

Vrodené a perinatálne získané ochorenia mozgu

- Poruchy mozgového vývoja môžu byť zapríčinené
 - Genetickými defektmi
 - Vplyvmi v priebehu tehotenstva

- Detská mozgová obrna
- Ochorenia spojené s vrodenou poruchou uzatvárania oblúka stavca
- Poruchy cervikokraniálneho prechodu
- Hydrocefalus

Detská mozgová obrna - DMO

- Neurovývojové neprogresívne postihnutie motorického vývoja dieťaťa, ktoré vzniklo na podklade prebehnutého (a ukončeného) prenatálneho, perinatálneho alebo včasne postnatálneho poškodenia vyvíjajúceho sa mozgu
- Často sprevádzané narušenou percepciou, kogníciou, komunikáciou, správaním, epilepsiou a sekundárnymi muskuloskeletálnymi problémami

Detská mozgová obrna - DMO

- **Prevalencia:** 2 – 3/1000 živonarodených detí, z toho u 1 sa jedná o závažné postihnutie.
- Viac ako polovica ťažko postihnutých detí pochádza z vysokorizikovej skupiny nedonosených detí s pôrodnou hmotnosťou pod 1500g

Detská mozgová obrna - DMO

- **1. Prematurita**
- **2. Intrauterinné infekcie** (toxoplazmoza, rubeola, cytomegalovirus, herpetická infekcia, HIV...),
- **3. Vývojové anomálie**
- **4. Intrauterinná intoxikácia** (alkohol, opiáty, kokain, olovo...)

Detská mozgová obrna - DMO

- **5. Hypotrofia plodu** – chronická intrauterinná hypoxia a malnutrícia (hypertenzia matky, nutričný deficit matky)
- **6. Intrakraniálne krvácanie** je rozdielne u rôzne zrelých a nezrelých novorodencov:
 - typické krvácanie **nezrelých** novorodencov je periventrikulárne do reziduálnej germinálnej matrix, ktorá sa nachádza pod ependýmom postranných komôr.

Intrakraniálne krvácanie



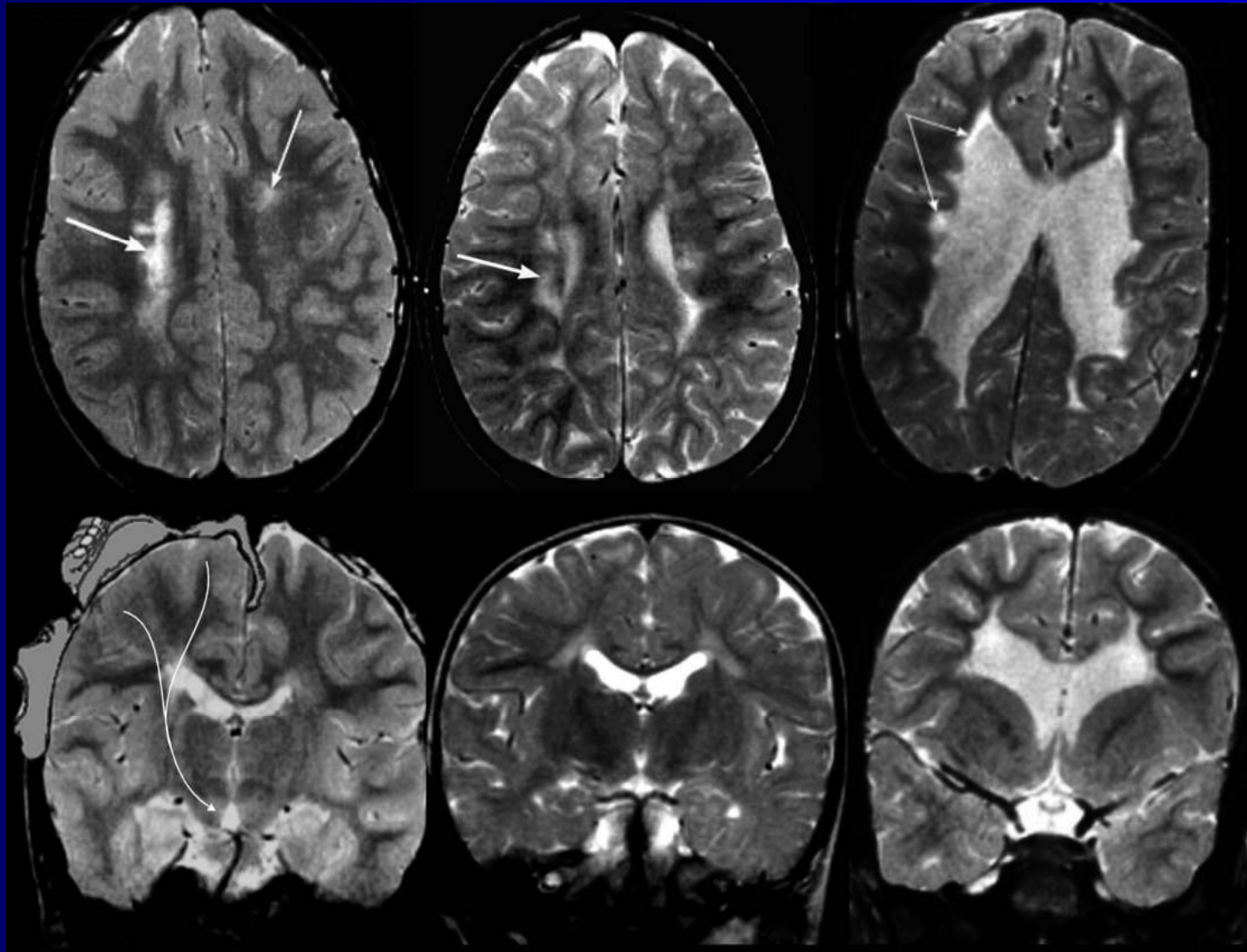
Detská mozgová obrna - DMO

- **U zreých** novorodencov: hemisferálne krvácanie, krvácanie do thalamov a bazálnych ganglií, do cerebela, do mozgového kmeňa;
- Etiologicky sa uplatnia traumy, koagulopatie, sepsa.

Detská mozgová obrna - DMO

- 7. Hlavnou príčinou DMO ostáva **hypoxicko-ischemické postihnutie mozgu**
- u nezrelých má poškodenie charakter periventrikulárnych leukomalácií a
- u zrelých novorodencov prevažujú leukomalácie subkortikálne alebo parasagitálne.

DMO – leukomalácia MRI



Detská mozgová obrna - DMO

- **Hlavné príznaky**
- Vývojové oneskorenia.
- Dieťa pomaly dosahuje míľniky, ako je prevrátenie, sedenie, plazenie a chôdza. ...
- Abnormálny svalový tonus. Buď znížený alebo zvýšený svalový tonus.
- Abnormálne držanie tela.

Detská mozgová obrna - DMO

- Klinický obraz
- Alarmujúce príznaky – pri pôrode – cyanóza, opozdenie plaču, ťažkosti s kŕmením, abnormálna spavosť, spasticita s obtiažnou výmenou plienok
- V priebehu týždňov až mesiacov – hypotónia, neskôr dystónia, nakoniec spasticita, niekedy epileptické záchvaty

Detská mozgová obrna - DMO

- **Formy:**
- Spastická – 65%
- Dyskineticko-dystonická (extrapyramídová) – 20%
- Ataktická – 5%
- Zmiešané formy

What are the Types of Cerebral Palsy?



Stiff muscles (spasticity), associated with damage to or developmental differences in the **cerebral cortex**



Uncontrollable movements (dyskinesia), associated with damage to the **basal ganglia**



Poor balance and coordination (ataxia), associated with damage to the **cerebellum**

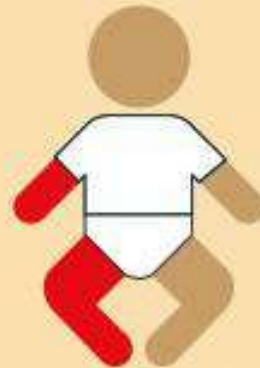


Mixed, a combination of two or more types, associated with damage to **multiple areas of the brain**

SPASTIC CEREBRAL PALSY CAN AFFECT DIFFERENT PARTS OF THE BODY.



The legs more than the arms (diplegia).
This type of cerebral palsy is most common in premature babies.



One side of the body (hemiplegia).
In most children the arm is more affected than the leg.



The entire body (quadriplegia).
This type of cerebral palsy is most common in babies who experience a lack of oxygen.

