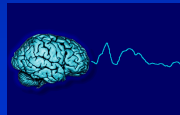


# Sclerosis multiplex

## Roztrúsená mozgomiechová skleróza



## Sclerosis multiplex

- **Definícia:** chronické zápalové ochorenie CNS, autoimunitného charakteru, pri ktorom dochádza k poškodeniu myelínu ( vznik demyelinizačných plakov) i axonálnej strate
- **zápalové infiltráty:** diseminované v bielej hmote periventrikulárne, v corpus callosum, mozgovom kmeni, mozočku, mieche

## Epidemiológia SM

- **Výskyt:** mladí dospelí, 20.-40. rok, Ž: M – 2 : 1
- **Prevalencia v SR:** 100 (35-150) / 100 tis. obyv.
- **Ochorenie mierneho podnebného pásma, geografické gradienty** prevalencie v Severnej Amerike a Európe- prevalencia klesá so zemepisnou šírkou

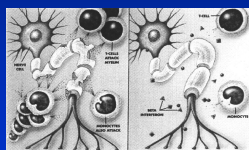


## Etiopatogenéza SM

- **aktivované T<sub>H</sub>1** bunky vstupujú do CNS => perivaskulárny infiltrát T-Ly, makrofágy => **demyelinizačný plak**

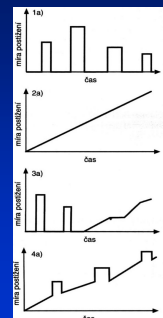
## Etiopatogenéza SM

strata **myelínu** + rôzny stupeň poškodenia **axónov** (transekcia axónov, 11 tisíc axónov /mm<sup>3</sup>) => progredujúca degenerácia a atrofia nervových dráh => **astroglióza**



## Klinický priebeh, formy SM

- **Benígna forma** 10-15%
- **Relapso - remitujúca / RR** 55-85% polovica z nich po cca 10 rokoch choroby prejde do SP formy
- **Primárne progredujúca / PP** 15%
- **Sekundárne - progredujúca / SP**
- **Relapsujúca - progredujúca / RP** 5%



## Klinický obraz SM

Žiaden z prejavov nie je špecifický pre SM, komplexne hodnotiť!

- ✦ **Poruchy zraku** - retrobulbárna neuritída (II.n.), rozmazané videnie, skotóm,
- ✦ **Poruchy hybnosti bulbov** -
- ✦ **Lézie n.V.,IX.,VII.,VIII.**
- ✦ **Poruchy citlivosti** - taktilnej, vibračnej, parestézie, dysestézie, hypestézia, anestézia, Lhermitt fenomén...

- ✦ **Poruchy motoriky** - spastické parézy, plégie, **Mozočkové symptómy** - pohybová inkoordinácia - ataxia, dyzartria, intencionálny tremor, titubácie
- ✦ **Dysfunkcia sfinkterov** - imperatívne močenie, retencia, inkontinencia
- ✦ **Kognitívne poruchy** - koncentrácie, pozornosti, pamäti, rýchlosti spracovania informácií
- ✦ **Únava**, interferencia cytokínov s neurotransmitermi

## Prognóza SM

- závisí od **frekvencie atakov v prvých 2 rokoch**  
(4 a viac atakov v 1. roku = potreba vozíka do 8 rokov, na lôžku do 13.r.)
- **Časového intervalu medzi 1. a 2. atakom**
- **priaznivá:** ženské pohlavie, vznik < 40.rok, poruchy citlivosti a retrobulbárna neuritída v úvode

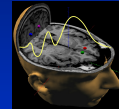
po 10 rokoch - 50% pac. neschopných pracovať  
po 25 rokoch - 50% pac. neschopných chôdze

Priemerná doba trvania ochorenia = **25-35 rokov**  
Celkové prežitie o **7 rokov kratšie** ako priemer populácie bez SM

