

ČESKÁ A SLOVENSKÁ NEUROLOGIE A NEUROCHIRURGIE

ČASOPIS ČESKÉ NEUROLOGICKÉ SPOLEČNOSTI ČLS JEP, ČESKÉ NEUROCHIRURGICKÉ SPOLEČNOSTI ČLS JEP,
SLOVENSKEJ NEUROLOGICKEJ SPOLOČNOSTI SLS, SLOVENSKEJ NEUROCHIRURGICKEJ SPOLOČNOSTI SLS
A ČESKÉ SPOLEČNOSTI DĚTSKÉ NEUROLOGIE ČLS JEP

21. český a slovenský neurologický sjezd
Praha, 28. 11.–1. 12. 2007

Sborník abstrakt



Vydává ČLS JEP. ISSN 1210-7859. ISSN pro on-line přístup 1802-4041.

Indexováno/excerpováno:

Index Copernicus, EMBASE/Excerpta Medica, Bibliographia Medica Českoslovac

ročník 70 | 103 | 2007
listopad 2007 | supplementum

Poděkování partnerům

Generální partneři



Hlavní partneři



Partneři



Sborník abstrakt vychází za podpory společnosti Medica Healthworld a časopisu Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie

MedicaHealthworld

An Ogilvy Healthworld Affiliate

21. český a slovenský neurologický sjezd

Sborník abstrakt

HLAVNÍ SEKCE

HS1	Cévní onemocnění mozku I	7
HS2	Extrapyramidová onemocnění I	9
HS3	Cévní onemocnění mozku II	10
HS4	Extrapyramidová onemocnění II	12
HS5	Roztroušená skleróza I	14
HS6	Extrapyramidová onemocnění III	16
HS7	Roztroušená skleróza II	18
HS8	Bolesti hlavy a vertebrogenní onemocnění	20
HS9	Demence a kognitivní poruchy I	24
HS10	Nervosvalová onemocnění I	26
HS11	Demence a kognitivní poruchy II	28
HS12	Nervosvalová onemocnění II	30
HS13	Cévní onemocnění mozku III	32
HS14	Epilepsie I	34
HS15	Cévní onemocnění mozku IV	36
HS16	Epilepsie II	38
HS17	Varia I	39
HS18	Varia II	41
HS19	Varia III	43

TOPICKÁ SYMPOZIA

TS1	Diabetická polyneuropatie: workshop (J. Bednařík a Neuromuskulární sekce ČNS)	47
TS2	Průmyslová neurologie a neurotoxikologie (P. Urban a Sekce průmyslové neurologie a neurotoxikologie ČNS)	49
TS3	Spinocerebelární ataxie (A. Zumrová et al)	50
TS4	Neurometabolická a neurodegenerativní onemocnění dětského věku (S. Nevšimalová a Česká společnost dětské neurologie)	52
TS5	Sclerosis multiplex: Léčit? Kdy? A proč? Změna diagnostického i terapeutického algoritmu (E. Havrdová a Sekce pro neuroimunologii ČNS)	54
TS6	Funkční diagnostika a léčba vertebrogenních poruch (P. Kolář)	55
TS7	Sclerosis multiplex: symptomatická terapie (E. Havrdová a Sekce pro neuroimunologii ČNS)	55
TS8	Tumory hypofýzy (M. Kršek, V. Beneš, J. Marek)	57
TS9	Kontroverze u Parkinsonovy nemoci (E. Růžička a Sekce extrapyramidových onemocnění ČNS)	57
TS10	Klub abnormálních pohybů (E. Růžička a Sekce extrapyramidových onemocnění ČNS)	57
TS11	DE-4-MENTIA: Doporučené postupy diagnostiky a léčby Alzheimerovy nemoci a dalších demencí (J. Hort a Sekce kognitivní neurologie ČNS)	58
TS12	Organizace péče o cévní mozkové příhody a současný stav akutní léčby v ČR (Z. Kalita a Cerebrovaskulární sekce ČNS)	59
TS13	DE-4-MENTIA: Interaktivní kazuistiky (J. Hort a Sekce kognitivní neurologie ČNS)	59
TS14	Poruchy vědomí a smrt mozku (D. Doležil a Sekce neurointenzivní medicíny ČNS)	60

POSTERY

	Cévní onemocnění mozku (PS1–PS18)	63
	Extrapyramidová onemocnění (PS19–PS24)	69
	Roztroušená skleróza (PS25–PS33)	70
	Bolesti hlavy a vertebrogenní onemocnění (PS34–PS37)	73
	Demence a kognitivní poruchy (PS38–PS43)	75
	Nervosvalová onemocnění (PS44–PS49)	77
	Epilepsie (PS50–PS53)	79
	Varia (PS54–PS63)	80

Hlavní sekce

ČTVRTEK, 29. 11. 2007

HS1 Cévní onemocnění mozku I.

HS1-1 Ischemický iktus podmíněný akutní okluzí ACI: roční outcome pacientů léčených akutní CEA a IVT

Herzig R¹, Král M¹, Olivier P², Šaňák D¹, Bachleda P³, Utikal P³, Buřval S⁴, Školoudík D¹, Vlachová I¹, Zapletalová J⁵, Bártková A¹, Mareš J¹, Heřman M⁴, Michel P², Kaňovský P¹

¹ Iktové centrum, Neurologická klinika LF UP a FN, Olomouc, Czech Republic

² Iktová jednotka, Neurologické oddělení CHUV, Lausanne, Switzerland

³ II. chirurgická klinika LF UP a FN, Olomouc, Czech Republic

⁴ Radiologická klinika LF UP a FN, Olomouc, Czech Republic

⁵ Pracoviště biometrie, Ústav lékařské biofyziky, LF UP, Olomouc, Czech Republic

Úvod: Intravenózní trombolýza (IVT) provedená během 3 hodin je jedinou standardní metodou léčby akutního mozkového infarktu na podkladě akutní okluze a. carotis interna (ACI). Alternativně může být použita urgentní karotická endarterektomie (CEA).

Cíl: Cílem bylo porovnat roční klinický outcome u pacientů léčených CEA a IVT. Pacienti a metodika: V retrospektivní nemocniční bicentrické studii bylo CEA léčeno v jednom centru 29 pacientů (20 mužů, 9 žen; věk 39–79, průměrně 63,6 ± 10,3 let) a IVT ve druhém centru 20 pacientů (11 mužů, 9 žen; věk 32–88, průměrně 70,9 ± 13,0 let). K hodnocení klinického stavu při přijetí byla použita škála NIHSS a k hodnocení výsledného klinického stavu po roce škála mRS (špatný klinický outcome byl definován jako mRS > 2). Ke statistickému vyhodnocení byly použity t-test a χ^2 test.

Výsledky: Pacienti léčení CEA byli signifikantně mladší ($p = 0,033$). Pohlavní složení obou skupin nebylo signifikantně odlišné. Hodnota NIHSS při přijetí byla signifikantně nižší u pacientů léčených CEA (3–18, průměrně 10,2 ± 4,7 bodů) vs IVT (12–31, průměrně 19,8 ± 4,2 bodů) ($p < 0,001$). Dobrý roční klinický outcome byl signifikantně častější u pacientů léčených CEA (48,3 %) vs IVT (20,0 %) ($p = 0,044$). Při analýze podskupin pacientů s hodnotou NIHSS při přijetí 10–20 nebyly zjištěny signifikantní rozdíly ve věku a pohlaví; dobrý roční klinický outcome byl častější u pacientů léčených CEA (35,7 %) vs IVT (14,3 %) ($p = 0,19$).

Závěr: V provedeném retrospektivním srovnání u pacientů s akutním ischemickým iktem na podkladě akutní okluze ACI byla urgentní CEA spo-

jena s lepším ročním výsledným klinickým stavem ve srovnání s IVT, a to především u mladších pacientů s lehčím neurologickým deficitem. Podpořeno grantem IGA MZ ČR NR/8579-3/2005.

HS1-2 Přesnost opakovaného vyšetření NIHSS v identifikaci rekanalizace u pacientů s akutním mozkovým infarktem

Mikulík R¹, Ribo M³, Hill M⁴, Grotta J², Malkoff M², Molina C³, Rubiera M³, Delgado-Mederos R³, Alexandrov A²

¹ Neurologická klinika, LF MU a FN U sv Anny, Brno, Czech Republic

² Department of Neurology, University of Texas Health Science Center at Houston, Houston, USA

³ Cerebrovascular Unit, Vall d'Hebron Hospital, Barcelona, Spain

⁴ Department of Clinical Neurosciences and the Departments of Community Health Science and Medicine, Calgary, Canada

Úvod: Opakovaně bylo u pacientů s akutním mozkovým infarktem pozorováno okamžité dramatické zlepšení neurologického deficitu po léčbě intravenózní trombolýzou. Nebylo stanoveno, zda měření regrese neurologického deficitu může být v diagnostice proběhlé rekanalizace či přetrvávající okluze užitečné. Cílem naší práce bylo zjistit přesnost opakovaného vyšetření NIHSS v detekci proběhlé rekanalizace či přetrvávající okluze u pacientů s úvodní okluzí arteria cerebri media (ACM).

Metodika: Byla použita data ze studie CLOTBUST k určení nejvíce senzitivního a specifického parametru odvozeného z NIHSS skóre k identifikaci kompletní rekanalizace. Reprodukovatelnost byla potom testována na samostatné skupině pacientů (soubor Barcelona). NIHSS skóre bylo odečteno před podáním t-PA a za 60 a 120 minut v obou souborech. Operační křivky (Receiver operating characteristic curves ROC) byly použity ke srovnání celkové přesnosti testu. Přesnost individuálních rozhraní byla demonstrována pomocí senzitivity, specificity, pozitivní a negativní prediktivní hodnoty (PPV a NPV).

Výsledky: Celkem 122 pacientů ze studie CLOTBUST a 98 pacientů ze studie Barcelona bylo léčeno 0,9 mg/kg intravenózní t-PA: průměrný věk byl 69 ± 12 vs 72 ± 12, mužů bylo 57 % vs 51 %, medián NIHSS byl 16 vs 17, doba od začátku příznaků k léčbě byla 140 ± 32 vs 177 ± 59 minut a kompletní rekanalizace ACM bylo dosaženo v 19 % vs 17 % případů. K identifikaci rekanalizace, redukce NIHSS o ≥ 40 % poskytla nejlepší poměr se senzitivitou, specifitou, PPV, NPV 65 %, 85 %, 50 %, 91 % v 60. minutě a 74 %, 80 %, 58 %, 89 % ve 120. minutě. Test reprodukoval obdobné výsledky ve skupině z Barcelony.

Závěr: Relativní změny NIHSS skóre mohou být použity jako jednoduchý indikátor tepenného stavu po intravenózní trombolýze. Přesnost vyšetření je ovlivněna procesem rekanalizace a jeho kolsajícím klinickým významem.

HS1-3 Krvácení po trombolytické léčbě iktu

Ševčík P¹, Rohan V¹, Polívka J¹, Suchá J¹, Vacovská H¹, Navrátil L², Mraček J², Holečková I²

¹ Neurologická klinika LF UK a FN Plzeň, Czech Republic

² Neurochirurgické oddělení LF UK a FN Plzeň, Czech Republic

Úvod: Krvácení do mozku může být závažnou komplikací trombolytické léčby. Může se jednat o nezávažné petechiální prokrvácení ischemického infarktu až o devastující krvácení s fatálními následky. Podle příznaků je dělíme na symptomatická a asymptomatická. Podle zobrazovacího vyšetření je dělíme na hemoragické infarkty a parenchymové hematomy. Dalším typem krvácení do mozku doprovázejícím trombolytickou léčbu je krvácení mimo ischemický infarkt – extraschemický hematom.

Metodika: V práci hodnotíme soubor 58 intravenózně trombolyzovaných nemocných zařazených v SITS registru od ledna 2005 z celkového počtu 1 415 nemocných s ischemickou cévní mozkovou příhodou léčených na neurologické klinice FN Plzeň ve stejné době.

Výsledky: Krvácení do mozku při kontrolním CT vyšetření do 36 hodin od začátku léčby jsme zaznamenali v 7 případech. 3 nemocní měli parenchymový hematom, hemoragický infarkt jsme zjistili ve 3 případech, v 1 případě vzniklo vzdálené extraschemické krvácení. Jedna nemocná na následky krvácení zemřela, v 1 případě bylo nutno provést pro zhoršení stavu vědomí komorovou drenáž hemocefalu, u 1 nemocného byla provedena dekompresivní kraniotomie pro rozsáhlou expanzivní ischemii, v ostatních případech se jednalo o asymptomatická krvácení.

Závěr: Jsou diskutovány rizikové faktory jako je větší tíže iktu (NIHSS), rozsah hypodenze na CT či velikost objemu MR DWI léze, management krevního tlaku, zvýšení hodnoty krevního cukru, stav kolaterálního zásobení, leukoaraióza, vyšší věk, užívání protidestičkových látek a lokalizace tepenného uzávěru.

HS1-4 Dynamika změny hladiny D-dimerů u pacientů s akutní ischemickou cévní mozkovou příhodou

Školoudík D¹, Bar M¹, Zapletalová O¹, Langová K², Herzig R², Kaňovský P²

¹ FN Ostrava, Czech Republic

² Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc, Czech Republic

Úvod: D-dimery jsou jedním se základních laboratorních ukazatelů aktivity fibrinolytického systému. Vyšetření jejich hladiny v krvi se v současnosti využívá především v diagnostice hluboké žilní trombózy a plicní embolie. Cílem naší prospektivní studie bylo zjistit, zda rekanalizace mozkové tepny, její rychlost a použitá terapie v akutní fázi ischemické cévní mozkové příhody (iCMP) je spojena se změnou hladiny D-dimerů.

Metodika: Během 12 měsíců byli do studie konsekutivně zařazeni pacienti s akutní iCMP přijatí do 6 hodin od rozvoje příznaků. U všech pacientů bylo provedeno vyšetření neurologické, výpočetní tomografie (CT) mozku, neurosonologické vyšetření a základní odběry včetně hladiny D-dimerů a fibrinogenu. Kontrolní vyšetření hladiny D-dimerů a fibrinogenu bylo provedeno 6. a 24. hodinu od rozvoje příznaků.

Výsledky: Systémová trombolýza významně zvýšila hladinu D-dimerů a snížila hladinu fibrinogenu ve srovnání s pacienty léčenými antiagregační nebo antikoagulační terapií ($p < 0,01$) s úpravou hladin do 24 hodin. U pacientů léčených sono-trombotripsí došlo k nesignifikantnímu nárůstu hladiny D-dimerů ($p = 0,09$) a signifikantnímu snížení hladiny fibrinogenu v prvních 6 hodinách s následným nárůstem do 24 hodin ($p < 0,05$). Signifikantní zvýšení hladiny D-dimerů bylo detekováno u pacientů s kardioembolickou nebo aterotrombotickou etiologií iCMP, okluzí a. ce-

rebri media, a. basilaris či krčních tepen ($p < 0,05$). Nebyla prokázána závislost hladiny D-dimerů na věku, pohlaví, době rekanalizace tepny, rizikových faktorech ani tíži neurologického deficitu při příjmu pacienta ($p > 0,05$).

Závěr: Signifikantní zvýšení hladiny D-dimerů v prvních 6 hodinách od rozvoje příznaků iCMP bylo detekováno u pacientů s kardioembolickou a aterotrombotickou etiologií iCMP, u pacientů léčených systémovou trombolýzou a pacientů s okluzí hlavní tepny Willisova okruhu či krční tepny.

HS1-5 Vliv velikosti maligní ischemie na výsledný klinický stav u pacientů s dekompresní hemikraniektomií

Bar M¹, Školoudík D¹, Lipina R², Czerny D³, Klečka L⁴, Síla J⁵

¹ Neurologická klinika FN Ostrava, Czech Republic

² Neurochirurgická klinika FN Ostrava, Czech Republic

³ Radiodiagnostický ústav FN Ostrava, Czech Republic

⁴ Neurologické oddělení MěN Ostrava-Fifejdy, Ostrava, Czech Republic

⁵ Neurochirurgické oddělení MěN Ostrava-Fifejdy, Ostrava, Czech Republic

Úvod: Maligní ischemie vzniká u 1–10 % pacientů s mozkovým infarktem v povodí střední mozkové tepny. Jedná se zejména o pacienty s akutním uzávěrem kmene ACM, u kterých dochází k pozdní rekanalizaci arterie. V roce 2007 byly publikovány výsledky randomizovaných studií (DESTINY, DECIMAL a HAMLET), které prokázaly benefit operační léčby ve srovnání s konzervativní terapií. Operační léčba u přísně selektovaných pacientů zvyšuje počet přežívajících v jednom roce po příhodě bez zvýšení počtu těžce postižených, totálně nesoběstačných pacientů.

Cíl: V období 15 měsíců byla na dvou neurochirurgických pracovištích Moravskoslezského kraje provedena dekompresní hemikraniektomie u 19 pacientů s maligním ischemickým infarktem. Cílem práce byla analýza vlivu velikosti mozkového infarktu v době operace na výsledný klinický stav. Druhým cílem bylo srovnání outcome našich pacientů s výsledky ze studií DESTINY, DECIMAL a HAMLET.

Materiál a metodika: Od 1. 1. 2006 do 31. 3. 2007 byla provedena dekompresní hemikraniektomie u 19 pacientů (13 FN Ostrava, 6 MěN Ostrava-Fifejdy). Výsledný klinický stav pacientů byl hodnocen pomocí Rankinovy škály 3–12 měsíců od vzniku příhody. Pacienti byli zařazeni do skupiny 0–4 Rankinova skóre (příznivý outcome) nebo do skupiny 5–6 (nepříznivý outcome nebo smrt). Objem ischemie v cm³ byl měřen u všech pacientů jedním radiologem z CT snímků, které byly provedeny v době indikace operace.

Výsledky: Demografická data: 13 mužů, 6 žen, věk 55 (34–66); NIHSS skóre medián 25 v době indikace operace (15–30), objem ischemie 299 cm³ (202–376), čas k operaci 48 hodin (16–192), Rankin 0–4: 32 % pacientů, Rankin 5–6: 68 % pacientů. Velikost ischemického ložiska neovlivnil výsledný klinický stav pacientů v našem souboru ($p > 0,05$). Počet pacientů s příznivým outcome byl v našem souboru nižší než v publikovaných studiích (32 % vs 75 %).

Závěr: Velikost objemu ischemie neměla vliv na výsledný outcome pacientů s maligním ischemickým infarktem. Pouze 32 % pacientů v našem souboru léčených pomocí chirurgické dekomprese dosáhlo příznivého klinického výsledného stavu. Pacienti v době indikace operace v našem souboru byli v horším klinickém stavu než operovaní pacienti z publikovaných studií (NIHSS medián 25 vs 21). Benefit operace závisí na dodržení přísných indikačních kritérií.

HS2 – Extrapyramidová onemocnění I.

HS2-1 Efekt ropinirolu na nemotorické symptomy Parkinsonovy nemoci: prospektivní multicentrická studie

Rektorová I¹, Baláž M¹, Svátová J², Zárubová K³, Honig I⁴, Dostál V⁵, Sedláčková S¹, Nestršil I¹, Mastík J¹, Bareš M¹, Velísková J⁶, Dušek L⁷

¹Centrum pro abnormální pohyby a parkinsonismus, 1. neurologická klinika LF MU a FN U sv. Anny, Brno, Czech Republic

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

³Neurologická klinika 2. LF UK, FN Motol, Praha, Czech Republic

⁴Neurologické oddělení, Baťova nemocnice, Zlín, Czech Republic

⁵Neurologické oddělení, Nemocnice Pardubice, Pardubice, Czech Republic

⁶Neurologická klinika LF UP, FN Olomouc, Olomouc, Czech Republic

⁷Ústav biostatistiky a analýz, MU, Brno, Czech Republic

Cíl: Zjistit efekt ropinirolu na některé vybrané nemotorické symptomy Parkinsonovy nemoci (PN).

Metoda: 44 pacientů s PN s přítomností nebo bez přítomnosti pozdních motorických komplikací (MK+ a MK– skupiny); šestiměsíční prospektivní studie; hodnocení prováděno ve stavu „ON“, tj. v dobrém hybném stavu pacienta; použité škály: Unified Parkinson's Disease Rating Scale (UPDRS) pro hodnocení hybnosti a pozdních motorických komplikací, Hamilton Anxiety Scale (HAMA) pro hodnocení úzkosti, Montgomery-Asberg Depression Rating Scale (MADRS) pro hodnocení deprese, Parkinson's Disease Sleep Scale (PDSS) pro hodnocení kvality spánku, Epworth Sleep Scale (ESS) pro hodnocení zvýšené denní spavosti, International Index of Erectile Function (IIEF) a Female Sexual Function Index (FSFI) pro hodnocení sexuálních funkcí u mužů a žen; provedeny odběry sexuálních hormonů ze séra.

Výsledky: Průměrná denní dávka ropinirolu byla v obou skupinách srovnatelná: 10mg/den, denní dávka L-dopa klesla v obou skupinách. Vedle očekávaného zlepšení hybné symptomatiky a pozdních hybných komplikací došlo také k poklesu mediánových hodnot skóre HAMA a MADRS ve skupině MK+. Nízké vstupní hodnoty HAMA a MADRS ve skupině MK– nenasvědčily pro přítomnost depresivních symptomů a úzkosti. U mužů vstupní hodnoty HAMA negativně korelovaly s hodnotou sérové hladiny testosteronu. Nejistili jsme signifikantní změny ve škálách hodnotících spánek a sexuální funkce. Změny v hybné škále UPDRS III signifikantně korelovaly s dávkou ropinirolu. Změny ve škálách HAMA a MADRS korelovaly pouze se změnou ve škále hodnotící spánek.

Závěr: Vedle efektu na hybné symptomy zlepšil ropinirol anxieta a depresivní symptomy u pacientů s pozdními hybnými komplikacemi PN. Podpořeno Výzkumným záměrem MŠ ČR MSM 0021622404 a edukačním grantem společnosti GSK, Česká republika.

HS2-2 Aktivita motorické kůry u Parkinsonovy nemoci v obraze funkční MRI: souvislost se stavem hybnosti

Jech R¹, Dušek P¹, Vymazal J², Růžička E¹

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

²Nemocnice Na Homolce, Praha, Czech Republic

Úvod: V naší práci jsme se hledali kvantitativní vztah mezi klinickým postižením hybnosti u pacientů s Parkinsonovou nemocí (PN) vyjádřenou motorickým UPDRSIII (Unified Parkinson's Disease Rating Scale) skóre a aktivitou motorické kůry vyjádřenou amplitudou BOLD (Blood Oxygenation

Level Dependent) signálu. K tomu jsme použili motorickou úlohu se sponzánně iniciovaným stiskem tlačítka. Zatímco v jedné úloze pacient prováděl stisk tlačítka náhodně, při druhé prováděl stisk tlačítka během reprodukce časových intervalů (Time Reproduction Task – TRT)

Metoda: Do studie byli zařazeni 12 pacientů s PN. Všichni byli vyšetřeni pomocí event-related fMRI po celonočním vysazení dopaminergní medikace (OFF stav) a s týdenním odstupem po podání jejich obvyklé dopaminergní medikace (ON stav). Během šestiminutové úlohy s náhodným stiskem tlačítka bylo úkolem pacienta přibližně desetkrát stisknout tlačítko joysticku pomocí ukazováku pravé ruky. TRT úloha spočívala v prezentaci řady vizuálních podnětů různého předdefinovaného trvání (8 intervalů v rozmezí 5 až 17 s). Během úlohy si měl pacient nejprve trvání prezentovaného podnětu zapamatovat a následně jej vymezit stiskem tlačítka. Vyšetření bylo provedeno pomocí event-related fMRI na 1.5T MRI přístroji.

Výsledky: Při náhodném stisku tlačítka byla zaznamenána inverzní korelace mezi intenzitou BOLD signálu v levostranném primárním motorickém (M1) kortexu a aktuálním motorickým skóre UPDRSIII ($P < 0,0001$ bez korekce). Při TRT úloze došlo k jevu zcela odlišnému. V pravostranné dorzolaterální prefrontální kůře (DLPFC) korelovala intenzita BOLD signálu s UPDRSIII skóre pozitivně ($P < 0,0001$ bez korekce).

Závěr: Prokázali jsme vliv dopaminergní medikace na funkci motorické kůry u pacientů s PN. Při náhodném stisku tlačítka bylo horší motorické postižení doprovázeno nižší kortikální aktivitou M1. Při stisku tlačítka během TRT úlohy jsme však dospěli k jiným výsledkům. Motorické UPDRSIII skóre pozitivně korelovalo jen s aktivitou pravostranného DLPFC kortexu. Z našich výsledků tedy vyplývá, že chování SM1 a DLPFC oblasti je zřejmě omezeno funkcí kapacitou okruhů, které jsou pro daný typ úlohy k dispozici. Zatímco pro náhodně iniciovaný stisk tlačítka je zřejmě kritická role M1, plánovaný stisk tlačítka v očekávané době je naopak limitován funkcí pravostranného DLPFC oblasti, která se kromě jiných kognitivních úloh, aktivuje právě při percepci času.

Podpořeno grantem GAUK 16-2006, IGA MZ ČR 1A/8629-5, a výzkumným záměrem MŠMT 0021620849

HS2-3 Transkraniální sonografie substantia nigra u Parkinsonovy choroby a parkinsonských syndromů

Bártová P¹, Školoudík D¹, Fadrná T¹, Kaňovský P², Herzig R²

¹Neurologická klinika, FNsP Ostrava-Poruba, Ostrava, Czech Republic

²Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc, Czech Republic

Úvod: Rozlišení mezi Parkinsonovou chorobou (PN), esenciálním tremorem (ET) a atypickými parkinsonskými syndromy (APS) může být velmi obtížné, hlavně v počátečních stadiích onemocnění. Transkraniální sonografie (TCS) dokáže detekovat strukturální postižení substantia nigra a dalších mozkových struktur, jako je nucleus lentiformis, nucleus caudatus, thalamus, a velikost 3. komory.

Cíl: Zjistit přínos TCS v diferenciální diagnostice PN, ET a APS.

Metodika: Na neurologické klinice FN Ostrava-Poruba jsme vyšetřili během let 2006–2007 soubor 202 pacientů (123 mužů, 79 žen, ve věku $68,4 \pm 9,83$ let) – 111 pacientů s PN chorobou, tíže onemocnění hodnocených podle Hoehnové a Yahra (HY) stadium 2–4; 8 pacientů s multisystémovou atofií (MSA) HY stadium 2–4, 10 pacientů s vaskulárním parkinsonským syndromem (VP) HY stadium 2–4, 10 pacientů s ET, 63 pacientů s jiným extrapyramidovým syndromem. U všech pacientů byly hodnoceny jednotlivé extrapyramidové příznaky. Všem pacientům jsme provedli na našem ultrazvukovém pracovišti vyšetření TCS skrz transtemporální akustické kostní okno a byla změřena velikost a echogenita substantia nigra. Pro statistické zpracování byl použit Studentův t-test, Mann-Whit-

neyův test a Pearsonův korelační test. 14 pacientů nebylo možno vyšetřit pro nedostatečné kostní okno.

Výsledky: Zvětšená ($> 0,25 \text{ cm}^2$) a hyperechogenní substantia nigra byla zjištěna u 84,7 % pacientů s PN ($p < 0,05$), 50 % pacientů s MSA ($p < 0,05$), 27,3 % pacientů s VP, 20 % pacientů s ET. Nejlepší korelace patologického nálezu na substantia nigra byla s jednostranným tremorem ($r = 0,18$), oboustrannou rigiditou ($r = 0,39$) a oboustrannou bradykinezou ($r = 0,33$).

Závěr: TCS je jednou z metod, která může být použita v diferenciální diagnostice APS, PN a dalších extrapyramidových syndromů. Rozšíření a zvýšená echogenita substantia nigra se zdají být markerem strukturálního poškození tohoto jádra nejen u PN ale v menší míře i u dalších extrapyramidových onemocnění.

HS2-4 Pergolid v léčbě Parkinsonovy nemoci – dobrý lék či neúnosné riziko?

Bareš M, Rektorová I, Krajčovičová L, Rektor I

I. neurologická klinika LF MU a FN u sv. Anny, Brno, Czech Republic

Cíl: Retrospektivně zhodnotit vedlejší účinky pergolidu (především srdečních chlopenních vad) a srovnání klinického účinku po převodu na jiné dopaminergní agonisty (DA).

Metodika: Retrospektivně vyhodnoceno 33 pacientů s Parkinsonovou nemocí [26 mužů, 7 žen, průměrný věk $62,1 \pm 7,88$ roků (SD), doba onemocnění $11,0 \pm 4,16$ roků, doba podávání pergolidu $5,1 \pm 1,70$ let]. Pacienti převedeni na jiné DA (pramipexol, ropinirol). U každého pacienta provedeno sonografické vyšetření srdce, dotazník na orgánové komplikace, hodnocení stavu hybnosti před a po záměně DA a vedlejší účinky.

Výsledky: Denní dávka pergolidu 2,8 (SD = 0,54) mg. 26 pacientů převedeno na pramipexol [denní dávka 2,0 (SD = 0,32) mg]; 7 pacientů na ropinirol [denní dávka 11,4 (SD = 4,52) mg]. Nežádoucí účinky se vyskytly u 11 pacientů (33,3 %) – zhoršení stavu hybnosti, nauzea, vertigo (pramipexol 9 pacientů – 34,6 %, ropinirol 2 pacienti – 28,6 %). Zhoršení stavu hybnosti řešeno navýšením celkové denní dávky L-DOPA, průměrná denní dávka L-DOPA nebyla statisticky významně změněna (L-DOPA před záměnou 767 mg, SD = 466,5 mg; L-DOPA po záměně 798 mg, SD = 451,7 mg). Trvání vedlejších účinků 8 týdnů (SD = 3,9 týdne). Sonografické vyšetření srdce neprokázalo klinicky významnou chlopenní vadu či chlopenní regurgitaci. U 2 pacientů (6,1 %) přítomny klinicky nevýznamné chlopenní změny středního stupně; u 7 pacientů (21,2 %) diskrétní změny na srdečních chlopních. Levostranná srdeční dilatace mírného stupně přítomna u 5 pacientů (15,1 %). Dle dotazníkového šetření nezjištěny orgánové komplikace, zvýšil se počet pacientů s nadměrnou denní spavostí [ze 3 (9,1 %) na 7 (21,2 %)].

Závěr: Neprokázaný v literatuře popisované signifikantní orgánové vedlejší účinky pergolidu, zejména chlopenních vad. Vysazování pergolidu a převod na jiného agonistu dopaminu vhodné střízlivěji a individuálně posuzovat, může být spojeno s přechodným zhoršením stavu pacienta či zvýšenou denní spavostí.

Podpořeno Výzkumným záměrem MŠM0021622404.

HS2-5 Non-motorické účinky hluboké mozkové stimulace subtalamického jádra – vliv na tělesnou hmotnost

Nováková L¹, Haluzík M², Jech R¹, Urgošík D¹, Růžička E¹

¹ Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

² III. interní klinika 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

Hluboká mozková stimulace subtalamického jádra (DBS STN) je účinná metoda léčby pokročilé Parkinsonovy nemoci (PN). Nejčastějším vedlejším

non-motorickým účinkem je váhový přírůstek. Cílem studie je vyhodnocení váhových změn pacientů léčených DBS STN.

Na úvod byla provedena retrospektivní dotazníková studie na 23 pacientech po DBS STN (průměrný věk skupiny 55 let, průměrná doba trvání PN 14 let). Později byly prospektivně sledovány antropometrické a nutriční parametry u nových DBS STN pacientů (20 subjektů – 6 žen, 14 mužů, průměrný věk 56,6, rozpětí 42–67 let). Kontrolní skupinou je 7 pacientů s DBS VIM stimulací (průměrný věk 60,3, rozpětí 46–74 let). Subjekty byly sledovány během 1 roku šestkrát (1 den před, 1, 2, 4, 6 a 12 měsíců po výkonu). Byla měřena hmotnost, body mass index (BMI), obvod pasu a biochemické nutriční parametry včetně hladiny hormonů příjmu potravy (leptin, adiponectin, resistin a ghrelin).

Průměrný váhový přírůstek subjektů zařazených do retrospektivní studie byl 9,4 kg. Při prospektivním sledování, pacienti s DBS STN signifikantně zvýšili hmotnost, na rozdíl od DBS VIM skupiny. Průměrný váhový přírůstek za 12 měsíců od implantace je +3,35 kg (–6,3 do +9,8 kg), medián +3,55 kg. BMI se průměrně zvýšilo o $1,21 \text{ kg/m}^2$ (–1,6 do +3,4), medián 0,75 kg/m^2 . Během prvního měsíce po zavedení elektrod a před zahájením stimulace byl zaznamenán signifikantní nárůst hmotnosti o 1,13 kg (–1,6 do +4,6 kg), medián +0,85 ($p = 0,007$). Sérové hladiny sledovaných hormonů se signifikantně neměnily.

Signifikantní váhové změny byly nalezeny jen u DBS STN skupiny. Tyto změny nejsou doprovázeny fyziologickými změnami hormonů příjmu potravy. Pro váhový přírůstek po DBS STN zatím neexistuje jednoznačné vysvětlení. Změna hmotnosti by mohla souviset se sníženým energetickým výdejem v důsledku zmírnění dyskinezií a se zlepšením příjmu potravy, nebo s přímým vlivem stimulace na hypothalamus. Absence fyziologické reakce hormonů na přírůstek hmotnosti našich pacientů by mohla pomoci objasnit mechanismus váhových změn.

Podpořeno VZ MSM0021620849 a IGA MZ 1A/8629-5.

HS3 – Cévní onemocnění mozku II.

HS3-1 Metabolický syndrom, poruchy fibrinolýzy a ultrasenzitivní CRP u nemocných v akutní fázi ICMP

Vlachová I¹, Vaverková H², Herzig R¹, Novotný D³, Krčová V⁴, Bártková A¹, Šaňák D¹, Kaňovský P¹, Langová K⁵

¹ Neurologická klinika LF UP a FN, Iktové centrum, Olomouc, Czech Republic

² III. interní klinika LF UP a FN, Olomouc, Czech Republic

³ Oddělení klinické biochemie FN, Olomouc, Czech Republic

⁴ Hemato-onkologická klinika LF UP a FN, Olomouc, Czech Republic

⁵ Ústav lékařské biofyziky LF UP, Olomouc, Czech Republic

Úvod: Metabolický syndrom inzulinové rezistence (MSIR) je významným rizikovým faktorem ischemické choroby srdeční a ischemických cévních mozkových příhod (iCMP). MSIR je spojen s poruchami hemostázy a subklinickým zánětem. Všechny tyto složky zvyšují riziko rozvoje aterosklerózy.

Cíl: Posoudit četnost výskytu MSIR a jeho vliv v akutní fázi iCMP dále pak a jeho vztah k poruchám fibrinolýzy a markerům zánětu. Druhotným cílem pak bylo posoudit vztah MSIR k tíži karotické choroby.

Metodika: MSIR byl hodnocen podle kritérií NCEP-ATP III. Pro posouzení poruch fibrinolýzy bylo použito stanovení vWF, tPA a PAI-I. Jako marker subklinického zánětu jsme použili ultrasenzitivní CRP (hsCRP). Vyšetřeno bylo 111 nemocných s iCMP (65 mužů a 46 žen prům. věku $60,2 \pm 10,4$ let).

Kontrolní skupinu tvořilo 58 zdravých osob (32 mužů a 26 žen, prům. věku 57,1 ± 9,9 let). Stupeň karotických stenóz byl hodnocen jako ≤ 30 %, 31–69 %, ≥ 70 %. Pro statistické vyhodnocení byl použit χ^2 test, Mannův-Whitneyův U test a Wilcoxonův test.

Výsledky: Výskyt MSIR byl u probandů signifikantně vyšší proti KS ($p < 0,0001$), probandi s MSIR měli vyšší hladinu inzulínu na lačno ($p < 0,001$), PAI-1 ($p < 0,01$), hsCRP ($p < 0,0001$) a významně těžší postižení karotických tepen ($p < 0,002$) v porovnání s probandy bez MSIR.

Závěr: Práce potvrzuje MSIR jako významný rizikový faktor iCMP. S jeho atributy se významně pojí poruchy fibrinolýzy a subklinický zánět. MSIR je rovněž prediktorem těžšího aterosklerotického postižení karotických tepen.

HS3-2 CADASIL: analýza mutací v genu *Notch3*

Vlášková H¹, Boučková M¹, Hřebíček M¹, Matěj R², Elleder M¹

¹ Ústav dědičných metabolických poruch, 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

² Oddělení patologie a NRL prionových nemocí, FTNSP, Praha, Czech Republic

Úvod: Cerebrální autosomálně dominantní arteriopatie se subkortikálními infarkty a leukoencefalopatií (CADASIL) je dědičné cerebrovaskulární onemocnění s autozomálně dominantním typem přenosu. Patofyziologickým podkladem onemocnění je porucha receptoru *Notch3* podmíněná mutacemi v genu *Notch3*, jenž se nachází na krátkém raménku chromozomu 19. Mutace se nacházejí v EGF-like doménách v extracelulární části receptoru a téměř bez výjimky vytvářejí nebo vedou k zániku cysteinového zbytku a pravděpodobně k abnormálně vytvořeným disulfidovým můstkům.

Diagnostika se opírá o klinický obraz progredující vaskulární demence s opakovanými subkortikálními ischemickými ikty mezi 30–50 lety věku pacienta s relativně typickým MRI obrazem ve frontálních a temporálních lalocích. K diagnostice se využívá kožní biopsie, kterou lze imunohistochemicky prokázat ve ztlustěných stěnach arteriol zvýšené množství materiálu reagujícího s protilátkou proti *Notch3* a elektromikroskopicky lze prokázat přítomnost granulárního osmiofilního materiálu na zevní ploše bazální laminy buněk hladkého svalstva arteriol. Definitivním diagnostickým vyšetřením je molekulárně biologický průkaz patogenní variace v genu *Notch3*.

Metodika: Vyšetření mutací genu *Notch3* je prováděno přímým sekvenováním PCR produktů zahrnující 23 exonů, které kódují extracelulární úseky proteinu. Genomová DNA je amplifikována za použití 12 párů specifických PCR primerů.

Výsledky: Doposud jsme vyšetřili 13 probandů a 10 rodinných příslušníků. U šesti probandů nebyly mutace v genu *Notch3* prokázány. U dalších šesti jsme prokázali heterozygotně nukleotidové substituce, které mění počet cysteinových zbytků v proteinu: p. C144F, p. R182C, p. Y189C, p. G296C, p. R332C a p. R421C. V jednom případě šlo o záměnu valinového za aspartátový zbytek. Predikčními programy k určení patogenity byla mutace vyhodnocena jako netolerovaná záměna. Pokud bude p. V644D segregovat s fenotypem v rodině, je nutné ji považovat za patogenní mutaci.

Závěr: Cílem našeho sdělení je upozornit na výskyt této choroby v České republice a nabídnout molekulárně genetickou diagnostiku na našem pracovišti. Zároveň je třeba zdůraznit nezbytnost genetické porady v rodině. Před testováním presymptomatických příbuzných je lege artis nutné provádět poradu ve více fázích obdobně jako u M. Huntingtona.

Podpořeno výzkumnými záměry MŠM ČR 0021620806 a MZ ČR 64165.

HS3-3 Cerebrovaskulární manifestace antifosfolipidového syndromu

Bártková A¹, Šaňák D¹, Vlachová I¹, Hutýra M², Herzog R¹, Král M¹, Kaňovský P¹

¹ Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc, Olomouc, Czech Republic

² I. interní klinika LF UP a FN Olomouc, Olomouc, Czech Republic

Antifosfolipidový syndrom (APS) je definován komplexem klinických a laboratorních příznaků. Klinickým kritériem je arteriální nebo venózní trombóza, případně patologická gravidita s habituálními aborty. Laboratorními markery jsou zvýšené hladiny antikardiolipinových IgG/M protilátek dependentních na beta-2-glykoproteinu I nebo pozitivita lupus antikoagulans (LA) opakovaně, 2x v rozmezí 6–12 týdnů. Pokud se APS manifestuje u osob se SLE nebo jinou autoimunitní chorobou, hovoříme o sekundárním APS. U určité části pacientů však nenajdeme souvislost s jiným onemocněním či další vyvolávající příčinou. Tento stav pak označujeme jako primární antifosfolipidový syndrom.

Antifosfolipidový syndrom (APS) se může prezentovat různorodými klinickými symptomy, např. cerebrovaskulárním onemocněním, choreou/hemibalizmem, epileptickými záchvaty, bolestmi hlavy, kognitivní poruchou, transverzální myelopatií, Devicovým syndromem i tzv. sclerosis multiplex like projevy. Cerebrovaskulární manifestace APS patří mezi nejčastější, objevuje se až u poloviny nemocných s APS a neurologickými symptomy. Cerebrální infarkt nebo tranzitorní ischemická ataka je prvním projevem APS až u 23 % těchto pacientů. Etiologicky vidíme nejčastěji postižení malých tepen, aterosklerotickou makroangiopatií intra- a extrakraniálních tepen a kardioembolizmus.

Autoři v krátkých kazuistikách prezentují základní charakteristiky jednotlivých subtypů vaskulárního infarktu u APS pacientů z vlastního souboru, diagnostická úskalí APS a terapeutická specifika primárního a sekundárního APS.

HS3-4 Vplyv alkoholu na prietokové rýchlosti v artéria cerebri media a erytrocytárnu deformabilitu

Gdovinová Z.

Neurologická klinika LF UPJŠ a FNLP Košice, Slovak Republic

Úvod: Pôsobenie alkoholu ako rizikového faktora ischemickej cievnjej mozgovej príhody je stále diskutovaná otázka.

Ciel: Zistiť vplyv alkoholu na prietokové rýchlosti mozgovými cievami a na erytrocytárnu deformabilitu.

Materiál a metodika: Súbor tvorilo 32 pacientov (22 mužov a 10 žien), tzv. ťažkých alkoholikov (heavy alcohol drinkers), priemerného veku 45 rokov (23–65 rokov), hospitalizovaných na Psychiatrickej klinike FNLP a LF UPJŠ Košice. Ako ťažkí alkoholici sú podľa definície WHO hodnotení muži pijúci viac ako 200 gramov alkoholu a ženy pijúce viac ako 140 gramov alkoholu týždenne.

Z 32 pacientov 5 pili 5 rokov, 13 pacienti 10 rokov, 12 pacienti do 20 rokov a zvyšní dvaja viac ako 20 rokov. Všetci pili denne viac ako 84 gramov alkoholu (84–100 gramov).

Prietokové rýchlosti v artéria cerebri media (MCA) boli hodnotené prístrojom Trans-scan 3-D (EME, Germany), 2 MHz sondou.

Extrakraniálny úsek karotíd bol vyšetřovaný duplexným ultrazvukovým prístrojom (MEGAS).

Erytrocytárna deformabilita bola hodnotená metódou kation-osmotickéj hemolýzy (KOH).

Pacienti boli vyšetřovaní po prijatí do nemocnice a po 2 týždňovej hospitalizácii.

Kontrolní skupinu tvorilo 50 zdravých jedinců průměrného věku 44,8 roka (19–61 roků).

Výsledky: Hodnoty Vmean v MCA boli při přijetí signifikantně nižší oproti kontrolní skupině, vlevo $45,1 \pm 7,65$ cm/s oproti $59,2 \pm 9,1$ cm/s ($p < 0,001$), vpavo $45,6 \pm 7,71$ cm/s oproti $58,9 \pm 9,2$ cm/s ($p < 0,001$). Po 2 týdnech abstinence se signifikantně zvýšili na $54,3$ cm/s v levé MCA ($p < 0,001$), a $54,0$ cm/s v pravé MCA ($p < 0,001$), nedosáhli však hodnoty kontrolní skupiny.

Hodnoty KOH boli při přijetí sniženy, avšak neboli pozorované signifikantně změny po 2 týdnech abstinence.

Záver: Z uvedeného vyplývá, že „těžký alkoholismus“ vedie k spomaleniu prietokových rýchlostí mozgovými cievami ako aj k zníženiu kation-osmotickéj hemolýzy (erytrocytarnej deformability). Zlepšenie prietokových rýchlostí po abstinencii bez výraznejšej zmeny KOH však svedčí pre skutočnosť, že na zmene prietokovej rýchlosti majú podiel aj iné faktory.

HS3-5 Nízkodávkovaná trombolýza vertebrobazilárnych infarktů

Petrovičová A, Brozman M

Neurologická klinika, FN, Nitra, Slovak Republic

Úvod: Vertebrobazilárna ischémia zahŕňa široké spektrum klinických jednotiek od subklinických až po smrteľné infarkty. Charakteristickým klinickým rysom je jej nepredvídateľný priebeh. Častokrát plíživý, alebo atakovitý, vo forme TIA alebo s náhlym fatálnym zhoršením. Reálne existuje riziko podcenenia príznakov a stanovenia nesprávnej diagnózy.

Neurologické príznaky odrážajú topografickú dysfunkciu mozgového kmeňa a cerebella. Štatisticky významné pre zlú prognózu sú štyri faktory zistené pri prijatí: dysartria, anizokória alebo okohybná porucha, postihnutie distálnych mozgových nervov a alterácia vedomia.

CT, ktoré je zvyčajnou iniciálnou diagnostickou zobrazovacou metódou má pre včasnú infratentoriálnu ischémiu nízku senzitivitu. Metódou voľby je jednoznačne MRI a DWI.

Metodika: Liečba infratentoriálnej ischémie a hlavne bazilárnej oklúzie nie je dostatočne definovaná. Mortalita pri použití tradičných vazodilatancií, neuroprotektív v kombinácii so subkutánnymi nízkomolekulárnymi heparínmi dosahuje 75–86 %. Zníženie mortality je možné dosiahnuť trombolýzou, ktorá predstavuje v súčasnosti najúčinnjšiu liečbu akútnych mozgových infarktů. Úspešná trombolýza je však zatažená 30% rizikom včasnej reoklúzie. Nízkodávkovaná prolongovaná trombolýza predstavuje nový liečebný postup u pacientov so stenotizujúcim procesom a bazilárnu na podklade tromboembolizmu.

Výsledky: V prednáške uvádzame kazuistiky pacientov s progredujúcim vertebrobazilárnym infarktóm na podklade postupnej bazilárnej oklúzie. U oboch mal klinický stav iniciálne typicky kolísavý priebeh a po 12–72 hodinách pri súčasnom podávaní štandardnej vazoaktívnej liečby došlo k náhlemu závažnému zhoršeniu. MRI/DWI, Duplexný UZ a TCD odhalili kmeňový infarkt a známky bazilárnej trombózy. Kontinuálne intravenózne sme podávali rt-PA dávke $0,125$ mg/kg/deň počas 48 hodín do maximálnej celkovej dávky 20 mg. Ku klinickému zlepšeniu stavu došlo už v priebehu aplikácie a v priebehu ďalšieho sledovania nedošlo k ďalšej ischémickej epizóde. Kontrolné zobrazovacie vyšetrenia vylúčili posttrombolýtickú hemoragickú komplikáciu.

Záver: Nový liečebný postup bazilárnej oklúzie použitím rt-PA predstavuje za súčasnej nedostatočnej deficiencie liečby vertebrobazilárnych infarktů možnosť signifikantnej redukcie mortality a závažnej funkčnej neschopnosti.

HS3-6 Prevalence rezistence na antiagregačnú liečbu medzi pacientmi po ischemickej CMP

Tomek A¹, Šrámek M¹, Hadačová I²

¹ Neurologická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha, Czech Republic

² Oddělení hematologie FN Motol, Praha, Czech Republic

Úvod: Antiagregační léčba snižuje riziko recurence ischemické CMP (iCMP) zhruba o 20 %. Recidivy jsou však i přes zavedenou antiagregační léčbu časté. Jednou z příčin klinického selhání je rezistence na jednotlivá léčiva: kyselinu acetylsalicylovou (ASA) a tienopyridiny (klopidogrel CLOP, tiklopidin TIC). Zatím nejasná je možná rezistence na dipyridamol (DIP) i její laboratorní testování. Fenomén rezistence je dosud velmi různě definován. Známé rezistenci klinickou (selhání léčby) a laboratorní (in-vitro testy trombocytů, metabolity tromboxanu A2). Dle použité metodiky a dávky je uváděna prevalence rezistence na ASA 5–40 % a na CLOP 20–40 %. Údaje ze studií naznačují, že snížená reaktivita trombocytů na podanou léčbu detekovaná in-vitro může predikovat vyšší riziko recidivy trombotické události.

Cíl: Ozřejmit prevalenci rezistence na antiagregační léčbu dle agregometrie v souboru pacientů po iCMP.

Materiál a metodika: Celkem bylo vyšetřeno 88 pacientů, kteří prodělali iCMP s indikovanou antiagregační léčbou. Vybráni byli pouze pacienti s dostatečnou kompliancí a kompletní etiologickou subtypizací iCMP dle kritérií studie TOAST: nemoc velkých tepen (23), nemoc malých tepen (23), kryptogenní (31), kardiogenní (5), jiná určená příčina (6). Celkem 20 pacientů již bylo léčeno před indexovou iCMP ASA (50–200 mg), indikací léčby bylo ICHS (9), ICHDK (1) a CMP (10). Agregometrie byla provedena na přístroji PAP-4-CD (BioData) za použití agonistů kyseliny arachidonové (ARA), adenosin difosfátu (ADP), kolagenu (KOL) a ristocetinu (RIS). Výsledek byl interpretován jako dobrá odpověď na léčbu (ASA: konečná agregace ≤ 69 % po přidání ADP a ≤ 19 % po přidání ARA; CLOP, TIC: agregace ≤ 59 % po ADP), částečná odpověď (jen u ASA, odpověď pouze na jeden induktor) nebo jako rezistence (ASA: agregace ≥ 70 % po ADP a ≥ 20 % po ARA; CLOP, TIC: agregace ≥ 60 % po ADP).

Výsledky: Rezistentních bylo 6,1 % (2/33) pacientů léčených ASA 50–200 mg, 11,1 % (4/36) ASA 50 mg + DIP 400 mg, 16,7 % (1/6), CLOP 75 mg a 25 % (2/8) TIC 500 mg denně. Částečná odpověď na léčbu byla u 24,2 % (8/33) pacientů léčených ASA 100–200 mg a u 27,8 % (10/36) léčených ASA 50 mg + DIP 400 mg denně.

Záver: Vzhledem k prognostické závažnosti recidivy iCMP a relativní četnosti výskytu rezistence na antiagregační terapii je agregometrie jistě slibnou taktikou v optimalizaci sekundární prevence iCMP.

HS4 – Extrapyramidová onemocnění II.

HS4-1 Sporadický „guamský parkinsonský komplex“ nebo koincidence více neurodegenerativních onemocnění?

Kaňovský P, Farníková K, Nestršil I, Vranová H, Nevrlý M, Urbánek K
Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc, Czech Republic

Guamský parkinsonský komplex, nazývaný také „lytico-bodig“, tj. v chamorštině „blbý a líný“, je neurodegenerativní onemocnění, považované dosud za endemické pro ostrov Guam v Pacifiku. Manifestuje se obvykle v mladším středním věku postupnou progresí příznaků typických pro parkinsonismus, amyotrofií 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.

U 4 pacientů z České republiky, léčených pro Parkinsonovu nemoc po dobu více než 5 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 MRI 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 nález pro diagnózu amyotrofické laterální sklerózy, splňující kritéria El Escorial. Pacienti byli léčeni za pomoci dopaminergních preparátů, a u 3 z nich byla do léčby přidána kognitiva a riluzol.

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.

HS4-2 Dva jednoduché klinické testy a ich schopnosť predikovať pády u pacientov s Parkinsonovou chorobou

Valkovič P¹, Brožová H², Bötzel K³, Růžička E², Benetin J¹

¹ II. Neurologická klinika LF UK a FNSP akademika L. Déreza, Bratislava, Slovak Republic

² Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

³ Neurologische Klinik LMU, Klinikum Grosshadern, München, Germany

Úvod: Posturálna instabilita (PI) a rekurentné pády sú príčinou väčšiny vážnych komplikácií v súvislosti s Parkinsonovou chorobou (PCh). V klinickej praxi sa najčastejšie hodnotí posturálna stabilita pomocou tzv. Pull testu. Avšak tento test dokáže validne hodnotiť reálne schopnosti udržiavania rovnováhy u parkinsonikov len ak sa použije v stave s vysadenou medikáciou (OFF). Nedávno bol predstavený alternatívny klinický test – Push & Release (P&R) test – ktorý by mohol byť citlivejším v hodnotení PI u pacientov s PCh.

Cieľ práce: Porovnanie Pull testu a P&R testu z hľadiska schopnosti predikcie pacientov s pádmi a bez nich vo vzťahu k antiparkinsonskej medikácii.

Metodika: Štúdie sa zúčastnilo 82 pacientov s PCh z troch centier (Bratislava, Praha, Mníchov). Pacienti boli na základe anamnézy pádov za posledných 12 mesiacov klasifikovaní na pacientov bez pádov (N = 46) a pacientov s pádmi (N = 36). Všetci boli vyšetrení pomocou Pull a P&R testu v oboch (ON, OFF) klinicky definovaných fázach vo vzťahu

k medikácii. Výkon v oboch testoch bol hodnotený pomocou 5stupňovej škály. Schopnosť klasifikovania pacientov s pádmi a bez pádov bola štatisticky hodnotená pomocou binomiálnej logistickej regresie (BLR) a metódy „area under the receiver operating characteristics curve“ (AUC).

Výsledky: Celková správnosť predikcie pacientov s pádmi a bez nich (metódy BLR (AUC)) bola u Pull testu v OFF stave 85,4 % (0,87) a v ON stave len 76,8 % (0,78). Správnosť predikcie bola u P&R testu v OFF stave 86,6 % (0,90) a v ON stave až 87,8 % (0,87).

Záver: Oba klinické testy sú citlivé a relatívne rovnocenné v hodnotení pacientov v stave OFF. Avšak P&R test dokáže jednoznačne lepšie predikovať parkinsonikov s pádmi a bez nich v porovnaní s Pull testom v stave ON. Preto ho odporúčame etablovať do klinickej praxe.

Lit.: Jacobs et al. *J Neurol* 2006; 253(11): 1404–1413.

HS4-3 Extrapyramidová hypokinetická dysartrie u Parkinsonovy nemoci: srovnání rané a pozdní fáze onemocnění

Bachurová H, Klempř J, Picmausová J, Růžička E

Neurologická klinika 1.LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

Úvod: Parkinsonova nemoc (PN) je provázena mimo jiné i poruchou hlasu, řeči a komunikace, která se označuje jako extrapyramidová hypokinetická dysartrie (HD). Jejími klasicky uváděnými příznaky jsou hypomimie, bradykineze-hypokineze-dysdiadochokineze orofaciálního svalstva, hypersalivace, dysfagie, zkrácená délka i síla expirace, hypofonie, zastřený až chraptivý hlas, nepřesná artikulace konzontan, zhoršená srozumitelnost řečového projevu, dysprozodie, palilálie a hezitace. Tyto příznaky se však nevyskytují hned všechny najednou od samého začátku onemocnění.

Cíl: Porovnání projevů HD v rané a pokročilé fázi onemocnění PN.

Metodika: Celkem bylo vyšetřeno 62 osob s PN modifikovanou verzí dysartrického profilu 3F s 5bodovou škálou hodnocení, kde se vyšetřuje faciokineze, fonorespirace a fonetika. 8 pacientů bylo v počáteční fázi PN před nasazením farmakoterapie, z toho 2 ženy a 6 mužů, průměrný věk 65,6 let (v rozmezí 56–82 let), průměrná doba trvání onemocnění 19,5 měsíce (6–54 m). Pacientů v pozdní fázi PN bylo celkem 54, z toho 18 žen a 36 mužů, průměrný věk 64,2 let (v rozmezí 43–82 let), průměrná doba trvání onemocnění 13,9 let (5–31 let). Ze studie byly vyloučeny osoby s prokázanou demencí.

Výsledky: U pacientů v rané fázi onemocnění se u 6 z 8 osob vyskytovala hypomimie, 4 osoby měly sníženou délku expirace bez fonace, ale pouze 3 z nich měly rovněž sníženou délku expirace s fonací. U 4 osob se již vyskytovala hypofonie a zastřený nebo chraptivý hlas. Nikdo neměl v rané fázi PN dysartricky narušenou artikulaci, sníženou srozumitelnost řečového projevu, změněné tempo řeči či jinak významně narušenou prozodii řeči. U pacientů v pozdní fázi onemocnění se vyskytovaly v různém poměru všechny klasické příznaky HD, včetně dysprozodie – 43 osob (79,6 %), tachyfemie – 12 osob (22,2 %), palilálie – 11 osob (20,4 %), hesitací – 8 osob (14,8 %), nepřesné artikulace – 28 osob (51,9 %) atd.

Závěr: Výsledky studie naznačují, že již v rané fázi PN se objevují potíže zejména v oblastech faciokineze, respirace a fonace, a z nich se později jako důsledek odvíjí pozdní příznaky v oblasti artikulace, prozodie a plynulosti řečového projevu.

Podpořeno VZ MSM0021620849 a IGA MZ NR 9220-3.

HS4-4 Testování řídičských schopností u pacientů s Parkinsonovou nemocí

Svátová J¹, Vysoký P²

¹ Neurologická klinika LF UK a FN Královské Vinohrady, Praha, Czech Republic

² Dopravní fakulta ČVUT, Praha, Czech Republic

Úvod: Řízení motorových vozidel je komplexní forma dovedností zahrnující zejména kognitivní a psychomotorické funkce, které mohou být u Parkinsonovy nemoci narušeny. Schopnost řízení může být negativně ovlivněna i dalšími faktory – farmakoterapií, spánkovými poruchami, jiným onemocněním.

Cíl: Porovnat charakteristiky řidičů s Parkinsonovou nemocí (PN) s věkově odpovídajícími zdravými kontrolami pomocí počítačového simulátoru.

Metodika: Vyšetřeno 17 pacientů s PN, dosud aktivních řidičů a 14 zdravých dobrovolníků stejného věku. Byla odebrána podrobná anamnéza a provedeno hodnocení klinického stavu včetně použití hodnotících škál (Hoehn Yahr stupnice, Unified Parkinson's Disease Rating Scale, Mini mental State Examination, Parkinson's Disease Sleep Scale, Epworth Sleep Scale). Na interaktivním počítačovém simulátoru byly provedeny dva typy vyšetření – jednak měření reakční doby prostřednictvím pohybujícího se bodu na obrazovce a jeho sledování pomocí volantu řízení, jednak vlastní hodnocení jízdy na simulátoru ŠKODA SUPERB. Byla provedena vždy dvě měření – dopoledne a odpoledne, do hodnocení byl zahrnut horší výsledek.

Výsledky: Nikdo ze souboru parkinsoniků (věk 45–80 let, Hoehn Yahr stadium II–III, trvání Parkinsonovy choroby 2–15 let) nebyl v posledních 5 letech účastníkem dopravní nehody a nikdo neměl zkušenost s náhlým usnutím či nadměrnou denní spavostí. Nebyly zjištěny známky demence ani těžší deprese. Při hodnocení reakční doby se přechodové charakteristiky u obou souborů lišily, pacienti s Parkinsonovou chorobou měli o něco horší výsledky než kontrolní skupina (delší reakční doba, nižší maximální rychlost pohybu volantu). Při hodnocení jízdy na trenažéru byly všechny sledované parametry u obou skupin srovnatelné.

Závěr: Bylo zjištěno prodloužení reakční doby u pacientů s Parkinsonovou chorobou ve srovnání s kontrolní skupinou, ale nebyly zjištěny signifikantní rozdíly mezi oběma skupinami při testování na simulátoru řízení.

HS4-5 Likvorové markery neurodegenerace u Parkinsonovy nemoci

Vranová H¹, Kaňovský P¹, Nestražil I¹, Mareš J¹, Nevrlý M¹, Stejskal D²

¹ Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc, Olomouc, Czech Republic

² Oddělení laboratorní medicíny, Nemocnice Šternberk, Czech Republic

Úvod: Parkinsonova nemoc (PN) je chronické progredientní neurodegenerativní onemocnění. U pacientů s tímto onemocněním dochází procesem neurodegenerace k morfologickým a neurochemickým změnám centrálního nervového systému, které jsou vyjádřeny postupnou progresí nemoci. Tzv. Braakův koncept dělí toto postižení do 6 stupňů a ty uvádí do korelace s klinickým stavem. Neurodegenerativním procesem dochází k elevaci určitých markerů v likvoru. Míra neurodegenerativního procesu by měla korelovat s hladinou neurodegenerativních markerů v likvoru.

Cíl: Vyšetřit hladiny neurodegenerativních markerů v likvoru u pacientů s PN a u kontrolní skupiny pacientů a dále porovnat tyto hladiny s délkou trvání onemocnění a mírou motorického postižení vyjádřeného Hoehn-Yahrovou stupnicí.

Metodika: V rámci studie bylo vyšetřeno 32 pacientů trpících PN bez příznaků demence, 9 žen, 23 mužů, průměrný věk 59,9 ± 11,96 (SD) let,

průměrný věk na začátku onemocnění byl 55,2 ± 12,77 let, průměrná doba trvání nemoci 4,4 ± 3,6 let. 12 pacientů bylo léčeno L-DOPA, průměrná dávka byla 492,3 ± 137,2 mg denně, průměrná doba trvání terapie L-DOPA byla 3,92 ± 3,4) let. Jako kontrolní skupina bylo vyšetřeno 20 pacientů, 9 žen, 11 mužů, průměrný věk 51,2 ± 10,74 let. U všech pacientů byly vyšetřeny hladiny tau-proteinu, beta-amyloidu a cystatinu C v likvoru a proveden výpočet indexu tau-protein/beta-amyloid. Ke statistickému zhodnocení byly použity Kruskal-Wallisův test a ANOVA.

Výsledky: Studie prokázala signifikantně vyšší hladiny tau-proteinu v likvoru u pacientů s PN oproti kontrolní skupině (p = 0,05). Dále prokázala signifikantně vyšší hladiny tau-proteinu v likvoru (p = 0,03) a vyšší hodnotu indexu tau-protein/beta-amyloid (p = 0,04) u pacientů s PN do 2 let trvání nemoci oproti pacientům s délkou trvání nemoci nad 2 roky. Nebyla prokázána korelace hladin tau-proteinu v likvoru s tíží motorického postižení vyjádřeného Hoehn-Yahrovou stupnicí. Ostatní sledované hodnoty nevykázaly žádnou korelaci s diagnózou, délkou trvání onemocnění či tíží motorického postižení.

Závěr: Studie neprokázala, že hladina neurodegenerativních markerů v likvoru koreluje s tíží motorického postižení. Byly zjištěny statisticky signifikantně vyšší hladiny tau-proteinu v likvoru u pacientů s PN do 2 let trvání nemoci. Z toho lze usuzovat, že maximum neurodegenerativních změn u pacientů s PN probíhá nejspíše v počátku onemocnění.

HS5 – Roztroušená skleróza I.

HS5-1 Je MRI spolehlivý marker pro sledování klinického stavu?

Horáková D¹, Havrdová E¹, Doležal O¹, Seidl Z², Vaněčková M², Cox J³, Dwyer M³, Bergsland N³, Rimes B³, Zivadinov R³

¹ Neurologická klinika, 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

² Radiologická klinika, MRI oddělení, 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

³ Buffalo Neuroimaging Analysis Center, Dpt. of Neurology, Buffalo, USA

Úvod: Roztroušená skleróza (RS) je onemocnění s výraznou individuální variabilitou klinického průběhu. Pro správný monitoring aktivity jsou zapotřebí spolehlivá paraklinická vyšetření.

Cíl: Určit vztah mezi různými magneticko-rezonančními (MRI) parametry a klinickým stavem ve skupině relaps-remitentních RS pacientů v průběhu 5letého sledování.

Metodika: Ve studii byla vyšetřována skupina 181 pacientů z originální ASA (Avonex-Steroid-Azathioprine) studie. Průměrný věk pacientů byl 30,7, doba trvání nemoci 5,5 let, Expanded Disability Status Scale (EDSS) 1,9 a průměrný počet relapsů rok před začátkem 1,8. V analýze byla hodnocena klinická data (EDSS a počet relapsů) a MRI data hodnotící vývoj celkové a regionální atrofie (percent brain volume change – PBVC, gray and white matter volume – GMV, WMV) měřené metodou SIENA/X. Dále celkový objem lézí (T2-lesion volume – T2-LV), objem postranních komor (lateral ventricle volume – LVV) a objem třetí komory (third ventricle width – 3VW). Všichni pacienti s dostupnými klinickými a MRI daty (170 pacientů v intervalu 0–12 měsíců, 147 v intervalu 0–24, 98 v intervalu 0–36, 65 v intervalu 0–48 a 47 v intervalu 0–60 měsíců) byli přiřazeni podle klinického stavu do jedné ze dvou skupin: skupina stabilních pacientů (Stable) a skupina trvale potvrzené progresy (Reached Confirmed Sustained Progression – RCSP).

Výsledky: MRI parametry, které signifikantně určovaly rozdíl mezi RCSP a Stable skupinou v různých intervalech, byly: v měsíci 0–12 PBVC (p < 0,0001), GMV (p = 0,029) a T2-LV (p = 0,032), v měsíci 0–24 PBVC

($p < 0,0001$) a GMV ($p = 0,052$), v měsíci 0–36 PBVC ($p = 0,009$), GMV ($p = 0,007$) and T2-LV ($p = 0,026$) a v měsíci 0–48 PBVC ($p = 0,002$). PBVC a LVV nejvíce vyjadřovaly rozdíl mezi pacienty s různým počtem relapsů (0 nebo ≥ 3 relapsy) ve skupině Stable ($p < 0,005$).

Závěr: 1. Vývoj mozkové atrofie měřené pomocí PBVC se ukazuje jako spolehlivý marker klinické deteriorace na rozdíl od měření T2-LV, jehož korelace s klinickým stavem je slabší a snižuje se v průběhu času. 2. Mezi různými regionálními markery odrážejícími vývoj atrofie byla nejlepší korelace s klinickým stavem nalezena při měření objemu postranních komor a objemu šedé hmoty. 3. U pacientů s klinickými relapsy přesto, že zůstávají dosud klinicky stabilní, dochází k rychlejšímu vývoji mozkové atrofie než u pacientů, kteří jsou stabilní bez relapsů.

HS5-2 Detekce kortikálních lézí je závislá na použité tloušťce MRI řezu u pacientů s RS

Doležal O¹, Horáková D¹, Havrdová E¹, Balachandran S², Bergsland N², Dwyer MG², Seidl Z³, Vaněčková M³, Krásenský J³, Zivadinov R²

¹ Neurologická klinika, 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

² Buffalo Neuroimaging Analysis Center, Buffalo, USA

³ Radiologická klinika, 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

Úvod: Histopatologické práce, které používají nové imunohistochemické metody, prokázaly, že kortikální léze mohou být nalezeny mnohem častěji, než bylo předpokládáno u pacientů s RS. MRI sekvence jsou schopné přesnější in vivo detekce takovýchto lézí.

Cíl: Prokázat, zda vliv použité tloušťky řezu je důležitým faktorem a limitem pro jejich detekci u pacientů s RS. Také jsme se pokusili definovat vztah těchto lézí s klinickým stavem a ostatními MRI proměnnými.

Metody: Ve studii bylo zahrnuto 41 pacientů s relaps remitentní formou RS (11 mužů a 30 žen) s průměrným EDSS 2,3 bodu, byly získány 2D FLAIR a 3D-T1 vážené sekvence s použitím 1,5mm, 3mm a 5mm tloušťky. Kortikální a juxtakortikální léze byly změřeny pomocí semiautomatické metody s korekcí zkušným operátorem. 2D FLAIR a T1 vážené sekvence byly koregistrovány a spolu s matrix neokortikální masky (NCV) (generované pomocí SIENAX) byly použity k identifikaci přesné lokalizace lézí. Ložiska zánehtu tak byla rozdělena na tři typy: (1) třída 1 byla definována jako léze čistě kortikální, (2) typ dva jako juxtakortikální léze – pouze v kontaktu s neokortikální maskou a (3) kortikálně juxtakortikální léze nacházející se v obou oblastech. Změřili jsme také objem neokortexu (NCV) a objem šedé hmoty (GM). Byly použity parciální korelace a regresní analýza (multiple regression) ke stanovení vztahu mezi kortikálními lézemi a klinickými a MRI proměnnými.

Výsledky: Z celkového objemu T2 lézí na 1,5mm řezech (prům. 16 108 mm³) kortikální léze reprezentovaly 2,4 % (276 mm³), juxtakortikální 6,1 % (760 mm³) a kortikálně juxtakortikální 3,7 % (491 mm³). Ve srovnání s 1,5mm tloušťkou řezů objem kortikálních lézí redukován o 28,3 % ($p < 0,001$) a o 40,78 % ($p < 0,001$) na 3mm, resp. na 5mm řezech. Redukce objemu byla prokázána i u juxtakortikálních lézí (17,9 % a 30,3 % $p < 0,01$ na 3- a 5mm řezech) a kortikálně juxtakortikálních lézí (16,2 % a 26,7 % $p < 0,01$ pro 3mm, resp. 5mm). Byla nalezena významná korelace mezi celkovým objemem všech lézí (T2-LV) a GM atrofií ve všech tloušťkách ($r = 0,4$ až $-0,48$, $p = 0,0001$ – $0,003$) a středně silný vztah mezi kortikálními a juxtakortikálními a disabilitou u 1,5 mm řezů ($r = 0,35$ a $p = 0,025$).

Závěr: Použití tenčích řezů (1,5mm) na 2D FLAIR sekvencích signifikantně zvyšuje citlivost detekce kortikálních a juxtakortikálních lézí u pacientů s RS. Kortikální a juxtakortikální léze přispívají více k rozvoji disability než celkový objem všech T2 lézí (T2-LV).

HS5-3 Atrofie šedé hmoty u pacientů s relaps remitentní roztroušenou sklerózou mozkomíšni

Doležal O¹, Tekwe C.D.², Horakova D¹, Havrdova E¹, Balachandran S², Bergsland N², Dwyer MG.³, Seidl Z⁴, Vaneckova M⁴, Krasensky J⁴, Zivadinov R³

¹ Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

² Dpt. of Biostatistics University at Buffalo, NY, Buffalo, USA

³ Buffalo Neuroimaging Analysis Center Buffalo, Dpt. Of Neurology Buffalo, NY, Buffalo, USA

⁴ Radiologická klinika UK 1. LF a VFN, Praha, Czech Republic

Úvod: Různé ukazatele hodnotící atrofii mozkového parenchymu byly v minulosti použity jako významný predikční faktor klinického zhoršování a progresu onemocnění.

Cíl: Prokázat a popsat změny mozkového objemu, a to jak celkového objemu, tak separátně šedé a bílé hmoty mozku u pacientů s relaps remitentní mozkomíšni sklerózou (RR RS) ve 2letém období. Dále stanovit, která z těchto proměnných lépe určuje budoucí postižení a vývoj onemocnění.

Metody: V naší studii bylo zkoumáno 136 pacientů s RR formou RS po dobu 24 měsíců. Počáteční průměrná hodnota EDSS byla 1,9 bodu a doba trvání onemocnění na počátku sledování byla 5,5 let. MRI skeny byly získávány každé dva měsíce během prvního roku a posléze v měsíci 18 a na konci dvouletého období. Vždy byl měřen normalizovaný objem šedé hmoty – Normalized grey matter volume (NGMV), normalizovaný objem bílé hmoty – Normalized white matter volum, „ (NWMV) a normalizovaný objem celého mozku – Normalized brain volume (NBV) pomocí programu SIENAX. Objem T2 vážených lézí (T2-LV) byl měřen semiautomatickou metodou každých 6 měsíců. Klinický stav byl monitorován a definován pomocí EDSS každé dva měsíce. Ve statistické analýze byly použity metody statistického modelování (Mixed effects modeling) beroucí v podtaz jak MRI, tak klinické změny v každém bodě pozorování.

