

Ch. zapalne OUN u dzieci i młodzieży

Małgorzata Bilaska

Zapalenie mózgu:

- * Ostre zaburzenie czynności OUN wynikające z obecności komórek zapalnych w tkance mózgowej
- * Częstość występowania: 1,5- 7,4:100tys. USA, 1,49 – 2,28: 100 tys. Polska
- * Objawy: napady padaczkowe (często o ogniskowej morfologii), ogniskowe zaburzenia neurologiczne, zaburzenia świadomości, zaburzenia zachowania, objawy psychiatryczne

Etiologia:

Infekcyjna:

- * bakteryjne 3- 16%
(min.N.meningitidis,Str.pneumoniae,
H.influenzae,L.monocytogenes,M.pneumoniae)
- * wirusowe 9-26%:(min.HSV,
VZV, enterowirusy, wirus grypy, EBV, CMV, HHV-6)
- * Inne <1%: grzybicze,
pierwotniakowe

Nieinfekcyjna, immunologiczna 20%:

- * (poszczepienna, z.
paraneoplastyczne, w
przebiegu ch.
autoimmunologicznych,
obecność przeciwciał
przeciwneuronalnych)

Nieznana 37-62%

Diagnostyka:

- * MRI
- * EEG
- * Krew: badania serologiczne, PCR krew, mocz, wskaźniki zapalne, diagnostyka metaboliczna, bad. toksykologiczne, przeciwciała przeciwn neuronalne
- * Badanie płynu mózgowo – rdzeniowego: testy lateksowe, serologia, PCR, prążki oligoklonalne, indeks IgG, przeciwciała przeciwn neuronalne
- * Biopsja mózgu
- * Pomocniczo: bad. okulistyczne, potencjały wywołane, diagnostyka obrazowa (USG, RTG, CT, PET)

Autoimmunologiczne zapalenie mózgu klasyfikacja:

- * Zapalenie z zajęciem istoty białej (leukencephalitis)
np. ADEM
- * Zapalenie z zajęciem istoty szarej (poliencephalitis)
np. z. Rasmussena, zespoły paraneoplastyczne
- * Z zajęciem naczyń (vasculitis): pierwotne i wtórne
zapalenia naczyń OUN

Patomechanizm:

- * Teoria mimikry molekularnej – podobieństwo białek neuronów do antygenów wirusa, bakterii
- * Teoria superantygeny np. antygeny paciorkowca uruchamiające kaskadę zapalną
- * Uszkodzenie neuronów jako czynnik inicjujący prezentację antygenów

Przeciwciała przeciwneuronalne:

ADEM

anty MOG,
anty MBP,
anty MAG

Limbyczne zapalenie mózgu

anty AMPAR_{1,2}
anty GABA

**Zapalenie mózgu z przeciwciałami
anty –NMDAR**

anty NMDAR

Ataksja mózdkowa

anty VGKC-complex

Zespoły paraneoplastyczne

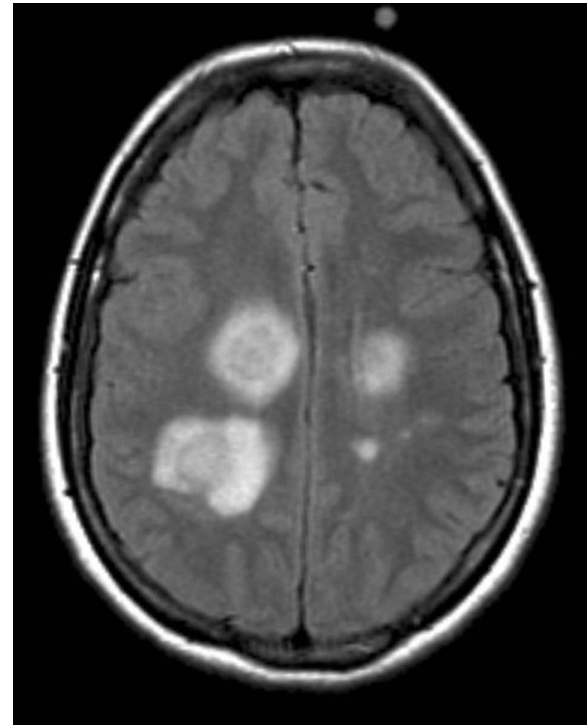
anty Hu, anty amfizyna, anty
Ma2, NMDAR

**Ch. Rasmussena
Zapalenie naczyń**

Anty GluR₃
ANCA

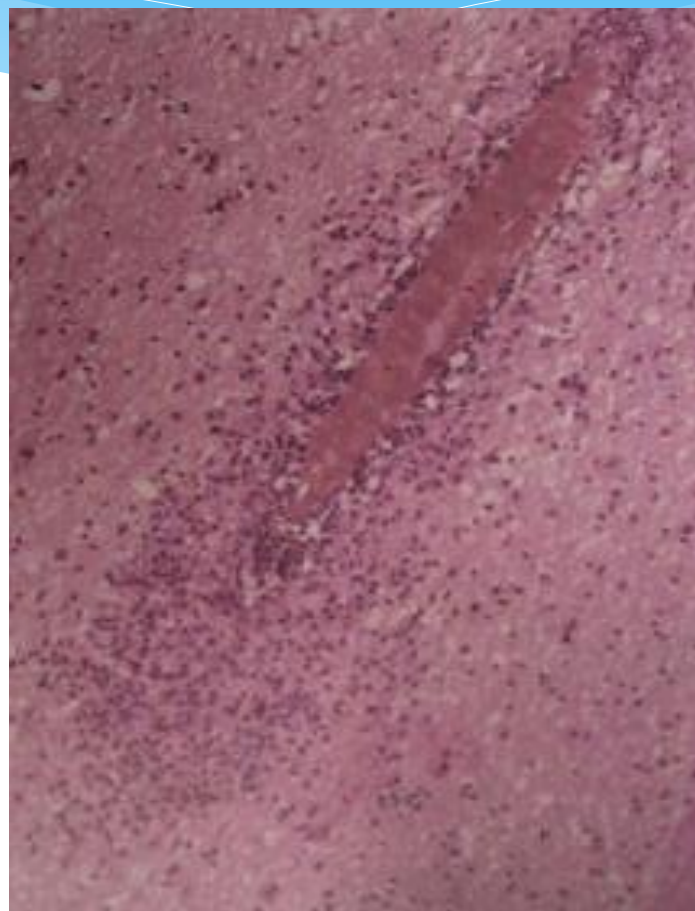
Ostre rozsiane zapalenie mózgu i rdzenia (Acute Disseminated Encephalomyelitis, ADEM):

- * zapalna i demielinizacyjna choroba OUN o podłożu autoimmunizacyjnym
- * dotyczy głównie dzieci (średni wiek 6 - 8 lat), rzadka u dorosłych
- * objawy neurologiczne poprzedza infekcja (kilka dni – tygodni)
- * rzadziej po szczepieniu (np. wścieklizna, krztusiec)
- * inne procesy immunologiczne (np. zespoły paraneoplastyczne, po ugryzieniu owadów, pokąsaniu przez żmiję)



ADEM – patofizjologia:

