



Choroby układu nerwowego u dzieci



Paweł Łaguna,

Katarzyna Albrecht



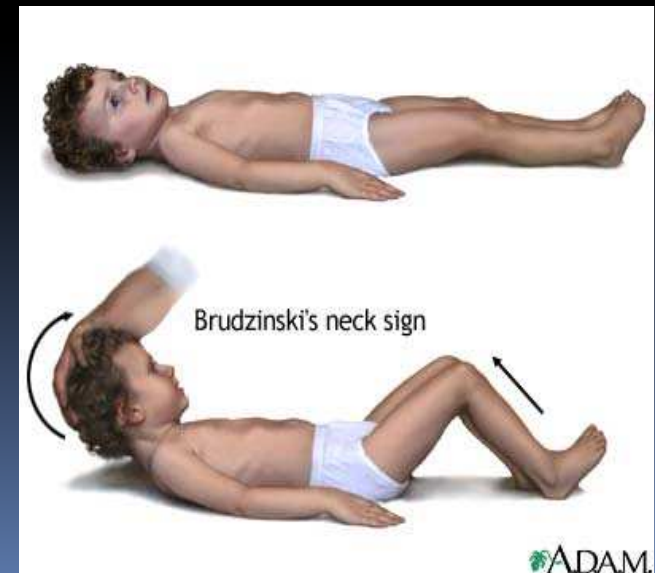
ZAPALENIE OPON MÓZGOWO-RDZENIOWYCH

Objawy przedmiotowe:

Sztywność karku- bierne lub czynne przygięcie głowy do klatki piersiowej jest w różnym stopniu utrudnione (wielkość jego określa się liczbą palców wkładanych Między brodę a klatkę piersiową)

Objaw Brudzińskiego górny: w czasie biernego zgięcia głowy do klatki piersiowej następuje zgięcie kończyn dolnych w stawach biodrowych i kolanowych

Dolny zdecydowany ucisk ręką na spojenie łonowe powoduje zgięcie kończyn dolnych w stawach biodrowych i kolanowych



Objawy przedmiotowe: (2)

Objaw Amosa w czasie próby sadzania dziecko podpira się wyprostowanymi kończynami górnymi rozstawionymi na boki i ku tyłowi

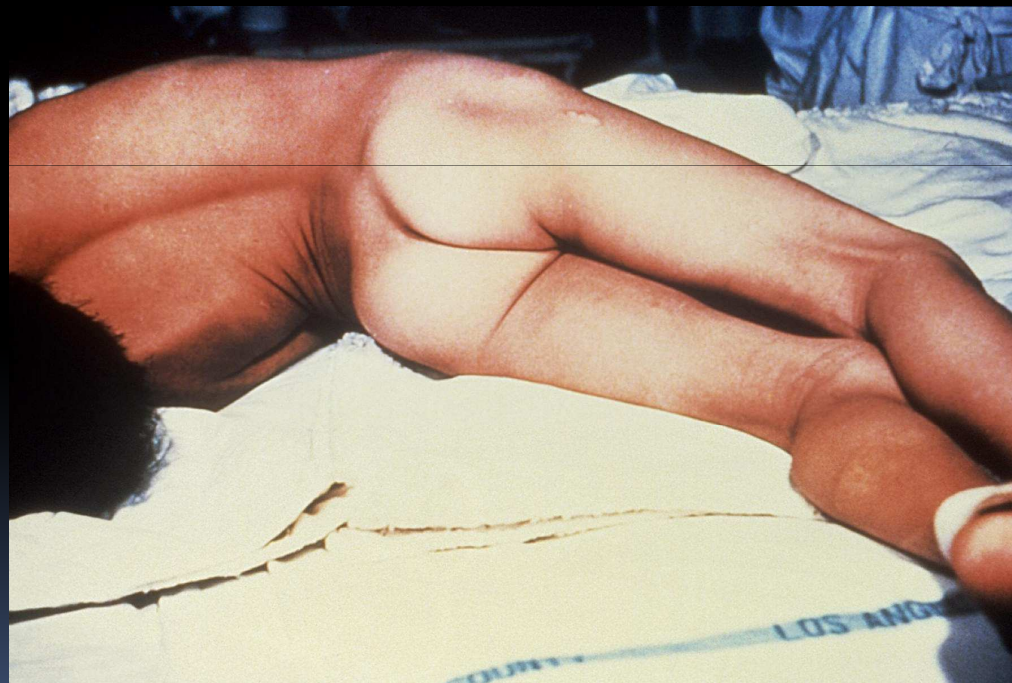
Objaw Flataua bierne przygięcie głowy do klatki piersiowej powoduje rozszerzenie źrenic.