Výsledky: Během dvouletého období byly změny jednotlivých proměnných: T2-LV +33,9 %, NGMV –2,6 %, NBV –1,61 % ($p < 0,0001$) a NWMV –0,39 % ($p = NS$). Byl nalezen středně významný vztah mezi klinickým stavem a NGMV ($p = 0,04$), založený na separátních analýzách s použitím mixed effect modelů: NGMV ($p = 0,04$). Pouze statisticky nevýznamná byla závislost mezi ostatními MRI proměnnými a klinickým náletem (jmenovitě NBV, NWMV, T2-LV).

Závěr: Rozvoj atrofie šedé hmoty mozku byl u naší skupiny nejsilnějším predikčním faktorem pro rozvoj disability u pacientů v časném stadiu RS ve dvouletém období, spolehlivějším než často používaný T2 LV nebo změna objemu celého mozku (NBV)

HS5-4 Vliv natalizumabu na lymfocytární subpopulace a oligoklonální pásy v likvoru u roztroušené sklerózy

Krasulová E¹, Havrdová E¹, Marečková H², Racek P¹, Nytrová P¹

¹ Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

² Ústav klinické imunologie a mikrobiologie 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

Úvod: Roztroušená skleróza (RS) – chronické autoimunitní onemocnění centrálního nervového systému (CNS) – představuje nejčastější příčinu invalidity mladých osob. Komplexní patofyziologie RS zahrnuje subpopulace CD4+ T-lymfocytů, CD19+ B-lymfocytů i produkci různorodých protilátek. Intratékální produkce oligoklonálních IgG pásů (OCB) je využívána v diagnostice RS, dosud však nebyla popsána významná korelace mezi počtem OCB a aktivitou choroby či účinností léčby.

Natalizumab je monoklonální protilátka proti lymfocytární adhezivní molekule alfa4beta1 integrinu. Svou vazbou na integrin brání natalizumab přilnutí lymfocyty k cévní stěně, a tím i prostupu lymfocyty do místa zánětu (CNS). 68% efekt na snížení ročního počtu relapsů řadí natalizumab mezi nejúčinnější léky v současné léčbě RS.

V rámci naší studie jsme sledovali efekt natalizumabu na CD4+ a CD19+ lymfocyty v periferní krvi a mozkomíšním moku (CSF) společně s počtem OCB u pacientů s RS v průběhu léčby a 16 měsíců po vysazení léčby natalizumabem.

Metodika: Periferní krev a CSF byly získány od 15 pacientů s RS po minimálně 6 měsících léčby natalizumabem v rámci otevřené bezpečnostní studie (4 týdny po poslední aplikaci léku). Odběr byl opakován 16 měsíců po vysazení natalizumabu.

K imunofenotypizaci byla použita metoda průtokové cytometrie – FACSCalibur a protilátky BD Bioscience (CD4, CD19). OCB byly detekovány metodou izoelektrické fokusace. Pro statistickou analýzu byl použit Studentův t test.

Výsledky: 16 měsíců po vysazení natalizumabu došlo k statisticky významnému zvýšení celkového počtu elementů v CSF ($p = 0,002$). Prokázali jsme signifikantní pokles CD19+ buněk v periferní krvi ($p = 0,01$) a nárůst této subpopulace v CSF ($p = 0,006$). Taktéž došlo k signifikantnímu zvýšení počtu OCB v CSF ($p = 0,002$). Statisticky významný byl nárůst počtu CD4+ buněk v periferní krvi ($p = 0,0003$) i v CSF ($p = 0,0001$).

Závěr: Natalizumab představuje novou účinnou látku v léčbě RS se zřetelným vlivem na imunitní systém. Snižuje počty T- i B-lymfocytů v CSF a stejný trend vykazuje i jeho vliv na počet OCB v CSF. Natalizumab však také může snižovat počty CD4+ buněk v periferní krvi, kdy lze hypoteticky zvažovat další efekty natalizumabu na T-buňky, např. jejich urychlenou apoptózu při nedosažení cílového antigenu v CNS. Další systematický imunologický výzkum je zcela zásadní pro lepší pochopení mechanismu účinku natalizumabu i jeho nežádoucích účinků.

Podpořeno grantem IGA MZ NR/9375-3/2007.

HS5-5 Korelace mezi různými klinickými a MRI parametry a APO E genotypem

Horáková D¹, Havrdová E¹, Krasulová E¹, Seidl Z², Vaněčková M², Zivadinov R³, Cox J³, Dwyer M³, Pospíšilová L⁴

¹ Neurologická klinika, 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

² Radiologická klinika, MRI oddělení, 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

³ Buffalo Neuroimaging Analysis Center, Dept of Neurology, SUNY Buffalo, NY, Buffalo, USA

⁴ Pediatrická klinika, 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

Úvod: Roztroušená skleróza (RS) je onemocnění s výrazně kolísavým individuálním průběhem. Jeden z možných faktorů, který má zřejmě vliv na tuto individuální variabilitu, je genetické pozadí pacienta. Apolipoprotein E (ApoE) patří mezi nejdéle studované geny u RS a přítomnost jeho alely ApoE 4 je podezřelá z těžšího průběhu choroby. Výsledky dosavadních prací ovšem nejsou zcela konzistentní.

Cíl: Vyhodnotit vliv určitého ApoE genotypu na průběh choroby u pacientů s relaps-remitentní formou RS, kteří byli sledováni prospektivně po dobu 5 let.

Metodika: Ve studii bylo vyšetřeno 155 pacientů z originální ASA (Avonex-Steroid-Azathioprine) studie. Průměrný věk pacientů byl 30,8 let, průměrná doba trvání nemoci 5,5 let, Expanded Disability Status Scale (EDSS) 1,9 a průměrný počet relapsů jeden rok před začátkem studie 1,8. Pro analýzu byla použita klinická (EDSS a počet relapsů) a MRI data (Normali-

zed total brain volume – NBV, Percent brain volume change – PBVC, gray, white and peripheral gray matter volume – GMV, WMV, PGV) měřené pomocí metod SIENA/X. Dále byl hodnocen celkový objem lesí (T2-lesion volume – T2-LV), objem postranních komor (Lateral ventricle volume – LVV) a objem třetí komory (Third ventricle width – 3VW).

Výsledky: Ve skupině bylo identifikováno 38 ApoE 4 pozitivních a 117 ApoE 4 negativních pacientů. Mezi těmito dvěma skupinami nebyl nalezen žádný signifikantní rozdíl při porovnání vstupních demografických, klinických ani MRI parametrů. Při dalších analýzách jsme porovnávali vývoj jednotlivých klinických a MRI parametrů v průběhu 5 let. Ani zde nebyl nalezen žádný signifikantní rozdíl mezi oběma skupinami. Konkrétní průměrná hodnota změny objemu mozku (PBVC) ve skupině ApoE 4 neg vs ApoE 4 pos byla –0,8 % vs –0,97 % v intervalu 0–12 měsíců, –1,45 % vs –1,75 % za 0–24 měsíců, –2,29 % vs –2,99 % za 0–36 měsíců, –3,6 % vs –4,5 % za 0–48 měsíců a –3,9 % vs –5,9 % za 0–60 měsíců.

Závěr: Výsledky naší studie neprokázaly signifikantní rozdíl ve vývoji klinických ani MRI parametrů mezi skupinou ApoE 4 negativních a ApoE 4 pozitivních pacientů. Nepotvrdili jsme dříve prezentovaná data rakouských autorů (Enzinger, 2004), přestože genetická pozadí české a rakouské populace jsou velmi podobná.

HS6 – Extrapyramidová onemocnění III.

HS6-1 Hluboká mozková stimulace vnitřního pallida v léčbě dystonie: první čtyři pacienti v České republice

Jech R¹, Urgošik D², Adamovičová M³, Havránková P¹, Dušek P¹, Roth J¹, Růžička E¹

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

² Oddělení stereotaktické a radiační neurochirurgie, Nemocnice Na Homolce, Praha, Czech Republic

³ Klinika dětského a dorostového lékařství, 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

Úvod: Hluboká mozková stimulace (Deep Brain Stimulation – DBS) se stala účinným nástrojem v léčbě některých extrapyramidových syndromů. Vedle již rutinních cílů DBS v talamu a subtalamu se nověji ukazuje DBS posteroventrální části vnitřního globus pallidus (GPI) jako metoda vhodná ke zmírnění některých generalizovaných i fokálních dystonií.

Metoda: V pražském centru byla v letech 2005–2006 zavedena oboustranná DBS GPI celkem u čtyř pacientů. Dva z nich (sourozenci: chlapec 17 let a dívka 16 let) s geneticky verifikovanou PKAN – Pantothenate-kinase associated neurodegeneration (dříve Hallervordenova-Spatzova nemoc) trpěli generalizovanou dystonií s převahou v oromandibulární oblasti a postizomením axiálního svalstva. Dále se u nich projevovala posturální instabilita s poruchou chůze. Podobné klinické příznaky měl i další pacient (muž, 29 let) s hereditárně podmíněným syndromem dystonie-hluchota. Čtvrtým implantovaným byla pacientka (51 let) s těžkou farmakorezistentní cervikální dystonií. Hodnocení účinků DBS GPI vycházelo ze srovnání skóre Burke-Fahn-Marsdenovy dystonické škály (BFMDS) a Tsuiho škály získaných před a po implantaci. Uváděno je vždy nejlepší skóre dosažené od 6. měsíce po zahájení DBS do současnosti.

Výsledky: Do 4 týdnů po zahájení DBS GPI došlo ke zlepšení dystonie u všech 4 pacientů, přičemž nežádoucí účinky nebyly doposud zaznamenány u žádného z nich. Chlapec s PKAN se zlepšil v BFMDS skóre z 78 na

15 bodů (o 81 %). Zlepšilo se mu především držení hlavy, trupu a schopnost samostatné chůze. Tento stav přetrvává již druhým rokem. U dívky s PKAN došlo k poklesu BFMDS skóre ze 72 na 46 bodů (o 36 %). Zmírnila se u ní oromandibulární a cervikální dystonie, avšak akrální dystonie končetin se zlepšila jen přechodně. U pacienta se syndromem dystonie-hluchota se díky DBS GPi zmírnila dystonie trupu a šije za současného zlepšení chůze a poklesu BFMDS z 53 na 13 bodů (o 75 %). U pacientky s cervikální dystonií se po zahájení DBS GPi zlepšilo mimovolní stáčení hlavy a Tsui skóre kleslo z 36 na 11 bodů (o 69 %).

Závěr: Naše první zkušenosti s DBS GPi v léčbě generalizované a fokální dystonie jsou pozitivní. Klinické zlepšení je nadále patrné u všech operovaných. Přestože další klinický vývoj nelze jednoznačně odhadnout, získala již DBS GPi nezastupitelné místo v léčbě farmakorezistentních dystonických syndromů.

Podpořeno grantem IGA MZ ČR 1A/8629-5, NR8937-4 a výzkumným zá-
měrem MŠMT 0021620849

HS6-2 Mutace genu SGCE u nemocných s myoklonickou dystonií

Křepelová A¹, Koumarová L², Havránková P², Nestražil I³

¹ Ústav biologie a lékařské genetiky 2. LF UK a FN V Motole, Praha, Czech Republic

² Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

³ Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc, Czech Republic

Myoklonická dystonie je geneticky heterogenní onemocnění charakterizované myoklonickými záškuby paží, šije a trupu, fokální nebo segmentální dystonií, někdy provázené psychiatrickými symptomy – panickou nebo obsesivně-kompulzivní poruchou. U části nemocných s myoklonickou dystonií byly jako příčina choroby zjištěny mutace genu SGCE (genu pro sarkoglykan-ε). Dosud bylo identifikováno asi 40 různých mutací genu SGCE, přičemž úspěšnost mutační analýzy v zahraničních studiích je 20–23 %. Cílem naší práce bylo objasnit molekulární podstatu onemocnění u souboru pacientů s myoklonickou dystonií v České republice.

Vyšetřili jsme 23 nepříbuzných nemocných, 19 žen a 4 mužů, s podezřením na myoklonickou dystonii. U 14 pacientů šlo o sporadický, u 9 o familiární výskyt onemocnění. U všech nemocných jsme provedli mutační analýzu kódující oblasti genu SGCE metodou PCR-amplifikace a přímého sekvenování jednotlivých exonů genu SGCE.

Patogenní zárodečnou mutaci genu SGCE jsme identifikovali u 8 z 23 (35 %) pacientů. Našli jsme celkem 7 různých mutací, jednu již dříve popsanou (c.304C>T) a šest mutací dosud nepopsaných (c.193_194del; c.444_447del; 2x c.709C>T; c.783dupA; c.1037+1G>T; c.1114C>T). Cílenou analýzou jsme nosičství mutace potvrdili u 8 symptomatických a jedné asymptomatické příbuzné, nosičství mutace jsme vyloučili u dvou asymptomatických příbuzných. Věk u době manifestace onemocnění byl znám u 20 vyšetřených osob. Nástup onemocnění byl u nosičů mutace pozorován průměrně v 10 letech (2–41), ale výrazně později, průměrně v 26 letech (9–54) u pacientů, u nichž mutace zjištěna nebyla. Jen jedna vyšetřená žena, která zdědila mutaci od matky, byla ve věku 23 let bez příznaků myoklonické dystonie. Za příčinu snížené penetrance při přenosu mutace od matky je pokládán maternální imprinting genu SGCE.

Studie přinesla originální poznatky o molekulární podstatě myoklonické dystonie a zpřesnila diagnostiku tohoto onemocnění v ČR.

Podpořeno Výzkumným záměrem MZO 00064203

HS6-3 Jednoduché a komplexní pohyby v obraze fMRI u pacientů s písáskou křečí

Havránková P¹, Jech R¹, Walker ND¹, Operto G², Vymazal J³, Růžička E¹

¹ Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

² École supérieure d'Ingénieurs de Luminy, Marseille, France

³ Nemocnice na Homolce, Praha, Czech Republic

Úvod: Cílem studie bylo detekovat změny aktivace senzomotorického kortexu v závislosti na typu a komplexitě pohybu postiženou končetinou u pacientů s písáskou křečí.

Metodika: Do studie bylo zařazeno 12 pacientů (průměrný věk 43,4 let + (SD)8,6 let) a 11 zdravých dobrovolníků (43,9 ± 8 let). Všichni vyšetřovaní byli právníci a všichni pacienti měli postiženou pravou ruku. Každý subjekt absolvoval vyšetření funkční magnetickou rezonancí (fMRI) během úlohy s jednoduchými aktivními a pasivními pohyby postiženou končetinou a dále při úloze se psaním a čmáráním pomocí speciálně upraveného joysticku. fMRI byla provedena na 1,5 T přístroji využívajícím echo-planární sekvenci. fMRI data byla zpracována v podobě event-related designu pomocí random-effect analýzy s použitím programu SPM2.

Výsledky: Při vykonávání aktivních pohybů byla ve skupině pacientů zachycena vyšší aktivita v primárním motorickém kortexu oboustranně (P < 0,001 bez korekce). V průběhu pasivních pohybů byla patrna vyšší aktivita v primárním motorickém kortexu pouze ipsilaterálně k postižené končetině (P < 0,001 bez korekce). Během psaní a čmárání byla naopak u pacientů přítomna nižší aktivita v primárním senzomotorické kůře oboustranně (P < 0,05 s korekcí).

Závěr: Z našich výsledků vyplývá, že změny aktivace primární senzomotorické kůry u pacientů s písáskou křečí nejsou vázány pouze na komplexní pohyby postiženou končetinou (psaní a čmárání), ale že změny jsou prokazatelné (byť na nižší hladině významnosti) i při jednoduchém pohybu, který ještě nevede k rozvoji dystonické křeče. Charakter změn aktivace v predikovaných oblastech byl přitom protichůdný. Tento výsledek je v souladu s představou ambivalentního chování senzomotorického kortexu při pohybech vyvolávajících a nevyvolávajících dystonickou křeč.

Podpořeno: grantem IGA MZ CR 1A/8629-5, grantem NR8937-4 a výzkumným záměrem MSM0021620849

HS6-4 Presymptomatický genetický test u Huntingtonovy nemoci: význam, metodika, úskalí a naše zkušenosti

Roth J, Židovská J, Uhrová T, Koblihová J, Klempíř J, Kebrdlová V

Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

Huntingtonova nemoc (HN) je autozomálně dominantně dědičné neurodegenerativní onemocnění s výskytem cca 1:15 000 podmíněné expanzí CAG repetice v kódující oblasti genu IT 15 na krátkém raménku 4. chromozomu. Při 40 a více tripletech jedinec onemocní HN (pokud se dožije věku projevů nemoci). Pro potomky nemocné či pozitivně testované osoby (tedy pro osoby v 50% riziku HN), kteří chtějí znát svůj genetický stav, je prováděno presymptomatické DNA testování za použití speciálního protokolu, jehož zásady a metodika budou v přednášce definovány.

Od roku 1994 o presymptomatický test žádalo 235 osob v riziku HN, avšak celý proces dokončilo jen 91 osob. Průměrný věk žadatelů činil 34,8 let ± 11,8 (19–60 let), přičemž většina byla ve věku 23–33 let s převahou žen (poměr 1,37, p < 0,01). Ve 41 % byl výsledek pozitivní. Akceptace presymptomatického testu činila 4 % z celé předpokládané rizikové populace.

K nízkému využití prediktivních testů vede hlavně rozpor mezi možnostmi přesné molekulární genetické diagnostiky a neexistencí kauzální terapie HN.

HS6-5 Klinický obraz pacientů se syndromem alternujících hemiplegií dětského věku v dospělosti

Kemlink D¹, Nevšimalová S¹, Příhodová I¹, Consortium ENRAH²

¹ Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

² European Network for Research of Alternating Hemiplegia (ENRAH), Wien, Austria

Úvod: Syndrom alternujících hemiplegií dětského věku (Alternating Hemiplegia in Childhood – AHC) je vzácné onemocnění charakterizované opakovanými stavy hemiparéz až hemiplegií, které střídají strany, objevují se v nepravidelných intervalech a časově měnlivě trvají. První projevy se objevují do 18 měsíců věku, typické je zlepšení stavu spánkem. Mezi další záchvatové projevy patří stavy abnormálních očních pohybů, autonomní dysfunkce a epileptické záchvaty. Postupně dochází k rozvoji mentální retardace, choreoatetoidních mimovolných pohybů, dystonie a ataxie. Patofyziologie onemocnění je neznámá.

Cíl: Zhodnotit klinická data shromážděná v evropském registru AHC.

Pacienti a metody: Pacienti splňující kritéria AHC byli zařazováni do evropské databáze vybranými klinickými experty. Byl hodnocen celkový obraz onemocnění, dále paroxyzmální i neparoxyzmální projevy ve věku 2, 6, 12, 18 a 24 let včetně informace o účinnosti léčby a stručných údajích o provedených vyšetřeních.

Výsledky: Z celkového počtu 149 zařazených pacientů jsou současně k dispozici údaje o 79. Průměrný věk při hodnocení byl $17,3 \pm 10,92$ let, nejstaršímu nemocnému bylo 53 roků. Věk stanovení diagnózy byl průměrně $4,8 \pm 9,11$ roků, nejpozději v 49 letech. Celkem 33 pacientů bylo starších 18 let, 29 z nich trpělo paroxyzmálními dystonickými a 28 záchvatovými okohybnými projevy. 26 mělo dystonické projevy i mimo ataky, 21 choreoatetoidní pohyby, 13 třes, u 6 byl přítomný myoklonus a u 32 kognitivní deficit. Jako preventivní lék byl podáván převážně flunarizin (účinný v 72 %) a klonazepam (účinný v 50 %). Při akutních stavech měl nejlepší terapeutický efekt diazepam (v 88 %) a klonazepam (v 35 %).

Závěry: Pacienti s AHC trpí v dospělém věku ve vysokém procentu poruchami z okruhu extrapyramidových projevů, které se objevují záchvatově i jako součást chronického průběhu onemocnění. V léčbě jako účinné spektrum léků se jeví flunarizin a benzodiazepiny.

Podporováno VZ MSM 0021620849 a 6. RP EU 516513

HS6-6 Terapeutické účinky nízkofrekvenční RTMS somatosenzorické kůry v léčbě písárecké křeče

Havránková P, Jech R, Růžička E

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

Úvod: V předešlé pilotní studii jsme prokázali, že klinický účinek repetitivní transkraniální magnetické stimulace (rTMS) aplikované na kontralaterální somatosenzorickou kůru se dostavil pouze u pacientů s písáreckou křečí, u kterých stimulace proběhla při umístění stimulační cívky přímo nad sulcus postcentralis v oblasti pro ruku. V naší pokračovací studii jsme se proto rozhodli u všech dalších pacientů cílit rTMS výhradně na tuto oblast. V rámci jednoduše zaslepené, placebem kontrolované studie jsme přitom hodnotili subjektivní a objektivní změny klinického stavu pacientů.

Metoda: Do studie bylo zařazeno 12 pacientů s písáreckou křečí: 8 žen a 4 mužů, průměrný věk $48,3 \pm (SD) 7$ let. Všichni pacienti byli praváci. Každý pacient absolvoval dva pětidenní bloky nízkofrekvenční rTMS. První blok stimulace spočíval v aplikaci „reálné“ rTMS kontralaterálního postcentrálního sulku zacíleného pomocí bezrámové stereotaxe. V druhém

bloku pacient absolvoval „placebo“ rTMS, při které byla cívka sklopena o 90 včiči povrchu hlavy. Oba bloky proběhly u pacientů v náhodném pořadí. Před blokem stimulace, ihned po něm a s odstupem 1 a 3 týdnů jsme pacienta hodnotili pomocí subjektivní vizuální analogové škály a pomocí dvouminutového testu psaní. Rukopis byl následně posouzen třemi zaslepenými hodnotiteli.

Výsledky: Bezprostředně po skončení bloku reálné rTMS se písmo subjektivně zlepšilo u 10 z 12 pacientů, přičemž po aplikaci placebo stimulace zlepšení nebylo patrné u žádného z pacientů. Subjektivní zlepšení činilo $27 \pm (SD) 18$ %, což bylo významně více než po placebo stimulaci ($P < 0,001$). Písmo objektivně hodnocené bezprostředně po skončení bloku reálné rTMS se zlepšilo o $28 \pm (SD) 17$ %, což bylo významně více než po placebo rTMS ($P < 0,001$). Po aplikaci placebo rTMS se písmo spíše mírně zhoršilo o $6 \pm (SD) 11$ %.

Závěr: V naší studii jsme prokázali subjektivní a objektivní zlepšení písma u naprosté většiny pacientů po aplikaci rTMS do oblasti sulcus postcentralis. Po aplikaci placebo stimulace nebylo patrné zlepšení u žádného z pacientů. Tyto výsledky podporují teorii účasti somatosenzorické kůry v rozvoji fokální dystonie a zároveň nabízejí novou terapeutickou možnost u ovlivnění profesionálních křečí.

Podpořeno grantem IGA MZ ČR 1A/8629-5, NR8937-4 a výzkumným záměrem MŠMT 0021620849

HS7 – Roztroušená skleróza II

HS7-1 Úspěšnost diagnostiky roztroušené sklerózy v ČR

Havrdová E¹, Skoupá J², Zápotocký P¹, Kaňková M¹

¹ Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

² Pharma Projects, Praha, Czech Republic

Roztroušená skleróza (RS) je onemocnění mladých nemocných s iniciálně variabilní symptomatikou postižení CNS. Jistá diagnóza RS byla dříve možná až po dvou klinických atakách. McDonaldova kritéria z r. 2001 přinesla možnost využít MRI k průkazu další aktivity nemoci, jejich nejnovější verze (Polman 2005) diagnostiku umožnila dále urychlit.

Cíl: Zjistit, zda pomocná vyšetření v období klinicky izolovaného syndromu podezřelého z RS (CIS) jsou dostatečně informativní a jaká je jistota diagnózy při jejich pozitivitě. Důvodem je potřeba zjistit, s jakou jistotou diagnóza RS by byli léčeni léky první volby (interferon beta) pacienti, kteří přicházejí poprvé k neurologovi s CIS a jejichž pomocná vyšetření jsou již v této době pozitivní.

Pacienti a metody: V Centru pro demyelinizační onemocnění 1. LF UK a VFN bylo v roce 2000 vyšetřeno 125 pacientů s podezřením na CIS (71 % žen, 29 % mužů, věk $31 \pm 9,4$ let). U všech pacientů bylo provedeno MRI mozku, vyšetření mozkomíšního moku (CSF) nebylo provedeno pouze u 13 % pacientů při negativním MRI, jako pozitivní byla hodnocena přítomnost 2 a více oligoklonálních páسů oproti séru. MRI bylo považováno za pozitivní při nález alespoň 2 hyperintenzních lézí na T2W obrazech nebo FLAIR, počet lézí byl načítán manuálně. U 43 % pacientů byl v případě CIS proveden VEP. Pacienti byli sledováni do r. 2007 klinicky v 6měsíčních intervalech.

Výsledky: U 67 % pacientů bylo možno při výskytu CIS nalézt typický pozitivní nález na MRI i v CSF. Klinicky byla diagnóza RS potvrzena druhou klinickou atakou u těchto pacientů v průběhu $1,5 \pm 1,3$ roku. Pouze u jednoho pacienta s příznakem CIS nedošlo k vývoji další klinické ataky ani

MRI nálezu během dalších 7 let. VEP nebyl diagnostickým přínosem. U 35 % pacientů byla prvním příznakem optická neuritis, u 24 % poruchy citlivosti (parestzie nebo hypestzie), u 19 % motorické příznaky, u 7 % vertigo.

Závěr: U pacientů s CIS lze v případě nálezu alespoň dvou hyperintenzních ložisek na MRI v typických lokalizacích a při nálezu více než dvou oligoklonálních pářů v CSFoproti séru s jistotou vyslovit diagnózu RS již po provedení těchto vyšetření. Tito pacienti vyvíjejí druhou ataku (tedy splní původní kritéria pro klinicky jistou RS) během $1,5 \pm 1,3$ roku. S léčbou těchto pacientů není žádný důvod otálet z obavy, že léčba bude podávána zbytečně. Pacienti s pozitivitou těchto pomocných vyšetření mají sklon k vysoké aktivitě choroby a potřebují aktivní terapii. Tato prognóza se týká 67 % pacientů s příznaky CIS.

HS7-2 Závísí vývoj dysfunkce mikce u roztroušené sklerózy na typu neurologické léčby?

Zámečník L¹, Novák K¹, Soukup V¹, Havrdová E²,
Nováková I², Horáková D²

¹ Urologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

² Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

Úvod: V patogenezi roztroušené sklerózy (RS) se uplatňují mechanismy zánětlivé a neurodegenerativní. Mikční obtíže dokážeme ovlivnit jen symptomaticky. Onemocnění u 10–15 % pacientů má benigní průběh.

Cíl: Posoudit eventuální pozitivní vliv neurologické léčby interferony na vývoj mikční dysfunkce ve srovnání s kombinovanou imunosupresí u pacientů se stejnou formou RS a v dlouhodobém sledování posoudit eventuální prognostický význam odlišného vývoje dysfunkce dolních močových cest v závislosti na typu neurologické léčby remitentní formy RS.

Metodika: Soubor tvořil celkem 98 pacientů s RR formou RS sledovaných od června 2002 do srpna 2006. Pacienti byli rozděleni do dvou skupin (interferony a kombinovaná imunosupresí). Nijak to neovlivnilo urologické vyšetření a léčbu. Hodnocena byla doba trvání nemoci, stav choroby při vstupu do studie, vývoj neurologického stavu během sledování, doba trvání dysfunkce dolních močových cest při vstupu do studie, základní hodnoty vstupního a kontrolního urologického vyšetření, typ dysfunkce dolních močových cest a urologické nálezy při vstupu a během sledování

Výsledky:

- Hodnota změny kvality života vyšla po ročním měření u skupiny IF o málo nižší (horší) než u IS. Na konci sledovaného období již průměrná hodnota změny QL vyšla u skupiny IF o málo vyšší (lepší) než u IS.
- Průměrná hodnota snížení množství zbytkové moči vyšla po roce pozorování u skupiny IF horší než u IS. Dále však, při delším sledování má metoda IF vůči metodě IS zlepšující se tendenci.
- Porovnání subjektivní míry "úspěšnosti urologické léčby", prokázalo, že průměrná známka hodnocení příjemnosti léčby pacientů je u metody IF nižší.
- Změna četnosti jednotlivých typů postižení močových cest – v případě metody IF se výrazně více pacientů "přesunulo", z těžšího a terapeuticky hůře ovlivnitelného typu postižení do lehčího typu,
- V průběhu léčení se u metody IF výrazně zvýšila četnost pacientů, kteří se zbavili infekce.

Závěr: Naše sledování prokázalo, že léčba léky první volby přináší vyšší efektivitu i v ovlivnění sfinkterových funkcí oproti klasické imunosupresi. Výsledky podporují upřednostnění léků první volby před klasickou imunosupresí.

Podpořeno grantem IGA MZ ČR 8188-3.

HS7-3 Rizikové faktory rozvoje osteoporózy u pacientů s roztroušenou sklerózou

Týblová M¹, Havrdová E¹, Štěpán J², Zikán V²

¹ Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

² III. interní klinika 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

Úvod: U roztroušené sklerózy (RS) se v klinické praxi vedle léčby samotného onemocnění zabýváme i dalšími přidruženými chorobami a riziky, které tuto nemoc provázejí. Osteoporóza patří mezi jedno z nich.

Cíl: Zhodnocení podílu kortikoterapie, omezení hybnosti a dalších rizikových faktorů na poklesu kostní denzity u pacientů s RS.

Metodika: Denzitometrické vyšetření bylo provedeno u 948 pacientů s RS (224 mužů, 724 žen) v různém stadiu nemoci (53,4 % v relaps-remitentním, 40,2 % v sekundární progresi a v primární progresi 6,4 %). Vedle kostní denzity (BMD), která je udávána v tzv. T-skóre, jsme zjišťovali celkovou dávku kortikosteroidů v průběhu nemoci aplikovaných perorálně i intravenózně, průměrnou denní dávku, průměrnou dobu léčby a choroby. Neurologický nález a vzdálenost, kterou pacienti ujdou, byla převedena do Kurtzkeho škály disability – EDSS skóre. Zjišťovali jsme také výskyt fraktur pacientů od začátku léčby, gynekologickou anamnézu, BMI, kouření. Všechna tato data byla získána na podkladě dotazníků od pacientů a z dokumentace.

Výsledky: Normální kostní denzitu mělo 29,7 % pacientů, osteoporózu (úbytek kostního materiálu T-skóre o $> 2,5$ SD normy zdravých věkově odpovídajících kontrol) jsme prokázali u 22,1% pacientů a osteopenii (T-skóre -1 až $-2,5$) u 48,2 % pacientů. Průměrné EDSS u celé skupiny pacientů bylo $3,9 \pm 1,9$. Celková dávka kortikoidů byla u nemocných s osteoporózou vyšší ($36,7 \pm 24$ g) než u pacientů s osteopenií ($26,1 \pm 19$ g). Korelace mezi vznikem osteoporózy a hybným deficitem byla statisticky velmi významná ($p < 0,001$), míra korelace mezi stupněm kostní denzity a celkovou dávkou steroidů byla významná, i když nižší ($p = 0,007$). Souvislost byla prokázána i u sníženého příjmu mléčných výrobků, zvýšeného příjmu alkoholu a nízkého BMI ($p < 0,001$). Fraktura byla zjištěna u 119 pacientů s RS (12,6 %). Z celkového počtu prokázáných zlomenin trpělo osteoporózou 42 % pacientů a téměř stejně velké procentuelní zastoupení bylo u pacientů s osteopenií (47,9 %), "zbylých", 10 % fraktur jsme našli u nemocných s normálním T-skóre.

Závěr: Ve vývoji osteoporózy hraje podstatnější roli omezení hybnosti pacientů s RS než dlouhodobá léčba kortikoidy. Větší riziko zlomeniny jsme prokázali u pacientek v menopauze, v sekundární progresi a u pacientů, jejichž průměrná denní dávka kortikoidů je více než 7,5 mg denně.

HS7-4 Komplikace dlouhodobé intratekální aplikace baklofenu pumpovými systémy v léčbě těžké spasticity

Štětkářová I¹, Vrba I², Šroubek J³, Horáková D⁴, Havrdová E⁴

¹ Neurologické oddělení, Nemocnice Na Homolce, Praha, Czech Republic

² ARO, Nemocnice Na Homolce, Praha, Czech Republic

³ Neurochirurgické oddělení, Nemocnice Na Homolce, Praha, Czech Republic

⁴ Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

Úvod: Kontinuální léčba intratekálně podávaným baklofenem pomocí programovatelných systémů řeší problematiku těžkého spastického syndromu různé etiologie, a to v případě, kdy jsou neefektivní perorální antispastické léky, rehabilitace i lokální léčba botulotoxinem. I když jde o relativně bezpečnou léčbu, mohou se vyskytnout nežádoucí účinky a komplikace. Dělí se do 3 základních skupin: 1) vedlejší účinky léků, 2) komplikace spojené s implantací

systému, 3) komplikace spojené s činností vlastního systému. Většina těchto nežádoucích účinků je nezávažných. Některé z nich však mohou být řešeny operačním zákrokem nebo je nutné celý systém odstranit.

Metodika: Na základě pozitivního testu jednorázově podaného baklofenu intratekálně bylo na našem pracovišti implantováno 13 pumpových systémů (5x Synchromed EL, 8x Synchromed II, společnost Medtronic) pro léčbu refrakterní spasticity 9 pacientům s roztroušenou sklerózou mozkomíšní a 4 pacientům po chronickém míšním poranění. Implantace byla prováděna na operačním sále běžnou technikou. U jednoho pacienta s m. Bechtěrev, u kterého došlo k traumatickému poranění míchy, bylo nutné provést parciální hemilaminectomii k intratekálnímu zavedení katétru. K diagnostice poruchy katétru byly použity zobrazovací metody (RTG, CT a PMG, s podáním kontrastní látky intratekálně bočním portem pumpy).

Výsledek: U 2 pacientů došlo k dislokaci katétru a byla nutná reoperace. 1 pacient měl po zavedení pumpy lokální infekci pod místem katétru na boku, která po zaléčení perorálními antibiotiky zcela odezněla. 1 pacient měl únik mozkomíšního moku se vznikem podkožního hygromu a u 1 pacienta přetrvávala postpunkční bolest hlavy, která byla vyřešena epidurální krevní záplátou.

Závěr: Většina nežádoucích účinků a komplikací byla nezávažných a řešitelných. V případě podezření na špatnou funkci katétru je důležité podrobné morfologické vyšetření s určením přesné polohy katétru. Na základě našich výsledků lze léčbu těžké spasticity pomocí programovatelných systémů s dlouhodobým podáváním baklofenu intratekálně doporučit i přes určité procento nežádoucích účinků a komplikací.

Podpořeno grantovým projektem IGA NR/8523-3 a výzkumným záměrem MSM002160849.

HS7-5 Ovlivnění průběhu roztroušené sklerózy mozkomíšní oboustrannou ovarektomií

Zapletalová O¹, Hradílek P¹, Pedzel M², Woznicová I¹, Koliba P²

¹ Neurologická klinika FN Ostrava, Czech Republic

² Gynekologicko-porodnická klinika FN Ostrava, Czech Republic

Úvod: Roztroušená skleróza mozkomíšní (RSM) je autoimunitní, zánětlivě, demyelinizační onemocnění centrálního nervového systému, zánětlivé změny se prolínají s neurodegenerativním postižením. Silná vazba mezi hormony a vnímavostí k autoimunitním nemocem v souvislosti s pohlavím se projevuje převahou postižení žen a také tím, že aktivita nemoci se mění v různých hormonálních obdobích. Oboustranná ovarektomie před nástupem přirozené menopauzy znamená prudkou změnu hormonálního profilu a následný vznik estrogen deficitního syndromu. Na tuto změnu reaguje hypofýza nejdříve vzestupem hladin gonadotropinů (FSH i LH) s maximální hodnotami za 4 měsíce a následně pak hodnoty klesají. Klinickým projevem je postkastrační syndrom s jeho subjektivními i objektivními příznaky. Průběh RSM je variabilní podle typu a charakteru onemocnění a klinický obraz, aktivita onemocnění ve smyslu progresu nebo relapsu vychází z životních okolností, jejichž významnou součástí je hormonální situace. Jednotlivé sexuální hormony mají svou důležitou imunosupresivní nebo imunomodulující roli a jejich náhlý deficit má vliv na průběh autoimunitních pochodů s možností dekompenzace stávající choroby.

Metodika: Retrospektivně jsme hodnotili průběh RSM u 35 žen. 25 žen mělo chronicko progresivní (CHP) průběh a 10 nemocných remitentně/relabující (R/R) typ onemocnění.

Cíl: Posoudit klinické projevy a změnu průběhu RSM hormonálními vlivy při postkastračním syndromu po oboustranné ovarektomii.

Výsledek: U 10 žen ve skupině RSM s CHP se objektivně zhoršil neurologický deficit. 4 ženy ze skupiny R/R prodělaly relaps nemoci, který se léč-

bou stabilizoval a u 3 dalších pacientek se změnil průběh na sekundárně chronicko progresivní. Všechny ženy prožívaly pooperační období s výraznými subjektivními potížemi a bylo značné zhoršení únavových a depresivních projevů, a dalších nespecifických symptomů.

Závěr: Ženy s RSM reagují na akutní deficit a změnu hormonálního profilu po ovarektomii jednak nespecifickou symptomatikou, jako je celková únava, dysforie až deprese, ale také objektivním neurologickým zhoršením ve fázi progresivní, relapsem u R/R typu nebo změnou průběhu nemoci.

HS7-6 Trombotická trombocytopenická purpura u pacientky s roztroušenou sklerózou

Praková P, Štourač P

Neurologická klinika LF MU a FN Brno, Czech Republic

Úvod: Trombotická trombocytopenická purpura je závažné onemocnění charakterizované přítomností destičkových mikrotrombů, které vznikají následkem akumulace vonWillebrandova faktoru v séru. Následně se objevuje trombocytopenie a hemolytická anémie. Mezi příznaky tohoto onemocnění dále patří i rozličné neurologické symptomy.

Kazuistika: 37letá žena léčená pro roztroušenou sklerózu interferonem beta byla přijata na naše oddělení po generalizovaném tonicko-klonickém epileptickém paroxysmu, v klinickém obraze sopor, centrální levostranná hemiparéza těžkého stupně, meningeální symptomatika. Vstupní hodnoty trombocytů byly 42 × 10⁹/l, erytrocytů 2,78 × 10¹²/l, hemoglobin 90 g/l, LD 27,1 μkat/l, bilirubin 29 μmol/l, CRP 12mg/l, urea 6,3 mmol/l, kreatinin 110 μmol/l. Na CT vyšetření mozku byly popsány vícečetné hypodenzity suspektní z ischemie. Následně provedená magnetická rezonance mozku prokázala progresi tohoto nálezu. Likvorové vyšetření vyloučilo infekční etiologii procesu. Pacientka měla opakovaně epistaxi, rozsáhlé podkožní hematomy, známky anemického syndromu. Diagnóza trombotické trombocytopenické purpury byla stanovena na základě trombocytopenie, přítomnosti schistocytů v krvi, neurologických příznaků. Pacientka byla léčena pulzy kortikosteroidů, krevními koncentráty. Pozvolně došlo ke zlepšení klinického nálezu, při propuštění byla pacientka lucidní, s lehkou levostrannou hemiparézou. Hodnoty trombocytů a erytrocytů se pomalu upravovaly k normě.

Závěr: Trombotická trombocytopenická purpura je charakterizována těmito příznaky: trombocytopenií, mikroangiopatickou hemolytickou anémií, renální insuficiencí, horečkou, neurologickými příznaky. Mezi nejčastější neurologické příznaky patří křeče, hemiparézy, poruchy vědomí, poruchy zraku. Toto onemocnění se může vyskytnout vzácně u pacientů léčených interferony. V diferencially diagnostickém procesu je proto důležité na toto onemocnění myslet, protože nepoznané může často končit smrtelně.

HS 8 Bolesti hlavy a vertebrogenní onemocnění

HS8-1 Frovatriptan v preventivní léčbě menstruační migrény

Marková J¹, Mastík J², Grünermelová M¹, Keller O¹, Fučíková H³

¹ Neurologická klinika, LF UK a FTN, Praha, Czech Republic

² Neurologická klinika LF MU a FN U Svaté Anny, Brno, Czech Republic

³ Neurologická klinika Nemocnice na Františku, Praha, Czech Republic

Úvod: Frovatriptan patří do skupiny triptanů, selektivních agonistů serotoninových receptorů, určených k léčbě akutního migrenózního záchvatu. Má nejdelší poločas ze současně užívaných triptanů a je současně velmi

dobře tolerovaný. Proto se objevila úvaha o jeho možném užití i jako preventivního léku menstruační migrény, která je standardní preventivní léčbou jen obtížně ovlivnitelná.

Metodika: Užívali jsme preparát Fromen 2,5 mg. Do studie jsme zařadili ženy starší 18 let, které mají pravidelnou menstruaci a u kterých se v období menstruace pravidelně vyskytují migrenózní záchvaty (pravá i nepravá menstruační migréna dle kritérií IHS). Zařazené ženy dostaly speciální záznamový diář na období 5 měsíčních cyklů, kdy první dva měsíce zapisovaly výskyt migrény ve 2 posledních dnech cyklu (den -2 a den -1) a v první 3 dny menstruačního krvácení (den 1, 2, 3). Zaznamenávali intenzitu migrenózního záchvatu (těžká, střední, mírná), trvání záchvatu v hodinách, přítomnost nauzey nebo zvracení a užitou medikaci. V dalších 3 následujících cyklech pacientky užíly vždy v očekávaný den výskytu záchvatů 1 tabletu Fromenu ráno, většinou po dobu 3 dnů. Jako záchrannou medikaci jsme zvolili nimesulid ve formě granulí.

Výsledky: Ve 3 centrech – Fakultní Thomayerova Nemocnice v Praze, FN U svatě Anny v Brně a v Nemocnici Na Františku v Praze jsme zařadili 36 pacientek. U všech máme ke 30. 5. 2007 záznamy o období před nasazením léčby se záznamy o počtu migrenózních záchvatů v období menstruace i užitou medikaci. K 30. 6. 2007 dokončilo zatím studii 15 pacientek, ostatní jsou ještě ve sledování, poslední pacientka odevzdala záznam ke 30. 8. 2007. Dosavadní výsledky jsou nadějně, ale statistické zpracování budeme mít k dispozici během září.

Závěr: Sledovali jsme výskyt migrenózních záchvatů u pacientek s pravou i nepravou menstruační migrénou bez preventivní léčby i v době, kdy jako preventivní léčbu užíly v očekávané dny záchvatu frovatriptan. Sledovali jsme tíži migrenózního záchvatu, doprovodné projevy i užitou medikaci v obou obdobích. Konečné výsledky jsou k dispozici z konce září, z dosavadních pozorování se preventivní užití frovatriptanu jeví jako velmi nadějně.

HS8-2 Srovnávací studie sumatriptanu s rychlou dezintegrací (Rosemig Sprintab) s konvenční formou (Rosemig)

Mastík J¹, Marková J², Novotná I¹, Grünermelová M²

¹ Neurologická klinika LF MU a FN U sv. Anny, Brno, Czech Republic

² Neurologická klinika FTN-IPVZ, Praha, Czech Republic

Úvod: Prospektivní otevřená studie, koncipovaná na ověření rychlejšího nástupu účinnosti a srovnatelné snášenlivosti rychle rozpustné tablety Rosemigu Sprintab v porovnání s tabletou Rosemigu.

Metodika: 70 pacientům (66 žen a 4 muži) byl střídavě nasazen Rosemig a Rosemig Sprintab v dávce 50 mg p.o. v léčbě čtyř záchvatů migrény s aurou a migrény bez aury dle kritérií IHS. 1 pacientka byla vyřazena pro nežádoucí účinky. Celkem bylo v období od září 2006 do března 2007 vyhodnoceno 137 záchvatů léčených jedním a 137 záchvatů, léčených druhým preparátem. Byl kladen důraz na tzv. časovou intervenci, 54,1 % resp. 52,6 % pacientů užílo lék do 15 minut. Hlavní sledované parametry byly: čas prvního pozorovaného zmírnění bolesti, nástup významné úlevy od bolesti a nežádoucí účinky.

Výsledky: První zmírnění bolesti bylo po 30 a 60 min pozorováno u rychle rozpustných tablet ve 47,4 %, resp. 81,5 % (proti 14,8 % a 56,3 % u konvenční tablety). Významná úleva od bolesti byla u rychle rozpustné formy za 60 a 120 min v 25,9 %, resp. 70,4 % (proti 16,3 % a 47,4 % u konvenční tablety).

Nežádoucí účinky zaznamenalo 8 % pacientů s rychle rozpustnou tabletou (proti 3 % s konvenční tabletou) a byly vesměs mírného stupně, nejčastěji se jednalo o oprese, palpitate a somnolenci.

Závěr: Naše studie prokázala jak rychlejší nástup účinku Rosemigu Sprintab (o 25 min u poloviny pacientů), tak i výraznější a rychlejší nástup úlevy od bolesti (o 60 min u poloviny pacientů). Nežádoucí účinky byly srovnatelné s literárními údaji.

HS8-3 Bolesti hlavy z nadužívání analgetik

Doležil D

Neurologické odd. SN Opava, Centrum pro diagnostiku a terapii bolesti hlavy, Opava, Czech Republic

Úvod: Pro celkovou závažnost migrény je nesmírně důležitá účinná akutní terapie. Lékem první volby v terapii migrény jsou triptany, selektivně působící agonisté serotoninových receptorů (5-HT_{1B}, 5-HT_{1D}). Nicméně v řadě případů jsou stále lékaři předepisována jednoduchá a složená analgetika a ergotaminové preparáty.

Materiál a metodika: Hodnotíme skupinu 86 pacientů s diagnózou bolesti hlavy z nadužívání analgetik, kteří byli vyšetřeni a léčeni v centru pro diagnostiku a terapii bolesti hlavy v letech 2000–2006. Jednalo se o nadužívání jednoduchých analgetik, složených analgetik a ergotaminových preparátů. Toto nadužívání vzniklo nesprávnou informací o léčbě bolesti hlavy, kterou pacienti obdrželi od svého ošetřujícího lékaře (81 %) a nebo se jednalo o pacienty, kteří nekonzultovali svůj stav s lékařem (19 %).

Výsledky: Doba léčení a úpravy klinického stavu je u této diagnózy průměrně 7 měsíců. Celou léčbu absolvovalo 58 pacientů (68 %), 28 pacientů (32 %) léčbu nedokončilo a ztratili s ordinací kontakt. 1 pacient byl léčen za hospitalizace, ostatní byli léčeni ambulantně. Z 58 pacientů, kteří terapii dokončili, bylo možno u 56 z nich konstatovat úspěšnou terapii a dle kritérií IHS je bylo možno považovat za vyléčené; 2 pacienti zcela nesplňovali platná kritéria IHS pro zrušení této diagnózy.

Závěr: Přes tato známá fakta je stále trend předepisovat analgetika jako lék první volby v terapii primárních bolesti hlavy. Tento fakt vede velmi často k nutnosti zvyšovat a opakovat dávky analgetik a postupem času ke vzniku bolesti hlavy při nadužívání těchto léků, což přináší další medicínská rizika.

HS8-4 Porovnání léčby migrény ve specializovaných poradnách a v běžné klinické praxi v České republice

Opavský J¹, Doležil D², Mastík J³, Marková J⁴, Grünermelová M⁵, Niedermayerová I⁶, Rejda J⁷, Dočekal P⁸, Opavská H⁹

¹ Katedra fyzioterapie FTK UP Olomouc, Czech Republic

² Neurologické oddělení Slezské nemocnice, Opava, Czech Republic

³ Neurologická klinika LF MU a FN U sv. Anny Brno, Brno, Czech Republic

⁴ Neurologická klinika LF UK a FTN Praha, Praha, Czech Republic

⁵ Neurologická klinika LF UK a FTN Praha, Praha, Czech Republic

⁶ Neurologické oddělení, Quattromedica, Brno, Czech Republic

⁷ Neurologické oddělení Nemocnice Most, Czech Republic

⁸ Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

⁹ Katedra fyzioterapie FTK UP, Olomouc, Czech Republic

Úvod: Akutní a preventivní léčba migrény doznala v posledních letech významné změny, které se odrazily ve spektrech používaných léků, zejména ve specializovaných poradnách pro bolesti hlavy (PH). Současný stav farmakoterapie migrény v běžné klinické praxi (KP) u nás není dostatečně znám. Proto byla připravena multicentrická retrospektivní studie v sedmi PH České republiky, do nichž byli pacienti odesíláni praktickými lékaři nebo neurology mimo síť poraden, zaměřená na farmakoterapii migrény na různých typech pracovišť. Cílem studie bylo zhodnocení a porovnání medikace pro akutní a preventivní léčbu migrény v PH a v KP.

Metodika: Do multicentrické studie bylo v 7 PH zařazeno 495 pacientů s migrénou (437 žen a 58 mužů) bez nebo s aurou (podle kritérií IHS), kteří splňovali kritéria pro zařazení. Anamnestické údaje byly získávány ze zdravotnické dokumentace a ze speciálního dotazníku zaměřeného na farmakoterapii migrény.

Výsledky: Triptany byly aplikovány 79,1 % pacientů v PH a pouze 23 % v KP. Nejčastěji byl předepisován pro akutní léčbu v PH sumatriptan a eletriptan, zatímco v KP ibuprofen. Kombinovaná analgetika byla užitá statisticky méně často u pacientů v PH (u 8,5 %) ve srovnání s KP (u 41,4 %). Preventivní (profylaktická) léčba byla ordinována 58,0 % pacientů v PH, v KP pouze 27,4 %. Nejčastěji předepisovanými léky pro profylaxi byly topiramát a valproát (17,8 %, resp. 13,9 %). Betablokátory a antidepresiva měly v profylaxi nízké zastoupení (5,3 %, resp. 6,8 %).

Závěry: Multicentrická studie prokázala rozdíly ve spektrech a zastoupení léků užívaných pro akutní a preventivní léčbu migrény v PH a KP. Farmakoterapii v PH charakterizuje vyšší zastoupení triptanů a preventivní medikace a nízká preskripce kombinovaných analgetik. Mimo PH je nedostatečně často zahajována preventivní léčba. Získané výsledky podporují význam edukace lékařů v KP a mimo PH o racionální farmakoterapii migrény.

HS8-5 Liečba hernie lumbálneho intervertebrálneho disku zmesou ozón-kyslík. Výsledky po 1ročnom sledovaní 300 pacientov

Vyletka J, Labaj V

Neurologické oddelenie NsP, Žilina, Slovak Republic

Do štúdie bolo zariadených 300 pacientov. Liečba bola vykonávaná foraminálnou technikou za CT kontroly alebo kontrolou skiaskopicky s použitím C-ramena. V liečbe bola použitá zmes ozónu s kyslíkom v koncentrácii 27 µg/ml, objemu 5–7 ml v mieste neuroforamen a 5–7 ml v oblasti fazetových klbov. Vstupné kritériá boli klinické (lumboischialgia rezistentná na konzervatívnu liečbu trvajúcu najmenej 6 týždňov a neuroradiologické CT a/alebo MR prítomnosť herniacie intervertebrálneho disku korelujúcej s klinickým syndrómom). Vylučujúce kritériá boli zánikový neurologický deficit a voľné fragmenty herniovaneho disku. Pacienti boli sledovaní po 2 týždňoch, 3-6-12 mesiacoch od liečby. Klinický výsledok bol hodnotený pomocou McGill Pain Questionaire, Oswestry Scale a modifikovanej McNabovej škály. Vedľajšie účinky liečby predstavovali mierne vagálne krízy u 5 % pacientov bez potreby medikamentózne liečby. Výsledky vykázali u McGilovom dotazníku VAS zlepšenie o 3 body (6,1 bodu pred a 3,1 bodu po liečbe), čo spĺňa kritéria pre index spoľahlivosti na 95% hladine pravdepodobnosti.

Výsledky vykázali zlepšenie pri Oswestry Scale o 9,01 bodu (19,4 pred a 9,4 bodu po liečbe), čo spĺňalo kritéria pre index spoľahlivosti na 95% hladine pravdepodobnosti. McNabova metóda vykázala zlepšenie výborne a uspokojivé u 87 % pacientov, operovaných po liečbe bolo 11 pacientov. Práca koreluje s publikovanými prácami talianskych autorov, ide o bezpečnú metódu vhodnú pre liečbu herniacie intervertebrálnych diskov hlavne u pacientov, u ktorých zlyhala konzervatívna liečba, alebo sa zvažuje o operačnom zákroku, ev. operačný zákrok je kontraindikovaný.

HS8-6 Dynamická stabilizace hlubokého svalového systému

Tomanová M, Kopecký L

Rehabilitační ústav Brandýs nad Orlicí, Czech Republic

Úvod: Přednáška pojednává o funkční dynamické stabilizaci hlubokého svalového systému páteře.

Metodika: V běžné praxi jsou řešeny většinou jen degenerativní změny páteře, které jsou vidět na zobrazovacích metodách. Zdrojem bolesti jsou však nejčastěji svaly, kloubní pouzdra a jiné měkké tkáně. Pokud jsou léčeny svaly, používá se hlavně posilování povrchových zádoých eventuálně břišních svalů s dobrým úmyslem, že to pacientovi pomůže. Bohužel vše je trochu jinak. Na prestižních pracovištích v zahraničí i u nás se tento problém řeší funkční dynamickou stabilizací hlubokého svalového systému páteře. Svaly stabilizující páteř se dělí do tří skupin: 1. Lokální stabilizátory; 2. Globální stabilizátory; 3. Globální mobilizátory. Nedostatečná funkce hlubokého svalového systému, tzn. lokálních stabilizátorů a částečně i globálních stabilizátorů, je tak nahrazena hyperaktivitou povrchového svalstva, tj. globálních mobilizátorů. Dochází tak ke zvýšení aktivity těchto svalů, což se projevuje jejich přetěžováním, tvorbě spazmů, trigger pointů, tender pointů a k tvorbě úponových bolestí.

Závěr: Zahraniční, ale i naši autoři hledali takové cviky, aby se co neoptimálněji aktivoval hluboký stabilizační systém páteře. Ukázka postupů stabilizace hlubokého svalového systému páteře v Rehabilitačním ústavu Brandýs nad Orlicí – video.

PÁTEK, 30. 11. 2007

HS9 Demence a kognitivní poruchy I

HS9-1 Vizualní a volumetrická atrofie hipokampu u pacientů s Alzheimerovou nemocí

Bartoš A¹, Bartoš A², Zach P², Tintěra J³, Řípová D¹, Brunovský M⁴

¹ Psychiatrické centrum Praha, AD Centrum, Praha, Czech Republic

² 3. LF UK, Praha, Czech Republic

³ IKEM, ZRIR-MR, Praha, Czech Republic

⁴ Psychiatrické centrum Praha, Czech Republic

Úvod: Histologické nálezy pacientů s Alzheimerovou nemocí (AN) svědčí pro atrofii hipokampu a dalších mediotemporálních (MT) struktur. U pacientů s demencí by podpořily diagnózu AN podobné změny na magnetické rezonanci (MRI) mozku. Velikost MT struktur lze posuzovat volumetricky nebo vizuálně.

Metodika: U 20 pacientů s AN a 29 kognitivně zdravých seniorů byla na MR mozku hodnocena velikost hipokampu dvěma způsoby. Podle vizuální metody se míra MT atrofie (MTA) vyjadřovala v 5 kategoriích od skóre 0 (žádná atrofie) až po 4 (masivní atrofie). Volumetrie spočívala v manuálním obtahování hranic hipokampu na jednotlivých MRI řezech.

Výsledky: Součet skóre MTA zprava a zleva (medián MTA bilat.) byl u pacientů s AN významně vyšší (4) než u kontrolních seniorů (1) ($p = 0,0004$). Téměř 90 % seniorů bez kognitivní poruchy mělo skóre MTA bilat. ≤ 2 , zatímco 80 % pacientů s AN mělo skóre MTA bilat. ≥ 3 . Podle volumetrie pacienti s AN měli oproti kontrolním seniorům významně menší objem (medián Hipp v cm^3) pravého, levého hipokampu a obou dohromady jak v absolutním vyjádření (Hipp dx: 1,81 vs 2,23 $p = 0,001$; Hipp sin: 1,60 vs 2,14 $p = 0,003$; Hipp bilat: 3,40 vs 4,31 $p = 0,0004$), tak v relativním vyjádření vztažený na plochu lebky (Hipp dx: 2,49 vs 3,22 $p = 0,0006$; Hipp sin: 2,44 vs 3,16; Hipp bilat: 5,09 vs 6,45 $p = 0,0002$) nebo plochu mozku (Hipp dx: 3,78 vs 4,53 $p = 0,002$; Hipp sin: 3,49 vs 4,15 $p = 0,006$; Hipp bilat: 7,10 vs 8,69 $p = 0,0007$) v jednom řezu procházejícím commisura anterior.

Závěr: Atrofie hipokampu na MR mozku pacientů s AN je prokazatelná vizuálně i volumetricky s podobným diferenčním potenciálem proti kon-

trolní skupině seniorů bez demence. Vizualní hodnocení předčí volumetrickou analýzu svou jednoduchostí a rychlostí při zachování rozlišující schopnosti mezi AN a přirozeným stárnutím.

Podpořeno projektem CNS MŠMT ČR 1M0517 a VZ MZČR MZ0PCP2005.

HS9-2 Role atrofie amygdaly při vzniku emocionální agnózie u pacientů s Alzheimerovou nemocí

Hofínek D³, Varjassová A¹, Bechyně K¹, Lodinská D¹, Vyháček M¹, Bojar M¹, Brabec J², Petrovický P², Seidl Z⁴, Hort J¹

¹ Neurologická klinika dospělých, 2. LF UK a FN Motol, Praha, Czech Republic

² Anatomický ústav 1. LF UK, Praha, Czech Republic

³ Neurochirurgická klinika 1. LF UK, Praha, Czech Republic

⁴ Radiodiagnostická klinika 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

Úvod: 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 agnózi. Naše sdělení analyzuje vztah mezi emocionální agnózi a in vivo naměřenými objemy amygdaly, hipokampu, gyrus cinguli a pólu temporálního laloku u pacientů s Alzheimerovou nemocí (AN) a kontrolní populace.

Metodika: 26 pacientů s Alzheimerovou nemocí (AN) a 17 členů kontrolní skupiny absolvovali vyšetření magnetickou rezonancí (MRI) a neuropsychologickému vyšetření včetně testu rozpoznávání emocí podle výrazu obličeje. Metodou MR volumetrie byly změřeny objemy amygdal, hipokampů, gyrus cinguli a pólu temporálních laloků.

Výsledky: Všechny naměřené regionální objemy a výsledky neuropsychologických testů byli u pacientů s AN signifikantně sníženy 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 hipokampů se schopností rozpoznávat hněv ($r = 0,55$ pravý a $r = 0,58$ levý, $p < 0,01$).

Závěr: Zjištěný vztah mezi sníženým objemem amygdaly a sníženou schopností rozeznávat některé emoce u pacientů s AN podporuje hypotézu, že emocionální agnózie u AN je podmíněna amygdalární atrofií. Závěry bude třeba ověřit na větším souboru pacientů.

HS9-3 Vychytávání radiofarmaka 123I-FP-CIT ve striatu koreluje s kognitivním výkonem a depresí u PN

Rektorová I¹, Srovnalová H¹, Kubíková R¹, Prášek J²

¹ Centrum pro kognitivní poruchy a Centrum pro abnormální pohyby a parkinsonismus, 1. neurologická klinika LF MU a FN U sv. Anny, Brno, Czech Republic

² Klinika nukleární medicíny LF MU, FN Brno, Brno, Czech Republic

Cíl: Zjistit, zda vychytávání radiofarmaka 123I-FP-CIT ve striatu koreluje s depresivní symptomatikou a kognitivním výkonem pacientů s Parkinsonovou nemocí (PN).

Pacienti a metodika: 20 pacientům s PN (10 mužů a 10 žen; průměrný věk $61,7 \pm 12,7$ let; délka nemoci $5,6 \pm 3,5$ let) bylo provedeno vyšetření SPECT mozku s použitím radiofarmaka 123I-FP-CIT, které se váže na dopaminergní transportéry (DaTSCAN). K hodnocení depresivní symptomati-

ky a kognitivních funkcí byly použity následující škály: Montgomery and Asberg Depression Rating Scale (MADRS), Mini-Mental State Examination (MMSE), test verbální fluence (VFT), Stroopův test a Test londýnské věže (TOL). Hodnocení prováděl zkušený neuropsycholog ve stavu "ON", tj. v dobrém hybném stavu pacienta. K semikvantitativnímu hodnocení vychytávání radiofarmaka v celém striatu, putaminu a caudatu vpravo a vlevo byl použit program QuantiSPECT. Použité statistické metody: Pearsonova korelační analýza a mnohonásobná regresní analýza ke zjištění asociace s věkem a délkou trvání nemoci.

Výsledky: Našli jsme signifikantní korelace mezi MADRS, TOL a vychytáváním 123I-FP-CIT v různých oblastech striata. Regresní analýza potvrdila signifikantní vztah mezi skórem v MADRS a vychytáváním 123I-FP-CIT v celém striatu a samostatně i v putamen vpravo i vlevo. Byl také potvrzen signifikantní vztah mezi výkonem v TOL a vychytáváním radiofarmaka v obou ncl. caudati, ale i významná asociace s věkem pacienta.

Závěr: Zjistili jsme, že DAT SCAN může být užitečná vyšetřovací metoda pro detekci dopaminergního deficitu ve striatu spojeného nejen s hybnými symptomy, ale i s depresivní symptomatikou a poruchou některých exekutivních funkcí u pacientů s PN.

Podpořeno Výzkumným záměrem MŠ ČR MSM 0021622404.

HS9-4 Amyotrofická laterální skleróza (ALS) a fronto-temporální demence (FTD): vztah funkce (SPECT) a kognice

Kulišťák P¹, Rusina R¹, Ridzoň P¹, Buncová M²

¹ Neurologická klinika FTN a IPVZ, Praha, Czech Republic

² Radioizotopové oddělení IKEM, Praha, Czech Republic

Úvod: ALS je závažné neurodegenerativní onemocnění, které bylo po dlouhou dobu považováno za chorobu postihující výhradně motorický systém. V posledních letech se objevilo větší množství prací ukazujících též na postižení kognice různého stupně u ALS; řada pacientů s ALS a výraznou kognitivní alterací splňuje diagnostická kritéria pro frontotemporální demenci.

Metodika: Vyšetřili jsme (klinicky, neuropsychologicky a pomocí SPECT) celkem 54 pacientů s ALS (potvrzenou EMG) v různém stadiu postižení. Sledovali jsme abnormality v regionální perfuzi frontální a temporální krajiny metodou SPECT – ve vztahu ke kognitivním funkcím (vnímání, pozornost, paměť, řeč a exekutiva) u 27 pacientů s ALS, splňujících zároveň diagnostická kritéria pro FTD a u 29 pacientů s ALS bez projevů demence. Kontrolní skupinu tvořilo 21 pacientů bez projevů ALS. Data jsme zpracovali neparametrickým u-testem (Mann-Whitney) a Kruskalovým-Wallisovým testem pro více nezávislých skupin.

Výsledky: Skupina „ALS-FTD“ se statisticky významně liší od skupiny „ALS bez demence“ a rovněž i od kontrolní skupiny, a to zejména: 1. v parametrech rychlosti zpracování úloh (v testu „hledání cesty“ TMA i TMB – $p < 0,05$); 2. v míře pozornosti (ve všech hlavních sledovaných parametrech „testu kontinuální pozornosti a rychlosti reakce“ – CPT – $p < 0,05$); 3. obdobný trend je patrný i u pracovní paměti (při testování globální rychlosti zpracování informace – $p < 0,09$); 4. v regionální perfuzi frontální a temporální krajiny v obrazech SPECT.

Závěr: Skupina pacientů s kognitivním postižením v rámci ALS se výrazně liší od skupiny pacientů s ALS bez kognitivní alterace a skupiny zdravých dobrovolníků nejen v testech zaměřených na frontální funkce, ale rovněž i v nálezech frontální a temporální hypoperfuze v obrazech SPECT.

Podpořeno grantem IGA MZ CR NR 8491-3.

HS9-5 Národní referenční laboratoř prionových chorob 2001–2007

Koukolík F¹, Matěj R¹, Nováková J¹, Matějčková M¹, Rusina R²

¹ *Fakultní Thomayerova nemocnice s poliklinikou, Praha, Czech Republic*

² *Neurologická klinika IPVZ, Praha, Czech Republic*

Národní referenční laboratoř prionových chorob (NRL) České republiky při oddělení patologie a molekulární medicíny byla založena 1. 7. 2001. Roku 2003 byla přijata do evropské sítě laboratoří surveillance prionových nemocí. Provádí jejich neurohistologickou, imunohistochemickou, imunologickou a molekulárně genetickou (tedy definitivní) diagnostiku včetně diferenciální diagnostiky neurodegenerativních chorob pro celou ČR. Střední záchyt sporadické Creutzfeldtovy-Jakobovy nemoci (CJN) odpovídá evropskému průměru. Nová varianta CJN zatím nebyla zastižena. Diagnostikovali jsme 9 případů familiární CJN. Činnost NRL je součástí vznikajícího Centra pro neurodegenerativní nemoci.

HS9-6 Patnáct let zkušeností s diagnostikou a terapií normotenzního hydrocefalu

Saur K, Sameš M

Neurochirurgie, Masarykova nemocnice, Ústí nad Labem, Czech Republic

Diagnostikou a terapií onemocnění normotenzním hydrocefalem (NPH) se neurochirurgické oddělení Masarykovy nemocnice v Ústí n.L. zabývá již od roku 1992. Prezentace shrnuje zkušenosti s diagnostikou a terapií NPH od roku 1992 do roku 2006. Za tuto dobu bylo neurology referováno přes 300 pacientů se suspektní NPH k vyšetření lumbálním infuzním testem. Přibližně 40 % z referovaných pacientů bylo následně indikováno ke zkratové operaci.

Přestože se onemocnění NPH věnuje stále větší pozornost a počet referovaných pacientů stoupá, diagnostiku i terapii NPH provází řada otazníků. Zásadním problémem je i nadále vyselektování pacientů, kteří mají ze zkratové operace minimální profit a převažují u nich tedy rizika takové terapie. Dalšími problémy jsou standardizace likvordynamických testů a objektivizace klinického efektu zkratové operace.

Možnosti a použití vybraných diagnostických a neuropsychologických testů (walking test, paměťový test učení, Stroop test, Peg Board test) studuje mezinárodní multicentrická prospektivní studie „European NPH Study“. Na základě mikrosouboru 7 pacientů, kteří byli zařazeni do studie neurochirurgickým oddělením MNUL, prezentujeme dosavadní zkušenosti s těmito testy a dosažené klinické výsledky.

V průběhu sledování bylo dosaženo zlepšení ve všech zmíněných testech, kromě Peg Board testu. Nejvýraznějšího zlepšení bylo dosaženo v případě walking testu, a to v prvním měsíci sledování (zlepšení o 35 % v počtu kroků, resp. o 37 % v čase). V případě paměťového testu učení a Stroop testu bylo dosaženo zlepšení méně výrazné, o 9 %, resp. 6 %. Subjektivní hodnocení efektu zkratové operace pacienty bylo v souladu s objektivními výsledky, pozitivně bylo pacienty vnímáno především zlepšení chůze a stability.

Lze uzavřít, že především walking test může být vhodným nástrojem k ověření odpovědi na zkratovou operaci (ve spojení s tap testem) a sledování klinického efektu. Definitivní závěry však lze vyvodit až na základě celého souboru multicentrické studie.

HS10 Nervosvalová onemocnění I

HS10-1 Myastenia gravis – analýza faktorů ovlivňujících terapeutickou efektivnost tymektómie

Špalek P¹, Schnorrer M², Sosková M¹, Sitárová K¹

¹ *Centrum pre neuromuskulárne ochorenia FNŠP, Bratislava, Slovak Republic*

² *Chirurgická klinika Milosrdní bratia, Bratislava, Slovak Republic*

Úvod: 374 pac. s myasténiou gravis (MG) sme indikovali na tymektómiu (TE) od 1. 1. 1990 do 31. 12. 2006. Išlo o 307 pac. s adultnou MG (vek 15–50 r.); 27 detí s MG (vek 2–15 r.); 40 pac. s MG a tymómom (vek 19–78 r.). Na TE sme indikovali pac. v dobrom klinickom stave (asymptomatický stav; ľahká myastenická symptomatológia), čo sme dosiahli imunosupresívnou (IS) liečbou a/alebo plazmaferézou a IVIg u 272 (72,7 %), a len symptomaticky inhibítormi cholinesterázy u 102 pac. (27,3 %).

Ciel: Zistiť, ktoré klinické a laboratórne faktory u pac. s MG sú štatisticky významné vo vzťahu k účinnosti TE.

Metodika: TE boli uskutočnené z mediálnej sternotómie, aj v prípadoch s invazívnymi tymómami. Priemerná doba sledovania po tymektómii je 7,7 mes. Štatistiky (Kaplan-Maier) sme hodnotili výsledok TE vo vzťahu k veku, pohlaviu, trvaniu MG pred dg/liečbou, patológii týmusu, prítomnosti autoprotilátok proti acetylcholinovým receptorom (AChR).

Výsledky: Mierne pooperačné komplikácie sa vyskytli u 23 pac. (6,1 %). U 148 pac. (66,3 %) sa zistil hyperplastický týmus, u 86 pac. (23,0 %) atrofický týmus a u 40 pac. (10,7 %) tymóm. Klinická remisia – 198 pac. (52,9 %), sú asymptomatickí, bez liečby. Farmakologická remisia – 49 pac. (13,1 %), sú asymptomatickí, ale vyžadujú udržiavaciu IS liečbu. Klinické zlepšenie – 93 pac. (24,9 %). Progresia – 33 pac. (8,8 %). Úmrtie: 1 pac. (0,3 %).

Záver: I. Štatisticky významné faktory pre priaznivý výsledok TE (klinická remisia): 1. Hyperplastický týmus. 2. Trvanie MG kratšie ako 6 mes. pred dg/liečbou. 3. Detský vek. 4. Séropozitívna MG s protilátkami proti AChR. 5. Vek pod 40 rokov. II. Štatisticky významné faktory pre nepriaznivý výsledok TE: 1. Séronegatívna MG proti AChR s klinickými prejavmi syndrómu anti-MuSK. 2. Trvanie MG nad 2 roky pred dg/liečbou. 3. Atrofický týmus. 4. Vek nad 40 rokov.

HS10-2 První zkušenosti s klinickým využitím stanovení anti-musk protilátek u myasthenia gravis

Piřha J¹, Uhrová J², Kozák T³, Zima T²

¹ *VFN, neurologická klinika, Praha, Czech Republic*

² *ÚKBLD VFN, Praha, Czech Republic*

³ *Hematologická klinika 3. LF UK a FNKV, Praha, Czech Republic*

Úvod: Myasthenia gravis (MG) je autoimunitní onemocnění, v jehož důsledku dochází k destrukci postsynaptické membrány nervosvalové ploténky. V 80 % případů lze prokázat protilátky proti nikotinovému acetylcholinovému receptoru (AChR). V 30–50 % tzv. seronegativních myastenii byly prokázány protilátky proti svalově specifické tyrozin kináze (MuSK). Tento enzym umožňuje ukotvení acetylcholinového receptoru do postsynaptické membrány. Klinický obraz tzv. anti-MuSK pozitivních myastenii se vyznačuje častým postižením okulobulbárních a respiračních svalů. Anti-MuSK pacienti jsou často rezistentní ke klasické terapii, zejména k inhibitorům cholinesterázy a neodpovídají ani na tymektómii vzhledem k tomu, že brzlík nevykazuje výraznější známky folikulární hyperplazie.