- * Hipoteza molekularnej mimikry w reakcji autoimmunologicznej
- * Nacieki z komórek zapalnych (limfocyty, monocyty / makrofagi) wokół naczyń żylnych, obrzęk śródbłonna, uszkodzenie bariery krew- mózg i okołonaczyniowa demielinizacja
- * Drobne zmiany ogniskowe zlewają się w większe, uszkodzenie naczyń prowadzi do obrzęku mózgu



ADEM - kryteria diagnostyczne :

Konieczna obecność wszystkich objawów :

- wieloogniskowe objawy neurologiczne poprzedzone czynnikiem zapalnym
- **obecność objawów encefalopatii**
- obecność zmian w badaniu MRI ulegających fluktuacji w czasie ostrej fazy choroby trwającej 3 miesiące, potem ich stopniowa inwolucja
- typowo w MRI : rozsiane, słabo odgraniczone zmiany (> 1-2 cm), obejmujące głównie istotę białą, widoczne w sekwencjach T2 i FLAIR
- bardzo rzadko obecność zmian w T1
- możliwe, często symetryczne zmiany obejmujące głęboką istotę szarą tj. wzgórza, jądra podkorowe

ADEM - objawy kliniczne :

Wieloogniskowa lokalizacja:

- * zajęcie dróg piramidowych (60 – 95%), ataksja (18-65%), zajęcie pnia mózgu z towarzyszącymi niedowładami nn. czaszkowych i zaburzeniami artykulacji (22- 45%)
- * pozagałkowe zapalenie nn. wzrokowych (12-16%)
- * zajęcie rdzenia kręgowego (67%)
- * zaburzenia czucia (2-3%)
- * u ok. 13- 35% pacjentów występują napady padaczkowe,
- * u większości obserwowane zaburzenia funkcji poznawczych, zaburzenia neuropsychiatryczne

Konieczne badanie płynu mózgowo – rdzeniowego: mierna pleocytoza, prawidłowe stężenie białka, rzadko obecne prążki oligoklonalne

Obraz MRI:	Możliwe rozpoznania:
Zmiany wieloogniskowe	SM Vasculitis SLE, neurosarkoidoza Encefalopatia Hashimoto Ch. mitochondrialne (POLG, MELAS)
Symetryczne zajęcie wzgórz, jąder podkorowych	Glioma, Zakrzepica żył głębokich Zapalenie mózgu (EBV encephalitis) Ch. mitochondrialne (ch. Leigh’a)
Obustronne , rozlane zmiany istoty białej:	Leukodystrofie Toksyczne leukencefalopatie Gliomatoza Zespół hemofagocytarny
Zmiany „guzopodobne”	Astrocytoma

ADEM a SM:

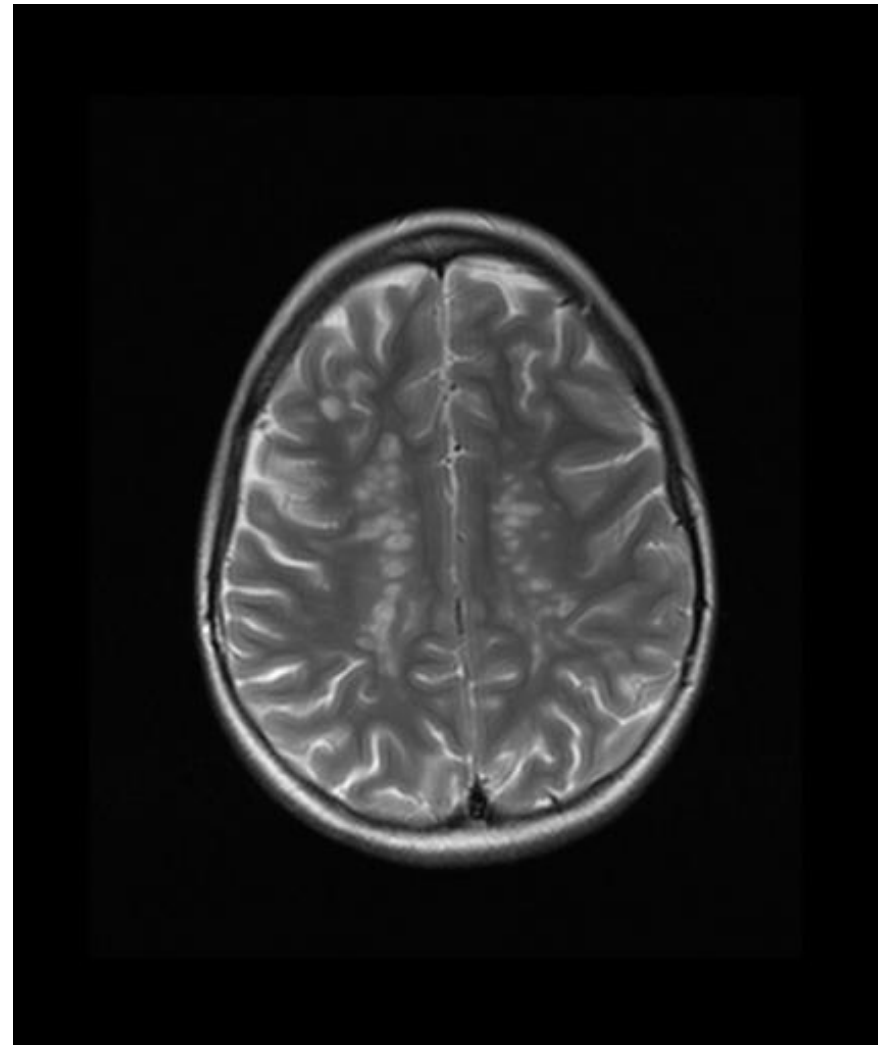
Badanie kontrolne MRI wykonane po 6 miesiącach powinno pokazać częściowe lub całkowite wycofywanie się zmian u pacjentów z ADEM

ADEM - leczenie:

- * Metylprednisolon 20 – 30 mg /kg m.c./dobę (max. 1g) przez 5 – 7 dni
- * plazmaferezy (łącznie 7 zabiegów) lub IVIG w łącznej dawce 1- 2 g/kg przez 2 – 5 dni (w przypadku braku skuteczności sterydów)
- * IVIG (łącznie 2 g/kg)
- * ciężkie, krwotoczne postacie z nasilonym obrzękiem mózgu - cyklofosfamid

Stwardnienie rozsiane(SM):

- * Przewlekłe schorzenie o podłożu autoimmunologicznym, charakteryzujące się powstawaniem w ośrodkowym układzie nerwowym ognisk zapalenia, demielinizacji i gliozy (ogniska stwardnienia)
- * Zmiany mają charakter rozsiały w czasie i przestrzeni