Detská mozgová obrna – DMO

Spastická forma

- Postihnutý centrálny motoneurón
- Diparetická – 30%
- Hemiparetická – 30%
- Kvadruspastická – 5% - najhoršia prognóza
čo sa týka rozvoja mentálnej retardácie,
epilepsie

Detská mozgová obrna – DMO

Dyskineticko-dystonická forma

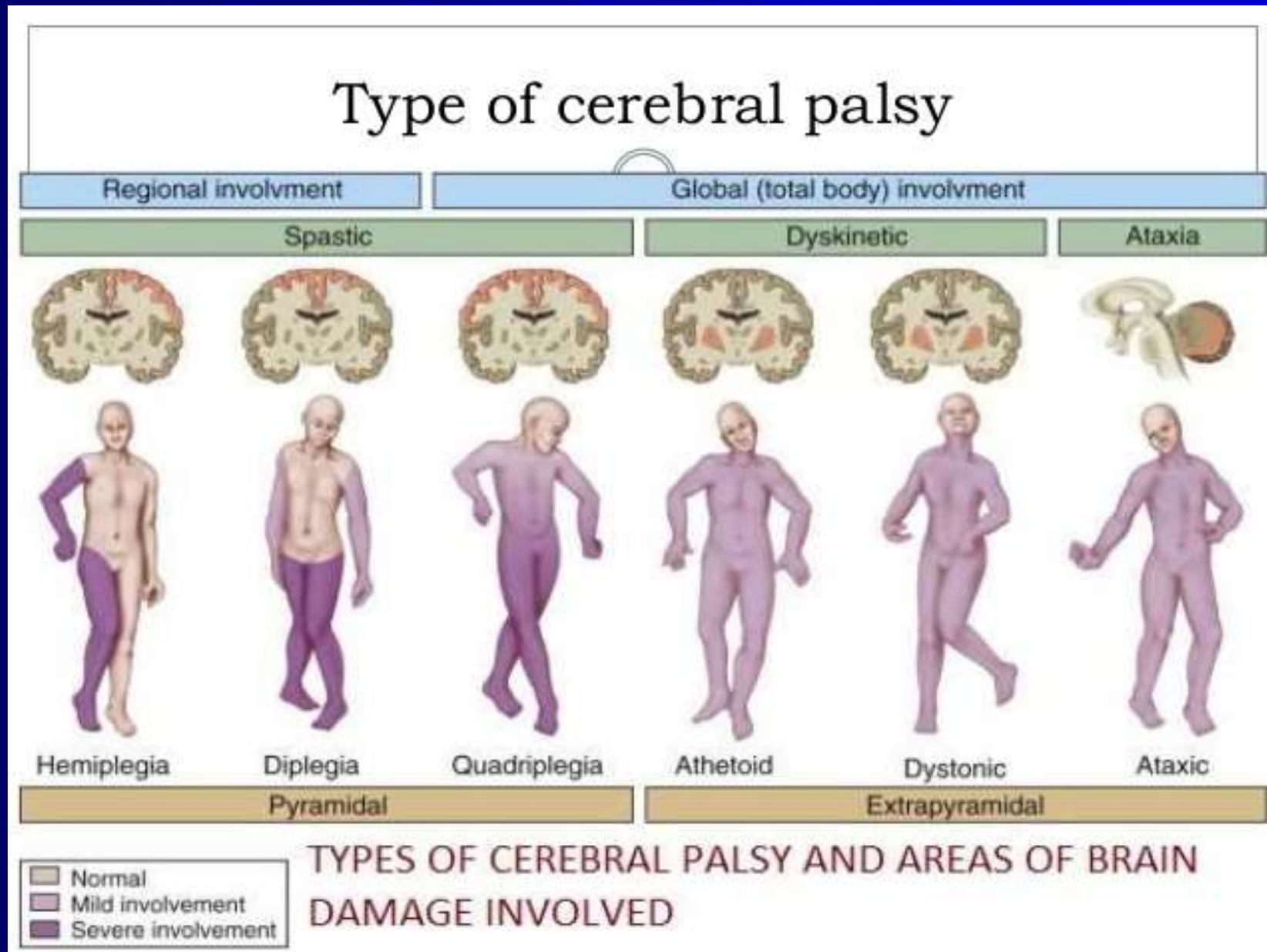
- Hyperkinetická – 20%
- Mimovoľné pohyby hlavne akrálne
- Dystonická – udržiavaná tonická kontrakcia celej končatiny alebo trupu, niekedy tremor
- Postihnuté – bazálne gangliá
- Mentálne schopnosti zvyknú byť zachované

Detská mozgová obrna – DMO

Ataktická forma

- Postihnuté cerebellum
- V úvode – hypotonický syndróm, apatia, neprospievanie
- Psychomotorická retardácia

Formy DMO



Detská mozgová obrna - DMO



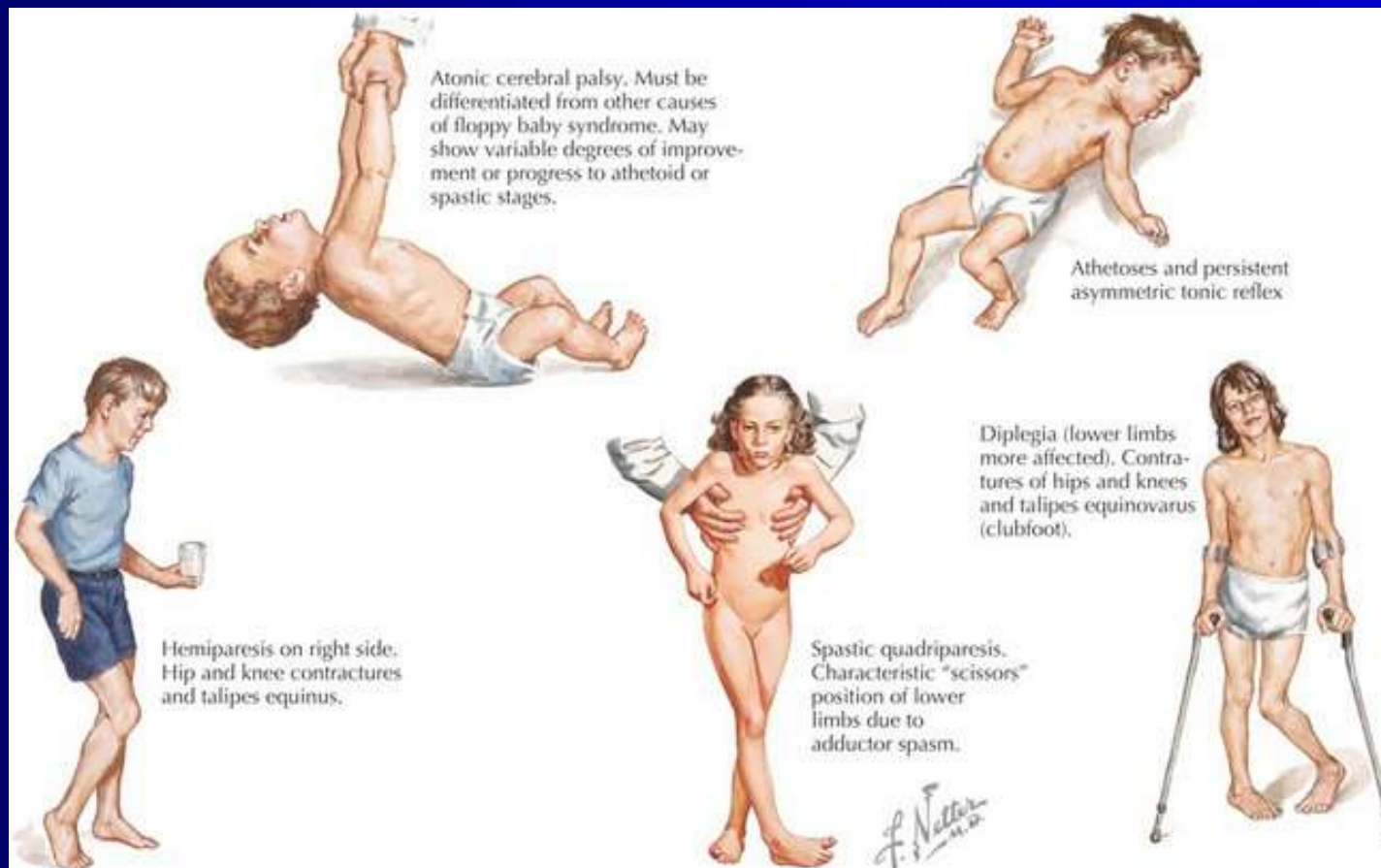
Detská mozgová obrna - DMO



L-DOPA responzívna dystónia



Diplegia spastica



Detská mozgová obrna - DMO

- Agnostické a apraktické príznaky – poruchy jemnej motoriky – deti sú nemotorné, nešikovné, avšak motoricky nekludné a hyperkinetické (ľahká mozgová dysfunkcia)

