressed by neural complexity. These findings have a great significance because an increase in dynamic complexity, linked to an increase in the number of simultaneously active states reflecting the system’s degree of freedom, may produce higher neural fragmentation. In the context of previous findings aim of the present study is to test the hypothesis that participants with higher level of dissociation might display heightened EDA complexity in comparison to participants with low level of dissociation. In the present study electrodermal activity (EDA) was assessed in 91 healthy university students (mean age 23.4, $SD = 1.4$) during resting conditions. Calculation of dimensional complexity was performed using algorithm for pointwise correlation dimension (PD2). Results of nonlinear and statistical analysis of EDA records indicate increased complexity during rest conditions (indexed by PD2) in students with high dissociation compared to students with low level of dissociation. These results present first supportive evidence that EDA complexity may present an electrophysiological marker that potentially could explain a role of complex dynamics in autonomic nervous system related to dissociation.

This study was supported by grants MSM002160849, MSM0021622404 and by the research project of Centre for Neuropsychiatric Research of Traumatic Stress 1M06039.

TS21-4 Aplikace nové klasifikace afázií – pilotní studie

Čecháčková M¹, Obereignerů R^{2,3}, Obereignerů K², Kaňovský P²

¹ Oddělení klinické logopedie FN Olomouc

² Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc

³ Katedra psychologie FF UP v Olomouci

Úvod: Prevalence afázie u iktů se pohybuje v rozmezí 21–33 %. Velmi vysokou prevalenci, 38–45 %, zaznamenáváme v případě, že mezi kritéria afázie zařadíme diagnostické testy zahrnující i vybrané non-afázické subtesty. Současná diagnostika afázií se z velké většiny opírá o Bostonský klasifikační systém, který je charakteristický dominancí lingvistického aspektu. Je založena na původní Brocově a Wernickeově typologii. Obsahové změny jednotlivých typů s sebou přinášejí specifické klasifikační nejasnosti. Vyšetřovány jsou čtyři řečové modality (pojmenování, verbální fluence, porozumění, opakování). Kritickým nedostatkem je absence vyšetření gnozie, praxe, pravo-levé a prostorové orientace. Představovaný nový klasifikační model je nastaven tak, aby uvedené nedostatky kompenzoval.

Metodika: Pilotní studie zahrnuje vzorek 50 pacientů hospitalizovaných ve specializovaném nadregionálním iktovém centru. Převažujícími neurologickými postiženími jsou v 90 % mozkové infarkty, v 10 % intracerebrální hemoragie. Pacienti byli vyšetřeni a následně diferencováni dle představované nové i Bostonské (BDAE, Boston Diagnostic Aphasia Examination) klasifikace.

Výsledky: Výsledky ukazují velmi příznivé hodnoty diagnostické jistoty při zařazení doplňujících kognitivních funkcí. Zařaditelnost afázií je u nové klasifikace signifikantně větší ($p > 0,01$) v porovnání s klasifikací Bostonskou.

Závěr: Širší záběr vyšetřované symptomatiky spolu s vysokou schopností zařaditelnosti afázie za použití nové klasifikace afázií má přímý efekt pro logopedickou terapii.

TS22 V. OLOMOUCKÝ WORKSHOP CÉVNÍ NEUROLOGIE

TS22-A MOZKOVÝ INFARKT VE VB POVODÍ – „MALÝ, ALE ZRÁDNÝ...“

TS22-1 Akutní mozkový infarkt ve VB povodí – mýty a realita

Mikulík R

Neurologická klinika LF MU a FN u sv. Anny v Brně

Akutní uzávěr bazilární tepny představuje asi 6–10 % všech mozkových infarktů způsobených uzávěrem velké tepny. Akutní uzávěr bazilární tepny je ale považován za specifickou

klinickou jednotku lišící se od mozkového infarktu v jiných povodích klinickými projevy (bezvědomím), prognózou (vysoká mortalita a morbidita) a terapií (možnost zahájení rekanalizační terapie v dlouhém časovém okně). Neurony mozkového kmene jsou obecně považovány za odolnější k ischemii než neurony v supratentoriálních oblastech mozku. Jako nejlepší léčba akutní bazilární okluze je aplikována intra-arteriální trombolýza, která se v této indikaci používá více než 20 let. Jsou to vše mýty nebo realita?

TS22-2 Přínos neurosonologických metodik pro diagnostiku a léčbu pacientů s vertebrobazilární CMP

Škoda O

Neurologické oddělení, Nemocnice Jihlava

Incidence lézí vertebrálních tepen (AV) a bazilárního kmene (AB) je z cévních registrů odhadována na 25–40 % pacientů s mozkovou aterosklerózou. Dle naší sestavy 73 pacientů s významnými stenózami a okluzemi AV prodělá 45,3 % z nich CMP jako první klinický projev, či TIA brzy následovanou dokončenou příhodou. Riziko vzniku CMP je pro tyto pacienty 22–35 % za pět let. Patogenetické mechanismy vertebrobazilární ischemie mohou být embolické (nejčastější u stenóz), trombotické nebo hemodynamické. Význam cévních vyšetření v této oblasti stoupá s rostoucí přesností neinvazivních diagnostických metodik (duplexní sonografie, CT a MR angiografie) a s novými terapeutickými možnostmi, jaké představuje např. trombolýza s případnou potencionací ultrazvukem, dále angioplastiky a stenting (až 98 % úspěšnost a do 2 % periprocedurálních komplikací ve vertebrálním řečišti). Diagnostika je ovšem složitější než v karotické oblasti a chybí evidence o účinnosti léčby kvůli dosud malým sestavám pacientů (SSYLVI, CAVATAS atd.). Duplexní sonografie extrakraniálních tepen a transkraniální barevná duplexní sonografie umožňují zobrazení všech úseků subklavií, vertebrálních tepen a bazilárního kmene s přesností 73–98 %, posouzení anatomických poměrů, upřesnění etiologie postižení (aterosklerotické pláty, tromboembolické uzávěry, disekce) a lokalizace lézí (proximální či distální úseky AV, AB), zmapování hemodynamiky, vyhodnocení důsledků stenóz, rozlišení akutní a chronické okluze AV. Tím přispívá ke správné volbě terapeutického postupu – selekci vhodných pacientů k trombolýze, s event. pokusem o trombotripsi, antikoagulační a antiagregační léčbě, dále k indikaci angioplastiky a stentingu.

TS22-3 Trombolýza a ischemia ve vertebrobazilární cirkulaci

Brozman M, Petrovičová A, Vizslayová D

Neurologická klinika FN Nitra

Na rozdiel od prednej cirkulácie, zadná mozgová cirkulácia je závislá od hlavnej, bazilárnej artérie. Bazilárna artéria zvy-

čajne zásobuje obidva okcipitálne laloky, časti temporálnych lalokov, obidva thalami, cerebellum a predovšetkým celý mozgový kmeň. Najčastejšou príčinou vertebrobasilárnej ischémie býva ateroskleróza bazilárnej artérie, ktorá je buď izolovaná, alebo je súčasťou systémovej vertebrobasilárnej aterosklerózy. Druhou najčastejšou príčinou infratentoriálnych infarktov je kardioembolizácia. Zriedkavou príčinou býva disekcia vertebrálnych artérií. Ischémia vertebrobasilárneho riečiska zahŕňa široké spektrum klinických jednotiek, ktoré sa prejavujú kombináciou rozmanitých fokálnych a celkových neurologických príznakov. Začiatkové príznaky môžu byť tranzitórne a nešpecifické. V praxi existuje reálne riziko ich podcenenia aj riziko stanovenia nesprávnej diagnózy. Oklúzia veľkých ciev vertebrobasilárneho systému je relatívne zriedkavá, ale môže mať katastrofálne následky. Pri použití konvenčnej liečby má trombóza bazilárnej artérie vysokú morbiditu a mortalitu. Hacke et al v najväčšej štúdii s detailnou angiografickou dokumentáciou referovali mortalitu až 86 %. Najhoršiu prognózu majú vertebrobasilárne infarkty v strednom a distálnom úseku artéria basilaris, kardioembolické infarkty a bazilárna oklúzia. Systémová trombolýza intravenóznym rekombinantným plazminogénovým aktivátorom (rt-PA) bola zavedená do liečby ischemického mozgového infarktu do 3 hod od vzniku ťažkostí. Väčšina pacientov s prebiehajúcou bazilárnou trombózou prichádza do nemocnice neskoro, pretože symptómy majú kolísavú intenzitu, niekedy sú nešpecifické (vertigo), alebo bývajú podcenené pacientom či lekárom (fluktuujúca diplopia, mierna ataxia). Inokedy sa stáva, že správna diagnóza bazilárnej trombózy je stanovená až po 3-hodinovom časovom okne, kedy je podanie intravenózneho rt-PA v štandardnej dávke 0,9 mg/kg hmotnosti exspirované. Alternatívnym a doteraz jediným rekanalizačným a život zachraňujúcim prístupom, schopným znížiť mortalitu bazilárnej trombózy na 20–70 %, je intraarteriálne podanie rt-PA alebo prourokinázy. Časové okno pre trombolýzu v zadnej cirkulácii sa arbitrárne odvodzuje od 3 hod limitu pre liečbu supratentoriálnych infarktov, ale usudzuje sa, že môže byť predĺžené – dokonca môže presiahnuť 12 hod. Intraarteriálna fibrinolýza si vyžaduje nepretržite dostupný skúsený neuroradiologický tím a sofistikované technické možnosti. Častokrát býva potrebné transportovať kriticky chorých pacientov do vzdialených špecializovaných centier, čím sa predlžuje čas potrebný na začatie účinnej terapie. Lindsberg et al analyzovali nedávno publikované série kazuistík, uvádzajúce výsledky intraarteriálnej a intravenózne liečby oklúzie artéria basilaris. Zistili, že efekt intravenózne trombolýzy nie je veľmi odlišný od intraarteriálnej. Rekanalizácia sa dosiahla u viac ako polovice pacientov v oboch skupinách a 45–55 % pacientov, ktorí prežili, dosiahli funkčnú nezávislosť. Niektorí pacienti s oklúziou artéria basilaris sa zlepšili po intravenóznom podaní alteplázy viac ako 12 hod od začiatku symptómov. Alternatívou rekanalizačnej liečby v centrách bez nepretržitej a dostupnej invazívnej neurorá-

diologickej služby u pacientov s vertebrobasilárnou ischémiou môže byť prolongovaná systémová nízkodávkovaná rt-PA trombolýza.

TS22-4 Okluze a. basilaris – súčasné léčebné možnosti

Elis J

Neurologické oddělení 1. LF UK a ÚVN, Praha

Klinický obraz ischemické CMP v povodí a. basilaris nemusí byť zcela jednoznačný a i průběh onemocnění nemusí být vždy typický. Moderní diagnostické metody – CT, perfuzní CT, CT Ag a MR podstatně zpřesnily akutní diagnostiku tohoto závažného onemocnění, a daly tak i možnost cílené akutní racionální léčby. Sdělení vychází z vlastních zkušeností s diagnostikou a současnou akutní léčbou, z vlastního souboru nemocných. Průměrný věk souboru nemocných je necelých 60 let, jedná se proto o onemocnění relativně mladších pacientů. U převážné většiny pacientů byla použita kombinovaná léčba – systémová trombolýza + lokální farmakologická intraarteriální trombolýza + trombektomie Merci katétrem + PTA/STNT. Izolované použití systémové trombolýzy má dle našeho názoru podstatně menší naději na pozitivní terapeutický výsledek.

TS22-5 Naše zkušenosti s mechanickou dezobliterací ve vertebrobasilárním povodí

Lacman J, Charvát F, Heisslerová L, Raček J

Radiologické oddělení 1. LF UK a ÚVN, Praha

Úvod: Ischemická mozková příhoda je třetí nejčastější příčinou smrti v industriální části světa a nejčastější příčinou dlouhodobé invalidity. Naše prezentace seznamuje se zkušenostmi a výsledky mechanického zprůchodnění bazilární tepny u pacientů s akutní ischemickou mozkovou příhodou.

Metoda: Od poloviny roku 2006 do srpna 2008 jsme na našem pracovišti provedli mechanické zprůchodnění akutního uzávěru mozkových tepen pomocí Merci katétru u 27 pacientů. U devíti z nich jsme zprůchodňovali uzavřenou bazilární arterii. Všem pacientům bylo před výkonem provedeno nativní CT, perfuzní CT a CT AG. U tří pacientů s uzávěrem bazilární arterie jsme kromě mechanického zprůchodnění použili i intraarteriální aplikaci trombolýtika, PTA bazilární tepny jsme provedli u tří pacientů a u jednoho pacienta jsme do bazilární tepny implantovali stent.

Výsledky: U všech devíti pacientů, u kterých jsme prováděli mechanické zprůchodnění akutně uzavřené bazilární tepny, jsme byli technicky úspěšní a podařilo se nám obnovit průtok v uzavřené oblasti. Avšak pouze u tří pacientů se jejich neurologický stav zlepšil (Rankin skóre ≤ 2), u tří pacientů výrazné neurologické postižení přetvalo (Rankin 4 a 5), tři pacienti zemřeli do 48 hod na krvácivé komplikace.

Závěr: Mechanická dezobliterace bazilární tepny dokáže velmi úspěšně a rychle obnovit průtok v postižené oblasti. Výsledný klinický stav našich pacientů však ukazuje na složitost předpovědi výsledné prognózy, která je ve vertebrobasilárním povodí ovlivněna mnoha faktory.

TS22-6 Možnosti neurointervenčních výkonů v akutní fázi ischemické CMP ve vertebrobasilárním povodí – vlastní zkušenosti

Procházka V, Jonszta T, Czerný D, Krajča J, Chmelová J
Pracoviště intervenční neuroradiologie a angiologie, RDG ústav, FN Ostrava

Úvod: Ischemická cévní mozková příhoda je v současné době detekována jako vzrůstající zdravotnický problém vedoucí k třetí nejčastější příčině smrti a způsobující závažným neurologickým deficitem socioekonomické problémy. V poslední dekádě byla intravenózní trombolýza pomocí rt-PA rekombinantního aktivátoru plazminogenu schválena FDA pro léčbu akutní fáze ischemické cévní mozkové příhody. Bohužel však díky řadě kontraindikací pro její použití a limitací časovým oknem, může být použita pro méně než 3 % pacientů. Pro pacienty s inefektivní i.v. trombolýzou nebo kteří jsou kontraindikováni k tomuto výkonu, je v současné době nabízena efektivní metoda mechanické revaskularizace pomocí PTA, implantace stentu, mechanické extrakce trombu, lokální trombolýzy, respektive kombinace těchto metod.

Metodika a pacienti: Od ledna 2006 do dubna 2008 bylo 36 pacientů s akutní ischemickou CMP léčeno mechanickou revaskularizací nebo i.a. trombolýzou pro uzávěr velkých cév intrakraniálního povodí či kombinací obou metod. Průměrný věk 19 mužů a 17 žen byl 60,82 let (17–83 roků). 19krát byla použita direktní mechanická revaskularizace pomocí PTA – perkutánní transluminální angioplastiky s implantací 16 stentů. 17krát byla použita intrakraniální trombolýza za použití rt-PA nebo IIb/IIIa blokátorů, z toho 3krát v kombinaci s Merci procedurou mechanické extrakce embolu. 3krát byla použita kombinace i.v. a i.a. trombolýzy jako pokračující metody. Většina pacientů měla implantaci samoexpandabilního stentu (13krát) Wingspan Boston Scientific a převážně byl použit Gateway dilatační balonkový katétr (18krát), který je dedikován pro intrakraniální léze. 12krát léčen uzávěr M1 ACM sin, 10krát léčen uzávěr M1 ACM dx, 3krát uzávěr AV, 3krát uzávěr a. basilaris, 2krát uzávěr ACP, 4krát T typ uzávěru ACI, 2krát uzávěr sifonu ACI.

Závěr: Ve studiích ECASS, NINDS s aplikací plazminogen aktivátoru rt-PA u ischemických CMP bylo obtížné stanovit efekt trombolýzy v jednotlivých případech vzhledem ke značné různorodosti etiologie uzávěrů mozkových tepen. Přesná lokalizace a povaha uzávěrů mozkových tepen hraje významnou roli při vlastním průběhu výkonu a nebyla v těchto studiích stanovena. Angiograficky kontrolované studie prokazují větší efektivitu trombolýtické léčby u uzávěrů úseků M1-ACM a úseků M2-ACM než u kompletních „T“ typů uzávěrů supraklinoidálních částí ACI.

Vzhledem k současným údajům o inkompletní efektivitě intravenózní trombolýzy v léčbě uzávěrů velkých kmenů přívodných mozkových tepen, včetně T typu uzávěrů ACI a M1 úseku ACM, jakož i a. basilaris je potřeba rozvoje nových neurointervenčních technik mechanické revaskularizace jako urgentního požadavku pro kombinovanou léčbu akutní ischemické cévní mozkové příhody. V naší sestavě se jeví direktní revaskularizace pomocí PTA a implantace samoexpandabilního neurostentu nejrychlejší metodikou k obnově antegrádního toku pro uzávěry ACM i a. basilaris. Komparace použití jednotlivých technik jako Merci retriever verus direktní intrakraniální stenting není známa, ale rychlost a jednoduchost intrakraniální cPTA-stentingu predisponuje tuto techniku k dalšímu klinickému výzkumu.

TS22-B MALIGNÍ MOZKOVÝ INFARKT

TS22-7 Patofyziologie „maligního“ mozkového infarktu

Kalina M

Neurologické oddělení Nemocnice Na Homolce, Praha

„Maligní“ mozkový infarkt vzniká uzávěrem kmene nebo větve prvního řádu některé z hlavních mozkových tepen. Důsledkem je úplná zástava perfuze v oblasti, která nemá žádný kolaterální přítok ze sousedních teritorií; výsledkem je akutní nekróza během minut. V oblastech s alespoň minimálním kolaterálním přítokem je viabilita (nikoli funkce) tkáně zachována desítky až stovky minut a při včasné obnově perfuze je funkční výpadek vratný. V důsledku poruchy hematoencefalické bariéry i energetického selhání buněčných membrán se v oblasti nekrózy v řádu desítek minut vyvíjí intersticiální i cytotoxický edém, v oblasti penumbry převažuje intersticiální. Při velké nekróze s objemem nad 50–60 ml je expanzivní chování natolik masivní, že vede k nitrolební hypertenzi s potenciálním vývojem konusových syndromů a smrti. Nekrotická tkáň je navíc zdrojem glutamátu, volných radikálů, laktátu a dalších nositelů sekundárního cerebrálního poškození, které zvětšují objem nekrózy i její expanzivní chování, a kompresí se tak dále omezuje mikrocirkulace v zóně penumbry. Z patofyziologického hlediska může tomuto malignímu vývoji zabránit pouze velmi časná perfuze. K záchraně velkého objemu zóny penumbry může zásadně pomoci časná dekomprese. Přednáška se bude podrobněji věnovat jednotlivým patofyziologickým mechanismům.

TS22-8 „Maligní“ mozkový infarkt v povodí střední mozkové tepny

Bauer J

Iktové centrum, Neurologická klinika, 1. LF UK a VFN, Praha

Přibližně 10 % supratentoriálních ischemických příhod probíhá pod obrazem maligního mozkového infarktu v povodí

střední mozkové tepny. Jde o velmi závažný klinický stav, způsobený nejen nevratným progredujícím ischemickým postižením mozkové tkáně, ale především rozvojem expanzivně se chovajícího mozkového edému, který je hlavní příčinou časně klinické deteriorace, obvykle v průběhu 2.–5. dne onemocnění. Varovnými známkami rozvoje tohoto syndromu je těžký, často progredující ložiskový klinický nález (NIHSS více než 15), progredující alterace vědomí, projevy závažné ischemie při CT/PCT vyšetření, postihující více než 50 % teritoria střední mozkové tepny, porucha difuze při MR vyšetření v rozsahu větším než 145 ml, chybění kolaterálního krevního oběhu, popř. ztráta autoregulace v periinfarktové zóně prokázaná invazivním multimodálním neuromonitorováním, popisuje se i významná elevace markerů poškození mozku – celulórního fibronectinu a proteinu S100B v prvních hodinách iktu. Účinnou terapií může být časná rekanalizační léčba (trombolýza, endovaskulární intervence), která je však z důvodu rozsahu a tíže postižení většinou kontraindikována. Obvyklá současná konzervativní terapie, zaměřená na potlačení rozvoje maligního edému mozku – elevace horní poloviny těla o 30°, sedace, osmoterapie (manitol, hypertonické solné roztoky, glycerol), anestezie barbituráty, hyperventilace, trometamol (THAM), je kontroverzní, její přínos není bezpečně prokázán, mortalita zůstává extrémně vysoká (dosahuje až 80 %), a to i přes agresivní intenzivní léčbu, včetně umělé plicní ventilace. Osmoterapii lze doporučit jen jako přípravnou fázi před chirurgickým výkonem (III/C). Neuroprotektivně působící hypotermie se zdá slibnou, zatím však jen experimentální metodou, nutno ještě vyřešit otázky rychlosti zahájení léčby, hloubky a trvání hypotermie a hlavně rizika opětovného zahřátí organismu. Za jedinou účinnou metodu v léčbě maligního mozkového infarktu je dnes považována časná dekompresivní kraniotomie, jejíž benefit byl potvrzen třemi nezávislými studiemi (DESTINY, DECIMAL, HAMLET). V kombinaci s agresivní intenzivní péčí snižuje mortalitu pod 30 % a významně zlepšuje i funkční stav přeživších. Proto je dnes tento výkon plně doporučován u nemocných mladších 60 let, je-li proveden do 48 hod od začátku iktu (I/A).

S podporou výzkumného záměru MSM 0021620807.

TS22-9 Současný pohled na dekompresivní kraniotomii při mozkové ischemii

Vaverka M, Krahulík D

Neurochirurgická klinika LF UP a FN Olomouc

Úvod: Dekompresivní kraniotomie (Decompressive Craniectomy, DC) má v léčebném protokolu při kraniocerebrálních poraněních v našich zemích již pevné postavení, zejména díky Mračkově průkopnické práci na tomto poli v 70. letech minulého století. Dekomprese při léčbě rozsáhlé mozkové ischemie byla použita opakovaně, ale indikace jsou stále předmětem diskuzí. Trombolýza, založená na přesné a časně diagnóze mozkového infarktu na podkladě MR vyšetření, přes své úspěchy paradoxně opět přitáhla pozornost k této problematice.

Metoda: Autoři provedli selektivní výběr literárních údajů posledních tří roků s vyhledáním odkazů na klíčové citace let minulých a analýzu vlastního klinického materiálu za stejné období.

Výsledky: V období 2006–VII/2008 byla DC celkem 88krát v převažující většině pro edém traumatického původu, 3krát pro komplikace SAH z aneuryzmatu a 7krát pro ischemii po uzávěru ACM. DC pro ischemický iktus byla provedena vždy více než 60 hod od počátku, mortalita do 30 dnů: 0 %, dominantní hemisféra byla dekomprimovaná ve dvou případech, hodnocení výsledného stavu bylo mimo dosah tohoto sdělení. Standardně byla prováděna FTPO kraniotomie z kožního řezu tvaru, s vyštípnáním squamy temporální kosti až k bázi lebni. Enhancement duroplastiky byl prováděn vždy se snahou o vodotěsný uzávěr buď pomocí epikraniálního laloku, nebo s použitím kolagenové náhrady pleny, která umožňuje ortotopické uspořádání vrstev při následné kranioplastice. Kost byla deponována do podkoží hypochondria, kranioplastika pak byla prováděna ve velkém časovém rozptylu po dekompresi.