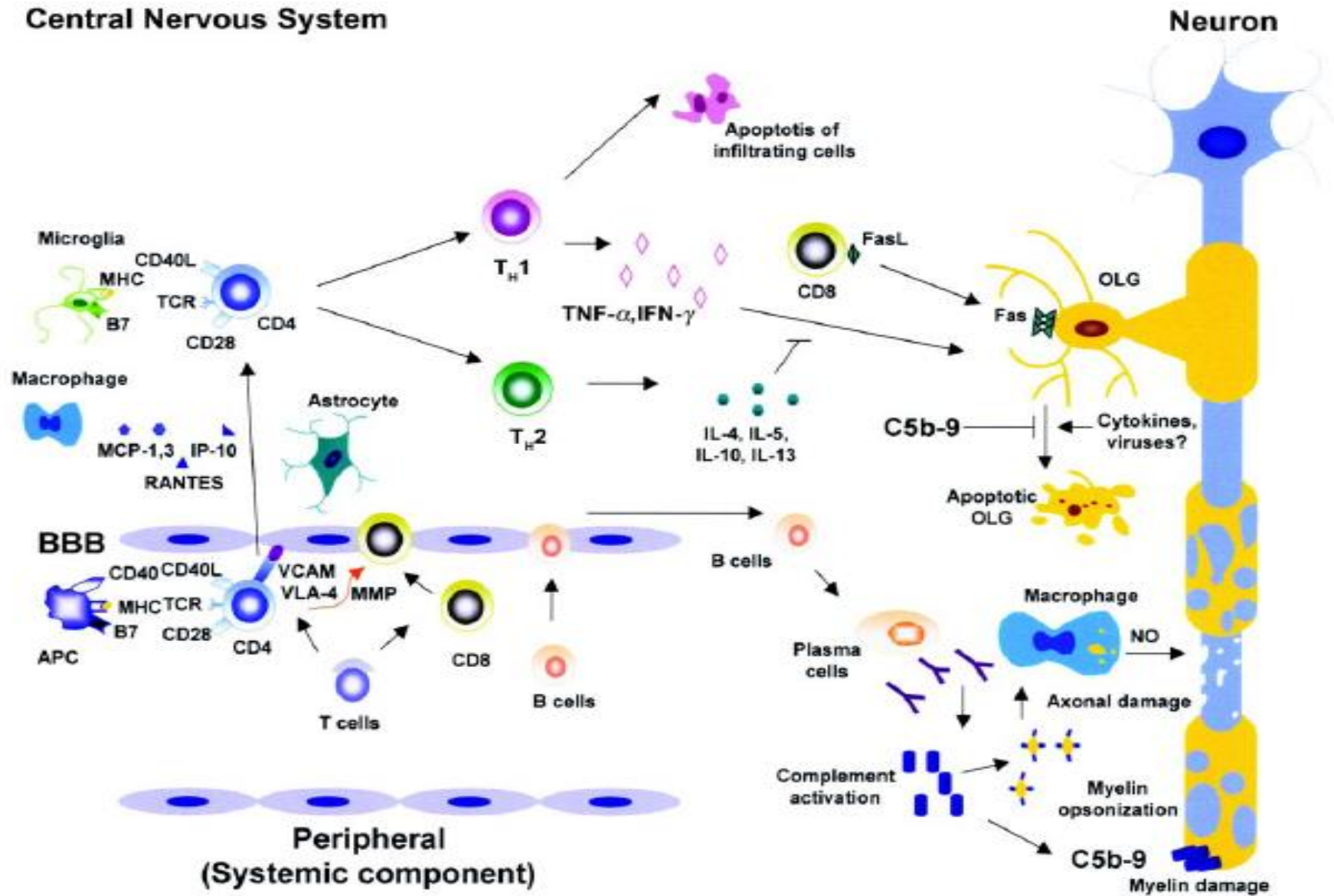


Patogeneza:

- * **aktywacja obwodowych komórek immunokompetentnych** (kom. dendrytyczne, makrofagi, limfocyty CD4 i Th17)
- * **uszkodzenie bariery krew-mózg**
- * **przenikania komórek zapalnych** krzyżowo reagujących z białkami otoczek mielinowych (limfocyty CD8, plazmocyty, makrofagi)

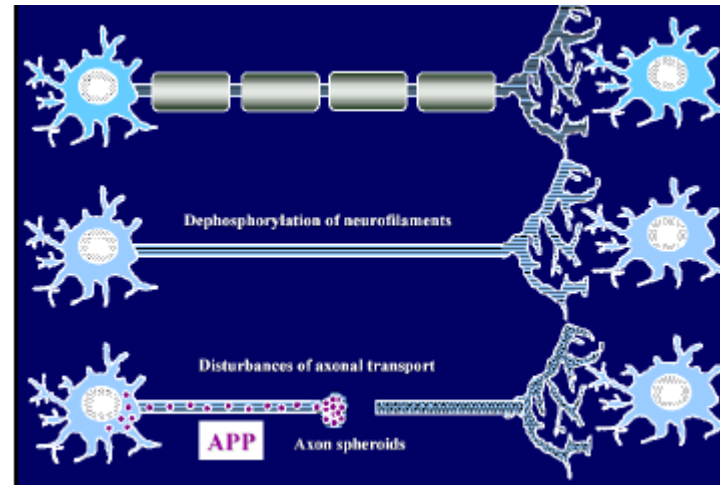
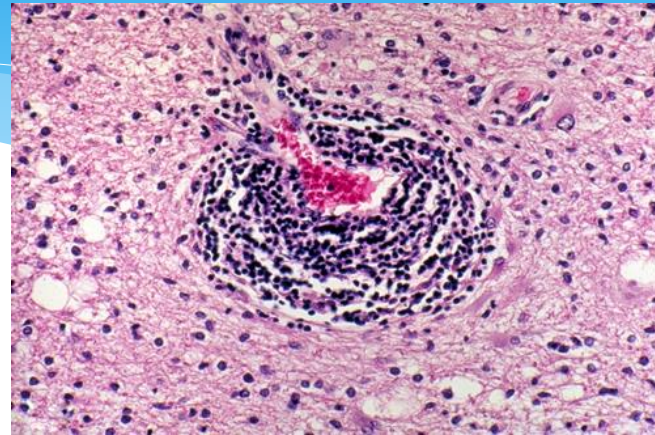
Wpływ czynników genetycznych i środowiskowych na rozwój choroby

Central Nervous System

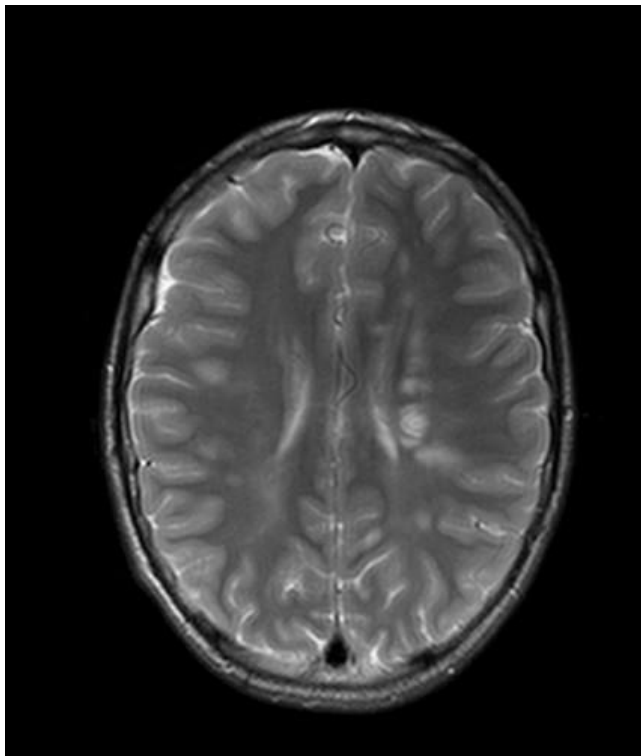


Patogeneza:

