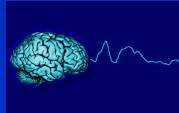


Sclerosis multiplex

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

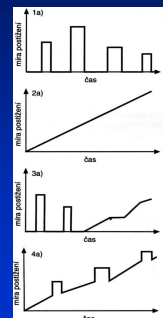
- **spúšťačiaci podnet** - vírusové ochorenie
- **A** - strata tolerancie T buniek voči vlastným antigénom
- **kľúčový antigén** pôvodne BMP=Bázický Myelinový Protein
- dnes - rôzne antigény

Etiopatogenéza SM

- **aktivované T_H1** bunky vstupujú do CNS => **perivaskulárny infiltrát T-Ly, makrofágy**
- => **demyelinizačný plak**

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 farbocitu, slepota, bolesti bulbu pri pohybe, Uhthoffov fenomén (zhoršenie zraku po námahe, alebo v teple)
- ♦ **Poruchy hybnosti bulbov** - diplopia (III.,IV.,VI n.),
- ♦ **Lézie n.V.,IX.,VII.,VIII.** - neuralgické bolesti,parestézie, vertigo, hluchota,...
- ♦ **Poruchy citlivosti** - taktilnej, vibračnej, parestézie, dysestézie, hypestézia, anestézia, Lhermitt fenomén...

- ♦ **Poruchy motoriky** - spastické parézy, plégie, MP, HP, PP, TP, KP
- ♦ **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
- ♦ **Autonómna dysfunkcia** - arytmie, potenie, ortostat. hypotenzia, chlad a cyanóza paretických končatín,...

Diagnostika SM

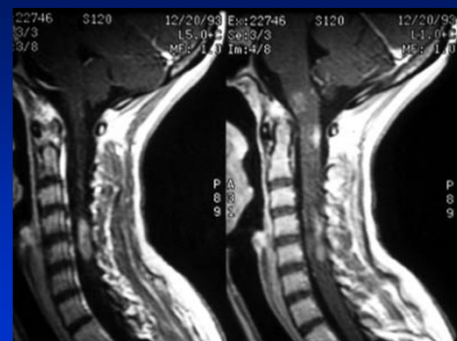
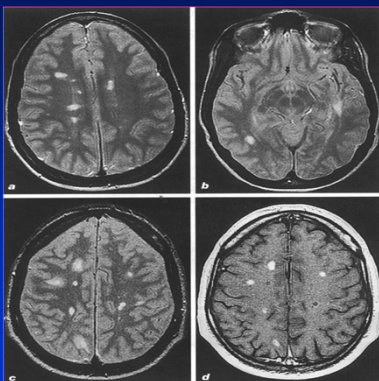
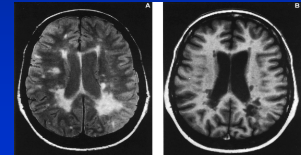
Nález rozsevu lézií v CNS v čase a priestore

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)

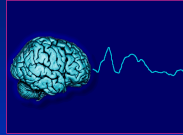
- **T2-vážený obraz** - hyperintenzívne lézie v bielej hmote, periventrikulárne, v hemisférach, mozgovom kmeni, v mozočku a mieche
 - **T1-vážený obraz** - hypointenzívne ložiská, strata axónov, prerednutie tkaniva, postupná atrofia
- počet nových lézií v MR je 5-10-násobne vyšší ako počet klinických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



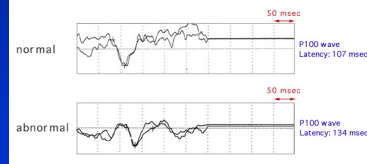
- Zisťovanie klinicky nemých, ďalších lézií
- EP-metóda objektívna, reprodukovateľná, neinvazívna
- SM: spomalenie vedenia, príp. úplný blok prenosu vzruchu nervovou dráhou, zmena tvaru alebo chýbanie vlny

VEP, zrakové evokované potenciály

- štrukturovaný podnet, čiernobiele políčka šachovnice na obrazovke, alebo záblesk
- predĺžená latencia vlny P100 – 90% osôb po RN, 50% SM chorých bez anamnézy RN

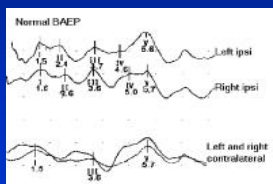


Visual Evoked Potentials



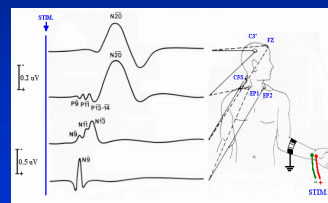
BAEP, sluchové kmeňové EP

- Stimulácia akustickým clickom monoaurálne
- SM - latencia vln II-V (oblasť mozgového kmeňa) predĺžená, amplitúda znížená



SEP, somatosenzorické EP

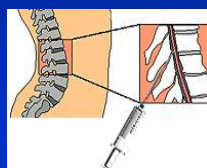
- Stimulácia perif. nervov na končatinách, odpovede snímané v priebehu somato-senzorickej dráhy
- SM - spomalenie centrálneho vedenia vzruchu, predĺženie latencie (miecha, m. kmeň, mozog), zníženie amplitúd vln



Vyšetrenie likvoru

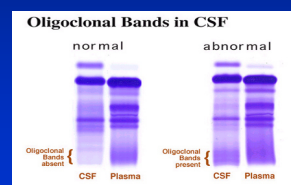
Nápomocné v stanovení dg a v dif dg

- ✓ **Celkové bielkoviny:** v norme (cca do 400 mg/l), alebo mierne ↑ v ataku, porucha HEB, ↑ albumínu
- ✓ **Nález počtu mononuleárov** v aktivovanom stave, do 100 / mm³
- ✓ **Nález plazmatických buniek**



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



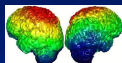
Diferenciálna diagnostika SM

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

Liečba SM

- Liečba: ovplyvniť imunitné reakcie, potlačiť aktivitu T_H1 a podporiť aktivitu T_H2 buniek
1. Imunosupresíva - kortikosteroidy, cytostatiká
 2. Imunomodulácia- INF-beta, glatirameracetát
 3. Symptomatická liečba
 4. Rehabilitačná liečba

Liečba ataku SM



KORTIKOSTEROIDY

Protizápalový, imunosupresívny, antiproliferatívny efekt na T-Ly, Ma, IL-2, INF- γ , TNF- α , ...

- 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+ cyklofosamid /1x mes/rok, MP+ mitoxantron /1xmes/ 6x

Symptomatická liečba SM

1. SPASTICITA:
2. SFINKTEROVÉ PORUCHY:
3. TREMOR:

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