



# CHOROBY DEMIELINIZACYJNE WIEKU DZIECIĘCEGO

---

Klinika Neurologii Dziecięcej  
Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

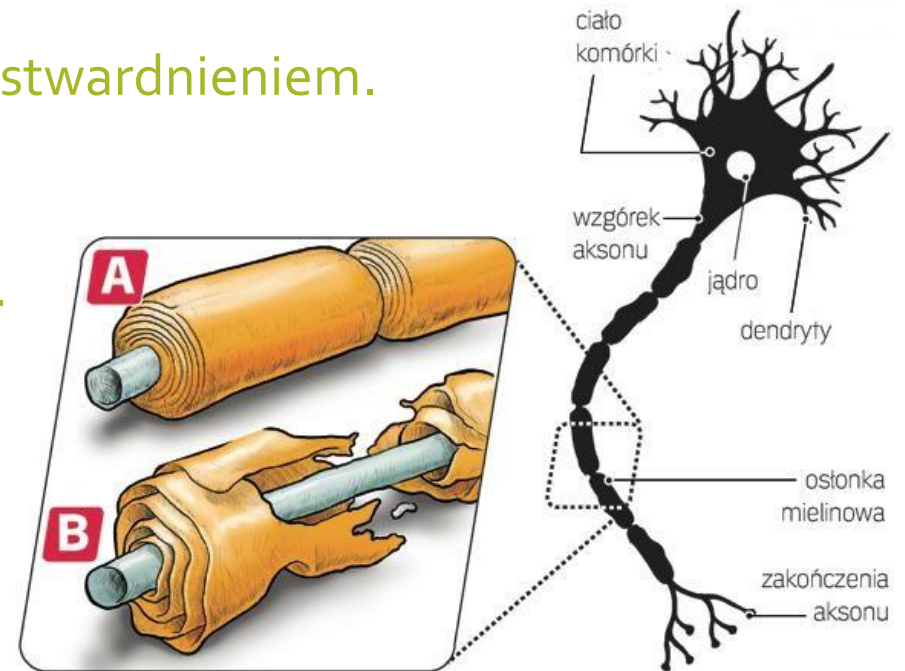
# CZYM JEST DEMIELINIZACJA?

Uszkodzenie mieliny otaczającej komórki nerwowe przez własny system immunologiczny, co prowadzi do częściowego lub całkowitego przerwania przewodzenia nerwu.

W miejscu zniszczenia powstaje blizna, zwana również stwardnieniem.

Uszkodzenie mieliny doprowadza do zniszczenia drogi, którą przebywają informacje przechodzące przez nerw.

Informacje mogą być przekazywane wolniej, zostać zniekształcone, przekazane do innego nerwu lub w ogóle nie zostać przekazane.



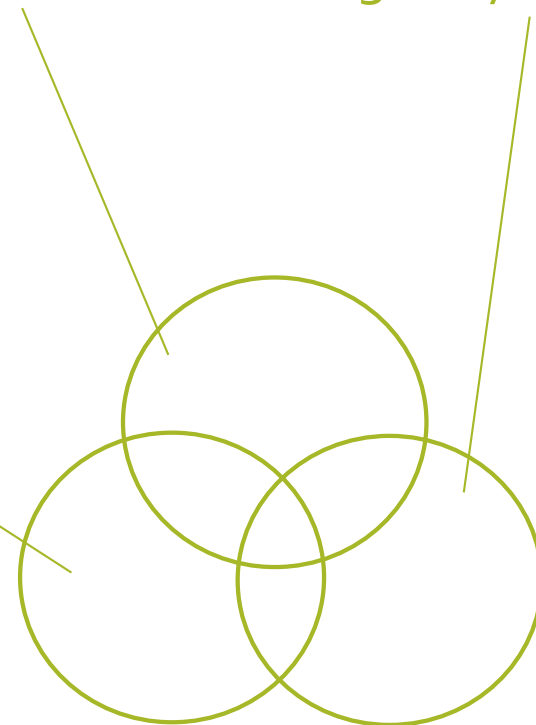
# PRZYKŁADY CHORÓB PRZEBIEGAJĄCYCH Z DEMIELINIZACJĄ

- SM = Stwardnienie rozsiane
- NMO = z.Devica
- ADEM = Ostre rozsiane zapalenie mózgu i rdzenia
- ATM = Ostre poprzeczne zapalenie rdzenia kręgowego

# CZYNNIKI RYZYKA

Do ryzyka zachorowania na SM, oprócz czynników genetycznych i immunologicznych znacząco przyczyniają się czynniki środowiskowe, jak:

- niski poziom witaminy D,
- ekspozycja na dym papierosowy,
- przebyta infekcja wirusem Epsteina-Barr'a (EBV).