Metoda: ÚKBLD Praha začalo vyšetřovat anti-MuSK protilátky v dubnu 2007. Vyšetření bylo provedeno komerčními testy firmy DLD metodou radioimunoanalýzy.

Výsledky: Během 3 měsíců bylo vyšetřeno 11 pacientů s klinicky jistou sérologicky negativní MG. U 3 nemocných (27,3 %) byly nalezeny anti-MuSK protilátky. U 30leté pacientky došlo v r. 1997 k manifestaci kolísající dysartrie, dysfagie a generalizované slabosti. Repetitivní stimulace vykazovala dekrement n. accessorius 19 %, protilátky proti AChR byly negativní. Pacientka byla operována. Histologicky byla prokázána jen ojedinělá germinativní centra. V dalším průběhu klinické příznaky přetrvávaly. Terapeutický efekt se nedostavil ani po léčbě cyklosporinem, mykofenolát mofetylem i plazmaferézou. Po zjištění, že jde o anti-MuSK pozitivní formu MG, jsme podali vysokodávkovaný cyklofosamid s podporou G-CSF. 3 měsíce po léčbě došlo k výraznému zlepšení. Anti-MuSK protilátky poklesly z původní hodnoty 1,11 nmo/l na 0,62 nmo/l. U 13leté dívky došlo v r. 2003 k rozvoji mírné kolísající diplopie, o 2 roky později se manifestovala rinolalie, dysfagie a blefaroptóza bez výraznější fluktuace. Protilátky proti AChR byly negativní, zato nízkofrekvenční repetitivní stimulace vykazovala signifikantní dekrement (13,2 %). Vzhledem k provedeným vyšetřením bylo pomýšeno na kongenitální myastenický syndrom, genetické vyšetření bylo normální. Po nasazení pyridostigminu ani ambenonia nedošlo ke klinickému zlepšení. Bylo doplněno vyšetření anti-MuSK protilátek, které bylo pozitivní (1,32 nmo/l).

Závěr: Dle našich prvních zkušeností vyšetření anti-MuSK protilátek má význam diagnostický, ale i terapeutický, jak dokumentují námi uvedené kazuistiky.

HS10-3 Je dlouhodobá aplikace botulotoxinu bez vlivu na neuromuskulární přenos ve vzdálených svalectech?

Vohánka S, Mičánková B, Bednařík J
Neurologická klinika FN Brno, Czech Republic

Úvod: V písemnictví nebyla dosud publikována data hodnotící dlouhodobý vliv botulotoxinu A (BTX) na neuromuskulární přenos ve vzdálených svalectech.

Metodika: Sedm pacientů dlouhodobě léčených BTX pro abnormální pohyby bylo opakovaně vyšetřeno SF EMG (metodika intramuskulární axonální stimulace). Cílový sval m. extensor digitorum communis. Vyšetření bylo provedeno před zahájením léčby BTX, 2 týdny po první aplikaci a 4–9 týdnů po první aplikaci. Dále byli pacienti vyšetřeni po 7 a 14 letech pravidelné aplikace BTX. U každého nemocného byl vždy vyšetřen a vyhodnocen individuální jitter 20 nervosvalových plotének, stanoven počet abnormálních hodnot a průměr (mean MCD).

Výsledky: Mean MCD byl v celém souboru před první injekcí BTX 20,0 μ s, 2 týdny po první injekci 21,7 μ s, 4–9 týdnů po první aplikaci 18,6 μ s. Po 7 letech pravidelné aplikace 20,5 μ s a po 14 letech 20,3 μ s. Rozdíly nejsou signifikantní (párový t-test, $p < 0,05$). U jednoho nemocného s cervikální dystonií (muž, 23 let) však došlo k vzestupu průměrného jitteru 2 týdny po aplikaci (z 19 na 32 μ s; norma $< 26 \mu$ s) při normálních hodnotách individuálních měření. Tento vzestup se nijak klinicky neprojevil a při opakovaných vyšetřeních se normalizoval. V dalších letech však měl pacient po aplikacích BTX polykací potíže. Při vyšetření po 14 letech došlo u tohoto nemocného k lehkému vzestupu průměrného jitteru na 27 μ s, individuální hodnoty byly opět v normě. U ostatních léčených osob byly individuální páry i průměrné hodnoty v normě a terapie nebyla provázána nežádoucími účinky. Nelze také prokázat žádnou korelaci mezi celkovou kumulativní dávkou BTX a SF EMG parametry před začátkem a po 14 letech léčby.

Závěr: Studie ukazuje, že při dlouhodobé aplikaci BTX může výjimečně dojít k diskrétním změnám elektrofyziologických parametrů nervosvalového přenosu ve vzdálených svalectech spolu s přechodným výskytem nežádoucích účinků. Lze spekulovat, zda lze tento vývoj předikovat pomocí vyšetření SF EMG krátce po první aplikaci.

HS10-4 Diagnostika a léčba polymyozitidy a dermatomyozitidy – sůbor 109 pacientov

Špalek P¹, Cibulčík F¹, Hančinová V¹, Ondříáš F²

¹Centrum pre neuromuskulárne ochorenia, Neurologická klinika SZU, FNSP, Bratislava, Slovak Republic

²Oddelenie patologickej anatomie, FNSP Bratislava, Bratislava, Slovak Republic

Úvod: Polymyozitída (PM) a dermatomyozitída (DM) sú autoimunitné zápalové myopatie, ktoré sa odlišujú patogeneticky, histologicky a klinicky. Cieľom práce je poukázať na: 1) problematiku diagnostiky PM, DM; 2) liečbu PM, DM a jej výsledky v súbore 109 pacientov.

Metodika: Od r. 1978 do r. 2007 sme diagnostikovali PM a DM u 109 pac. podľa klinických, laboratórných, EMG a histologických kritérií Bohana a Petera z r. 1975. Dg.: PM 43 pac.; PM + autoimunitné ochorenia (AO) 3 pac.; paraneoplastická PM 2 pac. (2x malígnym týmóm). DM – adultná forma 38 pac., juvenilná 7 pac.; DM + AO 8 pac.; paraneoplastická DM 7 pac. (6x Ca, 1x týmóm). Liečba: A. Prednizon – liek voľby u všetkých pac. s PM a DM. B. Prednizon + azatioprin/cyklofosamid: Akútne formy PM a DM; PM a DM asociované s AO; Refraktérne PM a DM na kortikoterapiu; PM, DM s relapsmi. C. Metylprednizolon 0,5–1g/5 dní v úvode liečby: Juvenilné DM; Akútne DM, PM; DM + AO. D. IVlg (0,4g/kg/deň – 5 dní): Fulminantná DM – v úvode liečby; Chronická PM refraktérna na kombinovanú imunosupresívnu liečbu.

Výsledky: Klinická remisia 67 pac. (61,9 %). Farmakologická remisia 9 pac. (8,1 %). Reziduálne príznaky 13 pac. (11,7 %). Chronická PM/DM 8 pac. (7,3 %). PM/DM s exacerbáciami 6 pac. (5,5 %). Úmrtie 6 pac. (5,5 %): 4x Ca, 1x lymfóm, 1x kardiálne zlyhanie.

Záver: 1) Kritéria Bohana a Petera sú dostatočne senzitivné v dg. PM a DM. 2) Pred érou imunoterapie dosahovala úmrtnosť pacientov s PM/DM až 40 %. Pri včasnej diagnóze a voľbe optimálneho terapeutického postupu majú pac. s PM a DM veľmi priaznivú prognózu. Výnimku tvoria pac. s paraneoplastickými formami DM, kde prognóza quo ad vitam závisí od liečiteľnosti nádorového ochorenia, pričom vlastná DM je rezpozívna na rôzne formy imunoterapie.

HS10-5 Diagnostika syndrómu karpálneho tunela UZ a EMG

Kurča E, Nosál V, Grofik M, Turčanová-Koprušáková M
Neurologická klinika JLF UK a MFN, Martin, Slovak Republic

Úvod: Syndróm karpálneho tunela (SKT) je najčastejší kompresívny úžinový syndróm v klinickej praxi. Frekventnejšie postihuje ženy, mnohokrát je obojstranný a býva viazaný na konkrétne povolanie a dlhotrvajúcu nadmernú jednostrannú záťaž horných končatín. V diagnostike SKT používame: 1. hodnotenie klinického obrazu, 2. rôzne provokačné manévry (Tinell, Phalen), 3. klinickú neurofyziológiu (elektromyografia – EMG), 4. zobrazovacie vyšetrenia (ultrazvuk – UZ, magnetická rezonancia – MR).

Cieľ: Zistiť vzájomnú koreláciu priečného rezu n. mediánus UZ v proximálnej časti karpálneho tunela a EMG vyšetrenia v skupine pacientov so symptomatickým SKT.

Súbor pacientov: Vyšetřili sme 42 pacientov (84 zápästí), z toho 12 mužov a 30 žien. Klinické kritéria SKT sme konštatovali v 64 prípadoch (20 zápästí bolo asymptomatických). Ďalšia charakteristika zápästí so SKT: 1. 18× muži a 46× ženy, 2. 36× pravá ruka a 28× ľavá ruka, 3. 22× klinický iritačne-zánikový syndróm a 42× klinický iritačný syndróm.

Výsledky: Skupina pacientov (5 zápästí) s negatívnym EMG vyšetrením vykázala 3,1 % s UZ odmeranou priechnou plochou n. mediánus < 0,09 cm² a v 4,7 % bola plocha n. mediánus = 0,09 cm². Skupina pacientov (59 zápästí) s EMG verifikovaným spomalením rýchlosti vedenia vykázala 92,2 % s plochou n. mediánus > 0,09 cm². Skupina pacientov (23 zápästí) s EMG verifikovaným spomalením rýchlosti vedenia a úbytkom axónov vykázala až 100% s plochou n. mediánus > 0,09 cm².

Záver: UZ vyšetrenie SKT s použitím jediného parametra (plocha n. mediánus v priečnom reze na úrovni proximálnej časti karpálneho tunela) je jednoduchá, rýchla, všeobecne dostupná a finančne nenáročná metóda. Jej senzitivita je vysoká a porovnateľná so štandardným EMG vyšetrením. Vo vybraných prípadoch môže UZ identifikovať aj etiológiu SKT.

HS10-6 Neurologické prejavy u mnohočetného myelomu

Ambler Z

Neurologická klinika LF UK a FN Plzeň, Czech Republic

Mnohočetný myelom patrí do skupiny lymfoproliferatívnych chorôb. K maligní transformácii dochádza na úrovni lymfocytu, ktorý proliferuje a vyzráva v maligní plazmatické buňky, ktoré sa kumulujú v kostnej dreni. Incidence v ČR je 3–4 a častejší výskyt je ve veku nad 50 let. Diagnóza této nepřilíš časté nemoci je stanovena často relativně pozdě, kdy dochází již k zásadnímu a nevratnému poškození organismu. Prvními příznaky mohou být bolesti páteře nebo jiných oblastí skeletu, bývá anemie, zvýšená bílkovina v séru, hyperkalcemie, renální insuficience a je přítomen monoklonální imunoglobulin v krvi a/nebo moči. Z neurologické symptomatiky se vyskytují nejčastěji míšňní nebo kořenové léze (5–20 %) v důsledku komprese z postižených obratlů. Periferní neuropatie před zahájením léčby jsou poměrně vzácné (1–8 %) a bývají multifaktoriální. Častěji se vyskytují u amyloidózy, která může mnohočetný myelom doprovázet. Hlavní příčinou polyneuropatie je neurotoxicita některých chemoterapeutik. Toxické polyneuropatie jsou axonálního typu, symetrické a postihují převážně dolní končetiny. Známa je neurotoxicita vinkristinu, který se používá v kombinaci s doxorubicinem (adriamycin) a dexametazonem – směs VAD. V současné době se v léčbě používají dvě další chemoterapeutika. Talidomid se řadí mezi imunomodulační a antiangiogenetické látky, má antimyelomový efekt, i když přesný mechanismus tohoto působení není znám. Neurotoxicita je závislá na kumulativní dávce, polyneuropatie jsou pouze nebo převážně senzitivní a časté jsou pozitivní senzitivní příznaky a neuropatické bolesti. Bývají špatně reverzibilní a mohou progredovat i po vysazení medikace. Bortezomib je proteazomový inhibitor a patří k nejnovějším lékům užívaným u mnohočetného myelomu. Po jeho podávání se také vyskytují polyneuropatie, průměrně asi ve 37 %, jsou rovněž pouze nebo převážně senzitivní, ale většinou lehčí a reverzibilní. Pro tyto toxické lékové polyneuropatie byla vypracována standardní kvantifikace a podle ní modifikace dávkování bortezomibu, která vede ke zlepšení neuropatie u většiny nemocných. Neurologické komplikace se mohou vyskytnout i po transplantaci kostní dřene, která se rovněž používá v léčbě mnohočetného myelomu.

HS 11 – Demence a kognitivní poruchy II

HS11-1 Porucha prostorové navigace v počátečním stadiu Alzheimerovy choroby

Hort J¹, Laczó J¹, Vyhňálek M¹, Bojar M¹, Bureš J², Vlček K²

¹ Neurologická klinika, 2. LF UK a FN Motol, Praha, Czech Republic

² Akademie věd ČR, Praha, Czech Republic

Úvod: Mírná kognitivní porucha (MCI) postihuje nemocné s různým rizikem rozvoje Alzheimerovy nemoci (AN).

Metodika: 65 pacientů z poradny pro poruchy paměti při neurologické klinice 2. LF UK a FN Motol bylo rozděleno do 7 skupin: pravděpodobná AN (n = 21), MCI, dále byli rozděleni jako amnestická MCI s postižením pouze paměti – single domain (aMCIs) (n = 11), paměti a současně dalších složek kognice – multi-domain (aMCImd) (n = 18), nebo neamnestická MCI (naMCI) (n = 7), a jedinci se subjektivními poruchami paměti (SMC) (n = 8). Skupina aMCI byla navíc rozdělena podle hipokampálního (HIPaMCI) (n = 10) a nehipokampálního (NEHaMCI) (n = 22) druhu postižení paměti. Tito pacienti a kontroly (n = 26), byli testováni ve 4 různých úlohách vyžadujících najít skrytý cíl uvnitř kruhové arény. Tato Blue Velvet aréna (BVA) je analogií Morrisova vodního bludiště. Každý test začal úlohou, kdy byla aréna simulována na monitoru počítače. Teprve následně byla zkoumána schopnost orientace v reálném prostoru uvnitř uzavřené arény o průměru 2,9 metru. V každé ze 4 úloh se osoby orientovaly v prostoru a pamatovaly si cíl v závislosti na startovním bodu (egocentrická orientace nezávislá na hipokampu, která využívá nedeklarativní paměti na základě vestibulárních a proprioceptivních informací) nebo viditelných orientačních znaků promítaných na stěnu arény (alocentrická hipokampálně podmíněná orientace, která využívá deklarativní paměti).

Výsledky: Pacienti s HIPaMCI měli narušenou orientaci ve všech úlohách (p < 0,001) podobně jako pacienti s AN (p > 0,106). NEHaMCI selhávali pouze v alocentrické navigaci (p < 0,001). Skupina naMCI nebyla postižena.

Závěr: aMCI zahrnuje dvě rozdílné skupiny, kdy HIPaMCI představují prodromální stadium AN. Testování prostorové paměti pomáhá určit nemocné s vysokým rizikem AN.

Podpořeno grantem GAČR 309/05/0693

HS11-2 Čichová agnózie u subtypů mírné kognitivní poruchy

Vyhňálek M, Magerová H, Varjassyová A, Laczó J, Hort J

Centrum pro poruchy paměti, Neurologická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha, Czech Republic

Úvod: Čichová agnózie je jedním z časných příznaků u Alzheimerovy choroby (ACH) a je z velké míry způsobena postižením mediotemporálních struktur. Rozvoji syndromu demence ve většině případů předchází stadium mírné kognitivní poruchy (MCI), kdy mají pacienti detekovatelné postižení kognice, avšak jsou ještě zcela soběstační. 15 % MCI konvertuje každoročně v demenci. V posledních letech bývá ve výzkumu MCI rozdělována na základě neuropsychologického vyšetření do dalších subtypů, u kterých se očekává, že budou lépe korespondovat s individuálním rizikem konverze do různých typů demence. Cílem práce je porovnání čichové agnózie u různých subtypů MCI.

Metodika: 58 pacientů s MCI bylo podrobně neuropsychologicky vyšetřeno a dle Petersenových kritérií rozděleno do skupin neamnestické MCI (naMCI, n = 11) a amnestické MCI (aMCI). Pacienti s aMCI byli dále dle

charakteru postižení paměti dle pravidel navržených Dubois rozdělení na hipokampální (aMCI-h, n = 11) a nehipokampální (aMCI-nh, n = 32) amnestickou MCI. Bylo provedeno vyšetření čichu multiple choice testem čichové identifikace vytvořeným na naší klinice, skládajícím se z 18 různých vůní. U poloviny osob byl rovněž proveden The University of Pennsylvania Smell Identification Test (UPSIT). Výkon pacientů byl porovnán s 20 kontrolami odpovídajícího věku. Výsledky: Čichová identifikace byla postižena v obou podskupinách amnestické MCI ($p < 0,01$) v porovnání s naMCI a kontrolami. Nenašli jsme signifikantní rozdíl v čichovém postižení mezi aMCI-h a aMCI-nh pacienty.

Závěr: Postižení čichové identifikace u aMCI a její ušetření u naMCI pacientů je v souladu se současným názorem, že amnestická MCI předchází ACH, zatímco naMCI je nejčastěji důsledkem vaskulárních změn. Oproti našemu očekávání jsme nenašli rozdíl mezi hipokampální a nehipokampální skupinou amnestické MCI. Absence rozdílů může nasvědčovat tomu, že neuropsychologická kritéria nejsou s to přesně postihnout postižení mediolaterálních struktur, ale může souviset i s malým počtem aMCI-h pacientů v našem souboru.

Podpořeno granty GAUK 7910/2007, interním grantem FN Motol a grantem GAČR 309/05/0693

HS11-3 Kognitivní postižení u onemocnění mozečku

Masopust J¹, Urban A¹, Zumrová A², Říhová Z¹, Vališ M³

¹ Psychiatrická klinika LF UK a FN Hradec Králové, Czech Republic

² Klinika dětské neurologie 2. LF UK, Czech Republic

³ Neurologická klinika LF UK a FN, Hradec Králové, Czech Republic

Úvod: Mozeček hraje důležitou roli v modulaci motoriky, sensorických funkcí a také kognice a emotivity. Schmahmann a Shermanová popsali „cerebelární kognitivně afektivní syndrom“. Charakteristické je postižení exekutivních funkcí, pozornosti, zrakově prostorových funkcí, řeči, osobnostní změny a narušení afektivity. Autozomálně dominantní spinocerebelární ataxie jsou klinicky heterogenní skupinou neurodegenerativních onemocnění s progresivní ataxií vedoucí k postižení cerebella a jeho spojů. U nemocných se spinocerebelární ataxií typu 2 (SCA2) se objevují poruchy paměti a pozornosti, exekutivní dysfunkce a emoční nestabilita. Demence byla pozorována u 20–40 % pacientů s diagnózou SCA2.

Cíl: Nalézt souvislost mezi cerebelární patologií a postižením kognitivních funkcí u vyšetřených nemocných.

Metodika: 9 nemocných s diagnózou SCA2 bylo vyšetřeno psychiatricky, neuropsychologicky a pomocí funkčního zobrazení mozku. Neuropsychologické vyšetření bylo zaměřeno na intelekt, pozornost, paměť, verbální fluenci, konstrukční praxi, vizuomotorickou koordinaci a exekutivní funkce. Perfuze mozku byla vyšetřena pomocí jednofotonové emisní computerové tomografie (SPECT).

Výsledky: Neuropsychologickým vyšetřením bylo zjištěno postižení exekutivních funkcí a pozornosti u většiny pacientů. Postižení kognitivních funkcí odpovídající narušení prefrontálního kortexu bylo patrné zhoršeným výkonem v testech: verbální fluence, Wisconsinův test třídění karet, Hanojská věž. To odpovídá nálezům při vyšetření SPECT. U 7 nemocných byla patrná hypoperfuze frontálně, zejména vlevo. Nález hypoperfuze mozečku nebyl překvapivý.

Závěry: Kognitivní postižení u pacientů s SCA2 bylo patrné zejména v oblasti exekutivních funkcí a pozornosti. U většiny nemocných byla kromě postižení mozečku přítomna také hypoperfuze frontálně vlevo. Výsledky odpovídají předpokladu, že mozeček se podílí na modulaci kognitivních funkcí. V dalším výzkumu se zaměříme na vyšetření většího počtu nemoc-

ných a budeme hledat vztah mezi závažností kognitivní dysfunkce a počtu CAG repeatů, délkou trvání onemocnění a věkem začátku obtíží.

Podpořeno: VZ MSM 0021620816 a MZO 0064203-6505.

HS11-4 Poruchy pozornosti u roztroušené sklerózy

Línek V¹, Havrdová E¹, Seidl Z², Vaněčková M², Horáková D¹

¹ Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

² Radiologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

Úvod: 30–50 % pacientů s roztroušenou sklerózou (RS) jeví známky kognitivního postižení. Kromě učení a paměti je nejčastěji referován deficit v rychlosti informačního zpracování.

Cíl: Zjištění závislosti změn pozornosti a psychomotorického tempa na MRI volumetrických parametrech a na míře celkového postižení.

Metodika: Bylo vyšetřeno 111 pacientů s relaps remitentní formou RS. Průměrný věk byl 29,9 let, průměrné trvání nemoci 5 let. Celkové postižení pacientů bylo posuzováno škálou EDSS (Expanded Disability Status Scale) s průměrem 1,9. Byl vyšetřen jednoduchý reakční čas (SRT), test kontinuálního výkonu (CPT) a test přepínání pozornosti (SAT) v modu stranovém, symbolickém a rozhodovacím. Na MRI přístoji 1,5 Tesla bylo provedeno měření celkového objemu mozku (NBV), objemu šedé (NGMV), periferní šedé (PGV) a bílé hmoty (NWMV). Dále měření šíře 3. komory (3VW), objemu postranních komor (LVV) a měření celkového objemu T2 hyperintenzních ložisek (T2-LV).

Výsledky: Byla zjištěna statisticky významná korelace mezi EDSS a SRT ($r = 0,32$; $p = 0,001$) a EDSS a všemi subtesty SAT ($r = 0,32-0,35$; $p = 0,001-0,0001$). Středně významná korelace byla nalezena mezi SRT, CPT i SAT a 3VW ($r = 0,26-0,38$; $p = 0,007-0,0001$), T2-LV ($r = 0,19-0,28$; $p = 0,05-0,004$). Významné, inverzní korelace byly zjištěny mezi subtesty symbolické a rozhodovací modality SAT a GMV a PGV ($r = -0,25-0,31$; $p = 0,009-0,004$).

Závěr: Poruchy pozornosti u RS korelují s mírou celkového postižení. Z MRI parametrů nejvíce souvisí s šíří 3. komory a celkovým objemem hyperintenzních T2 ložisek. Prodloužení reakčních časů u pozornostních testů se symbolickými a rozhodovacími parametry odpovídá míře postižení šedé hmoty.

HS11-5 Multiinfarktová demencia a Alzheimerova choroba, prínos USG vyšetrenia mozgovej cirkulácie k patogenéze a diferenciálnej diagnostike. Význam mikroembolizácie

Pancák J¹, Traubner P¹, Bulas J², Hunaková D³, Šándorova R¹, Megová A¹, Unčovská E¹, Ďurovská J¹, Wágnerová H¹

¹ I. Neurologická klinika, LF UK a FNSP, Bratislava, Slovak Republic

² I. interná klinika, LF UK a FNSP, Bratislava, Slovak Republic

³ Psychiatrická klinika, LF UK a FNSP, Bratislava, Slovak Republic

Alzheimerova demencia (AD) a multiinfarktová demencia (MID) sú najčastejšou formou demencií, ktoré sa vyskytujú najmä u ľudí vyššieho veku. Ich patogenéza nie je úplne jasná. Diferenciálna diagnostika môže spôsobovať problémy. Niekoľko málo literárnych údajov poukazuje na rozdielne cerebrálne rýchlostné prietokové profily zistené pomocou ultrasonografie (USG). Význam USG sa ďalej zvýšil v poslednom období možnosťou detekovať cirkulujúce cerebrálne mikroemboli. Predpokladá sa, že väčšina mikroembolov je klinicky nemá. Pri dlhšie trvajúcej mikroembolizácii však môžu vzniknúť poruchy neuropsychických funkcií, môže vzniknúť cerebrálna

ischemia. Cieľom práce bolo u pacientov s predpokladom MID a AD zhodnotiť USG charakteristiky mozgovej cirkulácie, pomocou TCD detekovať prítomnosť cerebrálnych mikroembolov v arteria cerebri media (ACM), zistiť predpokladaný zdroj mikroembolizácie. Vyšetřili sme vekovo a pohlavím odpovedajúcu kontrolnú skupinu (KS) v počte 20 osôb. Vylúčili sme osoby s hypertenziou, diabetes mellitus a inými známymi rizikovými faktormi. Ďalej skupinu hypertonikov (HS) v počte 19 osôb. V skupine pacientov s MID sme vyšetřili 19 pacientov s priemerným vekom 74,32 r. Pacientov s AD bolo 19 s priemerným vekom 70,37 r. Zistili sme signifikantne vyšší výskyt asymptomatických mikroembolov v ACM u pacientov s MID oproti skupine pacientov s AD, HS a KS. Ultrasonografickým vyšetřením mozgovej cirkulácie sme u pacientov s MID zistili signifikantne významnejší stupeň stenózy oproti kontrolnej skupine a pacientov hypertonikov. Oproti skupine pacientov s AD stupeň stenózy bol vyšší, ale nie štatisticky významný. Viacpočetná a najmä kontinuálne „asymptomatické“ cerebrálne mikroemboli môžu byť tiež príčinou postupnej poruchy neuropsychických funkcií a môžu byť rizikovým faktorom nielen pre ložiskovú ischemiu mozgu ale i pre poškodenie kognitívnych funkcií (D.Russell, 2001). U pacientov s AD je etiopatogenéza komplikovanejšia, zmeny vrámci mikrocirkulácie nie sú pravdepodobne v popredí. Prítomnosť mikroembolov môže predstavovať rizikový faktor pre vznik MID.

HS11-6 Validace české experimentální verze The Mississippi Aphasia Screening Test

Košťalová M, Šajgalíková K, Dolenská A, Bednařík J, Bárťková E, Baďurová R
Neurologická klinika LF MU a FN Brno, Czech Republic

Úvod: V českém jazyce neexistuje žádný validovaný screeningový test afázií použitelný zdravotníkem, který není řečovým specialistou.

Cíl: Validace české verze *The Mississippi Aphasia Screening Test* (MAST) – MASTcz – vyšetřením souboru zdravých kontrol, nemocných po cévní mozkové příhodě (CMP) s lézí levé dominantní hemisféry s afázií a lézí pravé hemisféry bez afázie.

Soubor: **A.** 200 zdravých dobrovolníků, věk: 41,4 (medián, rozmezí 14–85 let), 108 žen, 92 mužů. **B.** Soubor 94 nemocných po CMP s afázií, která byla diagnostikována pomocí logopedického vyšetření, věk: 69,0 (rozmezí 19–95) let, 52 žen a 42 mužů. U 41 z nich byla afázie kvantifikována detailním diagnostickým testem administrovaným logopedem – *Western Aphasia Battery* (WAB). **C.** Soubor 20 nemocných po CMP s lézí pravé hemisféry, bez afázie, věk 65,2 (rozmezí 35–86) let, 9 žen, 11 mužů.

Metodika: MAST byl přeložen a adaptován do českého jazyka. Obsahuje 5 subtestů hodnotících produkci a 4 položky hodnotící porozumění psané, čtené a mluvené řeči, celkové skóre 0–100. Trvání testu je 5–15 minut. Test byl administrován po instrukcích a zacvičení řečovými nespécialisty. K zjištění reprodukovatelnosti byl u 40 nemocných s afázií test vyšetřen opakovaně 2 testujícími v rozmezí maximálně 48 hodin.

Výsledky: Hodnota celkového skóre MASTcz v kontrolním souboru korelovala významně se stupněm vzdělání ($r = 0,209$, $p = 0,003$), nikoli s věkem, pohlavím či dominantností.

Hodnota celkového jazykového skóre MASTcz u afatiků statisticky významně korelovala s kvociem afázie WAB ($r = 0,65$, $p < 0,001$).

Test vykázal vysokou reprodukovatelnost (kappa koeficient 0,836, Pearsonův koeficient $r = 0,981$, $p < 0,001$)

Senzitivita testu MAST v detekci afázie dosáhla 98,9 % a specifita 90 %.

Závěry: MASTcz je screeningový test, který při administraci zacvičeným nespécialistou vykazuje vysokou reprodukovatelnost, senzitivitu ale i specifitu v detekci afázie u nemocných po CMP a přináší rovněž informaci o stupni afázie.

HS12 – Nervosvalová onemocnění II

HS12-1 Nová mutace NEFL-genu v české CMT rodině s časným nástupem axonální neuropatie

Mazanec R¹, Vyhňáková E¹, Hühne K², Malíková M¹, Böhm J³, Součková I⁴, Šimurda J⁵, Rautenstrauss B², Bojar M¹, Seeman P¹

¹ 2. LF UK a FN Motol, Praha, Czech Republic

² Institute of Human Genetics, Friedrich-Alexander University, Erlangen-Nürnberg, Germany

³ 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

⁴ Dětská neurologie, Nemocnice, Nové Město na Moravě, Czech Republic

⁵ Neurologické oddělení, Nemocnice, Nové Město na Moravě, Czech Republic

Úvod: Polypeptid neurofilament light chain (NF-L) je základní stavební komponentou neuronálního cytoskeletu. Mutace NEFL byly již dříve popsány u axonální (CMT2E) a demyelinizační (CMT1F) hereditární neuropatie.

Cíl: Zjistit frekvenci a spektrum NEFL-mutací v českých rodinách s hereditární neuropatií CMT 1 a CMT 2 s autozomálně dominantní dědičností i sporadickým výskytem. Provést klinicko-elektrofyzilogickou korelaci s genotypem.

Metoda: Přímým sekvenováním kódujícího regionu NEFL-genu zjistit výskyt mutací u 66 nezávislých CMT1 rodin s vyloučenou duplikací PMP 22 genu a u 45 nezávislých CMT2 rodin.

Výsledky: V kohortě CMT1 pacientů jsme zjistili u 2 pacientů již dříve popsané nepatogenní polymorfizmy Leu224Leu a Asp469Asn. Nejistili jsme žádnou patogenní mutaci. V kohortě CMT2 pacientů jsme zjistili novou patogenní missense mutaci c.794A>G (Tyr265Cys) u 3 pacientů v 1 rodině. Dále jsme zjistili nový nepatogenní polymorfizmus c.1585A>G (Lys529Glu) a jeden již dříve popsaný nepatogenní polymorfizmus Ser404Ser. Patogenní mutace Tyr265Cys byla detekovaná v AD rodině s časným nástupem choroby, deformitami nohou pes cavus, pozvolnou progresí kvadruparézy a převážně axonální neuropatií. Nebyly zjištěny další orgánové poruchy.

Závěr: NEFL mutace jsou v české populaci vzácné. U CMT1 typu nebyly zjištěny vůbec a u CMT2 typu byla zjištěna mutace u 2,2 % rodin. Vyšetření NEFL mutací je důvodné u CMT2 typu s AD i sporadickým výskytem neuropatie v rodině.

Podpořeno grantem IGA MZČR NR/9517–3 a VZ MŠMT ČR 00064203/6506

HS12–2 Hereditární spastická paraparéza spg4 – DNA vyšetření v České republice

Seeman P

Gennet Praha – Centrum lékařské genetiky, Praha, Czech Republic

Úvod: Hereditární spastická paraparéza (HSP–SPG) je skupinou klinicky a hlavně geneticky heterogenních poruch centrálního motoneuronu s progresivní spasticitou dolních končetin. Klinické dělení je tradičně na nekomplikované, tzv. prosté formy a komplikované formy. U HSP existují

všechny typy genetického přenosu. Nejčastější geneticky definovaným typem HSP je tzv. SPG typ 4 (SPG4) s poruchou genu SPG4, který kóduje protein spastin. SPG4 je nekomplikovanou formou HSP s autozomálně dominantní (AD) dědičností. Mezi nekomplikovanými HSP s AD typem dědičnosti je prokazatelná asi u 40 % rodin. DNA vyšetření SPG4 genu nebylo v ČR dosud dostupné.

Pacienti a metody: V rámci diagnostických DNA vyšetření bylo v letech 2005–2006 na pracovišti Gennet Praha z indikace neurologů i genetiků vyšetřeno celkem 12 nepříbuzných pacientů či rodin s diagnózou HSP-SPG. Bylo provedeno sekvenování všech 17 kodujících exonů SPG4 genu a přilehlých intronových oblastí. U 3 nepříbuzných rodin s negativním výsledkem sekvenování bylo navíc provedeno vyšetření pomocí metody MLPA pro SPG4 gen.

Výsledky: U 6 ze 12 vyšetřených rodin/nepříbuzných pacientů byly prokázány mutace v SPG4 genu. Šlo o mutace nejčastěji typu missense, jednou a splice-site mutaci, jednou o frame-shift mutaci a v jednom případě o větší delecí celého exonu, nezachycenou sekvenováním, ale až následně pomocí MLPA. U všech 6 rodin s mutacemi v SPG4 genu šlo o familiární případy s AD rodokmenem, přičemž v jednom případě byla matka pacienta jen subklinicky postižena (pouze zvýšené reflexy) a diagnostikována až následně. Variabilita závažnosti postižení a zejména věku začátku byla u rodin s mutacemi typicky velmi různá.

Závěr: Poruchy SPG4 genu mohou být prokazatelné až u 50 % českých rodin s autozomálně dominantní, nekomplikovanou formou HSP. Vyšetření SPG4 genu by mělo být nabídnuto všem pacientům s nekomplikovanou HSP s familiárním výskytem a se začátkem obtíží od 2. dekády věku. Pozitivní rodinná zátěž s HSP je důležitým vodítkem, které výrazně zvyšuje výtěžnost DNA vyšetření u SPG4. Proto u pacientů s podezřením na HSP/SPG4 by měli být neurologicky vyšetřeni všichni dostupní přími příbuzní. U pacientů se sporadickým výskytem je naopak výtěžnost DNA vyšetření mnohem nižší.

HS12-3 Hereditární motoricko-senzitivní neuropatie typ Lom (HMSN-L) prokázána poprvé i u českých Romů

Seeman P¹, Huehne K², Kantorová E³, Smetana P⁴, Rautenstrauss B²

¹ DNA Laboratoř, Klinika dětské neurologie, 2. LF UK a FN Motol, Praha, Czech Republic

² Inst für Humangenetik, University Erlangen, Erlangen, Germany

³ Oddělení lékařské genetiky Nemocnice České Budějovice, Czech Republic

⁴ Ortopedická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha, Czech Republic

HMSN-Lom je nedávno popsána a následně i molekulárně geneticky objasněná demyelinizační forma HMSN (HMSN I/CMT1) s autozomálně recesivním typem dědičnosti (AR), způsobená tzv. zakladatelskou homozygotní mutací R148X v NDRG1 genu. HMSN-L byla původně popsána jen u Romů v Bulharsku, ale následně byly publikovány případy pacientů romského původu i z dalších evropských zemí. U HMSN-L je vedle demyelinizační polyneuropatie i hluchota, která se může objevit až v dospělosti – od 4. dekády věku. V ČR dosud tento typ HMSN podle našich vědomostí publikován ani pozorován nebyl.

Referujeme případ rodiny romského původu, kde zdraví rodiče byli vzdáleně příbuzní (bratranec a sestřenice II. řádu) a mají dva syny (nyní 22 a 8 let) s HMSN typ I a jednu zdravou dceru. U obou chlapců je typický obraz HMSN I, u staršího chlapce spíše těžší forma HMSN III s distální sva-

louou slabostí a atrofiemi, deformitami nohou i rukou, areflexií a výrazně sníženou rychlostí vedení vzruchu periferním nervem (MNCV 10–18m/s, SNCV bez potenciálů). Starší pacient prodělal opakovaně ortopedické korekční operace DK s velmi příznivým efektem. Ztráta sluchu ani u jednoho z pacientů pozorována dosud nebyla. DNA vyšetření vyloučilo CMT1A/HNPP a dále poruchy MPZ genu a PMP22 genu. Vzhledem ke konsanguinitě rodičů a postižení dvou bratrů bylo provedeno homozygotní genomové mapování pomocí 10k čipů Affymetrix, které ukázalo v této rodině vazbu na lokus na chromozomu 8, kde leží gen NDRG1, jehož porucha vede k HMSN-L. Přímé sekvenování NDRG1 genu prokázalo očekávanou mutaci R148X v homozygotním stavu u obou postižených bratrů a v heterozygotním stavu u obou rodičů a vyloučilo tuto mutaci u zdravé sestry. Podle našich vědomostí jde tedy nejspíše o první zjištěný případ HMSN-L v České republice a s touto formou je tedy třeba počítat u pacientů romského původu s HMSN I, a to i bez výskytu hluchoty, která se zřejmě může objevit až později. Cílené DNA vyšetření na tuto jednu mutaci je velmi jednoduše proveditelné. Jak častá je tato forma HMSN v ČR, resp. u českých Romů, a jaká je frekvence heterozygotů zodpovědné mutace R148X v romské populaci v ČR zůstává ještě ke zjištění.

HS12-4 Nálezy kondukčních studií u pacientů s neurofibromatosis von Recklinghausen typ 1 (NF1)

Kraus J, Petrák B, Kalužová M

Klinika dětské neurologie 2. LF UK a FN Motol, Praha, Czech Republic

Úvod: Nejčastějším onemocněním ze skupiny neurokutánních syndromů je neurofibromatosis von Recklinghausen typ 1 (NF1) – autozomálně dominantně dědičné onemocnění s frekvencí v populaci 1 : 3000–4000. Má výraznou variabilitu klinického obrazu a významný výskyt nových mutací (35–50 %). Gen NF1 je na lokusu 17q11.2. NF1 je způsobena haploinsuficiencí produktu genu-proteinu neurofibrominu. U mutovaného genu NF1 selhává regulace růstu v buňkách a vyvíjejí se neurofibromy a další tumorózní formace. Diagnóza NF1 se určuje kritérii z roku 1988: skvrny café au lait, axiální anebo inguinální freckling, neurofibromy anebo plexiformní neurofibrom, gliom optiku, Lischovy noduly, charakteristické kostní léze (sfenoidální dysplazie, anomálie dlouhých kostí), příbuzný prvního stupně s prokázanou diagnózou NF1. Pro stanovení diagnózy NF1 je třeba nalézt alespoň 2 diagnostická kritéria.

Metodika: Autoři sledují soubor pacientů s neurofibromatózou typu 1 von Recklinghausen. Při sledování pacientů pravidelně využívají kombinace klinického, neurofyziologického vyšetření, zobrazení magnetickou rezonancí a biochemických testů. Záměrem tohoto projektu je vyhodnotit spolehlivost mezi nálezy kliniky, neurofyziologie, zobrazení a tumorogenezou.

Výsledky: Kondukční studie 111 pacientů s NF1 prokázaly abnormality u 39 osob (35 %). U dalších 18 (16 %) vyšetřených byl nálezy s hodnotami při dolní hranici normem. Difúzní periferní neuropatie jsou pauko- nebo asymptomatické, detekovatelné pouze elektrofyziologicky. Léze mají demyelinizační i axonální charakter a pojí se s výraznější morbiditou. Léze demyelinizační v motorických nebo senzitivních vláknech převažují.

Shrnutí: Periferní neuropatie tvoří možnou vážnou komplikaci. Možná je superpozice kořenových změn. Fenotypy NF1 s asociací proximálních neurofibromů, periferní neuropatie a subkutánních neurofibromů mohou mít těžší prognózu.

Podpořeno: IGA MZ NR/8889-3, MZO 00064203, 6503.

HS12-5 Domácí ventilační péče tracheostomovaných pacientů s Duchenovou svalovou dystrofií a naše zkušenosti

Fiksa J, Bauer J, Tyl D, Lakomý C, Jakoubková M, Doležal O, Krejčí V
Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

Progresivní svalová dystrofie typu m. Duchenne má nezadržitelně progresivní průběh a vede ve věku 18 až 25 let k respiračnímu selhání. Léčba zpočátku vedená neinvazivní ventilací (často nazální maskou) musí být záhy nahrazena účinnější ventilací cestou tracheostomatu. Tato péče již vyžaduje velmi dobré materiální i profesionální zázemí.

U 4 tracheostomovaných pacientů informujeme o úskalí a problémech, se kterými jsme se setkali po zahájení i v průběhu domácí ventilační péče. Pacienti jsou v domácím prostředí plně závislí (celých 24 hodin) na dýchacím přístroji a v tomto stavu je observujeme v rozmezí od 2 do 9 let. 1 pacient zemřel po 7letém průběhu domácí ventilační péče.

Věnujeme se problematice péče o tracheostomii, sledujeme volbu vhodných ventilačních režimů. Informujeme o měsíčních ekonomických nákladech jednotlivých rodin.

Závěrem potvrzujeme, že pacienti v domácí ventilační péči jsou schopni vést hodnotný život s minimálními nároky na rehospitalizace i s nízkým počtem komplikací.

HS12-6 Polysomnografická vyšetření a neinvazivní ventilační podpora u pacientů s nervosvalovým onemocněním

Kemlink D, Příhodová I, Havlová M, Šonka K, Nevšimalová S
Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

Úvod: Duchenova svalová dystrofie (DMD) a spinální svalová atrofie II. typu (SMA) představují z okruhu nervosvalových onemocnění dvě nejčastější indikace k neinvazivní ventilační podpoře (zpravidla BiPAP). U pacientů s DMD představuje respirační insuficience nejčastější příčinou úmrtnosti. Hlavními efekty jsou zlepšení respirační mechaniky ve spánku, snížení únavy respiračních svalů a zvýšení citlivosti vůči CO₂, v neposlední řadě rovněž zlepšení spánkové mikro- a makrostruktury.

Pacienti a metody: Vyšetření noční respirace bylo provedeno polysomnograficky včetně minimálně 4 EEG svodů a videomonitorace. Hlavními parametry byl počet respiračních událostí a desaturací za hodinu spánku a procento času strávené pod 90% saturací, věk pacientů a stupeň respirační insuficience.

Výsledky: V rámci našeho Centra pro poruchy spánku a bdění bylo od roku 2000 polysomnograficky vyšetřeno 42 pacientů (průměrný věk při prvním vyšetření 15,8 ± 5,5 roku), 22 z nich trpělo DMD (1 dívka s monosomií chromozomu X) a 20 pacientů s SMA II. typu (6 dívek). Celkem 13 pacientů bylo indikováno k léčbě neinvazivní ventilační podporou, 2 však již vyžadují ventilaci tracheostomií a 3 již zemřeli, z toho 2 na dilatační kardiomyopatii. Výrazná ventilační porucha se objevovala často již v počátečních fázích onemocnění a nebyly proto nalezeny žádné signifikantní korelace mezi klinickými a polysomnografickými parametry.

Diskuse: Neinvazivní ventilační podpora prodlužuje život a zlepšuje jeho kvalitu u pacientů s nervosvalovým onemocněním vedoucím k respiračnímu selhávání. Nejvhodnějším okamžikem zahájení této léčby je první výskyt významné poruchy noční ventilace, která je hodnocena polysomnograficky. Naše výsledky dokazují, že klinická a paraklinická vyšetření nedokáží predikovat noční ventilační poruchu, a proto je polysomnografie vhodná již při prvním podezření na významnou slabost dýchacích svalů.

Podpořeno výzkumným záměrem MSM0021620849

HS13 – Cévní onemocnění mozku III

HS13-1 CEA vs CAS z hlediska periprocedurální embolizace

Vachata P, Pavlov V, Humhej I, Bartoš R, Sameš M, Hejčl A, Derner M, Cihlář F

Masarykova nemocnice, Ústí nad Labem, Czech Republic

Úvod: Periprocedurální CMP je nejčastější příčinou morbidit a mortality při chirurgickém (CEA) nebo endovaskulárním (CAS) řešení stenózy a. carotis interna. V našem vlastním souboru 459 karotických mikroendarterektomií provedených v regionální anestezii v letech 1999–2004 se periprocedurální CMP (hypoperfuzní i embolizační) na celkové morbiditě a mortalitě souboru (1,9 %) podílely v 67 %.

Metodika: Prospektivním protokolem pomocí DW MRI jsme hodnotili v období roků 2005 a 2006 celkem 169 pacientů, kteří podstoupili mikroendarterektomii ACI (103 pacientů) nebo PTA ACI s implantací stentu (66 pacientů). Pacienti byli před výkonem a do 3 dnů po výkonu vyšetřeni standardizovaným MR protokolem (T2, DW, ADC). CEA byla prováděna v regionální anestezii bez přerušení antiagregační terapie a CAS byl prováděn po nasycení klopidogrelem ve všech případech s použitím distální protekce. Patologické DW MRI nálezy jsme hodnotili dle Szaboové (Stroke 2001), předoperační nálezy jsme korelovali s anamnestickými údaji o symptomatologii stenózy a pooperační nálezy s klinickým stavem po výkonu a s předoperačním vyšetřením.

Výsledky: Nové akutní ischemické léze byly detekovány v souboru CEA v 15 %, z toho v 80 % byly asymptomatické. Ve skupině se shuntem došlo k embolizaci v 27 % oproti CEA bez shuntu s pouze 13 % nových ischemií. V souboru CAS byly zachyceny nové léze v 39 %, přičemž 77 % z nich bylo asymptomatických.

Závěr: DW MRI je rychlá, spolehlivá a neinvazivní metoda detekce symptomatomatických i převládajících asymptomatických akutních postischemických změn po ošetření karotické stenózy. Riziko periprocedurální embolizace je i přes akcentaci antiagregační prevence a distální protekci vyšší v případě stentingů ACI. Peroperační zavedení shuntu při CEA zvyšuje riziko embolizace.

HS13-2 Karotická endarterektomie nebo stenting?

Beneš V¹, Charvát F², Mašková J², Netuka D¹, Mohapl M¹, Kramář F¹, Ostrý S¹

¹ *Neurochirurgická klinika 1. LF UK, ÚVN a IPVZ, Praha, Czech Republic*

² *Radiodiagnostické oddělení ÚVN, Praha, Czech Republic*

Úvod: Ohromný nástup endovaskulárních technik v cerebrovaskulární problematice vyvolává mnoho otázek. Jednou z oblastí je stenóza vnitřní krkavice, kde jsou stenty používány stále častěji. Výkon (CAS) je víceméně ambulantní, zdánlivě jednoduchý a rychlý a na první pohled bezpečnější než karotická endarterektomie (CEA).

CEA je asi nejstudovanější chirurgický výkon. Její indikace jsou postaveny na velkých randomizovaných studiích (NASCET, ECST, ACAS, ACST). Tyto indikace jsou platné i pro CAS. Srovnání CEA a CAS bylo předmětem několika dalších studií (SAPPHIRE, CaRESS, SPACE, EVA-3S). První 3 studie neukázaly rozdíl mezi oběma metodikami, závěr je „CAS is not inferior to CEA“. Na rozdíl od NASCET a dalších studií, které dle doporučení AHA dosáhly průkaznosti Class I, Level A, CEA vs CAS studie dosáhly pouze Class IIb, Level B. Poslední studie – EVA-3S byla předčasně ukončena pro jasně lepší výsledky CEA a vysoké procento komplikací u CAS. Studie byla

kritizována. Jediný validní argument je však to, že EVA-3S byla pouze francouzská.

Metodika a výsledky: V našem materiálu jsme zpracovali 1271 CEA a 363 CAS. V souboru byl statisticky významný rozdíl, nemocní s CAS byli starší. Indikační kritéria byla shodná, respektovali jsme doporučení AHA, k CAS jsme indikovali nemocné starší, s významnými interními onemocněními, s těžkými anatomickými poměry, žádná jasně daná kritéria jsme však neměli. U CEA jsme měli 2,04 % těžkých komplikací (smrt a velký iktus), u CAS 4,68 % ($p = 0,0056$), u CEA jsme zaznamenali 1,49 % pooperačních TIA, u CAS 7,43 % ($p = 0,0001$). Celkový počet jakýchkoliv komplikací, od úmrtí po kupř. otok rány, byl u CEA 12,1 %, u CAS 22,3 % ($p = 0,0001$).

Závěry: Na základě publikovaných studií a vlastních zkušeností považujeme v současné době za jasnou indikaci k CAS tyto nemocné: 1. nemocné s restenózou 2. nemocné po předchozí velké operaci krku a nemocné s postiradiační stenózou, 3. extrémně obézní nemocné a nemocné s anatomicky těžkým přístupem, 4. nemocné s tandemovou lézí. Ve všech ostatních případech by měla dostat přednost CEA. Domníváme se, že CAS by v jiných případech neměl být indikován mimo běžící studie (ICSS a CREST), které snad dají jasnou odpověď na otázku, která metodika je bezpečnější, efektivnější a s trvalejším výsledkem.

Podpořeno grantem IGA MZ NR/9435-3.

HS13-3 Sledovanie výskytu skorých a neskorých komplikácií u pacientov s karotickým stentom

Nosál V¹, Zeleňák K², Kurča E¹, Michalík J¹

¹ Neurologická klinika, Martin, Slovak Republic

² Rádiodiagnostická klinika, Martin, Slovak Republic

Úvod: Angioplastika stenózy karotických tepien s implantáciou stentu (CAS) je alternatívou karotickej endarterektómie (CEA). Cieľom našej práce bolo zhodnotiť frekvenciu výskytu skorých a neskorých komplikácií v skupine pacientov, ktorí absolvovali rádioin vazivný zákrok – CAS. Ďalším cieľom bolo v podskupine pacientov zistiť prítomnosť klinicky nemých mozgových infarktov po CAS.

Metodika: V retrospektívnej štúdií sme analyzovali výskyt komplikácií u 60 pacientov hospitalizovaných na Neurologickej klinike MFN v rokoch 2001 až 2006, u ktorých bol realizovaný CAS. Skupinu pacientov tvorilo 46 mužov a 14 žien s priemerným vekom 64,1 roka (42–80 rokov). V podskupine 14 pacientov po CAS s cerebrálnou protekciou sme realizovali MRI vyšetrenie mozgu tesne pred a do 24 hodín po rádioin vazivnom zákroku, pričom okrem štandardných sekvencií sme použili DWI a ADC váženie, s cieľom zistiť prítomnosť čerstvých ischemických ložísk.

Výsledky: U 24 pacientov (40 %) sa nevyskytli žiadne komplikácie. Závažné skoré komplikácie sme zaznamenali u 6 pacientov (10 %): embólia do arteria ophthalmica u 1 pacienta (2 %), NCMP ischemická a pseudoaneurizma arteria iliaca communis u 1 pacienta (2 %), TIA u 1 pacienta (2 %), prechodná závažná bradykardia a hypotenzia u 1 pacienta (2 %), skorá trombóza stentu u 1 pacienta (2 %) a u 1 pacienta (2 %) bronchopneumónia s následným TIA v povodí tepny, ktorá nebola endovaskulárne ošetrená. Dvomi pacientmi (3 %) pretrvávali reziduálne príznaky (embolia do arteria ophthalmica, NCMP ischemická). Nezávažné komplikácie sme zaznamenali u 25 pacientov (42 %): 2× prechodná bradykardia (3%), 11× prechodná hypotenzia (18%), 5× bradykardia + hypotenzia (8%), 2× febrilný stav (3 %), 1× uroinfekcia (2 %), 3× krvácanie v mieste vpichu (5 %) a 1× kontaktná alergia (2 %). Z neskorých komplikácií sme zaznamenali u 4 pacientov (7 %) restenózu, z toho 3× v mieste implantácie stentu a 1×

mimo stentu a 1 pacientka 1 mesiac po implantácii stentu zomrela, pričom úmrtie nie je jednoznačne možné spojiť so zákrokom. V podskupine 14 pacientov sledovaných s pomocou MR vyšetrenia sme zistili u 3 pacientov (21 %) prítomnosť čerstvých ischemických ložísk s priemernou veľkosťou 4,3 mm.

Záver: Vzhľadom k tomu, že reziduálne príznaky sa v súvislosti s CAS vyskytli u 3 % pacientov je možné skonštatovať, že CAS s použitím cerebrálnej protekcie je bezpečná metóda. Cerebrálna protekcia významne redukuje riziko vzniku embolizácie do mozgových artérií, avšak úplne ho neeliminuje.

HS13-4 Výsledky po EC-IC bypassu pro hemodynamickou ischemii

Sameš M¹, Vachata P¹, Bartoš R¹, Derner M²

¹ Neurochirurgické oddělení, Masarykova nemocnice, Ústí nad Labem, Czech Republic

² Radiologické oddělení, Masarykova nemocnice, Ústí nad Labem, Czech Republic

Úvod: V 70. a 80. letech minulého století patřil ECIC bypass do běžného spektra neurochirurgických výkonů. Po publikaci negativních výsledků Barne-tovy mezinárodní studie (1985) došlo téměř úplnému opuštění této revascularizační operace. Na základě nových poznatků o cerebrovaskulární rezervní kapacitě (CVRC) je opět tato metoda na specializovaných pracovištích indikována u selektovaných symptomatických pacientů s patologickou CVRC.

Metodika: Autoři prezentují soubor 58 pacientů s EC-IC anastomózou operovaných v letech 1998–2006. Průměrný věk pacientů byl 57 let (33–79), převládali muži (68 %). Na levé straně bylo provedeno 33 bypassů, vpravo 25. Patologická CVRC kapacita byla diagnostikována pomocí klidového a zátěžového (směs CO₂) vyšetření TCD, SPECT, ev. perfuzního CT. U všech pacientů byl proveden konvenční nízkopřetokový bypass mezi a. temporalis superficialis a periferní větví a. cerebri media přímo nebo s interpozicí cévního štěpu z a. radialis (2 případy). Stav CVRC a podíl provedené anastomózy na její restituci byl hodnocen pomocí TCD a zátěže CO₂ s minimálním odstupem 3 měsíců od provedené operace.

Výsledky: Patence bypassu byla podle časné pooperační angiografie 98,3 % (57 pacientů). V jednom případě byla prokázána asymptomatická okluze bypassu bez uzávěru odpovídající kortikální větve a. cerebri media. Mortalita souboru byla 1,7 % (1 pacient s akutní trombózou a. cerebri media), přechodná morbidita 8,6 % (4 pacienti s rannou komplikací, 1 pacient s TIA 13 dní po operaci) a trvalá morbidita 1,7 % (1 pacient s cerebellární ischemií). K obnovení CVRC v povodí původně hypoperfundované ACM bylo dosaženo ve 92,8 %. Získané dopplerometrické nálezy byly konfrontovány s angiografií.

Závěr: Hodnocený soubor s MM 3,4 % dokládá, že EC-IC bypass je účinnou prevencí hemodynamické ischemie u selektovaných pacientů, neboť roční riziko hemodynamického iktu u těchto nemocných je 8 %.

Podpořeno grantem IGA MZČR NR/8849-4

HS13-5 Bezpečnost a efektivita mozgových angioplastik – analýza vlastního souboru

Krajíčková D¹, Kubíková M¹, Krajina A², Lojík M²

¹ Neurologická klinika LF UK a FN, Hradec Králové, Czech Republic

² Radiologická klinika LF UK a FN, Hradec Králové, Czech Republic

Úvod: K ošetření stenóz mozgových tepen lze použít chirurgickou (CEA) nebo endovaskulární metodu (PTA). Výsledky randomizovaných studií srovnávajících obě metody jsou rozporuplné. Cílem práce je publikovat

výsledky desetileté série mozkových angioplastik provedených na jednom pracovišti se zvláštním zřetelem k jejich bezpečnosti a dlouhodobému efektu.

Soubor a metodika: Od ledna 1997 do prosince 2006 podstoupilo 216 nemocných angioplastiku 235 mozkových tepen, 10 angioplastik bylo intrakraniálních. 65 % nemocných mělo závažné polystenotické postižení, 53 % tepen bylo v době léčby asymptomatických. Periprocedurální komplikace byly zjišťovány provádějícím neuroradiologem a neurologem, který nemocné po výkonu kontroloval a v následném období dlouhodobě sledoval.

Výsledky: S výjimkou intrakraniálního krvácení, které skončilo smrtí nemocné, 2 CMP (1 major a 1 minor stroke) a 1 hemodynamické nestability s následným kardiálním selháním všechny ostatní komplikace byly tranzitorní povahy. 30denní mortalita a kombinovaný MM ukazatel v celém souboru činil 0,4 % a 1,7 %, ve skupině s polystenotickým postižením 0,7 % a 2,1 %, u asymptomatických tepen 0 a 1,6 %. V 99 % případů byla angioplastika technicky úspěšná. U 161 nemocných se 179 provedenými angioplastikami (76 %), kteří jsou dlouhodobě sledováni, jsme restenózu > 60 % zjistili u 12 tepen (6,7 %). Restenózy byly častější u nemocných, kteří neměli implantován stent (27 %) a u nemocných s intrakraniální angioplastikou (20 %).

Závěr: V tomto prospektivně sledovaném souboru se angioplastika ukázala jako bezpečná metoda (MM ukazatel 1,7 %) s dlouhodobým efektem (6,7 % restenóz). Rizikovější skupinou jsou nemocní s polystenotickým postižením. Větší dispoziční k vývoji restenózy jeví intrakraniální tepny.

HS13-6 Mechanická embolektomie pomocí Merci katétru u nemocných s akutním uzávěrem mozkových tepen

Charvát F¹, Lacman J¹, Mašková J¹, Elis J², Beneš V³

¹ Radiodiagnostické oddělení, ÚVN, Praha, Czech Republic

² Neurologické oddělení ÚVN, Praha, Czech Republic

³ Neurochirurgická klinika, 1. LF, IPVZ a ÚVN Praha, Czech Republic

Úvod a cíl: Autoři seznamují s prvními zkušenostmi s mechanickou embolektomií jako s možnou metodou léčby akutní mozkové ischemie u vybraných pacientů.

Metoda: Od července do prosince 2006 byla provedena mechanická embolektomie u 7 pacientů (5 mužů a 2 ženy) s příznaky akutního uzávěru mozkové tepny, kteří byli kontraindikováni k intravenózní léčbě alteplázou pro překročení ideálního terapeutického okna (6 pacientů) či pro probíhající těhotenství (1 pacientka). Jejich NIHSS skóre bylo od 5 do 25 (průměr 17). Po nativním a perfuzním CT byla urgentně provedena embolektomie pomocí mechanického odstraňovače trombů Merci. 3 pacienti měli uzávěr a. basilaris, 2 uzávěr a. cerebri media v úseku M1, 1 pacient uzávěr v úseku M2 a 1 pacient měl uzávěru ACI (a. carotis interna), a úseky M1 a A1 úsek a. cerebri anterior (tzv. T uzávěr).

Výsledky: K úspěšné rekanalizaci došlo u 6 pacientů (85,8 %), u žádného z výkonů nebyla zaznamenána závažná periprocedurální komplikace. U 1 pacientky bylo nutné během výkonu aplikovat 3 mg alteplázy i.a. k rozpuštění distálních embolů, u 2 pacientů byla provedena PTA a. basilaris pro stenózu a u 1 pacienta bylo nutné implantovat stent do stenotické vnitřní karotidy. U 5 pacientů (71,4 %) bylo výsledné Rankin skóre po 30 dnech 1 nebo 2, u jednoho pacienta Rankin skóre 5 a 1 pacient do 30 dnů od léčby zemřel.

Závěr: Mechanická embolektomie efektivně zpřístupnila mozkové tepny v terapeutickém okně do 8 hodin u vybraných pacientů s příznaky akutní mozkové ischemie.

HS14 – Epilepsie I

HS14-1 Subtrakční iktální spect koregistrovaný s MRI (SISCOM) v diagnostice farmakorezistentní epilepsie

Brázdil M, Mikl M, Zákopčan J, Mareček R, Prášek J, Kuba R, Rektor I
1. neurologická klinika LF MU Brno, Czech Republic

Úvod: Vyšetření jednofotonovou emisní tomografií (SPECT) se v diagnostice fokálních epilepsií používá déle než 20 let. Ačkoli původně bylo SPECT vyšetření prováděno pouze interiktálně, v posledních letech je jednoznačně preferováno vyšetření iktální, během něhož je radiofarmakum podáno v průběhu klinického epileptického záchvatu. Pro vlastní hodnocení iktálních snímků je nutné srovnání se snímky interiktálními, což je nejlépe proveditelné digitální subtrakcí interiktálních obrazů od iktálních. Dalšího zvýšení přínosu subtrakčního SPECT vyšetření lze pak dosáhnout přeložením jeho výsledku přes MRI obrazy vyšetřovaného pacienta (SISCOM). Cílem naší práce bylo zhodnotit přínos používaného SISCOM vyšetření na našem pracovišti pro lokalizaci epileptogenní zóny u pacientů s farmakorezistentní epilepsií.

Metoda: Do studie bylo zařazeno celkem 42 pacientů s farmakorezistentní epilepsií, kteří byli v rámci předoperační přípravy úspěšně vyšetřeni SISCOM metodou v období od X/04 do VIII/07. V souboru bylo 28 žen a 14 mužů s průměrným věkem 33,7 ± 9,99 let, průměrné trvání onemocnění bylo 22,5 ± 11,25 let. U 19 pacientů šlo o epilepsii temporálního laloku, u 23 pacientů o epilepsii extratemporální. 27 pacientů vykazovalo jasnou lézi v MR obraze. Aplikace radiofarmaka byla u všech pacientů provedena na video-EEG monitorovací jednotce, s maximálním důrazem na aplikaci co nejdříve po začátku záchvatu. Data byla zpracována softwarem SPM2, snímky byly standardním způsobem normalizovány, koregistrovány, byla provedena subtrakce, prahování, a výsledek tohoto postupu byl zobrazen na standardních MR snímcích.

Výsledky: Fokální zvýšení perfuze v SISCOM obraze bylo pozorováno u velké většiny vyšetřených pacientů. U více než poloviny vyšetřených subjektů bylo možno zjistit víceložiskový nález, přičemž však ložisko s maximálním zvýšením regionální perfuze zpravidla dobře korelovalo se zónou počátku záchvatu, tak jak byla tato definována na základě dalších předoperačních vyšetření. Vyšetření bylo jednoznačně výtěžnější u pacientů s epilepsií temporálního laloku (84 %), avšak jako přínosný lze SISCOM hodnotit i u většiny pacientů s extratemporálním postižením (60 %). V případě analýzy dat u podskupiny odoperovaných pacientů (n = 22) výsledek SISCOM zpravidla dobře koreloval s pooperačním výsledkem.

Závěr: Hodnocená SISCOM metodika jednoznačně prokázala přínos v předoperační lokalizaci epileptogenní zóny u pacientů s temporální i extratemporální farmakorezistentní epilepsií.

HS14-2 1 HMR spektroskopie v diagnostice refrakterní epilepsie

Komárek V¹, Kršek P¹, Hájek M², Dezortová M², Marušič P³, Zámečník J⁴

¹ Klinika dětské neurologie 2. LF UK a FN Motol, Praha, Czech Republic

² ZRIR IKEM, Praha, Czech Republic

³ Neurologická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha, Czech Republic

⁴ Ústav patologie a molekulární medicíny 2. LF UK a FN Motol, Praha, Czech Republic

Úvod: Protonovou MR spektroskopii (1H MRS) jsme experimentálně zavedli do vyšetřování pacientů s refrakterní epilepsií před více než 10 lety. Dnes je 1H MRS součástí diagnostického protokolu zejména u pacientů

s meziotemporální epilepsií (MTLE), ale také u případů s diskretními fokálními kortikálními dysplaziemi. Cílem prezentace je dokumentovat efektivnost 1H MRS na příkladu 2 souborů pacientů operovaných v Centru pro epilepsie Motol.

Metodika: První soubor tvořilo 35 pacientů operovaných pro MTLE. Oba hipokampy byly vyšetřeny single voxel technikou (PRESS sekvence, TR/TE=5000/135 ms, 64 akvizic). Poměry signálů (R) jednotlivých metabolitů (NAA/Cr, NAA/Cho a NAA/[Cho+Cr]) byly vypočítány z každého hipokampu. Lateralizace byla určena pomocí koeficientu asymetrie $Ca = 2 \cdot (R_{sin} - R_{dx}) / (R_{sin} + R_{dx})$. Ve druhé studii jsme analyzovali 7 pacientů s extratemporální fokální epilepsií a normálním MRI nálezem, kteří podstoupili resekční operaci po předchozí invazivní monitoraci ze subdurálních elektrod. Korelovali jsme jejich klinické údaje, EEG, 1H MRS, PET a SPECT nálezy s údaji z invazivní monitorace a histopatologií. Využili jsme CSI („chemical shift imaging“) techniku (PRESS-CSI sekvence, FOV 160x160 mm, 16x16 st., TR/TE=1500/135), data byla zpracována programem CULICH, vyvinutým v IKEM.

Výsledky: Vyhodnocení nálezů u 35 pacientů operovaných pro MTLE ukázalo, že MRI vyšetření správně lateralizovalo postižený hipokampus u 89 % a 1H MRS u 83 % pacientů. MRI v kombinaci s 1H MRS správně lateralizovalo 100 % pacientů. Bilaterální 1H MRS abnormality nebyly prediktivním faktorem nepříznivého postoperačního výsledku (5 ze 6 pacientů s bilaterální patologií bylo pooperačně bez záchvatů). Nenašli jsme korelaci mezi histopatologickými nálezy v hipokampu a 1H MRS změnami.

U pacientů s MRI-negativní extratemporální epilepsií 1H MRS správně lateralizovala epileptogenní zónu ve všech případech a lokalizovala ji u 5 nemocných. 1H MRS nálezy byly variabilní, převažoval snížený poměr NAA/Cho a NAA/Cr. Prokázali jsme dobrou korelaci 1H MRS abnormalit s hyperperfuzní zónou při iktálním SPECT a zónou iktálního začátku při invazivní monitoraci. U všech pacientů byla histologicky detekována fokální kortikální dysplazie.

Diskuze: Z našich výsledků u MTLE nepřímo vyplývá, že 1H MRS abnormality odráží spíše reverzibilní neuronální dysfunkci než nezvratné neuronální ztráty. Ve druhé studii jsme prokázali, že 1H MRS může být v detekci diskretních kortikálních malformací senzitivnější než MRI.

HS14-3 Stereotaktická amygdalohipokampektomie u temporální epilepsie: roční sledování 16 pacientů

Kalina M, Liščák R, Vojtěch Z, Adámková E, Procházka T, Marečková I, Vladyka V
Nemocnice Na Homolce, Praha, Czech Republic

Úvod: Minimálně invazivním metodám léčby temporální epilepsie je v poslední době věnována velká pozornost, jde o stereotaktickou a gamanozovou amygdalohipokampektomii (AHE). Dosavadní výsledky však nejsou uspokojivé: naším cílem bylo zhodnotit účinnost a vedlejší účinky stereotaktické AHE, která rozsahem odpovídá neurochirurgickému zákroku.

Metodika: 16 pacientů bylo zhodnoceno pomocí VEEG, MRI, FDG-PET and WADA testu. Všichni měli jednoznačnou farmakorezistentní meziotemporální epilepsii. Stereotaktická termokoagulační AHE byla provedena na Leksellově stereotaktickém systému radiofrekvenční sondou zavedenou do hipokampu podél jeho dlouhé osy. Všechny termoléze měly v dlouhé ose hipokampu více než 40 mm.

Výsledky: Vliv na záchvaty byl po roce překvapivě příznivý: 12 nemocných (75 %) bylo bez záchvatů (Engel I), 3 (19 %) byli ve skupině Engel II, a 1 (6 %) ve skupině Engel III. Vedlejší účinky byly minimální a trvaly maximálně 7 dnů: mírná cefalea reagující na běžné analgetikum u 16 nemoc-

ných, meningeální syndrom se sterilním mokem u 3 nemocných. Dlouhodobý negativní efekt nebyl pozorován.

Závěr: Stereotaktická AHE postihující dostatečný objem amygdalohipokampálního komplexu se jeví jako bezpečná a efektivní metoda bez významných rizik, která je výrazně méně zatěžující než klasická otevřená operace. V současné době je již ošetřeno více než 30 nemocných bez významné komplikace.

HS14-4 Radiochirurgie gama nožem v léčbě meziotemporální epilepsie – dlouhodobé výsledky

Vojtěch Z, Vladyka V, Kalina M, Dbalý V, Nešpor E, Preiss J, Liščák R
Nemocnice Na Homolce, Praha, Czech Republic

Cíl: Zjistit krátkodobou a dlouhodobou efektivitu radiochirurgie gama nožem v léčbě meziotemporální epilepsie s meziotemporální sklerózou.

Metologie: V letech 1995–1999 jsme po standardním prechirurgickém vyšetření provedli radiochirurgickou entorinoamygdalohipokampektomii u 14 pacientů s okrajovou dávkou 18, 20 či 25 Gy na 50% izodóze.

Výsledky: Frekvence záchvatů po léčbě u některých pacientů stoupala, pak klesala a do 2 let byla nižší než před léčbou. 39 měsíců po iradiaci bylo Engelovo skóre IIa u 1, IIIa u 4 a IVb u 3 našich později neoperovaných nemocných. V průběhu 2 let před poslední kontrolou, nejméně 8 let po ozáření (průměr 116 měsíců), byl u nich výsledek Engel Ib 1x, Engel IIc 3x, 1 Engel IIIa 1x a Engel IVb 3x. Epileptochirurgický výkon jsme indikovali u 6 pacientů v průměru 63,5 měsíce po ozáření. Frekvence záchvatů byla u těchto nemocných 3 měsíce před operací 1–9 záchvatů (průměrně 4,2) za měsíc. Průměrná doba sledování po operaci byla v této podskupině 43,5 měsíce. Výsledky ve skupině operovaných jsou Engel Ia u 4, Engel IIb u 1 a Engel IIc u 1 pacienta. U 9 nemocných se objevil kolaterální edém, který začínal dříve a častěji u pacientů ozářených vyšší dávkou. U 3 pacientů měl expanzivní charakter a u 2 byl provázen klinickými příznaky nitrolební hypertenze, které vyžadovaly několikaměsíční kortikoterapii. U 2 nemocných jsme diagnostikovali horní kvadrantový výpad zorného pole. U 2 pacientů se po ozáření vyskytly psychotické epizody a 2 nemocní prodělali epileptický status.

Závěr: Radiochirurgická entorinoamygdalohipokampektomie pomocí Leksellova gama nože s okrajovou dávkou 25, 20 a 18-Gy nevedla u našich pacientů při krátkodobém i dlouhodobém sledování k vymizení záchvatů. Následná epileptochirurgická operace měla kurativní účinek. Vyšší radiační dávky s sebou nesly riziko rozvoje edému mozku a intrakraniální hypertenze.

HS14-5 Možnosti neurostimulační terapie farmakorezistentní epilepsie

Chrastina J¹, Novák Z¹, Jančálek R¹, Brázdil M², Kuba R², Rektor I²
¹ Neurochirurgická klinika LF MU, FN U sv. Anny, Brno, Czech Republic
² I. neurologická klinika LF MU a FN U sv. Anny, Brno, Czech Republic

Úvod: Možnost cíleného zásahu v definovaných funkčních strukturách CNS byla umožněna vznikem stereotaktické operační techniky (Kirschner 1933, Spiegel a Wycis 1947). Díky rozvoji zobrazovacích metod, neuronavigačních systémů, poznatků o vztazích cerebrálních struktur pro patofyziologii funkčních poruch a technicky dokonalým stimulačním zařízením dochází k posunu možností minimálně invazivní stimulační terapie. Neurostimulace byla využita k terapii epilepsie, Parkinsonovy choroby, některých psychiatrických onemocnění a nově cluster headache. Ve stereo-

taktické terapie epilepsie byla vyzkoušena především pro multifokální epilepsii řada potenciálně atraktivních cílů jako fornixy, AH komplex, striatotalamické junkce a jsou publikovány kazuistiky zabývající se výsledky stimulace subtalamického jádra u vybraných nemocných s epilepsií.