Diskuze: Literární přehled respektuje pohled neurochirurga na danou problematiku. Bar se zabýval aktuálně podobným tématem z pohledu neurologa a na základě rozboru 12 studií (včetně randomizovaných kontrolovaných DESTINY, DECIMAL a HAMLET) vytyčil aktuální vodítka pro indikaci DC při léčbě mozkového infarktu v povodí ACM: 1. věk 18–60. 2. NIHSS skóre větší než 15 včetně zhoršeného stavu vědomí. 3. ischemie větší než 50 % povodí ACM nebo objem ischemického ložiska větší než 145 ml. 4. vstup do studie do 45 hod od počátku symptomů. 5. podpis informovaného souhlasu.

Bushman hodnotil úlohou DC při nezvladatelné nitrolební hypertenzi po SAH. Rozsah dekomprese měnili s ohledem na operační výkon a průběh (průměr kraniotomie 9 a 12 cm) a zdůrazňují preventivní charakter výkonu, kdy timing determinuje výsledek. Carter potvrzuje negativní vliv vyššího věku, příznivého výsledku blízkého úplné nezávislosti dosáhli pouze nemocní mladší 50 roků. K indikaci DC ale vedlo zvýšení ICP nad 25 mmHg a čidlo bylo zaváděno až po výrazném zhoršení neurologického nálezu, vlastně již při herniaci mozku. Autoři konstatovali deficit optimálního timingu a upozorňují na nebezpečí vyčerpání efektu osmoterapie a dýchacích režimů po dosažení ekvilibria. Citují starou práci Kalia a Yonase, kteří prováděli pouze „strokeectomy“ bez dekomprese. Zdůrazňují zklamání rodin při hodnocení pětiletého výsledku. Forsing porovnává zkušenosti získané s modelem DC na kryších s klinikou. Úloha leptomeningeálních cév, výrazně pozitivně ovlivňující výsledek u kryš, je u člověka limitovaná a chladicí efekt dekomprese sporný. Vazogenní edém vrcholil u kryš mezi 24–48 hod, u člověka mezi 2.–5. dnem. Zajímavý je názor, že mladý natrofický mozek se hůře adaptuje na intrakraniální změny a zvažovaná možnost roztrhání drah v bílé hmotě po náhlé dekompresi. Gebel potvrdil pozitivní vliv heparinu na regulaci mozkového edému po uzávěru ACM. Porovnával průběh trombolyzovaných nemocných s průběhem

intrakraniálního spontánního krvácení. Goetler se zaměřil na technické provedení DC, kdy tzv. zavěšená DC ušetří nemocnému následnou kranioplastiku. Koh hodnotí úlohu DC velmi kriticky, přesto, že potvrzuje fakt 80 % úmrtí při konzervativní léčbě velkého infarktu. DC redukuje toto číslo až na 12 % (průměrně na 20–35 %), ovšem zůstává otázka smyslnosti přežití při dosažené omezené kvalitě života. Věk a počáteční GCS jsou nezávislé prediktory výsledku. DC ale indikoval velmi pozdě, až při známkách herniace. Kondziolka operuje s pojmem axonální ruptura, patologickým podkladem sekundárního poškození. Otok mozku má pro mladší jedince horší dopad díky malým rezervním prostorům, které vytváří atrofie mozku ve vyšším věku. Podotýká, že DC jako život zachraňující výkon s problematickým dlouhodobým výsledkem znal již Cushing v roce 1905. Mraček jr se zabývá chirurgickými nuancemi výkonu, zajímavé jsou opakované LP v pooperačním průběhu pomáhající jak snížení ICP, tak zhojení bez podkožní likvorové pseudocysty. O významu časně indikace DC tradičně nepochybuje. Mori stanovil kritický objem pro rozvoj maligního infarktu podle CT na 240 ml. Rekanalizace ACM při tomto objemu má 100% smrtelnost při konzervativní léčbě. DC indikuje v průběhu 24 hod po iktu a dokumentuje ve své sestavě prokazatelně lepší funkční výsledky. Piliali konstatuje, že kritickým momentem je rozhodnutí o načasování DC. Velmi časná profylaktická indikace přináší riziko zbytečné operační zátěže. Doporučuje vyčkat na výsledky studií HAMLET a HCMMI započatých v roce 2005 a 2006. Rodina by měla vědět, co může očekávat, a být připravena přijmout výsledek – smrt bez operace, nejistý výsledek včetně možnosti vývoje vegetativního stavu i po úspěšné operaci s nejistou nadějí na zlepšení při soustavné rehabilitaci. Timing hledá na samém počátku neurologické deteriorace, radiologickým kritériem je postižení více než 50 % povodí ACM. Logicky očekává zpřesnění odhadu díky MR DW a PW obrazům. Pro kompenzaci pravolevého rozdílu v GCS udává porovnatelných 14 proti 9 bodům vlevo. Šaňák poukázal na rozdíl mezi predikcí rozsahu výsledného infarktu při porovnání difuzních a perfuzních MR obrazů. Smith při léčbě hematomu v Sylviově rýze aneurysmálního původu stanovil kritický objem pro DC na 121 ml. Schwab analyzoval skupinu 63 nemocných s DC s překvapivě dobrými výsledky. Výkon byl prováděn ve 2–3 dnech po iktu. Ztráta kvality vědomí byla pokládána za známku narůstajícího edému. Oproti tomu při velkém infarktu nemusí být elevace ICP. U mladších roste ICP výrazně rychleji, hladina vědomí nemusí korelovat s výškou ICP. Časnost dekomprese je zásadní pro úspěšný výsledek. Vilela v kazuistickém sdělení demonstroval nebezpečí LP za určitých okolností u nemocného po DC. Vlachová ukázala v anekdotickém sdělení neobvykle příznivý průběh iktu léčeného pomocí DC. Yao se zabýval otázkou vlivu techniky DC na jizvení ve vztahu k rozvoji epilepsie a navrhl vlastní modifikaci výkonu.

Závěr: Časná profylaktická indikace DC je jistě zatížena i rizikem nadbytečné operace. DC a její technické varianty jsou rutinním a v rukou neurochirurga bezpečným výkonem a při

mezním rozhodování lze proto potenciální nebezpečí sekundárního poškození plynoucí z operační léčby pokládat za nízké. Hodnocení akutního difuzního a perfuzního MR skenu je základem současné léčby náhlé mozkové příhody. Odhad dynamiky rozvoje nebo regrese mozkového infarktu podle primárního zobrazení je již ale zatížen větším rozptylem. Protože ale výsledný stav po DC je prokazatelně vázán na včasnost její indikace, lze již nyní postulovat kritické vstupní limity: rozsah postižení, definovaný jako objem tkáně, vstupní skóre a věk nemocného. Při využití současných možností zcela jistě existuje skupina nemocných, která má výrazný benefit z provedené DC, a s velkou pravděpodobností lze předvídat i negativní výsledek léčby. Těžký sociálně-ekonomický dopad tohoto onemocnění nutně vede k požadavku informovaného souhlasu příbuzných, který by měl být součástí indikačního algoritmu. Indikační potenciál perfuzního CT skenu zůstává zatím nejasný.

TS22-10 Dekompresní kraniektomie u maligního infarktu ACM

Kovář M, Vondráčková D

Neurologické oddělení Nemocnice Na Homolce, Praha

Dekompresní kraniektomie (DCE) je účinnou metodou léčby intrakraniální hypertenze u maligního infarktu ACM. Operační technika sestává z aspoň 12 cm široké kraniektomie zahrnující F, P a T kost s přišťipáním spánkové kosti na bázi střední jámy lební a dostatečnou duroplastikou. Resekce malacie se nedoporučuje. Donedávna vládla představa, že DCE zachrání život pacienta za cenu těžkého hendikepu vyžadujícího doživotní péči druhých. Po několika nerandomizovaných studiích favorizujících dobrý výsledek kraniektomie byla před rokem publikována souhrnná analýza tří evropských prospektivních randomizovaných studií, jejíž výsledek potvrdil klinickou úspěšnost této léčby. Z 93 pacientů bylo po roce skóre mRS do 4 u operovaných třikrát častější a podstatným výsledkem bylo i častější mRS do 3 než u skupiny konzervativně léčených. Nedošlo k nárůstu velmi těžce postižených (mRS 5). Všechny tři zmíněné studie randomizovaly pacienty do 55, resp. 60 let, bez ohledu na stranu ischemie, a operace následovala většinou do 36 hod od vzniku iktu, výjimečně i výrazně déle, přičemž souhrnně analyzováni byli pacienti operovaní do 48 hod od vzniku iktu. Porovnáním skupiny pacientů řešených do 24 a do 48 hod nebyl zjištěn významný rozdíl ve výsledném stavu, ale trend k lepšímu výsledku u časných kraniektomií. Grafická indikační kritéria nebyla zcela identická (ischemie > 50 % areálu ACM podle CT nebo > 145 cm³ na DWI). V ČR, jak ukázala loni celonárodní retrospektivní studie M. Bara et al, je DCE prováděna stále relativně málo, pozdě a u těžkých pacientů. V Nemocnici Na Homolce jsou již řadu let léčeni cca tři nemocní s maligním infarktem ACM ročně, důvodem nízkého a nevzrůstajícího počtu je absence primární spádové oblasti a relativně nízký celkový počet pacientů

s akutní CMP. Spolupráce s neurochirurgií je v nemocnici zažitá a dobrá. Dosud jsme v indikaci DCE preferovali ischemie v povodí pravé ACM. Naší snahou je časná indikace i operace, někteří pacienti byli ale operováni i výrazně po 48hodinovém intervalu. Nečekáme na rozvoj anizokorie před operací. V příspěvku budou probrány některé aspekty indikací DCE, jako např. velká ischemie bez průkazu výrazně expanzivního působení, současná ischemie v povodí ACA nebo ACP, dekomprese po neúspěšné trombolýze, a také možné operační chyby. Budou prezentovány kazuistické výsledky.

TS22-11 Zobrazovací metody v diagnostice časně ischemie mozku

Horák D

Radiologická klinika LF UP a FN Olomouc

Úkolem zobrazovacích metod v diagnostice velmi časně ischemie mozku je neinvazivně zhodnotit v daném časovém okně rozsah ischemických změn mozkové tkáně s teritoriální nebo extrateritoriální distribucí, popř. posoudit event. kontraindikace k provedení trombolýzy (zejm. vzniklou intrakraniální hemoragií). Radiologie dnes k tomuto účelu používá dvě základní metody: výpočetní tomografii a magnetickou rezonanci. 1. Perfuzní CT: Metoda je založena na sledování perfuze rychlého bolu kontrastní látky v tlusté vrstvě mozkové tkáně nejčastěji pokrývající oblast Willisova kruhu a okolí. Ze získaných dat jsme schopni zhotovit tzv. perfuzní mapy, z nichž podle hodnoty průtoku krve (perfuze) mozkovou tkání

(CBF, Cerebral Blood Flow) stanovujeme oblast jádra infarktu a polostín (penumbra). Nevýhodou je nutné podání kontrastní látky intravenózně, omezený rozsah vyšetřovaného objemu mozkové tkáně a radiační zátěž. Výhodou je relativní dostupnost a rychlost vyšetření, bez větších nároků na pacientovu spolupráci. 2. MR stroke protokol (difuzně perfuzní neshoda): Časnou ischemii mozku prokazujeme magnetickou rezonancí pomocí tzv. difuzně vážených obrazů (DWI), ukazujících ložisko snížené difuze v ischemické tkáni. Toto ložisko zhruba odpovídá jádru ischemie (ireverzibilnímu poškození mozkové tkáně). K průkazu penumbry na MR potřebujeme provést perfuzi mozku (PWI) a stanovit objemový rozdíl mezi jádrem infarktu a perfuzním defektem na perfuzních mapách (difuzně perfuzní neshoda). MR vyšetření je výhodnější pro objemové pokrytí celého mozku, můžeme tedy zachytit i velmi drobná ložiska ischemie periferně, nebo i kmenový infarkt. K perfuzní studii je nutný opět bolus kontrastní látky intravenózně. MR je méně dostupná než perfuzní CT, je dražší (kontrastní látka k perfuzi), vyžaduje větší spolupráci pacienta, vyšetření trvá déle. U obou metod jsme schopni doplnit kvalitní intra- a extrakraniální angiografie k posouzení akutního tepenného uzávěru nebo významné stenózy.

TS22-12 Národní registr cévních mozkových příhod

Brabec P¹, Kalita Z²

¹ *Institut biostatistiky a analýz MU, Brno*

² *Neurologické oddělení, Krajská nemocnice T. Bati, Zlín*

Postery

Pátek 28. 11. 2008

EPILEPSIE

PS1 Kognitivní poruchy u pacientů s temporální epilepsií

Amlerová J, Marusič P, Tomášek M, Krijtová H, Javůrková A
Neurologická klinika 2. LF, a FN v Motole, Praha

V rámci předoperačního vyšetření jsou u pacientů s epilepsií temporálního laloku (TLE) rutinně testovány kognitivní funkce. Cílem projektu bylo sestavit rozšiřující se baterii neuropsychologických testů citlivých k dalším předpokládaným funkcím temporálních laloků, porovnat výsledky pacientů s kontrolami a porovnat pacienty s levostrannou a pravostrannou TLE. Zahrnuto bylo celkem 22 pacientů s refrakterní TLE a prokázanou řečovou dominancí v levé hemisféře, z toho 11 pacientů s TLE vpravo (průměrný věk 36,4 let, IQc 89, IQv 87, IQp 93) a 11 TLE vlevo (průměrný věk 40,6 let, IQc 104, IQv 103, IQp 98). Kontrolní skupina byla tvořena 10 subjekty (průměrný věk 36,5 let, IQc 109, IQv 108, IQp 109). Pacienti i kontroly byli vyšetřeni kromě standardního protokolu následujícími testy: Boston Naming Test (BNT), Face Recognition Test, Emotion Recognition Test a Faux-Pas Test. Výsledky v jednotlivých testech nebyly korelovány k úrovni intelektu. Při rozpoznávání známých tváří nebyl patrný rozdíl mezi pacienty a kontrolami, pacienti s pravostrannou TLE měli více falešně pozitivních odpovědí. Pacienti dosahovali oproti kontrolní skupině horších skóre v testu rozeznávání emocí, výrazněji horší byli pacienti s levostrannou TLE. Ti také obecně dosahovali nízkého skóre v BNT, pravostranní pacienti skórovali srovnatelně jako kontrolní subjekty. Nižších skóre ve srovnání s kontrolami dosahovali pacienti ve Faux-Pas Testu, horší výsledky byly opět pozorovány u pacientů s TLE vlevo. S výjimkou rozeznávání známých tváří byly skóre pacientů ve všech testech nižší než u kontrolních subjektů, výsledky pacientů s pravostrannou TLE byly v BNT obdobné jako u kontrol. Levostranní pacienti byli ve srovnání s pravostrannými horší jak v rozeznávání emočního výrazu, tak i ve Faux-Pas Testu. Úroveň celkového a zejména verbálního IQ byla u levostranných pacientů nižší než u pravostranných a výsledky v jednotlivých testech tím mohou být ovlivněny.

PS2 Leváctví u pacientů s temporální epilepsií a mezeitemporální sklerózou (MTLE/HS)

Borkovcová K¹, Brázdil M², Mareček R²

¹ Neurologická klinika LF MU a FN Brno

² Centrum pro léčbu epilepsie, I. neurologická klinika LF MU a FN v sv. Anny v Brně

Vztah mezi mezeitemporální epilepsií s mezeitemporální sklerózou (MTLE/HS) a dominancí ruky nebyl dosud dostatečně

prostudován. Na základě empirických dat a současné literatury zabývající se reorganizací řeči a paměti u pacientů s levostrannou MTLE/HS byla testována hypotéza vlivu levostranné MTLE/HS na organizaci motorického kortexu a dominance ruky. Do studie byli zahrnuti pacienti s pravostrannou a levostrannou MTLE/HS, celkem 73 pacientů s jistou diagnózou MTLE/HS (31 s pravostrannou a 42 s levostrannou HTLE/HS, 41 žen, 32 mužů). Dominance ruky byla testována pomocí Edinburského dotazníku. Ve skupině s levostrannou MTLE/HS bylo 33,3 % pacientů leváků. Ve skupině s pravostrannou MHTLE/HS bylo 12 % leváků. Následné statistické vyhodnocení potvrdilo statisticky významně vyšší výskyt leváků ve skupině pacientů s levostrannou epilepsií (Fisher $p = 0,0399$; chí-kvadrát = 0,0453). Navíc u pacientů s levostrannou MTLE/HS a zároveň leváků byl signifikantně nižší věk prvního záchvatu než u praváků (t-test $p = 0,032$, Mann-Whitney U test $p = 0,017$). Větší výskyt leváků u pacientů postižených levostrannou temporální epilepsií a rovněž nižší věk při prvním záchvatu podporují naši hypotézu o vlivu na reorganizaci motorického kortexu. Teoreticky šíření epileptické aktivity z ložiska do frontálního laloku v časném dětství může vést ke vzniku „patologického leváctví“.

Studie je podporována MŠMT ČR, výzkumný program č. MSM0021622404.

PS3 Problematika solitárních epileptických záchvatů v neurologické praxi

Martinisková Z, Klobučnicková K, Mužík M, Kollár B

I. Neurologická klinika LF UK a FNŠP Bratislava

Úvod: Pacienti, ktorí prekonajú vo svojom živote epileptický záchvat, majú rozdielne riziko jeho rekurencie. Faktormi, ktoré toto riziko ovplyvňujú, sú: rodinná anamnéza výskytu epilepsie, anamnéza febrilných krčv, prítomnosť štrukturálnej lézie mozgu, typ epileptického záchvatu, prítomnosť špecifických epileptiformných grafoelementov v EEG náleze, indikácia antiepileptickej liečby po prvom epileptickom paroxyzme.

Cieľ práce: Určiť riziko rekurencie záchvatu a významné rizikové faktory u pacientov po prvom nevyprovokovanom epileptickom záchvate.

Materiál a metódy: Ide o prospektívnu štúdiu, súbor tvorí 48 pacientov vo veku 19–81 rokov, ktorí sú sledovaní na našej klinike po prvom nevyprovokovanom epileptickom záchvate, dĺžka sledovania je 3–7 rokov. Na uvedenom súbore sme hodnotili vplyv v úvode už spomínaných faktorov na riziko opakovania sa epileptického záchvatu. Na štatistické spracovanie sme použili binomický deliaci test na kvalitatívnu charakteristiku podľa Ondrejku a Mikuleckého.

Výsledky: V 15-ich prípadoch sme zaznamenali rekurenciu záchvatu, u 33-ich pacientov nebol zaznamenaný opakovaný epileptický záchvat. Jediným významným faktorom, ktorý mal vplyv na rekurenciu záchvatu, sa ukázala byť iniciácia antiepileptickej liečby po prvom nevyprovokovanom epileptic-

kom záchvate ($p < 0,001$). U 27 % našich pacientov sa epileptický záchvat zopakoval do jedného roka, u 29,1 % do troch rokov po prvom nevyprovokovanom epileptickom záchvate.

Záver: Iniciácia antiepileptickej liečby sa v našom súbore pacientov ukázala byť jediným významným faktorom, ktorý mal vplyv na zníženie rizika výskytu opakovaného epileptického záchvatu. Najvyššie riziko rekurencie sme u pacientov zaznamenali v prvom roku po prvom nevyprovokovanom záchvate. Pacienti s pozitívnou rodinnou anamnézou výskytu epilepsie, štrukturálnou léziou mozgu, parciálnym epileptickým záchvatom a epileptiformným EEG nálezhom mali vyššie riziko rekurencie, ktoré ale nebolo štatisticky významné.

PS4 MR volumetrie temporálneho pólu u pacientů s farmakorezistentní epilepsií temporálneho laloku

Martinkovič L¹, Hořínek D^{1,3}, Kynčl M², Amlerová J¹, Marušíč P¹

¹ Neurologická klinika 2. LF UK a FN v Motole, Praha

² Klinika zobrazovacích metod 2. LF UK a FN v Motole, Praha

³ Neurochirurgická klinika 1. LF UK a ÚVN Praha

Cíl studie: Atrofie hippocampu při hippocampální skleróze (HS) u pacientů s farmakorezistentní epilepsií temporálneho laloku (TLE) může být sdružená s atrofií neokortexu v oblasti temporálneho pólu (TP). MR volumetrie umožňuje precizní kvantifikaci atrofie in vivo. Cílem studie bylo srovnat objem pólu temporálneho laloku na klinicky postižené a nepostižené straně. Autoři v tomto sdělení seznamují s prvními výsledky.

Metoda: Magnetická rezonance (MR) s vysokým stupněm rozlišení (high res MR – tloušťka řezu 2 mm) byla provedena u 15 pacientů s TLE a histologicky prokázanou HS. MR volumetrie byla provedena pro oblast temporálneho pólu. Dorzální hranice byla arbitrárně označena jako první řez, na kterém bylo možné spatřit entorinální sulcus. Měření byla provedena manuálně i semiautomaticky s pomocí softwaru InsightSNAP. Naměřené objemy byly porovnány mezi klinicky postiženou a nepostiženou stranou. K určení spolehlivosti měření byla stanovena intraindividuální variabilita u 10 subjektů (rozdíl dvou měření v poměru k průměru z obou měření). Ke srovnání objemů na klinické a kontralaterální straně bylo použito Wilcoxonova párového testu.

Výsledky: Objem TP ipsilaterálního epileptogenní zóně byl významně nižší na klinické straně ($p < 0,05$; $13,4 \pm 3,8 \text{ cm}^3$ na straně HS oproti $15,2 \pm 3,5 \text{ cm}^3$ na straně kontralaterální). Intraindividuální variabilita měření byla 3,6 %.

Závěr: Farmakorezistentní epilepsie temporálneho laloku sdružená s hippocampální sklerózou je sdružená s atrofií v oblasti temporálneho pólu. MR volumetrie je spolehlivá metoda ke stanovení atrofie pólu temporálneho laloku.

Podpořeno GACR 309/08/P223.

ROZTROUŠENÁ SKLERÓZA A DALŠÍ DEMYELINIZAČNÍ ONEMOCNĚNÍ

PS5 Asociace polymorfizmů v genu pro matrix metaloproteináz-9 s roztroušenou sklerózou

Benešová Y¹, Vašků A², Beránek M², Hladíková M¹, Štourač P¹, Kadaňka Z¹, Bednařík J¹

¹ Neurologická klinika LF MU a FN Brno

² Ústav patologické fyziologie LF MU, Brno

Úvod: Roztroušená skleróza (RS) je chronické zánětlivé autoimunitní onemocnění centrálního nervového systému (CNS), při kterém dochází k destrukci myelinu a axonů. Její etiopatogeneze není dosud zcela uspokojivě objasněna, předpokládá se vliv genetických a environmentálních faktorů. Důležitou roli v imunopatogenezi RS mají matrix metaloproteinázy (MMPs). MMPs jsou enzymy, které se podílejí na rozrušení mozkově-cévní bariéry a umožňují migraci aktivovaných T-lymfocytů, zánětlivých buněk, plazmatických proteinů, autoprotilátek a komplementu do CNS.

Cíl: Cílem této studie bylo určit asociční vztah genetických polymorfizmů lokalizovaných v kandidátním genu (–1562C/T, +279R/Q) matrix metaloproteinázy-9 (MMP-9) s RS.

Metodika: Do studie bylo zařazeno 244 pacientů s RS diagnostikovanou dle McDonaldových kritérií, průměrný věk $38,4 \pm 10,2$ let (mean \pm SD), kontrolní soubor byl tvořen 132 zdravými jedinci, průměrný věk $35,6 \pm 11,7$ let (mean \pm SD). Genotypizace byla provedena metodou polymerázové řetězové reakce (PCR) a restrikční analýzou.