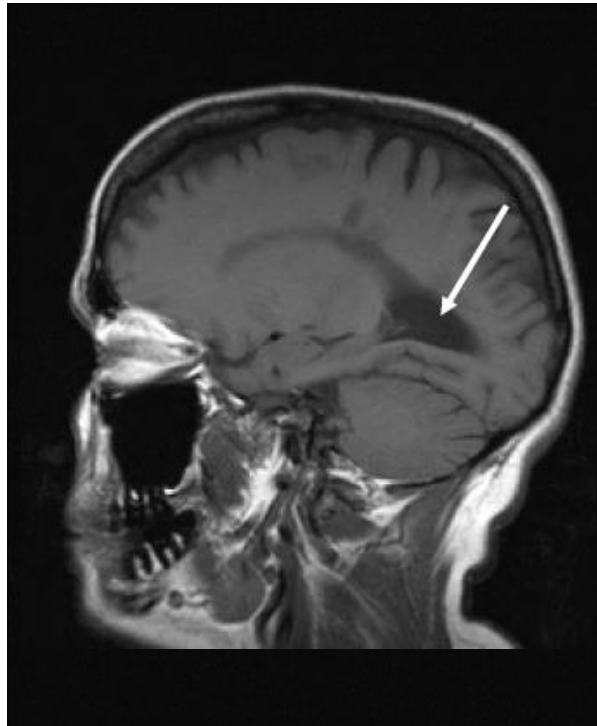
- * **zapalenie i demielinizacja**
uszkodzenie osłonek mielinowych i aksonów w sąsiedztwie naczyń, powstawanie ognisk demielinizacji
- * **neurodegeneracja**
przewlekła stymulacja komórek i uwalnianie prozapalnych cytokin, uszkodzenie aksonów
- * **procesy regeneracji**



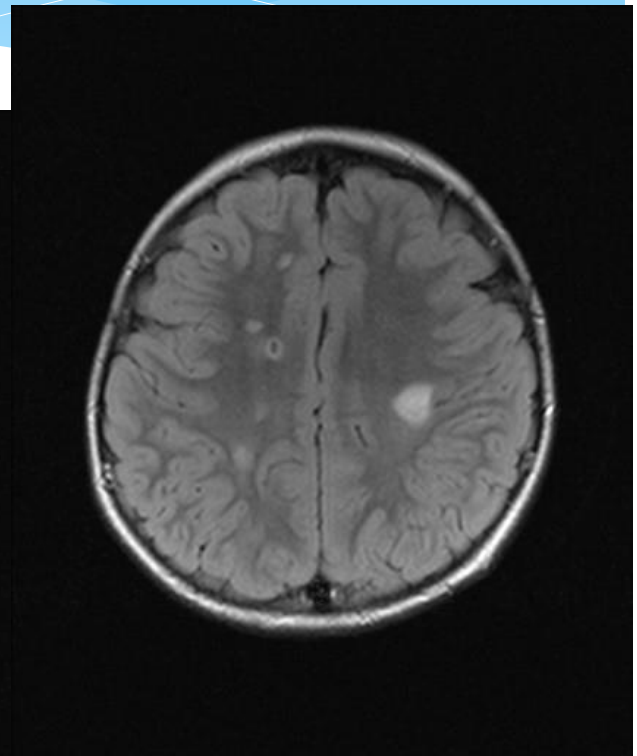
MR w diagnostyce SM:



T2



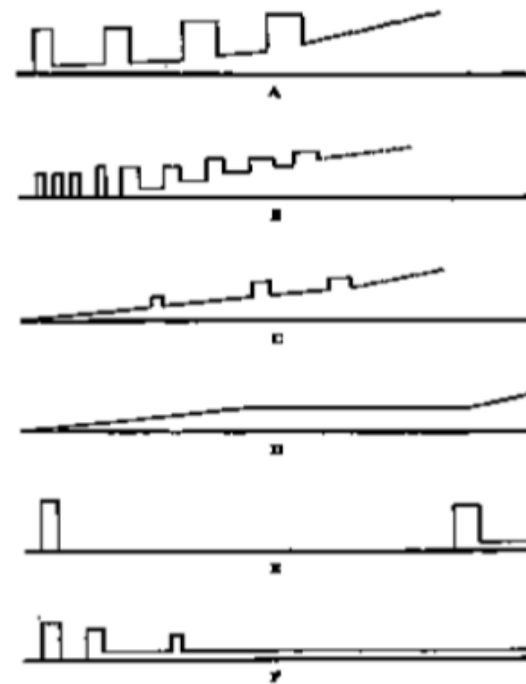
T1



FLAIR

Obraz kliniczny:

- * postać z rzutami i remisjami (najczęstsza u dzieci i dorosłych)
- * postać wtórnie postępująca
- * postać pierwotnie postępująca
- * postać postępująca z rzutami



Stwardnienie rozsiane - epidemiologia:

- * Ryzyko zachorowania w populacji ogólnej – 1: 400, zależne od strefy klimatycznej
- * Polska - wysokie ryzyko 30 – 60/100tys.
- * Liczba chorych w Polsce – ok. 80 tys. osób
- * Najczęstsza neurologiczna przyczyna niepełnosprawności młodych dorosłych osób, pierwsze objawy występują zwykle ok. 20 – 40 rż. objawy przed 15 (18) r.ż., szczyt 10 – 17 r.ż,

SM u dzieci 3:1 dziewczynki : chłopcy

- * najczęściej przebieg z rzutami i remisjami,
- * pierwszy rzut: 30% objawy mózdkowe, zaburzenia równowagi, 20% pacjentów – pozagałkowe zapalenie n.II, inne : niedowłady kończyn, zaburzenia czucia,
- * szybciej niż u dorosłych narastają deficyty poznawcze

SM – kryteria diagnostyczne:

Kryteria International Pediatric MS Study Group rewizja z 2013r:

Dla rozpoznania SM dla pacjentów >12 r.ż. obowiązują

Kryteria Mc Donalda z 2010r.:

- **DIS** (dissemination in space) w MRI obecność przynajmniej 2 zmian w T2 w lokalizacji : okołokomorowej, podkorowej, podnamiotowej lub w obrębie rdzenia kręgowego
- **DIT** (dissemination in time) obecność nowej zmiany w T2 (z lub bez wzmocnienia kontrastowego) w kolejnym badaniu MRI lub jednoczasowa obecność klinicznie niemej zmiany wzmacniającej i niewzmacniającej się w pierwszym badaniu MRI

Rozpoznanie u pacjentów <12 r.ż. wymaga wnikliwej diagnostyki różnicowej

SM diagnostyka:

- * Badanie neurologiczne
- * Wywiad
- * Badanie neuroobrazowe: MRI głowy i kanału kręgowego
- * Badanie płynu mózgowo-rdzeniowego
- * Badanie potencjałów wywołanych
- * Badania serologiczne, metaboliczne, cytologiczne, psychologiczne