# OBJAWY

Są bardzo zróżnicowane!

U niemal 30% dzieci występują trudności związane z:

- funkcjonowaniem poznawczym (deficyty pamięci, koncentracji, uwagi)
- nastrojem (wahania nastroju, objawy depresyjne, zaburzenia zachowania)

## OBJAWY cd

- obniżenie ostrości widzenia
- drętwienie, mrowienie
- ból
- osłabienie siły mięśniowej
- sztywność mięśniowa
- lęk, depresja, zmiany nastroju
- utrata kontroli nad zwieraczami
- obniżenie libido, zaburzenia erekcji
- zmęczenie
- zawroty głowy,
- zaburzenia równowagi,
- zaburzenia koordynacja ruchowa
- zaburzenia funkcji poznawczych-  
koncentracji, uwagi, pamięci
- zaburzenia mowy-  
mowa zamazana, skandowana

## „pacjent nic nie widzi i lekarz nic nie widzi” czyli POZAGAŁKOWE ZAPALENIE NERWU WZROKOWEGO

Objawia się: bólem gałki ocznej, pogorszeniem ostrości widzenia, ubytkami poła widzenia oraz zaburzonym widzeniem barw (zwłaszcza czerwonej i zielonej).

Szacuje się, że u 30% dzieci z chorobami demielinizacyjnymi OUN zapalenie nerwu wzrokowego może być pierwszą manifestacją choroby.

W większości przypadków (u ok.75%) po leczeniu GKS wzrok powraca do normalności, choć mogą pojawiać się subtelne zmiany, włączając w to zmiany w widzeniu kolorów i zmiany we wrażliwości na kontrast.