Metodika: Bezpečnost extracerebrálního výkonu a velmi dobrá paliace jinak neovlivnitelných epileptických záchvatů vedly k široké popularitě vagové stimulace. První výkon provedl Kiefen Penry r. 1988 a od té doby byl systém implantován v celosvětovém měřítku u více než 25 000 nemocných (2004). V rámci Centra pro epilepsii Fakultní nemocnice U sv. Anny bylo na neurochirurgické klinice od r. 1999 naimplantováno celkem 110 systémů stimulace n. vagus I. sin u nemocných s epileptickými záchvaty splňujícími kritérium farmakorezistence bez možnosti provedení resekcčního výkonu.

Výsledky: V souladu s literárními daty zdůrazňujeme 2 rysy vagové stimulace u nemocných s farmakorezistentní epilepsií. Jedná se o nárůst účinku stimulace v průběhu přibližně 2 let po implantaci a možnost stimulace on demand, kdy nemocný pomocí speciálního magnetu může extrastimulací zastavit epileptický záchvat, avizovaný aurou. Absence komplikací vyžadujících explantaci systému nebo vedoucích k neurologickému deficitu je dalším pozitivním faktorem.

Závěry: Jediným negativním rysem metody je její ekonomická náročnost. Ovšem v souladu se zahraničními daty (Boon et al) je možno konstatovat, že náklady spojené s implantací stimulačního systému se z pouhého ekonomického pohledu systému vracejí díky poklesu nákladů na urgentní i plánovaná vyšetření, nutné hospitalizace pro základní onemocnění a poklesu nákladů na farmakoterapii. Zajímavou perspektivou, vyzkoušenou zatím u limitovaného počtu nemocných mimo Českou republiku, je systém přímé kortikální stimulace NeuroPace se zpětnou vazbou na elektroencefalografickou epileptickou aktivitu, snímanou přímo z povrchu mozku.

HS15 – Cévní onemocnění mozku IV

HS15-1 Srovnání výsledků mikrochirurgické a endovaskulární léčby aneurysmat a. communicans anterior

Netuka D¹, Beneš V¹, Charvát F², Mašková J², Mohapl M¹

¹ Neurochirurgická klinika 1. LF UK, ÚVN a IPVZ, Praha, Czech Republic

² Radiologické oddělení ÚVN, Praha, Czech Republic

Úvod: Prospektivně vedená databáze pacientů s intrakraniálními aneurysmaty byla použita k srovnání výsledků mikrochirurgické a endovaskulární léčby aneurysmat a. communicans anterior.

Materiál a metodika: V letech 1990–1999 bylo chirurgicky ošetřeno celkem 162 pacientů s aneurysmatem a. communicans anterior (77 žen, 85 mužů, střední věk 48,3 let). Dle Hunt-Hess škály (H-H) bylo rozdělení pacientů následující: 0–9 pacientů, 1–37 pacientů, 2–43 pacientů, 3–38 pacientů, 4–22 pacientů, 5–13 pacientů. Endovaskulární léčba je na naší klinice dostupná od roku 2000. Od té doby se držíme této politiky: pokud je aneurysma vhodné k endovaskulární léčbě, pak ji preferujeme. Endovaskulární léčba byla použita u 109 pacientů (50 žen, 59 mužů, střední věk 58,6 let). Rozdělení dle H-H: 0–21 pacientů, 1–18 pacientů, 2–20 pacientů,

3–23 pacientů, 4–14 pacientů, 5–13 pacientů. Chirurgická léčba byla použita v 41 případech (23 žen, 18 mužů, střední věk 52,1 let). Rozdělení dle H-H: 0–4 pacientů, 1–11 pacientů, 2–8 pacientů, 3–8 pacientů, 4–8 pacientů, 5 2 pacientů.

Výsledky: Historická série: výsledky dle Glasgow Outcome Scale (GOS): V – 105 pacientů (65 %), IV – 24 pacientů (15 %), III – 3 pacienti (2 %), II – 2 pacienti (1 %), I – 28 pacientů (17 %). Současná chirurgická série – GOS: V – 27 pacientů (66 %), IV – 5 pacientů (12 %), III – 2 pacienti (5 %), II – 0 (0 %), I – 7 pacientů (17 %). Endovaskulární léčba – GOS: V – 62 pacientů (57 %), IV – 28 pacientů (26 %), III – 2 pacienti (2 %), II – 3 pacienti (2 %), I – 14 pacientů (13 %). V 9 případech byla nutná reintervence (nový coiling).

Nebyly nalezeny statistické rozdíly v GOS mezi endovaskulárně a chirurgicky řešenými pacienty. Procenta pacientů z dané skupiny dle H-H, jejichž výsledný GOS byl IV nebo V: historická série: H-H 0 – GOS IV a V v 88 % případů, 1–95 %, 2–91 %, 3–84 %, 4–64 %, 5–8 %, současná endovaskulární série: 0–100 %, 1–100 %, 2–95 %, 3–84 %, 4–64 %, 5–46 %. Tyto výsledky poukazují na lepší GOS u pacientů s horším iniciačním H-H pokud byli léčeni endovaskulárně.

Závěry: Ačkoliv nebyly nalezeny statisticky významné rozdíly mezi výsledky endovaskulárně a chirurgicky řešenými aneurysmaty a. communicans anterior, pokračujeme v naší současné léčebné politice: aneurysmata vhodná k endovaskulární léčbě indikujeme k této léčbě. Nelze však opomenout fakt, že přibližně v 8 % případů je nutná nová endovaskulární intervence. Chirurgická léčba je vhodná zejména u mladších pacientů s H-H 0–3. Podpořeno grantem IGA MZ ČR NR/9435-3.

HS15-2 Řešení vazospazmů po subarachnoidálních krváceních

Hrbáč T¹, Procházková V², Paleček T¹

¹ Neurochirurgická klinika FN Ostrava, Czech Republic

² Neuroradiologické oddělení FN Ostrava, Czech Republic

Jednou z nejnebezpečnějších komplikací prasklého aneurysmatu mozkové tepny je vznik vazospazmů mozkových tepen na podkladě chemických reakcí krevních metabolitů krve v subarachnoidálních prostorách. Prozatím neexistuje účinná prevence a léčba. Historicky ověřená 3H (hypertenze, hypervolemie, hemodiluce) terapie není vždy účinná a stále také nemáme k dispozici univerzální farmakum, které zabráni nastupujícím vazospazmům.

S rozvojem endovaskulárních metod přibýlo možností rušení vazospazmů: mechanicky – pomocí balonkových katetrů dilatace spazmující tepny a farmakologicky – selektivní aplikací farmak působících na svalová vlákna intrakraniálních tepen.

Látky, které jsou v současné době používány k řešení nastupujících vazospazmů pomocí selektivní a superselektivní intraarteriální aplikace, jsou milrinon užívaný v kardiologii při chronickém kardiálním selhávání a nimodipin, již dříve při subarachnoidálních krváceních používán v intravenózní a perorální aplikaci.

Na našem pracovišti jsme za poslední dva roky provedli selektivní a superselektivní aplikaci těchto látek u 12 pacientů, kterým po subarachnoidálním krvácení nastoupily vazospazmy. Krátkodobý efekt jsme zaznamenali vždy, dlouhodobý efekt v 7 případech.

Klinické zlepšení jsme zaznamenali u 10 pacientů.

HS15-3 Opakovaná endovaskulární léčba mozkových aneurysmat – převládá riziko léčby benefit studie ISAT?

Beneš V¹, Renowden SA², Molyneux AJ²

¹Neurochirurgické oddělení, KN Liberec, Czech Republic

²Neuroradiology, Frenchay Hospital, North Bristol NHS Trust, Bristol, U.K.

Úvod: Dlouhodobý přirozený průběh neúplně zakoilovaných mozkových aneurysmat není plně objasněn. Opakované krvácení z reziduálního krčku je dobře popsáným a často fatálním jevem. Předkládané sdělení si klade za cíl zjistit četnost komplikací opakované endovaskulární léčby rekanalizovaných či neúplně zakoilovaných aneurysmat a zda tyto komplikace ovlivní benefit demonstrováný studií ISAT.

Metodika: Pacienti, kteří prodělali opakovanou endovaskulární léčbu mozkového aneurysmatu, byli identifikováni z prospektivně vedené databáze a podrobeni analýze.

Výsledky: Za období leden 1996–prosinec 2005, prodělalo celkem 840 pacientů endovaskulární léčbu 942 aneurysmat (791 prasklých a 152 neprasklých). Kontrolní angiografie byla k dispozici u 597 pacientů s 660 aneurysmaty (70 %). Kontrolní angiografie nebyla provedena u 243 pacientů: 106 zemřelo, 25 podstoupilo neurochirurgický výkon, 44 bylo v pokročilém věku, 22 ve špatném klinickém stavu, zbývající odmítli. Nedostatečná okluze vaku aneurysmatu byla nalezena v 69 (11 %) případech. 4 pacienti následně prodělali neurochirurgický výkon, u zbylých nebyla další léčba indikována vzhledem k věku nebo klinickému stavu. Ostatních 48 (8 %) podstoupilo opakovaný endovaskulární výkon. Jednalo se o 27 žen a 21 mužů, 45 původně prasklých aneurysmat, 3 aneurysmata neprasklá. Žádné z aneurysmat nebylo při první kontrole kompletně zakoilováno. Aneurysmata se nejčastěji nacházela na arteria communicans anterior (17), arteria communicans posterior (14) a arteria cerebri media (7). 28 aneurysmat bylo velkých (nad 10 mm), 18 malých (do 10 mm), 2 gigantická (nad 25 mm). Celkem bylo provedeno 57 výkonů, z nichž 2 (3,5 %) byly komplikovány tromboembolickou příhodou. Oba pacienti prodělali mozkovou příhodu neomezující je v běžných životních aktivitách.

Závěr: Opakovaná endovaskulární léčba je zapotřebí v malé části případů (8 %) a nese s sebou nízké riziko trvalých komplikací, které neovlivní benefit demonstrováný studií ISAT.

HS15-4 Výsledky léčby mozkových aneurysmat 1998–2007

Sameš M¹, Hejčl A¹, Bartoš R¹, Vachata P¹, Pavlov V², Derner M²

¹Neurochirurgické oddělení, Masarykova nemocnice, Ústí nad Labem, Czech Republic

²Radiologické oddělení, Masarykova nemocnice, Ústí nad Labem

Úvod: Cílem práce bylo zhodnotit výsledky léčby mozkových aneurysmat v letech 1998–2007. Soubor pacientů léčených pouze chirurgicky z let 1998–2003 srovnáváme s výsledky neurovaskulárního centra definovaného v dalších letech 2004–2007, kdy aneurysmata byla řešena chirurgicky klipem nebo endovaskulárně koilem.

Metoda: Nemocní byli léčeni po ruptuře výdutě akutně, výsledky byly klasifikovány škálou Glasgow Outcome Scale (GOS) 30 dní po operaci a s odstupem 1 roku. Od roku 2004 byla k léčbě využívána endovaskulární technika, především u pacientů ve vertebrobasilárním povodí, u pacientů interně rizikových a starších a u výdutí s formovaným krčkem.

Výsledky: Od ledna 1998 do dubna 2007 jsme léčili 415 aneurysmat, z toho 345 chirurgicky a 70 endovaskulárně. Poměr mužů a žen byl 35 : 65. Celková morbidita mortalita (MM) 1 rok po operaci (Hunt-Hess I–V)

v chirurgickém souboru 1998–2003 byla 28,2 %, po zavedení endovaskulární technologie klesla celková MM na 21 %. Detailně hodnotíme výsledky v závislosti na vstupním HH skóre, na lokalizaci výdutě, na věku a na zvolené léčebné metodě.

Závěr: Léčba v neurovaskulárním centru po zavedení endovaskulární technologie vedla ke zlepšení celkových výsledků terapie mozkových aneurysmat.

HS15-5 Intrakraniální angioplastika a implantace stentu u aterosklerotických lézí

Charvát F¹, Mašková J¹, Lacman J¹, Beneš V²

¹ÚVN Praha, Praha, Czech Republic

²Neurochirurgická klinika 1. LF UK a IPVZ a ÚVN, Praha, Czech Republic

Cíl: Seznámit s periprocedurálními a krátkodobými výsledky léčby symptomatických aterosklerotických stenóz intrakraniálních tepen pomocí perkutánní angioplastiky a zavedení cévního stentu.

Soubor a metodika: V intervalu od 8/2002 do 4/2007 (56 měsíců) bylo na našem pracovišti léčeno 53 nemocných s aterosklerotickými stenózami intrakraniálních tepen. Soubor zahrnuje 12 žen a 41 mužů, u kterých bylo provedeno 56 výkonů se zavedením 53 stentů. Věk nemocných byl v rozmezí 36–83 let (průměrný věk 63 let). 48 lézí bylo symptomatických, 5 asymptomatických, u 12 nemocných (22 %) byly léze tandemové se současným ošetřením stenózy v extrakraniálním úseku tepny, u 1 nemocného byly v jednom sezení ošetřeny oboustranné stenózy a u 1 nemocného tandemové stenózy intrakraniálně v tomtéž sezení. 46 stenóz (84 %, n = 55) bylo lokalizováno v přední cirkulaci, z toho 6 (11 %, n = 55) na a. cerebri media a 40 (73 %, n = 55) na a. carotis interna. 9 stenóz (16 %, n = 55) bylo lokalizováno v zadní cirkulaci, 2 na a. basilaris (4 %, n = 55) a 7 v intrakraniálním úseku a. vertebralis (13 %, n = 55).

Výkony jsme provedli v lokální anestezii přístupem ze stehenní tepny. Během výkonu byl nemocným podán bolus 5 000 j heparinu (Heparin Natrium, Zentiva, CZ), v elektivních případech byli nemocní premedikováni klopido-grelem (Plavix, Sanofi Pharma, Bristol-Meyer) a acetylsalicylovou kyselinou (Anopyrin, Zentiva, CZ) po dobu 3 dnů. Po výkonu byla podávána duální antiagregační terapie po dobu 1 měsíce, Anopyrin je podáván trvale.

Ve 41 (77 %, n = 53) případech byly implantovány balon-expandibilní stenty, v 12 případech (23 %, n = 53) stenty samoexpandibilní.

Výsledky: Primárně úspěšných bylo 48 výkonů (91 %, n = 53), u 5 nemocných se stent nepodařilo zavést v prvním sezení, výkon byl u 3 z nich opakován a při druhém sezení byla implantace stentu (sekundární technický úspěch 96 %, n = 53).

Během výkonů se vyskytlo 9 komplikací (16 %), 2 minoritní bez následků, 7 závažných, vedoucích k prodloužení hospitalizace a změně léčby nemocných. 1× došlo k úmrtí nemocného v souvislosti s výkonem.

Závěr: Angioplastika se zavedením stentu je indikována u symptomatických nemocných se stenózou více než 50%. U stenóz asymptomatických je doporučeno sledování a medikamentózní léčba.

HS15-6 ECIC bypass – soubor 20 nemocných po 8 letech

Mohapl M, Kramář F, Beneš V.

Neurochirurgická klinika 1. LF UK a IPVZ, ÚVN Praha, Czech Republic

Extra-intrakraniální anastomóza jako nejčastější z extraanatomických revascularizačních operací je v současné době řídko prováděným výkonem bez jasných indikačních kritérií. Od publikace výsledků ECIC Bypass Study

Group se neustále objevují práce, které polemizují se závěrem zmíněné práce a usilují o nalezení podskupiny nemocných, pro něž může být provedení operace přínosem.

Autoři prezentují soubor nemocných operovaných letech 1996–97 a prospektivně sledovaných do konce roku 2005. Soubor tvoří 20 nemocných (17 mužů a 3 ženy) ve věku 40–74 let (průměr 60,5 let) s průkazem uzávěru vnitřní krkavice (19 nemocných) a stenózy a. cerebri media (1 nemocný). Klinickými příznaky ischemie byla TIAs nebo RIND u 5 nemocných a dokončený iktus u 15 nemocných. Nemocní byli indikováni na základě průkazu poškozené cerebrovaskulární rezervní kapacity pomocí SPECT vyšetření s použitím Diamoxu nebo hyperkapnie. Během nejméně 8letého sledování 6 nemocných zemřelo, u 12 nemocných pokračují pravidelné kontroly a 2 nemocní odmítli další kontroly. U všech nemocných došlo pooperačně ke zlepšení nálezu při vyšetření CVRC, s výjimkou 2 nejstarších nemocných se neurologický stav zlepšil alespoň o 1 stupeň dle Rankina.

ECIC anastomóza je vhodnou metodou chirurgické léčby ischemie mozku u přísně definované skupiny nemocných s onemocněním magistrálních tepen mozku.

HS16 – Epilepsie II

HS16-1 Problematika neurochirurgického řešení tumoru mozku s farmakorezistentní epilepsií

Novák Z¹, Chrastina J¹, Jančálek R¹, Kuba R², Brázdil M², Rektor P²

¹ Neurochirurgická klinika LF MU a FN U sv. Anny, Brno, Czech Republic

² I. neurologická klinika LF MU a FN U sv. Anny, Brno, Czech Republic

Úvod: Podstatou neurochirurgické léčby nemocných s farmakorezistentní epilepsií při mozkovém tumoru je řešení strukturální patologie a epileptogenního ložiska, tedy onkochirurgický výkon a řešení farmakorezistentních záchvatů. Rozhodnutí o operačním řešení u nemocného s farmakorezistentní epilepsií je vždy přijato v rámci interdisciplinární komise Centra pro epilepsii Fakultní nemocnice U sv. Anny s využitím výsledků zobrazovacích a fyziologických metod.

Metodika: Většina intrinsických tumorů mozku spojených s farmakorezistentní epilepsií je nízkého gradingu (například pilocytický astrocytom, DNT, gangliogliom). Záchvaty jsou primárním projevem u 90 % pacientů s gangliogliomem, stejně jako u DNT a pilocytického astrocytomy. Astrocytomy nebo oligodendrogliomy jsou rovněž spojeny s dlouhou anamnézou farmakorezistentní epilepsie (50–75 % nemocných), ale v těchto případech mohou být přítomny změny spojené s malignizací. Vlastní výkon je tedy determinován jednak požadavky epileptochirurgickými – resekce epileptogenního ložiska, ale i nutností řešení tumorózní léze, včetně eventuální komplexní následné terapie. Dalším problémem je duální patologie a vztah k procesu epileptogeneze u jednotlivých MRI verifikovaných lézí.

Výsledky: Z celkového počtu 125 nemocných operovaných pro temporální epilepsii v letech 1996–2006 byl tumor mozku prokázán u 26 % nemocných a u 41 % nemocných operovaných pro farmakorezistentní epilepsii extratemporální (celkem 50 nemocných). Podíl nemocných s výsledkem Engel I–II u nemocných s extratemporální epilepsií nádorového původu dosahuje 85 % a u nemocných s temporální epilepsií je srovnatelný (88 %). Histologicky jsou nejčastěji verifikovány low grade gliomy (oligodendrogliom a astrocytomy gr. I–II), častý je DNEN.

Závěry: Pokroky v zobrazovací technice, především pak vysokorozlišovací MRI vyšetření, prokazují strukturální patologii až u 95 % nemocných (Elger). fMRI zabezpečuje identifikaci funkčně významného kortexu, v bu-

doucnosti pak MRI spektroskopie může přinést přímé neurochemické informace, které snad umožní korelaci se specifickou histopatologií. PET prokazuje regionální hypometabolismus u low grade tumorů nebo hypermetabolismus u proliferujících procesů. Pro další terapii je rozhodující biologická povaha sledovaného verifikovaného patologického procesu.

HS16-2 Přínos neuronavigace při operaci difuzního low grade gliomu

Bartoš R¹, Sameš M¹, Vachata P¹, Jech R², Vymazal J³

¹ Neurochirurgie, Masarykova nemocnice, Ústí nad Labem, Czech Republic

² Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

³ Radiodiagnostické oddělení, Nemocnice Na Homolce, Praha, Czech Republic

Úvod: Účelem sdělení je posouzení přínosu neuronavigace při operaci difuzního low grade gliomu.

Metodika: Kontrolní skupinu představuje 40 pacientů s difuzním astrocytomem či oligodendrogliomem WHO II, kteří byli operováni na neurochirurgickém oddělení MNUL v průběhu let 1990–1999. V tomto období nebyla navigace k dispozici. Radiografické radikality, která byla posuzována CT či MRI, bylo dosaženo pouze ve 13 % operací, morbidita a mortalita byla 10 %. Pro tuto skupinu máme k dispozici výsledky přežití pro jednotlivé skupiny dle stupně radikality. Radikální resekce byla příznivým prognostickým faktorem ve srovnání s biopsií. Dalšími prognosticky příznivými faktory jsou mladší věk, epilepsie jako jediný příznak a absence gemistocytů.

Výsledky: V období od ledna 2005 do června 2007 jsme operovali 12 pacientů s difuzním low grade gliomem WHO II za použití navigace v T1 či T2 MRI vážení. U části pacientů (7/12) byla do navigace implementována funkční data (fMRI). Hodnotili jsme vztah primární motorické kůry i SMA k tumoru. Pouze 1 pacienta jsme operovali bez pokusu o funkční mapování a monitoraci. Radikální a subtotální (reziduum < 10 cm³, Berger MS 1994) resekce v T2 a flair MRI jsme dosáhli u 7 pacientů (58 %), parciální resekce u 5 pacientů (42 %). V této skupině jsme nezaznamenali žádné vážné neurologické komplikace, kromě mírné reverzibilní léze suplementární motorické kůry při její resekci v dominantní hemisféře; 1 pacient musel být akutně reoperován pro hematom v postresekční dutině následující den po operaci, naštěstí bez neurologických následků.

Závěr: Hlavním přínosem navigace při operaci nízkostupňového gliomu je určení kortikální hranice resekce, neoddelitelnou součástí musí být respekt k výsledkům funkčního mapování.

HS16-3 Video-EEG v konzervativní léčbě epilepsie

Šilar Č, Obdržálková E, Labonek M, Mařák R, Burešová J, Kaňovský P

Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc, Czech Republic

Úvod: Video-EEG umožňuje sledovat dlouhodobý kontinuální synchronizovaný záznam EEG a videa, které zachycuje obrazový i zvukový projev chování pacienta v průběhu monitorace. Obsahem této práce je seznámení s výsledky retrospektivní studie a následné zhodnocení jednotlivých nálezů ve vztahu ke konzervativní léčbě epilepsie.

Metodika: Za sledované období od dubna 2006 do června 2007 bylo na Video-EEG monitorovací jednotce vyšetřeno 55 pacientů (25 mužů, 30 žen; věk 10–78 let, průměrně 36 let). Průměrná délka monitorování byla 2–3 dny. Z aktivačních metod byla nejčastěji využita spánková deprivace v 6 případech a pouze jednou metoda sugestivní indukce. Semiinvasivní

video-EEG monitorace po zavedení sfenoidálních elektrod byla provedena u 8 pacientů.

Výsledek: Zachyceno bylo celkem 97 různých záchvatových stavů (průměrně 2,6 záchvatů na 1 pacienta), z toho epileptických bylo 62 (64 %) a neepileptických 35 (36 %). Záchvat se nevyskytl u 28 (50,9 %) ze všech sledovaných pacientů. Z epileptických záchvatů největší skupinu tvořili parciální komplexní záchvaty 38 nebo parciální simplexní záchvaty 28, generalizovaných záchvatů včetně sekundárně generalizovaných bylo 15. Z neepileptických záchvatů bylo psychogenních disociativních 28 (28,8 %), jiných neepileptických 7 (7,2 %), mezi kterými byla zachycena simulace, onanie, tremor. Na podkladě získaných informací z video-EEG došlo u 13 (23,6 %) pacientů ke změně diagnózy, u 19 (34,5 %) k úpravě medikace a u 7 (12,7 %) pacientů byla prokázána pseudofarmakorezistence. Změna diagnózy z epileptických paroxysmů na neepileptické byla provedena u 9 pacientů a v obráceném směru byla diagnóza změněna 4 pacientům. Nejčastější úpravou medikace byla změna dávky nebo výměna antiepileptik (AED), u 5 (9 %) pacientů došlo k úplnému vysazení a zahájení terapie AED proběhlo u 3 (5,45 %) pacientů. Pseudofarmakorezistence byla nejčastěji spojena s výskytem neepileptických záchvatů.

Závěr: Video-EEG může díky zpřesnění diferenciálně diagnostického procesu přispět k správné a účelné farmakoterapii záchvatových stavů, může omezit zbytečné dlouhodobé užívání nebo nadužívání antiepileptik a zároveň může umožnit zahájení jiné adekvátní léčby.

HS16-4 Polysomnografie jako významná diferenciálně diagnostická metoda nočních záchvatových stavů

Slonková J¹, Novák V², Brzдық R²

¹ FNŠP Ostrava, Czech Republic

² Klinika dětské neurologie FNŠP Ostrava, Czech Republic

Centrum pro videoelektroencefalografii a poruchy spánku a bdění FN Ostrava

Úvod: Polysomnografie je základní komplexní metodou hodnocení poruch spánku a bdění. Ve FNŠP Ostrava bylo Centrum pro poruchy spánku a bdění otevřeno v lednu 2005. Metoda mohla být rozvinuta již díky existujícímu Centru videoelektroencefalografie při Klinice dětské neurologie FNŠP. Máme k dispozici 1 lůžko s příslušenstvím video elektroencefalografie (videoEEG) či polysomnografie (PSG). PSG snímá EEG aktivitu, elektrookulogram (EOG), elektromyografii (EMG) z m. mentalis a mm. tibiales, dechové parametry – pohyby hrudníku, proudění vzduchu, saturace O₂ periferní krve, EKG křivku. Je možno také snímat hodnotu pH v jícnu. Indikací k pobytu pacienta v PSG laboratoři jsou poruchy dechu ve spánku, nadměrná spavost, nespavost, noční záchvatové stavy s abnormní motorickou a psychickou činností a další se spánkem související patologické stavy.

Metodika: K 31. 7. 2007 bylo celkem vyšetřeno 83 pacientů. Zaznamenán průběh 1 noci. Od října 2006 jsme se cíleně zaměřili na pacienty s diagnózou epilepsie či v diferenciální diagnostice pravděpodobné epilepsie se záchvaty s vazbou na spánek. Polysomnograficky vyšetřeno 9 pacientů. U všech pacientů je snímán videozáznam. Prezentace 1 pacienta s anamnézou nočních záchvatových stavů s anamnestickým podezřením na epilepsii (video-EEG ukázka, video-PSG ukázka).

Výsledek: Z 9 pacientů byl u 2 zjištěn nálezh obstrukčního syndromu spánkové apnoe, jehož podíl na vzniku klinických epileptických záchvatů v anamnéze nelze vyloučit, 1 pacient diagnostikován jako NREM parasomnie (video ukázka). U 6 pacientů jsme vstupní diagnózu epilepsie nezměnili.

Závěr: Polysomnografie je významnou metodou pro diferenciální diagnostiku záchvatových stavů s vazbou na spánek. Indikace k vyšetření a stanovení včasné a správné diagnózy je zásadní pro další terapeutický postup.

HS16-5 Medikace karbamazepinem a riziko hypotyreózy; prospektivní studie

Šimko J¹, Horáček J²

¹ Neurologická klinika LF UK a FN Hradec Králové, Czech Republic

² II. Interní klinika LF UK a FN Hradec Králové, Czech Republic

Úvod: Cílem studie bylo zhodnotit vliv CBZ na homeostázu hormonů ŠŽ během medikace CBZ u nemocných léčených substitiční hormonální terapií pro primární hypotyreózu v porovnání s nemocnými bez onemocnění ŠŽ.

Materiál a metodika: Prospektivně sledováno 29 nemocných indikovaných k léčbě CBZ. Před medikací CBZ vyšetřeno: hladina tyreotropinu (TSH), celkového tyroxinu (TT4), volného tyroxinu (FT4). Po nasazení CBZ hladiny TSH, TT4 a FT4 sledovány v týdenních intervalech 7 týdnů. 19 nemocných nemělo před zahájením medikace CBZ v anamnéze onemocnění ŠŽ (soubor A). 10 nemocných bylo léčeno L-tyroxinem pro primární hypotyreózu, všichni před medikací CBZ eutyroidní (soubor B).

Výsledek: V souboru A došlo k signifikantnímu poklesu TT4 od 1. (p < 0,001) a FT4 od 2. (p < 0,001) týdne. Hodnoty TSH byly u všech pacientů ve fyziologickém rozmezí a hladina TSH nebyla signifikantně změněna. V souboru B byl obdobný pokles TT4 a FT4 následován signifikantním vzestupem TSH (p = 0,011); u 4 z 10 nemocných došlo k vzestupu TSH nad referenční mez s nutností modifikace léčebného postupu (vysazení CBZ). Hladina TSH před zahájením medikace CBZ byla u těchto 4 nemocných signifikantně vyšší (medián 2,63 mIU/l) v porovnání se zbylými 6 nemocnými (medián 1,07 mIU/l), (p = 0,019).

Závěr: Léčba CBZ zvyšuje eliminaci hormonů ŠŽ. U pacientů bez onemocnění ŠŽ dojde ke kompenzaci zvýšením produkce hormonů ŠŽ a nemocní zůstávají eutyroidní. U pacientů na substituční hormonální léčbě je významné riziko farmakokinetické interakce CBZ se substituční terapií; její rozvoj lze očekávat od 1.–2. týdne medikace CBZ; nemocní s hladinou TSH vyšší než 2 mIU/L (před zahájením medikace CBZ) patří ke skupině s maximálním rizikem. Po zahájení medikace CBZ je vhodné u pacientů léčených substituční terapií pro hypotyreózu za 3–4 týdny vyšetřit TSH. Pokud dojde k vzestupu TSH nad referenční mez, je nutné upravit dávku substituční hormonální terapie nebo nemocného převést na antiepileptikum, které není enzymatickým induktorem.

SOBOTA, 1. 12. 2007

HS17 – Varia I

HS17-1 Panická porucha a jej originální perspektivní marker – pot

Kukumberg P¹, Valkovič P¹, Blažiček P², Gúth A³,

Martinková J¹, Provazník V⁴

¹ II. neurologická klinika LF UK a FNŠP akad. L. Déřera, Bratislava, Slovak Republic

² Oddelenie klinických laboratórií, TOP-MED a.s., Bratislava, Slovak Republic

³ Klinika FBLR FNŠP akad. L. Déřera, Bratislava, Slovak Republic

⁴ Nešťatna psychiatrická ambulancia, Bratislava, Slovak Republic

Úvod: Panická porucha (PP) je frekventovaná patofyziologicky obskurná neuropsychiatrická paroxyzmální entita bez relevantních laboratorních markerov. Hyperhidróza je častý příznak panického ataku (PA). Potné žlázy

sú inervované výlučne sympatickými vegetatívnymi vláknami a reagujú promptne na rôznorodé somaticko–psychogénne podnety. Pot obsahuje laktát. Uvažovali sme preto o jeho potenciálnych zmenách u PP.

Metodika: Štúdie sa zúčastnilo 10 pacientov s „aktívnou“ PP (najmenej 2 PA za posledný mesiac), 9 pacientov s PP „v remisii“ (najmenej 1 mesiac bez PA) a 11 zdravých vekom primeraných osôb. Všetci probandi boli vystavený 8 minútovému pôsobeniu suchého tepla v horúčovo-vednej saune. Bezprostredne po expozícii v saune bol každému za štandardných podmienok zachytený pot a odobratá venózna krv. V oboch médiách sa kvantitatívne stanovila koncentrácia glukózy, laktátu, horčíka, vápnika, sodíka, draslíka, chloridov a kreatinínu. Tieto parametre sa následne štatisticky porovnali navzájom medzi 3 skupinami (ANOVA, Tukey HSD test, Pearsonova a Spearmanova korelačná analýza).

Výsledky: Na rozdiel od krvi, ktorá nereagovala u oboch podskupín pacientov ani u zdravej skupiny, sa v pote získanom expozíciou v suchej saune iba u pacientov s aktívnou PP našli významne zvýšené hodnoty glukózy, laktátu, horčíka, sodíka, draslíka, chloridov a kreatinínu. Nedokázali sme významný rozdiel v žiadnom parametri medzi kontrolnou skupinou a pacientmi v remisii.

Záver: Ide o prvé vyšetrenie potu u PP. Interpretácia nálezov je aproximačná: 1) Priebeh PP sa evidentne odráža v pote, pričom významne zvýšené hodnoty glukózy, sodíka a horčíka sú v širšom súlade s ich patobiochemickou funkciou neurobiologickej matrice PP. 2) Prípadný stresogénny vplyv sauny na zloženie potu sa nedá vylúčiť. 3) Expozícia sauny neovplyvnila žiadne parametre v krvi zdravých ani pacientov s PP. 4) Získané nálezy pokladáme za perspektívne biochemické markery PP a jej klinickej aktivity.

HS17-2 Opakované vyšetrenie pacientov s ľahkým mozgovým poranením pomocou oddball paradigmy auditívnych kognitívnych evokovaných potenciálov

Sivák Š¹, Kurča E¹, Michalik J¹, Hladká M², Šútorová D¹

¹ Neurologická klinika MFN a JLF UK, Martin, Slovak Republic

² Radiodiagnostická klinika MFN a JLF UK, Martin, Slovak Republic

Úvod: Ľahké mozgové poranenie (LMP) tvorí 70–90 % všetkých kranio-cerebrálnych poranení. Okrem subjektívne udávaných príznakov majú pacienti s LMP aj objektívne kognitívne poruchy. Časté je zníženie pozornosti, porucha pamäte, znížená flexibilita myslenia a zníženie rýchlosti spracovania informácií. Jednou z možností objektivizácie kognitívnych porúch po LMP je vyšetrenie kognitívnych evokovaných potenciálov (oddball paradigma auditívnych kognitívnych evokovaných potenciálov).

Metodika: 31 pacientov s diagnózou LMP a 31 vekom a pohlavím párovaných zdravých dobrovoľníkov sme podrobili klinickému neurologickému vyšetreniu, vyšetreniu oddball paradigmatom auditívnych evokovaných potenciálov a magnetickej rezonancii mozgu. Prvé vyšetrenie bolo do 4 dní po úraze a kontrolné vyšetrenie bolo realizované v časovom intervale 3–7 mesiacov po úraze.

Výsledky: Nezistili sme rozdiely v parametroch deflexií N200 a P300 ($p > 0,05$). Potvrdili sme významné predĺženie reakčného času v skupine osôb s LMP a traumatickými zmenami na MR mozgu v porovnaní s kontrolným súborom ($p < 0,05$).

Záver: Na základe našej práce konštatujeme, že vyšetrenie oddball paradigmatom auditívnych kognitívnych evokovaných potenciálov neprináša nové poznatky. Tento výsledok je v zhode s literárnymi údajmi. Zistili sme význam vyšetrenia reakčného času, ktorý je významne dlhší v skupine osôb s LMP a traumatickými zmenami na MRI mozgu v porovnaní s kontrolným súborom. V ďalšej práci sa zameriame na možnosti využitia vizuálnych kogni-

tívnych evokovaných potenciálov a sluchových kognitívnych evokovaných potenciálov so zložitou paradigmatom v diagnostike pacientov po LMP.

Podporené grantom VEGA 1/2308/05

HS17-3 Mapování řečového a motorického kortexu funkční magnetickou rezonancí a kortikální stimulací

Bednařík P¹, Svoboda T², Mareček R³, Košťálová M⁴, Mikl M³, Krupa P¹

¹ Klinika zobrazovacích metod LF MU a FN U sv. Anny, Brno, Czech Republic

² Neurochirurgická klinika LF MU a FN Brno, Czech Republic

³ I. neurologická klinika, LF MU a FN U sv. Anny, Brno, Czech Republic

⁴ Neurologická klinika FN Brno, Czech Republic

Úvod: Peroperační kortikální stimulace (KS) je považována za „zlatý standard“ při mapování eloquentního kortexu. Funkční MRI (fMRI) je metoda s potenciálem ovlivnit plánování chirurgického zákroku a v případě selhání KS i navigovat resekcí výkon.

Metodika: Mapování motorického a řečového kortexu fMRI jsme provedli u 13 pacientů s intracerebrálními mozkovými nádory. Pro mapování motorického kortexu ($n = 5$) jsme užívali vždy baterii motorických úkolů. Pro zobrazení řečových korových oblastí ($n = 6$) jsme vyvinuli paradigma s pracovním názvem „semantic decision task“ založené na detekci sémanticky chybných vět, které se v aktivním bloku střídají s větami významově správnými. Tento úkol jsme užívali v kombinaci s klasickými paradigmaty „verbal fluency task“ a „story listening task“. U 2 pacientů jsme mapovali motorické i řečové oblasti. Většina operovaných pacientů (9) byla během výkonu monitorována KS, z toho 4 pacienti byli stimulováni v bdělém stavu za současného logopedického testování. Pro navigaci byly použity MPRA-GE 3D skeny koregistrované s funkční mapou.

Výsledky: U pacientů testovaných motorickými úkoly jsme našli u 3 pacientů dobrou korelaci mezi fMRI a KS, u 2 pacientů usnadnila navigace pomocí funkčních map lokalizaci intrasulkálně uložených kritických motorických oblastí. U 2 pacientů fMRI přispěla k volbě konzervativního postupu. U skupiny mapované pro řečové oblasti jsme zaznamenali dobrou korelaci mezi fMRI a KS ve 2 případech, v jednom případě KS selhala v důsledku nespolupráce pacienta a výkon byl navigován fMRI. Ve 2 případech fMRI predikovala lézi indukovanou kortikální reorganizací nebo atypickou pravostrannou řečovou dominancí ve shodě s negativní stimulační odpovědí. „Semantic decision task“ dobře koreloval s VFT při určování dominantní hemisféry a na rozdíl od VFT poskytuje konstantně dobrou aktivaci v oblasti parietotemporálního přechodu.

Závěr: Naším cílem bylo uvést do praxe metodiku vyšetřování a operační léčby pacientů s tumory, které mají anatomický vztah k eloquentnímu kortexu. Výsledky u motorických úkolů ukazují fMRI jako metodu komplementární KS. K mapování řečových úkolů jsme vyvinuli paradigma („semantic decision task“), které komplexně aktivuje řečovou síť a dobře se uplatňuje i při stanovení řečové dominance. K ověření jeho senzitivity pro kritické řečové oblasti bude třeba korelovat aktivační mapy s KS na větším souboru.

HS17-4 Stabilografické nálezy u poruch vzpriameného postoja

Šaling M

FNsP Bratislava pracovisko Kramáre, Bratislava, Slovak Republic

S poruchami vzpriameného postoja sa často stretávame v neurologickej praxi, a nie vždy je zjavná príčina instability pacienta. Stabilografia, ktorá sníma oporné sily počas postoja nám poskytuje možnosť objektivizácie

instability. V naší práci prezentujeme charakteristické stabilografické nálezy pozorované u jednotlivých neurologických poškození.

Vzpriamený postoj bol zaznamenaný stabilografickou platňou v priebehu 50 s v situáciách: postoj s očami otvorenými, zatvorenými, na molitane, so záklonom hlavy, s jednostrannou galvanickou vestibulárnou stimuláciou a s unilaterálnou vibráciou Achillovej šľachy. Vyhodnocovali sa jednak kvantitatívne parametre (amplitúda, rýchlosť výchyliek, RMS, celková oporná plocha) v predozadnom smere (AP) a bočnom smere (L) a tiež frekvenčná analýza výchyliek. Vypočítala sa stranová asymetria posturálnych odpovedí pri galvanickej a vibračnej stimulácii.

Typickým nálezom u vestibulárných lézií je významné zhoršenie stability na molitane, zlepšenie stability pri záklone hlavy a asymetria posturálnych odpovedí alebo ich zníženie pri galvanickej vestibulárnej stimulácii. Pri postihnutiach somatosenzorického systému je prevaha zvýšenia parametrov výchyliek tela v AP smere, zvýšenie frekvencií výchyliek tela v pásme 1–5 Hz a zníženie posturálnych odpovedí na vibračnú stimuláciu. Charakteristický obraz vidíme u m. Parkinsoni so zvýšením rýchlosti a nižšou amplitúdou výchyliek tela v oboch smeroch. Vibračná stimulácia u nich nevyvolávala destabilizáciu postoja. Výrazné zvýšenie amplitúd výchyliek tela vo všetkých situáciách a destabilizácia postoja pri galvanickej a vibračnej stimulácii je typická pre cerebellárne lézie. U pacientov s rôznymi formami demencie sme pozorovali výrazné zvýšenie výchyliek tela a zníženie výskytu frekvencií nad 1 Hz v oboch smeroch. Pri vibračnej stimulácii pacienti s demenciou vykazovali tendenciu k pádu.

Na základe našich skúseností a získaných dát môžeme povedať, že stabilografia s uvedenými testmi je schopná definovať charakter instability, a tým môže prispieť k diferenciálnej diagnostike neurologického postihnutia. Súčasne môže zachytiť subklinické postihnutie a významnú asymetriu posturálneho systému.

HS17-5 Primární camptocormia nové onemocnění nebo pouze syndrom? (latinský termín z řeckého *camptos* ohnutý + *cormos* kmen stromu): kazuistika onemocnění

Kalous K

Soukromá neurologická ambulance, Praha, Czech Republic

Onemocnění je charakterizováno postižením paraspinálních svalů nejčastěji v oblasti šíjní a horní hrudní. Syndrom může být součástí generalizovaného nervosvalového onemocnění, jako je myasthenia gravis, polymyositis nebo motor neuron disease nebo může být i samostatné. Někteří autoři udávají jako příčinu izolovanou myopatii paraspinálních svalů (Katz 1996) a odlišují ji jako specifické onemocnění projevující se progredujícími slabostmi jednotlivých svalových skupin. Jiní (Serratine 1996, Umpatti 2002) jako onemocnění, jehož etiologie je zatím nejasná. Soudí na ochabnutí svalů v rámci chronického přetěžování při změnách postury během stárnutí. Objevuje se i nálezy fokální zánětlivé myopatie. Onemocnění přichází v 7. dekádě nebo později, postihuje muže i ženy stejně. Typická je porucha držení hlavy, která přepadává, a může dojít až k opírání o hrud. Stav může provázet porucha polykání a dýchání ne z postižení příslušných svalů, ale z narušené postury. Porucha se může postupně šířit i na další paraspinální svalové skupiny a vést k celkovému ohýbání. Elektromyografické vyšetření má zásadní význam pro diferenciální diagnostiku primární camptocormie a odlišení od generalizovaného nervosvalového onemocnění jako myasthenia gravis, polymyositida či motor neuron disease. V naší ambulanci jsme vyšetřovali 4 pacienty s oslabením šíjních svalů, 2 pacienty s Parkinsonovou nemocí, u níž bylo oslabení šíjních svalů provokováno porušenou posturou, 1 pacientku s chronickým vertebrogenním onemocněním s ma-

ximem v krční oblasti a jednu pacientku, u níž došlo k rozvoji onemocnění v 74 letech bez provokující příčiny. Na závěr uvádím kazuistiku této pacientky.

HS17-6 Využití biologické zpětné vazby v léčbě paréz okohybných nervů

Černý R¹, Malec J³, Jeřábek J¹, Fejtová M², Fejt J²

¹ 2. LF UK, Praha, Czech Republic

² Fakulta elektrotechnická ČVUT, Praha, Czech Republic

³ FN Motol, Praha, Czech Republic

Parézy okohybných nervů svým vlivem na zrakovou percepci významně narušují kvalitu života a práce schopnost postižených pacientů. Konzervativní léčba je dlouhodobá a prognóza mnohdy neuspokojivá. Aktivní rehabilitace tohoto postižení je dostupná jen malé části pacientů. Cílem naší práce bylo zvýšit efektivitu cvičení síly oslabeného okohybného svalu pomocí biologické zpětné vazby. Poloha oka je snímána videokamerou umístěnou na brýlové obrubě. Aktuální poloha oka v zorném poli kamery je určena analýzou obrazu a zobrazena na obrazovce počítače. Tréninkový program současně generuje podnět, který se pohybuje ve směru funkce oslabeného svalu. Disparace polohy oka a terče je indikována zrakově a akusticky. Pacient tak může vyvíjet maximální úsilí a opakovaně stimulovat sval v jeho mezní dosažitelné poloze.

Primární sledovanou veličinou je doba léčby do eliminace diplopie v primárním pohledovém směru. Vedlejší parametry: objektivní úhel deviace oka měřený na troposkopu, dále odchylka oka a diplopie při klinickém hodnocení. Cvičení provádíme 3 až 6 týdnů.

Pacienti jsou ve studii náhodně rozděleni do dvou větví – aktivní biofeedback (B) a kontrolní (K) skupina cvičená mechanickým přístrojem bez zpětné vazby. Do skupiny B bylo dosud zařazeno 12 osob (8krát paréza n. abducens, 4krát paréza n. oculomotorius), 9 pacientů bylo zařazeno do skupiny K (7krát paréza n. abducens, 2krát paréza n. oculomotorius). Při dané velikosti souboru nejsou rozdíly statisticky významné. Výsledky ukazují, že doba tréninku ve skupině B do eliminace diplopie se zkracuje o 11 dní. Studie pokračuje náborem většího souboru pacientů, který může prokázat účinnost aktivního tréninku okohybných svalů, podobně jako je tomu u paréz periferních nervů v jiných oblastech.

HS18 – Varia II

HS18-1 Beta-trace protein v diagnostice likvorey

Doležil D¹, Nováčková L², Doležilová V³

¹ Neurologické odd. SN Opava, Czech Republic

² Ústav klinické biochemie FN Ostrava, Czech Republic

³ Ústav radiologie FN Ostrava, Czech Republic

Úvod: Určení senzitivity a specifity beta-trace proteinu (BTP) k detekci mozkomíšního moku (CSF) při podezření na likvoreu. BTP je stabilní protein s molekulovou hmotností přibližně 26 kilodaltonů (kDa). Likvorová koncentrace BTP je zhruba 16,6 mg/l a 34násobně převyšuje koncentraci BTP v krvi.

Metoda a materiál: Do studie bylo zařazeno celkem 21 pacientů s podezřením na likvoreu (12 pacientů s úrazem hlavy a 9 pacientů po proběhlé neurochirurgické operaci) a bylo vyšetřeno celkem 34 vzorků. Vzorky k průkazu BTP byly analyzovány metodou N-latex BTP assay na Behring

nephelometrickém systému (Dade Behring, Marburg). Výsledky byly korelovány s klinickým průběhem, klinickými známkami, výsledky výpočetní tomografie (CT) hlavy a peroperačními nálezy.

Výsledky: U 12 pacientů (7 pacientů po neurochirurgické operaci a 5 pacientů po kraniotraumatu) a 19 vzorků jsme našli pozitivní hodnoty BTP s pozitivním CT nálezem a nebo peroperačním potvrzením likvorey. Ve 4 případech jsme dokumentovali CT známky fraktury (3krát fraktura kosti skalní a 1krát frontálního sinu) a BTP byl negativní. Ve 4 případech byl CT obraz negativní a BTP byl rovněž negativní.

Závěr: Vyšetření BTP se jeví jako vhodná metoda ke stanovení likvorey.

HS18-2 První zkušenosti s čistě endoskopickými resekce selárních lézí

Netuka D, Masopust V, Beneš V

Neurochirurgická klinika LF UK, ÚVN a IPVZ, Praha, Czech Republic

Úvod: Endoskopické resekce selárních lézí se v posledních letech stávají alternativou k operacím s pomocí mikroskopu. Zde hodnotíme naše první zkušenosti s tímto přístupem.

Metodika: Od dubna 2006 provádíme čistě endoskopické operace selárních lézí. Do ledna 2007 jsme touto technikou provedli operaci u 24 pacientů (15 mužů, 9 žen, průměrný věk 56,6 let). Ve dvou případech se jednalo o STH produkující adenom, ve třech případech o ACTH produkující adenom (vždy mikroadenom). Celkem 17 pacientů bylo operováno pro afunkční selární expanzi, která způsobovala útlak chiazmatu. V jednom případě jsme operovali pacienta, u kterého byla provedena MRI pro bolesti hlavy, adenom hypofýzy dosahoval k chiazmatu, ještě však nezpůsobil poruchu zraku. V jednom případě byla provedena operace pro nález mukokély sfenoidální dutiny, která způsobovala parciální destrukci sfenoidální dutiny, pacientka trpěla bolestmi hlavy.

Výsledky: Adenom hypofýzy byl resekován v 21 případech, ve 2 případech se jednalo o kraniofaryngom, v 1 případě byla provedena parciální resekce a fenestrace mukokély sfenoidální dutiny. Morbidita/mortalita hodnocená po 30 dnech od operace byla v této malé sérii nulová. V 1 případě byla provedena reoperace pro refrakterní pooperační nazální likvoreu. V 1 případě byla nutná tamponáda nosní dutiny pro pooperační krvácení.

U všech pacientů s nadprodukcí ACTH došlo k dostatečnému hormonálnímu poklesu. U 1 pacienta s nadprodukcí STH bylo dosaženo dostatečného hormonálního poklesu, u druhého nikoliv, na pooperační MRI bylo odhaleno reziduum adenomu, pacient preferoval ozáření na LGN. Zrak se pooperačně zlepšil u 13 pacientů (76 %), ve zbylých 4 případech zůstal nezměněn. Průměrná pooperační hospitalizace byla 4,4 dne. Všichni pacienti byli spokojeni s pooperačním (zejména nazálním) komfortem, bolesti měli minimální.

Závěr: Endoskopické resekce dominantně adenomů hypofýzy jsou technicky možné, učební křivka je relativně strmá. V porovnání s pacienty, kteří dříve podstoupili sublabiální paraseptální resekci adenomu hypofýzy, byla pooperační hospitalizace kratší. Pooperační komfort byl vyšší. Zodpovědné hodnocení radikality a rizik tohoto přístupu není možné, protože se zatím jedná o příliš malou skupinu pacientů. I proto nadále provádíme tyto operace a plánujeme přechod k endoskopickému rozšířenému přístupu k vybraným lézím báze lební.

HS18-3 Biologické chování nitrolebních meningiomů: klinické, radiologické a histopatologické parametry

Kozler P¹, Beneš V¹, Netuka D¹, Kramář F¹, Charvát F², Hrabal P³

¹ Neurochirurgická klinika 1. LF UK, ÚVN a IPVZ, Praha, Czech Republic

² Radiologické oddělení ÚVN, Praha, Czech Republic

³ Patologické oddělení ÚVN, Praha, Czech Republic

Úvod: Meningiomy jsou v drtivé většině případů benigní nádory (WHO st. I) odvozené z arachnoidálních buněk, rostou extracerebrálně a tvoří asi 20 % všech nitrolebních nádorů. Chirurgické odstranění meningiomu je optimální léčebnou metodou, jejímž cílem je radikální resekce jako prevence možné recidivy. Panuje celkem obecná shoda v tom, že osud nemocného ovlivňují nejvíce jeho věk, fyzický stav, lokalizace meningiomu, stupeň invazivity jeho růstu a dosažená radikálnost resekce. Dlouholetá sledování pacientů po operaci ukazují, že biologické chování meningiomů neodpovídá definici benigního nádoru (WHO st.). Důvodem jsou nutné reoperace a použití jiných léčebných modalit v průběhu života u pacientů s meningiomy. Cílem naší práce je definovat parametry, které biologické chování meningiomů vysvětlují a predikují osud pacientů.

Metodika: U 40 pacientů zařazených do prospektivní nerandomizované longitudinální studie jsme sledovali následující parametry. Klinické: věk, fyzický stav (KPS, ASA), radiologické: lokalizace, elokvence, peritumorální edém, intenzita signálu edému (MRI), typ vaskularizace meningiomu (DSA) a histopatologické: stupeň WHO, histologická varianta, exprese VEGF a proliferační index (Ki 67).

Výsledky: Z analýzy uvedených parametrů vyplývá, že rizikovými faktory, které predikují horší pooperační průběh jsou: lokalizace, elokvence okolního mozku, přítomnost edému, zvýšená intenzita signálu edému, piální typ vaskularizace, WHO st. II, III, vysoká exprese VEGF a vyšší proliferační index.

Závěr: Standardní stanovení klinických, radiologických a histopatologických parametrů se jeví jako základní podmínka pro objektivní hodnocení dlouholetých výsledků operační léčby nitrolebních meningiomů.

HS18-4 Prediktivní význam chromozomálních aberací zjištěných metodou I-FISH v buňkách mozkových gliomů

Kramář F¹, Zemanová Z², Michalová K², Babická L², Ransdorfová Š²,

Kozler P¹, Netuka D¹

¹ Neurochirurgická klinika 1. LF UK, ÚVN, Praha, Czech Republic

² Centrum nádorové cytogenetiky, ÚKBLD, VFN, Praha, Czech Republic

Úvod: Mozkové gliomy mají ve velké většině případů špatnou prognózu. Snahou je nalézt vhodné prediktivní faktory prognózy a léčby těchto nádorů. Nadějnou metodou se jeví cytogenetická analýza tkáňových vzorků mozkových gliomů metodou interfázické fluorescenční in situ hybridizace (I-FISH). Materiál a metodika: Tkáňové vzorky byly získány při operacích mozkových gliomů. K detekci chromozomových aberací byla použita dvoubarevná I-FISH s lokus-specifickými a/nebo centromerickými sondami. U každého vzorku bylo analyzováno 200 interfázických jader na preparát a hybridizační směs, byl hodnocen poměr mezi počtem signálů testovaných a kontrolních sond. Výsledky: Od 3/04 do 6/06 byla provedena cytogenetická analýza celkem 149 vzorků u 142 nemocných. Celý soubor byl

rozdělen na 4 skupiny: Sk. 1 – astrocytární gliomy WHO I-II; Sk. 2 – anaplastické astrocytomy; Sk. 3 – glioblastomy; Sk. 4 – oligodendrogliální nádory. V 1. skupině 1 pacient zemřel, u 3 zjištěna progresse nádoru. I-FISH prokázala především polyploidii (9krát). Ve 2. skupině zemřelo 13 pacientů (všichni s progresí nádoru). Pomocí I-FISH byla 8krát nalezena delece CDKN2A, 3krát delece RB1, 2krát amplifikace EGFR, 1krát monozomie 7 a 1krát monozomie 17 s delecí CDKN2A, 3krát pouze polyploidie, 2krát normální nález. Ve 3. skupině zemřelo 62 nemocných, ze 13 přežívajících 11 bylo mladších 60 let (většinou makroskopicky radikální resekce). Nejčastějším nálezem byla monozomie 10–61krát (dále 34krát amplifikace EGFR, 26krát trisomie 7). Ve 4. skupině byla v 9 případech zaznamenána progresse onemocnění, zemřeli 4 pacienti (u 3 progresse onemocnění, 1 tragicky, bez progresse). Delece 1p36 s polyploidii byla nalezena ve 3 případech (z toho ve 2 s progresí), u 12 pacientů komb. delece 1p36 a 19q13.3 (progrese pouze u 4 pacientů). U 5 pacientů byla nalezena další aberace (monosomie 10, amplifikace EGFR, delece CDKN2A, delece RB1). Ve skupině 1 byla zjištěna horší prognóza s prokázanými chromozomovými aberacemi, ve skupině 2 – zjištěna kratší celková doba přežití u pacientů s prokázanými chrom. aberacemi. Ve skupině 3 – roli hrají pouze věk a radikální resekce. Ve skupině 4 – kombinovaná delece 1p36 a 19q13.3 bez dalších chromozomových aberací je ukazatelem nejlepší prognózy, naopak přítomnost chromozomové aberace prognózu zhoršují.

Závěr: V našem souboru poskytla I-FISH informativní výsledek celkem u 137 pacientů (96,5 %). Dovoluje stanovit u některých pacientů prognózu na základě zjištěných chromozomových aberací.

Podpořeno grantem MZO 00064165

HS18-5 Perioperační komplikace u pacientů s gliomy a jejich vliv na další prognózu

Kramář F, Netuka D, Mohapl M

Neurochirurgická klinika 1. LF UK, ÚVN, Praha, Czech Republic

Úvod: Operační léčba gliomů je dle některých autorů zatížena až 30% morbiditou a mortalitou. Predisponujícími faktory jsou lokalizace, typ nádoru a celkový stav pacienta před vlastní operací.

Materiál a metodika: Autoři provedli retrospektivní studii pacientů, kteří během roku 2006 podstoupili operaci gliálního nádoru centrální nervové soustavy. Byla hodnocena incidence perioperačních komplikací, 30denní morbidita a mortalita (M/M) a závislost morbidity a mortality na perioperačních komplikacích.

Výsledek: Během roku 2006 bylo na Neurochirurgické klinice ÚVN provedeno 100 resekcí gliálního nádoru u 98 pacientů. Jednalo se o 97 mozkových gliomů a 3 míšní gliální nádory. Histologické nálezy zahrnovaly široké spektrum lézí (pilocytní astrocytom 2krát, gangliogliom 4krát, plexuspapilom plexu 1krát, fibril. astrocytom 11krát, anapl. astrocytom 4krát, glioblastom 51krát, gliosarkom 2krát, meduloblastom 2krát, oligodendrogliom 5krát, anapl. oligodendrogliom 10krát, anapl. oligoastrocytom 2krát, ependymom 2krát, anapl. ependymom 1krát). U míšních nádorů se jednalo o fibrilární astrocytom C-míchy, ependymom v Th-oblasti a myxopapilární ependymom v LS-oblasti. Průměrné Karnofsky skóre (KS) před operací bylo 89, po operaci kleslo na 87. Komplikace se vyskytly u 17 pacientů (2krát epidurální krvácení, 2krát protrahované epileptické záchvaty, 3krát krvácení do resekční dutiny, 3krát klinicky významný poop. otok, 1krát perop. vzduchová embolie, 1krát přechodné febrilie spojené s desorientací, 5krát zhoršení neurologického nálezu). KS pacientů s komplikacemi bylo před operací 85, po operaci 60. Z hlediska dalšího přežití u této podskupiny 2 pacienti na tyto komplikace zemřeli krátce po operaci, další

4 pacienti do jednoho měsíce, další 4 se nedožili dvou měsíců od operace. V současné době ze 17 pacientů s komplikacemi žijí pouze 4. V celém souboru přežívá k 31. 7. 2007 47 pacientů, 53 pacientů již zemřelo. Zatímco celkové přežití (OS) dosáhlo 7,6 měsíce, u pacientů s komplikacemi pouze 3,7 měsíce. Celková 30denní chirurgická M/M v našem souboru pacientů dosáhla 17 %, mortalita byla 6 %, ale 30denní mortalita u pacientů s komplikacemi dosáhla 35 % oproti skupině bez komplikací (0 %). Mortalita v souboru pacientů s komplikacemi dosáhla 76,4 %, zatímco ve skupině bez komplikací pouze 48 % (stav k 31. 7. 2007).

Závěr: Jakákoli perioperační komplikace přináší riziko výrazného zkrácení doby přežití bez ohledu na typ komplikace. Míra komplikací (17 %) ukazuje na stále značnou rizikovost těchto operačních výkonů.

HS18-6 Registr gliálních nádorů České republiky – doit!

Kramář F¹, Svoboda T², Mužík J³, Dušek L³

¹ Neurochirurgická klinika 1. LF UK, ÚVN, Praha, Czech Republic

² Neurochirurgická klinika FN Brno, Czech Republic

³ Institut biostatistiky a analýz LF a PF MU, Brno, Czech Republic

V České republice v současné době není možné jednoznačně určit incidenci gliálních nádorů. Proto vznikla společná iniciativa neurochirurgických pracovišť v Brně a Praze se snahou vytvořit registr, který by se pokusil některé sporné body objasnit. Zadáním projektu bylo vytvoření registru gliálních nádorů se zaměřením na důležité parametry, které nejsou součástí Národního onkologického registru (NOR). Registr byl dokončen v průběhu roku 2007 a nyní se již naprostá většina neurochirurgických pracovišť zapojila do registru. Cílem projektu je stanovení počtu nemocných s gliomy mozku a míchy v ČR, sledování nových diagnostických postupů (např. molekulárně genetická a cytogenetická analýza) a jejich vliv na přežití a prognózu pacientů. Snahou projektu je pak standardizace a optimalizace léčebných postupů na základě analýzy sebraných dat. Součástí prezentace je i praktická ukáзка registru.

HS19 – Varia III

HS19-1 Mozečková dominance, praváctví a vír vlasů

Tichý J¹, Běláček J²

¹ Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

² Ústav biofyziky 1. LF UK, Praha, Czech Republic

Úvod: Klinikům je znám zánikový neocerebelární syndrom na straně mozečkové léze. U praváků pro zkřížené spojení fronto-ponto-cerebelární je dominantní pravá mozečková hemisféra, u leváků levá – viz Hennerův fyziologický zánikový mozečkový syndrom. Problematika lokalizace řečových funkcí a laterality je ale složitější, než představuje preferování či dominance jedné – zejména horní – končetiny, podle níž pak mluvíme o praváctví či leváctví. Díky neuroobrazovacím 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 významně shoduje s lokalizací řečových center v levé hemisféře.

Metodika: 221 zdravých školáků jsme vyšetřili podle Edinburghského dotazníku. Po jeho doplnění řadou objektivních zkoušek – zjištění okulární

dominance, preferování jedné z dolních končetin a zjištění směru otáčení v prostoru jako testu vestibulární dominance, zejména pak po pečlivém zjištění větší pasivity na jedné z horních a jedné z dolních končetin ku stanovení „fyziologického“ zánikového neocerebelárního syndromu na ne-dominantních 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: Víru vlasů může sloužit jako jeden z testů, pomáhající při stanovení tzv. laterality, zejména u chlapců. Věk kolem 10let lze považovat za hraniční k utváření fyziologické hemisferální cerebelární a cerebelární dominance.

HS19-2 Dysfágia: efektivnost logopedickej intervencie

Bunová B¹, Bartko D²

¹ Pracoviško klinickej logopédie, Skalica, Slovak Republic

² Ústav medicínskych vied, neurovied a vojenského zdravotníctva, ÚVN, Ružomberok, Slovak Republic

Dysfágia je závažná porucha transportu sústa z úst do žalúdka, ktorá je častým príznakom viacerých závažných neurologických i neneurologických ochorení. Jej diagnóza a liečenie sa venuje malá pozornosť.

Ciel: Analýza a výsledky programovanej logopedickej intervencie u pacientov s dysfágiou

Material a metody: 67 pacientov s podozrením na poruchu prehltnutia bolo vyšetrených

- a) orientačne: Daniels test, palpačné vyšetrenie, cervikálna auskultácia,
- b) základné vyšetrenie – „Bedside test“,
- c) špeciálne – videofluoroskopia. Následná logopedická terapia. Metódou test – retest sa porovnával stav pred a po logopedickej intervencii.

Výsledky: Z počtu 67 pacientov, 59 pac. sa významne zlepšilo (prijímali tuhé a tekuté potravu bez ťažkostí, u 5 pacientov pretrvávala aspirácia, 3 pacienti (ALS) exitovali.

Záver: Dysfágia významne zhoršuje zdravotný stav pacienta v tak dôležitej funkcii ako je príjem potravy a kvalitu jeho života. Spontánne zlepšenie sa nedá očakávať ani nebolo pozorované. Celková úroveň zdravotnej starostlivosti o týchto pacientov v SR je nedostatočná. V súbore 67 pacientov s prejavmi dysfágie rozličnej etiologie sa zistilo, že programovaná diagnostika, vrátane videofluoroskopie a programovaná komplexná logopedická rehabilitácia významne zlepšuje príjem tuhej a tekutej potravy, psychický stav a celkovú kvalitu života pacientov. Autori predkladajú návrh programovanej diagnostiky a programovanej logopedickej rehabilitácie.

Podporené čiastočne štátnym grantom LPP 0186–06 a APVV 0586–06.

HS19-3 Postižení nervového systému u sedmi pacientů s Whippleovou chorobou

Bojar M¹, Černý R¹, Hort J¹, Kodet R¹, Laczů J¹, Lochmannová M¹, Meluzínová E¹, Škoda D¹, Zámečník J¹, Žižková B¹, Krýsl D¹

¹ Neurologická klinika, Interní klinika a Ústav patologie a molekulární biologie 2. LF UK a FN Motol, Praha, Czech Republic

Úvod: Whippleova choroba (Wch) je zánětlivé autoimunitní multiorgánové onemocnění postihující i NS, vyvolané Tropheryma whipplei (Trw), intracelulárně persistující aktinomycétou. Je ojediněle diagnostikována při teplo-

tách neurčeného původu, průjmech s kolikami, hubnutím, lymfadenopatií, polyartritidě/spondylartritidě, postižení NS a neléčena, končí letálně. PCR významně rozšířila histoelektronmikroskopickou diagnostiku Trw z biopsie duodena, jejunu a dalších tkání. Demence, epileptické záchvaty, okohybné, cerebelární, mezencefalické, hypotalamické poruchy a mimovolní pohyby, imitující RS a neurodegenerativní choroby, mohou předcházet gastrointestinálním a multiorgánovým projevům. Lékem volby jsou cefalosporiny, rifampicin, dlouhodobě kotrimoxazol (COT).

Pacienti, metodika: Od r. 1999 byla Wch diagnostikována v rámci komplexního programu zaměřeného na neuroinfekce, atypické zánětlivé a neurodegenerativní choroby CNS (n = 3 150) u 7 pacientů s postižením NS (6 m, 1 ž) ze 13 pac. s Wch (9 mužů, 4 žen). Diagnóza byla potvrzena biopsií z jejunu (3krát) a duodena (3krát), u 1 neléčené pac. bylo PCR séra pozitivní. U 4 pac. byla dg. Wch stanovena po více než 5 l. Průměrné trvání Wch do stanovení dg. bylo 4,3 r. Vždy byla kognitivní porucha, 3krát reverzibilní. 1krát demence při Ep a MRI průkazem atrofie mozku zčásti ustoupila. 1 pacientka (23 l.) s refrakterním Ep syndromem a demencí deterioruje. 5krát předcházely subfebrilie, 4krát hubnutí a průjmy, 3krát lymfadenopatie. Pro artralgie (4krát) byli 3 pac. vyšetřeni revmatology. Mok byl vyšetřen u 4 pac.: 2krát zánět, 1krát vysoká CB, u pac. s demencí a Ep 3krát abnorm. vč. IEF. Ze 7 pac (6 mužů, 1 žena) bylo 5 pac. léčeno ATB a více let COT – 4krát stabilizace. U 1 pac. na COT bylo PCR séra negativní. Imunosupresiva podávána 1krát pro susp. RS, později při urosepsi exitus. 3krát invalidní důchod.

Závěr: Wch je opomíjené multiorgánové infekční a autoimunitní onemocnění, postihující též NS. Včasná diagnóza, léčba atb a následně COT zabrání obvykle trvalým následkům a letálnímu průběhu.

Podpořeno grantem IGA NR 8114

HS19-4 Akutní faciální paréza boreliové a idiopatické etiologie: srovnání klinických a laboratorních nálezů

Vlčková E, Švecová E, Štourač P, Bednařík J

Neurologická klinika LF MU a FN Brno, Czech Republic

Úvod: Infekce, především Lymeská borelióza, jsou po idiopatické (Bellově) obrně nejčastějším etiologickým faktorem akutních paréz lícního nervu („acute facial palsy“ – AFP). Validita klinických a anamnestických charakteristik v odlišení boreliové etiologie postižení se však mezi publikovanými studii liší, stejně jako přístup k zařazení vyšetření CSF do diagnostického algoritmu pacientů s AFP.

Cílem studie bylo zjištění výskytu boreliózy jako etiologického faktoru AFP v našem geografickém regionu, stanovení diagnostického přínosu některých anamnestických a klinických parametrů pro odlišení boreliové etiologie postižení a zhodnocení významu vyšetření CSF u pacientů s AFP.

Soubor a metodika: Podrobná anamnéza, neurologické vyšetření, základní laboratorní screening, serologické vyšetření boreliózy a analýza CSF byly provedeny u 121 pacientů, hospitalizovaných v období od I/2001 do XII/2005 na NK FN Brno pro AFP (66 mužů, 55 žen, věk 47,07 ± 17,56, rozmezí 18–83 let).

Výsledky: U 24 pacientů (20 %) byla etiologie hodnocena jako boreliová: ve 21 případech jsme prokázali známky serózního zánětu v CSF (lymfocytární pleocytóza + hyperproteinorachie), u 3 pacientů byl zachycen izolovaný průkaz antiboreliových protilátek v séru a CSF (bez současné pleocytózy). U 97 (80 %) pacientů základního souboru byla paréza hodnocena jako idiopatická, protilátky proti borelióze však byly prokázány v séru (ale nikoli v CSF) i u 22 % pacientů této skupiny. U pacientů s boreliózou byl významně častější anamnestický údaj o přísátí klíštěte, bolestech hlavy a také o výskytu různých subjektivních symptomů a/nebo abnormit objek-

tivního neurologického nálezu, lokalizovaných mimo oblast hlavy a vzniklých v časové vazbě se vznikem parézy. Alespoň 1 z těchto parametrů jsme prokázali u 18 pacientů (75 %) s boreliovou etiologií parézy a u 32 pacientů (33 %) s idiopatickým postižením. Hodnoty zánětlivých markerů v séru stejně jako tělesná teplota se mezi sledovanými skupinami významně nelišily.

Závěr: Až u pětiny pacientů s AFP se jedná o postižení boreliové etiologie. Přestože výskyt některých anamnestických a klinických charakteristik a průkaz protilátek v séru zvyšují pravděpodobnost boreliové etiologie postižení, spolehlivé odlišení paréz boreliové etiologie neumožňuje žádný z těchto parametrů ani jejich kombinace. Naše nálezy podporují význam vyšetření CSF, které proto doporučujeme jako integrální součást vyšetřovacího algoritmu u pacientů s AFP.

Podpořeno výzkumným záměrem MSMT 0021622404

HS19-5 Príspevok k diagnostike Lymfkej boreliózy

Đurovská J¹, Bazovská S², Traubner P¹, Pancák J¹, Kondáš M¹, Ondříšová M³

¹ I. Neurologická klinika LF UK a FNŠP, Bratislava, Slovak Republic

² Ústav epidemiologie LF UK Bratislava, Bratislava, Slovak Republic

³ Neštatná imunoalergologická ambulancia P. Biskupice, Bratislava, Slovak Republic

Lymfská borelióza je multisystémové ochorenie s heterogénnou klinickou symptomatológiou. Diagnostika (dg) ochorenia je založená primárne na klinickej dg a epidemiologickej anamnéze. Laboratórna dg naráža na mnohé problémy vzhľadom na jej nedostatočnú špecifickosť a senzitivitu. Jedným z problémov je aj dg ochorenia u pacientov s chronickou formou ochorenia a s negatívnym vyšetrením na prítomnosť protilátok proti B. burgdorferi. Cieľom našej práce bolo hlavne sledovať túto skupinu pacientov.

Materiál tvorilo 77 pacientov (40 m a 37 ž) s priem. vekom 43,81 r. s podozrením na lymfskú boreliózu – diseminovanú formu. U všetkých sme po kompletnom klinickom neurologickom vyšetrení realizovali vyšetrenie antiboreliových protilátok IFT, ELISA, westernblotom (WB), vyšetrenie celúlárnej a humorálnej imunity a vyšetrenie autoprotilátok. Na základe výsledkov sme rozdelili pacientov do troch skupín.

V 1. skupine 32 pacientov bol výsledok IFT a ELISA negatívny, ale WB anti B. burgdorferi bol pozitívny. Imunologické vyšetrenie poukazyvalo u všetkých na imunodef. stav – poruchu celúlárnej imunity a u niektorých aj humorálnej imunity. U 16 pacientov bola prítomná pozitívna autoprotilátok.

V 2. skupine bolo 28 pacientov, ktorí mali pozitívny IFT, ELISA, WB, 16 pacientov malo imunodeficientný stav a 9 pacientov malo pozitívnu autoprotilátok.