Badanie PMR

- * Ogólne (zwykle bez lub dodatnie odczyny globulinowe, czasem, w okresie rzutu, nieco podwyższone stężenie białka, niewielka (kilka-kilkanascie komórek) cytoza)
- * Prążki oligoklonalne – synteza intratekalna, wyniki fałszywie dodatnie (SLE, Kił)
- * HTLV1, ADEM, Z. Sjogrena, Borelioza, SSPE, Ch. Behceta, GBS, Z. antyfosfolipidowy, Encefalopatia Hashimoto, Zespoły paraneoplastyczne)
- * Stężenie gammaglobulin
- * Wskaźnik Linka-Tiblinga (indeks immunoglobulin >0,6)
- * Serologiczne, cytometryczne, inne

Badanie potencjałów wywołanych:

- * VEP – wzrokowe – wydłużenie latencji P100,
- * BAEP – pniowe
- * SEP - somatosensoryczne

Diagnostyka różnicowa:

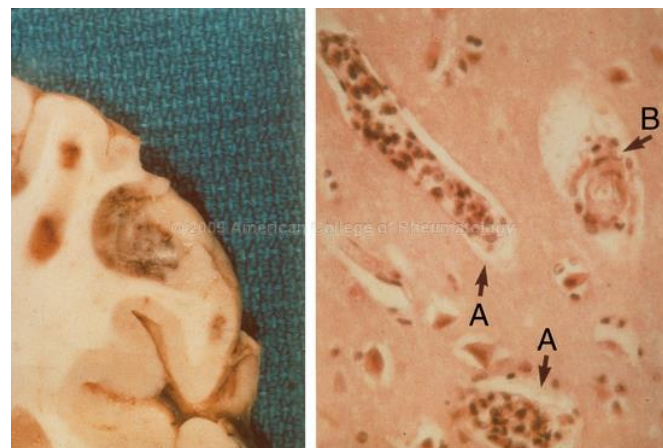
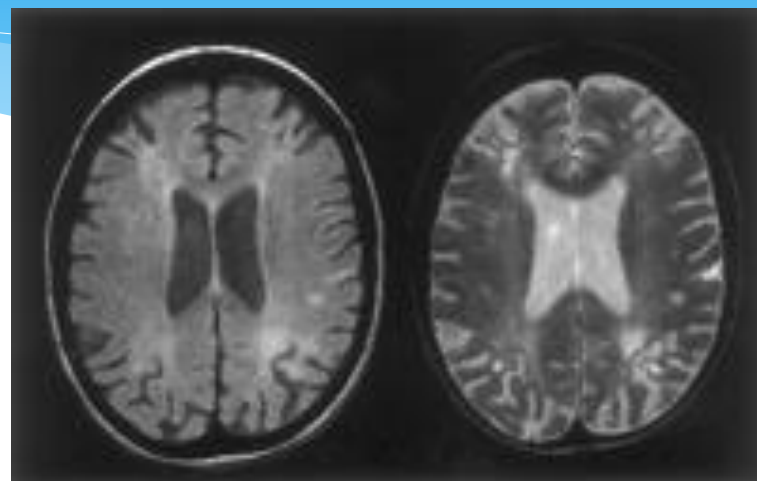
- * ADEM
- * NMOSD
- * Vasculitis
- * Choroby układowe tkanki łącznej: LED, sklerodermia, ch. Sjögrena, ch. Behceta
- * Sarkoidoza
- * Chłoniak, rzadziej inne nowotwory
- * Neuroborelioza i inne zakaźne: PML, choroba Whipple'a, bruceloza, kiła, vCJD, wzwc, mykoplazmoza, infekcja HSV6
- * CADASIL i inne naczyniowe: z. antyfosfolipidowy, ch. Binswanger, migrena
- * Celiakia
- * SLA

Diagnostyka różnicowa:

- * Procesy rozrostowe np. gliomatoza
- * Encefalopatia Hashimoto
- * Niedobór wit. B12,
- * Niedobór kwasu foliowego
- * Zespoły paraneoplastyczne
- * Syryngomielia
- * Wrodzona rodzinna paraplegia
- * Konwersja

Vasculitis

- * Często autoimmunologiczne
- * Często zajęte inne narządy (często niejednocześnie)
- * W MRI – zmiany korowe, korowo-podkorowe, zmiany w oponach (wzmocnienie kontrastowe)
- * PMR – często OCB+, podwyższone IgG
- * Czasem decyduje biopsja



Ch. Behceta

- * Rzadkie zapalenie naczyń
- * Częste w Turcji
- * Objawy: owrzodzenia jamy ustnej (przynajmniej 3 razy w ciągu roku) oraz 2 z 4: owrzodzenia okolic narządów płciowych, zmiany oczne, zmiany skórne, patergia (zmiany zapalne skóry po wkłuciu igły)
- * Objawy neurologiczne są częste, wieloogniskowe
- * MRI – zmiany jak w zapaleniu naczyń



Neurosarkoidoza

- * choroba Besniera-Boeck-Schaumanna - choroba układu odpornościowego, charakteryzująca się powstawaniem ziarniniaków, które nie podlegają martwicy.
- * Najczęściej płucna i/lub węzłowa
- * Objawy neurologiczne: zajęcie nerwów czaszkowych (twarzowy, wzrokowy), niedowłady, napady padaczkowe, zaburzenia zachowania, wodogłowie, bóle głowy, objawy rdzeniowe
- * BIOPSJA



Leczenie:

* Leczenie rzutów:

Metylprednizolon 20 – 30 mg/kg mc/d 3 – 7 dni max 1g,

- Osłonowo: leki moczopędne oszczędzające potas, ew. suplementacja potasu, H₂-blokery lub blokery pompy protonowej

Doustna kontynuacja sterydoterapii – NIE (kontrowersyjne podawanie prednizonu 1mg/kg cc, z obniżaniem dawki o 5mg co 2 dni u dzieci z przetrwałym deficytem neurologicznym)

Ciężkie oporne na sterydy rzuty : IVIG w łącznej dawce 2 g/kg m.c 3 – 5 dni ,

PLEX (50 ml osocza/kg/sesję) – ograniczenia u dzieci

Leczenie:

* Leczenie immunomodulujące:

I linia: interferon beta, octan glatirameru, fumaran dimetylu, teriflunomid

**II linia: natalizumab, fingolimod (badanie kliniczne),
alemtuzumab (badanie kliniczne)**

Rituksimab

Leczenie

Leki objawowe np. zmęczenie – amantadyna , leki przeciwdepresyjne

Zaburzenia mikcji – diagnostyka i leczenie farmakologiczne pod kontrolą urologa

Rehabilitacja

NMO (ch. Devica):

- * zapalnie – demielinizacyjna choroba OUN;
- * osiowym objawem jest zajęcie rdzenia kręgowego i nn. wzrokowych;
- * klinicznie i patofizjologicznie odmienna od stwardnienia rozsianego;
- * pierwsze opisy w XIX w. (Clarke, 1865; Albutt, 1870; Devic i Gault, 1894) traktowane jako wariant SM;

Przeciwciała przeciwko akwaporynie 4:

- * odkryte w 2004r.(Lennon, Wingerchuk, Kryzer);
- * autoprzeciwciała NMO- IgG/AQP4 wiążące się z kanałami dla akwaporyny 4, znajdującymi się w wypustkach astrocytów;
- * swoiste dla chorób NMO spektrum;
- * stężenie w surowicy i PMR koreluje z aktywnością choroby;
- * brak w przypadku monofazowym choroby, obecne u 16- 80%w postaci nawrotowej,

Kryteria diagnostyczne (Wingerchuk, 2006):

Obecność obu kryteriów dużych:

- optic neuritis (ON),
- myelitis (LETM),

Przynajmniej dwa spośród kryteriów małych:

- zajęcie >3 segmentów rdzenia w MRI;
- obraz MRI nie spełnia kryteriów rozpoznania SM;
- obecność NMO – IgG w surowicy;

* U dzieci wytyczne International Multiple Sclerosis Study Group z 2013r. rozpoznanie jak kryteria dla dorosłych.