Detská mozgová obrna - DMO

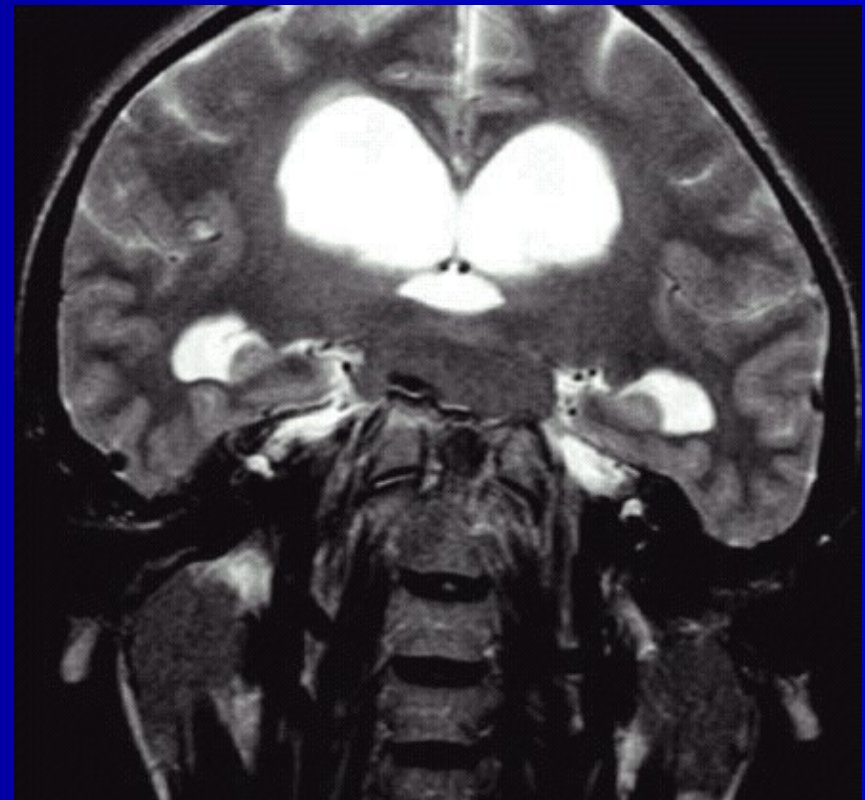
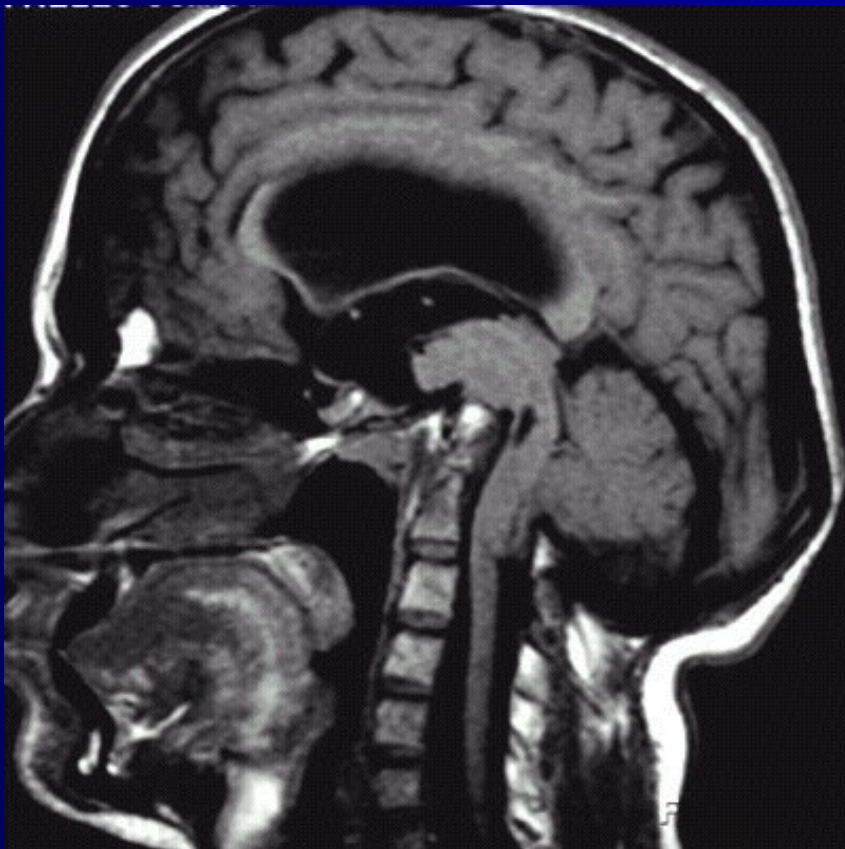
- 25% sa zlepši spontánne
- 50% sa zlepši rehabilitáciou – dôležitá včasná diagnostika a rehabilitácia
- Rehabilitácia – metódy podľa **Bobatha a Vojtu**
- **!!!** – liečiteľné dystónie sú často diagnostikované ako DMO aj pri rodinnom výskyte

Klippel-Feil



Bazilárna impresia

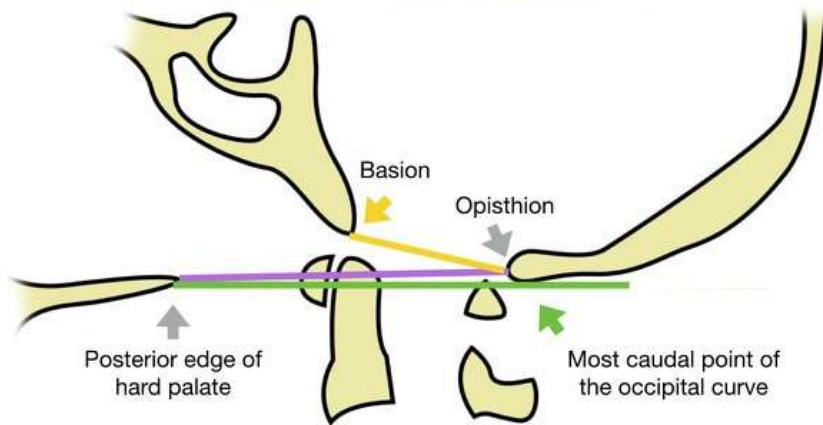
- Kongenitálny posun časti chrbtice smerom nahor do foramen magnum alebo nad neho



- **Bazilárna impresia** – ak vrchol densu je nad
 - Chamberlainovou líniou $> 3\text{mm}$,
 - McGregorovou líniou $> 5\text{mm}$,