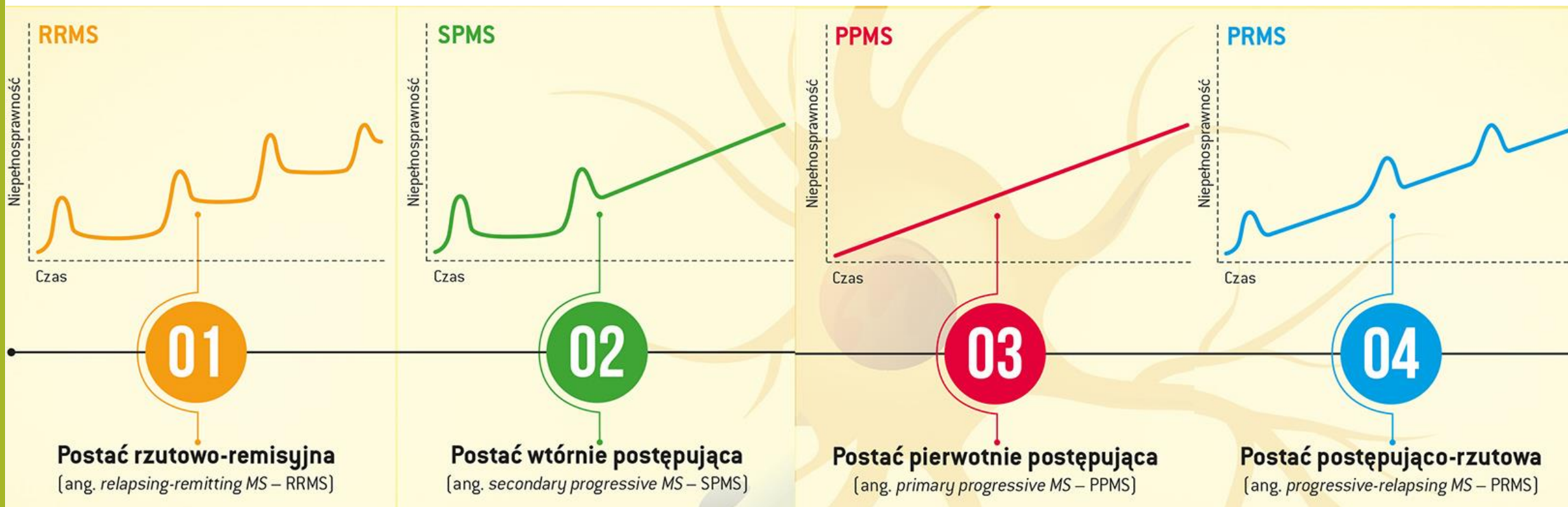
# OKRESY RZUTÓW I REMISJI

SM u dzieci ma zazwyczaj postać rzutowo-remisyjną (RRMS).

Na ostre rzuty składa się pojawienie nowych deficytów neurologicznych (problemy z czynnością nerwów, rdzenia kręgowego i mózgu, np. utrata równowagi, osłabienie rąk i nóg itp.), które trwają dłużej niż 24 godziny i gdy równolegle nie występuje inna choroba albo gorączka.

Stan większości dzieci po rzucie szybko wraca do normy, a narastająca fizyczna niepełnosprawność jest rzadka w pierwszych 10 latach trwania choroby.

# POSTACIE



**Postać rzutowo-remisyjna**  
(ang. *relapsing-remitting MS* – RRMS)

**Postać wtórnie postępująca**  
(ang. *secondary progressive MS* – SPMS)

**Postać pierwotnie postępująca**  
(ang. *primary progressive MS* – PPMS)

**Postać postępująco-rzutowa**  
(ang. *progressive-relapsing MS* – PRMS)

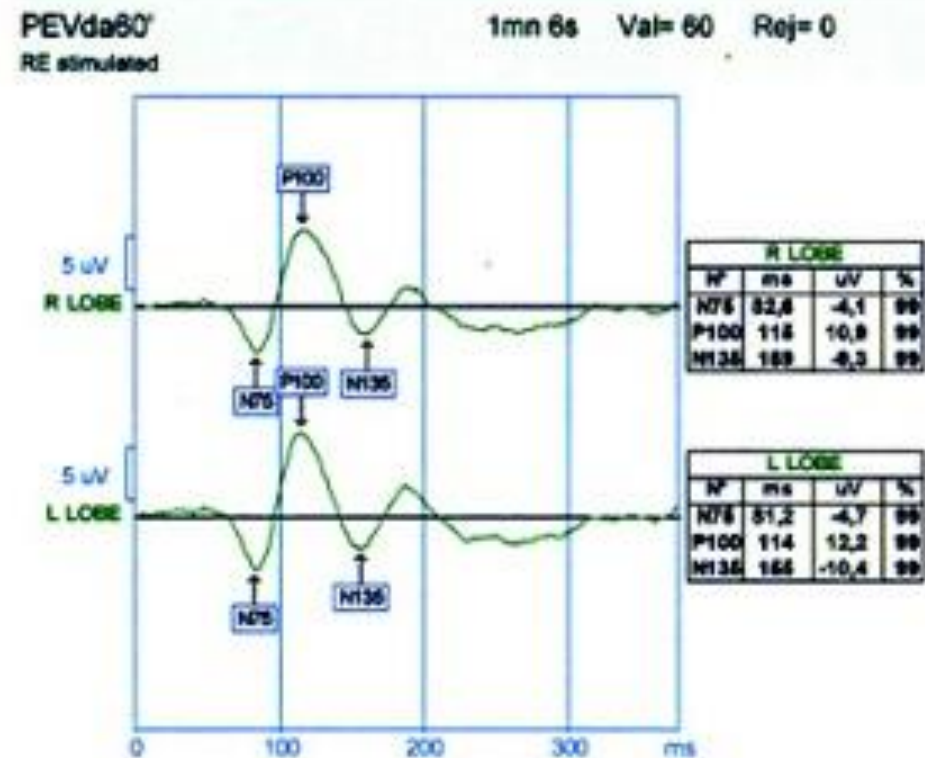
# DIAGNOSTYKA

- Wnikliwie zebrany wywiad i badanie przedmiotowe
- Badanie potencjałów wywołanych
- MRI mózgu, MRI rdzenia
- Badanie płynu mózgowo-rdzeniowego