V 3. skupine 17 pacientov boli všetky vyšetrenia na prítomnosť antiboreliových protilátok negatívne. 10 pacientov malo imunodeficientný stav a u 9 pacientov boli prítomné aj autoprotilátok.

U pacientov s negatívnymi antiboreliovými protilátkami pri skriningovom vyšetrení (IFT, ELISA), ale pozitívnym WB, ide zrejme o dôsledok imu-

nologickej nedostatočnosti, ktorej jedným z možných vysvetlení je ovplyvnenie imunitného systému neliečenou, resp. nedostatočne liečenou infekciou B. burgdorferi. U pacientov 1. a 2. skupiny dg ochorenia bola podporená aj úspešnou ATB a imunopodpornou terapiou. Pacienti 3. skupiny boli po kompletnom vyšetrení dg uzavretý ako iné neurologické ochorenia.

V práci sa snažíme upozorniť, že negatívne sérologické vyšetrenie pri klinickom podozrení na dg lymfkej boreliózy je potrebné doplniť vyšetrením WB a zhodnotením imunologického nálezu za účelom možnej ďalšej antibiotickej a imuno podpornej terapie.

HS19-6 PCR diagnostika herpetických virů u pacientů s akutní idiopatickou parézou lícního nervu

Švecová E¹, Vlčková E¹, Štourač P¹, Štroblová H², Bednařík J¹

¹ Neurologická klinika LF MU a FN Brno, Czech Republic

² Oddělení klinické mikrobiologie FN Brno, Czech Republic

Úvod: Idiopatická (Bellova) obrna představuje 2/3–3/4 případů akutní parézy lícního nervu. V poslední době narůstají důkazy svědčící o reaktivaci latentní infekce herpetickými viry, zejména herpes simplex virem (HSV) typu I a II, případně varicella zoster virem (VZV), jako pravděpodobné převažující příčiny tohoto typu postižení. Vzhledem k vysoké promoženosti populace (60–90 % HSV, nad 90 % VZV) jsou však možnosti průkazu této reaktivity rutinními serologickými metodami limitované a jako slibnější se jeví vyšetření metodou PCR (polymerase chain reaction).

Cílem práce bylo proto zhodnocení možnosti průkazu reaktivity herpetických virů jako možné příčiny Bellovy obrny pomocí PCR vyšetření séra a CSF (cerebrospinal fluid).

Soubor a metodika: Detekce DNA herpetických virů byla provedena metodou PCR v séru a CSF 25 pacientů s akutní lézí lícního nervu, u nichž byly vyloučeny známé příčiny faciálních paréz včetně Lymeské boreliózy (normální cytologický nálezy v CSF a absence intratékálních antiboreliových protilátek) a postižení bylo tedy hodnoceno jako Bellova obrna (14 žen, 11 mužů, průměrný věk 44,72 ± 17,64, rozmezí 18–77 let) a 1 pacienta s Ramsayovým-Huntovým syndromem (muž, 72 let). Všichni pacienti měli vyšetřeno DNA HSV typu I a II, u pacienta s Ramsayovým-Huntovým syndromem a 11 pacientů s idiopatickou faciální parézou byla provedena i detekce DNA VZV.

Výsledky: pozitivní záchyt DNA VZV metodou PCR jsme prokázali pouze v CSF (ale nikoli v séru) pacienta s Ramsayovým-Huntovým syndromem. U všech pacientů s Bellovou obrnou byl nálezy PCR HSV typu I a II i VZV v séru i likvoru negativní.

Závěr: Výsledky studie ukazují na nízkou diagnostickou výtěžnost PCR diagnostiky DNA herpetických virů v séru i mozkomíšním moku pro průkaz reaktivity latentní virové infekce u pacientů s akutní idiopatickou parézou lícního nervu. Uvedené nálezy však zřejmě nepochoybují teorii reaktivity virové infekce jako příčiny Bellovy parézy, ale svědčí spíše pro lokální reakci, limitovanou na oblast lícního nervu a tedy bez odezvy v celém likvorovém kompartmentu.

Podpořeno výzkumným záměrem MSMT 0021622404.

Topická sympozia

ČTVRTEK 29. 11. 2007

TS1 – DIABETICKÁ POLYNEUROPATIE: WORKSHOP (J. Bednařík a Neuromuskulární sekce ČNS)

Účelem a cílem sympozia bude podat informaci o současném pohledu na některé aspekty klinického obrazu, diagnostických metod a léčby diabetické neuropatie.

TS1-1 Bolestivá diabetická polyneuropatie

Bednařík J¹, Vlčková E¹, Mlčáková L¹, Bělobrádková E², Sommer C³

¹Neurologická klinika LF MU a FN Brno, Czech Republic

²Diabetologické centrum, Interní gastroenterologická klinika FN Brno, Czech Republic

³Neurologická klinika, Julius-Maximilians University, Würzburg, Germany

Cíl: Cílem práce bylo zjistit frekvenci a klasifikaci neuropatie tenkých vláken (senzitivní a autonomní) u diabetické bolestivé distální senzitivní polyneuropatie.

Metodika: Kohorta 30 nemocných s diabetes mellitus 2. typu (DM2T) nebo porušenou glukózovou tolerancí a klinicky manifestní neuropatickou bolestí v dolních končetinách (vizuální analogová škála > 3) bez současného motorického postižení byla vyšetřena pomocí EMG, autonomních testů a termickým kvantitativním senzitivním testem (t-QST). Z punkční kožní biopsie z distálního berce byly kvantitativně hodnoceny denzity intraepidermálních nervových vláken (IENFD) a subepidermálního nervového plexu (SENPD) za použití imunofluorescenční metody.

Výsledky: Klinické symptomy postižení tenkých senzitivních nervových vláken byly přítomny u 23 nemocných (77 % – small fiber neuropathy – SFN), u deseti z nich byly současně přítomny klinické a/nebo elektrofyziologické známky postižení silných vláken (SFN +). Sedm nemocných mělo pouze subjektivní senzitivní symptomy (SFN –). Současnou abnormitu kožní biopsie a t-QST mělo 27 nemocných (90 %), další 2 nemocní měli abnormální buďto t-QST, nebo kožní biopsii, 1 pacient měl oba testy negativní. Senzitivita jak kožní biopsie tak t-QST dosáhla 93,3%. Všichni nemocní splňovali kritéria neuropatie tenkých vláken dle Lacomise (2002) s výjimkou případů se současným postižením silných vláken (SFN +), které je vylučujícím parametrem dle těchto kritérií. Autonomní dysfunkce byla přítomna u 43,3 % pacientů.

Závěry: T-QST a kožní biopsie jsou komplementární metody v detekci postižení senzitivních tenkých nervových vláken u diabetických pacientů a optimálně by měly být zařazeny do diagnostického algoritmu bolestivé neuropatie. U diabetické bolestivé polyneuropatie dochází k časté asociaci postižení tenkých a silných senzitivních nervových vláken. Postižení tenkých nervových vláken se jeví jako předpoklad a současně iniciální typ postižení u diabetiků s neuropatickou bolestí.

TS1-2 Proximální diabetická neuropatie

Ehler E

Krajská nemocnice Pardubice, Czech Republic

Proximální diabetická neuropatie (PDN) s bolestivým asymetrickým postižením dolních končetin je známa také pod názvy diabetická lumbosakrální radikuloplexus neuropatie či diabetická amyotrofie. Nejčastěji jsou postiženi muži starší 50 let s diabetem typu 2.

Nemoc nejčastěji začíná výraznými neuropatickými bolestmi v kyčlích, hýždích, v kříži a zejména po předních plochách stehen. V průběhu několika dnů se rozvíjejí slabosti a pak atrofie svalů s poruchou chůze. Poruchy cití bývají nevýrazné. Často bývá začátek jednostranný a po několika dnech či týdnech je postižena druhá noha. Obvyklá je kombinace s distální diabetickou polyneuropatií. Rozvoj amyotrofií trvá i několik měsíců stejně jako úprava, která bývá často jen částečná.

Z pomocných vyšetření má pro stanovení diagnózy největší význam EMG. Elektrofyziologický nález svědčí pro multifokální postižení lumbosakrálních kořenů (maximum L2–4), plexu i jeho větví. Nejvýraznějším nálezem jsou fibrilace a pozitivní vlny v paraspálních svalech, hýždích, svalstvu stehen a následně i neurogenní změny MUP.

Z patologicko-anatomických nálezů jsou to jednak drobné vícečetné ischemie postihující fasciky v oblasti plexu a jednak mononukleární perivaskulární infiltráty i nález mikrovaskulitid.

V diferenciální diagnostice je nezbytné odlišit kořenovou či vícekořenovou kompresivní lézi (L2–4), nádorovou infiltraci lumbosakrálního plexu, nekrotizující vaskulitidy v rámci systémových onemocnění či chronickou zánětlivou demyelinizační polyneuropatii (CIDP).

Mnozí autoři předpokládají, že PDN je limitujícím onemocněním a že je nezávislá na metabolickém stavu. Existující však klinické práce, které doporučují intravenózní aplikaci vysokých dávek imunoglobulinů či imunosupresiva. U nemocných s prokázanou CIDP se doporučuje plazmaferéza, intravenózně gama-globuliny či imunosupresi kortikoidy. Je však nezbytná kompenzace metabolismu. Výrazné neuropatické bolesti vyžadují často specifickou léčbu bolesti.

TS1-3 Fokální diabetická neuropatie

Ambler Z

Neurologická klinika LF UK a FN Plzeň, Plzeň, Czech Republic

Kraniální neuropatie postihuje hlavové nervy. Nejčastější je okohybná porucha, diabetická oftalmoplegie s postižením hlavně n. III., ale i VI. nebo IV. Začíná často náhle, bývá bolestivá a někdy intenzivní retrobulbární bolest předchází jeden i více dnů rozvoji oftalmoplegie. Většinou jde jen o zevní oftalmoplegii bez postižení zornice. V klasifikaci bolestí hlavy se uvádí jako okulární diabetická neuropatie. Kraniální neuropatie může postihnout též n. facialis, zde je však obtížné stanovení diferenciální diagnózy od diagnózy Bellovy parézy, jejíž výskyt je častý.

Torakoabdominální neuropatie mají v popředí symptomatiku hlavně pozitivní senzitivní příznaky, zejména bolesti. Častý je náhlý začátek bolesti v hrudní páteři, boku, v krajně žeber nebo horní části břicha. Neurologický nález může být velmi chudý, jen lokalizovaná porucha čítí – hypestezie nebo hyperestezie v oblasti hrudních nebo břišních segmentů, ale mohou být i projevy slabosti břišních svalů. Torakoabdominální neuropatie vyžadují vždy důkladný diferenciální diagnostický rozbor. Nutno vyloučit jiné patologické procesy v oblasti páteře a míchy, ale i Lymeskou boreliózu.

Izolované neuropatie na končetinách se vyskytují se často v místě obvyklých kompresí a úžinových syndromů, protože periferní nervy diabetiků jsou zvýšeně vulnerabilní při kompresi. Mohou vzniknout i izolované **radikulopatie**, postižení jednotlivých spinálních kořenů.

Multifokální diabetická neuropatie je méně častá, imponuje jako vícečetné postižení jednotlivých periferních nervů, může postihovat různé kořeny, plexy i nervy. Bývá často provázena bolestmi a vyskytují se i epizody se spontánní úpravou. Proximální diabetická amyotrofie je předmětem samostatného sdělení.

TS1-4 Deplece epidermálních vláken při diabetické neuropatii přetrvává po úspěšné transplantaci pankreatu

Bouček P¹, Havrdová T¹, Voska L¹, Lodererová A¹, Saudek F¹, Lipář K¹, Adamec M¹, Sommer C²

¹ *Institut klinické a experimentální medicíny, Praha, Czech Republic*

² *Clinic of Neurology, University of Würzburg, Germany*

Úvod: V pokročilých stádiích diabetické periferní neuropatie dochází ke strukturálním změnám až ztrátě nervových vláken. Kvantifikace epidermálních nervových vláken (ENV) v opakovaných kožních biopsiích umožňuje posoudit vliv léčebných intervencí na průběh neuropatie. Cílem práce bylo hodnocení vlivu navození normoglykemie po úspěšné transplantaci pankreatu na počty ENV u nemocných s diabetem 1. typu (DM1T) a pokročilými orgánovými komplikacemi.

Metodika: Vyšetřovali jsme 20 nemocných s DM1T (11 mužů, 9 žen; průměrného věku \pm SD 47 \pm 9 let; trvání DM1T 28 \pm 9 roků) těsně po a znovu po 30 \pm 5 měsících od transplantace pankreatu. Stejným způsobem bylo vyšetřeno i 14 zdravých osob (K). Kožní biopsie byly prováděny z distální části stehna a proximální části bérce pomocí průbojníku o průměru 3 mm. ENV byla zobrazena na fixovaných zmrazených řezech (40 μ m) nepřímou fluorescencí s použitím protilátky proti neuron-specifickému panaxonálnímu markeru PGP 9.5. Výsledky byly zpracovány pomocí digitálního obrazu přeneseného z fluorescenčního mikroskopu, počty ENV byly určeny na 1 mm délky epidermis.

Výsledky: U všech nemocných bylo po transplantaci dosaženo nezávislosti na zevním inzulínu s praktickou normalizací glukózového metabolismu (glykovaný hemoglobin HbA_{1c} – IFCC norma 2,8–4,0 %; DM1T vs K: 3,5 \pm 0,6 vs 3,8 \pm 0,4 %; $p > 0,05$) a renální funkce. Při vstupním vyšetření byla u nemocných zjištěna výrazná deplece ENV (DM1T vs K: stehno 1,3 \pm 2,8 vs 11,4 \pm 4,2; bérce 0,7 \pm 1,8 vs 8 \pm 3 ENV/mm; $p < 0,001$), u 11 nemocných na stehně a 16 na bérce dokonce úplné chybění ENV. V opakovaných biopsiích na konci sledovaného období nebyly nalezeny významné změny ve výsledcích (DM1T: stehno 1,5 \pm 2,4; bérce 0,3 \pm 0,7 ENV/mm; $p > 0,05$ vs vstupní biopsie; $p < 0,001$ vs K) s úplným chyběním ENV u 8 kožních biopsií ze stehna a 15 z bérce.

Závěr: Přes navození normoglykemie po úspěšné transplantaci pankreatu nedošlo u nemocných s DM1T k úpravě deplece epidermálních nervových vláken v kožních biopsiích z oblasti dolních končetin. Tyto výsledky potvr-

zují informace o ireverzibilitě strukturálních nervových změn v pokročilých stádiích diabetické periferní neuropatie.

Podpořeno grantem IGA MZ ČR NR 7929-4

TS1-5 Autonómna diabetická neuropatia

Kučera P

I. neurologická klinika LF UK a FNsP Bratislava, Slovak Republic

Postihnutie autonómneho nervového systému u diabetes mellitus (DM) je časté, avšak v klinickej praxi nezriedka opomínané a nediagnostikované. Výskyt diabetickéj autonómnej neuropatie (DAN) sa uvádza až u 20–30 % pacientov s DM. Klinický obraz DAN je na rozdiel od motorickej a senzitivnej diabetickéj neuropatie rozmanitý a súčasne komplexný, čo súvisí so skutočnosťou, že autonómne vlákna inervujú všetky útrobné orgány, oko i kožu. Nové poznatky o anatómii a fyziológii autonómneho nervového systému ho charakterizujú ako zložitý komplex subsystémov pre selektívnu inerváciu jednotlivých orgánov a tkanív. Preto je terminologicky presnejšie hovoriť o kardiovaskulárnej, gastrointestinálnej, urogenitálnej, sudomotorickej resp. inej orgánovej autonómnej neuropatii. Klinicky najzávažnejšou a výrazne mortalitu zvyšujúcou formou je kardiovaskulárna neuropatia manifestujúca sa závažnými poruchami srdcového rytmu a tichou ischemiou myokardu. Komplexná diagnostika je založená na elektrofyziologickom sledovaní autonómnych reflexných oblúkov a vyvolaných odpovedí jednotlivých orgánov, fyzikálnych funkčných testoch a rádiologických, izotopových a imunohistochemických zobrazovacích metódach postihnutia jednotlivých orgánov. Z výsledku izolovaného testu však nemožno jednoznačne usudzovať na prítomnosť „difúznej“ DAN, i keď ju je možné predpokladať. Objektívna kvantifikovateľná diagnostika je teda možná, ale v súčasnosti vyžaduje interdisciplinárny prístup s nevyhnutnosťou syntetizujúceho pohľadu na výsledky jednotlivých metód. V tomto bode je pravdepodobne i nezastupiteľné miesto neurológie v diagnostike DAN.

TS1-6 Léčba diabetické neuropatie

Vondrová H

Neurologická klinika FTN a IPVZ, Praha, Czech Republic

Léčba diabetické neuropatie (DN) by měla být vždy komplexní. Lze ji rozdělit na všeobecná a specifická opatření. Hlavní důraz spočívá na zajištění co nejdokonalejší kompenzace diabetu. Specifické postupy zahrnují léčbu symptomatickou, paliativní a podpůrnou. Jejich cílem je především odstranění nebo alespoň zmírnění subjektivních obtíží.

Prvním předpokladem léčby DN je optimální kompenzace diabetu s dosažením cílových hodnot glykemie nalačno 6 mmol/l a glykovaného hemoglobinu 4,5 %.

Z léků vycházejících z patogenetických poznatků, je nejlépe dostupná kyselina alfa-lipoová, která by měla jako antioxidantní látka působit proti oxidačnímu stresu. Ovlivňuje příznivě subjektivní obtíže bez odezvy v klinickém či elektromyografickém nálezů. Podávání inhibitorů aldoreduktázy je zatím stále ve stadiu klinického experimentu a s nejednoznačnými výsledky. Dalšími potenciálními látkami v léčbě DN jsou aminoguanidin, N-acetyl-L-karnitin a nervový růstový faktor. Aminoguanidin působí jako inhibitor glykace. Jeho podávání v experimentu vedlo ke zlepšení rychlosti vedení nervem. Kanadská a americká multicentrická studie s podáváním karnitinu vyzněla negativně, avšak v později publikované studii bylo po jeho podávání prokázáno signifikantní zmírnění neuropatických bolestí a zřetelné zlepšení hustoty nervových vláken s projevy regenerace při mor-

fometrickém sledování. Rovněž nervový růstový faktor byl již v klinických studiích u člověka podáván (předpokládá se účinek především u neuropatie s postižením tenkých a sympatických vláken), avšak bez patřičného klinického efektu, navíc s nepříjemnou hyperalgezií v místě aplikace injekce.

Léčba bolesti u DN vyžaduje trpělivosti jak ze strany pacienta, tak lékaře. Z léků, které podáváme, jsou tricyklická antidepresiva limitována řadou nežádoucích, především anticholinergních účinků. Antidepresiva typu SSRI bývají málo účinná, z ostatních antidepresiv jsou popsány dobré zkušenosti s venlafaxinem a duloxetinem. Z antikonvulziv je třeba zmínit karbamazepin a zvláště gabapentin a pregabalin. Osvědčila se i kombinace léků. Při nasazování léků a případném zvyšování dávky je třeba dodržovat obecně známé zásady léčby neuropatické bolesti. Dobré zkušenosti u bolestivé neuropatie jsou i s podáváním malých dávek krátkodobě působících inzulinů, případně s podáním malých dávek inzulinu v krátkodobé kontinuální infuzi. Účinek této léčby není projevem úpravy metabolické kompenzace, ale vysvětluje se přímým působením inzulinu na nervovou tkáň patrně v důsledku stimulace neurotransmiterů. U některých vzácných forem diabetické neuropatie s převažujícím motorickým postižením jsou s efektem podávány i kortikoidy a intravenózní imunoglobuliny. Důležitá jsou u diabetiků s neuropatií i režimová opatření (vynechání kouření) a pohybová rehabilitace. Příznaky autonomní neuropatie léčíme jen symptomaticky, a tehdy, když diabetika významně obtěžují.

TS2 – PRŮMYSLOVÁ NEUROLOGIE A NEUROTOXIKOLOGIE (P. Urban a Sekce průmyslové neurologie a neurotoxikologie ČNS)

Cílem symposia je poskytnout prostor pro prezentaci aktuálních poznatků o vlivu chemických a fyzikálních faktorů práce a pracovního prostředí na nervový systém a pro výměnu zkušeností z praxe neurologických konziliířů pro kliniky nemocí z povolání. Důraz bude položen na problematiku neuropatií (kompresivních i vibračních), které představují nejčastější formu profesionálního poškození nervového systému. Kromě tří vyžádaných sdělení bude dán prostor pro další prezentace, vztahující se k problematice průmyslové neurologie a neurotoxikologie. Cílovou skupinu symposia představují vedle neurologů zajímavějších se o tuto oblast také odborníci pro nemoc z povolání.

TS2-1 Analýza výskytu profesionálních neurologických onemocnění hlášených v ČR v letech 1994–2006

Fenclová Z¹, Urban P¹, Lukáš E², Pelclová D²

¹ Centrum pracovního lékařství, SZÚ, Praha, Czech Republic

² Klinika nemocí z povolání, 1. LF UK, Praha, Czech Republic

Úvod: Pod pojem neurologických profesionálních onemocnění spadá různorodá skupina diagnostických jednotek postihujících centrální nebo periferní nervový systém, které byly v ČR přiznány a hlášeny jako nemoc z povolání nebo ohrožení nemocí z povolání.

Metodika: Sdělení vychází z dat Národního registru nemocí z povolání Centra pracovního lékařství SZÚ v Praze.

Výsledek: V letech 1994–2006 bylo v České republice hlášeno celkem 6 341 neurologických profesionálních onemocnění (4 484 u mužů a 1 857 u žen), což představovalo 25,3 % všech profesionálních onemocnění hlášených v tomto období. Incidence profesionálních neurologických onemocnění byla rozmezí od 7,6 případů na 100 tisíc pojištěnců (rok 2006) do 14,5 případů na 100 tisíc pojištěnců (rok 1994).

Nejvíce profesionálních neurologických onemocnění bylo hlášeno z Moravskoslezského kraje (41,0 %). Nejčastěji onemocněli pracovníci při těžbě uhlí (24,9 % případů).

Nejčastějším vyvolavatelem neurologických onemocnění byla dlouhodobá nadměrná jednostranná zátěž končetin (49,7% případů) a vibrace přenášené na horní končetiny (48,1 % případů). Infekční nemoci a chemické látky vyvolaly postižení nervového systému méně často (2,1 % a 0,1 % případů). Nejčastěji hlášeným neurologickým onemocněním byl syndrom karpálního tunelu (88,4 % případů). Neurologická profesionální onemocnění hlášená v České republice v letech 1994–2006 jsou dále analyzována podle pohlaví, diagnóz, profesí, věku a délky expozice.

Závěr: Závěrem se konstatuje mírně klesající trend v počtu hlášených neurologických profesionálních onemocnění a rozebírají se jeho příčiny.

Práce byla provedena s podporou grantu IGA NR9338 a Monitoringu zdravotního stavu obyvatelstva ČR.

TS2–2 Léze loketního nervu v oblasti lokte – profesionální mononeuropatie

Ehler E

Krajská nemocnice Pardubice, Czech Republic

Poškození loketního nervu v oblasti lokte je po syndromu karpálního tunelu profesionálního původu druhou nejčastější profesionální mononeuropatií. Tvoří 8,9 % všech ohlášených neurologických nemocí z povolání v období 1994–2004. Podíl jednotlivých faktorů pracovního prostředí – vibrace, jednostranná, nadměrná a dlouhodobá zátěž – je nutno kvalifikovaně posoudit fyziologem práce.

Poškození n. ulnaris v lokti profesionálního typu může vznikat na podkladě komprese nervu u pracovníků, kteří se po dlouhou dobu opírají o flektovaný loket či přitom dokonce manipulují s těžkými předměty. Pro tuto „otlakovou lézi“ disponují lidé s mělkým žlábkem, hypermobilitou či sublaxací n. ulnaris. Úžinový syndrom vzniká distálněji – při vstupu, v průběhu či výstupu z kubitálního tunelu. Vyskytuje se u pracovníků s trvalou flexí v lokti často kombinovanou s volární flexí ruky. Jedná se o práci s kladivem, zvedání těžkých předmětů, s extenzí flektovaného předloktí proti silnému odporu či s podílem opakované pronace a supinace.

Léze n. ulnaris v lokti se projevuje jednak bolestmi v lokti a jednak brněním ulnární plochy distálního předloktí, hypotenaru a 4.–5. prstu. Až v pokročilých stadiích se setkáváme s poruchou cití, oslabením flexe 4.–5. prstu, dukcí prstů i se semiflekčním postavením 4.–5. prstu. Z pomocných vyšetření má největší význam EMG. Při motorické neurografii nalézáme nižší amplitudu sumačního svalového potenciálu a jeho desynchronizaci, snížení rychlosti vedení v krátkých segmentech nervu přes loket. Při senzitivní neurografii se prokáže snížená amplituda senzitivního akčního potenciálu či jeho nevybavnost. U oslabených a hypotrofických svalů se při vyšetření jehlovou elektrodou nacházejí fibrilace a změny MUP.

Náš soubor 35 osob s lézí loketního nervu v oblasti lokte profesionálního původu je zaměřen na korelaci typu a tíže klinického nálezu s jednotlivými EMG parametry doplněné o sonografické vyšetření.

TS2-3 Diagnostika, léčení a následky otravy thaliem

Lukáš E¹, Ridzoň P³, Pelclová D¹, Urban P², Fenclová Z¹

¹ Klinika nemocí z povolání 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

² Státní zdravotní ústav, Praha, Czech Republic

³ Neurologická klinika IPVZ, Praha, Czech Republic

Thalium je toxický kov, jehož sloučeniny se užívaly k výrobě rodenticidů. Otrava thaliem se vyskytuje vzácně. Významnou složkou klinického obrazu je neurologické postižení. Protože sloučeniny thalia jsou bez barvy,

chuti a zápachu, byly zneužity jako vražedný prostředek. Autoři referují ka-
zuistiky 2 pacientek (matky a dcery) s otravou thaliem, která byla zřejmě
způsobena třetí osobou. Zdrojem otravy byly staré zbytky rodenticidů.

Potíže 1. pacientky (nar. 1962) začaly 2004 jako parestesie a bolesti
v DK, později došlo ke ztrátě vlasů a objevilo se rozmazané vidění. EMG
prokázalo senzitivně-motorickou polyneuropatii DK s postižením sympa-
tických vláken. V průběhu dalšího sledování se nález zlepšoval, ale do
června 2007 k úplné normalizaci nedošlo. VEP byly oboustranně abnor-
mální s mírnou tendencí ke zlepšování.

Potíže 2. pacientky (nar. 1984) začaly 2005. Postupně se rozvíjely bo-
lesti, parestesie a slabost v DK. Během 3 týdnů nebyla schopná pohybu DK
po podložce. Dále došlo ke ztrátě ochlupení na těle a vyvinula se těžká po-
rucha zraku. EMG prokázalo těžkou senzitivně-motorickou axonální poly-
neuropatii DK s denervacemi ve svalectech a s postižením sympatických vlá-
ken. Během sledování se nález zlepšoval. Od dubna 2006 byla schopná
chůze s oporou. Při EMG v říjnu 2006 přetrvával těžce patologický nález.
VEP byly zpočátku oboustranně nevybavitelné, později se na pravém oku
vynořily.

Diagnóza otravy thaliem byla u obou pacientek potvrzena nálezem vy-
soké koncentrace thalia v krvi, v moči a ve vlasech. U dcery dosahovaly
hodnoty v krvi 770 $\mu\text{g/l}$ (norma do 0,13 $\mu\text{g/l}$), v moči 580 $\mu\text{g/l}$ (norma do
0,021 $\mu\text{g/l}$) a ve vlasech 6,8 $\mu\text{g/g}$ (norma do 0,65 $\mu\text{g/g}$). Obě pacientky ab-
solvovaly léčbu pruskou modří. Po podání antidota se zvýšilo vylučování
thalia do moči i stolice, které dosáhlo u dcery v moči 1 750 $\mu\text{g}/12$ hod.
(norma do 4,2 $\mu\text{g}/12$ hod). Přes léčbu však během 2 let nedošlo k úpravě
a plná reverzibilnost neurologického postižení se ani prognosticky nezda
pravděpodobná.

TS2-4 Měření parametrů bdělosti u zdravotních sester ve směnném pracovním provozu

Volná J

Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

Úvod: Směnný pracovní provoz je spojen s vyšší nemocností, dopravní ne-
hodovostí a výskytem spánkových poruch. Zaměřili jsme se na testování pa-
rametrů bdělosti směnných pracovníků ve zdravotnictví. K testování byl
použit Performance Vigilance Task (PVT-192). PVT je ambulantní metoda
užívaná k testování vlivu spánkové deprivace. Součástí vyšetřování byla vi-
suální analogová škála ospalosti (VAS) a vybrané spánkové anamnestické
údaje.

Metodika: Vyšetřeno bylo celkem 20 zdravotních sester pracujících ve
12hodinovém směnném pracovním provozu neurologické kliniky. Vylučo-
vacími kritérii byly léky ovlivňující spánek, anamnesticky přítomná spánko-
vá porucha a nemocnost. Každá ze sester podstoupila celkem 4 PVT testy,
před nástupem do služby (denní či noční) a po ní.

Výsledky a závěr: Medián reakčního času (RT) byl před denní službou
261,3 ms (SD \pm 38,7), po denní 260,1 ms (SD \pm 33,1), před noční směnou
251,3 ms (SD \pm 23,5), po noční 260,5 ms (SD \pm 26,1). Signifikantní byly
rozdíly mezi RT před noční směnou a po ní a mezi RT obou večerních mě-
ření. Rozdíl v RT před a po službě je signifikantně vyšší po noční směně.
Průměrný počet celkových chyb (TE) byl před denní směnou 0,5 (SD \pm 1),
po ní 1,25 (SD \pm 1,62), před noční směnou 0,65 (SD \pm 0,93), po noční
0,25 (SD \pm 0,91). Signifikantní byl rozdíl mezi počtem chyb po denní a po
noční směně. Subjektivní hodnocení denní spavosti dle VAS bylo před
denní směnou 3,3 cm (SD \pm 2,2), po ní 3,5 cm (SD \pm 2,8), před noční
3,1 cm (SD \pm 2,4), po noční 5,9 cm (SD \pm 2,3). Signifikantní byl rozdíl VAS
před noční směnou a po ní a rozdíl rozdílu VAS mezi začátkem a koncem

směny po noční směně oproti denní. Zjistili jsme dále negativní korelace
věku či počtu dětí a doby spánku po noční službě, výsledky testů u kuřáček
a nekuřáček nebyly statisticky významné. Je patrné, že cirkadiánní aspekt
hraje v testování velkou roli.

TS3 – SPINOCEREBELÁRNÍ ATAXIE (A. Zumrová et al)

Diferenciální diagnostika ataxie, lépe spinocerebelárního syndromu, je ši-
rokou a komplikovanou kapitolou neurologie. V posledních letech přinesl
rozvoj molekulární genetiky nové diagnostické možnosti, které jednoznačně
verifikují kauzální mutace ať již autozomálně dominantně, recesivně či
X vázaných dědičných chorob a jejich počet stále narůstá. V rámci panelu
přednášek chceme ukázat současné zkušenosti s diagnostikou těchto
onemocnění a možnosti spolupráce neurologa, elektrofyziologa, neurora-
diologa, genetika, ale nově i psychiatra, jehož pomoc v rámci komplexní
péče o pacienty s cerebelární degenerací je velmi přínosná. Závěr patří
experimentálnímu výzkumu, zaměřenému na možnosti cílené terapie.

TS3-1 Spinocerebelární ataxie

Zumrová A

Klinika dětské neurologie 2. LF UK a FN Motol, Praha, Czech Republic

Pojem spinocerebelární ataxie je z historického hlediska pro klinické
neurology spjat s diagnózou choroby Friedreichovy, ev. olivo-ponto-cere-
belární atrofie. Posledních zhruba 10 let se snažíme vyrovnat s pokrokem
v genetické diagnostice a zavést do diferenciálně diagnostické rozvahy
autozomálně dominantní, recesivní a X vázané spinocerebelární ataxie, ev.
se potýkáme se skupinou chorob mitochondriálních a lyzozomálních, které
se mohou touto symptomatologií manifestovat. Musíme se vyrovnat i s fak-
tem, že pacienti se spinocerebelární degenerací mají kromě motorického
postižení v důsledku afekce mozečku a jeho drah narušeny kognitivní
funkce a emotivitu. Na druhé straně je nutné uvažovat o koincidenci dě-
dičných či dědičných a získaných onemocnění v případě, že symptomato-
logie a průběh onemocnění nejsou v předpokládaném souladu.

Z hlediska praxe je důležitou otázkou jaká onemocnění jsme schopni
exaktně diagnostikovat – v oblasti spinocerebelární symptomatologie se
v České republice jedná o autozomálně dominantně dědičné choroby typ
1–3,6,7, DRPLA, autozomálně recesivní ataxii Friedreichovu, syndrom fra-
gilního chromozomu X s tremorem/ataxií, ataxia teleangiectasia, část mu-
tací ze spektra chorob mitochondriálních a lyzozomálních; častěji bychom
měli myslet i na deficienci vitamínu E.

Z hlediska výzkumu se jedná multidisciplinární sledování pacientů s ve-
rifikovanou diagnózou, které je však v praxi limitováno spoluprací pacientů
i etickými aspekty, ale také o ověření symptomatických terapeutických
možností, jimiž bychom měli ovlivnit průběh choroby.
Podpořeno VZ FNM 0064203-6505

TS3-2 Možnosti DNA analýzy u hereditárních ataxií

Kopečková M¹, Mušová Z¹, Apltová L¹, Maňoška V³, Křepelová A¹, Zumrová A²

¹ Ústav biologie a lékařské genetiky 2. LF UK a FN Motol, Praha, Czech Republic

² Klinika dětské neurologie 2. LF UK a FN Motol, Praha, Czech Republic

³ Neurogenetické centrum 2. LF UK a FN Motol, Praha, Czech Republic

Úvod: Hereditární spinocerebelární ataxie zahrnují řadu desítek chorob
diagnostikovatelných částečně na úrovni DNA. Známe již více než 20 typů

autozomálně dominantních SCA (AD SCA). U jednotlivých typů dochází k patologické expanzi trinukleotidových sekvencí neboli repeatů CAG (v případě SCA8 CTG). V rámci projektu výzkumu těchto chorob je na našem pracovišti prováděna diagnostika AD SCA 1-3, 6,7,8, DRPLA, ataxie Friedreichovy a syndromu fragilního chromozomu X s tremorem/ataxií.

Metodika: Genomová DNA je izolována kitem z lidské periferní krve. Následně je klasickou PCR amplifikována cílová sekvence, lokalizovaná mezi dvěma speciálně navrženými oligonukleotidovými primery. Získané fragmenty jsou v případě SCA separovány v 5% denaturačním polyakrylamidovém gelu s ureou dle molekulové hmotnosti (GEL-SCAN 2000 Corbett) a hodnoceny softwarem Bio-RadMulti-Analyst s užitím délkového markeru 500 TAMRATM (Applied Biosystem), u vyšetření FRDA ve 2% polyakrylamidovém gelu (vizualizace pomocí ethidium bromidu a UV). Pro analýzu FRAXA je využívána metodika shodná s SCA nebo Southerova analýza. Genomická DNA je štěpena, separována v 0,8% agarózovém gelu a alkalicky blotována do N+ membrány (Amersham). Hybridizace je prováděna se sondou StB12.3 značenou α -P dCTP Readiprime kitem (Amersham). Velikost premutace je přesněji ohodnocena analýzou PCR produktů amplifikovaných s použitím Fragile X kitu (Abbott, separace produktů na genetickém analyzátoru ABI PRISM).

Výsledky: Bylo vyšetřeno 948 probandů na SCA 1-3, 6, 7 a ataxie Friedreichovy. Diagnóza SCA2 byla potvrzena u 36 pacientů z 25 rodin, SCA1 u 4 probandů ze 4 rodin, SCA7 u 1 pacienta a ataxie Friedreichova u 40 z 39 rodin. Na FRAXA bylo vyšetřeno 1 469 probandů a detekováno 2 pozitivní případy.

Závěr: Klinická diferenciální diagnostika hereditárních ataxií je složitá pro variabilitu příznaků inter- i intrafamiliárně. Potvrzení diagnózy, které lze využít i prenatalně, je možné pouze na úrovni DNA. V České republice je z AD SCA nejčastější typ 2, zajímavým údajem je vysoké procento pacientů s adultním začátkem AR choroby Friedreichovy.

Podpořeno z VZ FN Motol MZO 0064203-6505

TS3-3 Zhodnocení přínosu elektrofyziologických vyšetřovacích metod u cerebelárního syndromu

Kraus J¹, Zumrová A¹, Mazanec R², Vyhnaněk M²

¹ Klinika dětské neurologie 2. LF UK a FN Motol, Praha, Czech Republic

² Neurologická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha, Czech Republic

Spinocerebelární ataxie (SCA) jsou heterogenní skupinou chorob, které charakterizuje zejména dysfunkce mozečku a míšních drah. Nicméně stanovení diagnózy na základě klinického nálezu je vzhledem k obdobnému fenotypu pouze prediktivní. Kromě klinického obrazu jsou značně variabilní i nálezy zobrazovacích a elektrofyziologických vyšetření.

Onemocnění lze potvrdit pouze na základě DNA analýzy.

Recentní údaje molekulární genetiky navíc pomáhají sestavovat korelace mezi fenotypem a genotypem. Například míra postižení u SCA1 se zvyšuje při větším počtu repeticií.

Při SCA2 se spojuje větší počet repetic s okohybnými poruchami, poruchami sfinkterů, kognitivním deficitem nebo hybnou poruchou.

U pacientů s SCA jsme zjistili přítomnost axonální i demyelinizační neuropatie, abnormality somatosenzorických, kmenových sluchových i zrakových evokovaných potenciálů.

Neurofyziologické studie a morfometrická analýza MRI také vykazují jiné nálezy mezi typy SCA, nicméně, jak již bylo řečeno, nejsou jednoznačným markerem pro zvolení DNA diagnostiky. Abnormální VEP a MEP bývají nejčastěji u SCA1, zatímco sensitivní axonální neuropatie a abnormality BAEP a SEP jsou pravidelně u všech tří forem SCA1, 2 a 3. Komplexní

diagnostika pacientů s spinocerebelární dysfunkcí se zaměřuje na epidemiologii a korelace mezi fenotypem a genotypem. Kromě klinických aspektů a nálezů pomocných metod se soustřeďujeme na dynamiku vývoje abnormalit.

Podpořeno VZ FNM 0064203-6505

TS3-4 První zkušenosti s objektivizací cerebelárního syndromu a zadněprovazcové symptomatologie

Schwabová J¹, Zumrová A¹, Klofáč V²

¹ Klinika dětské neurologie, 2. LF UK a FN Motol, Praha, Czech Republic

² Ergon a.s., Praha, Czech Republic

Úvod: Baropodometrie je neinvazivní metoda založená na principu senzorů snímajících tlak, která poskytuje možnost analýzy dat tlakových vzorců na plošce nohy u zátěže statické či dynamické; tedy vsedě, ve stoji i během chůze. Výsledek dává informaci o rozložení izopresorických zón v konkrétním čase, o pozici těžiště plošky nohy během kroku, o distribuci tlaků na plošce nohy v každém momentu i v každé fázi kroku. Stabilometrie je neinvazivní diagnostická metoda využívaná zatím především ve fyzioterapii. Je založena na měření transformací mechanických oscilací těžiště lidského těla do elektrických signálů.

Metodika: Vyšetření je prováděno na elektronickém baropodometru MILLETRIX, jehož součástí je vlastní snímací plocha se 4 800 senzory, snímajícími tlaky z plošky nohy, kamerový systém a gait software.

Výsledky: Prezentujeme první výsledky a zkušenosti z klinického využití stabilometrie a posturografie v objektivizaci neurologického nálezu pacientů s verifikovanou autozomálně dominantní spinocerebelární ataxií a ataxií Friedreichovou a srovnáváme je se zdravými kontrolami.

Závěr: V současné době jsou cerebelární a zadněprovazcové symptomy popisovány v klinickém neurologickém vyšetření verbálně. Ani různé speciální testy mozečkových funkcí problém neřeší, protože se jedná o testy popisné – tedy do značné míry subjektivní, nepřesné a v konečném důsledku i špatně srovnatelné. Přítom objektivizace a verifikace dat v této oblasti je nutným předpokladem dalšího výzkumu a popisovaná metoda by se mohla stát důležitou součástí neurologického vyšetřovacího protokolu pro spinocerebelární symptomatiku.

Podpořeno VZ FNM 0064203-6505

TS3-5 Možnosti neurozobrazovacích metod u ataktických pacientů

Kynčl M¹, Schwabová J², Kolář I¹

¹ Klinika zobrazovacích metod, 2. LF UK a FN Motol, Praha, Czech Republic

² Klinika dětské neurologie, 2. LF UK a FN Motol, Praha, Czech Republic

Zobrazovací metody umožňují v současné době velmi podrobně zobrazit veškeré anatomické struktury v zadní jámě v libovolných rovinách. Základní rozdělení postižení mozečku rozlišuje afekce jednostranné, postihující selektivně jen jednu mozečkovou hemisféru a afekce oboustranné nebo symetrické při postižení obou mozečkových hemisfér a vermis. Skupinu se symetrickým postižením středních struktur a hemisfér mozečku lze rozdělit na skupinu neprogredujících mozečkových hypoplazií a léze s progredujícím atrofii bílé hmoty mozečku nebo kortexu. K přesnému posouzení progredujících a statických mozečkových postižení jsou nezbytná opakovaná zobrazení v příslušných časových odstupech. Mozečkové afekce mohou být sdruženy s hypoplazií pontu, proto je vhodné pojmenovat ještě oddělenou skupinu postižení pontomozečkových hypoplazií.

Při mozečkové atrofii je mozeček zmenšen a současně je patrna prominence i mozečkových štěrbin. Při opakovaném vyšetření zobrazujeme při atrofii progresivní ztrátu objemu mozečku. Mozečkovou hypoplazii popisujeme v případech, že je mozeček malý, avšak štěrby jsou přiměřené šíře porovnáním s folii. Hypogenezí mozečku jmenujeme změny s vytvořenými kraniálními porcemi mozečku, zatímco kaudální porce nejsou založeny.

U geneticky determinovaných autozomálně dominantních spinocerebelárních ataxií je nacházena nespecifická progredující atrofie cerebela, event. i pontinních struktur. Je otázkou, nakolik jsou známky event. supratentoriální atrofie specifické, či zda se jedná o koincidenci základního onemocnění s další patologií.

Z malformací nacházíme u pacientů s ataxií nejčastěji Chiariho a Dandyho-Walkerovu malformaci. I přesto, že jde o nejčastější typ onemocnění se spinocerebelární symptomatologií, diagnostikovali jsme za posledních 5 let na Klinice zobrazovacích metod, FN Motol pouze 33 případů těchto onemocnění. Chiariho malformaci jsme prokázali jako první diagnostická metoda celkem ve 29 případech, nejčastěji se jednalo o Chiariho malformaci I. typu. Ve stejném období jsme Dandyho-Walkerovu malformaci či variantu diagnostikovali v celkem 14 případech. Další uvedené typy malformací mozečku se nacházejí již jen velmi sporadicky.

Magnetická rezonance je v současnosti nezastupitelnou neurovizuální metodou při zobrazení a diagnostice onemocnění mozečku, mozkového kmenu a pontu.

Podpořeno VZ MZO 000642036312 a VZ FNM 0064203-6505

TS3-6 Kognitivní postižení u onemocnění mozečku

Masopust J¹, Urban A¹, Zumrová A², Říhová Z¹, Vališ M³

¹ Psychiatrická klinika LF UK a FN, Hradec Králové, Czech Republic

² Klinika dětské neurologie 2. LF UK a FN Motol, Praha, Czech Republic

³ Neurologická klinika LF UK a FN, Hradec Králové, Czech Republic

Úvod: Mozeček hraje důležitou roli v modulaci motoriky, senzoryckých funkcí a také kognice a emotivity. Schmahmann a Shermanová popsali „cerebelární kognitivně afektivní syndrom“. Charakteristické je postižení exekutivních funkcí, pozornosti, zrakově prostorových funkcí, řeči, osobnostní změny a narušení afektivity. Autozomálně dominantní spinocerebelární ataxie jsou klinicky heterogenní skupinou neurodegenerativních onemocnění s progresivní ataxií vedoucí k postižení cerebela a jeho spojů. U nemocných se spinocerebelární ataxií typu 2 (SCA2) se objevují poruchy paměti a pozornosti, exekutivní dysfunkce a emoční nestabilita. Demence byla pozorována u 20–40 % pacientů s diagnózou SCA2.

Cílem práce bylo nalézt souvislost mezi cerebelární patologií a postižením kognitivních funkcí u vyšetřených nemocných.

Metodika: Psychiatricky, neuropsychologicky a pomocí funkčního zobrazení mozku bylo vyšetřeno 9 nemocných s diagnózou SCA2. Neuropsychologické vyšetření bylo zaměřeno na intelekt, pozornost, paměť, verbální fluenci, konstrukční praxi, vizuomotorickou koordinaci a exekutivní funkce. Perfuze mozku byla vyšetřena pomocí jednofotonové emisní výpočetní tomografie (SPECT).

Výsledky: Neuropsychologickým vyšetřením bylo zjištěno postižení exekutivních funkcí a pozornosti u většiny pacientů. Postižení kognitivních funkcí odpovídající narušení prefrontálního kortexu bylo patrné zhoršeným výkonem v testech: verbální fluence, Wisconsinský test třídění karet, Hanojská věž. To odpovídá nálezům při vyšetření SPECT. U 7 nemocných byla patrná hypoperfuze frontálně, zejména vlevo. Nález hypoperfuze mozečku nebyl překvapivý.

Závěry: Kognitivní postižení u pacientů s SCA2 bylo patrné zejména v oblasti exekutivních funkcí a pozornosti. U většiny nemocných byla kromě

postižení mozečku přítomna také hypoperfuze frontálně vlevo. Výsledky odpovídají předpokladu, že mozeček se podílí na modulaci kognitivních funkcí. V dalším výzkumu se zaměříme na vyšetření většího počtu nemocných a budeme hledat vztah mezi závažností kognitivní dysfunkce a počtu CAG repeatů, délkou trvání onemocnění a věkem začátku obtíží.

Práce byla podpořena: VZ MSM 0021620816 a MZO 0064203-6505.

TS3-7 Animální model cerebelární degenerace v experimentálním výzkumu

Vožeh F¹, Cendelín J¹, Zumrová A²

¹ LF UK, Plzeň, Czech Republic

² 2. LF UK a FN Motol, Praha, Czech Republic

Mutantní myši Lurcher představují přirozený model geneticky podmíněné olivocerebelární degenerace v důsledku mutace genu pro δ -2-glutamátový receptor. Důsledky této degenerace sledujeme v různých podmínkách, zde jsme studovali efekt transplantace částec embryonální mozečkové tkáně do cerebela mutantů Lurcher na jejich motorické funkce a schopnost prostorového učení. Dárči tkáně byla 12–13 denní embrya myši produkující GFP (green fluorescent protein). Příjemci – dospělé myši typu Lurcher kmene C57Bl a C3H. Přežívání transplantátu jsme posuzovali mikroskopicky 3, 6, a 9 týdnů po transplantaci. Zjistili jsme pozvolný pokles podílu myši s přítomným transplantátem, přitom u myši kmene C3H byl zánik transplantátu mírně rychlejší. Motorické funkce jsme testovali na hrazdě, žebříku a rotarodu před operací a v týdenních intervalech od druhého do 8 týdne po operaci. Schopnost prostorového učení jsme testovali v Morrisově vodním bludišti 9 týdnů po operaci. Jako kontroly jsme užili zvířata, kterým byl stejným postupem místo transplantátu aplikováno pouze vehikulum. Zatímco pozitivní efekt transplantace na motorické funkce nebyl zjištěn, transplantované myši kmene C57Bl vykazovaly lepší výsledky v prostorovém učení ve srovnání s kontrolami. Měly kratší latence v dosažení kritéria (nalezení a výstup na ostrůvek skrytý pod hladinou) i kratší trajektorie, avšak bez významných rozdílů v rychlosti plavání. Protože interakce mezi štěpem a hostitelskou tkání byla minimální a funkční efekt nevyžadoval přežívání transplantátu až do skončení testování, pozitivní efekt je možné přičíst spíše trofickým vlivům než funkční náhradě zaniklých Purkyňových buněk.

Podpořeno VZ MSM 0021620816, VZ FNM 0064203-6505 a COST Programu EU, Akce B30

TS4 – NEUROMETABOLICKÁ A NEURODEGENERATIVNÍ ONEMOCNĚNÍ DĚTSKÉHO VĚKU (S. Nevšimalová a Česká společnost dětské neurologie)

Dětská neurologie je dynamickým oborem s rozvíjejícími se možnostmi diagnostiky, ke kterým přispívají nové biochemické metody, zobrazovací techniky a zejména molekulárně-genetická vyšetření. U některých, dosud fatálních onemocnění se objevuje i perspektiva možnosti kauzální léčby. Symposium je zaměřeno na pokroky v diagnostice a léčbě některých neurometabolických a neurodegenerativních onemocnění dětského věku. Z metabolických poruch je pozornost je zaměřena na deficit vitamínu B₁₂, který může být příčinou zpomalení či regrese vývoje dítěte, geneticky podmíněná onemocnění zahrnují jak poliodystrofie, tak i klasifikačně se rozšiřující skupinu leukodystrofií a v neposlední řadě i novější skupinu dědičných metabolických poruch – kongenitální poruchy glykosylace.

TS4-1 Metabolické a neurologické důsledky deficitu vitamínu B₁₂

Kunčíková M, Novák V, Medřická M.

Klinika dětské neurologie, FN, Ostrava, Czech republic

TS4-2 Niemann-Pickova choroba typ C – klinická variabilita onemocnění

Nevšimalová S¹, Jahnová H², Košťálová E², Koumarová L¹,

Příhodová I¹, Tauberová A¹, Elleder M²

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

² *Ústav dědičných a metabolických poruch, 1. LF UK a VFN, Praha,*

Czech Republic

Úvod: Niemannova-Pickova choroba typ C je lyzozomální autozomálně recesivně dědičné onemocnění s variabilním klinickým obrazem, jehož podkladem je narušený transport lipidů, zejména cholesterolu a některých dalších lipidů – hlavně glykolipidů z lyzozomálních membrán následkem mutace NPC1 proteinu. Postiženy jsou zejména makrofágy a neurony (výjimečně hepatocyty).

Soubor nemocných: V posledních 20 letech bylo na Neurologické klinice sledováno 10 pacientů z 8 rodin (z toho 5 dívek či žen) s průměrným věkem vzniku onemocnění 11,55 ± 6,34 a průměrným věkem stanovení diagnózy 17,85 ± 8,54. Diagnóza byla potvrzena nálezem pěnovitých buněk kostní dřeně, filipinovým testem v tkáňové kultuře fibroblastů a v 6 případech z posledních let i mutací v NPC1 genu.

Výsledky: V 6 případech šlo o juvenilní, u 4 nemocných o adultní formu onemocnění. V klinickém obraze dominoval intelektový deficit, mozečková ataxie s dyskinetickým syndromem s převládající dystonií, pyramidové příznaky a paréza vertikálního pohledu provázená i dysartrií a dysfagií. U 5 nemocných byla součástí klinického obrazu i psychiatrická symptomatologie. Splenomegalie, či hepatosplenomegalie byla přítomna u všech nemocných, výjimečně i jako úvodní projev. Nejčastěji bylo prvním příznakem horšení školního prospěchu provázené neurologickou symptomatologií, pouze u nejstarší nemocné se onemocnění manifestovalo psychotickými projevy. U 2 nemocných byly přítomny epileptické záchvaty, u 1 pacientky kataplektické stavy svalové atonie provokované smíchem. Poruchy spánku se zvýšenou denní ospalostí a fragmentovaným nekvalitním nočním spánkem však byly přítomny u většiny nemocných.

Závěr: Variabilita klinických projevů je příčinou relativně pozdní diagnostiky onemocnění. Spojení spleno- či hepatosplenomegalie s neurologickými nebo psychiatrickými projevy by mělo vést vždy k diagnostické sternální punkci a při pozitivním nálezu k dalším testům včetně molekulárně-genetického vyšetření. Kauzální léčba bude indikována zejména v preklinickém stadiu onemocnění, a proto je nutné vyšetřit vždy i sourozence postižených. *Podpořeno VZ MSM 0021620849*

TS4-3 Leukodystrofie se známým metabolickým defektem: X-vázaná adrenoleukodystrofie

Ošlejšková H, Slouková E, Makovská Z

Klinika dětské neurologie, Pracoviště dětské medicíny, LF MU a FN Brno, Czech Republic

Adrenoleukodystrofie vázaná na chromozom X patří mezi leukodystrofie se známým metabolickým defektem jednoho z enzymů peroxizomální beta-oxidace mastných kyselin s velmi dlouhým řetězcem (VLCFA). Dochází k akumulaci VLCFA ve formě cytoplazmatických inkluzí v kůře nadledvinky a mozku. U našeho pacienta byla diagnostikována nejběžnější dětská

cerebrální forma s fulminantním průběhem. Chlapec byl zcela normální do ranného školního věku. Potom se objevily velmi jemné iniciální neuropsychologické příznaky – poruchy chování, poruchy fatických a gnostických funkcí, přičemž dominantní bylo špatné porozumění. MRI scany ukázaly jednoznačné změny bílé hmoty zvláště v parietookcipitálních oblastech. Endokrinologické vyšetření zjistilo známky nadledvinkové nedostatečnosti. Molekulárně genetickým vyšetřením byla potvrzena diagnóza a genetickým vyšetřením rodiny konstatována mutace de novo. I přes pokročilejší stadium onemocnění byl pacient léčen dietně a transplantací kostní dřeně imunologicky příbuzné, ale jinak zdravé sestry. Terapie bohužel nebyla úspěšná. Prezentovaná kauzistika se zaměřuje na iniciální sice poměrně diskrétní klinické projevy choroby, které jsou ale typické a jejich včasné rozpoznání umožní včasnou diagnózu a terapeutickým pokusům dává větší naději na úspěch.

TS4-4 Canavanova-van Bogaertova-Bertrandova leukodystrofie

Slouková E, Ošlejšková H

Klinika dětské neurologie, Pracoviště dětské medicíny, LF MU a FN Brno, Czech Republic

Canavanova-van Bogaertova-Bertrandova nemoc je leukodystrofie se známým dědičným metabolickým defektem, který je způsoben mutací genu pro enzym N-acetyl-L-aspartát amidohydrolázu. Enzym katalyzuje přeměnu N-acetyl-L-aspartátu (NAA) a podílí se tak na myelinizaci. Dědičnost je autozomálně recesivní. Absence enzymu způsobuje leukodystrofii a spongiózní degeneraci bílé hmoty.

Nejčastěji se vyskytuje v populaci aškenazů (Židů středo- a východoevropského původu) v Izraeli a USA. V Evropě je zastoupena asi 5 %. Klinickými projevy jsou psychomotorická retardace, hypotonie s progresí do spasticity, makrocefalie, křeče, slepota. Pro diagnostiku je podstatný klinický průběh, detekce elevace NAA v moči, molekulární analýza genové mutace a strukturální vyšetření mozku s nálezem specifické leukodystrofie.

Na KDN jsme diagnostikovali 6měsíční dívku s retardací psychomotorického vývoje, makrocefalií, hypotonií, počínající spasticitou na DKK, prozatím nebyly zachyceny epileptické paroxysmy. Z vyšetřovacích metod provedena EEG studie a EMG z DKK, oboje s negativními nálezy. Na VEP prokázána demyelinizační léze zrakové dráhy. MRI mozku s nálezem difuzního postižení bílé hmoty, tedy obraz leukodystrofie. Ve vzorcích krve a moče prokázána elevace hladiny NAA v moči. Konečné stanovení diagnózy provedeno analýzou DNA rodičů, kde nalezena mutace genu 914C>A v heterozygotním stavu a dítěte – homozygotní mutace 914C>A (A305E).

Genetické potvrzení ozřejmilo podstatu závažného postižení dítěte a umožnilo stanovit prognózu, která je katastrofická. Intenzivně jsme pátrali po možnostech terapie, je doporučována symptomatická terapie epileptických záchvatů a rehabilitace. Ve fázi výzkumu je terapie glyceryltriacetátem a kmenovými buňkami, v zahraničí se již užívá genová terapie s použitím virových částic. Vzhledem k nedostupnosti genové terapie v ČR bude užitá terapie symptomatická.

TS4-5 Může se leukodystrofie spontánně vyléčit?

Šišková D¹, Seeman P²

¹ *Dětská neurologie FTN a IPVZ, Praha, Czech Republic*

² *Klinika dětské neurologie, DNA laboratoř, FN Motol, Praha, Czech Republic*

Pelizaeusova-Merzbacherova choroba (Pelizaeus-Merzbacher disease – PMD) je gonozomálně dědičná (X vázaná) leukodystrofie. Je způsobena

různými typy mutací (v 80% duplikace, zbytek bodové mutace, missense či nonsense mutace) genu pro proteolipid protein 1 (PLP1 gen) v oblasti Xq22. Široké spektrum klinických příznaků u postižených chlapců, ale i u dívek přenašeček znesnadňuje diagnózu onemocnění. V současné době je však již možné potvrzení na molekulárně genetické úrovni a i prenatální diagnostika.

Od roku 2001 jsme měli v péči dívku (ročník 1999) a od roku 2003 chlapce (ročník 2003), oba s obrazem leukodystrofie. Chlapec měl klinicky obraz PMD, duplikace PLP1 genu však prokázána nebyla. Onemocnění dívky se nedařilo etiologicky zařadit, duplikace PLP1 genu rovněž nebyla prokázána. Podrobným vyšetřením rodokmenu vyšlo najevo jejich vzdálené spříznění. V rodině se navíc vyskytl exitus chlapce na „dětskou mozkovou obrnu“, ale po prostudování dokumentace se nepochybně jednalo o PMD. Haplotypová analýza lokusu PLP1 genu u řady příbuzných odhalila vazbu tohoto chromozomálního úseku a genu pro PMD. Přímé sekvenování PLP1 genu prokázalo mutaci, která vede k posunu čtecího rámce a s velkou pravděpodobností porušuje i správný sestřih mRNA. Tato mutace byla zachycena u postiženého chlapce, který v roce 2006 zemřel. Dále byla prokázána u dívky, u které však neurologická symptomatika zcela regredovala. Matky obou dětí jsou asymptomatické přenašečky, přenašečství bylo potvrzeno i u dalších žen v širší rodině.

Sdělení chce upozornit na velmi zajímavý případ možnosti spontánní úzdravy u leukodystrofie, jež se zcela unikátně může vyskytnout u přenašeček PMD. Předpokládá se apoptóza oligodendrocytů nesoucích mutovaný PLP1 gen a jejich nahrazení buňkami s normálním genem. A dále na nutnost podrobné rodinné anamnézy, tak jako v naší rodině, kde se přenašečkám nabízí možnost prenatální diagnostiky a tím zabránění narození chlapce postiženého PMD.

TS4-6 Kongenitální porucha glykosylace kombinovaného typu u 7letého chlapce

Marklová E¹, Šerclová L², Albahri Z¹, Dědek P¹, Hojdíková H²

¹ Dětská klinika LF UK a FN, Hradec Králové, Czech Republic

² Neurologická klinika LF UK a FN, Hradec Králové, Czech Republic

Úvod: Kongenitální poruchy glykosylace (Congenital Disorders of Glycosylation – CDG) představují novější skupinu dědičných metabolických poruch. V současné době lze rozlišit minimálně 21 různých typů choroby (ve dvou hlavních skupinách Ia-m a IIa-h), způsobených deficitem enzymů nebo dalších komponent, potřebných v procesu biosyntézy N-glykoproteinů. Incidence celé skupiny chorob je 1 : 20–40 tis. narozených dětí, dědičnost všech známých typů autozomálně recesivní; účinná terapie je známa pouze u vzácnější formy Ib a částečně i typu IIc.

Diagnostika: CDG je založena na 1) zjištění klinických příznaků vrozené vývojové vady nervového systému a dalších orgánů, 2) průkazu abnormalit některého ze sérových glykoproteinů (obvykle transferinu), 3) stanovení aktivity enzymů, 4) průkazu změny struktury glykanu, a 5) identifikaci mutací.

Popis pacienta: 7letý chlapec; nepříbuzní rodiče i 3 mladší sourozenci zdraví; porod z 1. rizikové gravidity ve 39. týdnu gestace, PH 2310 g; intrauterinní hypotrofie, orofaciální dysmorfie včetně dolichocefalie, a přidružené vývojové vady gastrointestinálního a urogenitálního traktu, srdce, zraku, anomálie prstů rukou, pes equinovarus, hypertrichosis a cutis laxa. Původně stanovená diagnóza nedefinovaného malformačního syndromu s opožděním vývoje byla upřesněna po zavedení screeningu CDG a vyšetření pacienta ve věku 4 let. V neurologickém nálezu dnes převládá mírný centrální hypotonický syndrom s lehkou až střední oligofrenií a opožděným vývojem řeči; byla zjištěna mikrocefalie, ataxie a nystagmus. MRI

mozku vykazuje anomálii corpus calosum, agenezi gyrus cinguli a cisterna magna permagna. Analýza struktury glykanu a negativní výsledky enzymových testů svědčí pro dosud neznámý typ, CDG-IIx; nález abnormalit sérového apolipoproteinu CIII je indikátorem kombinované poruchy N- a O-glykosylace. Léčba je pouze symptomatická, prenatální diagnostika v tomto případě není možná.

Podpořeno grantem VZ MZO 00179906.

PÁTEK, 30. 11. 2007

TS5 – SCLEROSIS MULTIPLEX: LÉČIT? KDY? A PROČ? ZMĚNA DIAGNOSTICKÉHO I TERAPEUTICKÉHO ALGORITMU (E. Havrdová a Sekce pro neuroimunologii ČNS)

Seznámení s nejnovějšími postupy při diagnostice a terapii roztroušené sklerózy na základě evidenced based medicine a mezinárodních konsensů. Cílem je urychlení diagnostického procesu a usnadnění rozhodovacího procesu při zahajování dlouhodobé terapie roztroušené sklerózy (RS).

TS5-1 Nejrychlejší cesta ke spolehlivé diagnostice RS

Taláb R

Neurologická klinika, MS centrum, LF UK a FN, Hradec Králové, Czech Republic

Klinická diagnostika RS prošla historicky rychle se zkracujícími etapami vývoje, adekvátně rozšiřujícím se znalostem imunopatogenních mechanismů RS ve druhé polovině 20. století, formulující diagnostická kritéria pro klinickou potřebu a pro klinický výzkum (Schumacherova kritéria, Poserova kritéria). Dramatický vývoj nových technologií eskaloval aplikaci progresivních laboratorních metod pro vyšetření mozkomíšního moku (izoelektrická fokusace) a metod elektrofyziologických (evokované potenciály). Absolutním vrcholem na počátku 21. století se stalo rozšíření a dostupnost zobrazení mozku a míchy magnetickou rezonancí (MRI) a vypracování MRI kritérií povyšující specifitu zobrazení pro RS až téměř k 90%. Nejcitovanější jsou Barkhofova kritéria (BK). Podstatou BK je zobrazení 3 ze 4 podmínek, které znamenají vysokou míru specifity MRI zobrazení pro diagnózu RS. Je to přítomnost 1 Gd-enhancující léze nebo 9 T2 hyperintenzních lézí, nejméně 1 léze infratentoriální, nejméně 1 léze juxtakortikální(subkortikální „U“ vlákna) a nejméně 3 léze periventrikulární.

Tato fakta podpořená důkazy multicentrických studií vedla ke vzniku nových diagnostických kritérií pro RS publikovaných McDonalde (2001). V současnosti se diagnostika RS opírá o McDonalдова kritéria revidovaná v roce 2005, která umožňují stanovit diagnózu RS již po první atace neurologických příznaku – stadiu klinicky izolovaného syndromu (CIS). Základním principem těchto kritérií je průkaz diseminace procesu demyelinizace a axonální ztráty CNS v prostoru a v čase, včetně zobrazení míšních demyelinizačních lézí. Do triády základních paraklinických vyšetření v diagnostice RS dle McDonalda dále patří vyšetření mozkomíšního moku a průkaz oligoklonálních IgG pásů v alkalické frakci metodou izoelektrické fokusace a vyšetření zrakových evokovaných potenciálů (VEP), jejichž senzitivita a specifita dle literárních údajů kolísá (< 87%), je závislá na zvolené metodice vyšetřování, zejména na volbě stimulu.

Požadavek časně a rychle diagnostiky souvisí s precizní diferenciální diagnostikou vylučující terapeuticky kauzálně řešitelné choroby, jiná zánětlivá

a autoimunitní onemocnění CNS, některá neurodegenerativní onemocnění CNS a některá onemocnění mitochondriální.

Časná a spolehlivá diagnostika je determinována požadavkem terapeutického okna RS, kdy v současné době nejrozšířenější léky první volby – disease-modifying drugs (DMD) – jsou neúčinnější.

TS5-2 Časná léčba RS a prognostické markery vývoje nemoci

Horáková D

Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

RS je celoživotní onemocnění, které v neléčené formě způsobuje u většiny pacientů progresivní horšení klinického stavu (data ze studií zabývajících se přirozeným průběhem nemoci ukazují, že během 20–25 let od prvních příznaků je až 90 % pacientů postiženo podstatnou disabilitou). Díky novým vyšetřovacím možnostem je dnes stále zřejmější, že již ve velmi časných fázích nemoci dochází k ireverzibilní axonální ztrátě a že výsledný klinický obraz s typickou individuální variabilitou je dán balancí mezi faktory zánětlivými, degenerativními a reparačními. Vzhledem k tomu, že zatím žádná z dostupných terapií neprokázala schopnost opravit již potrhávaná nervová vlákna, jedinou možností zůstává co nejčasnější zahájení protizánětlivé terapie, která v řadě rozsáhlých, dobře designovaných klinických studií prokázala jednoznačný efekt na oddálení disability u pacientů v časných fázích nemoci.

Nezbytnou podmínkou je další, pečlivé sledování s hodnocením klinických parametrů (nejen dobře prováděné neurologické vyšetření, ale i testování kognitivního postižení a hodnocení kvality života) a paraklinických testů (longitudinální MRI sledující vývoj mozkových lézí a zejména mozkové atrofie, imunologické markery, optical coherence tomography s měřením síly neuronální vrstvy retiny, výhledově farmakogenomické sledování). Pouze tento časný a komplexní přístup může vést k zásadnímu ovlivnění průběhu roztroušené sklerózy.

Podpořeno VZ – MSM0021620849

TS5-3 Selhání standardní léčby léky první volby – optimalizace a eskalace léčby

Havrdová E

Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

Podle mezinárodních guidelines v léčbě remitentní RS je za optimální považováno co nejčasnější zavedení terapie léky první volby, mezi něž patří interferon beta a glatiramer acetát. U 30–60% pacientů vedou k úplné či částečné stabilizaci choroby a významnému snížení počtu relapsů. U části pacientů však dochází k atakám i přes tuto léčbu. Pokud je u pacientů léčených interferonem beta vyloučena přítomnost neutralizujících protilátek, lze nejprve zvýšit dávku interferonu beta, u pacientů s neutralizačními protilátkami nebo nedostatečným efektem vysoké dávky interferonu lze přejít na glatiramer acetát. Pokud aktivita choroby trvá, bude snad v brzké době možno použít natalizumab, zatím je bohužel většinou nutno eskalovat léčbu přidáním cytostatik (azatioprin, metotrexát, mykofenolát mofetil), eventuálně přidáním pulzních kortikosteroidů, vše za dodržení bezpečnostních pravidel a kontraindikací (pravidelné laboratorní sledování, preventivní onkologické prohlídky, vyloučení pacientů s rizikovými faktory, jako je kouření, prekanceróza). Pokud nedojde k omezení aktivity nemoci, je na místě léčbu léky první volby přerušit nebo ukončit a zahájit pulzní léčbu mitoxantronem nebo cyklofosfamidem, nejčastěji v kombinaci

s metylprednisolonem. Vždy je nutno nejdříve po půl roce posoudit efektivitu léčby a poměr rizika a profitu pro pacienta.

Podpořeno VZ – MSM0021620849

TS6 – FUNKČNÍ DIAGNOSTIKA A LÉČBA VERTEBROGENNÍCH PORUCH (P. Kolář)

I přes výrazný pokrok v současných diagnostických možnostech je jedním z nevyřešených problémů vertebrogenních obtíží nedostatečně vyznačená vazba mezi morfologickým nálezem pacienta a subjektivními obtížemi, tzn. jeho bolestmi.

Z daných důvodů považujeme za nutné lézi vyšetřovat, posuzovat, vyhodnocovat a konečně i řešit nejen z morfologického pohledu, ale vždy také k kontextu funkčních souvislostí. Bývá to současný výskyt funkčních změn, tedy multifaktoriální patogeneze, která je relevantní a současně složitá a kterou bývá nutné řešit případ od případu.

Hlavní změny sledujeme především v řídicích funkcích CNS. Při vyšetřování těchto poruch vycházíme z motorických programů, realizovaných v průběhu posturální ontogeneze. Náš hybný projev je tak podmíněn vedle volní hybnosti složkou geneticky determinovanou, probíhající po stálých preformovaných drahách a objevující se v téže podobě ve sledu generací. Tuto složku motoriky označujeme jako motorické vzory. Znalost motorických vzorů umožňuje pochopit etiopatogenetické příčiny vertebrogenních poruch a adaptační změny ve svalové kloubním systému.

TS7 – SCLEROSIS MULTIPLEX: SYMPTOMATICKÁ TERAPIE (E. Havrdová a Sekce pro neuroimunologii ČNS)

Dostatečná symptomatická léčba rozhoduje o kvalitě života pacienta s RS zvláště v pozdějších stádiích choroby. Podílí se i na průběhu sociálních vztahů pacienta. Cílem symposia je upozornit na její široké možnosti.

TS7-1 Spasticita: diagnostika a léčba

Štětkářová I¹, Hoskovicová M²

¹ Neurologické oddělení Nemocnice Na Homolce, Praha, Czech Republic

² Neurologická klinika, rehabilitační oddělení, 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

Spasticita je projevem poruchy centrálního motoneuronu různé etiologie. Dochází k hyperexcitabilitě míšního motoneuronu a poruše presynaptické a reciproční inhibice. Dominantní vliv má ztráta inhibičního vlivu kortexu na spinální motoneurony. Klinickým projevem je abnormální zvýšení svalového tonu, hyperreflexie a výskyt pozitivních iritačních pyramidových příznaků. Objevují se ko-kontrakce, dystonické postury končetin a nekoordinované svalové spazmy. Pomocí různých klinických škál je možné objektivně hodnotit stupeň spasticity. Nejčastěji se používá Ashworthova stupnice hypertonusu a její modifikace, škála frekvence spasmů a vizuální analogová škála bolesti. Ke kvantifikaci a objektivizaci je důležité využít neurofyzilogické metody (H-reflex, F-vlna, T-reflex, flexorový reflex). Při mírné spasticitě je vhodná kombinace fyzioterapie s farmakologickou léčbou. Metody a přístupy používané ve fyzioterapii představují důležitou součást symptomatické terapie spasticity. K základním terapeutickým prvkům patří pomalé setrvalé protahování spastických svalů, polohování, aplikace dlah a ortéz,

fyzikální terapie atd. Další možností je využití komplexních metodik na neurofyziologickém podkladě, jejichž cílem je kromě jiného ovlivnění spasticity. Nejčastěji využíváme Vojtův princip, Bobathův koncept, proprioceptivní neuromuskulární facilitaci a jejich modifikace. Farmakologickou léčbu je vhodné začít malými dávkami běžně dostupných perorálních anti-spastických léků (tetrazepam, tizanidin, baklofen) nebo některých antiepileptik. K ovlivnění lokálního svalového hypertonu se doporučuje použít botulotoxin, který se aplikuje do motorického bodu postiženého svalu. U pacientů s difúzní těžkou generalizovanou spasticitou se v současnosti používá kontinuální 24-hodinové podávání baklofenu intratekálně pomocí plně programovatelné pumpy. K léčbě jsou indikováni pacienti s neúčinnou vysokou dávkou perorálních antispastických léků a pacienti s výskytem velkých nežádoucích účinků. Naše zkušenosti s intratekálně podaným baklofenem v souboru našich 15 pacientů potvrzují vysokou účinnost této metody, která zvyšuje kvalitu života těžce postižených nemocných. Léčba spasticity je dlouhodobý proces a vyžaduje multidisciplinární přístup.