Kryteria diagnostyczne (Wingerchuk, 2015)

Kryteria diagnostyczne NMOSD z AQP4(+):

1. Przynajmniej jeden spośród osiowych objawów klinicznych (jak poniżej)
2. Potwierdzenie obecności przeciwciał AQP4(+)
3. Wykluczenie alternatywnych rozpoznań (tab. II)

Kryteria diagnostyczne NMOSD AQP4(-) lub nieznany status autoprzeciwciał:

1. Przynajmniej dwa spośród objawów osiowych pojawiające się w czasie jednego lub kolejnych rzutów, które spełniają wszystkie z kolejnych wymagań :
 - a) Przynajmniej jeden z objawów to pozagałkowe zapalenie nerwów wzrokowych, poprzeczne zapalenie rdzenia lub area postrema syndrome
 - b) Rozsianie objawów w czasie (2 lub więcej objawów neurologicznych)
 - c) Spełnienie kryteriów radiologicznych (jak poniżej)
2. Negatywny test na obecność AQP4 (-) lub brak możliwości wykonania testu

Objawy osiowe NMOSD:

1. Pozagałkowe zapalenie n. wzrokowego
2. Poprzeczne zapalenie rdzenia
3. Area postrema syndrome: nudności , wymioty , czkawka,
4. Objawy związane z zajęciem pnia mózgu
5. Ostre objawy narkolepsji lub inne objawy związane z zajęciem śródmózgowia
6. Objawy mózgowie związane z typową dla NMOSD lokalizacją zmian

Objawy rezonansowe NMOSD :

1. Zapalenie nerwu wzrokowego: (A) MRI mózgu wynik prawidłowy lub niespecyficzne zmiany w obrębie istoty białej, (B) zajęcie n. wzrokowego zmiany T2 zależne , wzmocnienie kontrastowe w T1 obejmujące $> \frac{1}{2}$ długości nerwu lub obejmujące skrzyżowanie
2. Ostre poprzeczne zapalenie rdzenia : zmiany śródrdzeniowe, zajęcie > 3 segmentów ; atrofia rdzenia u pacjentów z wywiadem przebytego zapalenia rdzenia
3. Area postrema syndrome: zmiany w obrębie części grzbietowej rdzenia przedłużonego
4. Ostry zespół pniowy: zmiany w obrębie pnia mózgu

Alternatywne rozpoznania (czerwone flagi - objawy kliniczne/wyniki badań laboratoryjnych):

1. Przebieg postępujący choroby niezależnie od rzutów
2. Wystąpienie objawów : ostre <4h sugerujące zmiany niedokrwienne, narastanie objawów >4 tygodnie (sugerujące nowotwór, sarkoidozę)
3. Częściowe zajęcie przekroju rdzenia, brak zmian LETM (sugerujące SM)
4. Obecność prążków oligoklonalnych (NMOSD <20% vs. 60 u dzieci, do 80 % u dorosłych w SM)

Rozpoznanie, w których objawy mogą naśladować NMOSD:

Sarkoidoza

Proces nowotworowy

Infekcje przewlekłe (tj . HIV, kiła)

Objawy:

- * **Pozagałkowe jedno- lub obustronne zapalenie n. II** o ciężkim przebiegu (utrata widzenia 60% przy nawrotowym, 20% monofazowym przebiegu);
- * **Zapalenie rdzenia** (zwykle kompletne, poprzeczne zapalenie rdzenia z para-, tetraparezą, symetrycznymi zaburzeniami czucia, zaburzeniami zwieraczowymi)
- * Inne:

zajęcie rdzenia przedłużonego –nudności, czkawka;

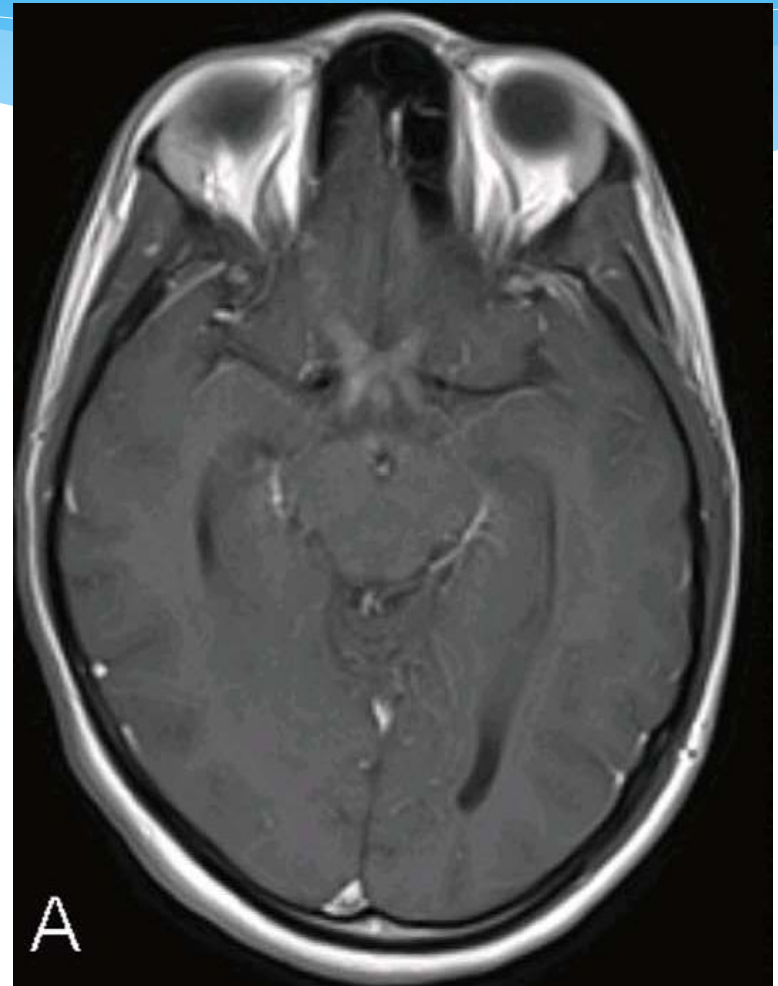
zajęcie pnia mózgu –wymioty, zawroty głowy, zaburzenia słuchu, neuralgia n.V, dwojenie, niedowład n.VII, oczopląsaż do niewydolności oddechowej

zajęcie innych struktur- encefalopatia, zaburzenia podwzgórzowe, zaburzenia poznawcze, endokrynopatie

Objawy neurologiczne mogą wyprzedzać objawy infekcyjne (10%) lub częściej u dzieci objawy encefalopatii