Výsledky: Byl zjištěn významný rozdíl genové distribuce ($P_g = 0,03$) a alelové frekvence ($P_a = 0,01$) mezi skupinou pacientů s RS a zdravými jedinci v distribuci –1562C/T polymorfizmu v genu pro MMP-9. Alela T se vyskytovala méně frekventně u pacientů s RS (odds ratio, OR –0,58; 95% confidence interval, CI: 0,38–0,89). Po rozdělení pacientů na skupiny podle formy onemocnění na relabující-remitentní, sekundárně progresivní a primárně progresivní, byl zjištěn též významný rozdíl genové distribuce ($P_g = 0,007$) a alelové frekvence ($P_a = 0,002$) mezi relabující-remitentní formou a kontrolní skupinou v polymorfizmu –1562 C/T MMP-9. Nositelé genotypu CC (149/34 u RS pacientů vs 87/45 v kontrolním souboru, OR –2,27, 95% CI: 1,35–3,80) se vyskytovali frekventněji ve skupině pacientů s relabující-remitentní formou ve srovnání se zdravými jedinci. Významný rozdíl genové distribuce ($P_g = 0,04$) a alelové frekvence ($P_a = 0,01$) mezi skupinou žen s RS a zdravými ženami byl též prokázán v polymorfizmu –1562C/T v genu pro MMP-9. Alela T se vyskytovala méně frekventně u nemocných žen (OR –0,53, 95% CI: 0,32–0,86).

Závěr: Byla nalezena významná asociace polymorfizmu (–1562C/T) v genu pro MMP-9 s vyšším rizikem rozvoje RS, zejména u žen a vyšším rizikem klinické manifestace relabující-remitentní RS.

Studie vznikla za podpory grantu NR/8832-4, IGA MZČR.

PS6 Leberova hereditární optická neuropatie s oligoklonálními pásy v likvoru považovaná za roztroušenou sklerózu

Čechová L¹, Bartoš A^{1,2}, Bartošová J³, Doležil D¹

¹ Neurologická klinika 3. LF UK a FN Královské Vinohrady, Praha

² Psychiatrické centrum Praha

³ Oftalmologická klinika 3. LF UK a FN Královské Vinohrady, Praha

Úvod: Porucha nebo až ztráta zraku je u mladého jedince alarmujícím příznakem. Vzácným postižením je Leberova hereditární optická neuropatie (LHON), která patří mezi nejčastější mitochondriální onemocnění.

Kazuistika: U 18letého mladíka se během jednoho týdne významně zhoršilo vidění nejdříve levým a po dvou měsících i pravým okem bez periokulární bolesti. Ostatní neurologický náález byl v normě. Na magnetické rezonanci (MR) mozku byl normální obraz. Vizuelní evokované potenciály prokázaly prechiazmatickou lézi optiku a v likvoru byly opakovaně přítomny oligoklonální pásy IgG bez korelátu v séru. Proto bylo onemocnění považováno za roztroušenou sklerózu. Během jednoho roku sledování se zrak nezlepšil a neobjevilo se žádné další postižení. Výsledky pomocných vyšetření byly v rozporu s atypickým klinickým průběhem a normálním MR obrazem. Tento nesoulad nás vedl k podezření na jiné diagnózy. Nakonec se prokázala mutace v mitochondriální DNA svědčící pro Leberovu hereditární optickou neuropatii (LHON).

Závěr: Případ dokládá zavádějící úlohu oligoklonálních pásů v likvoru a má směřovat k většímu povědomí o LHON v odborné veřejnosti.

Práce byla podpořena VZ Patofyziologie neuropsychiatrických onemocnění a její klinické aplikace MSM 0021620816.

PS7 Nová baterie MACFIMS (Minimal Assessment of Cognitive Function In Multiple Sclerosis)

Dušánková J

Centrum pro demyelinizační onemocnění, Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

Úvod: Roztroušená skleróza mozkomíšní (RS) je nejčastějším onemocněním CNS s autoimunitními patogenetickými mechanismy u mladých dospělých. Zhruba u 50 % pacientů je RS doprovázena i celou řadou poruch v oblasti kognitivních funkcí. Tyto poruchy bývají často diagnosticky i terapeuticky nedoceny, přestože zásadně ovlivňují kvalitu života nemocných a v mnohém komplikují celkovou léčbu i úspěšnou sociální rehabilitaci. V ČR dosud není ve výzkumu ani v klinické praxi standardně používána žádná baterie neuropsychologických (NP) testů určená k detekci kognitivních poruch u RS.

Metody: Naším cílem byl výběr nejvhodnější baterie NP testů, kterou by bylo možné rutinně používat pro klinický monitoring i výzkum kognitivních poruch u RS. Spolupracovali

jsme s předním odborníkem v oblasti neuropsychologie RS, prof. Benedictem (Jacobs Neurological Institute and Dpt. of Neurology, State University of New York, Buffalo, USA). Zhodnotili jsme relevantní literaturu týkající se kognitivních dysfunkcí u RS, uvážili psychometrické faktory významné pro NP hodnocení. Definovali jsme účel a optimální charakteristiku NP baterie, vyhodnotili psychometrické a praktické vlastnosti předběžně nominovaných testů dle recentní literatury. Mezi kritéria výběru patřila i přiměřená délka a zátěžovost.

Výsledky: Vybrali jsme NP baterii MACFIMS (Minimal Assessment of Cognitive Function In Multiple Sclerosis), která byla vytvořena v roce 2001 výborem mezinárodních odborníků. Její administrace trvá 90 min, zahrnuje sedm testů: PASAT (Paced Auditory Serial Addition Test), SDMT (Symbol Digit Modalities Test), CVLT-II (California Verbal Learning Test-II), BVMT-R (Brief Visuospatial Memory Test-Revised), D-KEFS Sorting Test, JLO (Judgement of Line Orientation Test), COWAT (Controlled Oral Word Association Test). Testované domény: rychlost zpracovávání informací/pracovní paměť (PASAT, SDMT), učení a paměť (CVLT, BVMT-R), exekutivní funkce (D-KEFS Sorting Test), vizuálně prostorová percepce (JLO), verbální schopnosti (COWAT). Pro účely validace jsme otestovali již 93 pacientů s RS (CIS, RR, SP, PP forma RS, ve věku 17–60 let, délka trvání choroby 0–35 let), které prospektivně sledujeme.

Závěr: Předběžná data a naše dosavadní zkušenosti ukazují, že MACFIMS je NP baterie volby pro detekci kognitivních poruch u RS.

PS8 Léčba močové urgency u RS botulotoxinem – kazuistika opakovaného podání botulotoxinu u pacientky s neurogenním močovým měchýřem při RS

Janda V¹, Fiedler J², Veličkinová H¹, Ambler Z², Kočovská P¹

¹ Urologická klinika LF UK a FN Plzeň

² Neurologická klinika LF UK a FN Plzeň

Úvod: Prezentovaná kazuistika má za cíl demonstrovat účinnost léčby botulotoxinem A(BT) v indikaci urgentní inkontinence při neurogenním postižení močového měchýře u pacientky s roztroušenou sklerózou (RS). Při výzkumu bylo ve spolupráci neurologa s urologem urodynamikou vyšetřeno t.č. celkem 61 pacientů s dysfunkcí močových cest při RS. Z tohoto souboru byl u dvou pacientek pro urgentní inkontinenci se selháním perorální léčby hyperaktivity detruzoru podán endoskopicky intravesikálně botulotoxin. K prezentaci byla vybrána kazuistika pacientky, u které byl botulotoxin aplikován do močového měchýře již dvakrát.

Kazuistika: Jedná se o 31letou pacientku s RS, léčenou soustavně od roku 2002 v MS centru Neurologické kliniky FN Plzeň, kde byla provedena kompletní RS diagnostika. Pacientka byla léčena nejdříve azatioprimem (Imuran®), od července 2002 i interferonem beta 1b (Betaferon®). První urolo-

gické potíže udává na podzim 2002, a to imperativní močení a opakované uroinfekty. Proto je vyšetřena na Urologické klinice FN Plzeň (LF UK). Tam byla pro hyperaktivitu detruzoru nasazena perorální anticholinergní léčba – oxybutinin (Uroxal®). V lednu 2004 se opět zvyšuje frekvence močení a objevuje se inkontinence. Poté byla pro graviditu veškerá léčba dočasně vysazena. Po porodu zdravého dítěte byla znovu zahájena léčba interferonem beta 1b a pro lehké zhoršení doplněn i prednizon (Prednison®) v malých dávkách. Urologem bylo provedeno nové urodynamické vyšetření, nasazen solifenacin (Vesicare®). Pro selhání této léčby a vzrůstající frekvenci močení až třikrát za hodinu byl aplikován na UK v září 2006 botulotoxin A (Dysport®) do detruzoru. Pacientka je po terapii úplně kontinentní a intervaly močení jsou po třech hodinách. K další atace RS došlo v létě 2007, kdy se opět zhoršila inkontinence. Léčba perorálními anticholinergiky znovu selhala, proto byla provedena v listopadu 2007 druhá terapie BT. Pooperační komplikace nebyly ani v jednom případě pozorovány. Po této léčbě dochází opět k vymizení urgencí a inkontinence. Jsou však opakovaně měřena vyšší postmikční rezidua, která si vyžádala zavedení čisté intermitentní katetrizace. Tento stabilizovaný stav trvá doposud.

Závěr: Dysurické obtíže jsou závažným symptomem u velké části pacientů s RS. V těchto případech je důležitá mezioborová spolupráce neurologa a urologa. Aplikace BT v indikaci urgentní inkontinence je účinnou a bezpečnou metodou léčby. U opakované aplikace BT jsme u prezentované pacientky nezaznamenali významné komplikace a ústupem dysurií a urgentní inkontinence došlo k významnému zlepšení kvality života.

Podpořeno výzkumným záměrem MŠMT0021620816.3 Časná diagnóza roztroušené sklerózy mozkomíšni, sledování močových dysfunkcí.

PS9 Asociácia medzi frekvenciou výskytu likvorových oligoklonálnych IgG pásov a geografickými, etnickými, genetickými a klinickými faktormi u pacientov so sklerózou multiplex

Henkrichová P, Kalnovičová T, Turčáni P
I. Neurologická klinika LF UK a FNsP Bratislava

Sclerosis multiplex (SM) je chronické autoimunitné demyelinizačné ochorenie centrálneho nervového systému s patologickými znakmi zápalu, demyelinizácie, gliózy a straty axónov. SM je v našej zemepisnej šírke najčastejšou neurologickou príčinou invalidity pacientov mladších vekových skupín. Dobře známym rysom tohto ochorenia je prevalencia SM podľa geografickej lokalizácie a modifikácia klinického obrazu etnickými faktormi. Najznámejší geografický faktor je tzv. severo-južný gradient. Minimálny výskyt SM okolo rovníka a jeho nárast so zemepisnou šírkou sa dáva do súvisu so slnečným svitom a vplyvom vitamínu D na imunitný systém. Geograficky

viazané riziko vzniku SM sa viaže na prvých 15 rokov života jedinca. Najnáchylnejšia na vznik ochorenia je indoeurópska rasa. U Afričanov v rovníkovej Afrike sa ochorenie prakticky nevyskytuje. Detekcia oligoklonálnych IgG pásov (OP) v cerebrospinálnom likvore (CSF) je dôležitým laboratórnym nálehom podporujúcim diagnózu SM. Frekvencia výskytu OP v CSF u SM pacientov v našich geografických podmienkach je okolo 90 %. V krajinách Ázie a v Japonsku je frekvencia výskytu OP v CSF u SM pacientov oveľa nižšia, čo spôsobuje určité diagnostické problémy. Príčinu tohto javu je možno hľadať v senzitivite použitých detekčných metód a v genetických faktoroch. Na analýzu OP sa používa celá rada metód, elektroforéza na celulóze, agare, polyakrylamide, izoelektrická fokusácia (IEF) na polyakrylamidovom alebo agarovom géle apod. Na detekciu OP sa používajú aj rôzne druhy farbenia, napr. s Coomassie blue, Ponceau S alebo Amido black. Všetky tieto metódy a ich modifikácie poskytujú rozdielne výsledky. Za metódu, ktorá pri detekcii OP poskytuje najvyššiu senzitivitu a rozlíšenie, sa považuje metóda izoelektrickej fokusácie. Ázijský typ SM sa prejavuje ako odlišná entita SM charakterizovaná vyšším výskytom viacerých neurologických symptómov pri nástupe ochorenia, prevalenciou rekurentnej akútnej transverznej myelitídy a vysokým výskytom optiko-spinálneho typu SM (neuromyelitis optica – Devicova choroba), pri ktorom je významne nižšia frekvencia výskytu OP ako pri klasickom type SM. Možným faktorom, ktorý ovplyvňuje pozitivitu alebo negativitu OP, je aj lokalizácia mozgových lézií. Zistilo sa, že pozitívny výskyt OP u Japoncov je prevažne asociovaný s léziami periventriculárnymi a v corpus callosum. Významnú úlohu vo frekvencii výskytu OP u SM zohráva aj odlišnosť v genetickom základe. Príkladom je napr. zistenie, že HLA-DR15 je asociovaná s pozitívnym výskytom OP v CSF, kým HLA-DR4 s negatívnym výskytom OP u SM pacientov.

Záver: Detekcia OP v CSF podporuje diagnózu sklerózy multiplex. Pozitívna OP v CSF je však podmienená etnickými, genetickými a environmentálnymi faktormi, ako aj lokalizáciou lézií a použitou detekčnou metódou.

PS10 Polymorfizmus genu pro angiotenzin konvertující enzym u pacientů s roztroušenou sklerózou

Hladíková M, Štourač P, Benešová Y
Neurologická klinika LF MU a FN Brno

Úvod: Cílem studie bylo zjistit, zda existuje asociace mezi I/D polymorfizmem genu pro angiotenzin konvertující enzym (ACE) s roztroušenou sklerózou (RS). ACE patří mezi Zn-dependentní metaloproteázy s ubikvitárním zastoupením v lidském těle. Je součástí renin-angiotenzinového systému, jež mimo jiné zasahuje do zánětlivých procesů. Podílí se např. na aktivaci imunokompetentních buněk, nábore zánětlivých buněk do tkání, na expresi genů prozánětlivě a prooxidačně působících proteinů a též na regulaci permeability cév a krev-

ně-mozkové bariéry. Gen pro ACE je lokalizován na 17. chromozomu (17q23). V intronu 16 se nachází inserčně-deleční polymorfismus o délce 287 pb, který způsobuje 25–50 % fenotypové variability. DD genotyp je asociován s nejvyšší, ID se střední a II s nejnižší plazmatickou a tkáňovou hladinou.

Metodika: 194 pacientů s RS (50 mužů a 144 žen s průměrným věkem 37 let) a 126 kontrolních osob matchovaných dle věku a pohlaví bylo genotypizováno pro ACE I/D polymorfismus metodou PCR. Pro jednotlivé genotypy byly získány produkty o délkách: II: 2 × 490 pb, ID: 490 + 190 pb a DD: 2 × 190 pb. Ke statistickému zpracování bylo použito metod chí-kvadrát a Fisher exact.

Výsledky: Neprokázali jsme signifikantní rozdíl v genotypové či alelické distribuci pro zkoumaný polymorfismus mezi skupinou pacientů s RS a kontrolním souborem. Přesto je z výsledků patrný určitý rozdílný trend, kdy u žen s RS je méně častý genotyp ID (OR = 0,75; p = 0,18) a naopak frekventnější genotyp II (OR = 1,52; p = 0,13).

Závěr: Zvýšená aktivita ACE byla již dříve prokázána v krvi i likvoru u pacientů s RS. Změny ACE aktivity v séru pak korelovaly se změnami celkového objemu demyelinizačních lézí na MR. U zvířecích modelů s experimentální alergickou encefalomyelitidou podávání ACE inhibitorů vedlo k potlačení choroby. U chorvatské a slovinské populace byla prokázána vyšší náchylnost k RS pro DD genotyp u mužského pohlaví. Podobně i naše výsledky podporují představu rozdílné patogenese RS v závislosti na pohlaví přímo na genové úrovni.

Poděkování: Tato studie byla podpořena výzkumným záměrem číslo MSM0021622404.

PS11 Kazuistika: primární lymfom CNS a roztroušená skleróza – diagnostický přínos mozkové biopsie

Kovářová I, Doležal O

Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

Úvod: Roztroušená skleróza (RS) je zánětlivé autoimunitní onemocnění CNS postihující mladší dospělé jedince (3. a 4. dekáda). Neurologický obraz je variabilní. Terapeuticky jsou užívány imunosupresivní látky (cytostatika – metotrexát, cyklofosamid, kortikoidy a specifická „Disease Modifying Drugs“ – DMD – interferon B1a, glatiramer acetát), které potenciálně mohou zvyšovat riziko onkologického onemocnění (zejména urologické a hematologické). Primární lymfom CNS (PBL) je vzácná varianta hematologického onemocnění (incidence 1 : 600 000) s maximem výskytu ve 4. a 5. dekadě. Neurologické příznaky zahrnují změny osobnosti, motorické a senzitivní příznaky, epileptické záchvaty, mozečkové příznaky a bolesti hlavy. Etiologie obou chorob je multifaktoriální (infekční trigger EBV, CMV, genetické faktory apod.). Imunodeficiencie je jedním z klíčových faktorů pro rozvoj PBL.

Pacient: Muž, 38 let. Doba trvání nemoci (RS) byla sedm let. Diagnóza byla stanovena pomocí MR a CSF vyšetření (10 OCB).

Terapeuticky byly použity jak léky DMD (interferon B-1a), tak cytostatika (CPA v celkové dávce 6g). Klinický stav se zhoršoval v průběhu šesti měsíců v oblasti motorické a kognitivní (těžká porucha krátkodobé verbální a vizuální paměti). EDSS progredovalo z 1,5 na 3,5. Objevily se generalizované epileptické záchvaty. Intenzifikace kortikoidní i imunosupresivní terapie byla bez efektu. Diagnóza PBL byla ověřena pomocí MR, vyšetřením CSF a stereotaktickou mozkovou biopsií (difuzní velkobuněčný centroblastický non-Hodgkinský B lymfom, bez EBV asociace). Terapeuticky nasazena chemoterapie metotrexátem (MTX) a radioterapie (kumulativní dávka 38 Gy). Pacient je v současnosti ve stabilizovaném stavu. EDSS zlepšeno z 3,5 na 2,5.

Závěr: PBL je vzácná diagnóza, zejména v koincidenci s RS. PBL má špatnou prognózu, medián přežití je 46 měsíců. Diagnóza byla definitivně stanovena pomocí mozkové stereotaktické biopsie, která je v indikovaných případech spolehlivá a bezpečná diagnostická metoda, jež umožňuje včasné nasazení vhodné onkologické terapie.

PS12 Kazuistika: hematologická léčba chronické lymfatické leukémie kladribinem a alemtuzumabem a její stabilizující efekt na průběh sekundárně progresivní roztroušené sklerózy

Krasulová E¹, Havrdová E¹, Kozák T², Černá O²

¹ Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

² Oddělení klinické hematologie 3. LF UK a FN Královské Vinohrady, Praha

Úvod: Roztroušená skleróza (RS) představuje chronické demyelinizační onemocnění centrálního nervového systému (CNS). Podle průběhu definujeme několik forem RS: relabující-remitující průběh RS (RR-RS) je typický na počátku choroby u 80 % pacientů s kauzální aktivitou autoimunitního zánětu v CNS. Po individuálně dlouhém období (6–10 let) přechází choroba do fáze sekundárně-progresivní (SP-RS) s převažující neurodegenerací a pouze variabilní mírou zbytkového zánětu v CNS. Veškeré dosavadní léčebné postupy jsou namířeny protizánětlivě s nevýznamným neuroregeneračním potenciálem, proto je jejich efekt největší u RR-RS a klesá s přechodem do SP-RS. Některé z nových nadějných léků v léčbě RS jsou již používány v rutinní hematologické léčbě (HL) včetně cytostatika kladribinu a monoklonální protilátky proti povrchové molekule CD52 T- a B-buněk alemtuzumabu.

Cíl: Reportovat stabilizující efekt HL kladribinem a alemtuzumabem na SP-RS.

Kazuistika: 51letý muž indoevropské rasy s anamnézou RS od roku 1971, s prvním příznakem onemocnění optickou neuritidou a přechodem do SP-RS v roce 1985. Farmakologická anamnéza zahrnovala léčbu relapsů kortikosteroidy, dále kombinovanou imunosupresi s nízkodávkovaným kortikoste-

roidem orálně a azatioprinem 50 mg denně (1996–1998), posléze s orálním metotrexátem 7,5 mg týdně (1999–2005). V roce 2005 byla stanovena diagnóza B-lymfocytární lymfatické leukemie (B CLL, Binet B, Rai II, un-mutated IgVH, ZAP negativní), neurologické postižení bylo v té době u pacienta stupně 6,0 podle Kurtzkeho EDSS škály (Expanded Disability Status Scale). Pacient byl hematologicky léčen kladribinem (kontinuální infuze po sedm následujících dnů v dávce 0,1 mg/kg/den, dva cykly), bez dosažení remise B CLL, ale s neurologickým zlepšením na EDSS stupně 5,0. V rámci HL byl dále podán alemtuzumab (30 mg s.c. třikrát týdně po dobu 12 týdnů) s kompletní remisí B CLL a dalším neurologickým zlepšením na EDSS stupeň 4,5. Od roku 2006 bylo u pacienta dosaženo excelentní stabilizace RS, aktuální stupeň neurologického postižení EDSS zůstává 4,5. Dle magnetické rezonance (MR) nebyl prokázán nárůst objemu ložisek, aktivita ložisek pomocí gadolinium-enhancementu či progresu atrofie (srovnáno MR před léčbou B CLL a v dubnu 2008).

Závěr: Nové nadějně léky v léčbě RS – kladribin a alemtuzumab – jsou v tuto chvíli ve stadiu klinických studií u RR-RS, nicméně mohou být individuálně vysoce efektivní také ve fázi SP-RS.

Podpořeno grantem IGA MZ ČR č. NR/9375-3/2007, VZ – MSM0021620849.

PS13 Lupus-like Syndrome Induced by Interferon Beta-1b Treatment – a Case Report

Sládková V, Luběňová B, Mareš J, Kaňovský P
Department of Neurology, Faculty of Medicine and University Hospital Olomouc

Lupus-like syndrome (synonym: drug-induced systemic lupus erythematosus, DILE) is a rare and very serious complication of treatment with some drugs and clinically imitates systemic lupus erythematosus (SLE). SLE is an autoimmune disease that can affect the skin, joints, heart, lungs, kidneys, and brain. DILE is a variant of autoimmune disease that can arise months to years of treatment, likelihood of its occurrence increases with time of application and cumulative dose of drug. It is assumed, the process is triggered by oxidative metabolites of a drug. There are known about 80 drugs which may cause lupus like syndrome at the present time (hydralazine, procainamide, quinidine, isoniazid, diltiazem, minocycline, etc.). The most common symptoms and signs of this syndrome are arthralgia, arthritis, myalgia, fever, serositis, hepatosplenomegalia, exanthema and presence of antinuclear antibodies (ANAs). Complications of DILE that affect the kidneys and CNS are generally considered rare. In contrast to SLE, all symptoms fade away after removal of the causative agent. Lupus-like syndrome is treated by stopping administration of a causative drug. We present a case of 43-year-old woman with multiple sclerosis treated with interferon beta-1 b, who presented with lupus-like syn-

drome after 8-year treatment. These laboratory and clinical abnormalities were found: elevation of erythrocyte sedimentation rate, presence of ANAs, interstitial nephritis with renal insufficiency and sicca syndrome. After stopping treatment with INF beta 1 b, renal function slowly recovered, ANAs are still present. Our patient was switched to glatiramer acetate, but she had to stop this therapy for intolerance. At this time she is treated with natalizumab and she is in a good clinical condition.