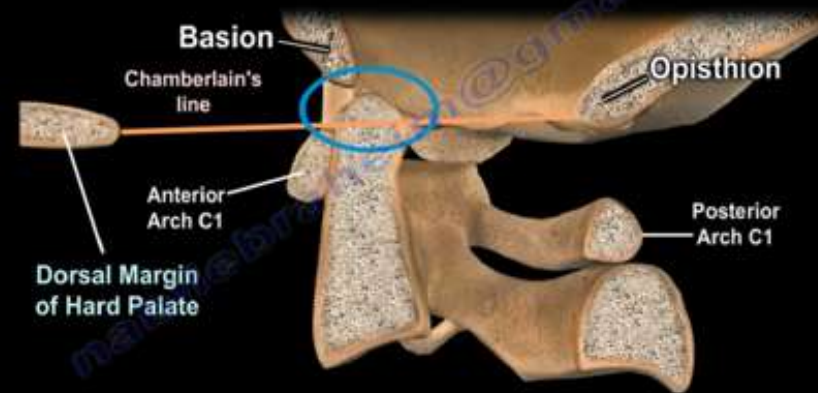
McRae line , McGregor line

& Chamberlain line



- McRae line
- Chamberlain line
- McGregor line

Radiological Interpretation - Basilar Impression

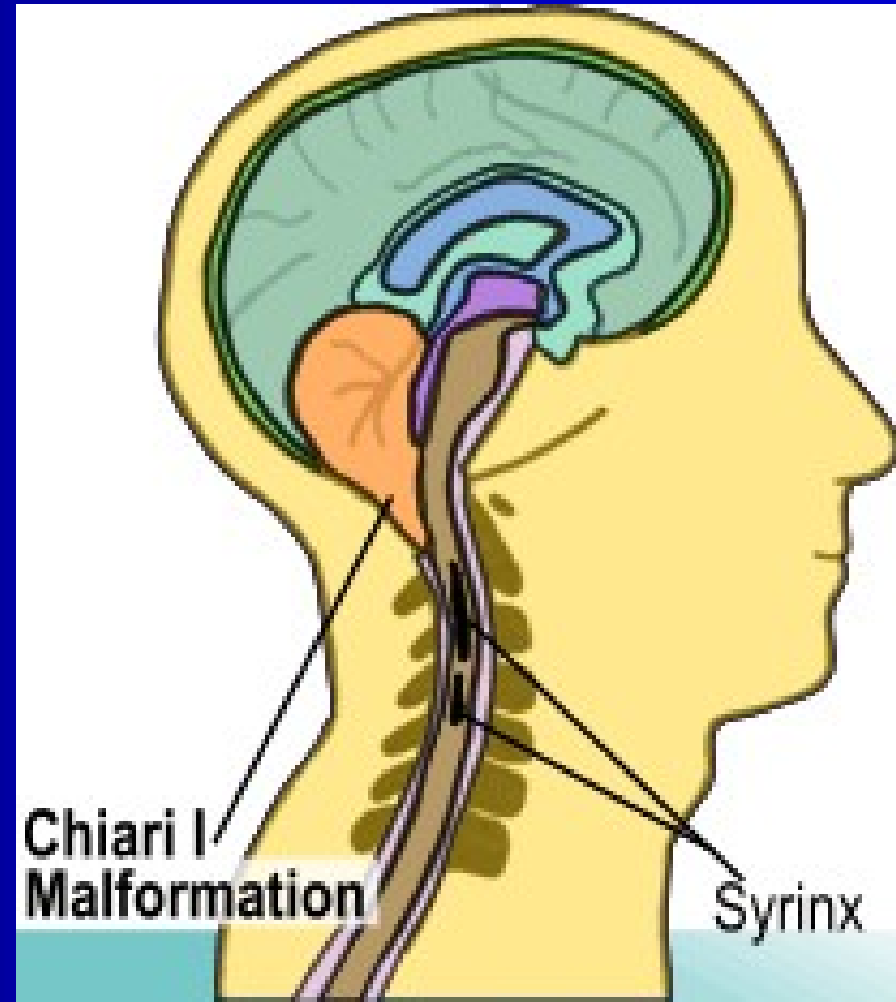


Bazilárna impresia

- **Príznaky**
- bolesť hlavy (zvyčajne bolesť v zadnej časti hlavy alebo hornej časti krku)
- slabosť krku.
- nystagmus (zášklby očí)
- problémy s rozprávaním alebo prehĺtaním.
- pocit závratu alebo točenia hlavy.
- necitlivosť alebo mravčenie v rukách alebo nohách.

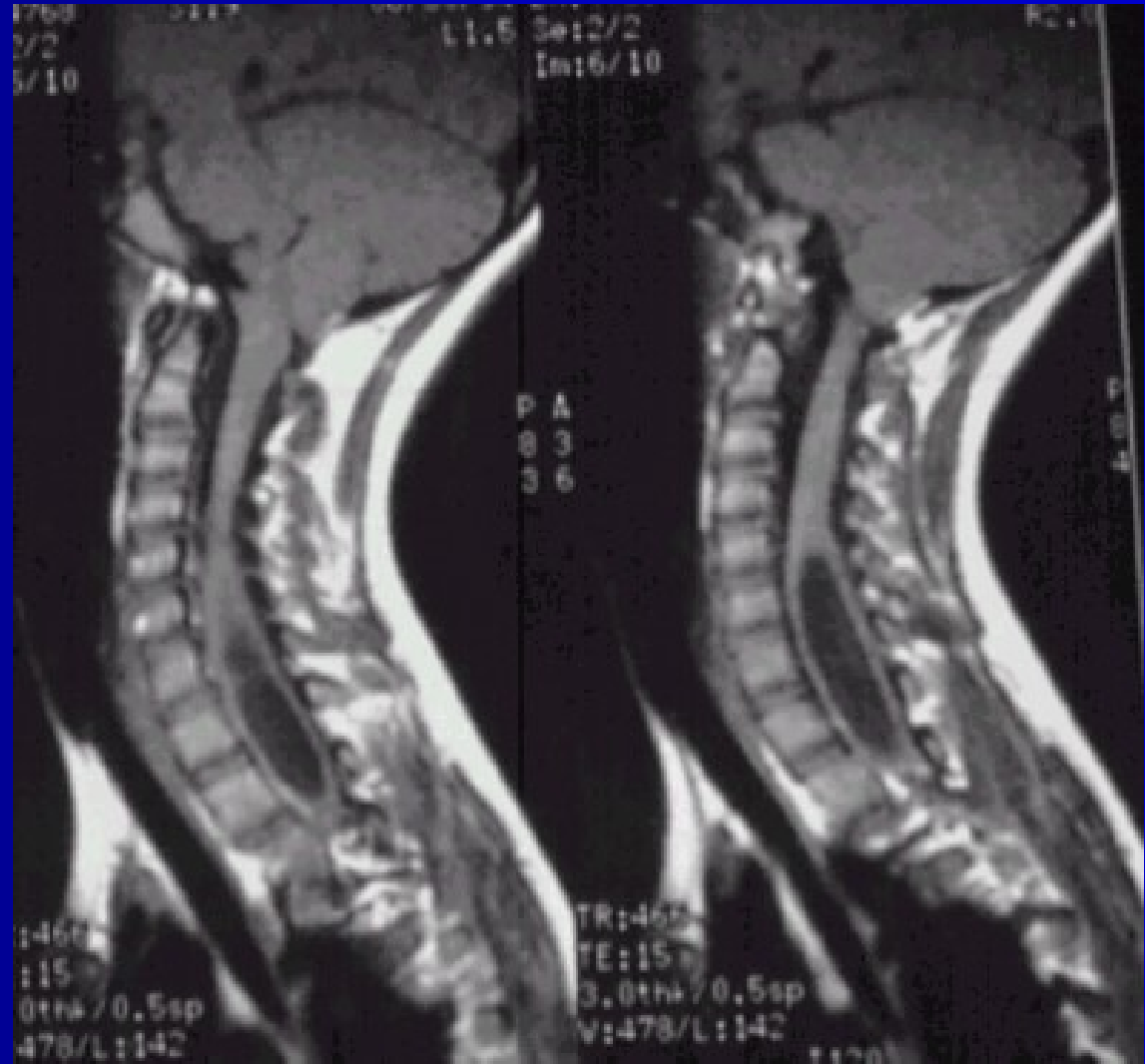
Poruchy vývoja častí mozgu

- Arnold-Chiariho malformácia
- Časť predĺženej miechy a tonzily mozočka pod rovinou foramen magnum v cervikálnom kanále
- Niekedy aj hydrocefalus, spina bifida, anomálie cervikokraniálneho prechodu

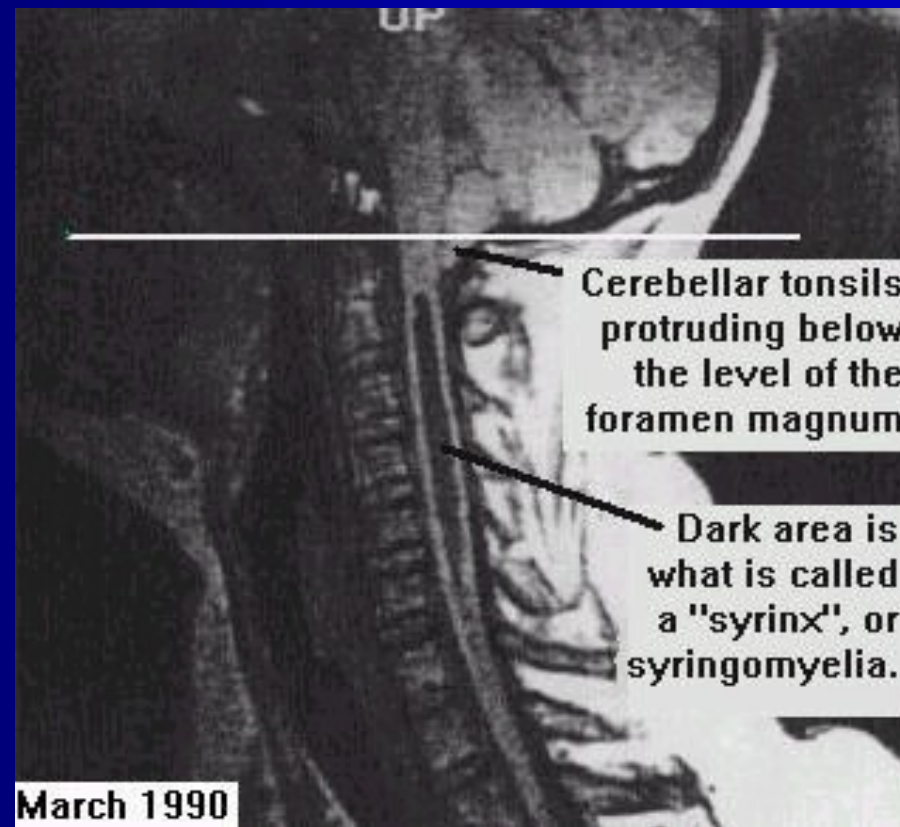


Klinický obraz

- príznaky v dospelosti,
- obojstranné pyramídové príznaky,
- parézy distálnych hlavových nervov,
- príznaky z mozgového kmeňa,
- niekedy aj syringomyélia