Objaw Kerniga kończyny dolnej zgiętej w stawie biodrowym i kolanowym nie można wyprostować w stawie kolanowym (po pionu)



Opisthonus

usztynwienie kręgosłupa i wygięcie go łukowato ku tyłowi, z głową odgiętą do tyłu (wciśnięcie w poduszkę)



Objawy ropnego zapalenia om-r u noworodków

Zmiana nastroju (śpiące lub pobudzone)

Zaburzenia łaknienia

Temperatura N lub ↓

Objawy mózgowie

Brak obj. oponowych

Drgawki w 6 lub 7 dobie

Objawy ropnego zapalenia om-r u niemowląt

Zmiana nastroju

Przeczulica

↑ temp.

Tętniące ciemiączko (25 %)

Objawy oponowe (b rzadko > 1 rż)

Objawy ropnego zapalenia o m-r u dzieci starszych

Zmiana nastroju

Zaburzenia łaknienia

Bóle głowy

↑ temp tor ciągły

Zmiany skórne

Objawy oponowe

Objawy mózgowe

▪ Wskazania diagnostyczne do nakłucia lędźwiowego

- **Podjęcie zakazania ośrodkowego układu nerwowego (OUN)**
- **Podjęcie choroby autoimmunologicznej OUN**
- **Podjęcie choroby metabolicznej (zwłaszcza typu leukodystrofii)**
- **Podjęcie krwawienia do przestrzeni podpajęczynówkowej**
- **Podjęcie neuropatii**
- **Napady drgawkowe przygodne o niejasnej etiologii**
- **Drgawki gorączkowe (tylko wtedy, gdy przypuszcza się, że mogą być związane z zakażeniem OUN)**
- **Podjęcie innych chorób OUN, gdy badanie płynu mózgowo-rdzeniowego (PMR) może być pomocne w procesie diagnostycznym.**

▪ **Wskazania terapeutyczne do nakłucia lędźwiowego**

- **Zakażenia OUN wymagające dokanałowego stosowania antybiotyków (bardzo rzadko konieczne)**
- **Choroba nowotworowa OUN wymagająca dokanałowego stosowania cytostatyków**
- **Inne choroby, gdy zaistnieją wskazania do dokanałowego podania leków, środków kontrastowych, środków znieczulających lub gdy wskazane jest doraźne obniżenie ciśnienia płynu mózgowo-rdzeniowego.**

▪ **Przeciwwskazania do nakłucia łędźwiowego**

- **Objawy wzmożonego ciśnienia wewnątrzczaszkowego, zwłaszcza podejrzenie guza dołu tylnego czaszki**
- **Zakażenie tkanek w okolicy nakłucia**
- **Wady rozwojowe kręgosłupa i rdzenia kręgowego, np. dysrafia**
- **Zaburzenia krzepnięcia krwi**
- **Niewydolność krążeniowa lub oddechowa u niemowląt, zwłaszcza gdy choroba podstawowa dotyczy układu krążenia lub układu oddechowego. W tych przypadkach ułożenie (przygięcie) dziecka do wykonania nakłucia łędźwiowego może spowodować hipoksemię, prowadzącą nawet do nagłego zatrzymania krążenia.**

Podęjrzenie zaburzeń przepływu płynu w kanale kręgowym (guz, zrosty wady rozwojowe)

Próba Queckenstedta – obustronnym ucisku żył szyjnych przez kilka sekund co powoduje wyraźny wzrost ciśnienia wyciekającego płynu.