# BADANIE PRZEDMIOTOWE

- podwójne widzenie, widzenie nieostre, zaburzenie widzenia baw
- dyzartria,
- zaburzenia czucia powierzchniowego i głębokiego,
- odruchy ścięgnowe zachowane/ wygórowane;
- dodatni objaw Babińskiego;
- zniesione odruchy brzuszne,
- niedowład kończynach dolnych
- ataksja mózdkowa
- objaw Uhthoffa -nasilanie się objawów po wysiłku fizycznej lub w podwyższonej
- objaw Lhermitte'a -przebiegania "prądu" w dół kręgosłupa podczas pochylania głowy do przodu temperaturze.

# BADANIE POTENCJAŁÓW WYWOŁANYCH



# BADANIE POTENCJAŁÓW WZROKOWYCH

- Pacjent siedzi około 1,5 m przed monitorem telewizyjnym. Badanie prowadzi się dla każdego oka oddzielnie. Bodźcem pobudzającym są błyski ekranu oraz wzorzec zmieniającej się szachownicy Bodziec powtarzany jest dla każdego oka 200 razy.
- Badanie to różnicuje choroby siatkówki od chorób nerwu wzrokowego. Pozwala na rozpoznanie uszkodzenia nerwu wzrokowego w odcinku pozagałkowym, określenie zdolności widzenia u niemowląt i małych dzieci, ocenę czynności części nerwowej układu wzrokowego w oczach z nieprzejrystymi ośrodkami optycznymi, a także umożliwia wykrywanie symulacji.

# BADANIE POTENCJAŁÓW SŁUCHOWYCH

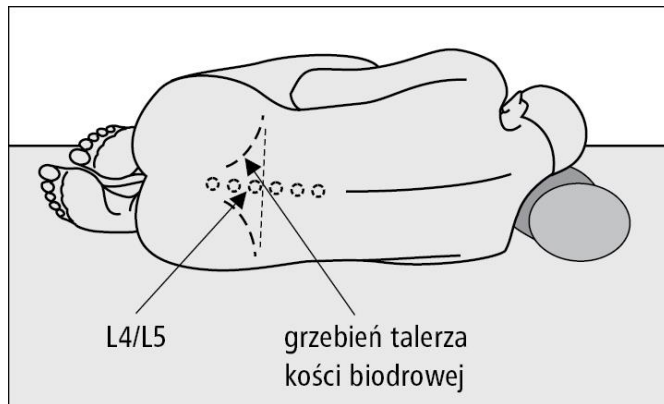
- W trakcie badania pacjent leży. Bodźce słuchowe przekazywane są przez słuchawkę do każdego z ucha osobno. Natężenie dźwięku dobiera się dla każdego ucha indywidualnie i powinno ono przekraczać o 60 dB (decybeli) próg słyszalności. Bodziec dźwiękowy powtarzany jest 3000 razy.
- Słuchowe potencjały wywołane są to sygnały elektryczne powstające na kolejnych piętrach drogi słuchowej, w odpowiedzi na bodziec dźwiękowy. Rejestrowane są na powierzchni czaszki, błony bębenkowej, w uchu środkowym lub bezpośrednio na powierzchni pnia mózgu. Jest to metoda obiektywna pozwalająca ocenić próg słyszenia oraz różnicować zaburzenia słuchu.