PS14 Imunoregulační T-lymfocyty u pacientů s roztroušenou sklerózou

Praksová P, Mikulková Z, Štourač P, Michálek J, Bednařík J
Neurologická klinika LF MU a FN Brno

Úvod: Roztroušená skleróza je chronické autoimunitní onemocnění charakterizované mnohočetnými zánětlivými ložisky v bílé hmotě mozku a míchy. V patogenezi tohoto onemocnění hraje důležitou roli dysregulace imunitního systému, která umožňuje autoagresivním T-lymfocytům reagovat s antigeny centrálního nervového systému. Za zajištění autotolerance jsou zodpovědné regulační T-lymfocyty (Th3 buňky, Treg buňky), jejichž deficit byl popsán u řady autoimunitních onemocnění.

Cíl: Cílem naší studie je zjistit zastoupení jednotlivých subpopulací T-lymfocytů a jejich ovlivnění léčbou u pacientů s roztroušenou sklerózou ve srovnání se zdravými jedinci.

Metodika: Do studie jsou zařazováni pacienti s remitentně-relabujícím průběhem roztroušené sklerózy s EDSS ≤ 4,5, kteří začínají s imunomodulační léčbou. Vylučovacím kritériem pro zařazení do studie je předchozí léčba kortikoidy či jinými imunomodulačními preparáty v posledních 30 dnech a zánětlivé a nádorové onemocnění. Pomocí průtokového cytometru jsou stanoveny počty následujících subpopulací lymfocytů: CD3⁺, CD3⁺CD4⁺, CD3⁺CD8⁺, CD3⁺CD4⁺CD45RA⁺, CD3⁺CD4⁺CD45RO⁺, CD3⁺CD4⁺CD45RO⁺CCR7⁺, CD3⁺CD4⁺CD45RO⁺CCR7⁻, CD3⁺CD8⁺CD28⁻, CD3⁺CD4⁺CD25⁺, CD3⁺CD4⁺CD25⁺CD127⁻. Vzorky periferní krve jsou analyzovány před léčbou a následně po 1, 3 a 6 měsících léčby. Jako kontrolní skupiny jsou použity vzorky krve zdravých dárců.

Výsledky a závěr: Předběžná data jsou získána analýzou 60 pacientů s remitentně-relabující roztroušenou sklerózou s průměrným věkem 33,58 ± 7,36, EDSS 2,23 ± 0,77. Z této skupiny je 21 pacientů léčených interferonem beta 1-a, 11 interferonem beta 1-b, 12 glatirameracetátem, 5 kortikoidy a 11 neléčených. V souboru zaznamenáváme významné snížení počtu imunoregulačních CD3⁺CD8⁺CD28⁻ lymfocytů u pacientů ve srovnání se zdravými kontrolami. Dále se ukazuje trend k vzestupu imunoregulačních T-lymfocytů s léčbou imunomodulačními preparáty. Tyto výsledky tak podporují důležitou úlohu imunoregulace v patogenezi sclerosis multiplex.

PS15 Celiakia a iné enteropatie u pacientov so sklerózou multiplex

Procházková L, Barčíková A

II. Neurologická klinika LF UK a FNŠP Bratislava

Úvod: Gastrointestinálny trakt je najväčší imunologický orgán v tele. Napriek veľkej expozícii proteínov má relatívne málo pacientov potravinovú alergiu, pretože sa vyvíja orálna tolerancia na tieto antigény. Reakcie proteínov so sliznicou tenkého čreva sa môžu zúčastniť bunky v Payerových plakoch, dendritické bunky alebo epiteliálne bunky. Rozličné bunky imunitného systému participujú v indukcii orálnej tolerancie, najdôležitejšie z nich sú T-lymfocyty. Zlyhanie mechanizmu orálnej tolerancie môže viesť k hypersenzitivite na niektoré potraviny, k alergickej reakcii. Neurologické dysfunkcie sú známou komplikáciou celiakie, relatívne častá je asociácia celiakie a sklerózy multiplex. Alergia na bielkoviny kravského mlieka sa vyskytuje u 30–60% obyvateľov. V literatúre chýbajú informácie o výskyte tejto alergie u pacientov so sclerosis multiplex.

Kazuistika: Zaujímavú reakciu sme pozorovali u dvoch pacientok so sklerózou multiplex. Obe boli liečené interferónom beta 1-b. Vzhľadom na platné indikačné kritériá bola pacientkám zmenená liečba na interferón beta 1-a. Po druhej injekcii sa obe pacientky sťažovali na črevný dyskomfort, úporné hnačky, boli afebrilné. Doporučili sme vylúčiť mlieko zo stravovania, následne sme zistili zvýšené titre protilátok (IgG, IgA) proti bielkovinám kravského mlieka. Po úprave stravovania sa stav upravil. V súbore 100 pacientov so sklerózou multiplex sme následne zistili zvýšené titre IgG a IgA proti bielkovine kravského mlieka u 16 %.

Záver: V manažmente sklerózy multiplex sa venuje značná pozornosť aj diéte. Bezlepková diéta u pacientov s celiakou a sklerózou multiplex môže priaznivo ovplyvniť ochorenie. Medzi najčastejšie potravinové alergény živočíšneho pôvodu patria ryby, kraby, krevety, ale aj produkty hovädzieho dobytky a predovšetkým kravské mlieko. Intolerancia, alebo až alergia na bielkoviny kravského mlieka je relatívne častá. Je otáznou, akú úlohu v spustení tejto alergickej reakcie u našich dvoch pacientok zohral samotný interferón.

PS16 Podíl buněk přirozené imunity na imunopatogenezi roztroušené sklerózy

Tichá V¹, Richter J², Fišerová A², Kovářů H³, Havrdová E¹

¹ Centrum pro demyelinizační onemocnění, Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

² Laboratoř přirozené buněčné imunity, Mikrobiologický ústav AV ČR, Praha

³ Psychiatrická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

Úvod: Roztroušená skleróza je zánětlivé onemocnění CNS, jehož základním patogenetickým mechanizmem je autoimunitní zánět zprostředkovaný T-lymfocyty s významným podílem B-lymfocytů a makrofágů. Role buněk přirozené imunity u RS je dosud málo známá.

Cíl: Cílem projektu je sledování cytotoxické a regulační aktivity NK a NKT buněk u terapeuticky naivních pacientů s prvními příznaky RS.

Pacienti a metodika: Bylo vyšetřeno 16 pacientů (9 žen a 7 mužů) s CIS, pozitivním nálezem na MR a průkazem OCB v likvoru. Odběry byly provedeny 7–52 dnů od počátku prvních příznaků. K identifikaci buněčných subpopulací (NK, NKT, T) nesoucích C-lektinové receptory CD161 a NKG2D byla použita mnohobarevná FACS analýza na průtokovém cytometru BD LSRII a monoklonální protilátky proti povrchovým znakům (CD56, CD3, CD28, CD4, CD8, CD161, NKG2D). Cytotoxická aktivita byla stanovena proti NK-citlivým cílovým buňkám K562 (lidská erytroleukemie) ve standardním 3,5 a 18hodinovém testu měřením uvolněného ⁵¹Cr.

Výsledky: Nejvýznamnější změny u pacientů s CIS ve srovnání se zdravými dárči byly zjištěny v expresi lektinových receptorů C-typu – aktivačního NKG2D (CD314) a CD161, který inhibuje funkci NK buněk a aktivuje T-lymfocyty. Oba tyto receptory jsme sledovali na subpopulacích cytokin produkčních (CD3–CD56hi) a zabíječských (CD3–CD56low) NK, regulačních NKT (CD3+CD56+) a T (CD3+CD56–) buňkách. U žen s CIS došlo až k 10násobnému zvýšení CD161 antigenu zejména populaci NK buněk, ale také T-lymfocytů (4x) a NKT buněk. Naproti tomu exprese aktivačního NKG2D molekuly byla významně potlačena u všech sledovaných subpopulací 2–5x. Popsaným fenotypovým změnám odpovídalo i téměř 50% snížení NK buněčné funkce oproti zdravým jedincům. Překvapujícím zjištěním bylo, že u mužů s CIS tyto posuny v expresi lektinových receptorů i funkční aktivitě NK buněk nalezeny nebyly.

Závěr: Uvedené výsledky prokázaly v souladu s literárními údaji jednak nepochybné zapojení přirozených zabíječů v autoimunitních procesech, jednak klíčovou úlohu lektinových receptorů v rozpoznávací a výkonné funkci NK, NKT a T-lymfocytů. Dlouhodobé sledování cytotoxické a regulační aktivity těchto buněčných subpopulací v souvislosti s klinickým vývojem u pacientů s CIS může přispět k hlubšímu porozumění imunopatogenetickému mechanismu u RS.

Projekt byl podpořen granty GACR 310/08/HO771,

IAA 500200620, NR I9106-3 a Výzkumným záměrem

MSM0021620849 Neuropsychiatrické aspekty neurodegenerativních onemocnění.

VERTEBROGENNÍ PORUCHY

PS17 Low Back Pain – CT, PMG-CT and/or MRI?

Bartko D, Čombor I, Bilický J, Kadlecík R, Madaras Š

Institute of Medical Sciences, Neurosciences and Military Health, Central Military University Hospital, Depts. of Neurology, Radiology, University Hospitals Ružomberok, Bratislava

Introduction: The incidence and prevalence of LBP varies depending on the criteria used and other factors. LBP

is the 2nd leading cause of work absenteeism and results in more lost productivity than any other medical conditions. Until now, there is no consensus concerning medically and economically optimal diagnostic procedures in this clinical entity.

The aim: To correlate conv. plain X-ray, CT, PMG-CT and MRI procedures in the diagnostic programme of precise diagnosis of LBP from medical and economical point of view.

Material and methods: Material consists of a) 584 pts with the diagnosis of LBP, b) data from Medline EMBASE, Cochrane Linrary, ISI (1998–2008). All above mentioned procedures were performed in all pts, except CT-PMG (it was performed in 85 pts.). Informed consensus and Ethical Committee. Multicentre and multidisciplinary study.

Results: 584 plain X-ray findings including functional imagings confirmed various causes of LBP syndromes: spondylosis, prolapsing or herniated disc, spondylolisthesis, congenital abnormalities respectively. Results from 584 CT findings confirmed these findings but there were more precious: free disc fragments, bone malformations differences between „soft“ prolaps and osteophytes, localized lumbal stenosis, ligamentum flavum ossifications, bone erosion, and others. It was possible to quantify the extent and the localization of these changes. From neurosurgical point of view, plain X-ray findings are not sufficient for surgical approach of LBP, and only 38% of CT findings were sufficient for surgical approach of LBP. The best results were obtained from MRI findings not only from surgical point of view but also it was possible to differentiate clearly a quantitatively extent and localization of prolapsing disc, its relation to nerve roots and surrounding anatomy, localized edema with or without mass effect on the dural sac, CSF, foramina, epidural space, degenerated disc, fat, free disc fragments, granulation tissue and scars, imaging of nerve root sleeves etc. All these findings are very important also for comparison and evaluation the efficacy of various therapeutical modalities. New possibilities offers new MRI device sop called „dynamic MRI“. Of course, all these procedures have their advantages and disadvantages.

Conclusions: 1. LBP syndromes belong to the most relevant medical, economical, and social problem all over the world by their incidence and prevalence, by their work absenteeism, their lost of productivity and their influence on activity of daily living. 2. Four diagnostic procedures were performed to evaluate their accuracy, advantages and disadvantages, cost effectiveness, compliance and possibility to answer the most diagnostic questions. New philosophy from this study allows to conclude that MRI is the first step in diagnostic programme because of its accuracy, most advantages, cost effectiveness. It allows to answer the most diagnostic questions not only for neurologists but also for decision of neurosurgeons.

Supported by the internat. grant ESF LZ – 2006/3.2/01/458.

PS18 Diferenciálna diagnostika a liečba krčných koreňových syndrómov

Gurčík L, Tomášová A, Benc O, Galik P, Gašparíková V, Lišková S

Neurologické oddelenie VNSP Levoča a.s.

Úvod: Najčastejšími príčinami krčných koreňových syndrómov bývajú degeneratívne zmeny krčnej chrbtice v zmysle diskogénnych lézií alebo osteofytárnych produkcií, v prednáške budú odprezentované aj ďalšie etiologické faktory. Diskogénne lézie postihujú častejšie mladších jedincov, osteoproduktívne zmeny skôr jedincov starších. U tvrdých výhrezov nie je zriedkavosťou plurisegmentálna radikulopatia. V konzervatívnej terapii sa dôraz nekladie na absolútny klúd na lôžku, odporúča sa lokálna aplikácia tepla, krčného goliera, medikamentózna, injekčná, infúzna liečba (uvedené modalitty sú súčasťou štandardnej konzervatívnej liečby) a infiltračná terapia.

Metodika: Na Neurologickom oddelení v Levoči vykonávame od roku 2002 CT navigovanú periradikulárnu terapiu kortikosteroidom (CT-PRT) v krčnej oblasti u pacientov s herniou disku, unkovertebrálnymi alebo fazetovými osteoprodukciami provokujúcimi cervikálny radikulárny syndróm. Predpokladom pre zaradenie na túto terapiu je štyri týždne trvajúca štandardná konzervatívna liečba bez efektu, CT alebo MR potvrdená kompresívna koreňová lézia, podpísaný informovaný súhlas, kontraindikáciami sú gravidita, malígne a infekčné ochorenia, koagulopatie, alergia na aplikované látky a krčná myelopatia. Cieľovou štruktúrou býva výstup krčného koreňa z foramen intervertebrale, používa sa 21G spinálna ihla, ktorou sa aplikuje kontrastná látka a liečebná zmes ku komprimovanému koreňu. Algoritmus pred CT-PRT – anamnéza, neurologické vyšetrenie, svalový test, zobrazovacie vyšetrenia (rtg, CT alebo MR), hemokoagulačný status a v prípade potreby elektrofyziologické a iné vyšetrenia (biochemické, psychiatrické, neurochirurgické, rehabilitačné...). V práci predkladáme súbor 56 pacientov s krčným koreňovým syndrómom, z toho 30 mužov a 26 žien s priemerným vekom 53,5 rokov, u ktorých bol periradikulárne pod CT navigáciou aplikovaný Diprophos 1ml + 3ml fyziologického roztoku. Výsledky porovnáваме s výsledkami liečby skupiny pacientov liečených štandardnou konzervatívnou liečbou.

Výsledky: Porovnali sme výsledky štandardnej konzervatívnej liečby s CT-PRT kortikosteroidom v terapii cervikálnych koreňových syndrómov s použitím McGill Pain Questionaire a modifikovanej Mc Nabovej škály – hodnotili sme výsledky po 14 dňoch, 3 a 6 mesiacoch. Po 14 dňoch bola veľmi dobrá a dobrá úľava pri štandardnej liečbe u 29,5 % a pri CT PRT u 68 % pacientov pri hladine významnosti $p < 0,01$ (Studentov t-test), po 6 mesiacoch veľmi dobrá a dobrá úľava pri štandardnej liečbe u 53 % pacientov a u 68,5% pacientov liečených CT PRT pri hladine významnosti $p < 0,05$.

Záver: Vyletelka a Labaj v roku 2007 prezentovali súbor 50 pacientov liečených CT navigovanou PRT s použitím O_2-O_3 (medicínsky ozón) v koncentrácii 27 $\mu\text{g/ml}$ a dávke 2–3 ml, pacienti boli sledovaní po 3 a 6 mesiacoch. Veľmi dobrá a dobrá úľava bola po 6 mesiacoch zaznamenaná u 75,9 %, bez zmeny bolo

24,1 %, chirurgický výkon podstúpili 3 % pacientov súboru. Z výsledkov vyplýva, že CT navigovaná periradikulárna terapia kortikosteroidom je účinnejšou metódou v manažmente pacientov s krčným koreňovým syndrómom v porovnaní so štandardnou konzervatívnou liečbou, avšak nedosahuje efektu v súčasnosti sa do popredia derúcej, zatiaľ oficiálne neschválenej metódy – CT navigovanej periradikulárnej alebo intradiskálnej aplikácie medicínskeho ozónu.

BOLESTI HLAVY

PS19 Tolosa-Huntův syndrom – aplikace nových diagnostických kritérií

Peisker T¹, Bartošová J²

¹ Neurologická klinika 3. LF UK a FN Královské Vinohrady, Praha

² Oční klinika 3. LF UK a FN Královské Vinohrady, Praha

Úvod: Tolosa-Huntův syndrom (THS) je vzácné onemocnění způsobené nespecifickým granulomatózním zánětem kavernózního sinu a/nebo hrotu očnice. Diagnostická kritéria tohoto onemocnění byla v roce 2004 upravena Mezinárodní společností bolestí hlavy (IHS). Kromě klasické klinické triády, 1. recidivující retroorbitální bolest, 2. homolaterální paréza okohybných nervů, 3. rychlá reakce na kortikoidní terapii, je ve stávajících diagnostických kritériích požadována verifikace granulomatózního procesu na MR nebo v bioptickém vyšetření. Nezbytnou součástí diagnostického procesu je též vyloučení jiné specifické příčiny obtíží.

Kasuistiky: Uvádíme případy dvou pacientek s recidivujícími bolestivými oftalmoparézami (v jednom případě bilaterální paréza III., ve druhém případě VI. hlavového nervu). U jedné pacientky byla prokázána asymetrie v oblasti kavernózního sinu s postkontrastním enhancementem na MR mozku. Po nasazení kortikoidní terapie bolesti i oftalmoparéza kompletně ustoupily během jednoho týdne ve všech atakách.

Závěr: Nález granulomatózní léze na MR mozku je nezbytnou součástí diagnostiky THS podle nových kritérií IHS. Podle naší zkušenosti je vhodné použití citlivé sekvence vyšetření – T1 vážení (nejlépe se supresí tuku) v koronárních řezech s použitím kontrastní látky.

DEMENCE A KOGNITIVNÍ PORUCHY

PS20 Memantín (nekompetitivní antagonist NMDA receptorů) v klinické praxi

Gdovinová Z

Neurologická klinika LF UPJŠ a FN L. Pasteura, Košice

Úvod: Alzheimerova choroba (AD) je chronické neurodegenerativně ochorenie, ktoré spôsobuje progresívny úbytok ko-

gnitívnych funkcií a schopností vykonávať každodenné aktivity v priebehu niekoľkých rokov. Predpokladá sa, že kľúčovú úlohu v procese bunkovej smrti zohráva excesívne uvoľňovanie glutamátu a jeho následný cytotoxický účinok. Memantín – antagonist NMDA receptorov, blokuje tento cytotoxický účinok glutamátu.

Ciel: Posúdiť účinnosť memantínu na kognitívne a nekognitívne príznaky Alzheimerovej choroby.

Pacienti a metódy: Do štúdie s monoterapiou memantínom bolo zahrnutých 431 pacientov so stredne ťažkou a ťažkou Alzheimerovou chorobou so vstupným MMSE 0–9 (69 pacientov) a 10–20 (362 pacientov). Priemerný vek pacientov bol 77,8 ± 3,4 roka. Štúdia prebiehala od októbra 2005 do apríla 2007. U všetkých pacientov boli realizované testy Mini Mental State Examination (MMSE), Aktivity denného života (ADL), „testy celkového klinického dojmu“ – Clinical Global Impression (CGI) a testy nekognitívnych symptómov na začiatku štúdie a po troch a šiestich mesiacoch liečby.

Výsledky: Vo všetkých testoch došlo po šiestich mesiacoch sledovania k zlepšeniu, pričom signifikantné zlepšenie bolo zaznamenané v teste denných aktivít – ADL ($p < 0,001$) a u nekognitívnych symptómov. V CGI príbuzní hodnotili veľmi dobrú a dobrú odpoveď na liečbu u 72,9 % pacientov, lekári u 73,1 % pacientov.

Záver: Záverom našej štúdie môžeme konštatovať priaznivý efekt memantínu ako na kognitívne, tak i nekognitívne symptómy u pacientov s Alzheimerovou chorobou. V klinickej praxi to znamená, že liečba pacientov s AD je opodstatnená pre zlepšenie kvality ich života a oddiali sa ňou aj ich inštitucionalizácia, čím sa následne znížia nepriame ekonomické náklady na ich liečbu.

PS21 Diagnostika a terapie demenci v České republice, studie s využitím strukturovaného dotazníku

Sheardová K¹, Hort J², Rektorová I¹, Rusina R³, Líněk V⁴, Bartoš A⁵

¹ Neurologická klinika LF MU a FN u svatě Anny v Brně

² Neurologická klinika 2. LF UK a FN v Motole, Praha

³ Neurologická klinika IPVZ a Fakultní Thomayerova nemocnice, Praha

⁴ Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

⁵ Psychiatrické centrum Praha

Úvod: Cílem studie bylo získat komplexní informace o běžné praxi v diagnostice a terapii demenci od specialistů, kteří se zabývají péčí o pacienty s kognitivní deteriorací v České republice.

Metodika: Pro realizaci výzkumu byla použita metoda písemného dotazování formou strukturovaného dotazníku, který vyplňovali neurologové, psychiatři a geriatři během seminářů s kognitivní tematikou. Studie se účastnilo 152 specialistů z celé ČR (47 % neurologů, 47 % psychiatrů a 7 % geriatrů).

Výsledky: Dotazovaní specialisté vyšetří průměrně 28 pacientů s kognitivním deficitem za měsíc, 33 % z nich trpí Alzheimerovou nemocí. 79 % psychiatrů a 84 % neurologů běžně diagnostikuje mírný kognitivní deficit (MCI). Neurologové se setkávají v rámci prvního vyšetření v poměrně vyrovnaném počtu s pacienty ve stadiu MCI, s lehkou a středně těžkou demencí (30 % v každé skupině), zatímco k psychiatrům a geriatrům přichází většina pacientů již se středně těžkou demencí. Neurologové odesílají před zahájením léčby na MR či CT mozku průměrně 95 % z pacientů s kognitivním deficitem, geriatři 78 % a psychiatři 48 %. 80 % neurologů odesílá na zobrazovací vyšetření všechny nové pacienty s kognitivním deficitem, zatímco 80 % psychiatrů toto vyšetření u nových pacientů neprovádí. SPECT mozku je využíván především neurology (42 %). Většina pacientů užívá iChE po dobu 2–3 let. 50 % dotázaných nasazuje v indikovaných případech duální terapii iChE a memantinem. Všichni psychiatři léčí přidružené psychiatrické komplikace, zatímco jen 40 % neurologů předepisuje neuroleptika samostatně. Koincidentní depresi léčí SSRI všichni respondenti samostatně.

Závěr: Většina specialistů zabývajících se u nás problematikou demencí diagnostikuje a léčí pacienty ve shodě s EFNS a českými doporučeními. Časná stadia demence řeší v ČR především neurologové.

PS22 Korelácia medzi progresiou kognitívneho deficitu a progresiou hyperintenzitných lézií bielej hmoty u pacientov s Alzheimerovou chorobou, zmiešanou demenciou, vaskulárnou demenciou a vekovo primeraných kontrol.

Šutovský S¹, Ďurkovský A², Turčáni P¹

¹ I. Neurologická klinika LF UK a FNsP Bratislava

² Rádiologické oddelenie, Onkologický ústav sv. Alžbety, Bratislava

Úvod: Hyperintenzitné lézie bielej hmoty (WML) sú častým nálezom u pacientov s rôznymi formami demencie, ale takisto u ľudí bez kognitívneho deficitu. Aktuálne je intenzívne diskutovaná ich úloha v rozvoji kognitívnych porúch. Za účelom posúdenia ich vplyvu na kognitívny deficit bola realizovaná naša štúdia.

