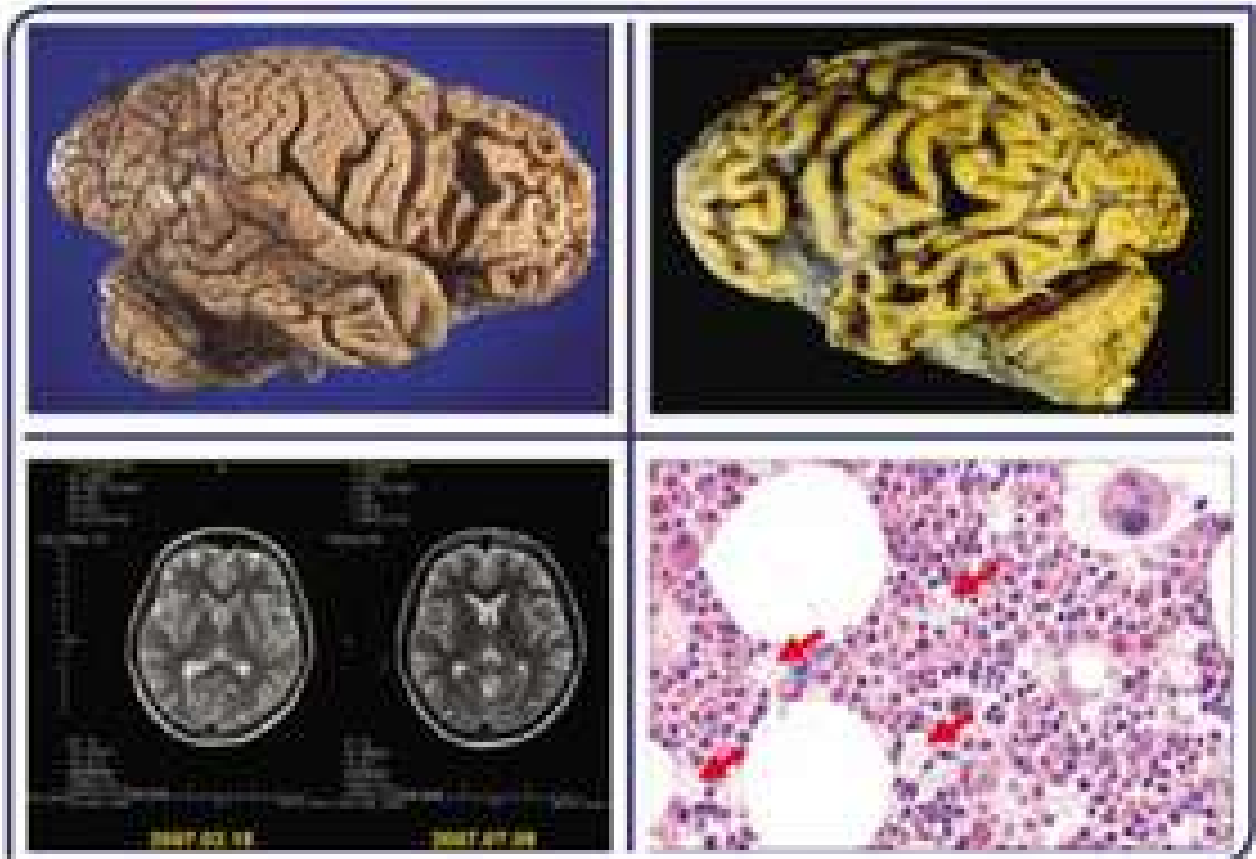


FEJEZETEK A NEUROLÓGIÁBÓL



FEJEZETEK A NEUROLÓGIÁBÓL

DUPress

DUPress

DEBRECENI EGYETEM
ORVOS- ÉS EGÉSZSÉGTUDOMÁNYI CENTRUM
NEUROLÓGIAI KLINIKA

FEJEZETEK A NEUROLÓGIÁBÓL

Szerkesztette:
DR. CSIBA LÁSZLÓ
egyetemi tanár



Debreceni Egyetemi Kiadó
Debrecen University Press
2016

Lektorálta:
DR. LENGYEL ANDRÁS

2010. évi változatlan utánnomás

ISBN 978 963 318 057 0

© Debreceni Egyetemi Kiadó Debrecen University Press,
beleértve az egyetemi hálózaton belüli elektronikus terjesztés jogát is