# BADANIE POTENCJAŁÓW CZUCIOWYCH

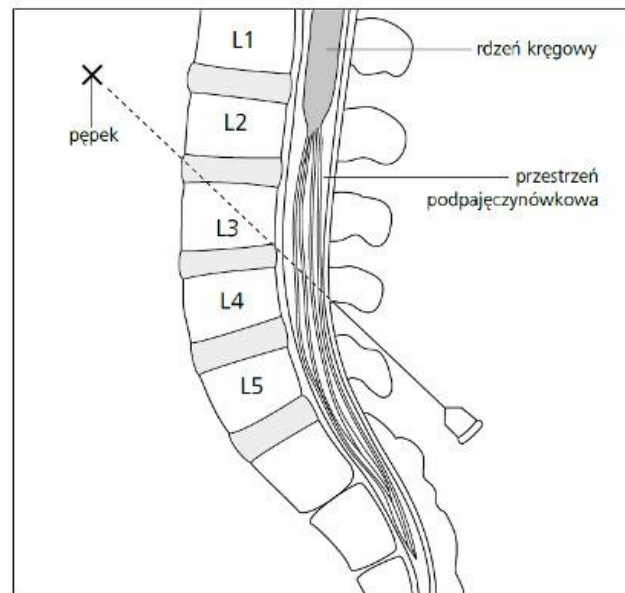
- W trakcie badania pacjent leży. Elektroda drażniąca umieszczona jest na kończynie górnej lub dolnej, nad wybranym do badania nerwem. Natężenie bodźca pobudzającego powinno przekraczać 1,5 razy próg pobudliwości. Bodziec drażniący powinien być powtórzony 1000 razy.
- Somatosensoryczne potencjały wywołane (SSEP) to badanie pokazujące, na ile sprawnie sygnały elektryczne przenoszą się z ciała do mózgu. Sygnały pokazują, czy nerwy łączące się z rdzeniem kręgowym są zdolne do wysyłania i otrzymywania informacji czuciowych, takich jak odczuwanie bólu, temperatury i dotyku. Badanie metodą SSEP wskazuje, czy istnieje ucisk rdzenia kręgowego lub nerwów. Pomaga w ustaleniu, w jakim stopniu nerw uległ uszkodzeniu.



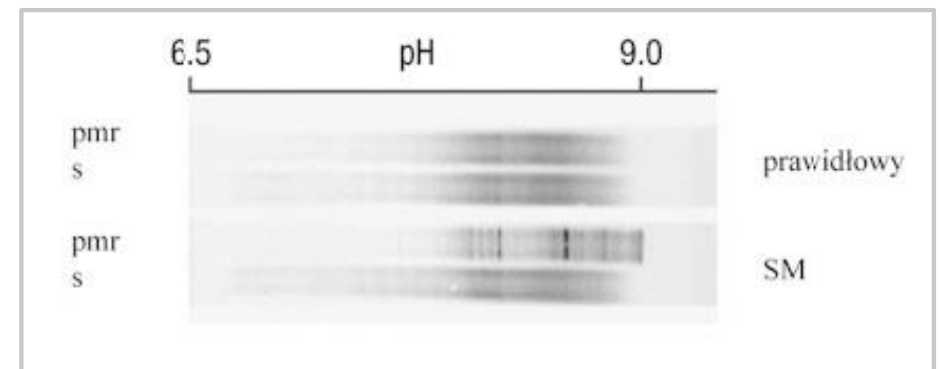
# BADANIE PŁYNU MÓZGOWO-RDZENIOWEGO



<http://opiekunblog.blogspot.com/2018/02/nakucie-ledzwiowe-asystowanie.html>



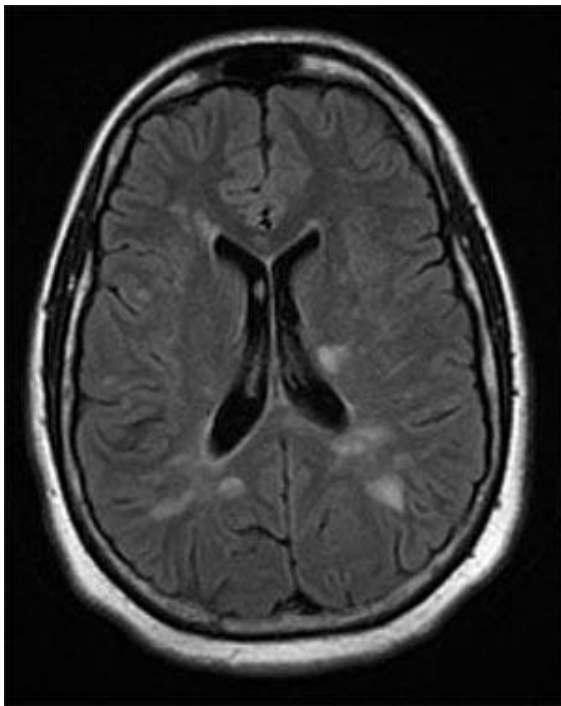
<https://www.mp.pl/pediatric/praktyka-kliniczna/procedury/10369,nakucie-ledzwiowe-u-dzieci,1>