Próba Stockeya - ucisk brzucha ręką powoduje zastój w wewnątrzkręgowych splotach żylnych, a doprowadza u osób z drożnym kanałem kręgowym do wzrostu ciśnienia płynu

Płyn mózgowo-rdzeniowy

	NORMA	Ropny	gruźliczy	limfocytarny
Wygląd	przejrzysty	mętny	przejrzysty	zwykle opalizujący przejrzysty
Cytoza	now do 12 niem. 8/ 1 mm	50-10000 gł granul oboj	30-500 gł limfocyt.	30-300 Gł limfocyt
Glukoza	1/2 -2/3 we krwi 50-70 mg%	↓	↓	N
Białko	15-35 mg%	↑	↑	N / ↑
Cl	116-130 mEq/l	N	↓	N

Bakteryjne zapalenie opon m-r

Noworodki :

Streptococcus grupy B, (S. agalactiae)

E coli

Proteus vulgaris i mirabilis

Kl. Pneumoniae

Listeria

Niemowlęta w 2-3 miesiącu życia

Streptococcus pneumoniae

E coli

Proteus vulgaris i mirabilis

Kl. Pneumoniae

Staphylococcus aureus

Streptococcus viridans i epidermidis

Niemowlęta i dzieci powyżej 5 mż

Haemophilis influenzae typ B

Streptococcus pneumoniae

Neisseria meningitidis

Leczenie zomr

1/Sterydy

Antybiotyk

p/ obrzekowe

p/ drgawkowe

Immunoterapia ?..

Wyrównanie zaburzeń gazowo-elektrolitowych

Poziom glukozy

Leczenie przeciwzapalne

Zmniejsza ryzyko uszkodzenia OUN przez hamowanie reakcji zapalnej

10 minut przed antybiotykiem,

Deksametazon 0,8 mg /kg/ dzień w 2 dawkach przez 2 dni

Leczenie zomr

1/Sterydy deksametazon

Antybiotyki

p/ obrzękowe

p/ drgawkowe

Immunoterapia?..

Wyrównanie zaburzeń gazowo-elektrolitowych

Poziom glukozy

Ogólne zasady antybiotykoterapii bakteryjnych zapaleń o-m-r

- **Wyłącznie dożylne**
- **W wysokich dawkach**
- **Leczenie empiryczne rozpoczynamy natychmiast po pobraniu PMR i krwi do badań mikrobiologicznych**
- **Nie zmniejszać dawek antybiotyków w trakcie leczenia**

ZALECANE EMPIRYCZNE LECZENIE BZOMR

Zależnie od wieku i grup ryzyka

Noworodki

**ampicylina + cefotaxim
albo
ampicylina + aminoglikozyd**

albo

**Niemowlęta
1-3 mc**

cefotaxim albo ceftriakson + wankomycyna

Od 3 mc do 5 rż

cefotaxim albo ceftriakson + wankomycyna

Od 5 rż do 50 rż

cefotaxim albo ceftriakson + wankomycyna

ZALECENIA EMPIRYCZNE LECZENIE BZOMR

**Złamanie podstawy
Czaszki**

**streptococcus pneumoniae
haemophilus inf
streptococcus pyogenes**

**cefotaxim albo ceftriakson
+ wankomycyna**

Uraz penetrujący

**gronkowce,
tlenowe gram ujemne pałecz.**

**cefepime, wankomycyna
Meronem + wankomycyna**

**Zastawkowe
Zakażenia OUN**

**gronkowce, tlenowe gram (-)
enterokoki .**

**ceftazydym+wankomycyna
meronem + wankomycyna**

Chemioprofilaktyka

- **N. meningitidis**

Rifampicyna przez 2 dni co 12 godz 10 mg/kg (max 600 mg)