Arnold-Chiariho malformácia

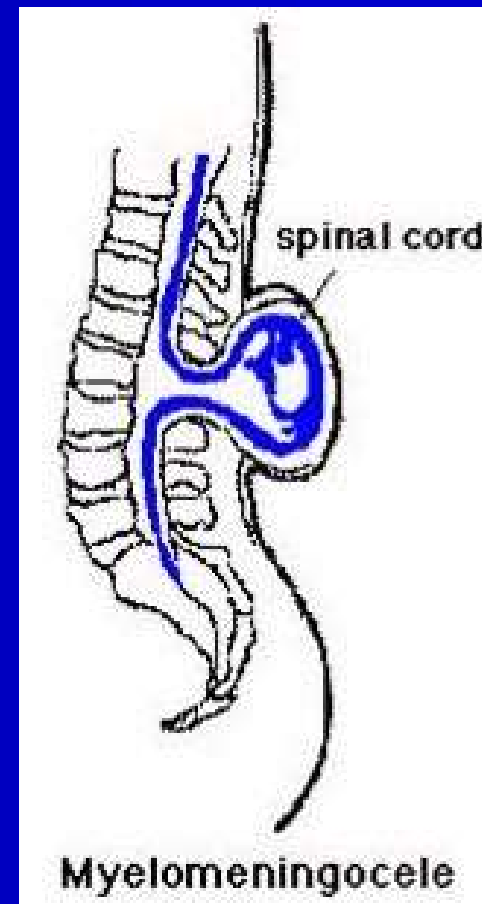
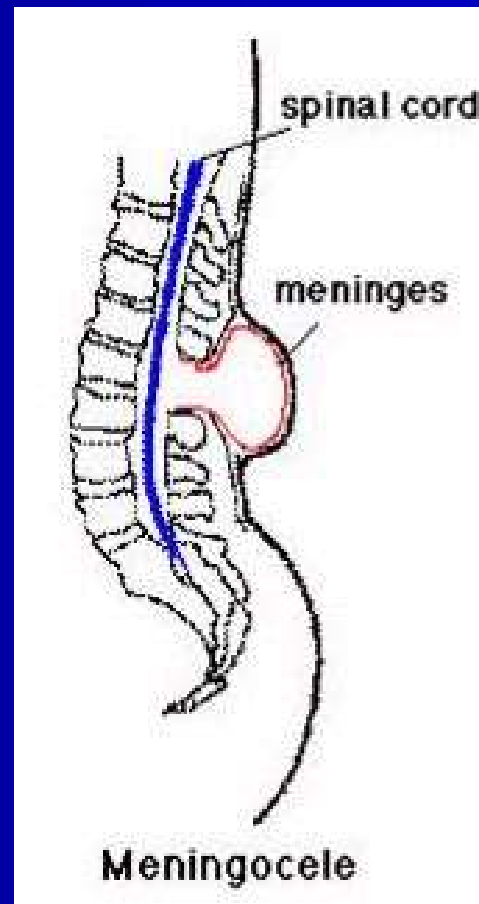
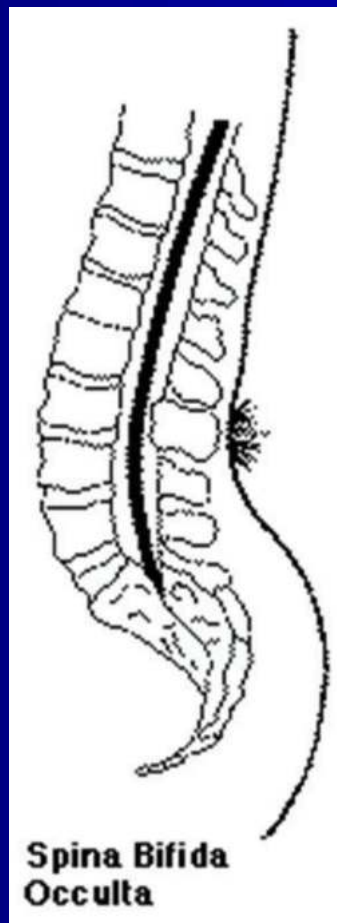


Meningoencefalokély, meningomyelokély

- Neuronálna trubica sa začína vyvíjať 19. deň embryonálneho vývoja
- uzatvára sa v kraniálnej a spinálnej časti do konca prvého mesiaca
- Okolité obaly a kosti sa vyvíjajú z mezenchýmu

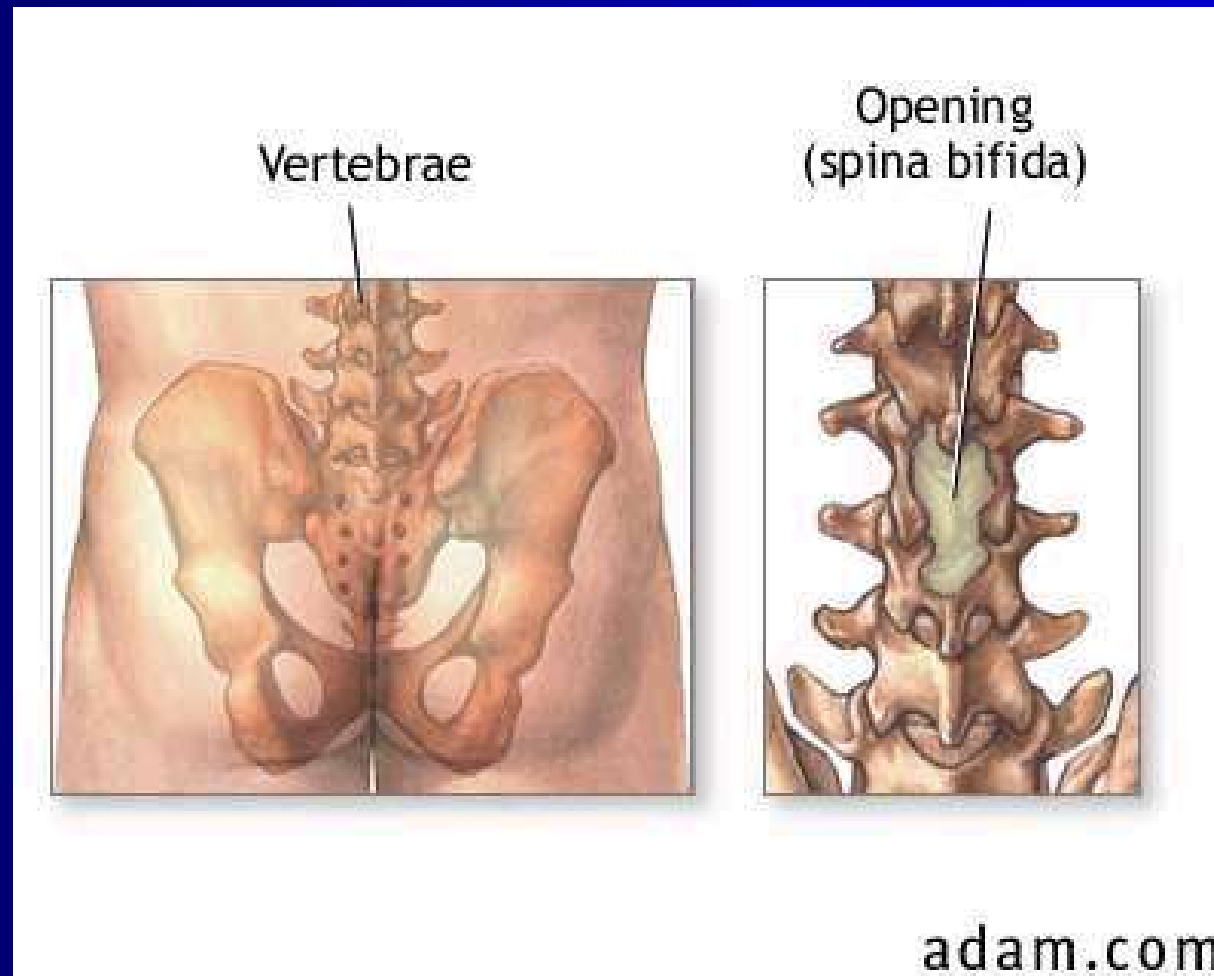
Spina bifida, meningomyelokély

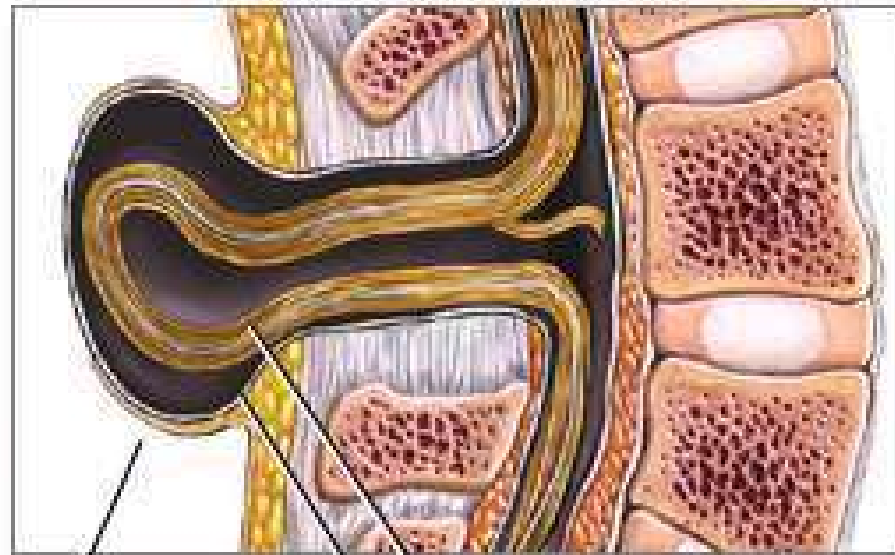
- Neúplné splynutie kostí – **spina bifida occulta** (riziko - nízka hladina kys. folovej)
- Herniácia mening cez kostný defekt krytá kožou – **meningokéla**