Cieľ práce: Posúdenie korelácie medzi progresiou hyperintenzitných lézií bielej hmoty a progresiou kognitívneho deficitu u pacientov s Alzheimerovou chorobou, zmiešanou a vaskulárnou demenciou a vekovo primeraných kontrol v prospektívnej dvojročnej štúdií.

Pacienti a metódy: 31 pacientov s dementným syndrómom ľahkého stupňa (MMSE 22,3) bolo zaradených do štúdie. Na základe anamnézy a pomocných vyšetrení (psychometrické testy, MR mozgu) boli pacienti rozdelení do troch skupín (10 Alzheimerova choroba, 11 zmiešaná demencia, 10 vaskulárna demencia). Súbežne bolo vybraných 10 vekovo primeraných kontrol bez kognitívneho deficitu. Pacienti boli sledovaní dva roky, kedy bola opakovaná batéria vyšetrení, včetně

psychometrických testov a MR mozgu. WML boli hodnotené prostredníctvom ARWMC škály.

Výsledky: Pokles MMSE v priebehu dvoch rokov bol 5,1 u pacientov s Alzheimerovou chorobou, 3,09 u pacientov so zmiešanou demenciou, 2,7 u pacientov s vaskulárnou demenciou a 0,9 u kontrol bez kognitívneho deficitu. Progresia hyperintenzitných lézií vyjadrená vzostupom ARWMC skóre bola 1,0 u pacientov s Alzheimerovou chorobou, 2,27 u pacientov so zmiešanou demenciou, 3,2 u pacientov s vaskulárnou demenciou a 0,6 u kontrol bez kognitívneho deficitu.

Diskusia: Výsledky štúdie ukázali, že najvýraznejšiu progresiu kognitívneho deficitu mali pacienti s Alzheimerovou chorobou (5,1). Títo pacienti mali zároveň najmenšie množstvo hyperintenzitných lézií a ich najmenšiu progresiu v čase (1,0). Kognitívny deficit u pacientov s Alzheimerovou chorobou podľa našej štúdie teda progreduje nezávisle od prítomnosti alebo neprítomnosti hyperintenzitných lézií. Progresia kognitívneho deficitu u pacientov s vaskulárnou demenciou signifikantne korelovala s progresiou hyperintenzitných lézií.

Sobota 29. 11. 2008

DYSTONIE A SPASTICITA

PS23 Komplexní léčba spasticity po CMP – koncept standardu

Ehler E¹, Vaňásková E², Štětkářová I³

¹ Neurologická klinika, Pardubická krajská nemocnice, a.s.

² Rehabilitační klinika LF UK a FN Hradec Králové

³ Neurologické oddělení Nemocnice Na Homolce, Praha

Spasticita bývá častým a trvalým následkem po cévní mozkové příhodě (CMP), který nemocného výrazně omezuje, je zdrojem dalších komplikací (dekubity, bolesti, kožní infekce) a rovněž zatěžuje pečující osoby. Cílem komplexní léčby spasticity po CMP je zlepšení funkce spastických končetin, obnovení celkové i jemné motoriky a zlepšení globální funkční kapacity postižené osoby, soběstačnost. Výsledkem komplexního léčebného procesu je nižší výskyt komplikací, včetně snížení průvodní bolesti, menší zátěž osob poskytujících péči o tyto nemocné, zmírnění ekonomické zátěže i lepší sociální začlenění spolu se zlepšením kvality života. V komplexní léčbě spasticity po CMP je nejdůležitější rehabilitační lékař spolupracující se specialistou (nejčastěji s neurologem). Podmínkou vstupu do léčebné péče je spasticita takového rozsahu a stupně, která vyžaduje léčbu. Základním prvkem léčebného procesu je rehabilitační léčba, včetně fyzikálních procedur a dlahování. Na pohybovou terapii vedenou fyzioterapeutem navazuje ergoterapie, která vede k nácviku funkční zručnosti. Medikamentózní léčba je celková a lokální. U fokálního typu spasticity, kterou se u nemocných po CMP snažíme ovlivnit, není dlouhodobá perorální léčba indikována vůbec či

má jen omezený a druhořadý význam. Nemocní po CMP s fokální spasticitou by měli být v prvé řadě léčeni lokální aplikací botulotoxinu. Ze vstupních kritérií je to zejména distribuce stupně fokální spasticity (střední až těžká), která trvá nejméně dva měsíce. Ve vyřazovacích kritériích jsou to fixní kontraktury svalů a kloubů, gravidita, jiné neuromuskulární choroby. U fokální spasticity po CMP mají lokální aplikace dalších léků (např. 50% alkoholu), intratekální aplikace baklofenu i neurochirurgické (DREZ) a ortopedické výkony (transpozice šlach či jejich prodloužení) jen velmi řídké využití. Pokud se již nemocný se spasticitou po CMP po dalších procedurách nezlepšuje, je stabilní, je léčba ukončena a nemocný pokračuje v zavedeném léčebně-rehabilitačním plánu. V průběhu léčby bude efekt ovlivnění spasticity hodnocen podle jednotlivých škál (Ashworthova škála, goniometrie, test funkční soběstačnost, funkční hodnocení – ADL, Barthelové index, skóre disability – DAS, hodnocení kvality života – SF-36).

PS24 Nežádoucí účinky botulotoxinu A u dětí s dětskou mozkovou obrnou – retrospektivní studie

Minks E, Bareš M, Husárová I, Ferencová K, Streitová H
Centrum pro abnormní pohyby a parkinsonismus Brno,
I. neurologická klinika LF MU a FN u svaté Anny v Brně

Úvod: Dětská mozková obrna (DMO) je neurologický syndrom vycházející z poškození vyvíjejícího se mozku v prenatálním, perinatálním nebo v časném postnatálním období, s dominujícím postižením hybnosti a postury. V léčbě spasticity při DMO se s dobrým efektem stále více využívá lokálních injekcí botulotoxinu A. V naší retrospektivní studii jsme hodnotili nežádoucí účinky při dlouholeté léčbě spasticity pacientů s DMO.

Materiál a metodika: Do studie jsme retrospektivně zahrnuli 86 pacientů (50 chlapců, 36 dívek) s DMO se vstupním věkem při zahájení terapie od 2 do 14 let (průměr $6,1 \pm 3,2$, medián 5). Délka pravidelné terapie byla od 2 do 10 let (průměr $4,5 \pm 2,2$, medián 4). Za dobu sledování bylo spotřebováno 44 480 jednotek Botoxu® a 247 990 jednotek Dysportu®, a to na celkový počet 1 089 terapeutických sezení. Léčeny byly dolní i horní končetiny. Sledovali jsme zpětně v dokumentaci vedlejší účinky. Vedle těchto informací, zaznamenaných v dokumentaci, nás zajímal přímý názor rodičů a pečovateli sledovaných dětí. Z tohoto důvodu byl zpětně ještě proveden dotazníkový průzkum.

Výsledky: V naší dokumentaci nežádoucí účinky lehkého a přechodného rázu uvedlo za celou dobu sledování 17 % pacientů a byly hlášeny na 21 terapeutických sezeních. 12 pacientů z 15 uvedlo nežádoucí účinky pouze jednorázově. Jednalo se o nadměrné oslabení aplikovaných svalů (10 pacientů), přechodné zarudnutí v oblasti vpichu (dva pacienti), bolesti v místě vpichu trvající několik dnů (jeden pacient), subfebrilie po injekci (jeden pacient). Jeden pacient referoval tři týdny po

aplikaci trvající generalizovanou slabost a velmi lehkou dysfagii. Žádné dítě nepřerušilo terapii z důvodu nežádoucích účinků. Návratnost dotazníků byla 59,3 % (od 35 chlapců a 16 dívek). Nežádoucí účinky zaznamenalo do vrácených dotazníků 21,6 % respondentů. Jako nežádoucí účinky byly uváděny: přílišné oslabení aplikovaných svalů (čtyři děti), celková únava (čtyři děti), bolesti nebo dysestezie v místě aplikace (čtyři děti). Další nežádoucí účinky byly popsány vždy pouze u jednoho dítěte, a to porucha polykání, zhoršení artikulace, viróza, nemocnost, inkontinence po aplikaci v oblasti proximální části přitahovačů stehna. Nežádoucí účinky byly popsány vždy jako přechodné a po určité době zcela regresující. Všichni rodiče bez výjimky považují terapii botulotoxinem za bezpečnou.

Závěr: Naše výsledky prokazují bezpečnost botulotoxinu A při dlouhodobé léčbě spasticity u dětí s dětskou mozkovou obrnou.

NERVOSVALOVÁ ONEMOCNĚNÍ

PS25 Vazebné analýzy pomocí biočipů u českých rodin s autozomálně dominantními dědičnými neuropatiemi Charcot-Marie-Tooth

Brožková D¹, Zavadáková P², Ivánek R³, Mazanec R⁴, Haberlová J¹, Seeman P¹

¹ DNA laboratoř Kliniky dětské neurologie 2. LF UK a FN v Motole, Praha

² Department of Medical Genetics, University of Lausanne, Švýcarsko

³ Ústav molekulární genetiky AV ČR, Praha

⁴ Neurologická klinika dospělých 2. LF UK a FN v Motole, Praha

Úvod: Choroba Charcot-Marie-Tooth je dědičná periferní neuropatie a nejčastější dědičné nervosvalové onemocnění vůbec. Jedná se o geneticky velmi heterogenní skupinu onemocnění s vazbou na nejméně 50 chromozomálních lokusů a přes 30 genů, jejichž mutace způsobují onemocnění CMT. V DNA laboratoři 2. LF UK a FN v Motole bylo shromážděno několik rodin s AD CMT, u kterých i po vyšetření nejčastějších genových poruch zůstává příčina CMT neznámá. U dvou vybraných rodin s autozomálně dominantním typem (AD) CMT byla provedena vazebná analýza pomocí SNP čipů s cílem porovnat nově zjištěné lokusy s dosud známými lokusy, případně charakterizovat nové lokusy spojené s CMT.

Pacienti a metodika: Obě rodiny byly již dříve podrobně klinicky a elektrofyziologicky vyšetřeny. V obou případech se jedná o rodiny s axonálním typem CMT (CMT2). Na analýzu byla použita genomová DNA od dvou rodin s AD CMT. Z rodiny „T“ 10 vzorků DNA (4 nemocní a 6 zdravých) a z rodiny „H“ 9 vzorků (4 nemocní a 5 zdravých). Teoretický výpočet maximálního LOD skóre byl 1,5, resp. 2,4. Vzorky byly genotypizovány pomocí SNP čipů 10 k array od firmy Affyme-

trix. Ze získaných genotypů bylo provedeno vyhodnocení za použití programu pro statistickou genetiku Merlin.

Výsledky: U rodiny „T“ ukázaly výsledky vazebné analýzy pěti lokusů na chromozomech: 2p25.1, 6q16.1–24.1, 9q32, 11p13–12, 21q21.3–22.13 s maximálním LOD skóre 2,1. Dané oblasti obsahují 479 genů a žádný ze zjištěných lokusů neobsahuje gen pro AD typ CMT. Vazebná analýza u rodiny „H“ ukázala sedm oblastí na chromozomech: 3p25.3–p26.3, 7q11.22–p12.3, 10q22.3–23.2, 11q25 a p15.1–p15.4, 12q24.31–24.33 a 17q11.1–p13.2 s maximálním LOD skóre 1,5 obsahující celkem 740 genů. V těchto oblastech leží již známé geny pro CMT, a to gen HSP 27 (chrom. 7), gen HSP 22 (chrom. 12) a gen PMP22 (chrom. 17). Sekvenování genů HSP 27 a HSP 22 neprokázalo patogenní mutaci. Mutace genu PMP22 byla vyloučena již před zahájením projektu.

Závěr: Vazebné analýzy provedené u dvou rodin s dědičnou neuropatií CMT umožnily vyloučit řadu známých genů a lokusů asociovaných s CMT. Dosavadní výsledky ukazují, že se u obou rodin může jednat o novou, neznámou formu CMT. K dalšímu objasnění však bude nezbytné objevit další rodiny s podobným fenotypem a vazbou ke stejným oblastem. V rodině „T“ bude pro další upřesnění lokusů s hledanou mutací zapotřebí doplnit vyšetření a DNA od dalších členů rodiny ke zvýšení LODmax.

PARKINSONOVA NEMOC A DALŠÍ NEURODEGENERATIVNÍ ONEMOCNĚNÍ

PS26 Amyotrophic Lateral Sclerosis and Antineurofilament Antibodies

Bartoš A^{1,2}, Fialová L³, Švarcová J^{3,4}, Malbohan I^{3,4}, Ridzoň P⁵, Rusina R⁵, Keller O⁵

¹ Department of Neurology, Third Faculty of Medicine, Charles University, Hospital Královské Vinohrady, Prague

² Psychiatric Center Prague

³ Institute of Medical Biochemistry, First Faculty of Medicine, Charles University, Prague

⁴ Institute of Clinical Chemistry and Laboratory Medicine, General Teaching Hospital, First Faculty of Medicine, Charles University, Prague

⁵ Department of Neurology, Institute of Postgraduate Medical Education, Prague

Background: Neuronal loss and release of neuron-specific proteins may be associated with immune response in amyotrophic lateral sclerosis (ALS). This interaction can be reflected by anti-neurofilament (anti-NF) antibodies in cerebrospinal fluid (CSF) or serum of the ALS patients.

Patients and methods: Autoantibodies IgG against light neurofilaments (NFL) and medium neurofilaments (NFM) were determined using ELISA methods in paired CSF and serum samples of 38 ALS patients and 20 controls.

Results: Serum and CSF levels of anti-NFL and anti-NFM were higher in the ALS patients than those in controls. The increase of serum anti-NFL was significant ($p < 0.005$). The CSF levels of anti-NFL and anti-NFM tend to be higher in the ALS group than in the controls without statistical significance. Serum anti-NFL antibodies and intrathecal anti-NFM antibodies were related to patients' disability (serum anti-NFL: $r = -0.3$; $p < 0.05$; intrathecal anti-NFM: $r = -0.3$; $p < 0.05$). CSF levels of anti-NFL were significantly correlated with the levels of anti-NFM in the ALS group ($p < 0.001$) and in the control group ($p < 0.0001$), but not in serum. Anti-NFL or anti-NFM antibodies significantly correlated between serum and CSF both in the ALS group (anti-NFL: $r = 0.6$; $p < 0.0001$; anti-NFM: $r = 0.5$; $p < 0.001$) and in the control group (anti-NFL: $r = 0.5$; $p < 0.05$; $r = 0.5$; anti-NFM: $p < 0.05$).

Conclusions: The determination of antibodies to NFL and NFM in serum might provide additional information about humoral immunity in patients with amyotrophic lateral sclerosis. The autoimmune mechanisms expressed by the antibodies to neurofilaments may be associated with the patients' disability.

The study was supported by the grant No. 8491-3 of the Ministry of Health of the Czech Republic.

PS27 Huntington Disease in Research

Bezďickova M¹, Molikova R¹, Santava A²

¹ Department of Anatomy, Faculty of Medicine and Dentistry, Palacký University Olomouc

² Department of Medical Genetics and Foetal Medicine, Faculty of Medicine and Dentistry and University Hospital Olomouc

Huntington's disease (HD) is an autosomal dominant progressive neurodegenerative disorder characterized by neuronal loss in the cortex and striatum. HD patients suffer from personality changes, motor impairment, and subcortical dementia. The genetic underlying HD has been localized to the first exon of the IT15 gene in 1993. The disease-causing mutation is the expansion of polymorphic CAG repeat that is completely penetrant once it has reached 40 triplets. The length of the abnormal CAG stretch correlates with the age of onset and severity of the disease, with higher repeat numbers leading to earlier onset. The incidence of HD in the territories of Europe and the Americas is currently estimated at 1 : 15,000. Clinically, HD in its typical form is manifested by the classic clinical triad of: motive, cognitive and psychiatric afflictions. Among the pathophysiological and degenerative changes of somewhat moderate intensity, the striate spiny neurons have been implicated; such cells are known to induce GABA – described degenerative changes in the neocortex. The significance and function of normal as well as mutagenous Huntington protein (htt) is currently the subject of intensive research. Current research areas are wide and focus

on variety field of interest as genetic and molecular studies, epidemiology, genetic counselling and presymptomatic testing, neuropathology, neurochemistry, energy metabolism, cell biology, and eventually mouse models. Recently developed cellular and animal models confirm the importance and relevance of neurochemical alternations that occur in HD. The use of such model system will certainly reveal the underlying mechanisms causing such characteristic alterations. Our purpose is to focus on determining the role of a group of steroid receptors, mainly the oestrogen and androgen hormone receptors in Huntington's disease. Moreover, AR and ER receptors, and their expression in the body, are linked with attributes such as reproduction control and sexual behaviour, but their relation with behavioural models, perception, memory and stress remain unclear to date.

PS28 Nová asociace syndromu neklidných nohou s genem PTPRD

Kemlink D¹⁻³, Schormair B¹, Winkelmann J^{1,3}, Müller-Myshok B³, Šonka K², Vávrová J², Pretl M², Vodička P⁴, Nevšimalová S²

¹ Helmholtz Zentrum Munich, Národní výzkumné centrum pro zdraví a životní prostředí, Mnichov, Německo

² Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

³ Max-Planck-Institute für Psychiatrie, Mnichov

⁴ Oddělení molekulární biologie nádorů, Ústav experimentální medicíny, AV ČR, Praha

Úvod: Syndrom neklidných nohou je z genetického hlediska pravděpodobně heterogenní onemocnění podmíněné jak geny velkého účinku, tak mnoha variantami se středním anebo malým významem. U genů s velkým účinkem byla odhalena vazba s několika segmenty na chromozomech 2, 9, 12, 14, 19 a 20, ale jen tři z nich bylo možné potvrdit pouze v jednotlivých rodinách. Kauzální mutace či jiná genetická varianta zatím v těchto oblastech nebyla nalezena. V další fázi asocičních studií se syndromem neklidných nohou bylo původní vyšetření celého genomu rozšířeno o další pacienty a analýza se zaměřila na oblasti, kde v rodinách byla popsána vazba.

Pacienti a metody: Ve fázi vyšetření celého genomu bylo typizováno 628 pacientů německého a rakouského původu s RLS a 1 644 kontrol z běžné německé populace pomocí čipů Mapping 500K a Genome-Wide Human SNP 5.0 array (Affymetrix). Replikační fáze sestává z vyšetření smíšené populace českého (279 pacientů, 368 kontrol), kanadského (285 pacientů, 842 kontrol) a německého (1 271 pacientů, 1 901 kontrol) původu pomocí hmotnostní spektrometrie (Sequenom).

Výsledky: Na chromozomu 9 byla v první fázi prokázána potenciální asociace s celkem 13 SNP, které byly následně typizovány v replikační skupině. V této smíšené populaci byla potvrzena vazba se dvěma nezávislými markery ve dvou různých intronech genu PTPRD – rs4626664, $p = 3,29 \times 10^{-5}$, OR = 1,44 a rs1975197, $p = 7,53 \times 10^{-7}$, OR = 1,31.

Diskuze: Tato pozorování potvrdila vliv dvou nezávislých variant v novém, čtvrtém genu, jehož intronické varianty jsou asociovány se syndromem neklidných nohou, a to v několika nezávislých populacích. Zároveň se potvrdila přítomnost jak častých genetických variant s malým účinkem, tak předpokládaných genů velkého účinku ve stejných chromozomálních oblastech, což může svědčit pro přítomnost alelických sérií v rámci genetických determinant syndromu neklidných nohou.

Práce byla podporována z MSM0021620849 a MSM0021620816.

PS29 Vliv subkutánně podávaného apomorfinu na kognitivní funkce u pacientů s pokročilou Parkinsonovou nemocí

Kubíková R¹, Tyrlík M², Rektorová I¹

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

² Fakulta sociálních studií MU, Brno

Cíl: Naším cílem bylo zjistit, zda dlouhodobá léčba pomocí kontinuálně subkutánně podávaných apomorfinových infuzí (CSAI) je bezpečná u pacientů s psychiatrickými symptomy a/nebo s jasně vyjádřeným kognitivním deficitem v anamnéze, kteří nejsou vhodnými kandidáty pro chirurgické řešení PN.

Metody: Sledovali jsme 12 pacientů s PN (9 mužů, 3 ženy; věk $71,8 \pm 6$ let, délka onemocnění $18,08 \pm 6,3$ let) s psychiatrickými symptomy a se skóre v Mattisově škále demence (MDRS) $104,8 \pm 25,2$. Všichni pacienti byli neuropsychologicky vyšetřeni v „ON“ stavu před (V1) a po 14 měsících (V2) po nasazení CSAI.

Výsledky: Denní dávka apomorfinu byla $39,5 \pm 11,8$ mg. Zjistili jsme statisticky významné změny (pokles) mezi V1 a V2 v následujících testech: zkoušky cílené verbální fluence: sémantická ($p = 0,04$), a lexikální ($p = 0,03$), rekognice verbálního materiálu ze seznamu slov (subtest Wechslerovy paměťové škály; $p = 0,01$), celkové skóre MDRS ($p = 0,05$), a v subtestech této škály: iniciace ($p = 0,02$) a pozornost ($p = 0,02$). Nenalezli jsme statisticky významné změny v oblasti nálady, kterou jsme hodnotili pomocí Montgomeryho a Asbergovy škály deprese (MADRS). Všichni pacienti se zlepšili alespoň minimálně při srovnání mezi V1 a V2 ve skóre škály Clinical Global Impression (CGI).

Závěr: Dlouhodobá léčba pomocí CSAI vedla u všech pacientů vždy alespoň k minimálnímu klinickému zlepšení. Nejistili jsme žádné změny v oblasti nálady, ale našli jsme signifikantně významné zhoršení v některých kognitivních oblastech, zejména v oblasti verbální fluence, pozornosti a paměti. Tyto změny mohou být zapříčiněny působením CSAI a/nebo progresí nemoci. Ke zkoumání tohoto problému je třeba provést další kontrolované studie. Doporučujeme pozorné a průběžné sledování kognitivního profilu u všech PN pacientů s kognitivními deficitem a/nebo s neuropsychiatrickými komplikacemi, kterým byla nasazena léčba CSAI.

Podpořeno grantem Ministerstva školství MSM 0021622404.

PS30 Huntington's Disease Diagnostics Working Team

Molikova R¹, Bezdickova M¹, Santava A², Nevrlý M³, Nestrasil I³, Kanovsky P³, Vrtel R², Vodicka R², David O^{1,2}, Kamaradova D⁴, Pavlu P⁴

¹ Department of Anatomy, Faculty of Medicine and Dentistry (FMD), Palacký University Olomouc (PUO)

² Department of Medical Genetics and Fetal Medicine, University Hospital and FMD PUO

³ Department of Neurology, University Hospital and FMD PUO

⁴ FMD PUO

For 2008, the solution team under the leadership of Associate Professor Alena Šantavá, M.D., Sc.D. from the Department of Medical Genetics and Fetal Medicine at the Faculty of Medicine, Palacký University and the University Hospital Olomouc and Professor Petr Kaňovský, M.D., Sc.D. from the Neurology Clinic at the Faculty of Medicine, Palacký University and University Hospital Olomouc, was awarded a grant from the Developmental projects of the Ministry of Education, Youth and Sports of the CR, called "Material and Instrumentation Equipment of laboratories for a working team focused on the diagnostics of Huntington's disease". The output of this project will be the creation of a unique system aimed at incorporating the clinical, diagnostic, and theoretical and research fields, focusing on a multidiscipline care of Huntington's disease (HD) patients, persons at risk of this disease, in addition to forming a working group of professionals who will provide complex and systematic care. The aim of the project is to form a working group through the cooperation of which speedy and follow-up diagnostics, genetic examinations, as well as neurological and psychiatric treatment is made available for patients from the regions of Moravia and Silesia. Furthermore, and pertaining to research, this grant will support work in the area of studying the functions of the physiological and aberrant Huntington aspects and also to work with the behavioural models. The obtained findings will form the groundwork for submitting another project to the Grant Agency of the Czech Republic. Just like in the previous years, in this case the grant will also help medical students, who are in their senior years and interested in neurology and genetics, to become more involved and to get acquainted with the issue of HD and thus have the opportunity of actively cooperating with the SPCH (Association for providing Help with Huntington's disease).