<http://stwardnieniesmroziane.pl/viewtopic.php?t=764&start=105>

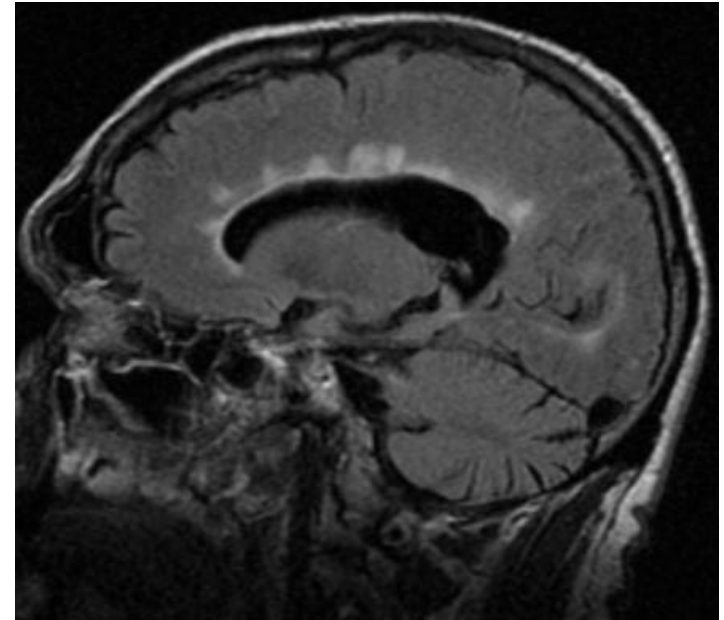
# BADANIE MRI umożliwia zobrazowanie zmian u > 90% chorych z klinicznymi objawami.

Zmiany mogą występować w każdym obszarze!



Zmiany zlokalizowane typowo:

- podkorowo
- przykomorowo
- w ciele modzelowatym
- podnamiotowo  
(konary mózdzku, pień mózgu)



# ROZPOZNANIE SM



Podstawą rozpoznania stwardnienia rozsianego jest wykazanie czasowego i lokalizacyjnego rozsiania zmian demielinizacyjnych w OUN.

# LECZENIE

- Leczenie podawane w trakcie rzutu choroby:
  - GKS
  - immunoglobuliny
- Leki modyfikujące przebieg choroby (DMTs - disease modifying therapie):
  - > leki I linii to m.in.:
    - interferon beta
    - octanu glatirameru
    - fumaranu dimetylu
  - > leki II linii to m.in.:
    - natalizumab
    - fingolimod
    - mitoksantron

# LECZENIE

Leczenie SM u dzieci (zwłaszcza poniżej 12 r.ż) jest w większości krajów „off-label”