**Ceftrakson 1 x 250 mg dorośli im
1 x 125 mg dzieci**

Ciprofloksacyna 1 x 500 mg

- **S. Pneumoniae**

Rifampicyna przez 4 dni 1 x dziennie 20 mg/kg

- **H. influenzae;**

Rifampicyna przez 4 dni 1 x dziennie 20 mg/kg

Czas trwania leczenia z uwzględnieniem etiologii

Drobnoustrój	czas trwania leczenia
N.Meningitidis	7 dni
H influenzae	7-10 dni
Streptococcus pneumoniae	10-14 dni
Listeria monocytogenes	>21 dni
Pseudomonas aeruginosa	>21 dni
O nieustalonej etiologii	14 dni

Powikłania ropnego zomr (1)

1/ nawroty rzomr

2/zapalenie wyściółki komór mózgu

3/ zrosty pajęczynówki

4/ wodniaki podtwardówkowe

5/ ropniaki podtwardówkowe

6/ropień mózgu

7/zespół nieprawidłowego wydzielania hormonu antydiuretycznego

Powikłania ropnego zomr (2)

8/ Przedłużające drgawki

**9/ Upośledzenie słuchu (głównie 30 % pneumokoki,
5-10 % Haemophilus i meningokoki**

10/ Zarostowe zapalenie pajęczynówki, zakrzep zatoki strzałkowej

11/ Odległe następstwa:

Powikłania neurologiczne:

**Niedowłady, zespoły wiotkość mięśni, niedowłady i zaburzenia
nerwów czaszkowych,**

niedosłuch lub głuchota zaburzenia widzenia

Zaburzenia psychogenne

Zaburzenia endokrynne

Drogawki

4- 5 % dzieci ma raz w życiu

napad uogólniony drgawek.

Przyczyny

Niedojrzałość wielu układów enzymatycznych

niedojrzałość oun

niedojrzałość immunologiczna

Obniżony próg pobudliwości

Rodzaje drgawek według częstości

Gorączkowe

W zapaleniach ośrodkowego układu nerwowego

W ostrych zakażeniach wieku dziecięcego

Hipo i anoksemiczne

W schorzeniach metabolicznych

W napadach afektywnego bezdechu

W zatruciach

W schorzeniach alergicznych

Drgawki gorączkowe proste

Pojawiają się w przypadkach gorączki powyżej 39

Występują u dzieci między 6 miesiącem a 4 rokiem życia

Mają charakter drgawek uogólnionych

Trwają krótko, zwykle 1- 5 min (nie przekraczają 20 min)

**Nie stwierdza się zmian ogniskowych i napadowych w zapisie EEG
W okresie międzynapadowym ani odchyień w badaniu neurologicznym**

Często drgawki gorączkowe występują w rodzinie

Drgawki gorączkowe złożone

Pojawiają się w przypadkach gorączki poniżej 38.5

Występują u dzieci poniżej 6 miesiąca i powyżej 4 roku życia

Mają charakter drgawek ogniskowych lub połowicznych

Trwają długo (powyżej 20 min) i występują grupowo

Nawracają często

Stwierdza się zmiany ogniskowe i napadowe w zapisie EEG w okresie międzynaпадowym

EEG – kiedy?

- **a) 24 - 48h po napadzie**
- **b) >7 dni po napadzie**
- **c) >10-14 dni po napadzie**
- **d) nigdy**

Przerwanie napadu

- **DIAZEPAM p.r. 0,5mg/kg m.c., ew. powtórzyć po 5 min.**
- **Relsed® 5mg i 10mg (5mg <15 kg m.c./3 r.ż.)**
- **klonazepami.v. 0,1mg/kg m.c.**

Brak wskazań do stosowania zapobiegawczego

Padaczka

- **Stan padaczkowy**
- **>30 minut**
- **Jeden napad lub seria bez wybudzeń**
- **Stan zagrożenia życia**