Podpořeno grantem NR-8523-3 a VZ – MSM0021620849.

TS7-2 Sfinkterové poruchy

Fiedler J

Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

Roztroušená skleróza je závažné onemocnění CNS postihující zejména mladé dospělé. Difúzním postižením mozku a míchy vede k řadě neurologických dysfunkcí, které postupně pacienta invalidizují. Jedním z častých a časných příznaků jsou poruchy ovládní močových cest, způsobené poškozením nervových drah řídících dolní močové cesty (DMC). Přednáška se zabývá epidemiologií a moderní diagnostikou těchto poruch, včetně videourodynamického vyšetření a postupy následné léčby. Na základě sledování vlastního souboru pacientů s různými formami RS a urologických potíží se jako nejčastější porucha jeví neurogení hyperaktivita detruzoru – samostatně či v kombinaci s detruzoro-sfinkterickou dysynergií (DSD). Subjektivně převažujícími příznaky byly jednoznačně urgencye, polakisurie a nykturie. Z hlediska formy RS se jako nejvíce riziková jeví skupina pacientů s PP formou RS pro vysoké procento DSD a velké množství pacientů, u nichž, je kombinace dvou dysfunkcí DMC.

Práce byla podpořena výzkumným záměrem MŠM 0021620816.3.

TS7-3 Anxieta, deprese a kognitivní dysfunkce

Dušánková J

Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

Roztroušená mozkomíšni skleróza (RS) je nejčastějším onemocněním CNS s autoimunitními patogenetickými mechanismy u mladých dospělých. Dlouhou dobu byl zájem odborníků soustředěn z velké části na neurologické příznaky, které RS způsobuje. Toto onemocnění je však doprovázeno celou řadou psychiatrických poruch postihujících oblast kognice, afektu i osobnosti. Tyto poruchy mohou být primární či sekundární povahy a mohou odrážet neurologické poškození nebo funkční stres spojený s chronickým, invalidizujícím onemocněním. Mnohdy zůstávají diagnosticky i terapeuticky nedoceny, přestože zásadním způsobem mění kvalitu života pacientů s RS.

U RS pacientů bylo zjištěno celoživotní riziko deprese 50,3% a přes 75% pacientů má v průběhu své choroby zkušenost s nejméně jednou

depresivní epizodou. Zvýšená psychiatrická morbidita pacientů s RS souvisí také se zvýšenou suicidalitou – riziko sebevraždy je u RS pacientů 7,5krát vyšší než u zdravé populace. Podstatné je, že deprese u RS je stejně dobře léčitelná jako jiné deprese. Optimální léčbou je kombinace farmakoterapie a psychoterapie (včetně rodinné terapie, rehabilitace a poradenství). Lékem volby by měla být především antidepressiva s minimálními sedativními, hypotenzivními a anticholinergními vedlejšími účinky.

V posledních dvou dekadách 20. století četné studie pomocí neuropsychologického testování ukázaly, že určitý stupeň zhoršení kognitivních funkcí je přítomen u 45%–65% pacientů. Podobně jako v celkovém rámci RS i u kognitivních poruch je pozorována značná variabilita, co do tíže i typů. Zhruba 10% pacientů s RS má těžké obtíže, které se projevují rozsáhlým zhoršením při měření celkové inteligence a dále pak při měření paměti, fatických funkcí, uvažování, pozornosti a vizuálně prostorových schopností.

Podpořeno VZ – MSM0021620849

TS7-4 Recidivující infekce, režimová opatření

Vachová M

Neurologická klinika, 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

Tématem přednášky je řešení rozporu mezi nutností imunosupresivní léčby autoimunitního onemocnění a mezi rizikem zvýšených infekcí při této léčbě, které mohou vést k aktivaci vlastního autoimunitního procesu.

Řešením je kontrola funkcí imunitního systému při léčbě imunosupresivními i imunomodulačními léky. Nutná je prevence infekčních onemocnění, a to jak režimová, tak medikamentózní. Musí následovat důsledná léčba všech infekcí, nejen ATB, ale i klidovým režimem. Při selhávání obranyschopnosti, která se projevuje nejčastěji recidivujícími infekcemi, pak podpora imunitního systému specifickými metodami, nikoliv však klasická imunostimulace, která je u autoimunit nevhodná.

TS7-5 Význam a možnosti rehabilitace u RS

Honsová K, Foubíková B, Hoskovcová M

Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

Rehabilitace je součástí komplexní péče o pacienty s roztroušenou mozkomíšni sklerózou. Zahnuje fyzioterapii, cílenou především na symptomatické potíže v důsledku onemocnění, funkční poruchy pohybového aparátu a celkové zlepšení kondice pacienta. Mezi její další složky patří sociální terapie a psychoterapie. Nezbytná je dobrá komunikace celého odborného týmu v čele s neurologem.

V rehabilitační péči neexistuje hlavní a vedlejší role. Ve středu zájmu stojí sám pacient, jeho specifické problémy a možnosti. Odborně vedená fyzioterapie podporuje adaptační změny v centrálních nervových strukturách a snaží se nalézt a využít funkční rezervy a schopnosti nemocných s RS. Především v počátečních stádiích nemoci tak přispívá k obnovení porušených funkcí, a proto je důležité zahájit rehabilitační léčbu ihned po stanovení diagnózy RS. Pomocí fyzioterapeutických postupů můžeme rovněž pomoci řešit potíže se spasticitou, posturální stabilitou, zlepšit rovnovážné strategie a sílu i koordinaci svalových skupin oslabených parézou. V neposlední řadě využíváme tyto postupy u dalších specifických problémů, jako jsou neurogení dysfunkce dolních močových cest nebo dechové potíže.

Terapeut využívá běžné techniky, osvědčené v neurorehabilitaci, jako je např. Bobathův koncept, PNF, reflexní lokomoce dle Vojty, senzomotor-

rická stimulace, ale i analytická cvičení a další dle potřeb pacienta. Pacienti často přicházejí s funkčními poruchami pohybového aparátu, které jsou řešeny v rámci klasických technik manuální medicíny. Do celkového obrazu kvalitní terapie patří i aerobní trénink na ergometrech a jiných trenažérech, skupinová cvičení apod. s cílem zvýšit kardiopulmonální funkce a celkovou kondici pacienta. Aktivita klienta je tou nejlepší cestou, jak plnohodnotně žít s chronickým onemocněním typu RS.

Podpořeno VZ – MSM0021620849

TS8 – TUMORY HYPOFÝZY (M. Kršek, V. Beneš, J. Marek)

Symposium představí expanzivní procesy selární oblasti z hlediska etiologické diagnózy, neurochirurgické a endokrinologické terapie.

TS8-1 Adenomy hypofýzy, diagnostika, diferenciální diagnostika a léčba

Kršek M¹, Beneš V², Marek J¹

¹ III. interní klinika 1. LF UK a VFN Praha, Czech Republic

² Neurochirurgická klinika 1. LF UK a ÚVN Praha, Czech Republic

V selární oblasti se vyskytují expanzivní procesy různé etiologie, nejčastější z nich jsou adenomy hypofýzy. Častou jsou tumory hypofýzy nalézány náhodně při MRI nebo CT vyšetření hypofýzy indikovaném z jiné indikace, než je podezření na onemocnění hypofýzy.

Při nálezu tumoru hypofýzy musí být pacient před rozhodnutím o dalším postupu vyšetřen endokrinologicky. Z endokrinologického hlediska adenomy hypofýzy dělíme na klinicky afunkční, které jsou nejčastější a endokrinologicky aktivní, které se vyznačují autonomní nadprodukcí jednoho nebo více hormonů hypofýzy. Předoperačně musíme endokrinologicky funkci hypofýzy vyšetřit a podle výsledků rozhodnout o dalším postupu, kterým může být pouhé sledování, neurochirurgické řešení, medikamentózní léčba nebo radiační léčba. Kromě hormonální hyperfunkce může být přítomna naopak snížená funkce adenohipofýzy (hypopituitarismus).

Neurochirurgická léčba je primárně indikovaná u afunkčních makroadenomů (> 10 mm), zvláště pokud působí útlak n. opticus nebo vedou k poruše funkce hypofýzy a dále u většiny adenomů hormonálně aktivních s výjimkou prolaktinomů. Většina neurochirurgických výkonů je dnes prováděna z transsfenoidálního přístupu, výkony z přístupu transkraniálního jsou dnes prováděny méně často. Před operací, peri- a pooperačně je nutná úzká spolupráce neurochirurga s endokrinologem.

Pokud u tumorů primárně indikovaných k neurochirurgickému řešení nedojde k úplnému odstranění tumoru, indikujeme obvykle léčbu stereotaktickým ozářením, u nás především Leksellovým gamanožem nebo léčbu medikamentózní.

Medikamentózní léčba je léčbou první volby u prolaktinomů, většina jich dobře reaguje na podání atomistů dopaminu a indikovat je primárně k neurochirurgickému výkonu by bylo hrubou chybou. Účinnou medikamentózní léčbu máme k dispozici i u adenomů produkujících růstový hormon (gigantismus, akromegalie, gigantoakromegalie). Některé reagují na podání dopaminergních agonistů. Mezníkem v medikamentózní léčbě akromegalie bylo zavedení superaktivních analogů somatostatinu (oktreotid, lanreotid), které můžeme použít po neúspěšné operaci hypofýzy, ale někdy i jako léčbu primární nebo k předoperační přípravě pacientů. Nově máme při léčbě akromegalie k dispozici i antagonistu růstového hormonu

(pegvisomant). Medikamentózní léčbu můžeme použít i u TSH nebo ACTH produkujících adenomů a u části adenomů afunkčních.

TS9 – KONTROVERZE U PARKINSONOVY NEMOCI (E. Růžička a Sekce extrapyramidových onemocnění ČNS)

V diagnostice a léčbě Parkinsonovy nemoci ještě existuje řada otevřených otázek, které jsou předmětem živých polemik. Cílem symposia je otevřít některá ze sporných témat a předložit je účastníkům k diskusi.

TS9-1 Čím zahájit léčbu Parkinsonovy nemoci?

Rektorová I (Brno). Agonistou dopaminu

Růžička E (Praha). Levodopou

TS9-2 Existuje vaskulární parkinsonský syndrom?

Rektor I (Brno). Ano

Roth J (Praha). Ne

TS9-3 Jaká léčba je vhodná pro pacienta s těžkými pozdními hybnými komplikacemi Parkinsonovy nemoci?

Jech R (Praha). Hluboká mozková stimulace

Kaňovský P (Olomouc). Apomorfín

TS10 – KLUB ABNORMÁLNÍCH POHYBŮ (E. Růžička a Sekce extrapyramidových onemocnění ČNS)

Klub abnormálních pohybů je tradiční setkání neurologů zajímajících se o extrapyramidová onemocnění a poruchy provázené abnormálními pohyby. Program klubu tvoří sami jeho účastníci – skládá se z krátkých videoprezentací pacientů s pohybovými poruchami, které jsou následovány diskusí o semiologii a etiologii poruchy.

Prezentace kazuistik lze přihlásit e-mailem na jan1roth2@gmail.com nebo přímo na místě před sympoziem. Videozáznamy pacientů (v doporučených elektronických formátech .mpg nebo .avi) mohou být doplněny maximálně 3 snímky ve formátu .ppt s klinickým popisem a výsledky pomocných vyšetření.

TS10-1 Unilaterální hemoragie v globus pallidum externum s bilaterální úpravou parkinsonské symptomatologie

Baláz M, Rektorová I, Rektor I

I. neurologická klinika, LF MU a FN U sv. Anny, Brno, Czech Republic

Prezentujeme kazuistiku 75leté ženy s Parkinsonovou nemocí, u které vznikla hemoragie do oblasti globus pallidum externum (GPe). Léze vyvolala bilaterální zlepšení parkinsonské symptomatologie a nezanechala klinicky významný neurologický deficit. Tato léze, která napodobila dlouhodobý motorický efekt hluboké mozkové stimulace (stabilní zlepšení v UPDRS III po 3 a 6 měsících) umožnila výrazné snížení dopaminergní me-

dikace. Předpokládáme, že nástup choreatických dyskínéz pozorovaný po hemoragii byl vyjádřením vlivu léze na příznaky Parkinsonovy nemoci. Pozorovali jsme i vymizení halucinací indukovaných dopaminergní terapií bezprostředně po hemoragii, ještě před snížením antiparkinsonské medikace.

TS10-2 SGCE vázaná myoklonická dystonie s AD přenosem (DYT 11)

Koumarová L¹, Křepelová A²

¹ Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

² Ústav biologie a lékařské genetiky FN Motol, Praha, Czech Republic

Úvod: Myoklonická dystonie (MD) je onemocnění s autozomálně dominantním přenosem, charakterizované kombinací myklonií, postihující typicky oblast krku, trupu a horních končetin a fokální nebo segmentální dystonie. Kromě hybných jsou časté psychiatrické poruchy jako anxieta, OCD a panické ataky.

Provedená vyšetření: V souboru členů jedné rodiny sledované klinicky již po 2 generace jsme měly prioritní příležitost diagnózu (MD) potvrdit. U probandů byla analyzována genomová DNA izolovaná z leukocytů periferní krve. Byla provedena PCR – amplifikace a sekvenční analýza exonu 3 genu SGCE (genu pro sarkoglykan-epsilon, označován též DYT 11) pro cílenou detekci mutace c. 304C T.

Výsledky: V analyzované DNA byly mutace c.304C T v exonu 3 genu SGCE prokázány v heterozygotní formě u 3 probandů z dosud vyšetřených 5 členů rodiny.

Závěr: SGCE vázaná myoklonická dystonie (DYT 11) je vzácné onemocnění se začátkem v dětském věku. Naši snahou bylo nejen toto onemocnění prezentovat, ale také upozornit na současné možnosti diagnostiky na úrovni molekulární a na nové terapeutické postupy.

TS10-3 Benigní hereditární chorea

Příhodová I, Tauberová A, Kemlink D, Nevšímalová S
Neurologická klinika 1. LF UK a VNF, Praha, Czech Republic

Úvod: Benigní hereditární chorea je dědičné onemocnění začínající v časném dětství rozvojem choreatických dyskínéz, s mírně progresivním či neprogresivním průběhem, bez postižení intelektu. Dědičnost je většinou autozomálně dominantní, v některých rodinách byla prokázána vazba na chromozom 14q.

Pacienti a výsledky: Byli vyšetřeni 2 pacienti ve věku 10 let (dívka a chlapec), oba s pozitivní rodinnou anamnézou, u obou byl opožděný psychomotorický vývoj s nástupem chůze po 2. roce a od batolecího věku byly patrné mimovolní pohyby bez výraznějších progresů. V objektivním vyšetření byl u obou pacientů přítomen dyskinetický choreatický syndrom výrazněji na dolních končetinách. U chlapce se objevovaly ojedinělé tikové a dystonické projevy. U dívky byla patrná lehká porucha chůze, neobratnost. Provedená vyšetření (biochemické vyšetření včetně mědi a ceruloplazminu, vyšetření na akantocyty, oční vyšetření, EEG, EMG, CT, MRI mozku, metabolický screening) byla bez podstatných odchylek. Intelekt byl normální, u chlapce byla patrna porucha koncentrace s hyperaktivitou a specifické poruchy učení.

Závěr: Benigní hereditární chorea je v současné době považována za klinicky a geneticky heterogenní onemocnění. Mohou být přítomny další neurologické příznaky jako je dystonie, dysartrie, poruchy okulomotoriky, poruchy chůze, tiky, myoklonie. Diagnostika je založena na pozitivní rodinné anamnéze, klinickém obraze a průběhu a vyžaduje vyloučení neuro-metabolických a neurodegenerativních onemocnění. Nutné je dlouhodobé klinické sledování pacientů, zvláště s atypickými neurologickými příznaky.

SOBOTA, 1. 12. 2007

TS11 – DE-4-MENTIA: DOPORUČENÉ POSTUPY DIAGNOSTIKY A LÉČBY ALZHEIMEROVY NEMOCI A DALŠÍCH DEMENCÍ (J. Hort a Sekce kognitivní neurologie ČNS)

Cílem symposia je seznámit lékaře, zabývající se diagnostikou a léčbou pacientů s kognitivním deficitem, s novými standardy péče. Jedná se o guidelines navržené EFNS následně upravené pro česká specifika. Současně bude prezentován nový diagnostický screeningový test demence – Adenbroek Cognitive Examination, který je přínosnější než MMSE.

TS11-1 Doporučené postupy pro diagnostiku Alzheimerovy nemoci a dalších onemocnění spojených s demencí

Ressner P¹, Hort J², Rusina R³, Bartoš A⁴, Líněk V⁵, Sheardová K⁶, Rektorová I⁶

¹ Neurologické oddělení, Nemocnice s poliklinikou Nový Jičín, Czech Republic

² Neurologická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha, Czech Republic

³ Neurologická klinika FTN a IPVZ, Praha, Czech Republic

⁴ Neurologická klinika 3. LF UK a FN Královské Vinohrady, Praha, Czech Republic

⁵ Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

⁶ I. neurologická klinika LF MU a FN U sv. Anny, Brno, Czech Republic

Úvod: Cílem tohoto doporučeného postupu pro diagnostiku demence je vytvořit recenzovaný, na důkazech založený postup pro potřebu klinických neurologů, geriatrů, psychiatrů a dalších specialistů, kteří se zabývají péčí o pacienty s demencí. Největší důraz je zde kladen na Alzheimerovu chorobu, avšak mnohá doporučení se týkají i ostatních onemocnění s demencí.

Metody: Materiál vychází z revize EFNS guidelines a je doplněn o některé aktuální poznatky a zmínky o českých specifikách. Podkladem pro vypracování doporučení byla data z originálních výzkumných prací, metaanalýzy a systematických přehledů, které byly publikovány před lednem 2007.

Výsledky: Práce předkládá doporučené postupy pro diagnostiku Alzheimerovy nemoci, vaskulární demence, Parkinsonovy nemoci s demencí a demence s Lewyho tělisky. Zhodnoceny byly dostupné údaje zahrnující klinickou diagnostiku, krevní testy, zobrazení nervového systému, strukturní zobrazovací metody, analýzu mozkomíšního moku, genetické testy, biopsie z tkáně, informování o diagnóze, monitorování léčby a behaviorálních a psychologických symptomů při demenci.

Závěr: Námí předložená doporučení by měla přispět k racionalizaci diagnostických postupů u nejčastějších onemocnění spojených se syndromem demence.

TS11-2 Česká standardizace Addenbrookova kognitivního testu – multicentrická pilotní studie

Fanfrdlová Z¹, Rektorová I¹, Sheardová K¹, Bartoš A², Línek V³, Ressner P⁴, Dostál V⁵, Zapletalová J⁶, Vyhnaněk M⁷, Hort J⁷

¹ I. neurologická klinika LF MU a FN U sv. Anny, Brno, Czech Republic

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

³ Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

⁴ Neurologická klinika LF UP a FN, Olomouc, Czech Republic

⁵ Neurologická klinika Nemocnice Pardubice, Czech Republic

⁶ Ústav lékařské biofyziky LF UP, Olomouc Czech Republic

⁷ Neurologická klinika 2. LF UK a FN Motol Praha, Czech Republic

Cílem studie je poskytnout praktickým lékařům a specialistům v oboru (neurologie, psychiatrie, psychologie, gerontologie) dostatečně výtěžný a kvalitní test kognitivních deficitů. Je známo, že včasný záchyt a diferenciální diagnostika mezi jednotlivými druhy demencí, umožňuje nasazení adekvátní léčby kognitivní, která zpomalí průběh onemocnění, oddálí nástup nejzávažnějších stadií nemoci, a zlepšit tak kvalitu života pacienta i pečujících osob.

Addenbrooke's Cognitive Examination (ACE) je screeningovým neuropsychologickým testem, který hodnotí kvalitu kognitivních schopností: pozornost, orientaci, paměť, verbální fluenci, řečové schopnosti a zrakově-prostorové schopnosti. Test je tak schopen zachytit a rozlišit – dle charakteru deteriorace kognitivních schopností – mezi Alzheimerovou nemocí (AN) a frontotemporální demencí. ACE test (v zahraničí běžně užívaný) u nás doposud není oficiálně přeložen, standardizován ani validizován.

Výzkumný soubor je tvořen 70 pacienty s diagnostikovanou pravděpodobnou Alzheimerovou nemocí – dle DSM IV a NINCDS-ADRDA kritérií pro AN. Test byl před započítáním studie a vlastní administrací přeložen do českého jazyka s následným posouzením odborníkem v oboru lingvistiky. Výsledky prokazují, že ACE je efektivním testem v diagnostice kognitivních deficitů u AN. Na rozdíl od u nás i ve světě běžně užívaného a rozšířeného krátkého testu kognitivních funkcí Mini Mental State Examination (MMSE), hodnotí ACE kognitivní funkce podrobněji a přitom obsahuje všechny položky MMSE. ACE též posuzuje kvalitu „frontálních“ funkcí a zahrnuje detailnější posouzení paměťových schopností ve srovnání s MMSE.

TS11-3 Doporučené postupy pro léčbu Alzheimerovy nemoci a dalších onemocnění spojených s demencí

Sheardová K¹, Hort J², Rusina R³, Bartoš A⁴, Línek V⁵, Ressner P⁶, Rektorová I¹

¹ I. neurologická klinika LF MU a FN U sv. Anny, Brno, Czech Republic

² Neurologická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha, Czech Republic

³ Neurologická klinika IPVZ, FTNH, Praha, Czech Republic

⁴ Neurologická klinika 3. LF UK, FN Královské Vinohrady, Praha, Czech Republic

⁵ Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

⁶ Neurologické oddělení Nemocnice s poliklinikou Nový Jičín, Czech Republic

Úvod: Cílem těchto doporučení pro léčbu demence je prezentovat vědecky podložené postupy léčby pro potřebu praktických neurologů, geriatrů, psychiatrů a dalších specialistů zabývajících se péčí o nemocné s demencí. Hlavním těžištěm práce je terapie Alzheimerovy nemoci, ale obsahuje také doporučení týkající se ostatních typů demencí.

Metody: Materiál vychází z revize EFNS guidelines a je doplněn o některé aktuální poznatky a zmínky o českých specifikách. Doporučení se opírá o vědecké originální práce, metaanalýzy a systematické přehledové články na toto téma, publikované do ledna 2007.

Výsledky: Práce předkládá doporučené postupy pro léčbu Alzheimerovy nemoci, vaskulární demence, Parkinsonovy nemoci s demencí a demence s Lewyho tělísky. Dále zahrnuje stručné informace o monitoraci terapie a léčbě behaviorálních a psychiatrických symptomů demence.

Závěr: Materiál by měl vést k racionálnímu postupu léčby nejčastějších typů demence v souladu s medicínou založenou na důkazech.

Za Sekci kognitivní neurologie České neurologické společnosti ČNS JEP

TS12 – PORUCHY VĚDOMÍ A SMRT MOZKU (D. Doležil a Sekce neurointenzivní medicíny ČNS)

Topický seminář má za cíl přinést základní rekapitulaci současných znalostí z oblasti poruch vědomí, podat souhrn diferenciální diagnostiky a podrobněji se věnovat z medicínského, etického a právního hlediska závažným stavům jako je vegetativní stav (apalický syndrom) a locked-in syndrom. Tato problematika bude doplněna současnými medicínskými, etickými a právními konsekvencemi stanovení smrti mozku, které často navazují na medicínské řešení (diagnostiku a léčbu) poruch vědomí.

TS13 – DE-4-MENTIA: INTERAKTIVNÍ KAZUISTIKY (J. Hort a Sekce kognitivní neurologie ČNS)

V druhém bloku budou probírány zajímavé (video)kazuistiky, které budou doplněny krátkou přednáškou s přehledem daného tématu. V některých případech bude prezentace interaktivní, tj. komunikace s posluchači bude probíhat pomocí hlasovacího zařízení.

TS13-1 Normotenzní hydrocephalus – problematika diagnostiky a léčby

Zínek K, Radvaková D, Brož T, Opšenák R, Hájek P
Nemocnice Pardubice, Czech Republic

Ve sdělení autoři uvádějí obecné poznatky týkající se problematiky hydrocefalu a normotenzního hydrocefalu. Normotenzní hydrocefalus představuje vlastně jednu z mála léčitelných demencí. Byl popsán v roce 1956 Foltzem a Wardem po subarachnoidálním krvácení a idiopatická forma normotenzního hydrocefalu byla popsána v roce 1965 : Hakimem a Adamsem na univerzitě v Bogotě. Příčiny vzniku nejsou zcela jasné. Jednou z možných příčin vzniku je narušená komunikace likvoru mezi bazálními cisternami, subarachnoidálním prostorem a arachnoidálními granulacemi v důsledky fibrózy. K poškození mozkového parenchymu dochází zhoršením periventriculární peruze, která při prolongovaném působení vede k ireverzibilnímu axonálnímu poškození. Postihuje většinou osoby starší 60 let a můžeme ho pozorovat asi u 15–20 % nemocných s Alzheimerovou chorobou. Je charakterizován triádou klinických příznaků – poruchou chůze, pomočováním, poruchou paměti a psychomotorickým zpomalením, které nemusí být ve všech případech plně vyjádřena. Základem pro nejpřesnější diagnózu je pečlivé získání objektivní anamnézy od pacienta i rodiny a objektivního nálezu včetně psychologického vyšetření i příslušných testů.

Vyšetřovací metody zahrnují vyšetření CT a hlavně MRI, které mimo dilatace komorového systému dále posoudí změny v bílé hmotě subkortikální a periventrikulární, dynamiku průtoku mozkomíšního mozku a stenózu aquaeductus. K posouzení dynamiky likvoru slouží dále vyšetření lumbálním infuzním testem, který dnes patří již standardně k vyšetřovacímu algoritmu u normotenzního hydrocefalu.

Indikace k operačnímu řešení je i v dnešní době, kdy je k dispozici velká škála vyšetřovacích metod problematická a je mnohdy obtížné odhadnout časování terapeutického zákroku i jeho výsledky. Většinou se jedná o zavedení V-P shuntu. Klinická odezva se objevuje při dobré indikaci během několika dní. Autoři dále prezentují soubor nemocných s normotenzním hydrocefalem operovaných na pracovišti s výsledky operační léčby a několika podrobnými kazuistikami.

TS13-2 Efekt galantaminu u progredujícího amnestického syndromu po elektrokonvulzivní terapii

Linek V, Špačková N

Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

Popisujeme případ mladé ženy studentky lékařské fakulty, která od 24 let sledována pro remitentní depresivní poruchu. Byla léčena elektrokonvulzí (EKT) a nasazena trvalá farmakologická antidepressivní terapie.

Od EKT udávala subjektivně poruchu paměti. Psychologickým vyšetřením objektivizována pomalu progredující porucha v kategoriích krátkodobé vizuální paměti, globální vybavnosti a retence, zatímco krátkodobá verbální paměť a učení byly nadprůměrné. Ve 27 letech již obtížně zvládala nároky studia. Po 2měsíční terapii běžnými dávkami galantaminu došlo k výraznému zlepšení paměťových schopností, především retence a oddáleného vybavování ve složce verbální i vizuální. V této souvislosti uvádíme výsledky recentních prací na kontroverzní téma kognitivních defektů po EKT.

TS13-3 Autoimunní encefalopatie – kazuistiky a přehled literatury

Marečková I, Vojtěch Z, Procházka T

Neurologické oddělení Nemocnice Na Homolce, Praha, Czech Republic

Úvod: V diferenciatní diagnostice akutních či subakutních encefalopatií po vyloučení etiologie metabolické, infekční, aterosklerotické, psychiatrické

či degenerativní zaujímají své místo encefalopatie autoimunní. Práce shrnuje literaturu a uvádí příklady encefalopatií s maximem morfologických změn v meziotemporálních oblastech s možnou autoimunní etiologií. Na autoimunním podkladě vzniká jednak paraneoplastická či idiopatická limbická encefalopatie (PLE) a idiopatická encefalopatie při autoimunní tyreoiditidě (SREAT).

Metodika: Jsou uvedeny kazuistiky 2 pacientek, u kterých se rozvíjela kvalitativní porucha vědomí, dezorientace, mnestické poruchy, protrahovaná zmatenost s automatizmy a absencí odezvy suspektní z nekonvulzivního statu. U obou pacientek byla provedena MRI mozku, likvorologické vyšetření, video-EEG monitorace, USG vyšetření břicha, malé pánve, štítné žlázy, RTG plic, celotělový PET, vyšetření onkomarkerů a paraneoplastických protilátek, vyšetření neuropsychologické.

Výsledky: Na MRI obou pacientek na jiných pracovištích popsány signálové změny meziotemporálně oboustranně, dokonce vyjádřena suspekce na nízkostupňový gliom. Po provedení kontrolní MRI mozku nález přehodnocen na suspektní limbickou encefalitidu. Pátrání po neoplazii bylo u obou pacientek neúspěšné. Po nasazení kortikoterapie došlo u jedné pacientky ke zlepšení kognitivních funkcí, u druhé pacientky bez výraznějšího efektu na kognici, u obou vymizely známky hypotalamické dysfunkce.

Závěr: Poukazujeme na nutnost správného zhodnocení bilaterálních signálových změn na MRI v oblasti meziotemporálních struktur v kontextu výše uvedeného klinického obrazu. Pozitivní efekt imunosupresní léčby přináší nepřímý důkaz o autoimunní povaze onemocnění, u SREAT může vést k vyléčení, u paraneoplastické etiologie však zůstává prognóza velmi nejistá

TS14 – ORGANIZACE PÉČE O CÉVNÍ MOZKOVÉ PŘÍHODY A SOUČASNÝ STAV AKUTNÍ LÉČBY V ČR (Z. Kalita a Cerebrovaskulární sekce ČNS)

Účelem a obsahem tohoto symposia je informovat neurologickou obec a spolupracující obory o aktuálním stavu organizace a léčby akutních cévních mozkových příhod (speciálně mozkových infarktů a tranzitorních ischemických atak) v České republice. Budou prezentovány aktuální doporučené postupy, současný stav jejich realizace v jednotlivých regionech republiky a návrhy organizace péče vycházející z posledních jednání odborné společnosti s Ministerstvem zdravotnictví a pojišťovny.

Postery

Cévní onemocnění mozku

PS1 Analýza vybraných parametrov pacientov s fibriláciou predsiení vo vzťahu k ischemickej NCMP

Nosál V¹, Kurča E¹, Mokáč M²

¹ Neurologická klinika, Martin, Slovak Republic

² 1. interná klinika, Martin, Slovak Republic

Ciel: Cieľom práce bolo sledovanie výskytu rizikových faktorov ischemickej náhlej cievnnej mozgovej príhody (NCMP) pacientov s fibriláciou predsiení a analýza správnosti terapeutických postupov v rámci primárnej/sekundárnej prevencie vzniku ischemickej NCMP. Druhým cieľom bolo zistiť frekvenciu výskytu rizikových faktorov a analyzovať predchádzajúcu liečbu v skupine pacientov s fibriláciou predsiení, ktorí prekonalí ischemickú NCMP. Posledným cieľom bolo zistiť frekvenciu výskytu hemoragických komplikácií (hemoragická NCMP a subarachnoidálne krvácanie (SAK)) v skupine pacientov s fibriláciou predsiení liečených warfarínom.

Metodika: V retrospektívnej štúdii sme z celkového počtu 2506 pacientov hospitalizovaných na Neurologickej klinike MFN v rokoch 2003 až 2006 vybrali 166 pacientov s fibriláciou predsiení. Súbor pacientov tvorilo 88 mužov a 78 žien vo veku 46 až 97 rokov (medián 73,75 roka).

Výsledky: Z celkového počtu 166 pacientov s fibriláciou predsiení 114 pacientov prekonalí ischemickú NCMP, 18 pacientov hemoragickú NCMP a 3 pacienti SAK. Rizikové faktory vzniku ischemickej NCMP v celom súbore (n = 166) boli zastúpené nasledovne: ICHS 165 pacientov (99,4 %), arteriálna hypertenzia 162 (97,6 %), diabetes mellitus 64 (38,6 %), anamnéza prekonanej ischemickej NCMP/TIA 64 (38,6 %), hypercholesterolemia 41 (24,7 %), hypertriglyceridemia 28 (16,9 %), generalizovaná ateroskleróza 30 (18,1 %), chronická obštrukčná bronchopulmonálna choroba 27 (16,3 %) a fajčenie 10 (6 %). Až 165 pacientov (99,4 %) malo prítomné minimálne 2 rizikové faktory, pričom len 33 pacientov (19,9 %) užívalo perorálnu antikoagulačnú liečbu, z toho 6 pacientov (18,2 %) bolo nedostatočne warfarinizovaných. U 40 pacientov (24,1 %) bola warfarinizácia relatívne alebo absolútne kontraindikovaná. Z celkového počtu 166 pacientov zomrelo 21 pacientov (12,6 %), pričom zo súboru 33 warfarinizovaných pacientov zomrelo 5 pacientov (15,2 %). Hemoragické komplikácie (hemoragická NCMP, SAK) boli u 21 pacientov (12,4 %), pričom v skupine 33 warfarinizovaných pacientov boli u 9 pacientov (27,3 %).

Záver: Fibrilácia predsiení je dlhodobou všeobecne známym rizikovým faktorom vzniku alebo recidívy ischemickej NCMP. Napriek tomu je však primárna resp. sekundárna prevencia cielená na tento rizikový faktor odbornou verejnosťou stále výrazne podceňovaná.

PS2 Vyšetření aspirinové rezistence u neurovaskulárních onemocnění

Vališ M¹, Taláb R¹, Krajíčková D¹, Malý J², Fátorová P², Waberžinek G¹, Kubíková M¹, Strmišková L³

¹ Neurologická klinika LF UK a FN Hradec Králové, Czech Republic

² Interní klinika LF UK a FN Hradec Králové, Czech Republic

³ LF UK v Hradci Králové, Czech Republic

Úvod: Kyselina acetylsalicylová (ASA) je účinným protideštičkovým liekom, u ktorého byl prokázán příznivý vliv na atherotrombotické komplikace

u neurovaskulárních onemocnění. Aspirinová rezistence je definovaná jako stav, při němž léčba ASA selhává. Přestože je aspirin řádně užíván, dochází k dalším trombotickým komplikacím. Cílem práce je určení prevalence rezistence na ASA u pacientů s neurovaskulárním onemocněním s nonresponzí na léčbu a stanovení změny funkce trombocytů jako bioindikátoru další léčebné strategie.

Metodika: Laboratorní vyšetření aspirinové rezistence bylo provedeno u souboru 33 pacientů (13 žen a 20 mužů) hospitalizovaných na Neurologické klinice FN v Hradci Králové v roce 2007 pro diagnózy: restenóza magistralních tepen mozku po chirurgickém či endovaskulárním ošetření, recidiva ischemické cévní mozkové příhody (CMP) a první ataka CMP u pacientů již léčených ASA. Pro průkaz aspirinové rezistence byly použity dvě rozdílné laboratorní metody: měření agregability trombocytů po indukci propylgallátem a stanovení hemostatické funkce na přístroji PFA (Platelet Function Analyse).

Výsledky: U nemocných byla stanovena prevalence laboratorní rezistence na ASA s hodnocením Mannovým-Whitneyovým testem. Za statisticky významnou byla považována hodnota $p < 0,05$. Prevalence při vyšetření agregace po propylgallátu byla 51,5 % a prevalence při vyšetření pomocí PFA-100 33,3 %.

Závěr: Aspirinová rezistence je nejednotně definovaný problém. U pacientů s klinicky manifestním neurovaskulárním onemocněním hraje významnou roli konzervativní terapie a sekundární prevence. Zjištěný vysoký výskyt je dán vybranou specifickou cílovou skupinou rizikových pacientů s klinickou nonresponzí na léčbu. Jednoduchým screeningovým laboratorním průkazem aspirinové rezistence s následnou úpravou antitrombotické terapie můžeme pravděpodobně významně snížit riziko dalších trombotických komplikací a zlepšit prognózu těchto pacientů. Klinická významnost aspirinové rezistence u této skupiny bude podrobena dalšímu hodnocení.

PS3 Metabolický syndrom a cerebrální infarkt

Bartko D¹, Čombor I², Bošelova M²

¹ Ústav medicínských vied, neurovied a vojenského zdravotníctva, Ružomberok, Slovak Republic

² Ústredná vojenská univerzitná nemocnica, Ružomberok, Slovak Republic

³ Fakulta zdravotníctva KU, Ružomberok, Slovak Republic

Úvod: Metabolický syndróm (MS) má 6 definícií, ktoré sú čiastočne podobné a čiastočne diferentné: 1.WHO definícia (1998), EGIR definícia (1999), NCEP-ATP III definícia (2001), AACE definícia (2003), IDF definícia(2005) a AHA/NHLB definícia (2006). Poslednú tvoria nasledovné kritéria: abdominálna obezita, zvýšené Tgc, redukované HDL-c, zvýšený TK, a porušená tolerancia glukózy. Viaceré štúdie poukázali na významný vzťah medzi MS a incidenciou cerebrálneho infarktu (CI).

Cieľ štúdie: Analyzovať vzťah 5 komponent MS ku vzniku CI.

Material a metódy: 1 800 pacientov s jasnou dg CI. Každý komponent MS bol precízne metodicky analyzovaný. K štatistickému vyhodnoteniu sa použil Studentov test a viackorelačná analýza.

Výsledky: Zistilo sa, že AH zvyšovala riziko vzniku CI 3–4krát, pri čom obidva TK boli rovnako významné, diastolický menej u staršej populácie,

čo sa dokumentovalo štandardizovaným multivariačným regresným koeficientom. Metódou oGTT, dvojitou záťažou podľa Staub-Traugot, ivGTT, stanovením IRI a glykozylovaného Hb sa zistila významná korelácia medzi porušenou toleranciou glukózy a vznikom a priebehom CI. Tento výsledok nebol ovplyvnený ani poruchou riadiacích štruktúr metabolizmu v diencéfale, ani resorpciou glukózy v GIT, ani produkciou inzulínu. Obezita, osobitne abdominálna bola významným rizikovým faktorom vzniku CI, najmä u žien. Cholesterol nebol asociovaný s vyšším rizikom CI, ale pri LDL, HDL VLDL, apoproteinoch AI, AII a AIII sa tento vzťah zistil. V tomto smere sú slubné výsledky štúdie subfrakcií LDL, poukazujúce na význam subfrakcií LDL3–7 v patogenetických procesoch vzniku tohto ochorenia

Záver: Výsledky štúdie jednoznačne dokumentujú, že individuálne komponenty MS významne prispievajú k vyššej incidencii, závažnosti, nepriaznivému priebehu, a horšej prognoze CI. Jednotlivé komponenty pôsobia multiplikačne a nie sumačne. Z praktického hľadiska, dobre spracovaný a realizovaný štrukturovaný preventívny a terapeutický program zameraný na jednotlivé komponenty MS, môže byť vysoko efektívny.

PS4 Zmeny v hemokoagulaci a na MRI mozku u zdravých dobrovolníků po hodinovém ultrazvukovém monitoringu

Školoudík D¹, Fadrná T¹, Bar M¹, Havelka J¹, Herzig R², Kaňovský P²

¹ FNŠP Ostrava, Czech Republic

² LF UP a FN Olomouc, Czech Republic

Úvod: Transkraniálny monitoring pomocou diagnostických (1–4 MHz) i ne-diagnostických (10–500 kHz) frekvencií je jednou z možností urychlení rekanalizácie tepny. Podstata tohto efektu není plně objasněna. Cílem studie bylo monitorování změn hemokoagulačních parametrů, porušení hematoencefalické bariéry, event. strukturálních změn mozku a mozkových tepen u zdravých dobrovolníků po hodinovém ultrazvukovém monitoringu a. cerebri media (ACM) a a. radialis (AR).

Metodika: V pilotní fázi bylo zařazeno do studie 10 dobrovolníků (5 mužů a 5 žen; věk 50–70 let, průměr 56,1 ± 4,5 let), u kterých byl proveden hodinový ultrazvukový monitoring ACM pomocí diagnostické transkraniální 2–4 MHz sondy. Po 2 týdnech byl proveden hodinový monitoring AR a po dalších 2 týdnech 20minutové standardní neurosonologické vyšetření (NSV). Před zahájením každého ultrazvukového monitoringu či vyšetření, 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 monitoringem ACM a po 24 hodinách bylo provedeno MRI vyšetření včetně MRA. Po dobu 3 měsíců byl sledován výskyt nežádoucích účinků ultrazvukového monitoringu.

Výsledky: Po monitoringu ACM došlo ke snížení hladiny PAI-1 antigenu, tPA antigenu, fibrinogenu a AP aktivity u 9 z 10 dobrovolníků průměrně o 32, 23, 7 a 4 % ($p < 0,05$), s úpravou hladin do 24 hodin. Po monitoringu AR došlo k významnému snížení jen tPA antigenu, a to o 14 % ($p < 0,05$). Čas EF byl prodloužen o 15,2 % ($p = 0,05$) jen 24 hodin po monitoringu ACM. Žádné nežádoucí účinky ani změny při MRI vyšetření nebyly zaznamenány. Standardní NSV nemělo vliv na žádný ze sledovaných faktorů.

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

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

PS5 Protein S-100B jako prediktor časné rekanalizace akutní okluze arteria cerebri media

Herzig R¹, Schneiderka P², Buřval S³, Šaňák D¹, Vlachová I¹, Školoudík D¹, Král M¹, Zapletalová J⁴, Bártková A¹, Mareš J¹, Heřman M³, Kaňovský P¹

¹ Iktové centrum Neurologické kliniky LF UP a FN, Olomouc, Czech Republic

² Oddělení klinické biochemie FN Olomouc, Czech Republic

³ Radiologická klinika LF UP a FN Olomouc, Czech Republic

⁴ Pracoviště biometrie Ústavu lékařské biofyziky LF UP, Olomouc, Czech Republic

Úvod: Protein S-100B (S-100B) je nalézán v nervovém systému obratlovců, odkud je uvolňován poškozenou mozkovou tkání. Cílem bylo posoudit jeho roli jako prediktoru časné rekanalizace (< 6 hodin od rozvoje symptomů) akutní proximální okluze arteria cerebri media (ACM/M1) vedoucí k mozkovému infarktu (MI).

Pacienti a metodika: Byla použita prospektivní nemocniční studie. Soubor tvořilo 40 pacientů (22 mužů, 18 žen; věk 25–81, průměrně 65,0 ± ± 11,5 let) s akutním iktem na podkladě okluze ACM/M1 verifikované magnetickou rezonanční angiografií (MRA). Hladiny S-100B v séru byly stanoveny za 24 (S-100B₂₄), 48 (S-100B₄₈), 72 (S-100B₇₂) a 96 (S-100B₉₆) hodin od rozvoje MI. Rekanalizace ACM byla diagnostikována transkraniální dopplerovskou sonografií a MRA. Ke zjištění vztahu mezi jednotlivými a také maximální (S-100B_{max}) hodnotou S-100B a časnou rekanalizací ACM byl použit Mannův-Whitneyův test.

Výsledky: Následující hodnoty S-100B (μg/l) byly významně nižší u pacientů s časnou rekanalizací ACM ve srovnání s pacienty bez rekanalizace – S-100B₄₈ (průměrně 0,313 versus 1,459, $p = 0,008$), S-100B₇₂ (průměrně 0,235 versus 1,195, $p = 0,001$), S-100B₉₆ (průměrně 0,204 versus 0,967, $p = 0,001$) a S-100B_{max} (průměrně 0,320 versus 1,847, $p = 0,0003$). Také hodnoty S-100B₂₄ byly nižší u pacientů s rekanalizací ACM; tento rozdíl však nebyl statisticky významný.

Závěr: Hodnoty S-100B v séru naměřené za 48, 72 a 96 hodin a dále maximální hodnota S-100B získaná v průběhu intervalu 24–96 hodin od rozvoje MI na podkladě okluze ACM/M1 lze využít jako prognostický marker časné (< 6 hodin) rekanalizace MCA/M1.

Podpořeno grantem IGA MZ ČR číslo NR/8579-3/2005.

PS6 Volání 155 při vzniku CMP: Celonárodní studie zjišťující individuální reakci na vznik symptomů CMP

Mikulík R¹, Bunt L², Hrdlička D³, Dušek L⁴, Václavík D⁵, Krýza J³

¹ Neurologická klinika LF MU, FN U sv. Anny v Brně, Brno, Czech Republic

² Oddělení sociologie katedry sociologie Fakulty sociálních studií MU, Brno, Czech Republic

³ CEGEDIM Česká republika, Praha, Praha, Czech Republic

⁴ Institut biostatistiky a analýz LF MU, Brno, Czech Republic

⁵ Neurologické oddělení, Nemocnice Ostrava-Vítkovice, Czech Republic

Úvod: Úspěch terapie mozkového infarktu závisí na rychlosti léčby od vzniku příznaků. Přesto dosud žádná studie systematicky nezjišťovala reakci na vznik příznaků CMP v běžné populaci. Tato práce představuje celonárodní studii identifikující faktory vedoucí ke správné reakci (volání 155) při vzniku symptomů CMP.

Metodika: V období mezi listopadem a prosincem 2005 byla provedena dotazníková akce na území celé ČR za pomoci 3stupňové metody náhodného výběru respondentů zahrnující výběr místa, domácnosti a člena v domácnosti. Lidé starší 40 let byli osobně dotázáni pomocí strukturovaného

a standardizovaného dotazníku týkajícího se znalostí o CMP a testující reakci na vznik CMP pomocí validizovaného „stroke action testu“ (STAT). Predikátory skóre STAT > 50 % byly identifikovány vícerozměrnou regresní analýzou.

Výsledky: Celkově bylo kontaktováno 650 domácností, což poskytlo 592 interview (response rate 91%). Průměrný věk byl 58 ± 12 let, 55 % bylo žen. Za závažné onemocnění pokládalo CMP 66 % a 57 % si myslelo, že CMP lze léčit. Také 54 % správně pojmovalo ≥ 2 rizikové faktory CMP a 46 % pojmenovalo 2 příznaky CMP. Celkově 18 % dotázaných skórovalo > 50 % v dotazníku STAT. Predikátory tohoto skóre byly věk (na každých 10 let navíc, OR 1,4, 95%CI 1,2–1,7), středoškolské vzdělání (OR 1,7, 95%CI 1,1–2,6), znalost, že CMP je závažné onemocnění (OR 1,8, 95%CI 1,1–3,1) a že CMP je léčitelné onemocnění (OR 2,0, 95%CI 1,2–3,2).

Závěr: Povědomí o CMP v ČR bylo průměrné až dobré, přesto správná reakce na vznik příznaků byla špatná. Naše studie jako první identifikovala, že rozhodnutí volat 155 bylo ovlivněno znalostí, že CMP je závažné a léčitelné onemocnění. Toto je důležité pro plánování edukační kampaně zaměřené na CMP.

PS7 Srovnání dopplerovské ultrasonografie a nálezů na histologicky zpracovaných aterosklerotických plátů

Netuka D¹, Beneš V¹, Mandys V², Ostrý S¹

¹ Neurochirurgická klinika 1. LF UK a ÚVN a IPVZ, Praha, Czech Republic

² Ústav patologie 3. LF UK, Praha, Czech Republic

Úvod: Přesnost předoperačních vyšetření má zásadní význam při indikaci karotické endarterektomie. Prospektivní studie měla za cíl srovnat výsledky dopplerovské ultrasonografie (USG) s nálezy na histologicky zpracovaných aterosklerotických plátech.

Metodika: USG byla použita ke stanovení stupně stenózy vnitřní krkavice a tyto nálezy byly porovnány s měřením na histologicky zpracovaných aterosklerotických plátech. Nepoškozený aterosklerotický plát byl odstraněn ve 123 případech. Pláty byly histologicky zpracovány a transversálně nařezány. Nejmenší vnitřní lumen bylo změřeno, ve stejném místě byl změřen vnější rozměr plátu. Z těchto hodnot byla zpočítána stenóza. Byla též změřena plocha reziduálního lumen a plocha celého plátu, z těchto hodnot byla zpočtena plošná stenóza. Vzorky symptomatických stenóz byly rozděleny do těchto skupin: stenózy 30–49 % (skupina 1), stenózy 50–69 % (skupina 2) a stenózy 70–99 % (skupina 3). Vzorky asymptomatických stenóz byly rozděleny do těchto 2 skupin: stenózy menší než 59 % (skupina A) a stenózy větší než 60 % (skupina B). Wilcoxonův párový test byl použit ke zhodnocení závislosti předoperačních a pooperačních (histologických) vyšetření. Dále byla provedena analýza přesnosti zařazení jednotlivých stenóz do výše uvedených skupin.

Výsledky: Wilcoxonův párový test prokázal rozdíly mezi USG nálezy a měřením na histologických preparátech. Výsledky jsou následující: ve skupině 1 byla pouze 2 pozorování, proto nebyl proveden Wilcoxonův test. Ve skupinách 2 a 3 byly nalezeny signifikantní rozdíly mezi USG nálezy a měřením na histologických preparátech (jak měřením plochy stenózy, tak měřením, které porovnává průměr nejmenšího lumen a průměr celého plátu). Střední rozdíl byl malý mezi USG a měřením průměrů na preparátu ve skupinách 2 (–4,9 %) a 3 (+8,7 %).

22 symptomatických stenóz bylo zařazeno do skupiny 2 dle USG, podle měření na plátu (měření průměrů) bylo 6 těchto stenóz zařazeno do jiné skupiny stenóz (27,3 % případů). Při celkovém hodnocení přesnosti zařazování stenóz do jednotlivých skupin byla USG relativně přesným vyšetřením.

Závěry: UZ je relativně přesné vyšetření při zařazování stenóz do jednotlivých skupin dle míry zúžení tepny. Nicméně v absolutních hodnotách byly nalezeny signifikantní rozdíly mezi předoperačním a pooperačním vyšetřením.

Podpořeno grantem IGA MZČR NR/9435-3

PS8 STUMP syndrom

Hrbáč T

Neurochirurgická klinika FNŠP Ostrava, Ostrava, Czech Republic

Syndrom slepého pahýlu vnitřní krkavice je charakterizován tromboembolickými cévními mozkovými příhodami, kdy za zdroj tromboembolů je považován pahýl okludované vnitřní krkavice na krku a cesta embolizace do mozku je přes zevní krkavici a přirozené anastomózy. Hlavní taková anastomóza je a. ophthalmica. Na souboru 43 pacientů s prokázanou okluzí vnitřní krkavice na krku a pahýlem větším než 4mm demonstrujeme indikační rozvahu operačního versus konzervativního řešení těchto pahýlů.

PS9 Význam intraoperačního monitorování motorických evokovaných odezev při operacích aneurysmat v povodí

Ostrý S, Netuka D, Mohapl M, Stejskal L, Beneš V

Neurochirurgická klinika 1. LF UK, ÚVN Praha, Praha 6, Czech Republic

Úvod: Pro řešení aneurysmat kmene a větví arteria cerebri media se jeví mikrochirurgie jako vhodnější postup než endovaskulární léčba.

Materiál a metodika: V období 8/05 až 3/07 bylo diagnostikováno panagografií a následně operováno při 21 operacích 18 pacientů s 25 aneurysmaty; 5 pacientů se 7 aneurysmaty prodělalo subarachnoidální krvácení. Nejvyšší skóre dle Hunta-Hesse, WFNS a Fischera bylo 3, 5 a 4. 19 aneurysmat bylo uloženo v bifurkaci M1/2, 6 v segmentu M2 a distálně; 6 pacientů mělo po 2 aneurysmatech, z toho ve 3 případech byla lokalizována bilaterálně. Všichni nemocní byli operováni v celkové intravenózní anestezii. Intraoperačně byly monitorovány somatosenzorické evokované potenciály (SEP) n. medianus a transkraniální motorické evokované potenciály (MEP) s registrací odezev ze svalů kontralaterální horní končetiny.

Výsledky: Všech 25 aneurysmat bylo klipem vyřazenou z oběhu. Kompletní vyřazení každého z aneurysmat a průchodnost mateřské tepny bylo ověřeno intraoperačně dopplerovskou ultrasonografií za použití mikrosondy. Dočasný klip M1 segmentu byl použit v 6 případech, M2 v segmentu 1krát. Alarm pro chirurga byl vyhlášen na podkladě poklesu amplitudy MEP na méně než 50 % referenční hodnoty trvající více než 60 sekund. Toto nastalo u 3 pacientů: 1krát v průběhu preparace aneurysmatu, 2krát při dočasném uzavření M1 segmentu. Na základě alarmu byly retraktory uvolněny a naloženy jinak, dočasné klipy byly odstraněny celkem za 5, resp. 3 minuty po uzavření tepny. Všechny odpovědi se plně restaurovaly, kromě posledního případu. U tohoto pacienta vznikla pooperační hemiparéza lehkého stupně trvající 7 dní. Amplituda i latence SEP byly vždy bez významných změn. 1 pacient zemřel na následky vazospazmů po subarachnoidálním krvácení, 2 byli klasifikováni jako Glasgow Outcome Scale 4 (oba po krvácení), zbylých 15 mělo GOS 5.

Závěr: Intraoperační monitorace MEPs se jeví jako užitečný a citlivý způsob sledování poruch perfuze v povodí arteria cerebri media a predikci pooperační hemiparézy.

PS10 On-line registr subarachnoidálních krvácení

Bradáč O¹, Beneš V², Šimánek M³

¹ NCHK 1. LF UK a ÚVN, Praha, Czech Republic

² NCH oddělení KN Liberec, Czech Republic

³ MFF UK, Praha, Czech Republic

Úvod: V rámci snahy o maximální zefektivnění péče o pacienty po akutním subarachnoidálním krvácení, stejně jako pro dokonalý popis všech pozdních následků SAK byl vytvořen On-line registr aneurymatických subarachnoidálních krvácení. V rámci tohoto projektu, který předpokládá aktivní účast přinejmenším většiny pracovišť zabývajících se problematikou řešení SAK, bude vybudována databáze pacientů na těchto pracovištích léčených.

Metodika: Databáze je vytvořena na platformě SQL s on-line webovým rozhraním pro zadávání dat jednotlivých pacientů. Tato jsou šifrována jednosměrnou šifrou a daný pacient v databázi vystupuje pod jedinečným číslem, které však neumožňuje nikomu jeho zpětnou identifikaci. Struktura vkládaných dat je uzpůsobena pro snadné vkládání a vyhledávání především informací bezprostředně spjatých s neurochirurgickým, či endovaskulárním způsobem řešení.

Výsledky: Prvním formulářem je podrobný popis klinického stavu pacienta a jeho anamnézy při prezentaci aneurysmatu. Dále radiologického nálezu na CT, CTAG, MRAG a při angiografickém vyšetření. V případě chirurgického řešení je důraz kladen na techniku řešení, peroperační rupturu aneurysmatu, nutnost použití dočasných klipů, eventuální ranné komplikace U endovaskulárně řešených aneurysmat je sledována technika řešení (použití stentu, remodelling), typ a počet použitých koilů, stupeň okluze. Dále procedurální komplikace jako ruptura aneurysmatu, disekce ICA, okluze mateřské tepny, či hematoma v třísle. Dále jsou popsány pozdní komplikace jako vazospazmy, hydrocefalus, či opětovné zakrvácení. Ke každému pacientovi a všem jeho aneurysmatům je vedena karta kontrol s daty a popisem grafického nálezu při kontrolách. V budoucnu po standardizaci neuropsychologického vyšetření zde budou uvedeny i tyto výsledky. Analogicky jsou sledována i aneurysmata neprasklá, řešená na neurochirurgických, či neuroradiologických pracovištích. Extrakce dat z databáze se uskutečňuje stejně jako vkládání dat pomocí webových formulářů. Každý uživatel má právo na zjištění kompletních informací zadaných vlastním pracovištěm, nebo zjištění souhrnných dat zadaných všemi pracovišti dohromady.

Závěr: Byla vytvořena databáze, která v budoucnu po naplnění reálnými daty bude schopná poskytnout konzistentní informace pro vědecké zpracování a průběžné vyhodnocování léčebných režimů ve snaze najít optimální léčebnou strategii prasklých i neprasklých intrakraniálních aneurysmat.

PS11 Užití multimodální monitorace u pacientů se subarachnoidálním krvácením

Hejčl A¹, Bolcha M¹, Vachata P¹, Bartoš R¹, Sameš M¹, Procházková J²

¹ Neurochirurgické oddělení Masarykovy nemocnice, Ústí nad Labem, Czech Republic

² Oddělení intenzivní péče Masarykovy nemocnice, Ústí nad Labem, Czech Republic

Úvod: Pacienti se subarachnoidálním krvácením (SAK) jsou ohroženi vazospazmy a edémem mozku. Monitorace tkáňové oxymetrie (ptiO₂) a tkáňového metabolismu (tzv. multimodální monitorace) jsou relativně nové metody. Hlavní využití v neurointenzivní péči je právě u pacientů s těžkým SAK a u neurotraumat. Jedná se o invazivní lokální metody přímého mě-

ření tkáňové oxymetrie a tkáňového metabolismu. Cílem jejich aplikace je včasná diagnostika ischemie mozku.

Metodika: Multimodální monitoraci jsme použili od 5/2006 do 7/2007 u 23 pacientů. Ve 21 případech u pacientů s neurotraumatem, u 2 pacientů se SAK. V 1. případě se jednalo o 60letou pacientku se SAK při ruptuře aneurysmatu v bifurkaci arteria cerebri media vpravo (ACM dx). Provedli jsme akutní klip prasklého aneurysmatu a evakuaci hematoma. 2. den po operaci byla aplikována čidla ICP, tkáňové oxymetrie a mikrodialýzy do pravého frontálního laloku a pacientka byla monitorována po 7 dnů. V 2. případě se jednalo o 43letého pacienta s rupturou aneurysmatu komplexu přední komunikanty (ACom), u kterého 10. pooperační den došlo k rozvoji těžkých vazospazmů v povodí obou ACM dle TCD a s rozvojem hlubokého bezvědomí (GCS = 3). Přistoupili jsme ke kontinuální intraventrikulárně aplikaci nitroprusidu sodného při kontinuální multimodální monitoraci v povodí ACM dx. Pacient byl monitorován po dobu 7 dnů.

Výsledky: V 1. případě jsme u pacientky pozorovali postupný pokles perfuzního tlaku na podkladě elevace intrakraniálního tlaku a poklesu středního arteriálního tlaku. V korelaci s poklesem perfuzního tlaku došlo v mozkové tkáni k poklesu hodnot tkáňové oxymetrie až k dolní hranici normy a dekompenzaci tkáňového metabolismu. Tento nepříznivý trend koreloval se špatným výsledným klinickým stavem. Ve 2. případě u pacienta s rozvojem vazospazmů v pooperačním období 10. den po SAK hodnoty TCD prokázaly rychlosti v obou ACM 300 cm/s. Tkáňová oxymetrie i indikátory energetického metabolismu byly po celou dobu monitorace v rozpětí fyziologických hodnot, což korelovalo s normálním nálezem na CT mozku v povodí ACM dx. Pacient se probral k vědomí a byl přeložen do spádové nemocnice.

Závěr: Jsme první neurochirurgické pracoviště v České republice, které využívá tkáňové oxymetrie spolu s mikrodialýzou v neurointenzivní péči. Postupné nabývání zkušeností s multimodální monitorací vede k jejímu většímu praktickému uplatnění při léčbě našich pacientů.

PS12 Nepřímá karotido-kavernózní píštěl: kazuistika

Reichel T¹, Krobot M¹, Doležil D¹, Fulneček D², Procházková V³, Czerný D³, Doležilová V³

¹ Neurologické oddělení Slezské nemocnice v Opavě, Opava, Czech Republic

² Radiologické oddělení Slezské nemocnice v Opavě, Opava, Czech Republic

³ Ústav radiodiagnostický FNŠP Ostrava, Czech Republic

Karotido-kavernózní píštěle (KKP) jsou abnormní komunikace mezi karotickým arteriálním řečištěm a kavernózním sinem. U přímé karotido-kavernózní píštěle je komunikace vytvořena mezi kavernózním sinem a kavernózní částí vnitřní karotidy (typ A dle Barrowa), u nepřímé karotido-kavernózní píštěle je komunikace vytvořena mezi kavernózním sinem a větvemi vnitřní nebo zevní karotidy, eventuálně mezi kavernózním sinem a větvemi obou karotid, zásobujícími přilehlou duru mater (typy C, D a E dle Barrowa).

Píštěle mohou vznikat v důsledku traumat (i iatrogeně) nebo spontánně. U spontánně vzniklých KKP často příčinu neznáme, vzácněji je příčina známá, např. u kolagenopatií (Ehlersův-Danlosův syndrom), u tromboflebitid, u otitid a sinusitid.

Klinický obraz může být různý. Objevuje se šelest, bolest hlavy, diplopie, léze okohybných nervů, chemóza spojivky, protruze (někdy s pulzací) bulbu, ulcerace rohovky, sekundární glaukom, zhoršení vizu až ztráta zraku. Protože pravý a levý sinus cavernosus jsou propojeny interkavernózními siny, je možná i kontralaterální manifestace příznaků. Průběh může být benigní

s mírnými příznaky a se spontánním zhojením KKP, ale i maligní v důsledku intrakraniálního krvácení (u venózní kongesce v povrchových žilách hemisféry), případně s ischemií většího cerebrovaskulárního teritoria (u vysokoprotokových píštělí okrádajících zkratem arteriální řečiště, pokud je insuficientní *circulus arteriosus cerebri Willisii*).

V diagnostice se uplatňuje CT, MRI a především DSA, která zhodnotí typ a velikost píštěle, a na základě které je rozhodnuto o způsobu léčby – u přímých KKP dnes nejčastěji transarteriálním uzávěrem píštěle odpoutatelným balónkem, u nepřímých KKP pak nejčastěji transvenózní embolizací.

Autoři prezentují kazuistiku 64leté pacientky s diagnostikovanou oboustrannou nepřímou KKP, řešenou endovaskulárně kombinovaným transarteriálním a transvenózním přístupem.

PS13 Riziko dekompresní příhody s neurologickým deficitem při potápění

Šrámek M¹, Tomek A¹, Honěk T²

¹ *Neurologická klinika FN Motol, Praha, Czech Republic*

² *Kardiocentrum FN Motol, Praha, Czech Republic*

Úvod: Dekompresní příhoda (DCS) při potápění souvisí s tvorbou plynových bublin v těle v průběhu vyořování. Její nejzávažnější formou je embolizace plynových bublin do mozku. Při přítomnosti pravo-levého (P-L) zkratu se zvyšuje pravděpodobnost arterializace plynových bublin vznikajících převážně ve venózní krvi. V literatuře je udáváno riziko 5 závažných dekompresních příhod na 10 000 ponorů, u potápěčů s významným pravo-levým (P-L) zkratem 1 závažná příhoda na 100 ponorů.

Cíl práce: Zjistit prevalenci dekompresních příhod, zejména s rozvojem neurologického deficitu v tuzemské potápěčské populaci, mj. s ohledem na přítomnost P-L zkratu.

Materiál a metodika: Celkem bylo vyšetřeno 96 potápěčů, průměrného věku 36 let (17–62), kteří provedli celkem 28 371 ponorů (7–2000). Byli cíleně dotazováni na zdravotní obtíže vzniklé v souvislosti s potápěním (DCS), jejich tíži a počet příhod. Podle klinických příznaků byly rozděleny do 4 kategorií: DCS0 – bez obtíží, jen únava, DCS1 – mírné nespecifické obtíže (cefalea, ...), DCS2 – specifické obtíže nesvědčící pro event. arterializaci plynových bublin (bolesti kůže a kloubů, mramorování kůže, ...), DCS3 – specifické obtíže svědčící pro arterializaci plynových bublin (hemiparéza, zmatenost, porucha zraku, řeči, ...). Všichni byli vyšetřeni na přítomnost P-L zkratu pomocí transkraniálního dopplerovského vyšetření (TCD). Dle závažnosti P-L zkratu byli rozděleni do 4 skupin: 0 – zkrat neprokázan, 1 – low grade, 2 – medium grade, 3 – high grade. Jako závažná byla hodnocena DCS ve kategorii 3 a P-L zkrat high grade, tedy ve skupině 3.

Výsledky: Při celkovém počtu 28 371 ponorů se udalo celkem 35 dekompresních příhod, z nichž bylo 13 DCS1, 11 DCS 2 a 11 DCS3. Pravděpodobnost rozvoje jakékoliv DCS (DCS 1–3) v námi vyšetřené potápěčské populaci je tedy 12,34/10 000 ponorů, pro závažnou DCS (DCS3) pak 3,88/10 000 ponorů. Podskupina potápěčů s P-L zkratem jakéhokoliv grade (1–3) provedla 15 200 ponorů, postihlo je 27 příhod (8 DCS 1, 9 DCS2, 10 DCS3). Pravděpodobnost rozvoje DCS1–3 je pro tuto podskupinu 17,76/10 000 ponorů a pro rozvoj DCS3 pak 6,58/10 000 ponorů. Skupina potápěčů se závažným P-L zkratem provedla 10 204 ponorů, postihlo je 20 dekompresních příhod (5 DCS1, 7 DCS2 a 8 DCS3). Pravděpodobnost rozvoje DCS1–3 je 19,60/10 000 ponorů a DCS3 7,84/10 000 ponorů.

Závěr: Dekompresní příhoda je poměrně vzácnou komplikací provázející potápění, její prevalence i závažnost výrazně vzrůstá u potápěčů s prokázaným pravo-levým zkratem.

PS14 Kombinovaná trombolytická terapie mozkového infarktu v průběhu migrenózního záchvatu: kazuistika.

Král M, Školoudík D, Opavský R, Šaňák D, Vlachová I, Herzig R, Kaňovský P

Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc, Czech Republic

Úvod: Vztah mezi migrénou ischemickou cévní mozkovou příhodou je velice komplexní a mohou být jmenovány nejméně 4 aspekty: 1) Migréna jako příčina ischemické cévní mozkové příhody (migrenózní infarkt). 2) Mozkový infarkt v průběhu migrenózního záchvatu (Ischemic Stroke Occuring During an Attack of Migraine – ISODAM) – migréna je zde nutný koexistující, ale ne jediný faktor. 3) Migrenózní záchvat jako spouštěcí mechanismus mozkové ischemie. 4) Migréna jako rizikový faktor ischemické CMP. ISODAM je velmi vzácnou příčinou ischemické CMP, poprvé popsána Milhaudem et al v roce 2001. Na rozdíl od migrenózního infarktu zde nejsou vazospazmy jediným patogenetickým faktorem, svou roli zde hraje pravděpodobně i tromboembolie. Z terapeutického hlediska pacient s ISODAM a diagnostikovaným uzávěrem intrakraniální tepny může podstoupit rekanalizační terapii, především trombolýzu, pokud jsou splněna indikační kritéria.

Kazuistika: 21letá žena byla přivezena na urgentní příjem FN Olomouc pro náhle vzniklou bolest hlavy fronto-temporálně vlevo s fotofobií, fonofobií, nauzeou a s rozvojem centrální pravostranné hemiparézy, hemihypestezie a hemianopsie (11 bodů v NIHSS) 1 hodinu po začátku bolesti hlavy. MRI mozku + MR-angio (116 minut od začátku příznaků) prokázaly akutní infarkt v teritoriu levé ACP a okluzi větvi levé ACP. Pacientka splnila kritéria pro aplikaci systémové trombolýzy, začátek aplikace 150 minut od začátku příznaků v kombinaci s ultrazvukovým monitoringem (sono-trombolýza). 2 hodiny od začátku terapie došlo ke zlepšení hybnosti pravostranných končetin – zlepšení o 2 body v NIHSS škále. Po 24 hodinách přetrvává lehká centrální hemiparéza, hemihypestezie a hemianopsie (4 body v NIHSS). Kontrolní MRI + MR-angio mozku po 10 hodinách zobrazuje subakutní infarkt v povodí ACP vlevo a levém talamu s rekanalizační větvi ACP vlevo, kontrolní neurosonologické vyšetření prokazuje kompletní rekanalizaci levé ACP. Při propuštění (den 10) je přítomna jen pravostranná hemianopsie (2 body v NIHSS), při kontrolách po 30 a 90 dnech přetrvává jen parciální pravostranná hemianopsie (1 bod v NIHSS).

Závěr: Mozkový infarkt v průběhu migrenózního záchvatu je velmi vzácnou příčinou ischemické CMP, prognóza u těchto pacientů je relativně dobrá. Při průkazu okluzy mozkové tepny lze indikovat rekanalizační terapii (systémovou trombolýzu, event. jinou metodu rekanalizace tepny).

PS15 Komplexná rehabilitační léčba pacientov s centrálními parézami

Nábělková, CSc. A, Kuciaková J, Vicianová M

Národné rehabilitačné centrum, Kováčová, Slovak Republic

Úvod: U pacientov s centrálními parézami rôznej etiológie sa v rehabilitácii uplatňujú rovnaké metódy – cieľom je maximalizovať funkčné schopnosti. Komplexný rehabilitačný program v NRC Kováčová zahŕňa: rehabilitačné ošetrovatelstvo, pohybovú liečbu, liečebnú výchovu sebestačnosti, ergoterapiu, fyzikálnu liečbu, logopedickú, neuropsychologickú a sociálnu rehabilitáciu.

Súbor a metodika: Sledovali sme 80 pacientov s centrálními parézami hospitalizovaných v NRC Kováčová v r. 2005–2006: 30 pacientov s dg. st. p. NCPM ischem., 20 pacientov s dg. st. p. NCPM hemorag., 20 pacientov

s dg. st. p. KC traume, 10 pacientov s dg. st. p. operácii TU mozgu. Priemerný vek pacientov bol 51,8 rokov, dĺžka rehabilitácie 6–8 týždňov. Funkčné schopnosti pacienta na začiatku a po ukončení rehabilitácie sme hodnotili testom FIM, v ktorom sa 7 bodovou škálou hodnotí 18 činností – ide o aktivity nevyhnutné pre normálny nezávislý život jedinca (13 motorických a 5 kognitívnych aktivít). Na testovanie významnosti rozdielov priemerných hodnôt FIM skóre na začiatku a po absolvovaní rehabilitačnej liečby sme použili t-test pre párové hodnoty.

Výsledky: Priemerné FIM skóre sa po absolvovaní rhb. liečby v celom súbore ($n = 80$) sa zvýšilo z 81 na 94 bodov, čo je štatisticky významné zvýšenie pri $p \leq 0,001$, z toho priemerné motorické FIM skóre sa zvýšilo z 52 na 64 bodov (signifikantné zvýšenie pri $p \leq 0,001$) a priemerné kognitívne FIM skóre sa zvýšilo z 29 na 30 bodov (signifikantné zvýšenie pri $p \leq 0,01$). Testovali sme aj rozdiely dosiahnutého FIM skóre na začiatku a po ukončení rhb. liečby v jednotlivých diagnostických skupinách: zvýšenie celkového a motorického FIM skóre v súbore pacientov po NCPM ischem. ($n = 30$), v súbore pacientov po NCPM hemorag. ($n = 20$), v súbore pacientov po KC traumách ($n = 20$) a v súbore pacientov po operácii mozgového tumoru bolo štatisticky významné; kognitívne FIM skóre sa významne zvýšilo len u pacientov s dg. st. p. NCPM ischem., kým v ostatných 3 sledovaných skupinách nedosiahlo zvýšenie významnosti.