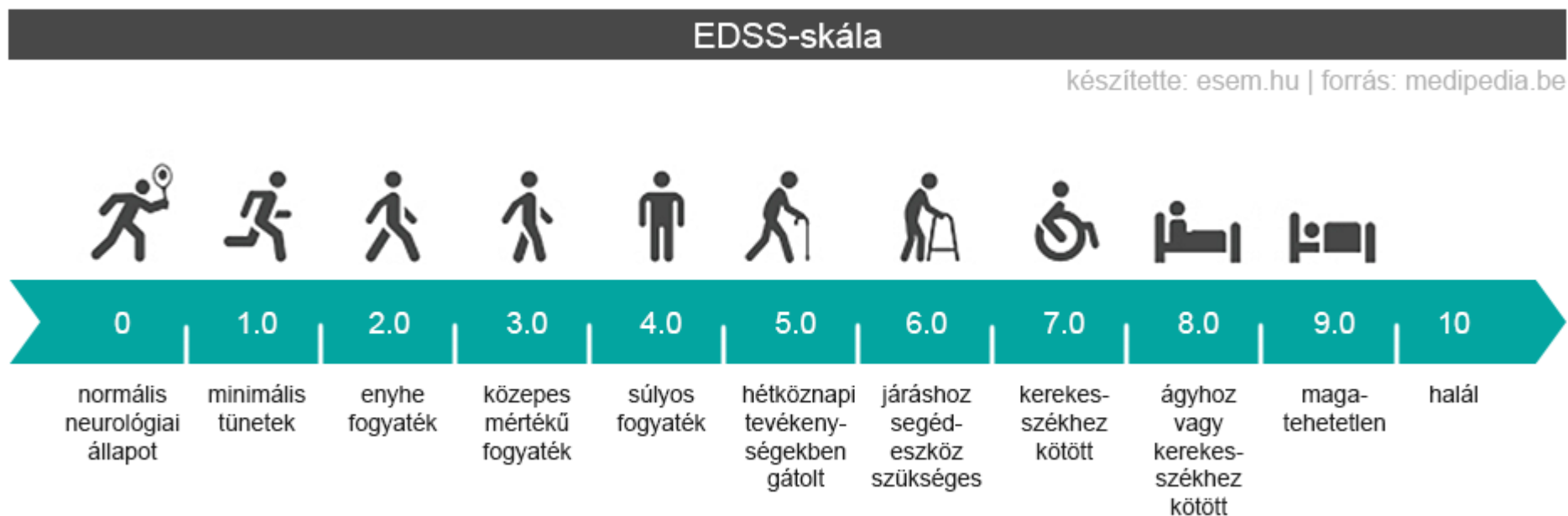
Powinno być rozpoczęte wcześnie, aby...  
zapobiec rzutom, narastaniu niepełnosprawności i uszkodzeniu mózgu

Podczas leczenia zalecane są regularne badania kontrolne, w celu:

- oceny klinicznej odpowiedzi na leczenie (badanie kliniczne i MRI)
- oceny tolerancji / bezpieczeństwa leku  
(morfologia, AspAT, AlAT, h.tarczycy, funkcja nerek)

# SKALA EDSS (Expanded Disability Status Scale)

Podstawowe narzędzie do określania stopnia niepełnosprawności i postępu objawów u osób chorych na stwardnienie rozsiane.