Prítomnosť miechového tkaniva v herniovaných meningách – **myelomeningokéla**

Spina bifida, meningomyelokély





Cyst

Meninges

Spinal cord

adam.com

Meningoencefalokélyy

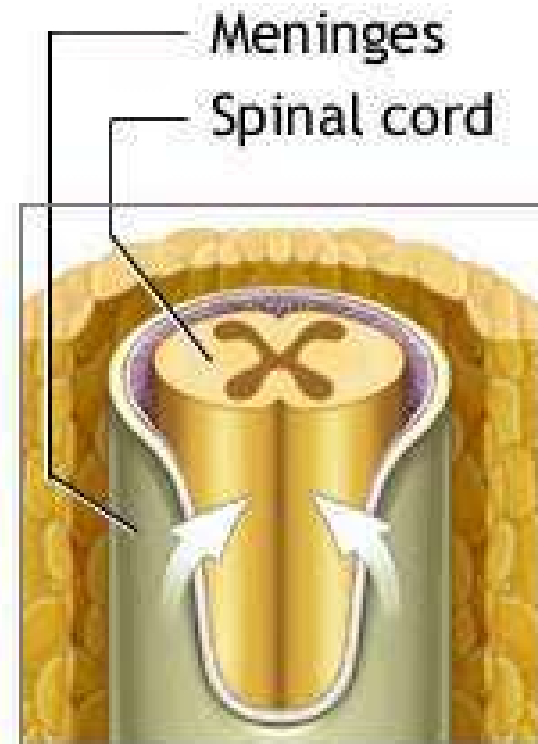
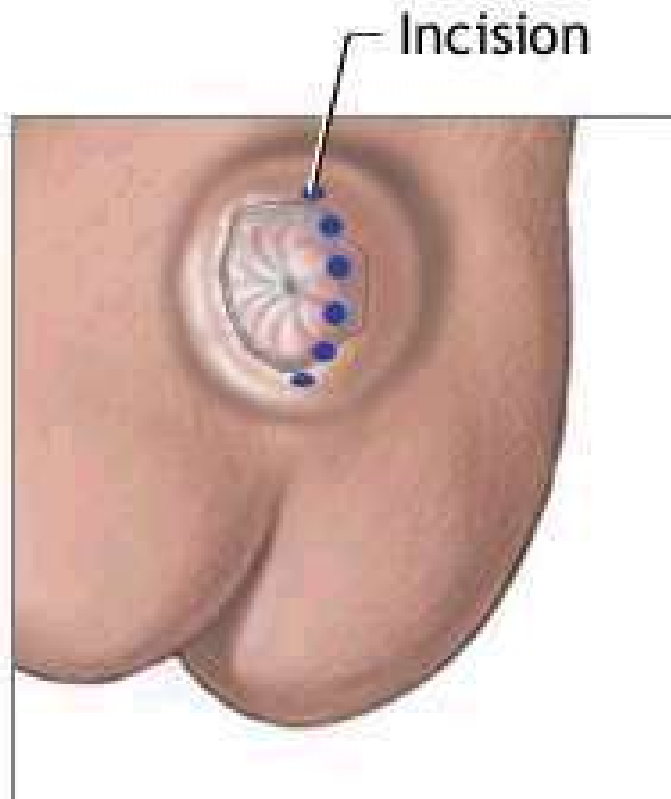
- Prítomnosť mozgového tkaniva v herniovaných meningách –
encefalomeningokéla
- Prítomnosť aj časti komorového systému –
encefalo(myelo)meningocystokéla

Meningoencefalokély, meningomyelokély

- **Klinický obraz** – závisí od rozsahu a lokalizácie
- **miechové lézie** - paraparéza - paraplégia pod miestom poškodenia, poruchy vyprázdňovania
- **poškodenie mozgu** - zodpovedá miestu poškodenia

Meningoencefalokély, meningomyelokély

- Liečba
- na lebke sú operabilné meningokély a encefalomeningokély,
- v oblasti miechy – prognosticky priaznivé operácie v priebehu prvých hodín