Diagnostyka MRI:

- * Nn. wzrokowe: wzrost intensywności sygnału w T2 w sekwencji STIR, wzmocnienie kontrastowe,



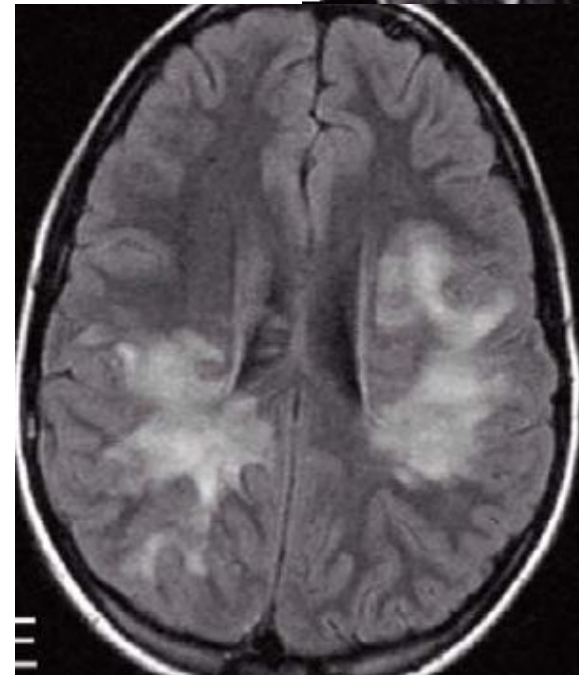
Diagnostyka MRI:

- * Rdzeń kręgowy: zmiany zajmujące powyżej 3 segmentów (LETM), zlokalizowane typowo w odcinkach szyjnym i piersiowym, widoczne w T1 i T2, zajmujące rdzeń symetrycznie na dużym, często całym przekroju, z widocznym obrzękiem i wzmocnieniem kontrastowym



Diagnostyka MRI:

- * MRI mózgu :55-84% na początku prawidłowe, często obecne nieme klinicznie zmiany;
- * U dzieci częściej widoczne zmiany w mózgu oraz ich manifestacja kliniczna na początku choroby
- * lokalizacja związana z dystrybucją receptorów AQP4: okołokomorowo, wokół komory trzeciej(wzgórze, podwzgórze) i czwartej(śródmózgowie, most, rdzeń przedłużony), okolice akweduktu, hipokampów;
- * Rzadziej istota biała, ciało modzelowate, podkorowo (UWAGA *mogą spełniać kryteria SM)
- * Zmiany duże, niejednolicie wzmacniające się kontrastowo



Leczenie:

1) Leczenie ostrych objawów:

Metyprednisolon u dzieci 30mg/kg/d max.1000mg/d przez 5 dni, przy braku skuteczności: **PLEX** 1:1 przez 5 dni lub **IVIG**

2) Leczenie prewencyjne pacjentów seropozytywnych:

Prednisone 1 mg/kg/d oraz **azatiopryna** (2-3mg/kg/d) po 6 – 9 miesiącach stopniowe odstawienie sterydów

Lub:

Mycophenolat mofetilu (600mg/m kw./dawkę max. 2 x 1g/dobę)

Rytuksimab 375mg/m kw. raz w tyg. przez 4 tyg (pod kontrolą CD19/20)

Cyklofosfamid 7-25mg/kg pulsy co miesiąc (6 miesięcy)

Mitoxantrone 12 mg/m kw co miesiąc (6 miesięcy), potem 12mg/m kw co 3 mies. przez 9 miesięcy

Zapalenie mózgu Rasmussena:

- * Przewlekłe, autoimmunologiczne zapalenie mózgu dotyczące jednej półkul, występujące najczęściej w dzieciństwie (2 – 10 lat)
- * Często poprzedzone infekcją, zwykle g.d.o.
- * Objawy:

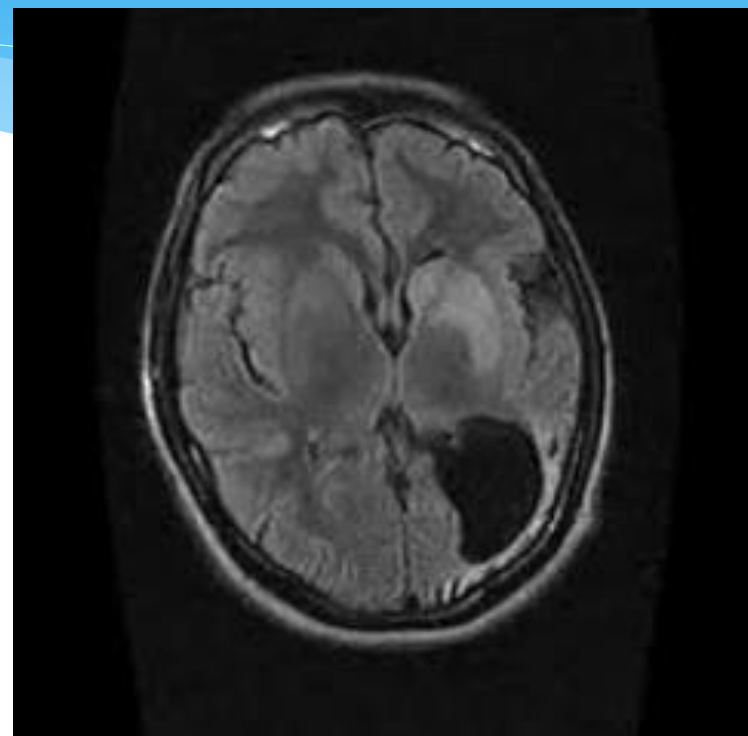
- atrofia jednej z półkul mózgu,
- korowe objawy ogniskowe (niedowład połowiczy, regres rozwoju),
- padaczka lekooporna (napady częściowe proste, napady wtórnie uogólnione, epilepsia partialis continua)

EEG – śródnapadowo: zapis na początku ze zmianami zlokalizowanymi w okolicy centralnej(wyładowania iglic, fal ostrych i zespołów iglica – fala wolna);

- międzynaapadowo: zwolniona czynność podstawowa z przewagą nad półkulą uszkodzoną, z wieloogniskowymi wyładowaniami padaczkokształtnymi nad półkulą uszkodzoną.