Kiadta a Debreceni Egyetemi Kiadó Debrecen University Press

www.dupress.hu

Felelős kiadó: Karácsony Gyöngyi

Terjedelem: 26,28 A/5 ív

Készült a DE sokszorosítóüzemében, 2016-ban

Tartalom

| | |
|--|-----|
| A neurológiai anamnesis és vizsgálat (Dr. Vámosi Bertalan)..... | 7 |
| A tájékoztató neurológiai vizsgálat (Dr. Csiba László)..... | 12 |
| A nem, vagy rosszul kooperáló beteg vizsgálata (Dr. Csiba László) | 17 |
| MŰSZERES ÉS LABOR DIAGNOSZTIKA | |
| 1. Liquor cerebrospinalis és vizsgálata (Dr. Csépany Tünde)..... | 22 |
| 2. Az ENG és az EMG vizsgálat leírása (Dr. Mechler Ferenc)..... | 26 |
| 3. Elektroencefalográfia (Dr. Fekete Klára) | 30 |
| 4. Kiváltott válasz vizsgálatok (Dr. Boczán Judit) | 35 |
| 5. Hagyományos Rtg, CT, MR, PET, izotópvizsgálatok, angiographiák (Dr. Lengyel András) | 41 |
| 6. Extra- és intracranialis ultrahang (Dr. Csapó Krisztina) | 57 |
| 7. Izombiopszia (Dr. Boczán Judit) | 67 |
| 8. Speciális laborvizsgálatok, hormonvizsgálatok, molekulárgenetikai módszerek, onconeuronális markerek (Dr. Zsuga Judit) | 71 |
| Az ischemiás cerebralis kórfolyamatok (Dr. Csiba László)..... | 78 |
| A parenchymás agyvérzés (Dr. Fekete István) | 87 |
| A subarachnoidealis vérzés (SAV), a sinus thrombosis és a vénák megbetegedése (Dr. Fekete István) | 91 |
| Fej- és arcfájdalmak (Dr. Oláh László) | 97 |
| A szédülő beteg (Dr. Molnár Sándor) | 115 |
| Epilepszia és differenciáldiagnosztikája (Dr. Kozák Norbert) | 126 |
| Alvászavarok (Dr. Magyar Mária Tünde)..... | 136 |
| A központi idegrendszer gyulladásai (Dr. Csépany Tünde) | 145 |
| Sclerosis multiplex (Dr. Csépany Tünde) | 159 |
| A központi idegrendszer daganatai (Dr. Mezei Zsolt)..... | 167 |
| Mozgászavarok (az extrapyramidalis rendszer működésszavarai) (Dr. Hidas Eszter)..... | 179 |
| Leépüléssel járó leggyakoribb központi idegrendszeri betegségek (Dr. Lengyel András) | 189 |
| Az alkoholizmus és a belgyógyászati betegségek neurológiai vonatkozásai (Dr. Oláh László)..... | 208 |
| Neuropathiák (Dr. Mechler Ferenc) | 226 |
| Neuromuscularis betegségek (Dr. Mechler Ferenc)..... | 233 |
| Low back pain, porckorongsérv (Dr. Fekete Klára) | 242 |
| Az öregkor neurológiája (Dr. Fekete István)..... | 255 |
| A központi idegrendszer legfontosabb traumái (Dr. Széll Ibolya Katalin)..... | 261 |
| A neurológiai sürgősségi ellátás legfontosabb szempontjai (Dr. Csiba László) .. | 274 |
| A tudatzavarok ágy melletti diagnosztikája (Dr. Csiba László) | 287 |

DUPress

A neurológiai anamnesis és vizsgálat

DR. VÁMOSI BERTALAN

A gondosan felvett kórelőzmény (anamnesis) fontosságát nem lehet túlhangsúlyozni, mert az gyakran több és fontosabb információt biztosít, mint az ideggyógyászati vizsgálat (Mumenthaler [1997]: „Egy vak ideggyógyász jobb, mint egy süket!”). Az ideggyógyászati anamnesis lényege nagyrészt azonos a belgyógyászati kórelőzménnyel, ezért inkább csak a hangsúlybeli eltéréseket emeljük ki.