Záver: Komplexná rehabilitačná liečba vedie k významnému zlepšeniu funkčných schopností rehabilitantov s centrálnymi parézami, pričom zisky v motorickej oblasti sú výraznejšie ako v oblasti kognitívnej.

PS16 Opavské zkušenosti s trombolytickou léčbou CMP

Krobot M, Kišš M, Doležil D, Reichel T

Neurologické oddělení Slezské nemocnice, Opava, Czech Republic

Úvod: Od dubna 2003 je v ČR schválená intravenózní trombolýza (IVT) tkáňovým aktivátorem plazminogenu pro léčbu ischemického iktu. Autoři prezentují 2leté zkušenosti s touto terapií.

Materiál a metodika: Od ledna 2005 do února 2007 bylo na „semi-intenzivním“ lůžku neurologického oddělení Slezské nemocnice v Opavě léčeno IVT 14 pacientů. U tohoto souboru pacientů jsem provedli retrospektivní analýzu s bližším rozбором podskupiny zemřelých.

Výsledky: Průměrný věk 62 (38–76), medián vstupního NIHSS 15 (7–21), onset-to-treatment time (OTT) 128 min (77–170), door-to-needle time (DTN) 72 min (50–124). Dobrý výsledný klinický stav hodnocený jako nezávislost po 3 měsících (mRS 0–2) byl u 50% pacientů, 3měsíční mortalita byla 42% (6 pacientů). U podskupiny zemřelých věk 65 (45–76), NIHSS 19 (15–21), OTT 131 min (77–170), DTN 82 min (60–124). Intracerebrální krvácení v prvních 36 hodinách se vyskytlo pouze v podskupině zemřelých, 2krát symptomatické, 1krát asymptomatické. Příčinou úmrtí u 3 pacientů byl maligní mozkový infarkt, 1 pacient zemřel odloženě na kardiální selhání.

Závěr: Tato retrospektivní analýza ukazuje efektivitu a bezpečnost IVT u pacientů s ischemickým iktem s výjimkou pacientů s velmi těžkým neurodeficitem (NIHSS 20 a výše) v podmínkách našeho oddělení.

PS17 Onemocnění moyamoya: kazuistika

Goldmund D, Mikulík R, Dufek M, Reif M

Neurologická klinika FN U sv. Anny, Brno, Czech Republic

Onemocnění moyamoya (MMD) je progresivní stenookluzivní onemocnění cerebrálních tepen s predilekčním postižením terminálního úseku a. ca.

rotis interna (ACI) a tepen Willisova okruhu. Radiografické charakteristiky onemocnění byly poprvé popsány Takeuchim a Shimuzem v 50. letech. První kazuistika, splňující současná diagnostická kritéria MMD byla publikována Takeuchim v r.1961. Moyamoya (japonsky „obláček kouře“) je charakterizována angiografickým nálezem abnormální kolaterální sítě jemných tepen, která se vyvíjí v okolí stenotických či okludovaných tepen. Proces je většinou bilaterální, jednostranná manifestace však chorobu nevyklučuje.

MMD je onemocnění, vyskytující se převážně u asiátů, spíše raritně bývá postižena bílá rasa, afroameričané a hispánci. Onemocnění se manifestuje v širokém věkovém rozmezí (4 měsíce až 67 let), maximum v první a poté ve 3.–4. dekádě. Klinický průběh bývá variabilní – od asymptomatických forem přes tranzitorní ischemické ataky až po cévní příhody s trvalým neurologickým deficitem. U dospělých je na rozdíl od dětí častější výskyt intraventrikulárních, subarachnoidálních či intraparenchymových krvácení (až ve 30 % případů). Na MMD je třeba pomyslet v případě iktu v mladém věku při absenci cévních rizikových faktorů, po vyloučení kardioembolizace, hyperkoagulačního stavu a vaskulitidy. Diagnózu podporuje typický angiografický nález. Základem pro diagnostiku moyamoya disease je digitální subtrakční angiografie (DSA), je možné užít i MRI a MR-angiografii.

Prezentována je kazuistika mladé pacientky s opakovanými ischemickými cévními mozgovými příhodami a angiografickým nálezem splňujícím kritéria pro diagnózu onemocnění moyamoya.

PS18 Retrospektivna analýza skupiny pacientov s ICMP po systémovej trombolytickej liečbe

Haring J., Toth J., Krastev G.

Neurologické oddelenie FN Trnava, Slovak Republic

Od januára 2005 do marca 2007 bolo hospitalizovaných na Neurologickom oddelení FN v Trnave 1 176 pacientov s CMP, z toho 1021 bolo ischemických mozgových príhod (iCMP). Za uvedené obdobie sme podali systémovú intravenóznou trombolytickú liečbu rt-PA 21 pacientom, v priemernej dávke 82,6 mg, čo predstavuje 2,06 % z celkového počtu iCMP. Priemerný vek pacientov bol 67,0 rokov a priemerné vstupné NIHSS bolo 10,52 bodov. Priemerný čas od príchodu pacienta na neurologickú ambulanciu až po podanie rt-PA bol 94,2 minút. 47,6 % pacientov boli bez neurologického deficitu pri prepustení resp. pri kontrolnom vyšetrení o 3 mesiace (mRS 0–1), 57,1 % pacientov boli vo vyhovujúcom klinickom stave (mRS 0–2), 4,8 % bolo pacientov so stredne ťažkým deficitom (mRS 3–4), s ťažkým deficitom bolo 9,5 % pacientov (mRS 5). Zamerali sme sa i na výskyt symptomatických hemorágií po podaní trombolytickej liečby, ktorá sa vyskytla u 1 pacienta s fatálnym koncom (4,8 %). V našej retrospektívnej analýze sme sa pokúsili vyhodnotiť časové údaje od vzniku mozgového iktu až po podanie trombolytickej látky, priemerný vek pacientov, ich komorbidity a etiológiu iktu, nálezy na CT, resp. MRI a ich koreláciu s klinickým stavom pacienta. Dáta sme spracovali štatisticky a výsledky sme porovnali s už publikovanými údajmi z neurologického pracoviska nitrianskeho regiónu a s výsledkami štúdie NINDS. Cieľom našej analýzy bolo optimalizovať na základe dostupných dát prednemocničnú a nemocničnú starostlivosť u pacientov s ischemickou CMP tak, aby sme boli schopní zvýšiť počet trombolyzovaných pacientov v trnavskom regióne a spresniť identifikáciu pacientov, ktorí potenciálne môžu profitovať z trombolytickej liečby.

Extrapyramidová onemocnění

PS19 Autonomní dysfunkce u neurodegenerativních onemocnění: ortostáza (pilotní studie)

Farníková K, Micenková M, Kaňovský P.

Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc, Czech Republic

Úvod: Neurodegenerativní choroby (ND) jsou charakterizovány předčasným zánikem nebo degenerací neuronů. U mnoha ND byl popsán výskyt primární autonomní dysfunkce, jejímž hlavním klinickým projevem je ortostatická hypotenze, tj. pokles systolického tlaku minimálně o 20–30 mm Hg a diastolického tlaku o 10 mm Hg. Ortostatická hypotenze je způsobena především poruchou srdečních baroreceptorů, ztrátou sympatické inervace a neschopností zvýšit ortostaticky hladinu noradrenalinu v krvi. Cílem této studie bylo potvrdit souvislost mezi neurodegenerativními chorobami, ortostatickou hypotenzí a symptomatickou ortostatickou hypotenzí (synkopou). Jednoduché ortostatické testy (Thomsonův bedside test) a HUT (head-up tilt test) byly zvoleny jako nástroj k vyšetření ortostázy.

Metodika: Ortostatický test (Thomsonův bedside test, tj. měření TK vleže a v 1. a 3. minutě po postavení) a HUT byli provedeny u 23 pacientů s ND (17 pacientů s diagnózou idiopatické Parkinsonovy nemoci (IPD) a 6 pacientů trpících spinocerebelární ataxií (SCA). Bylo vyšetřeno 19 mužů a 4 ženy, průměrný věk pacientů byl 60, 7 (SD = 3,4) let. Diagnóza byla stanovena na základě podrobné evaluace klinické, zobrazovací a laboratorní. Vyšetření byla vždy prováděna za hospitalizace.

Výsledek: Systolický tlak kolísá v rozmezí od 160 do 90 mm Hg, diastolický od 60 do 90 mm Hg. U 5 pacientů (1 žena – SCA, 4 muži – 1 SCA, 3 IPD) byla zachycena významná ortostatická hypotenze (17 %), přičemž u 1 pacienta s IPD byl pozitivní HUT se záchytem kardioinhibiční synkopy (4 %).

Závěr: Ortostatické testy jsou jednoduchou a rychlou metodou, která může přispět k záchytu ortostatické hypotenze u pacientů s neurodegenerativním onemocněním.

PS20 Plazmatická hladina homocysteinu a periferní neuropatie u pacientů s parkinsonovou chorobou.

Nevrlý M, Vranová H, Otruba P, Dufek J, Kaňovský P

Neurologická klinika LF UP, FN Olomouc, Czech Republic

Úvod: Homocystein (Hcy) je rizikový faktor vaskulárních onemocnění, kognitivních poruch a demence. Zvýšená hladina Hcy v plazmě je považována také za neurotoxickou, zvyšující riziko převážně axonální degenerace periferních nervů (Müller et al 2004). Zvýšená hladina Hcy byla v několika retrospektivních studiích zjištěna u pacientů trpících Parkinsonovou nemocí (PN) dlouhodobě léčených L-DOPA (Allain et al 1995, Müller et al 1999). Cílem studie je posoudit vztah mezi plazmatickou hladinou Hcy a parametry kondukčních studií elektromyografického (EMG) vyšetření motorických i senzitivních nervů na dolních končetinách.

Metodika: EMG vyšetření rychlosti vedení senzitivním nervem (SNCV) a amplitudy akčního potenciálu senzitivního nervu (SNAP) na n. suralis vpravo a n. peroneus superficialis vlevo, zhodnocení rychlosti vedení motorickým nervem (MNCV) a amplitudy akčního potenciálu motorického nervu (MNAP) n. tibialis vpravo a n. peroneus vlevo a vyšetření H-reflexu na obou tibiálních nervech bylo provedeno u 18 pacientů s PN ve věku 29 až 73 let (průměr 61,8 ± 10,3 roku). U všech 18 pacientů byla současně vyšetřena i hladina Hcy v plazmě.

Výsledek: Koncentrace Hcy byla 13,3 ± 4,4 μmol/l. U 10 pacientů (55,6 %) byla zjištěna hodnota vyšší než 12 μmol/l (Stanger et al 2003). Abnormální snížení SNCV (< 45 m.s⁻¹) na n. suralis vpravo bylo zjištěno u 9 pacientů,

na n. peroneus superficialis vlevo u 10 pacientů. Zpomalení MNCV pod normu (< 40 m.s⁻¹) bylo zjištěno na n. tibialis vpravo u 4 a na n. peroneus vlevo u 3 pacientů. Data byla podrobena statistické analýze dle Pearsonova korelačního testu a byla zjištěna korelace mezi plazmatickou hladinou Hcy a MNCV n. peroneus vlevo.

Závěr: Výsledky této studie by mohly svědčit pro vztah mezi hyperhomocysteinémií a demyelinizačním postižením peroneálního nervu. Nicméně mezi ostatními parametry kondukčních studií a hladinou Hcy nebyla zjištěna statisticky signifikantní korelace. Korelace jen s jedním z parametrů není zřejmě jednoznačným důkazem.

PS21 Familiární agregácia parkinsonovej choroby: genealogická štúdia

Kollarová K, Obereigner R, Nestrašil I, Ressler P, Kaňovský P

Neurologická klinika LF UP, FN Olomouc, Czech Republic

Úvod: Parkinsonova choroba (PD) je po Alzheimerovej chorobe druhé najčastejšie neurodegeneratívne ochorenie. Vyznačuje sa širokou variabilitou pre vek nástupu príznakov. Je otáznou, či gény podmieňujúce dispozíciu k vzniku PD sa veku deliajajú aj na vek nástupu príznakov. Začiatok príznakov PD v mladšom veku je spojený s rodinným výskytom, pretože v niekoľkých rodinách s výskytom PD bol vek nástupu nižší ako 50 rokov. Familiárne formy tvoria 10–15 % všetkých prípadov. Pre raritný výskyt veľkých parkinsonských rodín, nízku heritabilitu a veľkú heterogenitu PD existuje len málo prospektívnych štúdií podporujúcich túto hypotézu. Cieľom tejto štúdie je porovnať vzťah medzi skorým nástupom a rodinným výskytom PD a teda či genetické faktory prispievajú k skorému začiatku PD.

Metodika: 148 z pacientov pravidelne sledovaných v nadregionálnom Centre pre diagnostiku a liečbu neurodegeneratívnych ochorení vyplnilo štruktúrovaný dotazník. Zaujímali sme sa o pohlavie, vek pacienta, prvé príznaky ochorenia a vek nástupu u sledovaných pacientov ako aj u ich príbuzných. K vyhodnoteniu bolo vrátených 100 vyplnených dotazníkov.

Výsledky: Rodinný výskyt v súvislosti s nízkym vekom nástupu PD sa potvrdil v 18 prípadoch (9 mužov a 9 žien) zo 100 pacientov zaradených do epidemiologickej štúdie. Použitím biseriálneho korelačného koeficientu sme zistili štatisticky signifikantnú vysokú koreláciu (hodnota $r_{bis} = 0,658$) medzi vekom nástupu PD a jej skorším výskytom v nasledujúcej generácii a to na hladine významnosti $\alpha = 0,01$.

Závěr: Naša genealogická dotazníková štúdia preukázala celkom jednoznačnú súvislosť medzi pozitívou rodinnou anamnézou a výskytom PD v mladšom veku. V našej skupine pacientov možno hovoriť o prítomnosti fenoménu anticipácie, keďže potomkovia boli v drivej väčšine prípadov mladší ako ich starší príbuzní trpiaci na PD. Toto zistenie potvrdzuje hypotézu, že pozitívna rodinná anamnéza je významným rizikovým faktorom pre možný včasný rozvoj Parkinsonovej choroby, pričom relatívne riziko tu podľa niektorých prác značne varíruje medzi 2,6 až 14,6. V našej skupine pacientov je zjavné, že v prípade mužov sa jedná vo väčšine prípadov o hereditu paternálnu, zatiaľ čo u žien o hereditu maternálnu.

PS22 EMG análního svěrače a reflex kožního sympatiku v diagnostice multisystémové atrofie

Štětkářová I¹, Nováková L², Růžička E²

¹ Neurologické oddělení Nemocnice Na Homolce, Praha, Czech Republic

² Neurologická klinika 1. LF UK, VFN, Praha, Czech Republic

Cíl: Multisystémová atrofie (MSA) je progredující degenerativní onemocnění nervového systému, které vede k těžkým poruchám extrapyramidové

vého, pyramidového, mozečkového a autonomního systému. Onemocnění se v počátcích manifestuje parkinsonským syndromem a bývá obtížné jej odlišit od jiných extrapyramidových poruch. Příznaky autonomní dysfunkce mohou být plíživé a při klinickém vyšetření přehlédnuté. U řady nemocných dochází ke ztrátě mikčního a defekačního reflexu a k inkontinenci moči a stolice. EMG análního svěrače objektivizuje neurogenní lézi. Reflex kožního sympatiku (SSR) je odpověď na podráždění potních žláz v kůži, které jsou inervované cholinergními sympatickými nemyelinizovanými vlákny typu C. V naší práci jsme se zaměřili na přínos těchto neurofyziologických metod v diagnostice MSA.

Metodika: V souboru 15 osob s podezřením na MSA mělo 8 osob mikční a defekační obtíže a 7 osob mělo klinické příznaky ortostatické hypotenze. Bylo provedeno vyšetření MRI mozku a ortostatický test. U všech pacientů jsme vyšetřili jehlové EMG análního svěrače s analýzou motorických jednotek. Reflex kožního sympatiku byl vyvolán bolestivým elektrickým podrážděním n. medianus v oblasti zápěstí a snímán z dlaně.

Výsledky: Z 15 osob se suspektní MSA mělo neurogenní nález (denervací potenciály, regenerační MUP) v análním svěrači 9 osob, z toho současně 5 osob mělo abnormální SSR (absence odezvy, zpomalená latence a nízká amplituda). Celkově mělo abnormální SSR 6 osob. MRI nález, který podporoval diagnózu MSA, byl zjištěn u 4 osob, abnormální ortostatický test měly 3 osoby.

Závěr: V naší práci jsme potvrdili, že EMG análního svěrače i SSR je u pacientů s MSA abnormální ve vysokém procentu. Jde o časově nenáročnou neurofyziologické testy, které je možné použít vedle řady dalších morfologických a klinických testů v diagnostice MSA.

Podpořeno výzkumným záměrem MSM0021620849.

PS23 Atrofie kaudata a akantocyty u McLeodova syndromu: kazuistika

Klempíř J¹, Roth J¹, Zárubová K², Písačka M³, Špačková N¹, Tilley L⁴

¹ Neurologická klinika 1. LF UK, VFN, Praha, Czech Republic

² Neurologická klinika 2. LF, FN Motol, Praha, Czech Republic

³ Ústav hematologie a krevní transfuze, Praha, Czech Republic

⁴ Institute for Transfusion Sciences and International Blood Group Reference Lab, Southhampton, Bristol, UK

McLeodův syndrom (MLS) je raritní X recesivně vázané neurodegenerativní onemocnění. Produktem XK genu v lokusu Xp21 je membránový protein s ne zcela jasnou funkcí, jehož součástí je erytrocytární antigen Kx. Nepřítomnost Kx proteinu vede k snížené vazbě antigenů Kell systému na erytrocytech.

V našem sdělení popisujeme první geneticky verifikovaný případ MLS v České republice.

U 52letého muže se během 7 let pozvolna rozvinuly mimovolní pohyby končetin, orofaciální dyskineze a psychický neklid, bez nápadného kognitivního deficitu společně s výraznou atrofií kaudat. Genetickým vyšetřením byla vyloučena Huntingtonova nemoc. Elektromyograficky na končetinách byla potvrzena mírná chronická difúzní neurogenní léze odpovídající axonálnímu typu motoricko-senzitivní polyneuropatie. Pacient měl chronickou hepatopatii spojenou s abúzem alkoholu. Transtorakální echokardiografie ukázala pokročilou hypertrofií levé komory. V séru byly významně zvýšeny jaterní testy, KC, laktát dehydrogenáza. V krevním obrazu bylo jednou náhodně zachyceno několik akantocytů, ale opakovaným vyšetřením ve specializované laboratoři se tento nález nepotvrdil. Byla prokázána absence Kx antigenu na erytrocytech a zeslabení antigenů Kell systému. Genetickým vyšetřením v Bristolu byla potvrzena mutace MLS.

Za 3 měsíce po stanovení diagnózy se během týdne u pacienta rozvinul ikterus. S rozvojem deliria a opakovanými těžkými hypoglykemiemi byl hospitalizován v okresní nemocnici. Následně se během několika hodin postupně došlo k další elevaci jaterních parametrů, rabdomyolýze a renálnímu selhání, hlubokému komatu s hyperpyrexii (41,0 °C), objevovaly se apnoické pauzy a různé typy arytmií. Pro srdeční zástavu byla neúspěšně provedena kardiopulmonální resuscitace.

Podpořeno grantem IGA MZ ČR NR 8937-4 a Výzkumným záměrem MSM0021620849

PS24 Objektivní hodnocení spastického syndromu pomocí 3D-analýzy: pacienti po centrální mozkové příhodě léčení pomocí botulotoxinu

Šifta P¹, Süssová J², Zahálka F¹

¹ FTVS UK, Praha, Czech Republic

² 1. LF UK, Praha, Czech Republic

Úvod: Spastický m. triceps surae způsobuje plantární flexi v talokrurálním kloubu, čímž se relativně prodlužuje délka dolní končetiny a pacient je nucen změnit stereotyp chůze. Relativní prodloužení dolní končetiny zapříčiňuje elevaci pánve, cirkumdukci a rekurvaci v kolenním kloubu. Aplikací botulotoxinu do spastického m. triceps surae se hypertonus svalu snižuje, dojde ke snížení plantární flexe v talokrurálním kloubu a délka dolní končetiny se zmenší. Pacient pak není nucen elevovat pánev, cirkumdukovat dolní končetinu a zmizí rekurvace kolenního kloubu.

Metodika: Studie sleduje 20 až 25 pacientů s postižením centrálního motoneuronu různé etiologie, u kterých je hlavním problémem spasticita. Vlastní aplikaci botulotoxinu předchází 3D-analýza. U každého pacienta jsou sledovány tyto body: 5. metatarzus, maleolus lateralis, caput fibulae, condylus lat., střed stehenní kosti (aproximativně nalezený). Po provedení 3D-analýzy následuje aplikace botulotoxinu do předem určených svalů, tj. m. triceps surae a hluboká vrstva flexorů nohy. Po 4 až 5 týdnech je opětovně provedeno stejné vyšetření prostřednictvím 3D-analýzy.

Botulotoxin: Botulotoxin typu Dysport, dávkování 3 až 4 jednotky na 1 kg, aplikace do oblasti m. triceps surae, popř. do hluboké vrstvy flexorů nohy.

Závěr: Aplikace botulotoxinu do svalové skupiny m. triceps surae nebo hlubokých flexorů nohy snižuje svalový tonus a dochází k částečnému nebo úplnému zániku plantární flexe nohy. Tím se relativně zkracuje délka dolní končetiny a pacient není nucen elevovat pánev, cirkumdukovat dolní končetinu a kolenní kloub se nedostává do rekurvace. Pacient není nucen k patologické chůzi, a tím příznivě ovlivňuje svoji rehabilitační léčbu.

Roztroušená skleróza

PS25 Urologické komplikace u roztroušené sklerózy

Fiedler J¹, Veličkinová H², Janda V², Ambler Z¹, Kočovská P²

¹ Neurologická klinika LF UK, FN Plzeň, Czech Republic

² Urologická klinika LF UK, FN Plzeň, Czech Republic

Úvod: Roztroušená skleróza (RS) je závažné onemocnění, které vede k urologickému postižení téměř všech pacientů.

Cíl: Cílem bylo zmapovat dysfunkce dolních močových cest (DMC) u nemocných s RS, jejich spektrum, četnost a vztah k typu RS.

Materiál a metodika: Soubor 47 pacientů, 37 žen a 10 mužů. Průměrný věk 43,7 roku. 25 pacientů (53 %) trpělo formou relaps-remitentní (RR),

13 (28 %) formou primárně progresivní (PP), a 9 (19 %) formou sekundárně progresivní (SP). Byla odebrána anamnéza, provedeno ultrazvukové a urodynamické vyšetření (UDM).

Výsledky: V celém souboru se nejčastěji vyskytovala hyperaktivita detruzoru v 75 %. Druhým nejčastějším nálezem byla detruzoro-sfinkterická dys-synergie (DSD) v 49 %. Ve skupině s RR formou se vyskytovala samostatně hyperaktivita detruzoru ve 32 %, hyperaktivita v kombinaci s DSD ve 28 % a samostatná DSD v 16 %. Hypoaktivitou trpělo 20 % pacientů a normální nález byl ve 4 %. Ve skupině s PP formou byla diagnostikována hyperaktivita detruzoru ve 39 %, kombinací hyperaktivity detruzoru a DSD mělo 54 % a v 8 % mělo DSD. U skupiny se SP mělo 56 % hyperaktivitu detruzoru, 33 % pacientů mělo kombinaci hyperaktivity a DSD. Izolovaný nález DSD byl u 11 % postižených. U PP formy byl nejčastějším nálezem hyperaktivní detruzor, téměř v 93 %. Tato dysfunkce převažovala (byť méně výrazně) u všech forem. Nejvariabilnější UDM nálezy byly zastoupeny ve skupině s RR formou, která čítala nejvíce pacientů. Nejvyšší celkové zastoupení DSD je u skupiny s PP formou (62 %). V 70 % se vyskytovaly urgentní příznaky, obstrukční v 53 %. Inkontinenci moči mělo 43 % nemocných. Všichni pacienti byli léčeni konzervativně.

Závěr: Po zhodnocení výsledků se jako nejvíce riziková jeví skupina pacientů s PP formou RS pro vysoké procento DSD a velké množství pacientů u nichž, je kombinace dvou dysfunkcí DMK. Další sledování ukáže vývoj nálezů na DMK, dopad na kvalitu života pacientů a možnou změnu terapeutického přístupu. Podpořeno výzkumným záměrem MŠM 0021620816.3.

PS26 Kognitivní poruchy u RS

Duškánková J

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

Úvod: Roztroušená mozkomíšni skleróza (RS) je nejčastějším onemocněním CNS s autoimunitními patogenetickými mechanismy u mladých dospělých. Zájem odborníků byl dlouhou dobu soustředěn z velké části na fyzické symptomy RS. Toto onemocnění je však doprovázeno i celou řadou poruch v oblasti kognitivních funkcí, které bývají diagnosticky i terapeuticky nedoceny, přestože zásadně ovlivňují kvalitu života nemocných a v mnohém komplikují i úspěšnou sociální rehabilitaci.

Metody: Skupina 64 pacientů s klinicky potvrzenou relaps-remitentní RS byla vyšetřena pomocí neuropsychologické baterie Brief Repeatable Battery of Neuropsychological Tests (BRB-N), která je mezinárodně uznávaným nástrojem pro screening kognitivních poruch u RS. Administrovány byly vždy všechny testy BRB-N, kterými jsou Selective Reminding Test (SRT) a oddálené vybavení (SRT delayed recall), 10/36 Spatial Recall Test (SPART) a oddálené vybavení (SPART delayed recall), Symbol Digit Modalities Test (SDMT), Paced Auditory Serial Addition Test (PASAT), World List Generation (WLG). Vyloučení byli pacienti s koincidujícím neurologickým onemocněním, poruchou učení v anamnéze, probíhající akutní atakou základního nebo psychiatrického onemocnění.

Výsledky: Kognitivní porucha byla přítomna u 51,6 % testovaných pacientů. Nejčastěji byly postiženy vizuální učení a recentní paměť ($n = 42$), sémantická verbální fluence ($n = 36$), komplexní pozornost a soustředění ($n = 30$), za celkového snížení rychlosti zpracování informací. Poruchy nekorelovaly s neurologickou disabilitou, ani s délkou trvání nemoci.

Závěr: Včasná diagnostika kognitivních poruch u RS je důležitá nejen s ohledem na možnosti psychologické intervence a rehabilitace, ale i vzhledem k tomu, že oproti dřívějším předpokladům se kognitivní deficit objevuje i u pacientů v raných fázích choroby. Za preventivní je v tomto ohledu

považováno i včasné zahájení dlouhodobé imunomodulační terapie, zaměřené na dlouhodobé ovlivnění nemoci. Jedná se o velmi závažný psychosociální problém, neboť s rozvojem kognitivních poruch se výrazně snižuje schopnost pacientů s RS udržet si zaměstnání. Přitom postupem doby trvání RS roste i její finanční náročnost, spolu s ekonomickými nároky na oblast zdravotní a sociální péče. Získaná data jasně ukazují, že v péči o pacienty s RS je třeba zaměřit terapeutické strategie i na kognici.

Podpořeno výzkumným záměrem MSM 0021620849

PS27 Likvorové markery neurodegenerace u nemocných s roztroušenou mozkomíšni sklerózou

Sládková V, Mareš J, Luběnová B, Kollárová K, Opavský R, Kaňovský P
Neurologická klinika LF UP, FN Olomouc, Czech Republic

Úvod: Roztroušená skleróza mozkomíšni je autoimunitní zánětlivé onemocnění CNS vedoucí k demyelinizaci nervových vláken a jejich postupné ztrátě. Bylo prokázáno, že již od počátku onemocnění probíhá kromě zánětu i axonální degenerace, jejíž intenzita během doby trvání nemoci narůstá, a naopak klesá podíl zánětlivé složky v etiopatogenezi onemocnění. Základním vyšetřením k posouzení zánětlivé aktivity a míry degenerace v CNS je vyšetření mozkomíšního moku. Předpokládá se diference mezi hodnotami vyšetřených zánětlivých a degenerativních markerů u jednotlivých typů RS.

Cíl práce: Vysledovat rozdíly v hodnotách markerů zánětu a degenerace mezi jednotlivými typy RS.

Soubor a metodika: Podle tzv. „MS protokolu“ bylo dosud vyšetřeno 101 pacientů – 47 s RS a 54 kontrol s jinými onemocněními nezánnětlivé povahy (migréna, epilepsie, lumbago). 25 nemocných s remitentně-relabující (RR) formou RS, 3 s primárně (PP) a 5 sekundárně-progredientní formou (SP) a 11 pacientů s klinicky izolovaným syndromem (CIS). V rámci MS protokolu byly vyšetřeny markery integrity hemato-likvorové bariéry (HLB): kvocient albuminu (Qalb) a prealbumin, markery zánětu: CRP, transferin, haptoglobin, beta-2-mikroglobulin, orosomukoid, markery tkáňové destrukce: ApoA-I, ApoB, cystatinC, neuron-specifická enoláza, tau-protein a beta-amyloid. Intratékální syntéza byla posuzována počtem oligoklonálních IgG pásů v alkalické frakci při IEF a kvocientem IgG (QlgG). Byl hodnocen i alfa-1-antitrypsin, který je považován za protektivní faktor v CNS. **Výsledky a závěr:** V souboru jsme zaznamenali vzestup zánětlivých markerů v CSF u nemocných s RR-SM a po CIS, elevace markerů neurodegenerace byla patrná u všech forem RS, což podporuje hypotézu o přítomnosti neurodegenerace již v časných stádiích onemocnění. Statistické zpracování bylo provedeno pouze pro CIS a RR formu, u PP a SP formy RS dosud nelze pro malý počet vyšetřených nemocných. Proto výsledky byly zpracovány formou sloupcových grafů.

PS28 Antitubulinové protilátky u roztroušené sklerózy

Bartoš A¹, Bartoš A², Švarcová J³, Fialová L³, Malbohan I³, Šteinbachová M⁴

¹ 3. LF UK, Praha, Czech Republic

² Psychiatrické centrum Praha, Czech Republic

³ 1. LF UK, Praha, Czech Republic

⁴ Vidia s.r.o., Vestec, Jesnice u Prahy, Czech Republic

Úvod: Axonální patologii u roztroušené sklerózy mohou odrážet sérové a mozkomíšni protilátky proti cytoskeletální bílkovině tubulinu.

Metodika: U 34 pacientů s roztroušenou sklerózou (RS), 13 pacientů s jinými neurologickými onemocněními (CD) a 17 normálních kontrolních

jedinců (CN) jsme stanovili antitubulinové protilátky v séru a mozkomíšním moku (MMM) pomocí dvou různých ELISA metod. U jedné byl jako antigen použit hovězí tubulin (anti-TUB protilátky), u druhé syntetický oktapetid specifický pro neuronální tubulin (anti-TUS protilátky).

Výsledek: Hladiny protilátek proti tubulinu v MMM stanovené oběma ELISA metodami byly významně nižší u skupiny CN než u skupiny RS (anti-TUB $p < 0,001$, anti-TUS $p < 0,005$) a než u skupiny CD (pouze pro protilátky anti-TUB $p < 0,05$). U sérových protilátek anti-TUB a anti-TUS nebyl nalezen rozdíl v hladinách mezi všemi skupinami. V MMM hladina protilátek anti-TUB úzce souvisela s hladinou protilátek anti-TUS u všech skupin (RS $r = 0,8$, $p < 0,0001$; CD $r = 0,8$, $p < 0,005$; CN $r = 0,6$, $p < 0,01$). Podíl neuronálně-specifických antitubulinových protilátek na celkových antitubulinových protilátkách jsme vyjádřili jako index anti-TUS/anti-TUB. Tento index pro MMM byl významně vyšší u pacientů s RS než u kontrolních osob CN ($p < 0,05$). Nenašli jsme žádné rozdíly v sérových indexech pro všechny skupiny.

Závěr: Populace antitubulinových protilátek se liší v séru a MMM. Pomocí obou ELISA metod jsme v MMM prokázali vyšší hladinu antitubulinových protilátek jak celkových, tak neuronálně specifických u pacientů s roztroušenou sklerózou než u kontrolních jedinců. V séru jsou hladiny celkových i neuronálně-specifických antitubulinových protilátek podobné u různých skupin pacientů, takže vyšetření antitubulinových protilátek v séru není u roztroušené sklerózy užitečné.

Podpořeno VZ Patofyziologie neuropsychiatrických onemocnění a její klinické aplikace MSM 0021620816.

PS29 Korelace IgG indexu a oligoklonálních páسů v likvoru pacientů s roztroušenou sklerózou a pacientů bez afekce CNS

Mareš J¹, Herzig R¹, Urbánek K¹, Sládková V¹, Opavský R¹, Hlušík P¹, Kollárová K¹, Podivínský J², Sklenářová J³, Bekárek V³, Schneiderka P³, Zapletalová J⁴, Kaňovský P¹

¹ Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc, Czech Republic

² Odborný léčebný ústav neurologicko-geriatrický, Moravský Beroun, Czech Republic

³ Oddělení klinické biochemie LF UP a FN Olomouc, Czech Republic

⁴ Ústav lékařské biofyziky LF UP, Olomouc, Czech Republic

Úvod: Cílem studie bylo zjištění možné korelace mezi hodnotami IgG indexu a počtem oligoklonálních páسů (OCB) u pacientů s roztroušenou sklerózou (RS) a u pacientů bez afekce CNS.

Metodika: Soubor tvořilo 150 pacientů s RS, z toho 41 mužů a 109 žen (ve věku 18–68, průměr $36,6 \pm 10,1$ let) a 171 pacientů bez afekce CNS, z toho 78 mužů a 93 žen (ve věku 19–83, průměr $46,0 \pm 14,1$ let). Při vyšetření likvoru, odebraného lumbální punkcí v rámci diferenciální diagnostiky, byly vyhodnocovány parametry interatekální syntézy výpočtem hodnot IgG indexu a stanovením počtu OCB v alkalické části spektra. Pro vyšetření OCB byla použita metoda izoelektrické fokuzace. Pro vyhodnocení korelace zkoumaných parametrů byl použit Pearsonův koeficient korelace, Spearmanův koeficient korelace, χ^2 test, Mannův-Whitneyův test, parametrický dvouvýběrový t-test a jednovýběrový neparametrický Wilcoxonův test.

Výsledek: Ve skupině pacientů s RS nebyla nalezena pozitivní korelace mezi hodnotami IgG indexu a počtem OCB. Mannův-Whitneyův test neprokázal významné difference mezi hodnotami IgG indexu u pacientů s počtem OCB ≥ 2 a < 2 . Ve skupině pacientů bez afekce CNS prokázal Spearmanův koeficient slabou negativní korelaci mezi hodnotami IgG indexu a počtem OCB a Mannův-Whitneyův test signifikantně snížené hodnoty IgG indexu u pacientů s počtem OCB ≥ 2 .

Závěr: Studie neprokázala korelaci mezi hodnotami IgG indexu a počtem OCB v likvoru pacientů s RS, což podtrhuje význam stanovení obou parametrů intratekální syntézy v rámci diferenciální diagnostiky RS.

PS30 Panikulitida a lipoatrofie po podkožním podání interferonu beta u pacientů s roztroušenou sklerózou

Kovářová I¹, Havrdová E¹, Seidl Z²

¹ Neurologická klinika 1. LF UK, VFN, Praha, Czech Republic

² Radiologická klinika 1. LF UK, VFN, Praha, Czech Republic

Úvod: Roztroušená skleróza (RS) je autoimunitní onemocnění CNS charakterizované mnohočetnými ložisky zánětlivé infiltrace a demyelinizace v bílé hmotě CNS. V posledních 10 letech jsou k dispozici léčebné metody zaměřené na potlačení specifických zánětlivých faktorů – tzv. imunomodulační léčba. Typickým představitelem je interferon beta (IFN β), jehož imunomodulační efekt zahrnuje zejména snížení syntézy INF γ a TNF α . Léčba je obecně dobře tolerována. Erytém v místě podkožního vpichu je obvyklý, vzácné jsou reakce typu panikulitidy, lipoatrofie a kožní nekrózy. Na našem pracovišti jsme zaznamenali několik případů těchto reakcí u pacientů léčených IFN β pro RS. Předkládáme 2 kazuistiky.

Pacient č. 1: muž, 33 let, RS od února 2002. Léčba IFN β byla zahájena v říjnu 2004. Flu-like symptomy a erytém v místě vpichu pozorovány od počátku terapie. Od května 2006 bolestivost a ztuhnutí podkoží v místech aplikace látky. V červnu 2006 USG vyšetření prokázalo edém podkoží a byla zahájena lokální protizánětlivá léčba. V srpnu 2006 došlo ke spontánnímu provalení tekutiny a nekrotických hmot podkoží na přední straně stehna PDK. Pacient měl zhoršenou mobilitu v důsledku bolesti a byl febrilní. MRI a USG vyšetření prokázalo prosáknutí podkoží, svalů i facie a tukovou nekrózu. Laboratorní hodnoty byly v normě. Nasazena ATB léčba, IFN β ukončen a pacient převeden na terapii IVIG. V dalším sledování rok po vysazení IFN β přetrvává zánětlivé prosáknutí podkoží a svalů a kolikvace podkožního tuku hýždě v místech bývalých aplikací IFN β prokazatelná na USG.

Pacient č. 2: žena 40 let. Diagnostikována pro RS v únoru 2003. Léčba IFN β zahájena v červnu 2005. Flu-like syndrom byl pozorován od počátku terapie, reakce v místě vpichu až po 11 měsících terapie. V prosinci 2006 vznikla fluktuace na pravé hýždě, USG potvrzena kolikvace v oblasti podkoží velikosti 60 x 40 mm. Pacientka byla chirurgicky ošetřena – vypuštění zkolikvovaných hmot, drénování rány, ATB terapie. Terapie IFN β byla ukončena. Pacientka převedena na terapii IVIG. 6 měsíců po vysazení IFN β kožní nekróza na přední straně PDK.

Závěr: Podkožní podání interferonu beta pacientům s RS může být spojeno se vznikem závažných kožních nežádoucích reakcí v podobě panikulitidy a kožní nekrózy. Tyto komplikace se mohou objevit i řadu měsíců po ukončení léčby. Výskyt těchto reakcí je vzácný, ale mohou významně ovlivnit kvalitu života pacientů s RS.

PS31 Multifázická diseminovaná encefalomyelitida u pacienta po prekonaných meningitidách: kazuistika

Fedičová M¹, Kahancová E¹, Magyar B², Špiláková N², Gdovinová Z¹, Szilasiová J¹.

¹ Neurologická klinika LF UJPS, FN Košice, Slovak Republic

² Klinika pre infekčné choroby LF UJPS, FN Košice, Slovak Republic

Úvod: Akútna diseminovaná encefalomyelitida (ADEM) je monofázická autoimunitně demyelinizačné ochorenie CNS, ktoré typicky nasleduje po infekčnom vírusovom alebo bakteriálnom ochorení s horúčkami alebo po

očkovaní. 25–33 % pacientov s ADEM môže mať recidívy ochorenia, ktoré sa popisujú počas znižovania dávky kortikosteroidov, alebo krátko po vysadení liečby. Pri objavení sa novej neurologickej symptomatiky sa ochorenie klasifikuje ako multifázická diseminovaná encefalomyelitída (MDEM).

Kazuistika: 26ročný pacient s anamnézou prekonanej vírusovej meningitídy v r. 2005, bol hospitalizovaný v apríli r. 2007 na Klinike pre infekčné choroby pre purulentnú meningitídu v návaznosti na rinosinuitídu. V priebehu 3 dní došlo k vývoju stredne ťažkej spastickej kvadruparézy s prevahou na DK, poruchou citlivosti od dermatómu Th7 distálne a vestibulocebelárneho syndrómu. MRI verifikovalo mnohopočetné, asymetrické, diseminované ložiská hyperintenzívneho signálu v T2V0 v bielej hmote mozgu supra- aj infratentoriálne, ako aj v úrovni C4–C5, bez pozitívneho enhancement. Nález vyšetrenia cerebrospinálneho moku bol negatívny na prítomnosť oligoklonálnych protilátok, ako i virologické a bakteriologické testy. Výsledok evokovaných potenciálov bol v norme, až na SEP n. tibialis, s nálezom spomalenia vedenia vzruchu nad úrovňou C2 vpravo. Po liečbe kortikosteroidmi (5 g metylprednisolonu) došlo k úplnej úprave klinického obrazu. Mesiac po vysadení liečby vznikla retrobulbárna neuritída vpravo, s patologickým nálezom vo VEP. Zrakové symptómy sa upravili po opätovnej kortikoterapii. Aktuálne je pacient 3. mesiac bez neurologických ťažkostí. Nakoľko sa recidíva ochorenia vyskytla počas protizápalovej liečby, stav bol hodnotený ako multifázická diseminovaná encefalomyelitída. **Záver:** U mladých dospelých pacientov s demyelinizáciami CNS pri negatívite likvorového vyšetrenia je nutné v diferenciálnej diagnostike myslieť na ADEM, ktorá môže byť multifázická.

PS32 Asociace polymorfizmov v genu pro MMP-2 a TIMP-2 s roztroušenou sklerózou

Benešová Y¹, Beránek M², Hladíková M¹, Štourač P¹, Tschoplová S², Kadaňka Z¹, Vašků A²

¹Neurologická klinika LF MU, FN Brno, Czech Republic

²Ústav patologické fyziologie LF MU Brno, Czech Republic

Úvod: Roztroušená skleróza (RS) je chronické autoimunitní onemocnění, postihující centrální nervový systém (CNS). V etiologii RS se uplatňují jak genetické, tak zevní faktory. Matrix metaloproteinázy (MMP) se významně podílejí na progresi onemocnění svojí proteolytickou aktivitou. Cílem této studie bylo prozkoumat možný vztah polymorfizmů (–168G/T, –735C/T, –790T/G, –1306C/T) lokalizovaných v genu pro matrix metaloproteinázu-2 (MMP-2) a polymorfizmů (+853 G/A, –418 G/C) v genu pro inhibitor matrix metaloproteinázy-2 (TIMP-2) s roztroušenou sklerózou.

Metodika: Do studie bylo zařazeno 221 pacientů, kontrolní soubor byl tvořen 118 zdravými jedinci. Genotyp byl stanoven metodou polymerázové řetězové reakce a restriční analýzy.

Výsledky: Nebyl nalezen signifikantní rozdíl mezi skupinou pacientů s RS a zdravými jedinci v distribuci polymorfizmů v genu pro MMP-2 a TIMP-2. Po rozdělení pacientů na skupiny podle formy onemocnění na relabující-remitentní, sekundárně-progresivní a primárně progresivní, byl nalezen signifikantní rozdíl genové distribuce ($p = 0,013$) a alelové frekvence ($p = 0,21$) polymorfizmu +853 G/A v genu pro TIMP-2 mezi relabující-remitentní formou a kontrolní skupinou. Nositelé genotypové kombinace GG a AA a alely G se vyskytovali frekventněji ve skupině pacientů s relabující-remitentní formou RS ve srovnání se zdravými jedinci. Pro polymorfizmus –735 C/T v genu pro MMP-2 byl nalezen signifikantní rozdíl alelové frekvence ($p = 0,044$) mezi skupinou s relabující-remitentní formou a kontrolní skupinou. Nositelé méně četné alely C se vyskytovali ve skupině s relabující-remitentní formou RS ve srovnání se zdravými jedinci. Po rozdělení

pacientů s relabující-remitentní formou onemocnění na podskupiny podle imunomodulační terapie, byl též nalezen signifikantní rozdíl alelové frekvence ($p = 0,029$) polymorfizmu +853 G/A v genu pro TIMP-2 mezi podskupinami pacientů léčených a neléčených interferony. Alela G se vyskytovala frekventněji v podskupině neléčené interferony. Rozdíly mezi genovými a alelovými frekvencemi těchto polymorfizmů v ostatních skupinách a podskupinách nebyly zjištěny.

Závěry: Byla nalezena signifikantní asociace polymorfizmů (–735 C/T) v genu pro MMP-2 a (+853 G/A) v genu pro TIMP-2 s vyšším rizikem rozvoje a klinické manifestace relabující-remitentní RS.

Podpořeno grantem IGA MZČR NR/8832-4.

PS33 Retrospektivní hodnocení unipolární afektivní poruchy a anxiety u klinicky izolovaného syndromu

Cihelková Š, Mináriková M, Meluzínová M, Škoda D, Bojar B
Neurologická klinika 2. LF UK, FN Motol, Praha, Czech Republic

Úvod: Deprese a úzkost ovlivňují průběh RS, příčinou jsou i vedlejší účinky léků (DMD, kortikoidy, cytostatika). Není prokázán vztah mezi depresí a EDSS, některé studie uvádějí vyšší relaps rate (RR) u depresivních pacientů. S EDSS koreluje u pacientů s RS úzkostnost: u symptomů úzkosti jako symptomu deprese i v rámci úzkostné poruchy.

Pacienti a metody: U 246 pacientů s CIS a RS byly hodnoceny EDSS a RR po 9–43,5 měs. Bylo zařazeno 15 pacientů s CIS, 204 pacientů s relaps remitující formou, 8 pacientů sekundárně progresivních, 6 pacientů primárně progresivních, kteří byli podle léčby rozděleni do 4 skupin: 1. imunomodulační terapie (DMD, $n = 185$), 2. kombinovaná perorální imunosuprese ($n = 33$), 3. kombinovaná imunosupresivní pulzní léčba ($n = 11$), 4. kombinovaná imunosupresivní pulzní léčba před nasazením DMD ($n = 13$). Pacienti ze sk. 1 byli rozděleni na sk. léčenou glatimeracetátem (1G, $n = 79$) a IFN β (1., $n = 106$) a byly statisticky zhodnoceny EDSS a RR. U pacientů bylo retrospektivně anamnesticky pátráno po neuropsychiatrických obtížích. Podle údajů o léčbě SSRI byli zařazeni do 2 skupin. Sk. 1.– pacienti neléčení SSRI ($n = 175$, jako kontrolní sk. ke sk. 2.), sk. 2.– pacienti léčení SSRI ($n = 71$, bez použití škál deprese a anxiety), zde byly porovnány mediány EDSS a RR.

Výsledky: Pacienti léčení SSRI (sk. 2) jsou v různé míře zastoupeni ve sk. (1–4): nejvyšší frekvence u sk. 3 (45,7 %), dále u sk. 4 (30,7 %), u sk. 2 (30,3 %) a sk. 1 (27 %). Skupina 2. má vysoce signifikantně vyšší EDSS v porovnání se skupinou 1 ($p < 0,0002$). Nebyl prokázán statisticky významný rozdíl v počtu pacientů léčených SSRI (sk. 2), EDSS ani v RR u sk. 1G a sk. 1.

Závěr: Ve skupinách č. 2–4 bylo vyšší zastoupení pac. na SSRI, to může souviset s rozdíly v demografických a klinických charakteristikách skupin. Lze předpokládat, že ve sk. 2. (pac. na SSRI) jsou pacienti se smíšenou anxiózně-depresivní symptomatikou. Tyto výsledky potvrzují, že je vhodné vyšetřovat pac. s RS neuropsychologickými testy i v neurologické praxi.

Bolesti hlavy a vertebrogenní onemocnění

PS34 Test chůze a běhu na 10 metru

Bálintová Z, Voháňka S

Neurologická klinika LF MU a FN Brno, Czech Republic

Úvod: Poruchy mobility jsou závažným a častým projevem onemocnění nervového systému a dobře odráží tíži a průběh choroby. Snížená schopnost chůze výrazně zhoršuje kvalitu života pacientů. Příčinou snížené mo-

bility mohou být kromě onemocnění nervového systému či svalových onemocnění i choroby pohybového aparátu (nejčastěji artróza kloubů). Chůzi hodnotíme pomocí různých posuzovacích škál (UPDRS, index Barthelové a jiné) nebo pomocí jednoduchých objektivních testů chůze. Tyto testy (rychlost chůze nebo běhu na určitou vzdálenost) jsou cennou metodou ke kvantifikaci postižení nervového systému a k dlouhodobému sledování průběhu choroby.

Soubor: Testováno 51 zdravých dobrovolníků: 27 mužů a 24 žen. Věkový průměr byl u mužů 50 let, u žen 47let. Věkové rozmezí celého souboru bylo 30–79 let.

Metodika: Na předem vyměřené dráze na vzdálenosti 10 m byli dobrovolníci instruováni jít co nejrychleji a podruhé na tuto vzdálenost běžet. Během testu se měřil čas.

Výsledek: Průměrná rychlost chůze byla u mužů 2,37 m/s (1,80–3,06). a u žen 2,26 m/s (1,72–3,01). Všichni dobrovolníci byli schopni běhu. Průměrná rychlost běhu u mužů 3,58 m/s (2,48–4,98) a u žen 3,30 m/s (2,52–4,50). Pro věkové rozmezí 30–60 let nebyla nalezena signifikantní korelace mezi základními antropometrickými parametry (věk, pohlaví, výška, BMI a rychlostí běhu a chůze). Pro vyhodnocení se zahrnutím vyšších věkových kategorií (> 60 let) zatím nemáme dostatek relevantních dat.

Závěr: Měření trvá asi 2–5 minut a je velmi nenáročné na čas a vybavení a poskytuje objektivní údaje k longitudinálnímu sledování i individuálnímu hodnocení mobility.

Test chůze a běhu na 10 m je velmi jednoduchý test vhodný v běžné neurologické praxi k hodnocení a dlouhodobému sledování poruch chůze u pacientů s onemocněním nervového systému.

Ve srovnání s publikovanými daty jsou hodnoty maximálních rychlostí chůze v české populaci, přes částečně rozdílnou metodiku, srovnatelné.

PS35 Bolesti páteře a transkutánní korekce lokální acidózy

Tomanová M¹, Martuliak I², Slovák P³, Jíra J.³

¹ Rehabilitační ústav Brandýs nad Orlicí, Czech Republic

² Rooseveltova nemocnice, Banská Bystrica, Slovak Republic

³ FEL ČVUT, katedra fyziky, Praha, Czech Republic

⁴ FEL ČVUT, katedra fyziky, Praha, Czech Republic

Úvod: Bolesti páteře jsou doprovázeny lokální acidózou v živé tkáni. Velký vliv na acidobazickou rovnováhu v živé tkáni má hodnota pH (koncentrace H₂ iontů) a koncentrace pozitivních iontů (Na⁺, K⁺, Ca⁺⁺).

Metodika: Metoda TCLA (Transcutaneous Correction of Local Acidosis) je založena na elektrochemické produkci alkalických látek v živé tkáni v kombinaci s čerpáním pozitivních iontů k negativní léčebné elektrodě napájené ze záporného pólu pulzního generátoru. Obr. 1 znázorňuje uspořádání pro čerpání pozitivních iontů transkutánně přes póry kůže. Záporná bodová elektroda je napájena z generátoru obdélníkových impulzů znázorněného na obrázku. Elektrické impulzy jsou akustických frekvencí, typicky 3 kHz, při šířce pulzu asi 200 us. Elektrolyza extracelulární vody je znázorněna na obr. 2, kde v katodovém prostoru pod léčebnou elektrodou vzniká OH skupina s následnými reakcemi za vzniku alkalických látek, např. NaOH a KOH.

Výsledek: Byly získány ze souboru 520 pacientů, z nichž 64 % trpělo bolestmi páteře, 4,2 % pacientů trpělo Sudeckovou chorobou a zbývající pacienti trpěli bolestmi hlavy, kloubů a neuralgickými bolestmi. Hodnocení efektivity léčebné metody TCLA (Transcutaneous Correction of Local Acidosis) bylo provedeno podle 4stupňové metody Verbal Rating Scale. Průměrný počet léčebných sezení byl 4,1 na 1 pacienta.

Úspěšnost léčby: 54 % pacientů – bez problémů, 31,7% pacientů – signifikantní zlepšení, 10,4 % pacientů – mírné zlepšení, jen 3,9 % pacientů bez efektu

Závěr: Transkutánní korekce lokální acidózy je vysoce efektivní léčebná metoda neinvazivního typu. Klinicky je užívána v Evropě, Asii a Austrálii již čtvrt století.

Přístroje k TCLA jsou výrobky české firmy Rebox s patenty udělenými v USA.

Bližší na www.rebox.cz

PS36 Cluster headache variant?

Dočekal P

Neurologická klinika 1. LF UK, VFN, Praha, Czech Republic

Úvod: Diagnóza Cluster Headache (CH) stejně tak jako diagnóza migrény (Mg) se opírá výhradně o anamnestická data, standartizovaná celosvětově od r. 1988 dle IHS diagnostických kritérií, revidovaných v r. 2003. K potvrzení diagnózy přispívá dále negativní objektivní neurologický nálezní, popřípadě negativní výsledky CT, MRI, ev. jiných pomocných metod.

Materiál a metodika: U souboru 17 pacientů s diagnózou CH sledovaných v naší ambulanci v letech 1993–2007 byla ověřena diagnóza CH pomocí nové verze IHS diagnostických kritérií z r. 2003.

Výsledky: Data 14 pacientů plně odpovídají IHS diagnostickým kritériím pro CH. Klinický obraz dalších 3 pacientů vykazuje roční rytmicitu zcela typickou až patognomickou pro CH. Nicméně charakteristika jednotlivých záchvatů daleko více odpovídá typickým migrenózním záchvatům bez aury.

Diskuse a závěr: Při zcela mechanickém uplatnění IHS diagnostických kritérií by se soubor rozpadal na 14 pacientů s CH a 3 pacienty s migrénou bez aury. Tito 3 pacienti plně splňují IHS diagnostická kritéria pro migrénu bez aury, protože roční rytmicitu není v diagnostických kritériích pro migrénu zohledněna. Nicméně pokud jsou vzaty v úvahu všechny důležité klinické aspekty onemocnění těchto 3 pacientů, je zřejmé, že tyto tvoří přechod mezi oběma klinickými jednotkami. Jaká je podstata a důvod této atypie, popřípadě její význam pro terapii zatím není známo. Dle našich dosavadních zkušeností tyto pacienti příznivě reagují nejen na obvyklou léčbu pro CH, ale i na specifická antimigrenika.

PS37 Využitie reboxu v liečbe postpunkčnej cefaley

Martuliak I¹, Geistová T¹, Snopková J¹, Slovák P²

¹ Nemocnica F.D. Roosevelta, Banská Bystrica, Slovak Republic

² spoločnosť Rebox, Praha, Czech Republic

Úvod: Napriek tomu, že približne v poslednom desaťročí došlo pri používaní atraumatických tenkých spinálnych ihliel k výraznému poklesu výskytu postpunkčnej bolesti hlavy (PBH), aj pri dodržaní preventívnych opatrení postpunkčná cefalea naďalej zostáva realitou.

Cieľ: Cieľom práce je poukázať 14-ročné skúsenosti s prístrojom Rebox v liečbe postpunkčnej cefaley.

Metodika: Rebox je elektroterapeutický prístroj, ktorý sa pre svoje špecifické elektrofyziologické charakteristiky využíva na perkutánnu alkalizáciu tkanív. Na základe lokálnych zmien jontovej rovnováhy v zmysle hromadenia kladných jontov (Ca, Na, K, H a pod) dochádza už v čase aplikácie „reboxových prúdov“ k viacerým zmenám v poškodených tkanivách ako zrelaxovanie kontraktúr kostrového svalstva, povolenie prekapilárnych sfinkterov, uvoľnenie lymfangiospazmov, normalizácia tonusu hladkej svaloviny.

Postpunkčná bolesť hlavy je popísaná ako bolesť hlavy vznikajúca 24–48 hod po punkcii dury. Podľa mechanizmu vzniku má postpunkčná cefalea dve príčiny. Je to jednak zriedkavý syndróm intrakraniálnej hypotenzie, ktorý vzniká znížením tlaku likvoru z jeho úniku po vpichu do durálneho vaku, jednak častejší postpunkčne vzniknutý akútne cervikálny vertebrogénny algický syndróm. Jeho podkladom je reflexné stiahnutie šíjového svalstva pri vpichu ihly do chrbta s následným zablokovaním často už postihnutých krčných stavcov. Preto je aj liečba postpunkčnej cefaley na našom pracovisku zameraná práve na oblasť šíje.

Takto aplikovaná liečba trvá obvykle iba 3 až 4 dni od vzniku PBH.

Súbor pacientov: V našom ústave bolo za obdobie rokov 2002 až jún 2007 vykonaných približne 62 935 anestéz, z toho 51 103 celkových a 11 832 spinálnych (20,75 %). Za sledované obdobie bolo v ambulancii našej kliniky liečených 150 pacientov s postpunkčnou cefaleou. Percento výskytu postpunkčnej cefaley z celého počtu subarachnoideálnych anestézií je v našom súbore 1,25 %. Z celkového počtu 150 pacientov bolo 82 žien a 68 mužov. Najväčšiu skupinu tvoria pacienti medzi 30 až 60 rokom života.

Výsledky: Zo 150 sledovaných pacientov udalo po našej liečbe podstatné alebo úplné zlepšenie bolesti a poruchy dynamiky šíje 100 % pacientov. Nepozorovali sme výskyt žiadnych nežiadúcich účinkov spojených s hereuvedenou liečbou.

Diskusia a záver: Pre pacienta je veľmi výhodné, že naša liečba je nie len veľmi účinná, ale aj rýchla – trvá obvykle iba 3 až 4 dni a nie je ju potrebné opakovať.

Demence a kognitívne poruchy

PS38 Perfúzní zmeny mozku na SPECT obrazoch u pacientů s Alzheimerovou chorobou

Pichová R¹, Trojanová H¹, Bartoš A², Kukul J⁴, Řípová D³

¹ *Klinika nukleární medicíny 3. LF UK a FNKV, Praha, Czech Republic*

² *Neurologická klinika 3. LF UK a FNKV, Praha, Czech Republic*

³ *Psychiatrické centrum Praha, Praha, Czech Republic*

⁴ *Fakulta jaderná a fyzikálně inženýrská ČVUT, Praha, Czech Republic*

Úvod: V diagnostice demence je nejběžněji používán krátký psychologický test (MMSE). Informace o perfúzních změnách v mozku se stanovuje funkční zobrazovací metodou Single photon emission computed tomografie (SPECT).

Cíl: Kvantifikovat perfúzní změny 12 vybraných oblastí zájmu u skupiny pacientů s pravděpodobnou Alzheimerovou chorobou (AD). Prokázat oblasti mozku s významným poklesem krevního průtoku vztaženým k hodnotám MMSE. Přispět k diagnostice typu demence u kognitivních poruch.

Metodika a soubor: Byla vybrána skupina 20 pacientů (14 žen, 6 mužů) průměrného věku 73,1 ± 9,4 let s diagnózou pravděpodobné AD s hodnotami MMSE 21,5 ± 4,8 a 15 jedinců kontrolního souboru (5ž, 10m) průměrného věku 66,0 ± 9,6 let s přiřazenou hodnotou MMSE 30, u kterých byla provedena regionální perfúze mozku technikou SPECT pomocí ^{99m}Tc-HMPAO. Získané tomografické řezy byly použity k segmentální analýze pomocí programu Xeleris firmy GE a také registrovány k šabloně v Talairachově atlasu programem Statistical parametric mapping (SPM) s následným vytyčením oblastí zájmu (VOIs). Jejich hodnoty byly vyjádřeny v procentech prokrvení mozečku a vyneseny do grafu.

Výsledky: Perfúze v gyrus cinguli posterior, temporálních a parietálních oblastech byla nižší u AD pacientů v porovnání se skupinou normálů a ko-

relovala s hodnotami MMSE. Nejmenší rozdíly byly mezi AD a skupinou normálů ve frontální a okcipitální oblasti.

Závěr: Redukce perfúze v gyrus cinguli posterior, v temporálních a parietálních oblastech s úzkou vazbou k MMSE by mohla být podporou v diagnostice AD.

Podpořeno výzkumným projektem MSMT 1M0517.

PS39 Naše zkušenosti s vyšetřováním proteinu 14-3-3

Matěj R, Nováková J, Koukolík F

NRL pro diagnostiku lidských prionových onemocnění při Oddělení patologie a molekulární medicíny FTN, Praha, Czech Republic

Úvod: Skupinu proteinu 14-3-3 tvoří 7 izotypových signálních molekul, které se účastní mnoha klíčových fyziologických funkcí v CNS, jejich přesná funkce však doposud není jednoznačně známá. Název 14-3-3 odpovídá frakčnímu číslu této proteinové molekuly v rámci systematického třídění mozkových proteinů pomocí chromatografických metodik a o důležitosti tohoto proteinu vypovídá, že tvoří celé 1 % proteinů mozku. Přítomnost β-podjednotky proteinu 14-3-3 v mozkomíšním moku je v současnosti považována za jeden z hlavních paraklinických diagnostických markerů prionového onemocnění sporadické formy Creutzfeldtovy-Jakobovy nemoci (CJD) v rámci diferenciálně-diagnostického procesu neurodegenerativních onemocnění. Jedná se o marker nespecifický, jehož senzitivita a specifita je výrazně ovlivněna technikou odběru a indikací vyšetření.

Metodika: Standardizovaným vyšetřením je metoda western blot s chemiluminiscenční detekcí β-podjednotky proteinu 14-3-3 v mozkomíšním moku. Celkem jsme provedli 204 vyšetření mozkomíšních moků pacientů s podezřením na CJD.

Výsledky: Z celkového počtu 204 vyšetření bylo 41 pozitivních a 15 pozitivních hraničně/slabě. Celkem bylo z tohoto počtu neuropatologicky následně vyšetřeno 59 zemřelých. Ve 21 případech pozitivních vyšetření a u 6 hraničních nálezů bylo neuropatologicky diagnostikováno prionové onemocnění typu CJD. V 16 případech později diagnostikovaných definitivních CJD bylo vyšetření proteinu 14-3-3 negativní. Ve 2 případech pozitivní a dvou případech hraniční pozitivní bylo nalezeno jiné než prionové onemocnění při neuropatologickém vyšetření CNS.

Závěr: Naše výsledky korespondují s rozporupnými literárními údaji o významu stanovování β-podjednotky proteinu 14-3-3 v mozkomíšním moku. V porovnání s recentními publikacemi je senzitivita a specifita tohoto vyšetření v rámci diferenciálně diagnostického procesu CJD v našem souboru významně nižší, což může být dáno menší velikostí našeho souboru a dalšími vlivy. I přes všechny pochyby však nadále zůstává tento test dle doporučení WHO v první linii diagnostických postupů v rámci CJD.

PS40 Vyšetření čichu v diferenciální diagnostice neurodegenerativních onemocnění

Magerová H, Vyhnanek M, Laczó J, Bojar M, Hort J

Neurologická klinika 2. LF UK a FN Motol, Praha, Czech Republic

Úvod: Uložení center zodpovědných za zpracování čichových podnětů v blízkosti paměťových struktur v mediotemporálních oblastech (MTO) mozku je příčinou souvislosti mezi poruchou čichu a paměti u Alzheimerovy choroby (ACH). Poruchy čichu byly prokázány i u dalších kognitivních poruch. Cílem této studie je porovnání postižení čichu u nejčastěji se vyskytujících druhů demencí s ohledem na možnosti využití v diferenciální diagnostice.

Metodika: U pacientů s ACH (n = 19), amnestickou mírnou kognitivní poruchou (aMCI, n = 45), vaskulární demencí (VD, n = 12), frontotemporální lobární degenerací (FTLD, n = 7), subjektivní poruchou paměti (SMC, n = 5) a kontrol (n = 18) bylo provedeno vyšetření čichu multiple choice testem čichové identifikace vytvořeným na naší klinice, skládajícím se z 18 různých vůní. U některých osob byl rovněž proveden The University of Pennsylvania Smell Identification Test (UPSIT).

Výsledky: Čichová identifikace byla výrazně postižena u ACH, VD i FTLD v porovnání s kontrolní skupinou ($p < 0,001$). Nebyl rozdíl v míře čichové agnosie u pacientů s ACH a VD, pacienti s VD však byli výrazně heterogennější skupinou. Lehké postižení jsme detekovali ve skupině pacientů s aMCI. Skupina pacientů se SMC skórovala na úrovni norem.

Závěr: Vyšetření čichu pomáhá odlišit pacienty s kognitivním deficitem od zdravých jedinců, užitečné je i při diferenciální diagnostice demencí. Pacienti s ACH mají výrazně porušenou čichovou identifikaci a tíže poruchy je u těchto pacientů uniformní z důvodu převažujícího postižení MTO. Pacienti s VD mají také postižení čichové identifikace, ale jsou mezi nimi významné individuální rozdíly, které jsou způsobeny heterogenními postiženými strukturami u jednotlivých pacientů. Mírnější porucha čichu je u FTLD. Postižení čichu u aMCI odráží pravděpodobně teprve incipientní Alzheimerovské změny v MTO, a je tedy časným biomarkerem kognitivního selhání.

Podpořeno granty GAČR 309/05/0693, GAUK 7910/2007 a interním grantem FN Motol

PS41 Kognitivní výkon u pacientů s Alzheimerovou nemocí

Oberegneru R¹, Kollarova K¹, Mareš J¹, Cinová A¹, Kaňovský P¹

¹ Neurologická klinika LF UP a FN Olomouc, Czech Republic

² Katedra psychologie FF UP Olomouc, Czech Republic

Úvod: Cílem studie bylo nalézt metodu neuropsychologické diagnostiky, jejíž pomocí lze snadno, rychle a opakovaně určit kognitivní výkon u pacientů s Alzheimerovou nemocí. Použili jsme Krátký test obecné inteligence a Wechslerův inteligenční test pro dospělé a zjišťovali jejich závislost.

Materiál a metody: Zkoumaný soubor tvořilo 22 pacientů s Alzheimerovou nemocí s průměrným věkem 71 let (SD = 6,2 let). Krátký test obecné inteligence (KAI) je výkonostním testem pro dospělé, který měří rychlost zpracování informací a kapacitu krátkodobé paměti. Celkovým výsledkem testu je aktuální úroveň obecné inteligence založené na g-faktoru. Výhodou je krátká administrace (10 minut). WAIS-R je postaven na předpokladu, že inteligence je složena z komponent, které lze kvalitativně odlišit, přestože nejsou zcela nezávislé. Výsledkem je intelektuální schopnost změřená testem, která však není jediným diagnostickým znakem při diagnostice demence. Administrace WAIS-R je cca 90 minut.

Výsledky: Existuje statisticky signifikantní vysoká statistická závislost mezi výkonem v Krátkém testu všeobecné inteligence ($IQ_{KAI} = 84,3$, SD = 2,19) a celkovým výkonem ve WAIS-R ($IQ_c = 79,68$, SD = 2,89). Hodnota korelačního koeficientu je $r = 0,564$, při $p > 0,01$.

Závěr: KAI umožňuje průběžné zjištění obecné psychické výkonnosti, což nelze v krátkém časovém odstupu provést opakovaně pomocí WAIS-R. Díky vysoké hodnotě korelačního koeficientu předpokládáme využití nejen u Alzheimerovy nemoci také u dalších neurodegenerativních onemocnění s rychlou progresí kognitivních deficitů a demencí dalších typů.

PS42 Delirium u pacientů s cévní mozkovou příhodou: epidemiologie a rizikové faktory

Haluzová A¹, Bednařík J¹, Košťálová M¹, Baďurová R¹, Voháňka S¹, Urbánek I¹, Jura R¹, Kašpárek T²

¹ Neurologická klinika LF MU, FN Brno, Czech Republic

² Psychiatrická klinika LF MU, FN Brno, Brno, Czech Republic

Úvod: Předchozí studie přinesly rozporné výsledky týkající se frekvence a rizikových faktorů deliria u pacientů s akutní cévní mozkovou příhodou (aCMP). Cílem této studie je zjištění frekvence výskytu, typu deliria a rizikových faktorů pro jeho vznik.

Metodika: Kohortová prospektivní studie u pacientů s aCMP přijatých do 24 hodin od vzniku iktu na JIP nebo Iktovou jednotku (IJ) fakultní nemocnice.

Pacienti s NIHSS > 5 byli po dobu minimálně 7 dnů hodnoceni českou verzí CAM-ICU (Confusion Assessment Method for the Intensive Care Unit) a výsledky byly porovnávány s expertním posouzením přítomnosti 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, iatrogenní a nutriční parametry, chronický abúzus alkoholu (test Audit), preexistující demence (Blessed dementia scale).

Výsledky: Předběžná data jsou získána analýzou prvních 50 pacientů s akutní cévní mozkovou příhodou (prům. věk: $71,52 \pm 11,58$, věkové rozpětí: 35–91 let). Epizoda deliria trvající minimálně 1 den ve sledovaném intervalu byla zjištěna celkem u 20 pacientů (40 %). Byla prokázána 100% senzitivita testu CAM-ICU, avšak u 2 pacientů s globální afázií a poruchou porozumění bylo testování pozornosti a koherence myšlení falešně pozitivní. Významnými faktory pro vznik deliria jsou intracerebrální krvácení ve srovnání s ischemickým iktem a preexistující demence. Byl zjištěn nevýznamný trend k častějšímu výskytu deliria u nemocných s NIHSS > 9, věkem > 75 let a lézí pravé hemisféry.

Závěr: Delirium je častou a poddiagnostikovanou poruchou u pacientů s aCMP. Použití screeningového testu přizpůsobeného podmínkám intenzivní péče (CAM-ICU) zvýší jeho záchyt, u nemocných s afázií je však třeba modifikovat kritéria. Nejvýznamnějšími rizikovými faktory pro vznik deliria se předběžně jeví preexistující demence a charakter iktu.

PS43 Neuronální ceroidlipofuscinosy (NCL) v České republice a na Slovensku: současný stav DNA diagnostiky

Dvořáková L, Vlášková H, Stolnaja L, Poupětová H, Myšková H, Elleder M
Ústav dědičných metabolických poruch, VFN a 1. LF UK, Praha, Czech Republic

Úvod: V našem ústavu bylo za období cca 35 let diagnostikováno 91 pacientů ze 77 rodin. Po řadu let byla diagnosa stanovena uznávanými postupy, zahrnujícími optickou a elektronovou mikroskopii a histochemickou analýzu. Postupně byly aplikovány nové postupy sloužící k definování jednotlivých typů na biochemické a DNA úrovni. V přednášce budou shrnuty dosavadní výsledky s cílem ukázat na spektrum typů NCL v ČR a SR, dále na nové, zcela nedávno identifikované typy (NCL7) a na případy identifikaci celosvětově vzdorující.

Metodika: korelace klasických postupů s novými postupy, reprezentovanými stanovením aktivity tripeptidylpeptidasy 1 (TPP 1), deficitní u NCL2 (Jánský-Bielschowsky) a DNA analýzou (geny *CLN2*, *CLN3*, *CLN5*, *CLN6*, *CLN7*, *CLN8*).

Výsledky: Ve srovnání s pacienty z jiných zemí byl v populaci ČR a SR zjištěn neobyčejně nízký výskyt NCL1 (2 případy) a NCL3 (2 případy). Typ NCL4 (gen neznámý) byl diagnostikován v jediném případě. Typ NCL2 byl klasickými postupy diagnostikován v 35 případech. U novějších případů (13 pacientů) byla diagnóza potvrzena enzymologickým vyšetřením (deficit TPP1) a analýzou mutací. Zbytek série, představující 51 případů (34 rodin) byl po dlouhou dobu klasifikován provizorně jako NCL6 vzhledem k výsledkům vazebné analýzy v londýnské laboratoři. Klasický postup ukázal odlišnosti klinického průběhu, ultrastruktury a distribuce strádání od předchozích typů a vysokou incidenci u romské populace. Analýza genů CLN5, CLN6 a CLN8 u 16 pacientů odhalila jediný případ CLN5. Před 3 měsíci byl popsán nový gen, CLN7, jehož analýza nám umožnila klasifikovat 10 pacientů.