Padaczka

- **Zespół Landaua–Kleffnera**
2-8 r.ż.
- **Nabyta afazja z padaczką**
- **Nagła utrata rozumienia mowy**
- **Skokowa utrata mowy ekspresyjnej i zaburzenia zachowania**
- **Częsty brak reakcji na dźwięki – diagnostyka w kierunku ubytków słuchu i mutyzmu**
- **U 75% towarzyszące napady kliniczne**
>15 r.ż. normalizacja zapisu EEG i wycofywanie się afazji

Padaczka

- **Zespół Westa**
- **3-7 m.ż.**
- **Napady zgięciowe (*flexor spasms*)**
- **Serie 20-50x**
- **Często przysennie, czasem krzyk, zmienny stan świadomości**
- **Głęboki niedorozwój umysłowy**
- **Oporne na leczenie**
- **Większość przechodzi w inny typ padaczki z psychodegeneracją np. zespół Lennox-Gastaut**
- **30% umiera <3 r.ż.**

Padaczka

Diagnostyka:

Obraz kliniczny

+

Badania: laboratoryjne, czynnościowe, obrazowe

Leczenie:

Leki przeciwpadaczkowe:

- benzodiazepiny (klonazepam, diazepam)**
- kwasy walproinowe**
- dibenzoazepiny (karbamazepina)**
- analogi GABA (wigabatryna, gabapentyna)**
- barbiturany (luminal)**
- imidy (etosuksymid)**
- lamotrygina**
- sulfonamidy**

**Neurochirurgia, dieta,
steroidy, elektrostymulacja,
terapia genowa...**

Mózgowe porażenie dziecięce

- **Nie postępujące zaburzenie czynności ruchowych i postawy spowodowane uszkodzeniem OUN w okresie jego intensywnego rozwoju**

2,5/1000 żywo urodzonych noworodków

wcześnie

Mózgowe porażenie dziecięce

Objawy alarmowe

- **Wzmożone lub obniżone napięcie mięśniowe**
- **Asymetryczne napięcie mięśniowe**
- **Asymetria ułożenia**
- **Przetrwałe odruchy (Moro, toniczny szyjny, chwytny)**
- **Pląsawice/ruchy mimowolne (>12 m.ż.)**
- **Dysmorfia**

Mózgowe porażenie dziecięce

Objawy towarzyszące

- **Drgawki (30–50%)**
- **Upośledzenie umysłowe (40–60%)**
- **Zaburzenia widzenia, słuchu i czucia**
- **Zaburzenia funkcji przewodu pokarmowego**
- **Zaburzenia kostne**
- **Nietrzymanie moczu**

Mózgowe porażenie dziecięce

- **Terapia**
- **Profilaktyka!**
- **Rehabilitacja**
metoda Vojty, Bobath'ów, Glenna Domana, Peto,
Integracja sensoryczna (SI)
hipotermia, basen, „skafandry”, dogo-terapia

Opieka wielospecjalistyczna

- **Farmakoterapia**
- **(leki przeciwpadaczkowe, przeciwzaporciowe, prokinetyczne,**
- **toksyna botulinowa)**

Autyzm

- **CAŁOŚCIOWE ZABURZENIA ROZWOJU**
zaburzenia ze spektrum autyzmu

**ROZPOCZYNAJĄCE SIĘ W DZIECIŃSTWIE TRUDNOŚCI W
KOMUNIKOWANIU I KONCETRACJI SPOŁECZNYCH Z
TOWARZYSZĄCYM OGRANICZENIEM ZAINTERESOWANIA
ORAZ STEREOTYPIĄ ZACHOWAŃ**

1-2/1000

AUTYZM

Autyzm dziecięcy

Autyzm atypowy

Zespół Retta

Zespół Hellera/Dziecięce zaburzenia dezintegracyjne

Zaburzenia hiperkinetyczne z upośledzeniem umysłowym i ruchami stereotypowymi

Zespół Aspergera

Inne