Supported by grant of MSMT CR No 21 008 209-10/2008.

PS31 Stroopův test v obraze funkční magnetické rezonance u pacientů s Parkinsonovou nemocí a u věkově vázaných zdravých dobrovolníků

Rektorová I, Kubíková R, Mračková M, Mareček R, Mikl M
Centrum pro abnormální pohyby a parkinsonismus,
I. neurologická klinika LF MU a FN u sv. Anny v Brně

Cíle: 1. S použitím fMR zjistit, které oblasti mozku se účastní provádění Stroopova testu u pacientů s Parkinsonovou ne-

mocí (PN) bez demence. 2. Porovnat výsledky pacientů se skupinou věkově a kognitivně vázaných zdravých dobrovolníků.

Pacienti a metodika: Použili jsme blokový design, a tři typy událostí: neutrální (N), kongruentní (K) a inkongruentní (I). Např. slovo „kyselá“ napsáno červeně (N), slovo „zelená“ napsáno zeleně (K) nebo slovo „modrá“ napsáno červeně (I). Úkolem bylo zmáčknutím příslušného tlačítka označit barvu, kterou je slovo napsáno. Zařadili jsme 13 pacientů s PN (7 žen, 6 mužů; průměrný věk 63,4 ± 8,1 let) a 10 zdravých dobrovolníků (6 žen, 4 muže; průměrný věk 64,3 ± 7,8 let). Získání, zpracování a porovnání dat obou skupin: 1.5T SIEMENS Symphony MRI; software MATLAB 6,5; SPM2. Pomocí regresní analýzy jsme zjišťovali hemodynamickou odezvu na řešení úlohy bez ohledu na sémantický konflikt (soutěživý regresor = [K + I] – N) a s ohledem na sémantický konflikt (konfliktní regresor = I – [K + N]).

Výsledky behaviorální: Nejistili jsme rozdíly mezi oběma skupinami v žádném ze studovaných parametrů (průměrné reakční časy a úspěšnost při provádění úlohy ve skeneru).

fMR výsledky: Nejistili jsme žádné rozdíly v hemodynamické odpovědi mezi oběma skupinami při provádění úlohy bez ohledu na sémantický konflikt. Při zpracování dat s použitím konfliktního regresoru jsme ve skupině pacientů s PN zaznamenali ve srovnání s dobrovolníky signifikantní snížení MR signálu v mediolaterálních jádrech talamu, cuneu, gyrus temporalis medius, lobulus parietalis inferior, insule a předním cingulu.

Závěry: U pacientů s PN se provádění Stroopova testu účastnilo méně korových a podkorových oblastí ve srovnání se zdravými dobrovolníky. Snížení MR signálu bylo zaznamenáno v některých oblastech zapojených do limbického okruhu bazálních ganglií, ventrální zrakové dráhy a sémantického zpracování slov.

Práce podpořena grantem MSM 0021622404.

PS32 Efekt repetitivní transkraniální magnetické stimulace prefrontálního kortexu na exekutivní a behaviorální funkce u pacientů s Parkinsonovou nemocí

Srovnalová H, Mareček R, Rektorová I

I. neurologická klinika LF MU a FN u sv. Anny v Brně

Cíl studie: Zjistit, zda jednorázová vysokofrekvenční (25 Hz) rTMS aplikovaná nad oblastí gyrus frontalis inferior (IFG) bilaterálně vyvolá změnu v testu hodnotícím interferenci (Stroopův test, ST) u pacientů s Parkinsonovou nemocí.

Pacienti a metody: Byla zkoumána kohorta 10 pacientů s PN (6 mužů, 4 ženy, průměrný věk 66 ± 6 let, délka trvání příznaků 5,4 ± 2,45 let, pacienti bez deprese a demence). Jednalo se o randomizovanou, placebem kontrolovanou studii. Byl použit křížový design, každý subjekt byl sám sobě kontrolou. rTMS (25 Hz, 300 pulzů, 80 % motorického prahu) byla aplikována v OFF stavu. Každý pacient absolvoval dvě sezení,

byla použita aktivní nebo sham stimulace dle randomizace nad IFG bilaterálně. K hodnocení efektu byl použit Stroopův test před stimulací a po ní při každém sezení. Statistické zpracování bylo provedeno pomocí Wilcoxonova testu a Boniferrého korekce.

Výsledky: Aktivní rTMS nad IFG vyvolala signifikantní zlepšení výkonu ve všech subtestech ST: Slova (S) $p = 0,006$, Barvy (B) $p = 0,05$, Slova-Barvy (SB) $p = 0,006$, ale ne změnu v interferenci ($p = 0,375$).

Diskuze: Zjistili jsme, že jednorázová vysokofrekvenční rTMS aplikovaná nad IFG bilaterálně navodí zlepšení kognitivní rychlosti ve všech subtestech Stroopova testu, ale nevyvolá předpokládanou signifikantní změnu ve skóre interference.

Podporováno grantem MŠMT ČR: 0021622404.

PS33 Periferní neuropatie u pacientů s Parkinsonovou nemocí a syndromem neklidných nohou

Streitová H¹, Mlčáková L², Bednařík J², Bareš M¹, Minks E¹

¹ Centrum pro abnormní pohyby a parkinsonismus,

I. neurologická klinika LF MU a FN u sv. Anny v Brně

² Neurologická klinika LF MU a FN Brno

Cíl práce: Porovnání výskytu neuropatie silných a tenkých vláken u souboru pacientů s Parkinsonovou nemocí (PN) a syndromem neklidných nohou (RLS) s výskytem ve skupině pacientů s Parkinsonovou nemocí bez příznaků RLS. Cílem bylo stanovit, zda je frekvence neuropatie ve skupině se syndromem neklidných nohou vyšší, zejména pokud jde o postižení tenkých vláken.

Materiál a metodika: Bylo vyšetřeno celkem 32 pacientů s Parkinsonovou nemocí (průměrný věk 66,8 let, průměrná doba trvání PN 8,3 roku). 17 pacientů z tohoto souboru (průměrný věk 68,5 roku, SD 9,15) je současně sledováno pro RLS (RLS+) a 15 pacientů (průměrný věk 65,5 roku, SD 8,92) bez RLS (RLS-). U všech pacientů bylo provedeno klinické vyšetření zaměřené na neuropatii dolních končetin a Neuropathy Disability Score (NDS), dále elektrofyziologické vyšetření dolních končetin pomocí jehlové EMG a kondukčních studií jako ukazatelů neuropatie silných vláken, stanovení termického prahu (TTT) a kožní biopsie se stanovením hustoty intraepidermálních nervových vláken (IENFD) jako ukazatelů neuropatie tenkých vláken.

Výsledky: NDS vykazalo hodnotu 0 u 9 nemocných (28,1 %), u zbývajících 23 nemocných (71,9 %) hodnota skóre svědčí pro neuropatii lehkého nebo středního stupně (2–16 bodů, maximum je 28 bodů). Z celého souboru 32 pacientů byly známky polyneuropatie silných vláken zjištěny pomocí EMG a kondukčních studií u 13 pacientů (40,6 %), z toho u šesti ze skupiny RLS+ a u sedmi ze skupiny RLS-. Kožní biopsie ukázala abnormálně sníženou IEDFN u 100 % provedených vyšetření. Rozdíly ve výskytu všech indikátorů neuropatie mezi skupinami RLS+ a RLS- nebyly statisticky významné.

Závěr: Výsledky paraklinických vyšetření svědčí pro vysoký výskyt převážně subklinického postižení tenkých somatických vláken typu C. Nebyl potvrzen významný rozdíl ve výskytu neuropatie mezi pacienty s Parkinsonovou nemocí s a bez RLS, který by podporoval hypotézu o podílu neuropatie na patogenezi RLS. Nutno dále pátrat po klinickém významu vysokého výskytu subklinického postižení tenkých vláken typu C u pacientů s PN. Podpořeno Výzkumným záměrem MŠM0021622404.

PS34 Řidičské schopnosti u pacientů s Parkinsonovou nemocí

Svátová J¹, Vysoký P², Doležil D¹

¹ Neurologická klinika 3. LF UK a FN Královské Vinohrady, Praha

² Dopravní fakulta ČVUT v Praze

Úvod: Řízení motorových vozidel je komplexní forma aktivity zahrnující zejména kognitivní a psychomotorické funkce. U pacientů s Parkinsonovou nemocí (PN) může být schopnost řízení negativně ovlivněna řadou faktorů – motorickými příznaky, psychiatrickými komplikacemi, zvýšenou denní spavostí, nežádoucími účinky léků či dalšími komorbiditami.

Cíl práce: Ověřit schopnosti řízení u pacientů s PN na simulátoru řízení, korelovat s anamnestickými daty i klinickým nálezem a výsledky porovnat s kontrolní skupinou.

Metodika: Bylo vyšetřeno 22 pacientů s PN a 18 věkově odpovídajících zdravých kontrol. U všech byla odebrána podrobná anamnéza včetně řidičských zkušeností, provedeno neurologické vyšetření včetně UPDRS, Hoehn-Yahr stadia, MMSE a spánkové škály ESS. Pomocí herního volantu byla zjišťována reakční doba (sledování skokových změn bodu na obrazovce pomocí kurzoru ovládaného volantem) a řidičské dovednosti byly hodnoceny na simulátoru řízení ŠKODA Superb.

Výsledky: Nedementní pacienti s PN (Hoehn-Yahr stadia II–III) neměli v posledních pěti letech žádnou dopravní nehodu a ročně najezdí minimálně 8 000–10 000 km. Nikdo netrpěl nadměrnou denní spavostí ani syndromem náhlého usnutí. U skupiny PN byla zjištěna lehce prodloužená reakční doba a pomalejší pohyb volantu. Při jízdě na trenážeru se výsledky parkinsoniků a kontrolní skupiny nelišily.

Závěr: Simulátor řízení může být užitečným nástrojem k hodnocení řidičských schopností. Předběžné výsledky ukazují na pomalejší reakce řidičů s PN, které se však při řízení na trenážeru neprojevíly.

PS35 Jeden rok po DBS u pacientů s Parkinsonovou nemocí – neuropsychologické výsledky

Telecká S, Baláž M, Rektorová I, Fanfrdllová Z, Rektor I

I. neurologická klinika LF MU a FN u sv. Anny v Brně

Cíl: Zhodnotit kognitivní schopnosti a změny nálady po hluboké mozkové stimulaci (Deep Brain Stimulation, DBS) subthalamického jádra u Parkinsonovy nemoci.

Metoda: 19 nedementních pacientů (průměrný věk 58,8 ± 8,2 roku; vzdělání 12,6 ± 2,1 roku, skóre Mattisovy škály demence 141 ± 3,8) podstoupilo neuropsychologické vyšetření před DBS operací v motorickém stavu „ON“ (mediánový interval mezi DBS a neuropsychologickým vyšetřením byl 11 měsíců) a po ní. Testová baterie obsahovala 10 testů měřících pozornost, exekutivní a vizuo-spaciální schopnosti, verbální a vizuální paměť a náladu (depresi). Pro datovou analýzu byl použit Wilcoxonův párový test.

Výsledky: U všech pacientů bylo zaznamenáno dlouhodobé zlepšení motorického výkonu a motorických komplikací při stimulaci „ON“. Analýza ukázala statisticky signifikantní změny (pokles výkonu) u následujících testů: část „Slova-Barvy“ u Stroopova testu ($p = 0,004$), Verbální fluence: sémantická ($p = 0,018$) a lexikální ($p = 0,022$), Doplnování obrázků (subtest Wechslerovy inteligenční škály pro dospělé, WAIS-R; $p = 0,016$); Seznam slov – oddálené vybavení (subtest Wechslerovy paměťové škály, WMS-III; $p = 0,019$). Významné zlepšení motorického skóre (UPDRS III) bylo zjištěno u všech stimulovaných pacientů. UPDRS III při medikaci OFF/stimulaci ON pokleslo o 68,5 % a při medikaci ON/stimulaci ON o 70 % ve srovnání se stavem před operací. Medián stimulačních parametrů byl 2,6 V, 130 Hz a 90 usec.

Závěr: Zjistili jsme mírný, avšak statisticky signifikantní pokles výkonu u testů měřících pozornost, exekutivní schopnosti a paměť (volné vybavení); zatímco nálada (deprese) nebyla DBS nijak ovlivněna.

Podpořeno grantem MŠMT 0021622404.

PS36 Komorbidita parkinsonizmu a schizofrenních onemocnění

Vališ M¹, Taláb R¹, Masopust J², Urban A², Konupčíková K²

¹ Neurologická klinika LF UK a FN Hradec Králové

² Psychiatrická klinika LF UK a FN Hradec Králové

Úvod: Podávání antidopaminergních antipsychotik u pacientů se schizofrenním onemocněním může vést k výskytu extrapyramidové symptomatiky (EPS). Antipsychotika druhé generace snižují riziko rozvoje EPS a výskyt EPS je nižší zvláště u klozapinu, quetiapinu a olanzapinu. Nejlépe prostudovaný je klozapin, který má podle řady literárních zdrojů nejnižší potenciál indukovat akutní či pozdní EPS a dokonce může mít na některé EPS příznivý efekt.

Kazuistika: Prezентujeme dva pacienty se schizofrenním onemocněním (schizofrenie a schizoafektivní porucha) s rozvojem typického extrapyramidového syndromu svědčícího pro Parkinsonovu nemoc při terapii klozapinem. L-DOPA test a vyšetření hustoty dopaminových transportérů SPECT potvrdilo presynaptickou dopaminergní dysfunkci, která odpovídá diagnóze idiopatické Parkinsonovy nemoci (PN) a nikoli polékovému parkinsonizmu. Tyto nálezy podporovaly diagnózu vzácné komorbiditě schizofrenního onemocnění a PN.

Závěr: Přítomnost extrapyramidové symptomatiky při léčbě klozapinem vedla k úvaze o vzácné komorbiditě schizofrenního onemocnění a Parkinsonovy nemoci. Ke stanovení diagnózy byly vedle klinického obrazu a L-DOPA testu použity moderní zobrazovací metody (vyšetření hustoty a distribuce dopaminových transportérů metodou SPECT). Z případů je patrné, že parkinsonský syndrom u nemocného léčeného antipsychotiky nemusí být vždy nežádoucím účinkem léku. Výrazný extrapyramidový syndrom po klozapinu by byl spíše raritou.

PS37 Záchvat syndrómu nepokojných nôh v čakárni klinickej ambulancie

Valkovič P, Martinková J, Juračičová M, Ramos Rivera GA, Benetin J

II. Neurologická klinika LF UK a FNsP, Bratislava

Úvod: Podnetom k realizácii tejto štúdie je snaha o zvýšenie záchytu SNN na vzorke pacientov a osôb, ktoré tvorili ich doprovod, počas čakania na vyšetrenie alebo ošetrenie v špecializovanej klinickej ambulancii. Profiláciou tejto ambulancie sú extrapyramidové ochorenia a zároveň funguje ako elektrofyziologické laboratórium.

Súbor a metodika: Skúmanú vzorku tvorilo 555 osôb (73,3 % pacienti, 26,7 % doprovod). Všetci zúčastnení v prvej fáze prieskumu vyplnili krátky štrukturovaný dotazník zameraný na odber demografických dát, osobnú anamnézu pridružených ochorení, užívaných liekov a počtu návštev lekára za posledné tri mesiace. Nasledovali štyri otázky, ktoré skúmali štyri tzv. esenciálne kritériá SNN podľa International Restless Legs Syndrome Study Group (Allen et al, 2003). V prípade, ak respondent odpovedal na všetky štyri otázky pozitívne, bol hodnotený ako potenciálny pacient so SNN. Následne bol podrobený druhej fáze dotazníka, ktorú ale aplikoval lekár, resp. vyškolená zdravotná sestra. Táto časť bola zameraná na verifikáciu SNN a jeho bližšie klinické charakteristiky. V prípade ak respondent neodpovedal na všetky štyri otázky pozitívne, bol hodnotený ako negatívny vo vzťahu k SNN.

Výsledky: Kritériá pre klinickú diagnózu SNN v našej vzorke splňalo spolu 23,4 % pacientov (u mužov 18,1 %, u žien až 26,5 %). 35 % z týchto pacientov priznalo denný výskyt symptómov SNN, 19 % pacientov však malo príznaky ≤ 1 deň v mesiaci. Začiatok príznakov SNN bol v priemere vo veku 46 ± 16 rokov a tieto trvali už 9 ± 8 roka. Poruchy spánku spôsobené SNN udávalo až 58 % pacientov so SNN. 42 % pacientov udávalo, že má podobne postihnutého aspoň jedného po krvného príbuzného. U väčšiny pacientov s dennými príznakmi SNN bola zahájená úspešná medikamentózna liečba.

Záver: SNN je ochorenie s veľmi vysokým výskytom, o ktorom však väčšinou postihnutí ani nevedia, a preto chronicky trpia. Záchyt týchto trpiacich pomocou jednoduchej dotazníkovej metódy, napr. v čase, keď čakajú na ambulantné vyšetrenie, je veľmi efektívnym prístupom a doporučujeme ho zaviesť v širšej medicínskej praxi.

PS38 Clusterin u Parkinsonovy nemociVranová H¹, Kaňovský P¹, Nestražil I¹, Mareš J¹, Nevrlý M¹, Stejskal D²¹ Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc² Oddělení laboratorní medicíny, Nemocnice Šternberk

Úvod: Parkinsonova nemoc (PN) je progredientní neurodegenerativní onemocnění. Za kauzální faktor vzniku PN a demence s Lewyho tělísky (DLB) je pokládána agregace alfa-synukleinu. V sekčních nálezech pacientů s PN a DLB je často v Lewyho těliscích spolu alfa-synucleinem nalézán také clusterin. Clusterin je protein, který se podílí mimo jiné na neuronální cytoprotekci, obnově buněčných membrán a regulaci komplementem navozeného poškození membrán při poranění. Expresce clusterinu se také zvyšuje při aktivaci astrocytů v okolí poškozených neuronů. Cílem studie bylo stanovení hladin clusterinu v likvoru u pacientů s PN a tyto hladiny porovnat s délkou trvání onemocnění a dále s mírou motorického postižení.

Metodika: Hladina clusterinu v likvoru byla stanovena u 17 pacientů s PN (14 mužů, 3 ženy, věk 45–73 let, průměr 62,18 ± 9,56 let). Pacienti byli rozděleni do dvou skupin dle délky trvání onemocnění: méně než dva roky a více než dva roky. Ke zhodnocení míry motorického postižení byla použita stupnice Hoehn-Yahrové. Ke statistickému zhodnocení byl použit Mann-Whitneyho test a Spermanova korelační analýza (pacienti s PN s trváním nemoci méně než dva roky vs s trváním nemoci více než dva roky; korelace hladin s H&Y stupněm).

Výsledky: Hladiny clusterinu byly signifikantně vyšší u pacientů s délkou trvání PN méně než dva roky ($p = 0,05$). Nebyla nalezena korelace mezi hladinami clusterinu v likvoru a mírou motorického postižení.

Závěr: Studie neprokázala žádnou korelaci mezi hladinou clusterinu v likvoru a mírou motorického postižení u PN. Prokázala signifikantně vyšší hladinu clusterinu v likvoru u pacientů s délkou trvání nemoci méně než dva roky. Výsledky provedené studie svědčí o tom, že clusterin může hrát důležitou roli jako ochranný faktor v počátečních stádiích PN.

NEUROOTOLOGIE**PS39 Komplikace Sémontova reпозиčního manévru u benigního paroxysmálního polohového vertiga**

Čakrtová V, Náměstková K, Hlinovský D

Neurologická klinika a IPVZ, Fakultní Thomayerova nemocnice, Praha

Úvod: Benigní paroxysmální polohové vertigo (BPPV) zadního polokruhového kanálku představuje jednu z nejčastějších příčin závratí vůbec. Léčebnou metodou první volby jsou

u BPPV reпозиční manévry. Nejčastěji používaným manévrem v klinické praxi je Sémontův manévr. Po jeho provedení může vzácně dojít k přesunutí otokonií do předního polokruhového kanálku. Klinicky pak dojde obrácení směru nystagmu, který může imitovat druhostranné postižení. Tuto komplikaci dokumentuje následující kazuistika.

Kazuistika: Pacientka Z. D. 45 let byla dne 4. 9. 2008 vyšetřena v ambulanci neurologické kliniky FTNSP pro vertiginózní potíže. V anamnéze pacientka udávala polohově vázanou závrat rotačního charakteru, která trvala vždy několik sekund, provokována zejména při přetočení na levou stranu. Při klinickém vyšetření byl v Dix-Hallpikeově testu přítomný typický rotační nystagmus s nahoru bijící složkou, objevující se s latencí několika sekund svědčící pro pozitivní BPPV pravého zadního polokruhového kanálku. Následně jsme provedli Sémontův reпозиční manévr na pravý zadní polokruhový kanálek. Po provedení manévru došlo subjektivně k zvýraznění závrativé symptomatiky. Při opakování Dix-Hallpikeova testu se objevil rotační nystagmus i v poloze na levém uchu. Diferenciálně diagnosticky jsme zvažovali možnost bilaterálního postižení. Při zopakování manévru s odstupem několika hodin byl nález oboustranně negativní a došlo k odeznění subjektivních obtíží. Vzhledem k tomuto faktu byla diagnóza oboustranného BPPV zadního polokruhového kanálku nepravděpodobná. S největší pravděpodobností se jednalo o BPPV předního polokruhového kanálku, které vzniklo jako komplikace provedení Sémontova reпозиčního manévru. Jednou z neovlivnitelných komplikací provedení Sémontova manévru může být přesunutí olitového detritu do lumina předního polokruhového kanálku. Klinická symptomatika postižení předního kanálku je podobná jako u postižení kanálku zadního. Rozdíl je v tom, že rotační složka nystagmu směřuje dolů. Pro pravý přední kanálek vyvoláme tento obraz v Dix-Hallpikeově testu na levé ucho.

Závěr: Uvedená kazuistika upozorňuje na možnost výskytu BPPV předního polokruhového kanálku jakožto komplikace provedení reпозиčního manévru na zadní polokruhový kanálek. Klinicky může tento stav působit dojmem oboustranného postižení.

VARIA**PS40 Elektrotaktilní stimulace jazyka – BrainPort® – nová možnost rehabilitace posturální stability – demonstrace efektivity na pacientovi s paleocerebelárním syndromem**Čakrt O¹, Černý R², Jeřábek J²¹ Klinika rehabilitace 2. LF UK a FN v Motole, Praha² Neurologická klinika dospělých 2. LF UK a FN v Motole, Praha

Úvod: Hlavním příznakem paleocerebelárního syndromu je ataxie. Ataxie stoje a chůze jsou podkladem poruchy postu-

rální stability se zvýšeným rizikem spontánních pádů pacienta. Zcela novou rehabilitační metodou nácviku posturální stability je využití biologické zpětné vazby pomocí elektrotaktilní stimulace jazyka – systém BrainPort® (BP). Základem přístroje je citlivý akcelometr, který převádí výchylky hlavy z rovnovážné polohy na jemné elektrické impulzy, jež pacient vnímá pomocí elektrod umístěných na jazyku.