<https://esem.hu/edss-skala/>

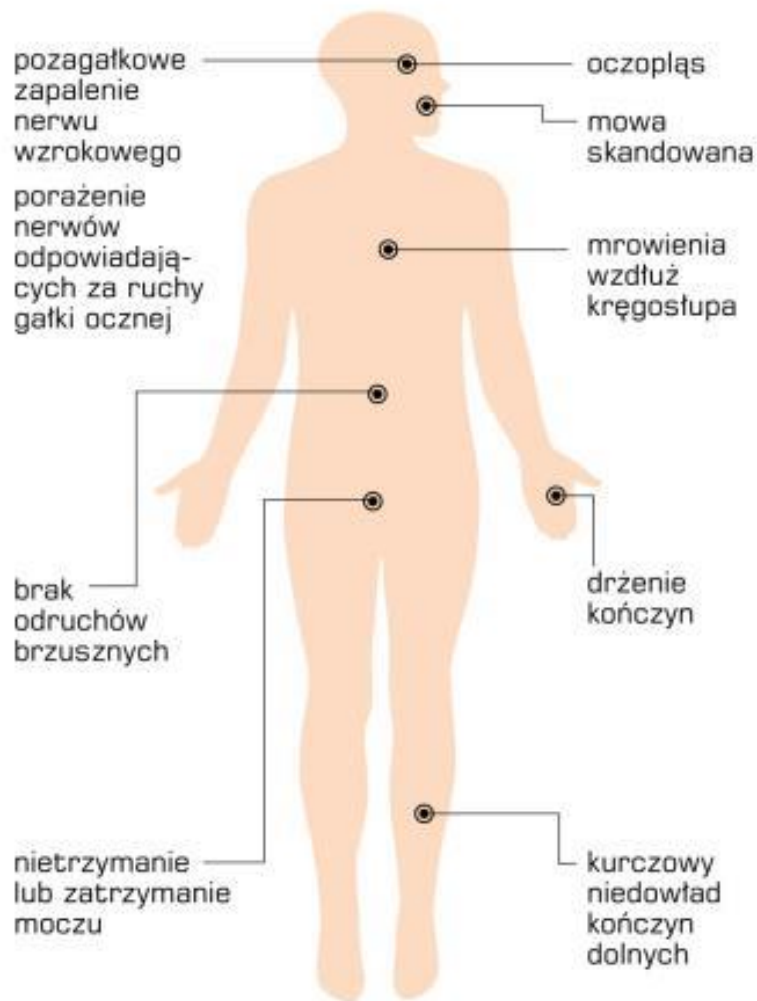
# ŻYCIE ZE STWARDNIENIEM ROZSIANYM

- Wizyty kontrolne (badania laboratoryjne + wydanie leku)
- Okresowe kontrolne badania obrazowe (MRI głowy, MRI rdzenia)
- Rehabilitacja

# Stwardnienie rozsiane

Jest ciężką chorobą uszkadzającą układ nerwowy.

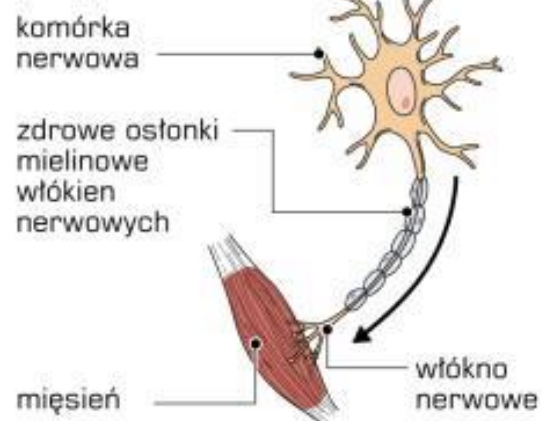
## > Objawy



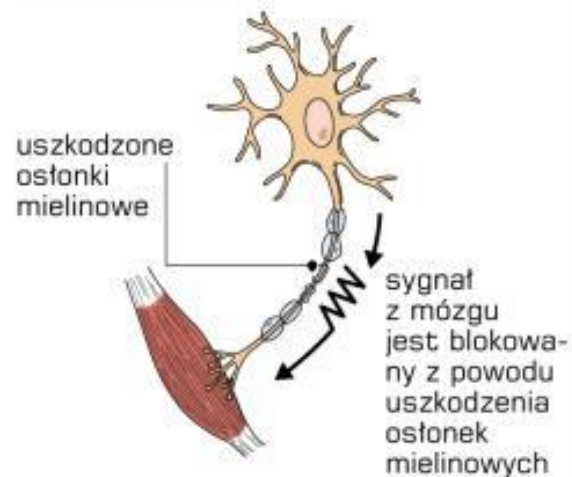
Infografika PAP

## > Przyczyna: demielinizacja włókien nerwowych

### ■ zdrowe



### ■ uszkodzone







... SM JEST KLINICZNYM KAMELEONEM

## Piśmiennictwo:

- „Zapalenie pozagałkowe nerwu wzrokowego” prof. dr hab. n. med. Zofia Mariak, dr n. med. Iwona Obuchowska Klinika Okulistyki Uniwersytecki Szpital Kliniczny w Białymstoku (źródło: <https://okulistyka.mp.pl>)
- „Dziecięce SM i inne choroby demielinizacyjne wieku dziecięcego. Współczesne rozumienie choroby, diagnoza i postępowanie.” Multiple Sclerosis International Federation na podstawie suplementu do Neurology 2016
- <http://neuropsychologia.org/stwardnienie-rozsiane-pierwsze-objawy>
- <https://www.ptsr.org.pl/>
- <http://www.medrex.pl/badania-potencjalow-wywolanych>