A betegtől nyert **autoanamnesis** mellett mindig hasznos, sokszor pedig nélkülözhetetlen a **heteroanamnesis** (pl. tudatvesztéssel járó rosszullétek, emlékezet-kiesések, továbbá elbutulással, személyiségváltozással vagy pszichotikus tünetekkel járó folyamatok stb. esetén), amelyet hozzátartozó, munkatárs, szemtanú stb. szolgáltat.

Biztosítani kell, hogy a beteg spontán módon, szabadon adhassa elő panaszait, „kibeszélhesse magát”. Kerülni kell a szuggesztív kérdéseket, ugyanakkor azonban az esetenként parttalaná váló előadást strukturáló, a hiányokat kiegészítő kérdések gyakran elkerülhetetlenek. Törekedni kell a köznyelvben használt, bizonytalan tartalmú kifejezések (pl. „rosszullét”, „zavartság” stb.) konkrétabb értelmezésére. A kérdés során ne használjunk idegen szavakat, és a beteg által mondottakat lehetőleg szó szerint idézzük. Szükségessé válhat, hogy a somaticus vonatkozások mellett a beteg személyiségfejlődéséről, a szociális környezetbe való beilleszkedéséről, reakciómódjairól és aktuális konfliktusairól is adatokat nyerjünk.

A beteg joggal várja el, hogy mindenekelőtt a **jelen betegség** lényegéről érdeklődjünk, és ne – a kórrajz-szerkesztés elméleti sorrendjét követve – a családi anamnesissel kezdjük. Tisztázandó a kezdet időpontja, a bevezető és a további tünetek jelentkezési ideje és sorrendje, állandó vagy intermittáló jelenléte, stacioner, regresszív vagy progressív jellege. Meg kell kísérelni, hogy a beteg elkülönítse az érzéscsökkenést, a fonákérzést és a különböző jellegű fájdalmakat, az izomerő-csökkenést és a végtagügyetlenséget stb.

Célszerű megtudni, hogy a páciens előzetesen milyen információkat kapott, betegségével kapcsolatban milyen elképzelései, esetleg féltelmei vannak.

A **jobb- vagy balkezűség** (-lábúság és -szeműség) tisztázása azért fontos, mert a domináns félteke (jobbkezes egyénben a bal hemisphaerium, et vice versa) és a subdomináns félteke laesiói a beszéd-, gnosztikus és praxiás funkciókat különböző módon érintik.

A **családi anamnesis** felvételekor a chronicus fertőző betegségek, neoplasmák, diabetes, hypertonia, szív- és érrendszeri betegségek mellett feljegyzendő a különböző szervi idegrendszeri kórképek, elbutulás, psychosisok, öngyilkosság, de a da-

dogás és az ágybavizelés előfordulása is. Terheltség esetén célszerű azonnal felrajzolni a családfát és kezdeményezni a még hiányzó adatok beszerzését. Csíraátalom (blastophtoria), ill. intrauterin károsodás lehetősége merül fel, ha mindkét szülő, ill. a beteggel való terhessége alatt az anya, chronicus fertőző betegségben, vegyi vagy sugárkárosodásban szenvedett, alkohol-, nikotin-, gyógyszer- vagy drog-abusust folytatott.

Születés, fejlődés: nem volt-e koraszülött vagy túlhordott, hányadik terhességből, milyen súllyal, komplikáció nélkül született-e a beteg? Kellett-e éleszteni (Apgar status)? Ülni, állni, járni, beszélni mennyi idősen tudott? Nem volt-e dadogó vagy ágybavizelő?

Előző betegségek: újszülött kortól a jelen vizsgálatig, időrendben felsorolva. Negatív esetben is említendő, hogy volt-e koponya- vagy gerinc sérülés, járt-e eszméletvesztéssel.

Rögzíteni kell a **négyógyászati anamnesist** (menarche, menopausa, graviditások, szülések és abortusok, a menses jellege, a tünetekkel – pl. epilepsiás rosszullétekkel, fejfájásokkal – való időbeli összefüggés, hormonális és egyéb fogamzásgátlók használata stb.).

Logikailag ezután következik a **jelen betegség** alfejezete, amelyet kiegészítések követnek.