## Diagnostika SM

**Nález rozsevu lézií v CNS v čase a priestore**

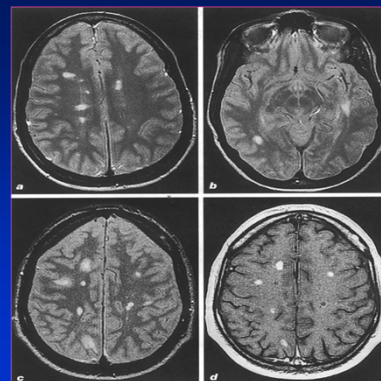
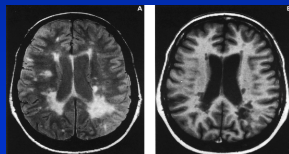
1. Anamnéza, **klinický priebeh !!!**
2. Zobrazovacie vyšetrenia
3. Likvor
4. Evokované potenciály

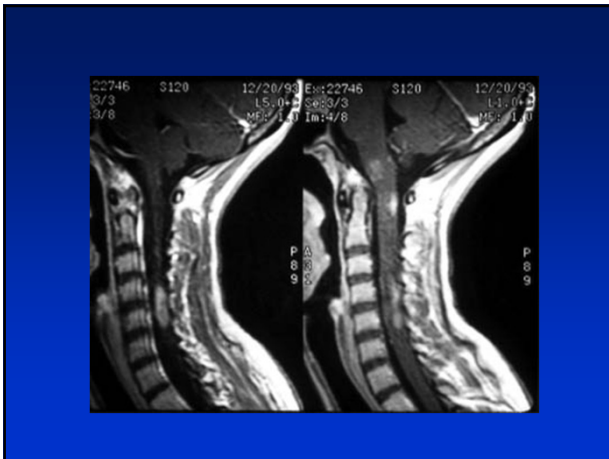
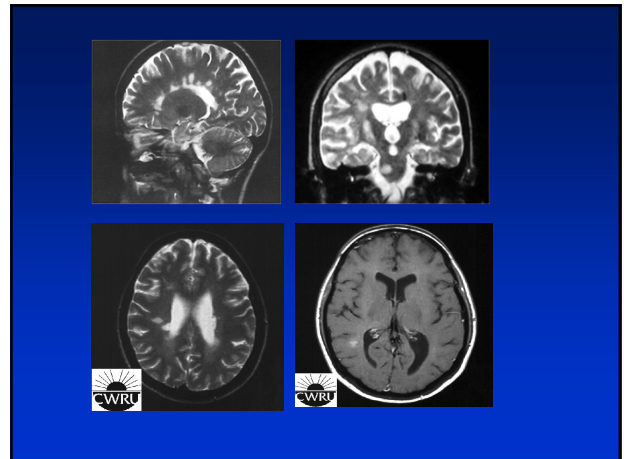
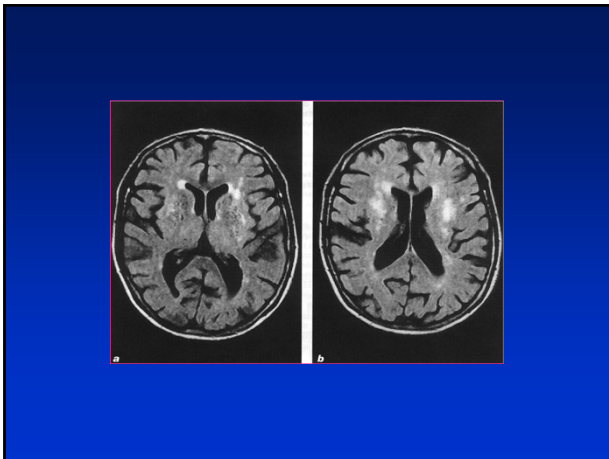


Ani jedna z uvedených pomocných vyšetrovacích metód nie je pre stanovenie dg SM špecifická !!!

## Magnetická rezonancia (MR)

- **T2-vážený obraz** - hyperintenzívne lézie v bielej hmote, periventrikulárne, v hemisférach, mozgovom kmeni, v mozočku a mieche
- **T1-vážený obraz** - hypointenzívne ložiská, strata axónov, preriednutie tkaniva, postupná atrofia
- počet nových lézií v MR je 5-10-násobne vyšší ako počet klinických atakov





### Evokované potenciály, EP

EP- odpoveď CNS na presne definovaný podnet na periférii, odráža propagáciu vzruchu nervovou dráhou

- VEP: vizuálne (zrakové) EP
- SEP: somatosenzorické EP
- BAEP: sluchové kmeňové EP
- MEP: motorické EP