Covering spinal cord
with meninges

adam.com

Before



After



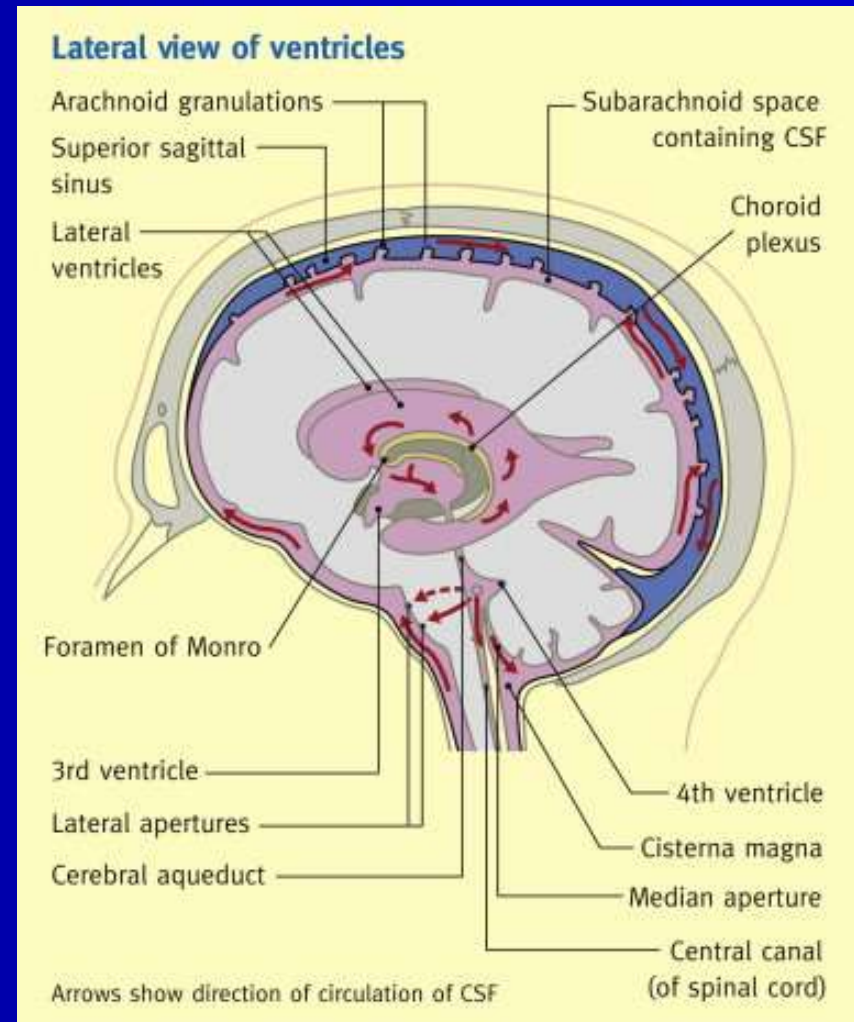
adam.com

Meningoencefalokély, meningomyelokély

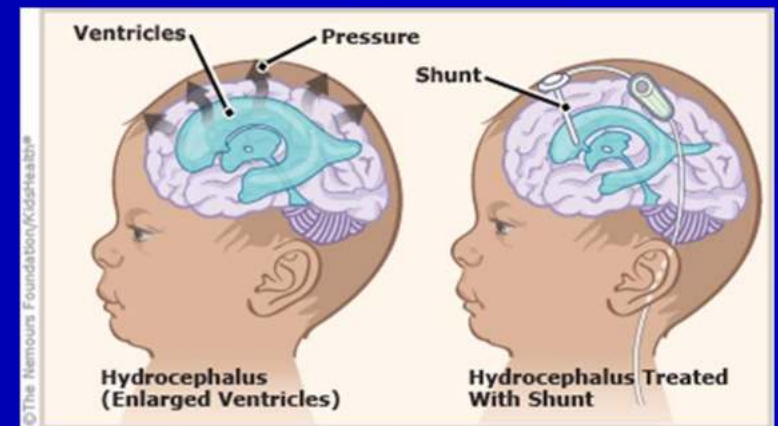
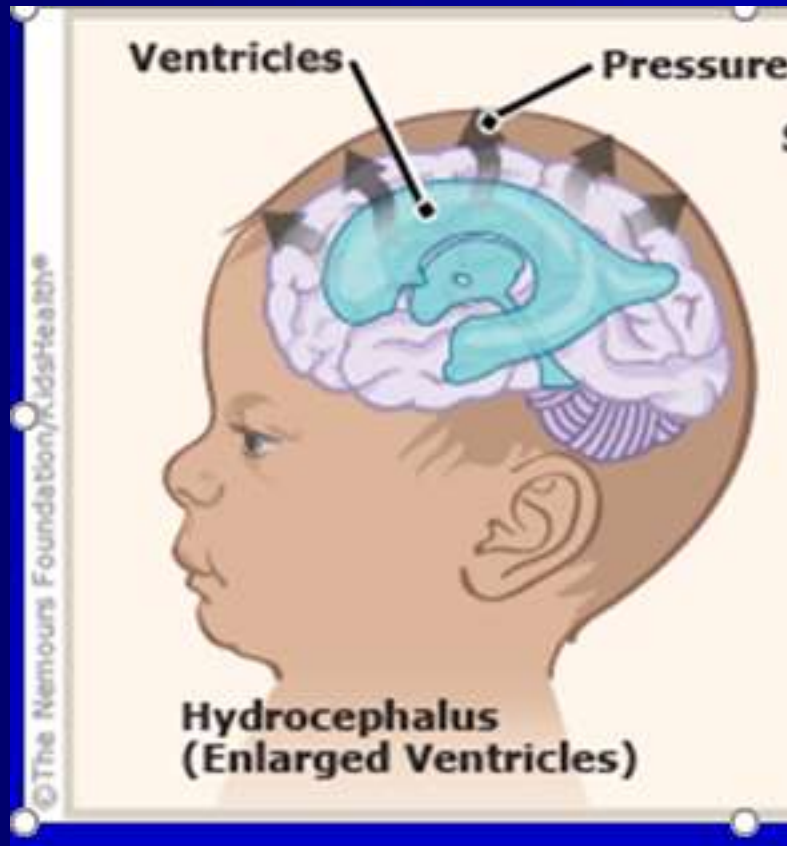
- Stanovenie alfafetoproteínu (albumínu dieťaťa z krvi matky) – malformácia sa vyskytne
- u 1 z 15 tehotenstiev s vysokými hodnotami
- U 1 z 10 000 tehotenstiev s normálnymi hodnotami

Hydrocefalus

- Zväčšený objem likvoru v komorách
- Likvor vzniká v plexus chorioideus postranných komôr, III., IV. komore
- Do cisterna cerebellomedularis (magna), vstrebáva sa do cez pacchionské granulácie do sinus sagitalis superior a do krvného obehu



Hydrocephalus

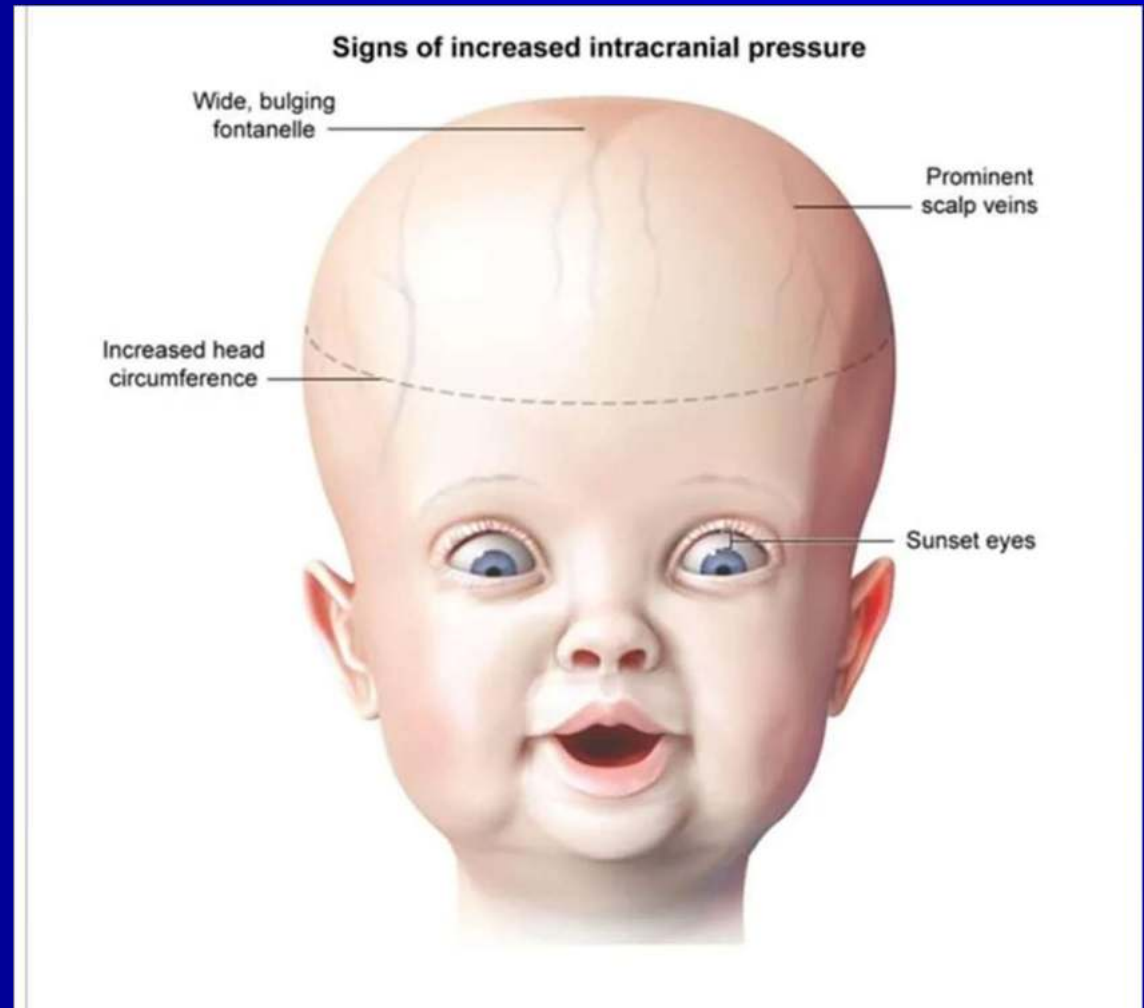


Hydrocefalus

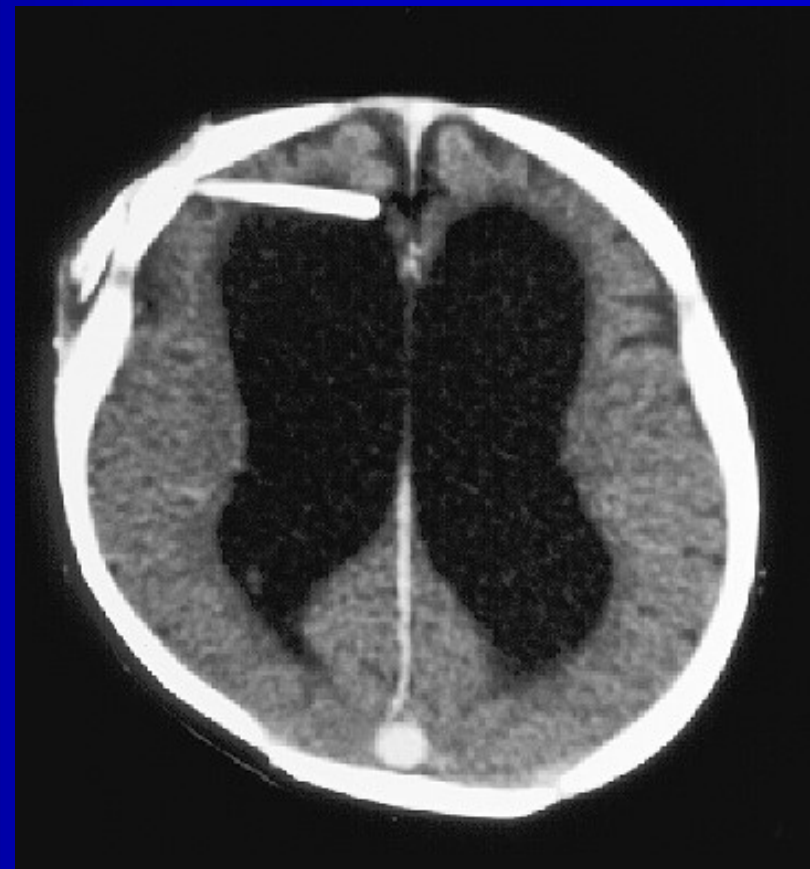
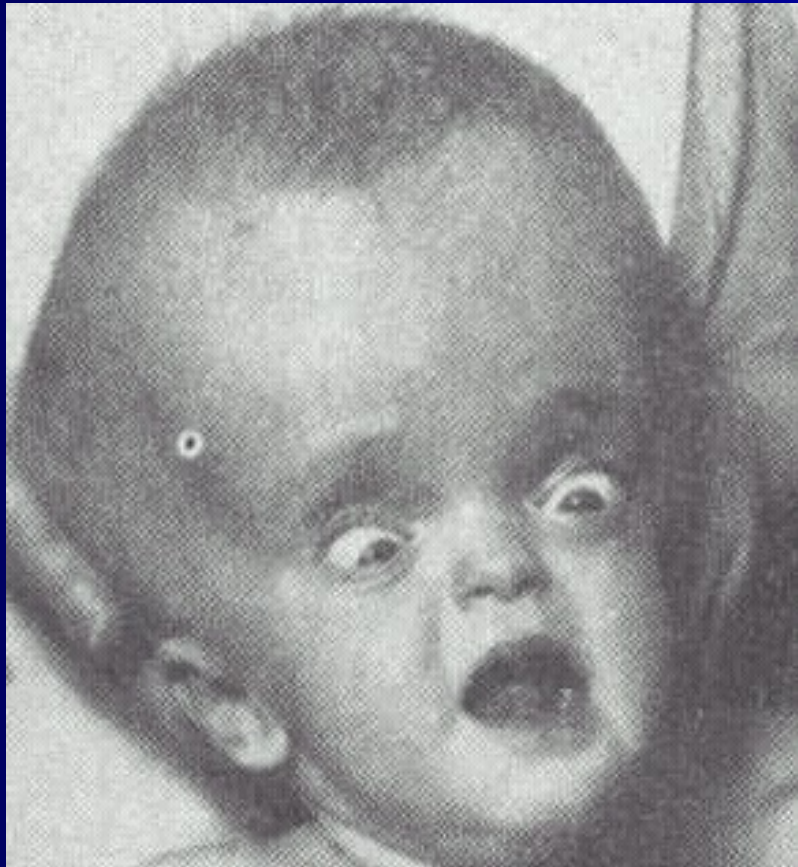
- **Obštrukčný** – tumory III. komory, atrezia, stenóza, glióza, malformácia aqueductus Sylvii, tumory zadej jamy, obštrukcia foramen Magendi, Luschkae, malformácie
- **Komunikujúci** – obliterácia cysterien (zápaly), obliterácia subarachnoidálneho priestoru po krvácaní, trombóza splavu, subdurálny hematóm