Kazuistika: 64letý pacient s těžkou instabilitou stoje a chůze na podkladě opakovaných hypoperfuzí vertebrobasilárního povodí s reziduálním paleocerebelárním syndromem. Klinicky je patrný spontánní rotační nystagmus, kvadruypyramidové postižení a těžká paleocerebelární ataxie. Chůze o široké bázi nejistá, v pulzním testu pád na znak. Posturografické vyšetření prokazuje těžkou poruchu posturální stability stoje s titubacemi o velké amplitudě. Subjektivně pacient udává pády. Především rehabilitace zaměřená na reedukaci stoje a chůze nevedla ke zlepšení.

Cíl: Cílem bylo zjistit, zda rehabilitace s BP bude mít příznivý vliv na posturální stabilitu pacienta.

Metody: Pomocí dynamické počítačové posturografie (SPS) jsme analyzovali stabilitu pacienta před zahájením rehabilitace. Posturální stabilita byla hodnocena ve stoji při otevřených a zavřených očích. Následně pacient absolvoval rehabilitační program s BP. Jedno ambulantní sezení trvalo vždy 20 min. Po absolvování pěti terapií jsme provedli kontrolní posturografické vyšetření.

Výsledky: Ze získaných dat je patrné, že u námi referovaného pacienta došlo k zlepšení posturální stability. Maximální amplituda v antero-posteriorním směru se zmenšila z 89 na 50 mm. Délka trajektorie COM se zkrátila z 1 568 na 885 mm, plocha konfidenční elipsy byla redukována z 4 176 na 1 287 mm² při vyloučení vizu. Subjektivně se pacient zlepšil – hodnoceno škálou Global Impression of Change.

Závěr: Z předložené kazuistiky je patrné, že rehabilitace s využitím systému BP může být vhodným prostředkem léčby poruch rovnováhy i u pacientů s paleocerebelárním syndromem. A to i v případech, kde standardní metody nácviku koordinace stoje a chůze nepřinesly žádný efekt.

PS41 Quality of Life in People with Aphasia

Konůpková Z¹, Škardová R², Fischer J³, Dlouhá O¹

¹ Phoniatic Department, 1st Faculty of Medicine, Charles University and General University Hospital, Prague

² Institute of Phonetics, Faculty of Arts, Prague

³ Faculty of Informatics and Statistics, University of Economy, Prague

Aims: The aims of the reported study are to: 1. compare the impact of aphasia and motoric handicap in stroke survivors; 2. identify the main predictors of poorer health related quality of life (HRQL) in people with aphasia in the Czech linguistic and cultural background; 3. identify subjectively important life-domains for people with aphasia in order to make the therapy more effective.

Methods: We used the French scale SIP-65 and a double translation was employed. 97 participants with long-term post-stroke aphasia were interviewed by speech therapists and the results were compared with stroke-survivors presenting motoric handicap without any language pathology (n = 63).

Results: It appeared that the impact of aphasia on the HRQL is less important than the impact of motoric handicap. No demographic variable (age, gender, education level, social environment, and family situation) is significantly correlated with the HRQL in people with aphasia. From the stroke-variables, a higher extent of aphasia and a higher extent of hemiparesis are associated with poorer HRQL, other stroke variables (time post-onset, type of aphasia) are not significantly correlated with the HRQL. Level of dependence is the most important factor affecting the HRQL in people with aphasia. People with aphasia select domains closely connected with communication as important in their lives.

Conclusion: Assessing the HRQL is, in the Czech Republic, an ignored patient-based measure of impact of aphasia on the patient's life as a whole. The presented study could be at the beginning of both experimental and clinical use.

PS42 Lateralita – asymetrie sluchových hlemýždů

Tichý J¹, Kynčl M¹, Běláček J²

¹ Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

² Ústav biofyziky a informatiky 1. LF UK a VFN, Praha

Otázka laterality, tj. pravo- či levorukosti, lokalizace různých kvalit jednotlivých neuropsychických funkcí v levé či v pravé mozkové hemisféře, dominance jedné z mozečkových hemisfér, dominance okulární, vestibulární a sluchová čekají stále na definitivní vysvětlení. Vestibulární a sluchová dominance patří mezi méně probádané otázky, i když anatomie vestibulo-kochleárních orgánů je podrobně známá. Sluchový hlemýžď v pravé skalní kosti je v podobě 2,5 závitů od báze k apexu při pohledu shora ve směru proti pohybu hodinových ručiček a zrcadlový obraz je na straně levé (podobně jako i vestibulární labyrint). Je tomu tak i u leváků? Díky detailní technice trojrozměrné MR struktur sluchového labyrintu jsme měli možnost vyšetřit několik boxerů-leváků boxujících v obráceném gardu. Podobně jako v tenisu je procento úspěšných leváků asi dvojnásobné než v běžné populaci. Výsledky si dovoluujeme prezentovat na posteru.

PS43 Lateralita – okulární dominance

Tichý J¹, Běláček J², Dostálek M³

¹ Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

² Ústav biofyziky a informatiky 1. LF UK a VFN, Praha

³ Centrum pro funkční poruchy vidění, Nemocnice Litomyšl

Okulární dominance patří mezi projevy „lateralit“, tj. příznaky asymetrie ve funkcích levé a pravé mozkové hemisféry.

Pravorukost a preferování pravého oka při monokulární percepce (zírání do kaleidoskopu, do klíčové dírky atd.) jsou v literatuře uváděny jako ve shodě, tedy s výskytem u přibližně 90 % jedinců různých populací. Pro definici okulární dominance je podle literatury zapotřebí symetrický, fyziologický nálezn okulární z hlediska refrakčních poměrů. Zraková ostrost a i zrakové dráhy mají být neporušené. V tomto smyslu je okulární dominance chápána jako „preference“ jednoho oka u zcela zdravých jedinců; její faktickou příčinou však může být i menší výkonnost jednoho z očí. V rámci výzkumu laterality u 221 školáků ve věku 9–11 let byla shledána spontánní preference pravého oka přibližně ze 70 % (v odpovědích z dotazníku i z přímého testování) a prokázána její statisticky významná závislost na preferenci ruky ($p < 0,01$). V rámci nově koncipovaného výzkumného záměru jsme na základě údajů evidovaných v Centru pro funkční poruchy vidění Litomyšské nemocnice provedli reprezentativní předvýzkum zaměřený na statistiku výskytu zastoupení okulární dominance a brýlové vady u dětí. Na posteru prezentované výsledky byly dále statisticky zpracovány za účelem shrnutí i jako podklad pro následné vyšetřování vztahů vůči dalším laterálním fenoménům (pravo/levorukosti, resp. vestibulární dominance).

CÉVNÍ ONEMOCNĚNÍ MOZKU

PS44 Haemorrhagic Transformation of Ischemic Infarction in Untreated Patients

Bravo D¹, Nemetu G², Tejklová D¹, Procházka B³, Kalvach P¹, Doležil D¹

¹ Department of Neurology, Third Medical Faculty, Charles University and Faculty Hospital Královské Vinohrady, Prague

² Gedeon Richter Works, Budapest, Maďarsko

³ SZU Prague

Objectives: To analyse frequency and causes for spontaneous haemorrhagic transformation of cerebral infarction within the first 7–10 days after the stroke onset in the placebo arm of an international multicenter trial.

Design and Methods: 618 patients with acute ischemic stroke were randomized to placebo (mean age 67.7, 371 males). Complete neurological examination, including standardized Scandinavian Stroke Scale (SSS), CT and biochemical results were obtained within 6 hours after the onset of stroke. The second CT on day 7–10 identified haemorrhagic transformation or bleeding in 543 survivors in 8.8 %. Correlations with the SSS, Barthel index (BI), blood pressure and initial CT signs were carried out in both groups along with mortality rates and BI on day 90.

Results: The mean starting SSS of future non-haemorrhagic persons (27.0 without gait) was by 5 points better as in the haemorrhagic group (22). Of blood pressure readings only the systolic values on admission were slightly higher (by 6 mmHg)

in the haemorrhagic group. BI of 25 with the haemorrhagic malacias on day 7 differed strongly from 51.5 in the white malacia group. Till day 90 both groups improved, along with a decreasing difference between both groups (57 vs 71). Mortality between the second CT term and 3 months (2.9 % in the whole cohort) split into 7.89 % in the haemorrhagic and 2.45 % in the non-haemorrhagic persons. The predictive character for blood brain barrier disruptions was found on the admission CT for “high density sign” (12.5 vs 5.1 %), midline shift (3.1 vs 0 %) and stroke visibility (13.7 vs 6.3 %).

Conclusions: Patients with an early transformation of white malacia into the red one are characterized by worse clinical score at the beginning, by more frequent high density sign and stroke visibility on admission CT. No effect of body weight, of smoking and of diastolic pressure has been observed. The average improvement of stroke victims during the first days and until day 90 diverges, being smaller in the haemorrhagic group. Mortality on day 90 appears even twice higher compared with the white malacia group.

The work has been supported by a research project of Czech MSM No. VZ 0021620816.

PS45 Carotid Artery Fibromuscular Dysplasia – a Case Report

Cinová A, Hlušík P, Kollárová K, Obereignerů R, Bártková A, Kaňovský P

Department of Neurology, Faculty of Medicine and Dentistry, Palacký University and University Hospital, Olomouc

Objectives: Fibromuscular dysplasia (FMD) is nonatherosclerotic and noninflammatory arterial disease that most commonly involves the renal and carotid arteries. FMD predisposes to arterial dissection and to the formation of saccular aneurysms. FMD is usually diagnosed in the fourth or fifth decade of life and affects women more than men. The cause of FMD is unknown.

Case report: A 51-year-old female presented with severe headache and right-side Horner syndrome. She denied a history of head or neck trauma, ocular and neurological disease. All the laboratory findings were normal. Carotid sonography revealed hypoechoic masses in the ICA bilaterally up to the cranial base with dilation of both ICAs and stenosis bilaterally about 60 %, the conclusion was vasculitis or bilateral ACI dissection with subintimal hematomas. MRI of the brain showed no focal abnormalities. MRA demonstrated thrombosis of the left internal carotid artery in the C3 section and stenosis at the branching of left P1. DSA showed irregular contours and stenotic course of the extracranial bilateral ICA and also left intracranial ICA. The patient underwent a biopsy of the superficial temporal artery and the histological findings confirmed the diagnosis of fibromuscular dysplasia.

Conclusion: We detected a rare cause of acute headache. It is hard to differentiate FMD from other vascular diseases, if we do not find on angiography the specific "string of beads" sign. Diagnosis is usually based on these angiographic findings because histological verification by biopsy is not available in most cases.

PS46 Bilaterálny paramediálny talamický infarkt ako zriedkavá príčina poruchy vedomia

Hergottová A¹, Cibulčík F¹, Pribišová K¹, Satko M², Jurčaga F¹

¹ Neurologická klinika SZU a FNŠP Bratislava

² NMR pracovisko, Dr. Magnet s.r.o., Bratislava

Úvod: Paramediálne talamické infarkty (zvlášť pri pomerne častom obojstrannom výskyte) predstavujú veľmi zaujímavú klinickú jednotku. Bilaterálny paramediálny talamický infarkt bol prvýkrát popísaný Schusterom pred viac ako 70-timi rokmi s prejavmi klasického trias porúch vigility, vertikálneho pohľadu a amnestického syndrómu. Napriek dlhému času a množstvu následných publikácií je medzi klinikmi málo známy a spôsobuje diferenciálno-diagnostické problémy u akútne vzniknutých porúch vedomia.

Kazuistika: 32-ročný pacient, diabetik, bol prijatý na naše pracovisko s anamnézou náhle vzniknutej bolesti hlavy s vývojom nevoľnosti, celkovej slabosti a vzniku dvojitého videnia. Pomerne rýchlo sa u pacienta vyvinula kvantitatívna porucha vedomia – somnolencia až sopor. Bol prítomný divergentný strabizmus s výraznejšou deviáciou pravého bulbu a miernym obmedzením pohľadu nahor, frustná paréza n. VII vľavo s frustnou ľavostrannou hemiparézou, NMR vyšetrenie mozgu s MR angiografiou preukázalo obojstrannú léziu v mediálnej oblasti talamov hodnotenú ako akútna ischémia, bez dôkazu oklúzie arteriových štruktúr alebo trombotizácie zobrazovaného venózneho systému intrakránia. Už počas prvého dňa hospitalizácie sa upravila ľavostranná hemiparéza i porucha okulomotoriky, stav vedomia sa zlepšil. Počas ďalších dní pretrvávala excesívna spavosť kolísavej intenzity. Neuropsychologickým vyšetrením bola zistená organická symptomatológia s poruchami pozornosti, exekutívnych funkcií, problémy so vstúpenosťou verbálneho i vizuálneho materiálu a znížením motivačnej zložky. Poruchy vigility a amnestický syndróm pretrvávali počas celého trvania hospitalizácie s miernou tendenciou ku zlepšovaniu.

Záver: V diferenciálnej diagnostike akútne vzniknutej kolísavej poruchy vedomia je nutné myslieť i na možnosť bilaterálneho paramediálneho talamického infarktu. Prítomnosť trias poruchy vigility, amnestický syndróm a poruchy okulomotoriky robí túto diagnózu vysoko pravdepodobnou, potvrdenie je najrýchlejšie a najpresnejšie možné vyšetrením magnetickou rezonanciou. Prognóza pacientov je variabilná, väčšinou zostáva reziduum v podobe neuropsychologickej symptomatológie.

PS47 Mánia ako prejav akútnej cerebrálnej ischémie v ľavej hemisfére

Krivošík M¹, Timárová G¹, Pakosová E¹, Kukumberg P¹, Pružincová L², Papayová M¹

¹ II. Neurologická klinika FNŠP Bratislava

² Rádiodiagnostická klinika FNŠP Bratislava

Hoci mánia je bežne asociovaná s bipolárnou poruchou, môže mať rôznu etiológiu. Tak „primárna mánia“ vychádza z bipolárnej poruchy, kým „sekundárna mánia“ môže mať farmakologické, metabolické alebo neurologické príčiny. Starší dospelí majú zvýšené riziko sekundárnej mánie vzhľadom na stúpajúcu komorbiditu a neurologické poruchy. V poslednom období stúpa záujem o vzťah cerebrovaskulárnych a psychiatrických ochorení. Pojem vaskulárnej depresie ako špecifického subtypu cerebrovaskulárneho ochorenia, ktorá sa líši od non-vaskulárnej depresie na základe neskorého výskytu, vaskulárnych rizikových faktorov a neurologických zmien, je dobre známa a v literatúre podrobne popísaná. V kontraste s vaskulárnou depresiou sa vynára druhá strana mince, označovaná viacerými navzájom sa prekrývajúcimi termínmi: sekundárna mánia, disinhibičný syndróm, vaskulárna mánia, poiktová mánia, s výskytom v staršom dospelom veku (> 65 rokov). Mánia je zriedkavá forma manifestácie, či komplikácie cerebrálnej ischémie. Frekvencia výskytu je menej ako 1 %. Dunne et al v roku 1986 diagnostikovali len tri prípady poiktovkej mánie u 661 pacientov s NCMP a podobne Starkstein et al identifikovali tri prípady v súbore 700 pacientov. Všetky uvedené manifestácie mánie mali léziu v nedominantnej (pravej) mozgovej hemisfére, postihujúcej limbické štruktúry, alebo s limbickým systémom asociované kortikálne oblasti (orbitofrontal, basotemporal) a subkortikálne oblasti (thalamus, nc. caudatus), silno prepojené s frontálnym lalokom. Do roku 1999 bolo v literatúre publikovaných šesť prípadov poiktovkej mánie vzniknutej v neskorom veku, pri lézii v ľavej hemisfére. V práci predkladáme kazuistiku 87-ročného pacienta, praváka, u ktorého bez predošlej psychiatrickej morbidity došlo akútne k výraznej zmene správania – pacient celú noc pracoval bez spánku v záhrade, je familiárny, euforický, bez inej výraznejšej topickej symptomatológie. Toxikologickým vyšetrením sa nepotvrdila intoxikácia. Akútne realizované CT mozgu bez priekaznej ložiskovej lézie, doplnené MR vyšetrenie mozgu, kde v DWO je obraz korelujúci s akútnymi ischemickými ložiskami v ľavom temporálnom laloku, v parahipokampálnych oblastiach. Pri liečbe zameranej na vaskulárny konflikt dochádza do dvoch týždňov ku kompletnej remisii akútnej psychotickéj symptomatológie. Uvedenou kazuistikou chceme prezentovať na jednej strane možnosť atypických obrazov akútnej cerebrálnej ischémie a na význam nových zobrazovacích metód v diagnostickom doriešovaní týchto stavov, na druhej strane sa jedná o raritný prípad akútnej mánie pri lézii lokalizovanej v ľavej hemisfére.

PS48 Warfarin – účinný lék, nebo zrádný nepřítel?

Krahulík D¹, Krčová V², Vaverka M¹, Hrabálek L¹, Houdek M¹

¹ Neurochirurgická klinika LF UP a FN Olomouc

² Hemato-onkologická klinika LF UP a FN Olomouc

Úvod: V současné době dochází k výraznému rozšíření indikačních kritérií pro léčbu warfarinem. Sledujeme až 2,5násobné zvýšení počtu antikoagulovaných pacientů. Zvyšuje se přitom průměrný věk těchto pacientů se špatnou compliance a zvýšeným rizikem interakcí při chronické medikaci. V přednášce bude vyhodnocen soubor pacientů, rozebrány možné interakce warfarinu a doporučena předoperační příprava.

Pacienti a metodika: Za posledních pět let bylo na NCH klinice operováno 546 intrakraniálních hematomů. Z toho 61 v rámci antikoagulace warfarinem. Sledujeme každoroční nárůst a téměř zdvojnásobení těchto pacientů s průměrným vyšším věkem a velice špatnou prognózou.

Výsledky: Průměrný věk pacientů 66 let a poměr M : Ž 1 : 2. Nejkratší čas pro přípravu k operaci byl 4 hod a nejdelší 32 hod. 14 pacientů zemřelo na NCH klinice a dalších 22 do půl roku od operace. S těžkým neurologickým deficitem zůstalo 12 pacientů a 13 pacientů s mírným nebo žádným deficitem.

Závěr: Prognóza výše uvedených pacientů je velice vážná a je přímo úměrná času předoperační přípravy. Existují sice přípravky umožňující rychlou stabilizaci koagulačních faktorů, ale jejich cena je výrazná a pracoviště se v rámci restrikce nákladů často uchylují k levnějším, ale mnohem déle stabilizujícím lékům. Ekonomické možnosti v ČR nedovolují vždy použití nákladných léků k promptní stabilizaci koagulačních parametrů. Jediná možnost zmenšení růstu počtu pacientů s krvácením při antikoagulační léčbě je důsledná primární prevence a indikační rozvaha interních lékařů.

PS49 Kvalita života po aneurymálním SAH

Krajčková D, Kubíková M

Neurologická klinika LF UK a FN Hradec Králové

Úvod: Se zlepšením výsledků léčby akutní fáze aneurymálního SAH (aSAH) se obrací pozornost i na kvalitu života přeživších nemocných, a s překvapením zjišťujeme, že aSAH trvale mění život velké části těchto nemocných, a to dokonce i těch, u nichž jsme výsledek léčby hodnotili jako dobrý.

Cíl: Cílem práce bylo zjistit, jaký je zdravotní stav nemocných 12 měsíců po chirurgické nebo endovaskulární léčbě krvácejícího aneurysmatu – jak často a jaký typ deficitu tyto nemocní mají, jaká je míra jejich soběstačnosti, které faktory výsledek ovlivnily a jak onemocnění změnilo jejich partnerskou, sociální a pracovní situaci.

Pacienti a metodika: Soubor tvoří 27 po sobě jdoucích nemocných, zdrojovými daty z akutní fáze byla dokumentace z hospitalizace, z období následujících 12 měsíců dokumentace cévní poradny neurologické kliniky a informace ze spádových zdravotnických zařízení a rodiny.

Výsledky: Jeden rok po aSAH dosáhlo 26 % nemocných plné úzdravy, 59 % (16) se zhojilo s určitým deficitem (dle četosti – kognitivní deficit, parézy, psychastenie, chronické bolesti hlavy, epileptický sy) a 15 % (4) v tomto období na následky aSAH zemřelo. 70 % nemocných dosáhlo plné soběstačnosti (mRS ≤ 2), 15 % vyžadovalo různý stupeň výpomoci (mRS 3–5). Všichni, i závislí nemocní, zůstali umístěni doma a s původním partnerem, významnou změnu však doznala jejich pracovní aktivita. Z původně 17 zaměstnaných na plný úvazek jich takto pokračovalo pouze 6 (35 %), na částečný úvazek pracovali 2 (12 %), 53 % nemocných se do pracovního procesu vůbec nevrátilo. Z faktorů ovlivňujících dlouhodobý výsledek: věk – pravděpodobnost příznivého výsledku klesala s věkem (plná úzdrava < 50 let u 42 %, > 50 let u 15 %), pohlaví – horší výsledky měly ženy (jen u 17 % plná úzdrava, 100 % zemřelých byly ženy – a nebylo to ovlivněno vstupním H-H, protože 72 % žen mělo H-H 1–3), vstupní H-H – vyšší stupeň znamenal horší výsledek pro obě pohlaví, typ výkonu – mRS 3–6 po chirurgické léčbě u 35 % nemocných, po endovaskulární léčbě u 20 %, nejvýznamnějším prediktorem se jevíly komplikace v akutní fázi (plná úzdrava jen u 13 %, pravděpodobnost dosažení soběstačnosti snížena o polovinu, relativně nejbenignější byly mozkové ischemie – 75 % nemocných dosáhlo soběstačnosti).

Závěr: Největší omezení po aSAH v dlouhodobém horizontu plyne z kognitivního deficitu, který nepříznivě mění sociální roli postižených.

PS50 Zkušenosti se systémovou trombolýzou a její limitace v podmínkách našeho pracoviště

Lakomý C, Fiksa J, Krejčí V, Jakoubková M, Tyl D, Doležal O, Bauer J

Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

V našem sdělení retrospektivně hodnotíme výsledky léčby 29 pacientů s akutní ischemickou CMP léčených systémovou trombolýzou v období únor 2007 až duben 2008. Hodnotíme outcome pacientů s ohledem na hraniční splnění inkluzních kritérií pro systémovou trombolýtickou terapii, zejména horní věkovou hranici, časové hranice trombolýtického okna a hodnot krevního tlaku. Všíáme si možných vztahů okolností vzniku iktu a převažující etiologie iktu v našem souboru, sledujeme vztah počtu rizikových faktorů a outcome. Srovnáváme naše výsledky s obecně udávanými daty s ohledem na diagnostická a terapeutická omezení na našem pracovišti. Na malém počtu případů si nedovolujeme hodnotit výsledky potenciace systémové trombolýzy za použití komerčního TCD

a TCCS, byť jsou těmito technikami pacienti v akutní fázi rutinně vyšetřováni a monitorováni. Závěrem uvádíme kazuistiku 16leté pacientky s akutním uzávěrem střední mozkové arterie.

PS51 Ischemický iktus jako komplikace ovariálního hyperstimulačního syndromu – kazuistika

Lattová H, Bednařík J

Neurologická klinika LF MU a FN Brno

Úvod: Ovariální hyperstimulační syndrom (OHSS) je závažná komplikace programu in vitro fertilizace (IVF). Vyskytuje se u cca 2–6 % žen zařazených do programu IVF. Syndrom je charakterizován zvětšováním ovarií cystami, výpotky, hemokoncentrací, leukocytózou a poruchou jaterních a ledvinových funkcí. OHSS může být komplikován vznikem trombóz. Tyto komplikace se většinou vyskytují v souvislosti s rozvojem těžké formy OHSS. Incidence se uvádí mezi 0,5–1 %. Patogeneze OHSS není zcela objasněna. Spouštěcím faktorem je zřejmě podání hCG (lidský choriogonadotropin) k indukci ovulace. Zvýšená permeabilita kapilár vede k přesunu intravaskulární tekutiny do tělních dutin. Dále je v patogenezi uplatňován i vliv estrogenů a progesteronu. V průběhu zvyšování hladin steroidních hormonů dochází při stimulaci ke změnám v koagulačních parametrech. Zvýšení hematokritu a viskozity krve spolu se změnami koagulačních parametrů jsou udávány jako faktory vzniku trombóz. Terapie OHSS je především empirická a symptomatická. V terapii je důležité včasné podání albuminu a krystaloidů, při větší transsudaci opakované punkce výpotků. Důležitou prevencí trombóz je miniheparinizace. Neléčený závažný OHSS může skončit i smrtí pacientky.