Závěr: Na úrovni klinické a zejména na úrovni buněčné lze klasickými postupy diagnostikovat pouze NCL1 až NCL4. Naproti tomu pro diagnostiku ostatních typů (NCL5 až NCL8) je nezbytná sekvenace příslušných genů. Typ NCL7 patří v ČR a SR k velmi častým a je tak výzvou k srovnávací klinické studii. Skupina 5 pacientů, kteří zatím zůstávají nezařazení svědčí pro podstatnou genetickou heterogenitu tohoto onemocnění. Studie probíhá v rámci projektu RINGC (The Rare NCL Gene Consortium) Podpořeno: IGA MZ ČR NR/8351–3, VZ MSM ČR 0021620806, VZ MZ ČR 64165.

Nervosvalová onemocnění

PS44 Motorické evokované potenciály, silent perioda u ALS

Ridzoň P, Keller O

Neurologická klinika IPVZ-FTN, Praha, Czech Republic

ALS je degenerativní onemocnění postihující centrální a periferní motoneuron. Postižení centrálního motoneuronu se projevuje spasticitou a periferního motoneuronu svalovou atrofií. Obě léze pak způsobují rychle progredující slabost kosterních svalů. U různých variant a v různé fázi onemocnění jsou tyto dvě složky motorického systému postiženy v různé míře. Periferní lézi lze detekovat elektromyografickým vyšetřením. Pomocí motorických evokovaných potenciálů (MEP) můžeme sledovat postižení pyramidové dráhy, tedy postižení centrálního motoneuronu, silent perioda (SP) u MEP nám podá obraz o funkci descendentních inhibičních spinálních drah a kortikálních inhibičních interneuronů.

V našem souboru 46 pacientů jsme vyšetřili MEP a SP a získali záznam z HK i DK v době stanovení Dg ALS. Pro stimulaci byl použit přístroj Magstim 200 a pro registraci Medelec Synergy.

U MEP byla pozorována poměrně častá absence korových odezev nebo mírné prodloužení centrálního převodního času, nekonstantně pak vyšší práh pro kortikální stimulaci. U SP byl nález zkrácení trvání periody útlumu nebo její nevybavnost.

Naše nálezy upřesňují pozorování jiných autorů, vzhledem k značné velikosti souboru pacientů charakterizují i jednotlivé varianty onemocnění motoneuronu, prokazují, že měření MEP může být dobrou metodou k hodnocení postižení pyramidové dráhy.

Podpořeno grantem IGA MZČR č. NR 8491-3.

PS45 Lambertův-Eatonův myastenický syndrom: elektromyografické nálezy

Páv L¹, Ridzoň P¹, Kövari M²

¹ Neurologická klinika FTN-IPVZ, Praha, Czech Republic

² Rehabilitační ústav Malvazinky, Praha, Czech Republic

Lambertův-Eatonův myastenický syndrom (LEMS) je velmi vzácné autoimunitní onemocnění způsobující poruchu nervosvalového přenosu vlivem sníženého uvolňování acetylcholinu na nervosvalové ploténce. Častěji se vyskytuje u mužů, přibližně v 60 % je asociovan s nádorem, nejčastěji s malobuněčným bronchogenním karcinomem (SCLC). Klinicky se tento syndrom projevuje proximální svalovou slabostí, autonomními symptomy (suchostí v ústech, obštipací, erektilní dysfunkcí), přechodným zvětšením svalové síly po volní kontrakci svalu.

Pro LEMS je diagnostickým kromě anamnézy EMG nález, kde nacházíme výrazný inkrement při vysokofrekvenční repetitivní stimulaci a nízké motorické amplitudy v neurografii.

V souboru 9 pacientů jsme provedli retrospektivní analýzu klinických, anamnestických a elektrofyzilogických charakteristik.

Tumor byl nalezen u 7 pacientů, u 1 předcházela diagnóza malignity stanovení diagnózy LEMS. Nejčastější nádor byl SCLC (5 ze 7). Diagnóza LEMS byla v 8 z 9 případů stanovena na EMG, ve 2 dalších případech bylo vysloveno podezření na poruchu nervosvalového přenosu odeslánícím lékařem.

U všech 9 pacientů byla nízkofrekvenční stimulace 3 Hz s patologickým nálezem – dekrementem, vyjma jednoho, u nějž došlo k výraznému inkrementu. Vzestup amplitudy 1. odpovědi po zátěži byl zaznamenán jen u 4 (44 %) pacientů a senzitivnější bylo vyšetření n. ulnaris než n. accessorius. Vysokofrekvenční stimulace 20 Hz vedla k inkrementu u všech pacientů v rozsahu 110–505 %. U všech pacientů byl nález nízké amplitudy CMAP v kontrastu s normální amplitudou SNAP. U 5 pacientů byla provedena jehlová EMG s nálezem hraničně myogenním u 1 pacienta a zřetelně myogenním u 2 pacientů. Tento nález u LEMS nebyl dosud v literatuře popsán.

PS46 Myotonická dystrofie – diagnóza „od dveří“?

Matoušek V, Božovský T

Neurologická klinika LF UK, FN Plzeň, Czech Republic

Úvod: Jedná se o nejčastější myopatii. Je vysoce pravděpodobné, že je v naší zemi poddiagnostikována. Onemocnění má velmi charakteristické klinické příznaky a jejich správná znalost může vést rychle k diagnóze. Jedná se o hereditární, a tedy nevléčitelné onemocnění. Včasná diagnóza však může bez nadsázky vést k záchraně života člověka, protože pacienti mohou trpět převodní srdeční poruchou s fatálními následky. Současně může zabránit výskytu závažné kongenitální formy díky možnostem prenatalní diagnostiky. Subjektivní potíže nemocných mohou být relativně různorodé a zdaleka ne vždy vedou lékaře k myšlence na toto svalové onemocnění. Cílem našeho sdělení je proto připomenout klinické příznaky včetně celkem typického „habitu“ nemocných a management nemoci, který spočívá v genetickém potvrzení diagnózy a symptomatické léčbě jednotlivých systémových poruch.

Soubor a metodika: V letech 2002–2006 byla geneticky potvrzena MD1 u 13 a MD2 u 2 našich nemocných. Všichni absolvovali rovněž vyšetření klinické a paraklinické vyšetření (EMG, holterovské EKG, oční)

Výsledky: U 2 našich nemocných byla zjištěna závažná porucha srdečního rytmu a zaveden trvalý kardiostimulátor. Ostatní pacienti jsou v pravidelných intervalech sledováni kardiologem a neurologem a podrobně seznámeni s riziky svého onemocnění (manifestace převodních či respiračních poruch při celkové anestezii či interkurentní infekci).

PS47 Hereditární spastická paraparéza typ 3a s neobvykle těžkým a časným rozvojem obtíží již v kojeneckém věku

Haberlová J¹, Claves K², Zámečník J³, Seeman P¹

¹ *Klinika dětské neurologie, DNA laboratoř 2. LF UK a FN Motol, Praha, Czech Republic*

² *Oddělení molekulární genetiky Antverpské univerzity, Antverpy, Belgie*

³ *Ústav patologie a molekulární medicíny 2. LF UK a FN Motol, Praha, Czech Republic*

Úvod: Hereditární spastické paraparézy (HSP) jsou klinicky i geneticky heterogenní skupinou neurodegenerativních chorob charakterizované progresivní spasticitou hlavně dolních končetin. HSP je klasifikována jako „čistá/prostá nebo nekomplikovaná“ forma v případě izolovaného postižení centrálního motoneuronu, v případě asociace s dalšími příznaky (typicky mentální retardace, zrakové nebo sluchové poruchy) jako komplikovaná forma HSP. Dědičnost je ve většině případů AD (80 % nekomplikovaných forem HSP), byly však i popsány AR a X vázané typy dědičnosti. Až 10 % HSP s AD typem dědičnosti je podmíněný mutací v genu SPG3A kódujícím protein atlastin. Pro formu SPG3A je typický časný začátek obtíží (během 1. a 2. dekády věku) a nekomplikovaná forma.

Kazuistika: 8letý chlapec s normální rodinnou i perinatální anamnézou. Od 3 měsíců byl u něj opožděný motorický vývoj, v objektivním nálezu byla celková hypotonie v kombinaci s kvadruhyperreflexií, sledován pod diagnózou DMO. Opoždění vývoje bylo výlučně ve složce motorické, mentálně chlapec odpovídal a odpovídá svému věku. V 8 letech věku je patrná těžká celková dystrofie, dysartrie a dysfagie, těžká svalová slabost a atrofie všech končetin s maximem distálně na DK, kvadruhyperreflexie a pozitivními pyramidovými jevy na DK. Chlapec nikdy nebyl schopen samostatné chůze, od 6 let věku užívá elektrický vozík. Nemá sfinkterové obtíže, nebyla pozorována skolióza. Vývoj motoriky pokračoval velmi pomalu do věku 6 let, nyní je patrná stagnace. Vyšetření EMG a biopsie nervu a svalů ve 4 letech věku prokázaly chronickou motorickosenzitivní periferní neuropatii. Centrální odpověď SEP byla v normě, periferní odpověď byla nevybavná. VEP a BAEP byly v normě. MRI mozku prokázala nespecifické periventriculární gliózy, MRI míchy byla v normě. Z DNA vyšetření nebyla prokázána duplikace nebo delece PMP 22 genu, nebyla prokázána mutace v PLP1 genu ani mutace v SPG4 genu. Byla prokázána de-novo M408T mutace v genu SPG3A pro atlastin. Tato mutace dosud nebyla popsána a nebyla prokázána u žádné ze 170 zdravých kontrol. Mutovaná aminokyselina je vysoce mezidruhově konzervována, a proto se domníváme, že jde o patogenní a kauzální mutaci.

Závěr: Kazuistika ukazuje zcela nový klinický fenotyp SPG3A s velmi časným začátkem obtíží (již v kojeneckém věku), opožděným motorickým vývojem a velmi těžkým postižením motoriky HK i DK v kombinaci s periferní motorickosenzitivní axonopatií potvrzenou i biopsií.

Podpořeno grantem IGA MZ ČR NR 8330-3

PS48 Hypertrofia nervových koreňov pacientky s CIDP

Michalík J¹, Kurča E¹, Hladká M², Hofericová B¹, Nosál V¹, Grofik M¹

¹ *Neurologická klinika JLF UK a MFN, Martin, Slovak Republic*

² *Rádiodiagnostická klinika JLF UK a MFN, Martin, Slovak Republic*

Chronická zápalová demyelinizačná polyradikuloneuritída je imunogénne podmienené poškodenie periférneho nervového systému. V klinickom obraze dominuje zvyčajne pomaly progredujúca, symetrická kvadruparéza periférneho typu, asociovaná porucha citlivosti pre všetky kvality, neuropatická bolesť, zriedkavo autonómne nervové poruchy. Asi u 10 % pacientov je prítomná hypertrofia periférnych nervov. V líkvore je prítomná výrazná proteincytologická disociácia. V neurografických štúdiách sú výrazne redukované rýchlosti vedenia motorickými a senzitivnými vláknami, kondukčné bloky, prolongované distálne latencie, predĺžené alebo nevybavné F vlny. Biopťické nálezy periférnych nervov zobrazujú známky mononukleárnej bunkovej infiltrácie, de- a remyelinizačné zmeny, edém, stratu myelinizovaných axónov. Hypertrofiu nervových koreňov a plexov možno pomocou MRI dokázať asi u 50 % pacientov. U 59ročnej pacientky s 10ročnou anamnézou chronickej zápalovej demyelinizačnej polyneuropathie prezentujeme klinický obraz so zameraním na MR nálezy výraznej hypertrofie lumbosakrálnych nervových koreňov. Intradurálny priestor v aborálnej časti je vyplnený hypertrofickými nervovými koreňmi, ich výrazné rozšírenie je prítomné aj distálne od intervertebrálnych otvorov. Prítomné je tiež asi trojnásobné zhrubnutie kmeňov n. ischiadicus a n. femoralis. V klinickom obraze u pacientky dominujú známky progredujúcej periférnej kvadruparézy, neuropatickej bolesti a známky lumbálnej spinálnej stenózy.

PS49 Terapeutický benefit IVIG u pacientky s POEMS

Nováková L, Havráňková P, Jiroutek P, Bohm J, Sussova J

Neurologická klinika 1. LF UK, VFN, Praha, Czech Republic

POEMS syndrom je vzácné multisystémové onemocnění definované přítomností periferní neuropatie /P/, organomegalie /O/, endokrinopatie /E/, monoklonální gamapatie /M/, a kožních změn /S/. Patofyziologie onemocnění není zatím objasněna. Hovoří se o roli vaskulárního endoteliálního růstového faktoru (VEGF), jehož sérové hladiny bývají u POEMS zvýšeny a který vede ke zvýšené vaskulární permeabilitě. Léčba POEMS závisí na stadiu a tíži onemocnění, standardní léčebné metody zahrnují kortikoidy, radiační terapii, chemoterapii, transplantaci kostní dřeně a fyzioterapeutickou péči. Terapie intravenosními imunoglobuliny (IVIG) byla dosud popisována v literatuře jako neúspěšná.

Autoři prezentují kazuistiku 57leté pacientky sledované 7 let pro pestré obtíže, kterým dominovalo těžké chronické průjmové onemocnění, dále pro progredující necitlivost a slabost dolních končetin. Pacientka byla rovněž dispenzarizována pro monoklonální gamapati typu IgA lambda a pro hypotyreózu. Z dalších znaků POEMS byly přítomny: kožní změny, periferní otoky, Raynaudův fenomén, organomegalie.

V objektivním neurologickém nálezu byl těžký polyneuropatický syndrom na DK s sensorickou ataxií výrazného stupně a akirální svalovou slabostí stupně 2 dle svalového testu. V krevních odběrech byla zvýšená sedimentace, výrazná elevace VEGF (2 832 ng/l), v lumbální punkci pak proteincytologická disociace a nález těžké poruchy hematolizovové bariéry, bez intratékální syntézy imunoglobulinů. Elektromyografické vyšetření popsalu těžkou symetrickou distální axonálně demyelinizační polyneuropatii.

Vzhledem ke kontraindikaci podávání kortikoidů, byla zahájena terapie IVIGy. Po počáteční 6denní kúře IVIG (120 g) je aplikováno 15 g IVIG každých

5 týdnů, u pacientky postupně dochází k jasnému subjektivnímu i objektivnímu zlepšování, vymizení průjmů, zmírnění kožních lupus-like změn, otoků, zlepšení svalové síly na DKK a vymizení senzitivních příznaků. Na EMG po 3 měsících terapie zmírnění známek demyelinizace, nicméně zůstává těžký denervační syndrom ve svalech bérců.

Jedná se o první popsany případ POEMS s dobrou klinickou odpovědí na terapii IVIG.

Epilepsie

PS50 Valproátová encefalopatie

Novotná I

Neurologická klinika FN U Sv. Anny, Brno, Czech Republic

Valproát je běžně užívaný lék v terapii parciálních i generalizovaných paroxysmů. Běžné vedlejší účinky jsou tremor a alopecie. Méně častou závažnou komplikací je valproátová encefalopatie. Jsou popsány případy s hyperamonemií i bez ní, s hepatopatií i bez ní. Pravděpodobnost vzniku nesouvisí s množstvím podávaného léku ani sérovou hladinou. Obvyklý rozvoj je v prvních dnech či týdnech po nasazení léku.

Predisponující faktory: rychlá titrace, jaterní, ledvinné onemocnění, kombinovaná terapie epilepsie (fenytoin, fenobarbital, topiramát).

Etiopatogeneze nejasná, nejčastější při hyperamonemii. Vzestup amoniaku dán vlivem valproátu, metabolitů na jaterní a ledvinné funkce, poruchou oxidace beta-mastných kyselin, kongenitální laktátovou acidózou, deficitem enzymů ureázového cyklu nebo karnitinu.

Typické příznaky: zmatenost, ataxie, porucha vědomí, nárůst frekvence záchvatů, nechutenství, fokální neurologická symptomatologie, vzestup jaterních transamináz a hladiny amoniaku v séru.

V EEG difuzně aktivita theta-delta, trifázické vlny.

V NMR hyperintenzní léze v bílé hmotě mozečku a globus pallidum. MRS vykazuje nárůst glutaminu, pokles n-acetyl aspartátu.

Příznaky rychle odeznívají po vysazení léku.

Je demonstrován případ valproátové encefalopatie vzniklé po dlouhodobé expozici léku

Muž, 39 let, od 3 let věku sledován pro tumor v oblasti tekta mezencefala, Torkildsenova drenáž, radioterapie r. 1971, histologický typ tumoru neznám.

Od r. 1991 vznik parciálních komplexních záchvatů s postupným nárůstem frekvence. Léčen od r. 2003 kombinací karbamazepin 900 mg/d, topiramát 200 mg/d, valproát 1 500 mg/d, hladina valproátu v séru na dolní hranici normy. Od r. 2006 rozvoj bradypsychie, apraxie, ataxie, porucha kognitivních funkcí, úbytek váhy. Normální jaterní transaminázy, EEG nespecificky abnormní, hladiny léků normální.

Nárůst frekvence záchvatů vedl k navýšení valproátu, následovaly stavy zmatenosti. Suspekce: progresivní tumor (NMR neprokázalo), vliv medicace (topiramát, epoxykarbamazepin), nonkonvulzivní status epilepticus. EEG: difuzní zpomalení záznamu do pásma theta delta, bez obrazu statu.

V séru normální hodnoty jaterních transamináz i antiepileptik, amoniak 231 $\mu\text{mol/l}$.

Valproát vysazen, pokles amoniaku na 42,5 $\mu\text{mol/l}$, úprava stavu.

Netypický byl vznik po dlouhé době podávání valproátu (několik roků), rozvoj symptomatologie odpovídající valproátové encefalopatii pozvolný (cca 6–8 měsíců). Základní anamnéza tumoru vedla k úvaze o recidivě či progresi tohoto onemocnění.

PS51 Sexuální dysfunkce a jejich výskyt u pacientů s epilepsií

Mařák R, Pohanka M, Kaňovský P

Neurologická klinika LF UP, FN Olomouc, Czech Republic

U pacientů léčených pro epilepsii se udává výskyt sexuální dysfunkce (SD) mezi 30–60 %. Na výskytu SD se podílí jednak typ záchvatů, jednak stupeň kompenzace záchvatů a vliv antiepileptické terapie (AED). Cílem studie bylo porovnat výskyt SD u pacientů s epilepsií a členů KS, dále posoudit vliv typu epilepsie, stupně kompenzace záchvatů a počtu užívaných AEDs na výskyt SD. Soubor tvořilo 78 pacientů s epilepsií (31 mužů, 47 žen), ve věku 19–72, průměrně 39,0 let. Kontrolní soubor (KS) tvořilo 37 spolupracovníků ve věku 21–52 let, průměrně 33,0 let. Všichni pacienti a členové KS vyplnili zkrácené formy mezinárodních dotazníků sexuálních funkcí a ti, kteří měli součet bodů nižší než 21, vyplnili kompletní dotazníky. Ke statistickému zhodnocení výsledků byl použit Fisherův exaktní test. V testovaném souboru mělo SD 60 % pacientů oproti 27 % v kontrolním souboru ($p = 0,002$). U pacientů s epilepsií byl vyšší výskyt SD u pacientů s parciálními epileptickými záchvaty, s kompenzovanou epilepsií a u pacientů užívajících 0–1 AEDs – tyto rozdíly však nebyly statisticky signifikantní.

V prezentované studii byl prokázán statisticky signifikantně vyšší výskyt SD u pacientů s epilepsií ve srovnání se členy KS.

PS52 Juvenilní myoklonická epilepsie

Obdržálková E, Šilar Č, Kaňovský P

Neurologická klinika LF UP, FN Olomouc, Olomouc, Czech Republic

Úvod: Juvenilní myoklonická epilepsie (JME) patří mezi geneticky pomíněné idiopatické generalizované epilepsie. Typickou a determinující klinickou manifestací jsou myoklonické záchvaty vázané na probouzení. U více než 90 % pacientů s JME se kombinují se záchvaty generalizovanými tonicko-klonickými (GTCS) a u třetiny pacientů i s typickými absencemi. Záchvaty jsou věkově vázané. Pokud jsou součástí absence, objevují se mezi 5. a 16. rokem. Myoklonické záchvaty nastupují okolo 14. a 15. roku, o několik měsíců později jsou následovány GTCS. Začátek onemocnění JME v dospělosti je výjimečný. Záchvaty, především ty myoklonické, přicházejí typicky půl až 1 hodinu po probuzení. Později během dne pokud je pacient unaven. Maximum výskytu GTCS je rovněž při probouzení, ale mohou být kdykoliv během dne nebo jako paroxysmy noční. Absence se dostávají kdykoliv během bdění. Výrazným provokačním faktorem záchvatů jsou spánková deprivace, únava a alkoholový exces. Uplatnit se mohou i emoce, stres, psychická koncentrace. Při EEG vyšetření je zjevná fotosenzitivita (1/3 pacientů), ale méně než 1/10 pacientů má záchvaty provokované běžnými světelnými podněty z okolí.

Objektivní neurologický náález a zobrazovací vyšetření CNS jsou obvykle v normě. S využitím nových MRI technologií vč. MR spektroskopie se objevují poznatky o postižení mezi frontálního a prefrontálního kortexu u pacientů s JME a odpovídající poruchou exekutivních funkcí. Už interiktální EEG bývá u neléčeného pacienta abnormní, nacházíme generalizované výboje nepravidelných hrotů a polyspikes-wave komplexů (PSWC), fotoparoxysmální odpověď přítomna u 1/3 pacientů, hyperventilace zmnoužuje výskyt generalizovaných výbojů. Třetina pacientů vykazuje ložiskovou abnormitu (hroty, pomalé vlny, SWC a PSWC), což může být zdrojem chybných diagnostických závěrů. Korelátorem myoklonického záchvatu je krátký (0,5–3 sekundy trvající) generalizovaný výboj hrotů či PSWC (3–6 Hz).

Kazuistiky: Prezentace 3 pacientů vyšetřených v r. 2007 na Neurologické klinice FN Olomouc, u nichž bylo provedeno video EEG monitorování a diagnostikována JME. U 2 pacientů byly zachyceny myoklonické záchvaty s korelátom v EEG, u třetí pacientky klinický záchvat nezachycen, na EEG záznamu je patrná provokace generalizovaných výbojů PSWC při fotostimulaci.

PS53 Mírná a střední hyperhomocysteinemie u pacientů s epilepsií

Kolinová M¹, Dvořáková J², Maťoška V², Hyánek J²

¹ Neurologická klinika 1. LF UK, VFN, Praha, Czech Republic

² OKBHI, Praha, Czech Republic

Úvod: Hyperhomocysteinemie (Hhcy) je nejčastěji zvažována jako nezávislý rizikový faktor cévního postižení. Experimentálně je homocystein (Hcy) využíván jako neuroexcitační ev i neurotoxické agens – ve vztahu k NMDA glutamátovým receptorům, význam pro klinickou epileptologii je nejasný. Práce vychází z dlouhodobého sledování pacientů léčených antiepileptiky.

Metodika: Celkový plazmatický (tHcy) homocystein, hodnoty vitaminů B (folát, B₆, B₁₂) i lipidové spektrum vyšetřovány u 123 dospělých pacientů léčených klasickými antiepileptiky – induktory cytochromu P 450 a skupiny 28 pacientů léčených valproátem v monoterapii. Z hlediska epileptologického podrobnější hodnocení provedeno u 8 pacientů s nejvyššími hodnotami Hcy (tzv. střední Hhcy). Provedeno i molekulárně genetické vyšetření – genotypy MTHFR C677T, u části A1298C. U 7 pacientů s mírnou Hhcy byl proveden test s vyhodnocením EEG nálezu při Hhcy 48,0–109,0 umol/l po podání methioninu.

Výsledky: Hyperhomocysteinemie (Hhcy nad 12 umol/l) zjištěna zhruba ve 30 %, střední Hhcy (30,7–109,0 umol/l) naměřena u 8 pacientů (7 mužů, 1 žena). Udržení dlouhodobé normalizace tHcy vyžadovalo kontrolované měření vitaminů s titrací dávek k zamezení nežádoucích interakcí. Skupina všech 8 pacientů se střední Hhcy byla charakterizována rizikovými faktory: 1) léčba klasickými antiepileptiky – induktory cytochromu P450 pro epilepsii s parciálními, event. Sek. General. záchvaty, provázené neuropsychol. oslabením, 2) enzymopatie MTHFR C677 T (homo- v 7 a heterozygotní v 1 případě), 3) nález vitaminového deficitu nebo hraniční hodnoty, nejčastěji folátu nebo/í vitaminů B₆ a B₁₂. Pacienti na monoterapii valproátem (n = 28) měli významně nižší hodnoty tHcy a vzhledem ke kontrolní skupině náznak nižších hodnot folátu a vyšších hodnot vitaminů B₁₂. Normalizace tHcy ani navozená Hhcy methioninovým testem neprokázaly změnu EEG nálezu nebo klinického stavu z hlediska epileptických projevů. V ojedinělém případě provázeném generalizovanou abnormalitou (S,SWC komplexů) po normalizaci Hhcy pozorováno zhoršení EEG nálezu.

Závěr: Nejvyššímu riziku Hhcy jsou vystaveni pacienti s koincidencí popsaných rizikových faktorů. Význam z hlediska epileptogeneze zůstává nejasný. Kontrolování Hcy spolu s vitaminotherapií se kromě prevence cévní rizikovosti dotýká v praxi dalších souvislostí (např. prevence teratogenity, neurotoxicity).

Varia

PS54 Nízká koncentrace izofluranu způsobuje neurogenní plicní edém u potkanů s míšním poraněním

Šedý J¹, Urdzíkova L², Likavčanová K¹, Hejčl A², Burian M⁴, Jendelová P³, Zicha J⁵, Kuneš J⁵, Syková E¹

¹ Ústav experimentální medicíny AV ČR, Praha, Czech Republic

² Centrum Buněčné terapie a tkáňových náhrad, 2. LF UK, Praha, Czech Republic

³ Ústav neurověd 2. LF UK, Praha, Czech Republic

⁴ Oddělení magnetické rezonance a spektroskopie, úsek zobrazovacích metod IKEM, Praha, Czech Republic

⁵ Fyziologický Ústav AVČR, Praha, Czech Republic

⁶ Centrum experimentálního výzkumu chorob srdce a cév, Praha, Czech Republic

Úvod: Neurogenní plicní edém (NPE) je život ohrožující komplikace poranění centrálního nervového systému, která pravděpodobně vzniká na podkladě excesivní aktivace sympatiky. U různých anestetik byl popsán pozitivní i negativní vliv na rozvoj NPE.

Cíl: Cílem této práce bylo posoudit rozvoj NPE u potkanů s poraněním míchy narkotizovaných 1,5 %, 2 %, 2,5 %, 3 %, 4 % nebo 5 % isofluranem ve vzduchu.

Metody: Ve studii jsme použili 143 potkanů samců kmene Wistar, kterým byla provedena balonková kompresní míšní léze v oblasti Th8. Rozsah NPE byl vyhodnocen s použitím RTG, vyhodnocení stupně subpleurálního krvácení, plicního indexu, monitorace krevního tlaku a tepové frekvence a histologie plicní tkáně. Návrat neurologických funkcí byl u potkanů narkotizovaných 1,5 % a 3 % isofluranem vyhodnocen pomocí BBB a plantar testu. Rozsah míšní léze byl vyhodnocen pomocí MRI a morfometrie zachovalé bílé a šedé hmoty.

Výsledky: U všech zvířat z 1,5 % a 2 % skupiny došlo k rozvoji středně těžkého nebo těžkého NPE. U těchto zvířat stoupaly během provádění míšní léze hodnoty krevního tlaku signifikantně rychleji a dosahovaly vyšších hodnot u zvířat s NPE. Téměř 42 % zvířat z 1,5 % skupiny na následky NPE zemřelo. Více než 71 % zvířat ze 2,5 % a 3 % skupiny nemělo žádné příznaky NPE a žádné zvíře z této skupiny nezemřelo. Zvířata ze 4 % a 5 % skupiny umírala na následky předávkování anestetikem; u žádného zvířete nebyl přítomen NPE. U zvířat bez NPE došlo k návratu neurologických funkcí ve 2–3. týdnu rychleji než u zvířat s NPE; ve 4.–7. týdnu se však rozdíl vyrovnal. Morfometrie a MRI neukázaly žádné rozdíly v rozsahu míšní léze u zvířat s a bez NPE. Závěrem lze konstatovat, že nízké koncentrace izofluranu mají kauzální vztah k rozvoji NPE. Pro provádění kompresní míšní léze je optimální koncentrace izofluranu 2,5–3 %.

Podpořeno granty: AV0Z50390703, 1M0021620803, GAČR309/06/1246, 1A8697-5, IGA MZ 1A8697-5, LC554 a LSHB-CT-2005-518233

PS55 Animální model cerebelární degenerace v experimentálním výzkumu

Vožeh F¹, Cendelín J¹, Zumrová A²

¹ LF UK, Plzeň, Czech Republic

² 2. LF a FNM, Praha, Czech Republic

Mutantní myši Lurcher představují přirozený model geneticky podmíněné olivocerebelární degenerace v důsledku mutace genu pro d 2 glutamátový receptor. Důsledky této degenerace sledujeme v různých podmínkách, zde jsme studovali efekt transplantace částeček embryonální mozečkové tkáně do cerebela mutantů Lurcher na jejich motorické funkce a schopnost prostorového učení. Dárci tkáně byla 12–13denní embrya myši produkujících GFP (green fluorescent protein). Příjemci – dospělé myši typu Lurcher kmene C57Bl a C3H. Přežívání transplantátu jsme posuzovali mikroskopicky 3, 6, a 9 týdnů po transplantaci. Zjistili jsme pozvolný pokles podílu myši s přítomným transplantátem, přitom u myši kmene C3H byl zánik transplantátu mírně rychlejší. Motorické funkce jsme testovali na hrazdě, žebříku a rotarodu před operací a v týdenních intervalech od druhého do 8 týdne po operaci. Schopnost prostorového učení jsme testovali v Morrisově vodním bludišti 9 týdnů po operaci. Jako kontroly jsme užíli zvířata, kterým byl stejným postupem místo transplantátu aplikováno pouze vehikulum. Zatímco pozitivní efekt transplantace na motorické funkce nebyl zjištěn, transplantované myši kmene C57Bl vykazovaly lepší výsledky v prostorovém učení ve srovnání s kontrolami. Měly kratší latence v dosažení kritéria (nalezení a výstup na ostrůvek skrytý pod hladinou) i kratší trajektorie, avšak bez významných rozdílů v rychlosti plavání. Protože interakce mezi štěpem a hostitelskou tkání byla minimální a funkční efekt nevyžadoval přežívání transplantátu až do skončení testování, pozitivní efekt je možné přičíst spíše trofickým vlivům než funkční náhradě zaniklých Purkyňových buněk. Podpořeno VZ MSM 0021620816, VZ FNM 0064203-6505 a COST Programu EU, Akce B30

PS56 Významným faktorem přežití dárcovských buněk kostní dřeně v CNS je načasování transplantace

Jiroutek P¹, Šefc L², Nevšimalová S¹

¹ Neurologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

² Ústav patologické fyziologie 1. LF UK, Praha, Czech Republic

Úvod: Přítomnost buněk odvozených z hematopoetických kmenových buněk (HSC) dárců v CNS příjemce má u zvířecího modelu pozitivní vliv u některých neurologických onemocnění. Příznivý efekt transplantace HSC byl prokázán na modelu ALS, ischemického poškození nebo traumatické míšní léze. Rozhodující vliv má pravděpodobně dlouhodobé přežití dárcovských buněk v CNS příjemce. Studovali jsme efekt různých protokolů transplantace na úspěšnost engraftmentu v CNS a kostní dřeně.

Metodika: C57BL/6 myšim byl podán cyklofosfamid (CY) v dávce 135 mg/kg. Zvířata byla rozdělena do 2 skupin. Skupina CY2 byla ozářena (4Gy) a transplantována GFP+ štěpem kostní dřeně (4x10exp6 buněk) 2 dny po podání CY, skupina CY5 byla analogicky transplantována s 5denním odstupem. Kontrolní skupině nebyl CY podán a transplantace proběhla jako u předchozích skupin. Zvířata byla utrácena a histologicky vyšetřena 12 měsíců po transplantaci.

Výsledky: Rychlost proliferace (kolonie formující jednotky v S fázi) v kostní dřeně dosáhla maxima (50 %) 2 dny po aplikaci CY, 5 dnů po podání CY se blížila 0%. V kontrolní skupině bylo v kostní dřeně dosaženo chimérismu 29 % a hustoty GFP+ buněk v CNS 1,66 (10exp-8/mm²). CY2 skupina vykazovala podobné hodnoty chimérismu (25%) i hustoty dárcov-

ských buněk v CNS (1,44), zatímco v CY5 skupině byl vysoký chimérizmus ve dřeně (87 %) i hustota GFP+ buněk v CNS (8,98, p < 0,001).

Závěr: Transplantace štěpu 2 dny po podání CY probíhá do mikroprostředí rychle se dělících buněk kostní dřeně a vede k nízkému engraftmentu. Štěp přicházející v 5. dnu po podání CY do neproliferující dřeně se připojí signifikantně lépe. Podobná závislost byla pozorována v CNS. Načasování transplantace kostní dřeně po podání CY je rozhodujícím faktorem pro množství dlouhodobě přežívajících dárcovských buněk v CNS příjemce.

PS57 MRI Volumetrie zadní jámy lebni u pacientů s neurovaskulárním konfliktem

Brezová V¹, Martinkovič L¹, Häckel M², Masopust V², Hořínek D², Belšan T³, Rejchrt P³, Beneš V²

¹ Ústav patologické fyziologie 2. LF UK, Praha, Czech Republic

² Neurochirurgická klinika 1. LF UK a ÚVN, Praha, Czech Republic

³ Radiodiagnostické oddělení ÚVN Praha, Praha 6, Czech Republic

Úvod: Objem zadní jámy lebni je považován za jeden z predispozičních faktorů pro vznik neurovaskulárního konfliktu a neuralgie trojklanného nervu. V minulosti byla prováděna RTG planimetrická měření, která prokázala menší rozměry zadní jámy lebni u pacientů s neurovaskulárním konfliktem (NVC). V našem příspěvku představujeme výsledky studie, v níž provádíme měření objemu zadní jámy lebni a jejich anatomických struktur s pomocí 3D obrazu, vytvořeného prostřednictvím zobrazení magnetickou rezonancí (MRI) s vysokým stupněm rozlišení.

Metodika: 25 účastníků studie (15 pacientů s NVC, 10 zdravých dobrovolníků kontrolní skupiny) bylo vyšetřeno MRI s vysokým stupněm rozlišení (řezy s odstupem 0,8 mm). Objemy zadní jámy lebni a jejich substruktur byly měřeny semiautomatickou metodou segmentace MRI obrazu odpovídajícím softwarem (program ITK-SNAP). Dále byla provedena volumetrie prepontinní cisterny na klinické a nepostižené straně. Srovnávali jsme též objem Meckelovy dutiny na klinické a neklinické straně. U všech účastníků studie jsme změřili intrakraniální objem (ICV).

Výsledky: Objemy zadní jámy lebni byli relativizovány v poměru k ICV. Nebyly prokázány statisticky významné rozdíly v relativizovaném objemu zadní jámy lebni mezi skupinou pacientů s NVC a skupinou kontrolní (p = 0,331). V absolutních objemech byl prokázán statisticky významný rozdíl v objemu zadní jámy i ICV mezi muži a ženami (p < 0,05). Nebyly prokázány významné rozdíly ve velikosti prepontinní cisterny obou stran mezi skupinou pacientů s NVC a skupinou kontrolní (p = 0,21), celkový průměr objemu prepontinní cisterny na klinicky postižené straně byl však u pacientů s neurovaskulárním konfliktem o 14 % nižší. Intraindividuální chyba měření pro volumetrická měření byla menší než 1 %.

Závěr: MRI volumetrie je spolehlivou metodou k měření objemu anatomických struktur in vivo. Statistická analýza našich výsledků nepotvrdila podíl anatomické konfigurace zadní jámy lebni na vzniku neurovaskulárního konfliktu.

PS58 AOPP (Advanced Oxidation Protein Products) u obstrukční spánkové apnoe

Šonka K¹, Fialová L², Volná J¹, Jiroutek P¹, Kemlink D¹, Vávrová J¹, Pretl M¹, Kalousová M³

¹ Neurologická klinika 1. LF UK a VFN Praha, Czech Republic

² Ústav lékařské biochemie 1. LF UK, Praha, Czech Republic

³ Ústav klinické biochemie a laboratorní diagnostiky, Praha, Czech Republic

Úvod: Obstrukční spánková apnoe (OSA) je charakterizována pauzami v pravidelném dýchání, které vedou k základním symptomům – nekalitnímu,

neovšživujícímu spánku a také ke zvýšenému riziku hypertenze, ICHS, arteriosklerózy a cévních mozkových příhod. AOPP jsou považovány za spolehlivé markery hodnocení poškození proteinů způsobené oxidanty a tedy i urychlené aterosklerózy. Proto jsme se v této studii zaměřili na stanovení AOPP u OSA.

Metodika: U 20 mužů (věk 50,9, SD = 11,5 let) s normálním neurologickým nálezem a s diagnózou OSA prokázanou noční polygrafií (proud vzduchu při dýchání, dýchací pohyby, saturace, EKG, poloha a dýchací zvuky) byla spolu se základním biochemickým a hematologickým vyšetřením vyšetřena ranní plazmatická hladina AOPP. AOPP byly určovány spektrofotometricky. Průměrný apnoe hypopnoe index (AHI) byl 18,4 (SD 15,5). Hodnoty AOPP byly porovnány s hodnotami stejně starých zdravých mužů (t test) a byly korelovány s ostatními parametry sledovaného vzorku nemocných (Pearsonův koeficient).

Výsledky: Průměrná hodnota AOPP byla u nemocných 91,8 (SD 42,3) $\mu\text{mol/l}$ a u kontrol 76,2 (SD 35,3) $\mu\text{mol/l}$. Rozdíl nebyl významný. Hladiny AOPP korelovaly s AHI (kor. koef. 0,0485).

Závěr: Zjištění, že AOPP korelují s intenzitou OSA, podporuje hypotézu, že OSA zvyšuje oxidační riziko.

Podpořeno VZ MŠMT ČR 0021620816

PS59 Polysomnografická studie u pacientů s chronickou tromboembolickou plicní hypertenzí

Pretl M¹, Ambrož D², Jansa P², Poláček P², Šonka K¹

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

² II. interní klinika 1. LF UK a VFN, Praha, Czech Republic

Úvod: Ventilací poruchy ve spánku (SRBD) jsou u prekapilární plicní hypertenze (PH) popisovány velmi často (obvykle kolem 20 %). Výsledky však vycházejí z nečetných studií a nezabývají se výskytem SRBD u jednotlivých podskupin prekapilární PH. U chronické tromboembolické PH (CTEPH) dosud polygrafická studie nebyla prováděna. Vzhledem k patofyziologii onemocnění lze u této jednotky SRBD s jejím nepříznivým vlivem na kardiovaskulární aparát předpokládat.

Metodika: Bylo vyšetřeno celkem 11 pacientů s diagnózou CTEPH: 9 mužů, 2 ženy, průměrný věk 57,55 \pm 3,23; průměrný BMI 26,27 \pm 3,05; průměrný systolický tlak v a. pulmonalis (PASP) 112,27 \pm 33,65. Ve spánkové laboratoři byly monitorovány standardní polysomnografické parametry (spánková architektura, noční ventilace, povrchové EMG v mm. tibiales anteriores). Dále byli pacienti testováni Epworthskou škálou spavosti (ESS). Následující den byl proveden Test mnohočetné latence usnutí (MSLT).

Výsledky: Byla zaznamenána nižší efektivita spánku (71,82 \pm 10,76) s mírným úbytkem stadia NREM2 a REM spánku. Ventilací porucha ve spánku typu obstrukční spánkové apnoe byla zjištěna u 7 pacientů (respiratory disturbance index – RDI 15,24 \pm 13,43), u všech pacientů byla přítomna periodická hypoxemie (oxygen desaturation index – ODI 24,25 \pm 12,58). U 10 pacientů byly zjištěny periodické pohyby končetinami (PLM), převážně těžké intenzity (periodic limb movement index – PLMI 44,45 \pm 39,28). Syndrom neklidných končetin ani nadměrná denní spavost (podle ESS) nebyly pacienty udávány. Testem MSLT byla prokázána zkrácená latence usnutí pouze u jednoho pacienta s extrémně těžkou SRBD.

Závěr: Zjištěná SRBD vyskytující se u pacientů s CTEPH, stejně jako PLM dokazují nutnost polysomnografického vyšetřování a následné péče u této skupiny pacientů – důsledky fragmentovaného spánku na kardiovaskulární aparát v závislosti na zjištěných poruchách spánku mohou negativně ovlivňovat již tak nepříznivý průběh choroby. Etiologii SRBD u pacientů

s CTEPH lze předpokládat převážně v souvislosti se základní chorobou, etiologie PLM zůstává nejasná – buď jako komorbidita v rámci SRBD, vzhledem k tíži zjištěných PLM je nutno uvažovat i o sekundaritě či komorbiditě k CTEPH.

Podpořeno: VZ 0021620816

PS60 Paraneoplastické syndrómy v neurologii

Gromová D, Petrovičová A, Brozman M, Virágová M,

Miklošková M, Hradílek D

Neurologická klinika FN Nitra, Slovak Republic

Úvod: Paraneoplastické neurologické syndrómy sú definované ako klinické jednotky predstavujúce systémové, nemetastatické pôsobenie nádoru na tkanivá periférneho alebo centrálného nervového systému, teda bez priamej infiltrácie nervového tkaniva nádorom, či metastázami. Podmieňujú ich metabolické, nutričné, hormonálne a vaskulárne zmeny vznikajúce pri základnom onkologickom ochorení. Schopnosť produkovať hormóny, bielkovinové prekurzory hormónov, rozličné enzýmy, fetálne proteíny alebo cytokíny má množstvo tumorov.

V našej práci prezentujeme 3 kazuistiky pacientov s klinickou manifestáciou odlišných neurologických paraneoplastických syndrómov pri rôznych typoch nádorových ochorení.

Kazuistika č.1. Referujeme 46ročnú pacientku s pol ročnou anamnézou karcinómu ľavého prsníka, s histologickým záverom intraduktálneho invazívneho karcinómu, po kvadrantektómii a axilárnej lymfadenektómii s následnou rádió a chemoterapiou. Neurologicky išlo o klinický obraz akútnej polyradikuloneuritídy.

Kazuistika č. 2. V druhej kazuistike referujeme prípad 60ročného muža, od roku 2004 sledovaného a liečeného pre mnohopočetný myelóm lambda ľahkých reťazcov, po chemoterapii a autológnej transplantácii kostnej drene s recidívou ochorenia vo forme extramedulárnej infiltrácie v roku 2005. Na našej klinike bol hospitalizovaný dvakrát, prvýkrát v 06/06 pre léziu n. abducens s diplopiou, druhýkrát vo februári 2007 pre výrazné zhoršovanie klinického stavu, kedy bola diagnostikovaná progresívna multifokálna leukoencefalopatia (PML).

Kazuistika č.3. Prezentovanú skupinu pacientov uzatvára 80ročná žena s Grawitzovým tumorom pravej obličky, po pannefrectómii v roku 2002 s postupným vývojom syndrómu opsoklonus–myoklonus.

Záver: Paraneoplastické syndrómy v neurologii predstavujú veľmi pestrú skupinu ochorení, častokrát so závažnou prognózou.

PS61 Zánět jako rizikový činitel ovlivňující outcome pacientů léčených na neurologické JIP v období 1/06–1/07

Škutová M, Hon P, Školoudík D, Bar M, Baková K

FN Ostrava, Ostrava Poruba, Czech Republic

Úvod: Neurologicky nemocný pacient, jenž se ocitne z důvodu progresu či komplikovaného průběhu svého onemocnění na neurologické JIP, je ve velkém procentuelním zastoupení ohrožen ať již probíhající, či vznikající infekcí. Infekce znamená pro neurologicky chorého pacienta značnou zátěž pro organizmus, který je již ve větší či menší míře změněn charakterem základní diagnózy. Ve valné většině se jedná o diagnózy, kde není výjimkou porucha vědomí, nutnost umělé plicní ventilace, svalová dysfunkce ohrožující životní funkce.

Metodika: Do našeho souboru bylo zařazeno 30 pacientů, z toho 13 žen a 17 mužů. Průměrný věk 58 \pm 17 let. Pacienti byli vybráni náhodně, sle-

dovali jsme změnu hodnot v závislosti na délce hospitalizace v den 1., 3., 7. a 21. Vybranými sledovanými parametry byl počet leukocytů, hodnoty CRP, albuminu, naměřená tělesná teplota, přítomnost zánětu, agens zánětu, léčba ATB, nutnost UPV, základní diagnóza a zda pacient byl či nebyl současně pod vlivem imunopresiv. Posléze jsme statisticky vyhodnotili korelaci mezi podílem zánětu a imunoprese na outcome pacientů.

Výsledky: Vyhodnocením mezi těmito sledovanými parametry vyšla statisticky signifikantní korelace mezi přítomností infektu ať již jednoho či více systémů a nevalným outcome pacientů. Podíl imunoprese na přítomnosti zánětu či jeho vzniku byl signifikantní zejména v počátečních dnech, kdy 1. den byl zánět pozorován u 78 % pacientů s chronickou imunopresí a 3. den již u 89 % pacientů s imunopresí. Oproti tomu věk či šíře ATB terapie se na outcome příliš nepodepsal.

Závěr: Infekt se sekundárně vzniklou systémovou zánětlivou reakcí vyúsťující mnohdy až do obrazu sepse, značně zhoršuje závažnost stavu pacienta s nárůstem morbidity a mortality. Cílem péče na JIP, nejen neurologické, je tímto zejména prevence a včasná terapeutická intervence k zabránění rozvoje šoku a multiorgánového selhání, jenž často těžký infekt doprovází. Bohužel byť sebevětším úsilím mnohým těmito komplikacím stále mnoho pacientů podléhá.

PS62 Úloha neurologa na oddělení urgentního příjmu nemocnice malého typu

Jankových J, Tenora D, Ningerová K.
Nemocnice Blansko, Czech Republic

Úvod: Oddělení urgentního příjmu (dále OUP) nemocnice Blansko bylo zřízeno ve stávající podobě v r. 2004. Ve 3 místnostech je umístěno 5 pracovních míst zdravotnického personálu, 3 vyšetřovací lůžka, z toho jedno lůžko plně monitorované. OUP disponuje vlastním plicním ventilátorem, defibrilátorem a resuscitačním vozíkem. V praxi plně využívá komplementu (laboratoře, radiodiagnostika, nukleární medicína). Vedoucím lékařem je internista se specializovanou způsobilostí a praxí v intenzivní medicíně, dále kvalifikované SZP (PSS-ARIP) a sanitář. Na vyšetření a léčbě pacientů v akutním stavu se podílejí lékaři jiných odborností – zejména neurolog a chirurg. OUP naší nemocnice pracuje převážně v režimu středněprahového příjmu (absolutní přednost ošetření mají pacienti předávaní ZZS – RLP, RZP, resp. LSPP).

Soubor a metodika: V retrospektivní studii jsme analyzovali ze zdravotních záznamů pacientů ošetřených neurologem na OUP v období 1. 1. 2007 až 31. 6. 2007 vybrané parametry, které souvisí s jejich ošetřením.

Výsledky: Neurologem bylo na OUP vyšetřeno celkem 621 pacientů, 75 % z nich mimo běžnou pracovní dobu. U 45 % bylo provedeno akutní CT mozku, 38 % bylo současně vyšetřeno internistou. Nejčastější důvod vyše-

tření byla akutní CMP – 17 %, epileptický paroxysmus 12 %, úraz 20 %, vertebrogenní obtíže 12 %. Z těchto 621 pacientů bylo hospitalizováno celkem 281 (45 %), z toho na iktové jednotce 104 (17 %) a na neurologickém standardním oddělení 49 (8 %).

Závěr: Zřízením OUP se výrazně zlepšila dostupnost a kvalita péče o pacienty s akutním ohrožením života nebo zdraví v rámci nemocnice Blansko. Podstatně se zlepšila spolupráce se ZZS – minimalizace časového vaku a předání pacienta odborně kompetentnímu zdravotnickému personálu. Negativní stránkou je nadužívání OUP jednak samotnými pacienty, kteří by měli být ošetřeni LSPP či u praktického lékaře, ale i praktickými lékaři, kteří využívají OUP k běžné diferenciací diagnostice.

PS63 Kam se spinálními pacienty?

Hyšperská V, Kříž J
FN Motol, Praha, Czech Republic

Každý pacient po míšním poranění by měl být hospitalizován po určitou dobu na spinální jednotce. V České republice se nacházejí celkem čtyři – v Brně, Ostravě, Liberci a v Praze-Motole. Jedná se o úzce specializované pracoviště zajišťující komplexní péči o spinální pacienty.

Systém péče. Ročně přibývá v naší republice 200–250 nových pacientů s míšními lézemi. Na spinální jednotky jsou přijati nejčastěji ze spadové spondylolochirurgie, neurochirurgie, nebo ARO, jakmile jsou oběhově stabilizováni a nevyžadují ventilační podporu. Po 2–3 měsících jsou překládáni do rehabilitačních ústavů.

Specifika spinálního pacienta. Pacienti s míšními lézemi mají kromě poruch motoriky a citlivosti i poruchu autonomního nervového systému, ze které vyplývají další možné komplikace. Objevuje se porucha derivace moči, která musí být bezprostředně po úraze řešena zavedením permanentního močového katétru, u mužů se pro riziko striktury uretry zavádí epicystostomie. Dále je přítomna porucha vyprazdňování stolice a je tedy třeba zajistit její pravidelný odchod pomocí čípků či klyzmat. Nejzávažnější komplikací, která může vážně ohrozit pacienta, je autonomní dysreflexie. Projevuje se prudkým vzestupem krevního tlaku doprovázeným krutými bolestmi hlavy. Jedná se o neadekvátní reakci na podráždění pod místem léze (nejčastěji při distenzi močového měchýře nebo střeva) u pacientů s lézemi nad segmentem Th6. Dalšími častými komplikacemi jsou dekubity. Jejich přítomnost výrazně limituje pacienta v rehabilitaci a léčba je vždy dlouhodobá a svízelná. Proto je třeba důsledně pacienta polohovat a zajistit řádnou hygienu. Z dalších komplikací můžeme uvést ortostatickou hypotenzi, spasticitu, bolesti nociceptivní i neuropatické, septické stavy, či paraartikulární osifikace.

Z uvedeného vyplývá, že spinální pacient je výrazně specifický a je tedy nutné, aby byl hospitalizován na specializovaném pracovišti, které je k tomuto účelu uzpůsobeno materiálně i personálně.

Rejstřík

autor	číslo příspěvku	autor	číslo příspěvku	autor	číslo příspěvku	autor	číslo příspěvku
Adamec M	TS1-4	Bošelova M	PS3	Dušek L	HS18-6, HS2-1	Heřman M	HS1-1, PS5
Adámková E	HS14-3	Bötzel K	HS4-2	Dušek P	HS2-2, HS6-1	Hill M	HS1-2
Adamovičová M	HS6-1	Bouček P	TS1-4	Dvořáková J	PS47	Hladíková M	PS28
Albahri Z	TS4-6	Boučková M	HS3-2	Dvořáková L	PS37	Hladká M	HS17-2, PS42
Alexandrov A	HS1-2	Božovský T	PS40	Dwyer M	HS5-1, HS5-2, HS5-3, HS5-5	Hlušík P	PS25
Ambler Z	HS10-6, PS21, TS1-3	Brabec J	HS9-2	Ehler E	TS1-2, TS2-2	Hofericová B	PS42
Ambrož D	PS53	Bradáč O	PS10	Elis J	HS13-6	Hojdíková H	TS4-6
Apltová L	TS3-2	Brázdil M	HS14-1, HS14-5, HS16-1	Elleder M	HS3-2, PS37, TS4-2	Holečková I	HS1-3
Babická L	HS18-4	Brezová V	PS51	Fadrná T	HS2-3, PS4	Hon P	PS55
Badurová R	HS11-6, PS36	Bridzik R	HS16-4	Fanfrdlová Z	TS11-2	Honěk T	PS13
Bachleda P	HS1-1	Brozman M	HS3-5, PS54	Farníková K	HS4-1, PS15	Honig I	HS2-1
Bachurová H	HS4-3	Brož T	TS13-1	Fátorová I	PS2	Honsová K	TS7-5
Baková K	PS55	Brožová H	HS4-2	Fedičová M	PS27	Horáček J	HS16-5
Balachandran S	HS5-2, HS5-3	Brunovský M	HS9-1	Fejt J	HS17-6	Horáková D	HS11-4, HS5-1, HS5-2, HS5-3, HS5-5, HS7-1, HS7-3, TS5-2
Baláž M	HS2-1, TS10-1	Bulas J	HS11-5	Fejtová M	HS17-6	Hort J	HS11-1, HS11-2, HS19-3, HS9-2, PS34, TS11-1, TS11-2, TS11-3
Bálintová Z	PS29	Buncová M	HS9-4	Fenclová Z	TS2-1, TS2-3	Hořínek D	HS9-2, PS51
Bar M	HS1-4, HS1-5, PS4, PS55	Bunová B	HS19-2	Fialová L	PS24, PS52	Hoskocová M	TS7-1, TS7-5
Bareš M	HS2-1	Bunt L	PS6	Fiedler J	PS21	Hrabal P	HS18-2
Bartko D	HS19-2, PS3	Bureš J	HS11-1	Fiksa J	HS12-5	Hradílek P	HS7-4
Bártková A	HS1-1, HS3-1, HS3-3, PS5	Burešová J	HS16-3	Foubíková B	TS7-5	Hradílek P	HS7-4
Bártková E	HS11-6	Burian M	PS48	Friedler J	TS7-2	Hradílek P	HS7-4
Bartoš A	HS9-1, PS24, PS32, TS11-1, TS11-2, TS11-3	Buřval S	HS1, PS5	Fučíková H	HS8-1	Hradílek P	HS7-4
Bartoš R	HS13-1, HS13-4, HS15-4, HS16-2, PS11	Cendelín J	PS49, TS3-7	Fulneček D	PS12	Hradílek P	HS7-4
Bártová P	HS2-3	Cibulčík F	HS10-4	Gdovinová Z	HS3-4, PS27	Hrdlička D	PS54
Bauer J	HS12-5	Cihlář F	HS13-1	Grofik M	HS10-5, PS42	Hrdlička D	PS6
Bazovská S	HS19-5	Cinová A	PS35	Gromová D	PS54	Hřebíček M	HS3-2
Bednařík J	HS10-3, HS11-6, HS19-4, HS19-6, PS36, TS1-1	Clayes K	PS41	Grotta J	HS1-2	Huehne K	HS12-3
Bednařík P	HS17-3	Consortium ENRAH	HS6-5	Grünermelová M	HS8-1, HS8-2, HS8-4	Hühne K	HS12-1
Bechyně K	HS9-2	Cox J	HS5-1, HS5-5	Gúth A	HS17-1	Humhej I	HS13-1
Bekárek V	PS25	Czerny D	HS1-5, PS12	Haberlová J	PS41	Hunaková D	HS11-5
Běláček J	HS19-1	Černý R	HS17-6, HS19-3	Häckel M	PS51	Hutyra M	HS3-3
Bělobrádková E	TS1-1	Čombor I	PS3	Hadačová I	PS51	Hyánek J	PS47
Beišan T	PS51	Dbalý V	HS14-4	Hájek M	HS3-6	Hyšperská V	PS57
Beneš V	HS13-2, HS13-6, HS15-1, HS15-3, HS15-5, HS15-6, HS18-1, HS18-2, PS10, PS51, PS7, PS9, TS8-1	Dědek P	TS4-6	Hájek P	HS14-2	Charvát F	HS13-2, HS13-6, HS15-1, HS15-5, HS18-2
Benešová Y	PS28	Delgado-Mederos R	HS1-2	Haluzík M	TS13-1	Chrastina J	HS14-5, HS16-1
Benetin J	HS4-2	Derner M	HS13-1, HS13-4, HS15-4	Haluzová A	HS2-5	Jahnová H	TS4-2
Beránek M	PS28	Dezortová M	HS14-2	Hančinová V	PS36	Jakoubková M	HS12-5
Bereš M	HS2-4	Dočekal P	HS8-4, PS31	Havelka J	PS4	Jančálek R	HS14-5
Bergsland N	HS5-1, HS5-2, HS5-3	Dolenská A	HS11-6	Havlová M	HS12-6	Janda V	PS21
Blažiček P	HS17-1	Doležal O	HS12-5, HS5-1, HS5-2, HS5-3	Havránková P	HS6-1, HS6-2, HS6-3, HS6-6, PS43	Jankových J	PS56
Böhm J	HS12-1, PS43	Doležil D	HS18-3, HS8-3, HS8-4, PS12	Havrdová E	HS11-4, HS5-1, HS5-2, HS5-3, HS5-4, HS5-5, HS7-1, HS7-2, HS7-3, PS26, TS5-3	Jansa P	PS53
Bojar M	HS11-1, HS12-1, HS19-3, HS9-2, PS34	Dostál V	HS2-1, TS11-2	Havrdová T	TS1-4	Jech R	HS16-2, HS2-2, HS2-5, HS6-1, HS6-3, HS6-6, TS9-3
Bolcha M	PS11	Dufek J	PS16	Hejčl A	HS13-1, HS15-4, PS11, PS48	Jendelová P	PS48
		Đurovská J	HS11-5, HS19-5	Herzig R	HS1-1, HS1-4, HS2-3, HS3-1, HS3-3, PS14, PS25, PS4, PS5	Jeřábek J	HS17-6
		Dusek L	PS6			Jíra J	PS30
		Dušíanková J	PS22, TS7-3			Jiroutek P	PS43, PS50, PS52
						Junčálek R	HS16-1
						Jura R	PS36

autor	číslo příspěvku	autor	číslo příspěvku	autor	číslo příspěvku	autor	číslo příspěvku
Kadaňka Z	PS28	Krysl D	HS19-3	Mastík J	HS2-1, HS8-1, HS8-2, HS8-4	Olivier P	HS1-1
Kahancová E	PS27	Kryza J	PS6	Mašková J	HS13-2, HS13-6, HS15- 1, HS15-5	Ondriáš F	HS10-4
Kalina M	HS14-3, HS14-4	Křepelová A	HS6-2, TS10-2, TS3-2	Matěj R	HS3-2, HS9-5, PS33	Ondříšová M	HS19-5
Kalous K	HS17-5	Kříž J	PS57	Matějčíková M	HS9-5	Opavská H	HS8-4
Kalousová M	PS52	Kuba R	HS14-1, HS14-5, HS16-1	Maťoška V	PS47, TS3-2	Opavský J	HS8-4
Kalužová M	HS12-4	Kubíková M	PS2	Matoušek V	PS40	Opavský R	PS14, PS23, PS25
Kaňovský P	HS1-1, HS1-4, HS16-3, HS2-3, HS3-1,3-3, HS4-1, HS4-1,4-5, PS14, PS14,15,16,17, PS23,25,35, PS4,5,45,46, TS9-3	Kubíková R	HS13-5, HS9-3	Mazanec R	HS12-1, TS3-3	Operto G	HS6-3
Kantorová E	HS12-3	Kučera P	TS1-5	Medřická M	TS4-1	Opšenač R	TS13-1
Kašpárek T	PS36	Kukal J	PS32	Megová A	HS11-5	Ostrý S	HS13-2, PS7, PS9
Kebrdlová V	HS6-4	Kukumberg P	HS17-1	Meluzínová E	HS19-3	Ošlejšková H	TS4-3, TS4-4
Keller O	HS8-1, PS38	Kulišťák P	HS9-4	Micenkova M	PS15	Otruba P	PS16
Kemlink D	HS12-6, HS6-5, PS52, TS10-3	Kunčíková M	TS4-1	Mičánková B	HS10-3	Paleček T	HS15-2
Klečka L	HS1-5	Kuneš J	PS48	Michalík J	HS13-3, HS17-2, PS42	Pancák J	HS11-5, HS19-5
Klempíř J	HS4-3, HS6-4, PS19	Kurča E	HS10-5, HS13-3, HS17-2, PS1, PS42	Michalová K	HS18-4	Páv L	PS39
Klofáč V	TS3-4	Kynčl M	TS3-5	Michel P	HS1	Pavlov V	HS13-1, HS15-4
Koblihová J	HS6-4	Labonek M	HS16-3	Miklošková M	PS54	Pedzel M	HS7-4
Kočovská P	PS21	Lacman J	HS13-6, HS15-5	Mikulík R	HS1-2, PS6	Pelclová D	TS2-1, TS2-3
Kodet R	HS19-3	Laczó J	HS11-1, HS11-2, HS19-3, PS34	MLčáková L	TS1-1	Petrák B	HS12-4
Kolář I	TS3-5	Lakomý C	HS12-5	Mohapl M	HS13-2, HS15-1, HS15-6, HS18-5, PS9	Petrovič P	HS9-2
Koliba P	HS7-4	Langová K	HS1-4, HS3-1	Mokáň M	PS1	Petrovičová A	HS3-5, PS54
Kolínová M	PS47	Likavčanová K	PS48	Molina C	HS1-2	Picmausová J	HS4-3
Kollárová K	PS17, PS23, PS25, PS35	Línek V	HS11-4, TS11-1, TS11-2, TS11-3, TS13-2	Molyneux AJ	HS15-3	Pichová R	PS32
Komárek V	HS14-2	Lipár K	TS1-4	Mraček J	HS1-3	Pišačka M	PS19
Kondáš M	HS19-5	Lipina R	HS1-5	Mušová Z	TS3-2	Piřha J	HS10-2
Kopecký L	HS8-5	Liščák R	HS14-3, HS14-4	Mužík J	HS18-6	Podivínský J	PS25
Kopečková M	TS3-2	Lodererová A	TS1-4	Myšková H	PS37	Pohanka M	PS45
Košťálová E	TS4-2	Lodinská D	HS9-2	Navrátil L	HS1-3	Poláček P	PS53
Košťálová M	HS11-6, HS17-3, PS36	Lochmannová M	HS19-3	Nestražil I	HS2-1, HS4-1, HS4-5, HS6-2, PS17	Polívka J	HS1-3
Koukolík F	HS9-5, PS33	Lojík M	HS13-5	Nešpor E	HS14-4	Pospíšilová L	HS5-5
Koumarová L	HS6-2, TS10-2, TS4-2	Luběnová B	PS23	Netuka D	HS13-2, HS15-1, HS18-1, HS18-2, HS18-4, HS18-5, PS7, PS9	Poupětová H	PS37
Kövari M	PS39	Lukáš E	TS2-1, TS2-3	Nevrlý M	HS4-1, HS4-5, PS16	Praková P	HS7-5
Kovářová I	PS26	Magerová H	HS11-2, PS34	Nevšimalová S	HS12-6, HS6-5, PS50, TS10-3, TS4-2	Prášek J	HS14-1, HS9-3
Kozák T	HS10-2	Magyar B	PS27	Niedermayerová I	HS8-4	Preiss J	HS14-4
Kozler P	HS18-2, HS18-4	Magyar B	PS27	Ningerová K	PS56	Pretl M	PS52, PS53
Krajčovičová L	HS2-4	Makovská Z	TS4-3	Nosál V	HS10-5, HS13-3, PS1, PS42	Procházka J	PS11
Krajčíková D	HS13-5, PS2	Malbohan I	PS24	Nováčková L	HS18-3	Procházka T	HS14-3, TS13-3
Krajina A	HS13-5	Malec J	HS17-6	Novák K	HS7-1	Procházka V	HS15-2, PS12
Král M	HS1-1, HS3-3, PS14, PS5	Malíková M	HS12-1	Novák V	HS16-4, TS4-1	Provazník V	HS17-1
Kramář F	HS13-2, HS15-6, HS18-2, HS18-4, HS18-5, HS18-6	Malkoff M	HS1-2	Novák Z	HS14-5, HS16-1	Příhodová I	HS12-6, HS6-5, TS10-3, TS4-2
Krasenský J	HS5-2, HS5-3	Malý J	PS2	Nováková I	HS7-1	Racek P	HS5-4
Krasulová E	HS5-4, HS5-5	Mandys V	PS7	Nováková J	HS9-5	Radvaková D	TS13-1
Kraus J	HS12-4, TS3-3	Mareček R	HS14-1, HS17-3	Nováková L	HS2-5, PS18, PS33, PS43	Ransdorfová Š	HS18-4
Krčová V	HS3-1	Marečková H	HS5-4	Novotná I	HS8-2, PS44	Rautenstrauss B	HS12-1, HS12-3
Krejčí V	HS12-5	Marečková I	HS14-3, TS13-3	Novotný D	HS3-1	Reichel T	PS12
Krobot M	PS12	Marek J	TS8-1, HS1, HS4-5, PS23, PS25, PS35, PS5	Nytrvá P	HS5-4	Rejda J	HS8-4
Kršek M	TS8-1	Marklová E	TS4-6	Obdržálková E	HS16-3, PS46	Rejchrt P	PS51
Kršek P	HS14-2	Marková J	HS8-1, HS8-2, HS8-4	Obereigneru R	PS17, PS35	Rektor I	HS14-1, HS14-5, HS16-1, HS2-4, TS10-1, TS9-2
Krupa P	HS17-3	Martínková J	HS17-1			Rektorová I	HS2-1, HS2-4, HS9-3, TS10-1, TS11-1, TS11-2, TS11-3, TS9-1
		Martinkovič L	PS51			Renowden SA	HS15-3
		Martuliak I	PS30			Ressner P	PS17, TS11-1, TS11-2, TS11-3
		Marusič P	HS14-2			Ribo M	HS1-2
		Mařák R	HS16-3, PS45			Ridzoň P	HS9-4, PS38, PS39, TS2-3
		Masopust J	HS11-3, TS3-6				
		Masopust V	HS18-1, PS51				

autor	číslo příspěvku	autor	číslo příspěvku	autor	číslo příspěvku	autor	číslo příspěvku
Rimes B	HS5-1	Štrmišková L	PS2	Tauberová A	TS10-3, TS4-2	Vlček K	HS11-1
Rohan V	HS1-3	Suchá J	HS1-3	Tekwe C.D.	HS5-3	Vlčková E	HS19-4, HS19-6, TS1-1
Roth J	HS6-1, HS6-4, PS19, TS9-2	Süssová J	PS20, PS43	Tenora D	PS56	Voháňka S	HS10-3, PS29, PS36
Rubiera M	HS1-2	Svátová J	HS1-1, HS4-4	Tichý J	HS19-1	Vojtěch Z	HS14-3, HS14-4, TS13-3
Rusina R	HS9-4, HS9-5, TS11-1, TS11-3	Svoboda T	HS17-3, HS18-6	Tilley L	PS19	Volná J	PS52, TS2-4
Růžička E	HS2-2, HS2-5, HS4-2, HS4-3, HS6-1, HS6-3, HS6-6, PS18, TS9-1	Syková E	PS48	Tintěra J	HS9-1	Vondrová H	TS1-6
Říhová Z	HS11-3, TS3-6	Szilasiová J	PS27	Tomanová M	HS8-5, PS30	Voska L	TS1-4
Řířpová D	HS9-1, PS32	Šajgalíková K	HS11-6	Tomek A	HS3-6, PS13	Vožeh F	PS49, TS3-7
Sameš M	HS13-1, HS13-4, HS15-4, HS16-2, HS9-6, PS11	Šaling M	HS17-4	Traubner P	HS11-5, HS19-5	Vranová H	PS16, HS4-1, HS4-5
Šaňák D	PS14	Šaňák D	HS1-1, HS3-1, HS3-3, PS5	Trojanová H	PS32	Vrba I	HS7-3
Saudek F	TS1-4	Šandorová R	HS11-5	Tschoplová S	PS28	Vyhnálek M	HS11-1, HS11-2, HS9-2, PS34, TS11-2, TS3-3
Saur K	HS9-6	Šedý J	PS48	Turčanová-Koprušáková M	HS10-5	Vyhnálková E	HS12-1
Sedláčková S	HS2-1	Šefc L	PS50	Týblová M	HS7-2	Vymazal J	HS16-2, HS2-2, HS6-3
Seeman P	HS12-1, HS12-2, HS12-3, PS41, TS4-5	Šerclová L	TS4-6	Tyl D	HS12-5	Vysoký P	HS4-4
Seidl Z	HS11-4, HS5-1, HS5-2, HS5-3, HS5-5, HS9-2, PS26	Ševčík P	HS1-3	Uhrová J	HS10-2	Waberžinek G	PS2
Sheardová K	TS11-1, TS11-2, TS11-3	Šifta P	PS20	Uhrová T	HS6-4	Wágenerová H	HS11-5
Schneiderka P	PS25, PS5	Šilar Č	HS16-3, PS46	Unčovská E	HS11-5	Walker ND	HS6-3
Schnorrer M	HS10-1	Šimánek M	PS10	Urban A	HS11-3, TS3-6	Woznicová I	HS7-4
Schwabová J	TS3-4, TS3-5	Šimko J	HS16-5	Urban P	TS2-1, TS2-3	Zahálka F	PS20
Síla J	HS1-5	Šimurda J	HS12-1	Urbánek I	PS36	Zach P	HS9-1
Sitárová K	HS10-1	Šisková D	TS4-5	Urbánek K	HS4-1, PS25	Zákopčan J	HS14-1, HS14-2, HS19-3, PS41
Sivák Š	HS17-2	Škoda D	HS19-3	Urdžiková L	PS48	Zámečník L	HS7-1
Sklenářová J	PS25	Školoudík D	HS1-1, HS1-4, HS1-5, HS2-3, PS14, PS4, PS5, PS55	Urgošík D	HS2-5, HS6-1	Zapletalová J	HS1-1, PS25, PS5, TS11-2
Sládková V	PS23, PS25	Škutová M	PS55	Utíkal P	HS1-1	Zapletalová O	HS1-4, HS7-4
Slonková J	HS16-4	Šonka K	HS12-6, PS52, PS53	Václavík D	PS6	Zárubová K	HS2-1, PS19
Slouková E	TS4-3, TS4-4	Špačková N	PS19, TS13-2	Vacovská H	HS1-3	Zeleňák K	HS13-3
Slovák P	PS30	Špalek P	HS10-1, HS10-4	Vachata P	HS13-1, HS13-4, HS15-4, HS16-2, PS11	Zemanová Z	HS18-4
Smetana P	HS12-3	Špiláková N	PS27	Vachová M	TS7-4	Zicha J	PS48
Sommer C	TS1-1, TS1-4	Šrámek M	HS3-6, PS13	Vališ M	HS11-3, PS2, TS3-6	Zikán V	HS7-2
Sosková M	HS10-1	Šroubek J	HS7-3	Valkovič P	HS17-1, HS4-2	Zima T	HS10-2
Součková I	HS12-1	Šteinhachová M	PS24	Vaněčková M	HS11-4, HS5-1, HS5-2, HS5-3, HS5-5	Zinek K	TS13-1
Soukup V	HS7-1	Štěpán J	HS7-2	Varjassyová A	HS11-2, HS9-2	Zivadinov R	HS5-1, HS5-2, HS5-3, HS5-5
Srovnalová H	HS9-3	Štětkařová I	TS7-1, HS7-3, PS18	Vašků A	PS28	Zumrová A	HS11-3, PS49, TS3-1, TS3-2, TS3-3, TS3-4, TS3-6, TS3-7
Stejskal D	HS4-5	Štourač P	HS19-4, HS19-6, HS7-5, PS28	Vávrová J	PS52	Židovská J	HS6-4
Stejskal L	PS9	Štroblová H	HS19-6	Veličkinová H	PS21	Žižková B	HS19-3
Stolnaja L	PS37	Šútorová D	HS17-2	Velísková J	HS2-1		
		Švarcová J	PS24	Veverková H	HS3-1		
		Švecová E	HS19-4, HS19-6	Vírágová M	PS54		
		Taláb R	PS2, TS5-1	Vladyka V	HS14-3, HS14-4		
				Vlachová I	HS1-1, HS3-1, HS3-3, PS14, PS5		
				Vlášková H	HS3-2, PS37		