Hydrocefalus

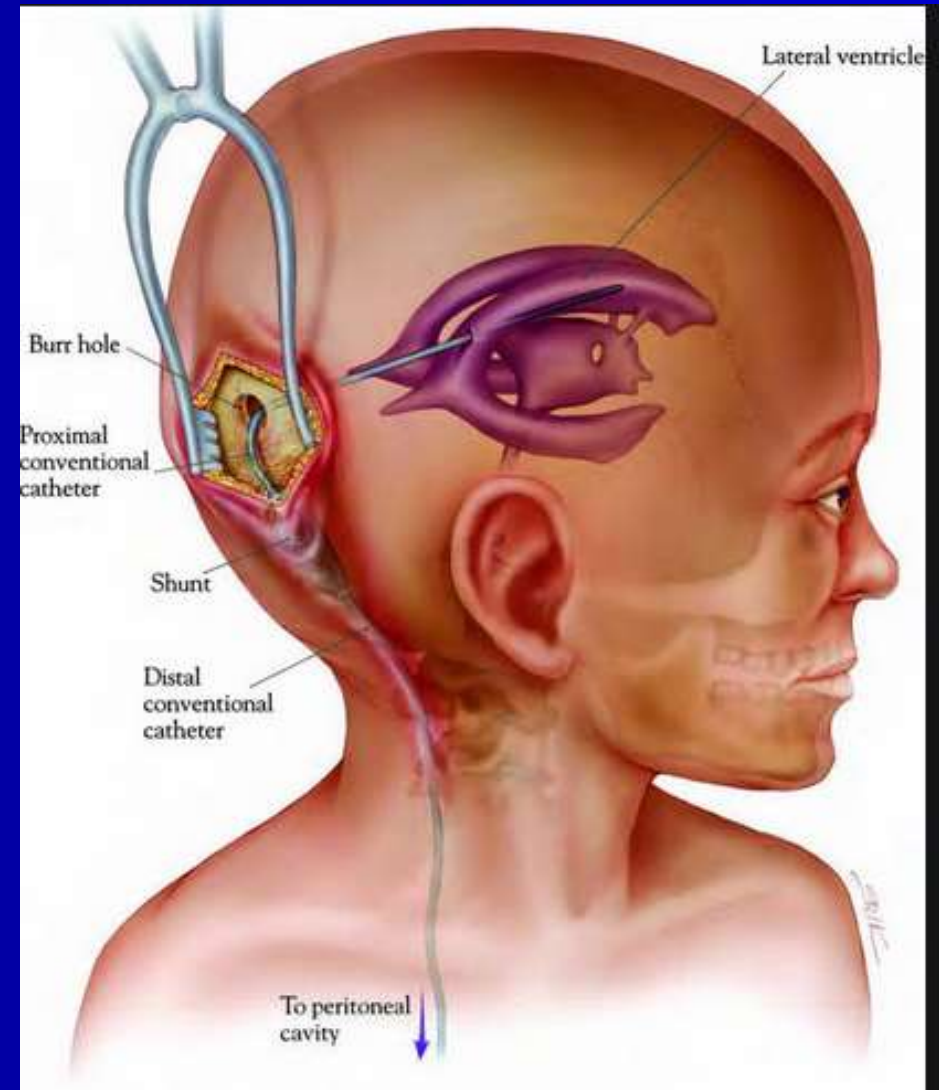
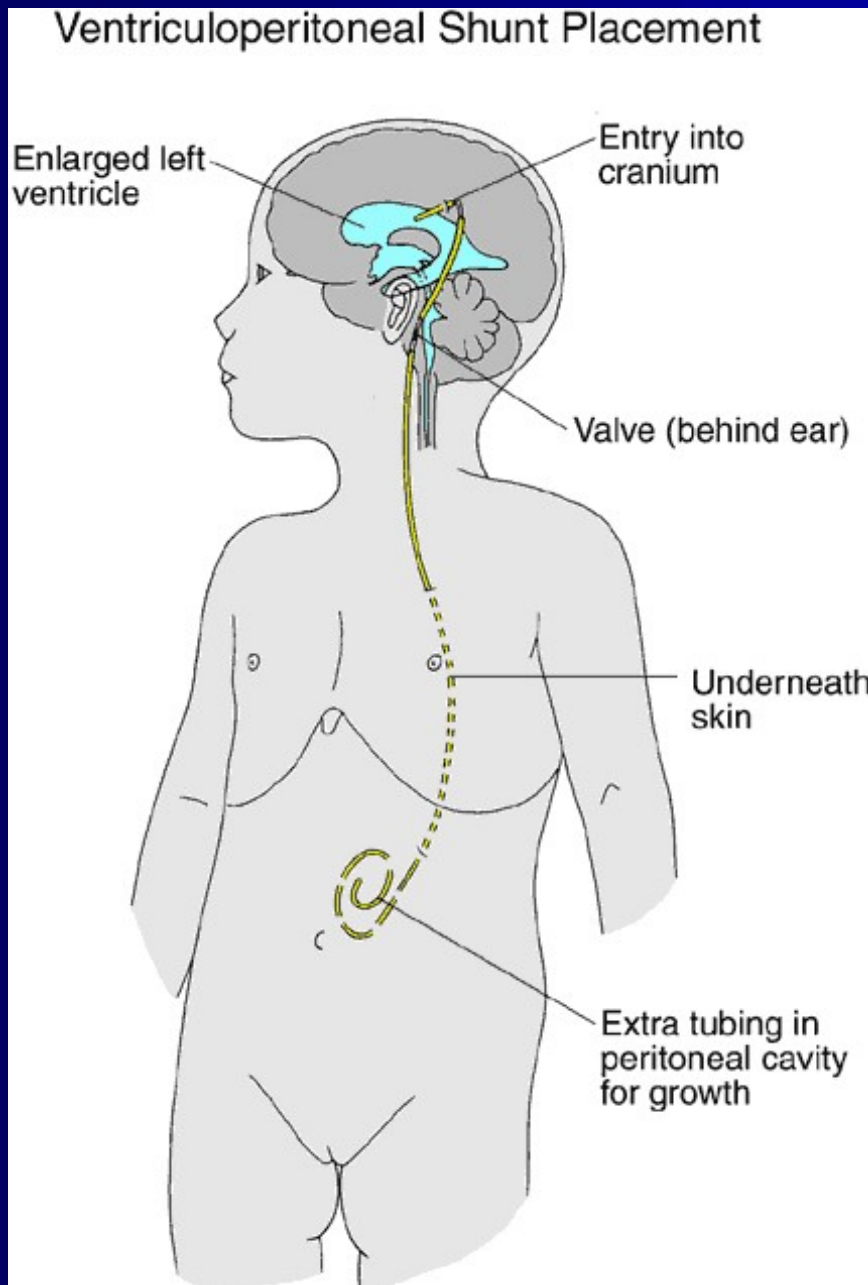
- **Klinický obraz**
- Abnormne veľký obvod hlavy,
- veľké fontanely, môžu sa vyklenovať,
- poklop na lebku – zvuk prasklej nádoby,
- oči – príznak zapadajúceho slnka



Hydrocephalus



Liečba hydrocefalu



Liečba hydrocefalu

Odstránenie príčiny, shunt