Kazuistika: 27letá pacientka podstoupila kompletní IVF cyklus s embryotransferem (ET). Během osmi dnů po ET se rozvíjel břišní dyskomfort a bolesti břicha. Osmý den byla ambulantně provedena punkce ascitu 3 000 ml. Devátý den po ET došlo k náhlému vzniku levostranné hemiparézy s akcentací na LHK do plegie, na LDK těžkého stupně. Na akutním CT mozku bez nálezu čerstvé ischemie. Na transkraniální dopplerovské sonografii při přijetí nález okluze v M1 úseku a. cerebri media vpravo, nález byl stacionární i na vyšetření za pět dnů. Intravenózní trombolýza nepodána, pacientka se dostavila do nemocnice 4 hod po vzniku iktu. Byla zjištěna gravidita, růst hCG až do 20. dne po ET, kdy došlo k náhlému poklesu a pacientka spontánně potratila. Jiná trombóza nebyla potvrzena. V hematologickém vyšetření byla zjištěna mutace FV Leiden – heterozygot.

Závěr: Kazuistika poukazuje na multidisciplinární problém komplikací IVF. Vzhledem k narůstajícímu počtu neplodných párů se budeme zřejmě s neurologickými komplikacemi OHSS setkávat stále častěji.

PS52 Postupující uzáver arteria carotis interna imitující low-grade gliom

Pakosová E¹, Timárová G¹, Kalina P¹, Kukumberg P¹, Moczová J², Rychlý B³, Krivošík M¹

¹ II. Neurologická klinika LF UK a FNŠP Bratislava

² Rádiodiagnostická klinika LF UK a FNŠP Bratislava

³ Cytopathos s r.o.

Akútna cievna mozgová príhoda (CMP) patrí medzi časté neurologické komplikácie obliterujúceho cievneho procesu, zvyčajne má typický klinický priebeh a korelujúce nálezy v zobrazovacích vyšetreniach. Predstavujeme kazuistiku pacienta, ktorý bol na našej klinike hospitalizovaný na základe žiadosti predošlého neurologického pracoviska na dodiagnostikovanie postupujúceho patologického procesu v ľavej hemisfére s nie jednoznačnými závermi tam realizovaných vyšetrení (MR mozgu, pri DSA sa nepodarilo nasondovať ľavú arteria carotis communis, ACC). Podľa opakovaných MR vyšetrení bolo vyslovené podozrenie na možný postupne rastúci gliový tumor, a preto bola realizovaná stereobiopsia za účelom histopatologickej verifikácie patologického procesu. Histologický nález (1. 8. 2007) v spojení s MR diagnostikou jednoznačne nevylučoval low-grade gliom, ale suponoval aj možnosť reaktívnej gliózy. Kontrolný pobyt realizovaný o tri mesiace na našej klinike, kde podrobným MR protokolom (T1, T2, Flair, DVO, perfúzne MR, MRS) stav zhodnotený ako susp. chronická ischemia – doplnili sme kontrolnú DSA, ktorá potvrdila uzáver arteria carotis interna (ACI) vľavo asi 1 cm za odstupom z ACC. Predošlé nálezy boli prehodnotené ako postupujúca ischemia pri susp. postupnom uzávere ACI. Po liečbe zacielenej na vaskulárnu etiológiu dochádza k stabilizácii a čiastočnému zlepšeniu zdravotného stavu pacienta. V prednáške diskutujeme komplexný prístup a význam zobrazovacích metód v diagnostike CMP, hlavne senzitivitu rôznych použitých MR sekvencií aj s ohľadom na možnosť výskytu „atypických“ chronických uzáverov ciev zásobujúcich mozog a riziká, ktoré prináša vyšetrenie niektorými metódami na málo erudovaných pracoviskách, tiež poukážeme na fakt, že niekedy histopatologické vyšetrenie nemusí prispieť k doriešeniu takto vzniknutého diagnostického problému.

PS53 Faktory hemostázy a jejich role u ischemických cévních mozkových příhod

Pavlů P, Bártková A

Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc

Úvod: S cerebrální ischemií se stále častěji setkáváme i u mladých nemocných, ale vyvolávající faktory jsou odlišné od zvyklých příčin mozkového infarktu u starších osob. Hematologické poruchy vedoucí k mozkovému infarktu nejsou časté, ale jsou spojovány s cca 0–8 % iCMP, zejména ve skupině mladých pacientů do věku 50 let.

Cíle: Cílem této práce je určit nejčastější příčiny vzniku mozkového infarktu a četnost výskytu u pacientů mladších 50 let a dále posoudit význam trombofilie v etiologii ischemických cévních mozkových (iCMP) příhod v této věkové skupině.

Metoda: Analýze bylo podrobena 853 pacientů s iCMP hospitalizovaných od ledna 2004 do prosince 2006 na Neurologické klinice FN Olomouc. U všech pacientů byl použit standardní vyšetřovací protokol potřebný k určení subtypu iCMP dle TOAST kritérií a u nemocných do 50 let věku byl proveden skrínig k vyloučení trombofilie (plazmatická hladina antitrombinu III, proteinů C, S, vyšetření rezistence na aktivovaný protein C, Leidenská mutace, lupus antikoagulant a antikardiolipinové protilátky ve třídě IgG a IgM).

Výsledky: Z celkové skupiny 853 pacientů, kteří utrpěli iCMP, bylo 84 mladších 50 let (9,8%). Podle TOAST kritérií se v této věkové skupině vyskytovaly kardioembolické infarkty u 33 nemocných (39,3%), makro- a mikroangiopatie byla nalezena ve 14 případech (16,7%), nedefinovaný infarkt mělo 29 pacientů (34,5%) a iCMP klasifikované jako „jiné“ se vyskytly v osmi případech (9,5%). Koagulopatie byla nalezena u 28 pacientů (32,8%), z čehož u 16 nemocných (57,2%) se vyskytla ve skupině tzv. nedefinovaných iktů. Za nejčastější trombofilní stavy nalezené v našem souboru pokládáme primární antifosfolipidový syndrom (APS), který byl nalezen u 10 nemocných (35,7%), sekundární APS u pěti osob (17,8%). APC rezistence asociovaná s Leidenskou mutací byla přítomna u osmi pacientů (28,6%) a nespecifické koagulační abnormality u pěti osob (17,8%). Nejčastějším rizikovým faktorem byla hypertenze (31%) a hyperlipidemie (24%).

Závěr: Ve skupině nemocných do 50 let věku se nejčastěji setkáváme s kardioembolickým a nedeterminovaným cerebrálním infarktem a tyto subtypy iCMP byly v našem souboru spojeny s vyšším výskytem trombofilie.

PS54 Bolest hlavy jako izolovaný příznak mozkové žilní trombózy

Peisker T, Svoboda L, Musil L, Doležil D

Neurologická klinika 3. LF UK a FN Královské Vinohrady, Praha

Úvod: Bolest hlavy je nejčastějším projevem mozkové žilní trombózy (MŽT) a vyskytuje se u více než 85% případů tohoto onemocnění. V souborech pacientů s MŽT je bolest hlavy izolovaným projevem tohoto onemocnění ve 30–69% případů. Typickou charakteristikou je subakutní rozvoj lokalizované cefaleje doprovázené příznaky nitrolební hypertenze – nauzeou, foto/fonofobií a edémem papil optického nervu. Atypický obraz ale nebývá výjimkou.

Metodika: Z našeho souboru pacientů s potvrzenou MŽT jsme vybrali pět zástupců, jejichž jediným příznakem v době

určení diagnózy byla bolest hlavy. Z anamnestických dat jsme získali základní charakteristiky cefaleje (rozvoj, lokalizace, intenzita, přítomnost syndromu nitrolební hypertenze, efekt analgetik). Na zobrazovacích vyšetřeních jsme určili rozsah a lokalizaci trombózy.

Výsledky: Klasický obraz se subakutním rozvojem středně silné až silné cefaleje a příznaky nitrolební hypertenze byl zaznamenán u tří pacientů. Naproti tomu měl jeden pacient akutní začátek intenzivní cefaleje a u jedné pacientky přecházela vzniku trvalé cefaleje ortostaticky vázaná bolest hlavy při syndromu nitrolební hypotenze.

Závěr: Bolest hlavy je často izolovaným příznakem MŽT. Podle naší zkušenosti není klasický subakutní rozvoj cefaleje její výlučnou charakteristikou. Důležitou částí diagnostiky je reflexe protrombofilních faktorů.

PS55 Mikroangiopatia mozgu na podklade vrodených hyperkoagulačných stavov

Szilasiová J¹, Kahancová E¹, Beňová B², Gdovinová Z¹

¹ Neurologická klinika LF UPJŠ a FN L. Pasteura, Košice

² Hematologická a transfuziologická ambulancia, FN L. Pasteura Košice

Úvod: Vrodené trombofilné stavy predstavujú rizikový faktor ischemickej cievej mozgovej príhody. Manifestujú sa v mladom veku a môžu postihovať cievy malého kalibru. V retrospektívnej štúdiu popisujú autori skupinu pacientov s tzv. non-SM demyelinizačnými vaskulárnymi léziami mozgu, s potvrdenou vrodenou koagulopatiou. Analyzujú genotyp hemokoagulogramu, neurologické symptómy a nálezy na magnetickej rezonancii (MR) mozgu.

Materiál a metódy: Vyšetrené boli: hemokoagulačný skrínig, genetická analýza, markery zápalu a autoimunitných ochorení (CRP, CIK, IgG, IgM, antifosfolipidové protilátky, lupus antikoagulans, KCT, ANA, ENA), plazmatické koncentrácie homocysteínu, kyseliny listovej a vitamínu B12, krvný obraz, hepatálne testy, lipidový status a MR mozgu. Vylúčení boli pacienti s artériovou hypertenziou, systémovými zápalovými a infekčnými chorobami.

Výsledky: Vrodený hyperkoagulačný stav bol potvrdený u 14 z 22 pacientov s podozrením na mozgovú mikroangiopatiu (priemerný vek 43,2 rokov). Z nich v 10 (71%) prípadoch šlo o izolovanú mutáciu génu MTHFR s hyperhomocysteinémiou alebo FVLeiden. V 4 (29%) prípadoch bol potvrdený kombinovaný deficit (mutácia génu MTHFR, FVLeiden, deficit proteínu S alebo C). V nálezoch MR mozgu dominovali drobné, prevažne subkortikálne demyelinizačné, po podaní gadolína neenhancujúce lézie. V klinickom obraze sa vyskytovali: mierny kognitívny deficit, poruchy reči, poruchy citlivosti končatín, epilepsia, závraty, instabilita a únavový syndróm. V prípadoch s kombinovanou koagulopatiou

bol klinický nález horší ako u izolovaných deficitov. K zlepšeniu stavu došlo po substitučnej a antikoagulačnej liečbe, ktorá viedla k úplnej úprave hladiny homocysteínu a parciálnemu zlepšeniu klinických prejavov.

Záver: Hyperkoagulačné stavy s obrazom mikroangiopatie mozgu môžu rôznorodosťou klinických symptómov, vekom, v ktorom sa manifestujú, ako aj nálezom na MR mozgu napodobňovať sclerosis multiplex. Laboratórny skrining na vrodenú trombofiliu by mal byť súčasťou diagnostických postupov u pacientov s podozrením na cerebrálnu mikroangiopatiu. Pacienti s týmto ochorením vyžadujú dlhodobú, niekedy doživotnú antitrombotickú liečbu.

PS56 Single Center or Multicenter Acute Stroke Care – a Comparison of Different Systems among Regions of the Czech Republic

Šaňák D¹, Vlachová I¹, Hubáček P², Weinberg J³, Bártková A¹, Král M¹, Kaňovský P¹

¹ Stroke Centre, Department of Neurology University Hospital Olomouc

² Emergency Department, University Hospital Olomouc

³ Emergency Medical Service of Olomouc region

Objective: The good pre- and intra-hospital organization of stroke care is essential to achieve the higher number of stroke patients treated with thrombolysis.

Aim: Our aim was to compare the clinical data and results of performed thrombolysis (TL) among regions in the Czech Republic (CR) with different systems of acute stroke care – single center (SC – Olomouc region) or multicenter (MC) care to define the potential advantages/disadvantages of both care systems.

Methods: The data of SIST register and Czech National Department of Medical Statistics were used for comparative analysis and Pearson's correlation analysis was used for statistical evaluation.

Results: 598 of thrombolysis were performed in CR in 2007. No correlation was found between number of performed TL and the size of regions ($p = 0.436$). On the other hand, the number of TL was positively correlated with the number of centers within the region and with regional population ($p = 0.001$). Number of TL/all strokes was 3.6 % in SC and 3.8–4.7 % (best achieved results) in the MC regions. The door-to-needle time was shorter in SC (45 min) compared to mean MC time (68 min). Significant clinical improvements after TL (24 hrs) were achieved in 45 % of patients in SC versus 30 % in MC. Mortality was lower in SC (7 %) versus MC (23 %).

Conclusion: The SC care can provide equivalent number of TL as MC. Moreover, an experienced stroke team in SC performs TL as an everyday clinical routine in shorter time and with better results.

PS57 The Safety and the Efficacy of Continuous Transcranial Doppler Monitoring of Middle Cerebral Artery Occlusion in Acute Stroke Patients

Šaňák D¹, Herzig R¹, Bártková A¹, Školoudík D¹, Buřval S², Köcher M², Zapletalová J³, Vlachová I¹, Král M¹, Heřman M², Kaňovský P¹

¹ Stroke Center Department of Neurology, University Hospital Olomouc

² Department of Radiology, University Hospital Olomouc

³ Department of Biometry and Statistics, Palacký University Medical School, Olomouc

Background and Aims: To compare the safety and the efficacy of continual Transcranial Doppler (TCD) monitoring of middle cerebral artery (MCA) (M1/2) occlusion in acute ischemic stroke (IS) patients to intra-arterial thrombolysis (IAT) and to intravenous thrombolysis (IVT).

Methods: 40 consecutive acute IS patients who presented with MCA occlusion on MRI were included. Continual 60-minute TCD monitoring of occluded MCA using 2-MHz probe or IAT was performed in patients between 3 and 6 hours since stroke onset. IVT was performed within 3 hours. Neurological deficit was evaluated using NIH Stroke Scale on admission, 24 hours and 7 days later, the 90-day clinical outcome using modified Rankin Scale (mRS). The incidence of symptomatic intracerebral hemorrhage (sICH), clinical outcomes and recanalization rates were compared between TCD, IVT and IAT. Chi-square, ANOVA and Kruskal-Wallis tests were used for statistical evaluation.

Results: Ten patients underwent TCD, 10 IAT and 20 IVT. Median baseline NIHSS was 11.5 in TCD group, 15.5 in IAT and 13.5 in IVT group. Recanalization after TCD was found in 60 % of patients, after IVT in 45 % and after IAT in 80 % of patients ($p = 0.185$). The good 90-day clinical outcome (mRS 0–2) was presented in 70 % of TCD patients, in 60 % of IAT and in 45 % of IVT patients ($p = 0.570$). Incidence of sICH was 0 % in TCD group, 5 % in IVT and 20 % ($p = 0.198$).

Conclusion: Continual TCD monitoring seems to be a safe method of MCA occlusion treatment in IS patients.

PS58 Endovaskulární terapie akutní CMP u 15letého chlapce

Talábová M¹, Taláb R¹, Šerclová L¹, Krajina A², Lojík M²

¹ Neurologická klinika LF UK a FN Hradec Králové

² Radiodiagnostická klinika LF UK a FN Hradec Králové

Úvod: Cévní mozkové příhody (CMP) u dětí jsou v posledních letech častěji diagnostikovány díky moderním vyšetřovacím metodám (MR, MRA atd.). Incidence se uvádí v rozmezí 2,7–13/100 tis./1 rok. Prevence CMP u dětí je založena na terapii rizikových faktorů. Mezi rizikové faktory řadíme např. vrozené či získané nemoci srdce, systémové choroby, vaskulopatie, vazospastická onemocnění, koagulopatie, strukturální anomálie, traumata (včetně arteriálních disekcí).

Kazuistika: V našem sdělení prezentujeme kazuistiku 15letého chlapce se zcela negativním předchorobím, který v průběhu cyklistického závodu utrpěl ischemickou CMP v povodí ACI, ACM vlevo s klinickým korelátom centrální pravostranné hemiparézy, expresivní fatické poruchy v koincidenci s opakovanou krátkodobou poruchou vedomí. Vyšetření MR-angio mozku zobrazilo disekci ACI vlevo s přechodem na ACM vlevo s infarktem v oblasti ncl. lenti-formis a caput ncl. caudati vlevo. Pátý den od vzniku obtíží provedeno endovaskulární ošetření arteriální disekce zavedením stentu až do oblasti ACM-úseku M1 vlevo. Po tomto výkonu došlo k postupné úpravě neurologického ložiskového deficitu, fatické poruchy s reziduální lehkou centrální pravostrannou hemiparézou s maximem na PHK akrálně. Provedená laboratorní vyšetření vyloučila závažnou koagulopatii, kardiální etiologiu, neuroinfekci. V léčbě byla podávána duální antiagregační terapie (kys. acetylosalicyllová, clopidogrel), nootropika, vitamíny, zahájena pozvoľná rehabilitace. Po 12 mesiacich od príhody zaznamenaný pretrvávajúci poruchy jemné motoriky na pravej ruce, zrychlené toky v oblasti stentu pri vyšetrení TCD, MRA s prirodzeným vývojom ischemického ložiska (lakuna a glióza) a dobrou průchodností stentu na M1. Chlapec nyní studuje první ročník lesnické školy.

Závěr: Stroke u dětí je urgentní stav, patří mezi „top ten“ příčin úmrtí v dětském věku. Diagnostika je založena na provedení základních biochemických vyšetření, vyšetření koagulačních parametrů, ale rozhodující úlohu hrají zobrazovací metody – CT, MR, MR-angiografie mozku, mozková panangiografie. Nedílnou součástí vyšetřovacího postupu je podrobné kardiologické vyšetření včetně UZ srdce, EKG, rtg plic a lumbální pukce k vyloučení nevasculárních lézí – neuroinfekci. V terapii CMP u dětí stejně jako u dospělých podáváme antikoagulační, antiagregační. Terapeutický význam podávání nootropik a pentoxyphyllinu je sporný.

Závěr: V kazuistice prezentovaná arteriální disekce je v posledních dobách stále častěji zmiňovanou příčinou CMP u dětí (20 %). Mohou být spontánní či traumatické, vždy s následkem stenózy či okluze lumina cévy, v 74 % postihují přední mozkovou cirkulaci.

PS59 Kavernózne angiomy mozgu

Vachalová I¹, Vestenická V¹, Porubec V¹, Traubner P¹, Šteňo J²

¹ I. Neurologická klinika LF UK a FNŠP Bratislava

² Neurochirurgická klinika LF UK a FNŠP Bratislava

Úvod a ciele: Kavernózne angiomy mozgu sú kongenitálne vaskulárne malformácie pozostávajúce z abnormálne dilatovaných kapilárnych dutín, medzi ktorými nie je prítomné vmedzerené mozgové tkanivo. Sú charakteristické dynamickou „klinického“, ako aj „radiologického“ obrazu. Pomocou klasickej angiografie sa neznázorňujú, dobre sa však zobrazujú pomocou MR, pričom svojou lokalizáciou zodpovedajú „avaskulárnym“ zónam angiogramu. Prevalencia v populácii sa v súčasnosti odhaduje na cca 0,45–0,9 %. Lézie sú najčastejšie solitárne. Ak sa však vyskytujú mnohopočetne, je vysoko pravdepodobné, že ide o familiárny výskyt ochorenia. Ten bol v posledných dvoch desaťročiach opísaný u hispánskej populá-

cie. Prenos sa uskutočňuje AD typom dedičnosti s neúplnou penetranciou. Dosaď boli identifikované tri gény zodpovedné za vznik ochorenia. Úloha ich génových produktov nie je presne známa, existuje však predpoklad, že sa uplatňujú v procese vaskulogenézy. Prezentovanou kazuistikou chceme upozorniť na neobvyklý prípad familiárneho výskytu ochorenia a upozorniť na problematiku kavernózných angiómov mozgu.

Kazuistika: Predkladáme klinický a rádiologický opis postihnutia členov rodiny v troch generáciách. U jedného pacienta je prítomné len supratentoriálne postihnutie, u ostatných pacientov sú lézie prítomné aj infratentoriálne. Vo všetkých prípadoch sú v MR obraze prítomné známky staršieho intraleziózneho krvácania, v jednom prípade bolo čerstvé krvácanie do lézie v pons Varoli zodpovedné za klinickú manifestáciu ochorenia. U ďalších dvoch pacientov sa ochorenie manifestovalo epileptickými záchvatmi. Zaznamenali sme asociáciu s výskytom venózneho angiómu mozgu, u iného člena sme pozorovali koincidenciu s vrodenuou poruchou hemokoagulácie.

Záver: Ak keď sú opísané lézie relatívne častým náhodným nálehom, familiárny výskyt ochorenia je zriedkavý. Podobný prípad v našich krajinách bol opísaný dosiaľ iba v dvoch rodinách. Je potrebné aktívne sledovať asymptomatických členov rodiny a vzhľadom na spôsob dedičnosti je dôležitá otázka genetického poradenstva.

PS60 Dvojfázová implantácia Neuroform stentu a následný coiling – nová možnosť endovaskulárnej liečby geometricky zložitej gigantickej intrakraniálnej aneurizmy

Zeleňák K¹, DeRiggo J², Kurča E³, Zeleňáková J³

¹ Rádiologická klinika JLF UK a MFN, Martin

² Neurochirurgické oddelenie MFN, Martin

³ Neurologická klinika JLF UK a MFN, Martin

Úvod: Endovaskulárna liečba intrakraniálnych aneuriziem so širokým krčkom alebo nepriaznivou geometriou zostáva zložitým problémom.

Kazuistika: 36-ročná pacientka so symptomatickou giganticou aneurizmou arteria carotis interna vľavo zasahujúcou do supraselárnej oblasti a nemožnosťou dekonštrukčného výkonu pre insuficientný Willisov okruh bola liečená implantáciou stentu a následným coilingom. Pre nepriaznivú geometriu bol pomocou mikrokatétra zavedený vodič do arteria cerebri media cez vak aneurizmy s vytvorením slučky vo vaku. Mikrokatéter bol odstránený a stent bol zavedený po vodiči cez vak aneurizmy do pokračujúcej tepny a bol uvoľnený jeho distálny koniec. Následne bola stiahnutá slučka zavádzacieho púzdra stentu z vaku aneurizmy a po jeho napriameni bol stent kompletne implantovaný, čím došlo k premosteniu materskej tepny. Potom bol vak aneurizmy vyplnený špirálami.

Záver: Flexibilný intrakraniálny stent zavádzaný po vodiči je možné pri nepriaznivej geometrii zaviesť cez vak aneurizmy ako slučku, ktorú je možné po uvoľnení distálneho konca stentu z vaku aneurizmy stiahnuť.