Zapalenie mózgu Rasmussena:

- * Zanik półkulowy
- * Hiperintensywne zmiany w obrazie T2 istoty szarej i białej, atrofia i hiperintensywny sygnał w obrębie głowy jądra ogoniastego w obrębie zmienionej półkuli
- * Obecność przeciwciał anty Glu3
- * W badaniu PMR obecność prążków oligoklonalnych i wzrost indeksu IgG
- * Leczenie :
 - immunosupresyjne (IVIG, Rituksimab);
 - chirurgiczne: hemisferektomia,
 - przeciwpadaczkowe

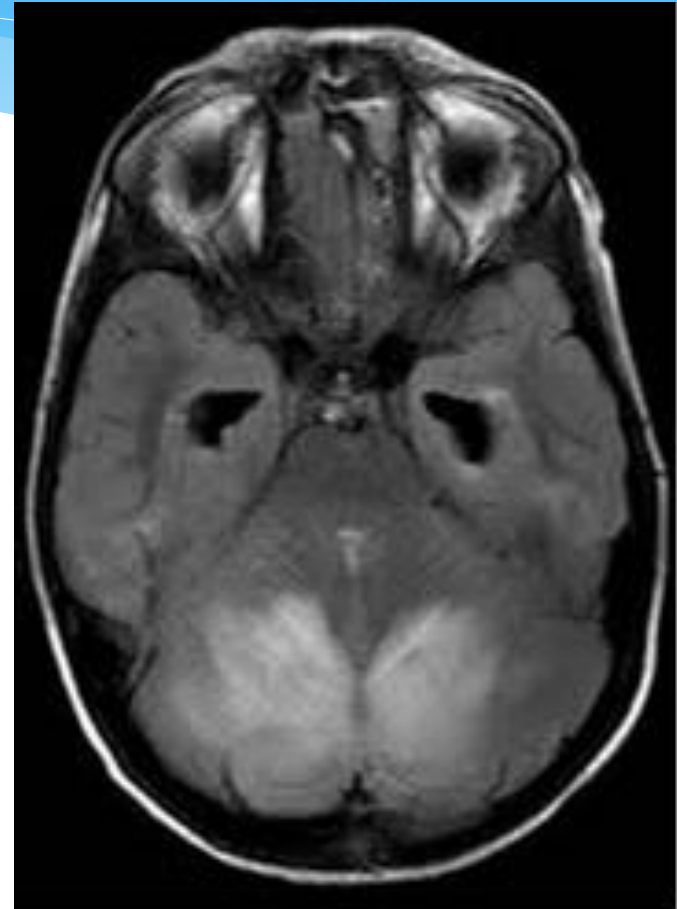


Ostra ataksja mózdkowa:

- * Objawy mózdkowe (ataksja, dysmetria, rzadziej oczopląs) pojawiają się w trakcie lub po infekcji (zakażenia wirusowe np. VZV, EBV, bakteryjne np. *M. pneumoniae*), szczepieniu;
- * Wystąpienie zwykle 2 - 5 r.ż,
- * W badaniu PMR ok. 50% pleocytoza, OCB ok. 10-17%, podwyższony indeks IgG, brak obecności materiału genetycznego wirusa;
- * Wynik badania MR bez odchyleń,
- * Leczenie: kortykosteroidy ?
- * Dobra prognoza, poprawa kliniczna w ciągu 2 – 3 miesięcy,

Ostre zapalenie mózgu:

- * Objawy mózdkowe poprzedzone infekcją lub w trakcie infekcji (min. VZV, EBV, M. pneumoniae, rotavirus, grypa);
- * Czasem obecne przeciwciała przeciwko gangliozynom, centrosomom;
- * W ciężkich postaciach obrzęk mózdku, objawy ostrego wodogłowia (ból głowy, wymioty, drgawki)
- * MRI: zmiany hiperintensywne w T2, wzmocnienie kontrastowe opon, obrzęk mózdku, wodogłowie, następnie atrofia;
- * Leczenie:
 - kortykosteroidy
 - postacie nadostre wymagają odbarczenia neurochirurgicznego (ryzyko wgłobienia);



Zespół opsoclonus - myoclonus („dancing eye syndrome”, z. Kinsbourn’a):

- * Objawy zwykle w wieku 1-4 rż. : ataksja, mioklonie, opsoklonie, regres psychoruchowy, drażliwość, zaburzenia snu;
- * może być pomyłony z ostrą ataksją mózdkową (brak swoistych wyników badań, MRI może być prawidłowe)
- * **Może towarzyszyć lub wyprzedzać pojawienie się neuroblastoma (zespół paranowotworowy), konieczność wykonania badań obrazowych**
- * Czasem bez związku z nowotworem, wymaga długotrwałego leczenia immunosupresyjnego (ACTH, kortykosteroidy, IVIG)

Ostre poprzeczne zapalenie rdzenia:

Epidemiologia: 1-8 /1mlnUSA, ok. 20% to pacjenci pediatryczni; przewaga kobiet 2:1 >10rż. ;

Kryteria diagnostyczne:

- * Obecność zmian zapalnych rdzenia w MRI(ew. wzmocnienie kontrastowe)
- * PMR: pleocytoza, wzrost indeksu IgG; OCB (ok.30%)
- * Narastanie objawów rdzeniowych (zaburzenia ruchowe, zaburzenia czucia, objawy zwieraczowe) od 4 h do 21 dni;

Objawy zwykle poprzedzone infekcją, ew. szczepieniem, czasem urazem; na początku zgłaszany ból , przeczulica, potem niedoczulica z poziomem czucia;

Objawy szoku rdzeniowego – brak odruchów w początkowej fazie choroby może być pomyłony z GBS

Ostre poprzeczne zapalenie rdzenia:

* Diagnostyka:

Serologia (borelioza, *M. pneumoniae*, *M. tuberculosis*, bartonelloza)

ANA, RF, anty ds DNA, przeciwciała antyfosfolipidowe, AQ4 przeciwciała

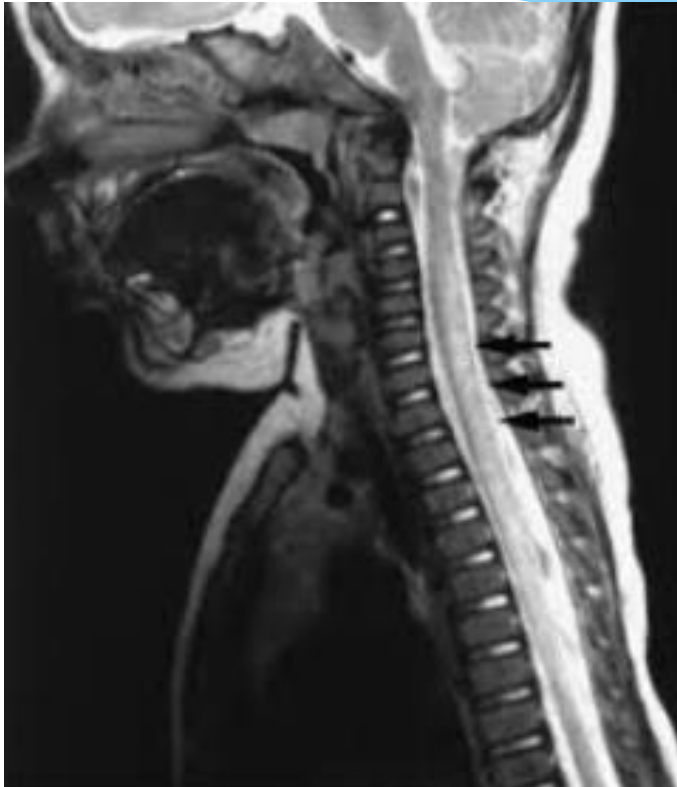
* Różnicowanie:

mielopatia kompresyjna,
niedokrwienie – zawał t. rdzeniowej przedniej, malformacje naczyniowe,
guzy wewnątrzrdzeniowe,
ADEM, SM, NMO, LE

* Leczenie:

pulsy z metylprednisolonu
IVIg, w razie braku skuteczności plazmaferezy, cyklofosfamid

Ostre poprzeczne zapalenie rdzenia:



Dziękuję za uwagę