- Zisťovanie klinicky nemých, ďalších lézií
- EP-metóda objektívna, reprodukovateľná, neinvazívna
- SM: *spomalenie vedenia, príp. úplný blok* prenosu vzruchu nervovou dráhou, zmena tvaru alebo chýbanie vlny

### Vyšetrenie likvoru

- ✓ **Intratekálna syntéza IgG - IgG index**
- ✓ **Oligoklonálna skladba PL IgG** pásy (alkalické pH), 95% SM, aspoň 2 pásy, ktoré nie sú prítomné v sére

Oligoclonal Bands in CSF

normal      abnormal

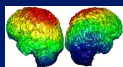
Oligoclonal Bands absent      Oligoclonal Bands present

CSF   Plasma      CSF   Plasma

### Diferenciálna diagnostika SM

- **Nádory CNS** - potrebná operácia / PET, likvor, GK!!!
- **Diskopatia** s kompresiou C, Th miechy
- **AV cievna malformácia** - AG, DSA
- **Neuroborrelióza**
- **Vaskulitída CNS, SLE**
- **Hereditárne spinálne / spinocerebelárne ataxie**
- **Leukodystrofie** so zač. v dospelom veku
- **Mitochondriálne ochorenia**
- **CMP** - lakunárne, kardio - embolizácie, APSy, trombocytopenická purpura, arter. hypertenzia

## Liečba ataku SM



### KORTIKOSTEROIDY

Protizápalový, imunosupresívny, antiproliferatívny efekt na T-Ly, Ma, IL-2, INF- $\gamma$ , TNF- $\alpha$ , ...

- **Methylprednisolon iv.** - v inf., 2,5-5g /5-10 dní, potom Prednison p.o. od 30-40mg tbl/deň, postupne znižovať
- **Prednison tbl** - pri ľahkom ataku, od 80 mg /deň

**CYTOSTATIKÁ** - u non responderov na GK, ak je liečba bez dostatočného efektu;

MP+ cyklofosfamid /1x mes/rok, MP+ mitoxantron /1xmes/ 6x

## Dlhodobá liečba SM

Ak je vysoká aktivita ochorenia, časté ataky, nedostatočná úprava KO

### A- IMUNOMODULANCIÁ:

1. **INF- beta** : RR a SP forma, ↓ počet atakov o 30%, ↓ závažnosť atakov, spomaľujú atrofiu CNS

2. **Glatirameracetát / kopolymér -1**: RR forma

NÚ: flu-like sy, lokálne kožné zmeny, depresia, leukopénia, hepatopatia,

pravid. ko v SM centre



## Dlhodobá liečba SM

### B - KOMBINOVANÁ IMUNOSUPRESIA:

**kortikosteroid (Prednison) + cytotatikum (azathioprin, methotrexat, cyklofosfamid, cyklosporin A)**, v nižšej, imunomodulačnej dávke

### C - INTRAVENÓZNE IMUNOGLOBULÍNY, IVIG:

0,15- 0,4 g /kg 5 dní, potom 1x za 4-8 týždňov, gravidita

### D- TRANSPLANTÁCIA HEMATOPOET. KMEŇ. BUNIEK

## Symptomatická liečba SM

1. **SPASTICITA**: tuhosť, napínanie, kŕče, znemožňuje pohyb, ↓ do tej miery, do akej obťažuje pacienta

Centr. myorelaxanciá - Baclofen, Tizanidín, Tetracepam, Analgetiká, botulotoxín ( adduktory stehien)

2. **SFINKTEROVÉ PORUCHY**:

- Retencia: intermitentná sebakatetrizácia
- Inkontinencia: anticholinergiká, ADH /na noc

3. **TREMOR**: klonazepam, nootropil,  $\beta$ -blokátory, elektrostimulácia talamu /VLnc.

## Symptomatická liečba SM

4. **Tonické spazmy a neuralgia trigeminu**: karbamazepín
5. **Akútne bolesti**: karbamazepín, antispastiká
6. **Chronické bolesti**: zo spasticity, osteoporózy, dysestézií končatín (TCA, SSRI), VAS
7. **Únava**: amantadin
8. **Rehabilitácia, psychoterapia, KL, vitamíny**: B skupiny, E vit., enzymatické preparáty