Élvezeti szerek, gyógyszerek: nikotin-, alkohol-, koffein- és drogfogyasztás (a mennyiség és minőség megjelölésével!), a rendszeresen és alkalmasszerűen szedett gyógyszerek, az esetleges gyógyszerérzékenység.

Szociális anamnesis: a családi háttér rövid jellemzése, iskolai tanulmányok és szakképzés, közösségi beilleszkedés, esetleges problémák a nehezebb életszakokban (pubertás, terhesség, katonai szolgálat stb.), a pálya- és párválasztás motivációi. Nem volt-e váratlan és indokolatlan törés az életében? Milyen a jelenlegi egzisztenciális helyzete, vannak-e esetleges frusztrációk és konfliktusok?

A NEGATÍV NEUROLÓGIAI STATUS

Belgyógyászati vizsgálat:

P.: 72/min., regularis RR: 120/80 Hgmm

Belgyógyászati fizikális statusában érdemleges kóros eltérés nincs.

Somaticusan:

A koponya mesocephal alakú, nem deformált, nem érzékeny, heg vagy impressio nem tapintható. A fejkörfogat cm.

A gerinc nem deformált, physiologiás görbületei megtartottak, mozgásai szabaddok. Előrehajlásnál a kézujjhegy – talaj távolság cm. Nyomási vagy ütögetési érzékenység nincs, Laségue mk. o. negatív.

A végtagok alakilag épek, az ízületek passzív szabadon mozgathatók. A kültakaró ép. Feltűnő trophicus zavar, nagyobb kiterjedésű anyajegy, pigmentzavar vagy bőrtumor nem látható. Az idegtörzsek nem hypertrophisáltak, nyomásra nem érzékenyek.

Meningealis izgalmi jelek:

Tarkója szabad és egyéb meningealis izgalmi jelek (Kernig, Brudzinski) sincsenek.

Agyidegek:

I. Mk. o. a szagokat (pl. a kávé és a dohány illatát) felismeri, k. o. egyenlő erősségűnek jelzi.

II. Visusa k. o. 1,0. Confrontális vizsgálattal látóterei épek. Fundusain a papillák éles határuak, vitális színűek, a physiologiás excavatio megtartott. Az erek aránya normális. Vérézés, degenerációs folt, pigmentzavar vagy egyéb kóros eltérés a retina belátható részén nem észlelhető.

III–IV–VI. A pupillák közepesen tágak, kerek, egyenlők, ép szélűek, centralis elhelyezkedésűek. Fényre direkte és consensualisan, valamint accommodatióra és convergentiára jól reagálnak. A szemmozgások conjugáltak és szabadok, a vezetett, fürkésző és parancsolt szemmozgások egyaránt jól sikerülnek. Nystagmus nem látható, kettősképet nem jelez. A szemrések egyenlő tágasságúak, a pillacsapás symmetricus.

V. A rágóizmok tömege, tónusa és consistentiája normális, ráharapáskor a masseterék és temporalisok erőteljesen, egyenlően megfeszülnek. Szájnyitáskor az állcsúcs nem deviál, az állkapocs előre-hátra és mindkét oldalra erőteljesen, jól mozgatható.

A vattaérintést, tűszúrást és a hideg-meleg ingereket mk. arcfélen, mindhárom ág területén felismeri és egyenlő erősségűnek jelzi. Az arc bőrére írt számokat felismeri.

A végágak kilépési pontjai nem nyomásérzékenyek.

VI. A masseter reflex (a rágóizmok sajátreflexe) jól kiváltható.

A cornea reflex (trigemino-facialis reflex) mk. o. közepesen élénk, k. o. egyenlő.

VII. Nyugalomban a szemrések egyenlő, közepes tágasságúak, a homlok- és a nasolabialis redők mélysége és a szájjugok helyzete symmetricus. A homlokráncolás, szemhéjzárás, orrszárnyemelés és a fogmutatás mk.o. erőteljes, egyenlő. Az emotionalis mimikai mozgások is symmetricusak. A nyelv elülső 2/3-án az alapízeket felismeri, két oldalon egyenlő erősségűnek jelzi.

VIII. A sügött beszédet mk.o. 6 m-ről jól hallja. A Weber-próba végtelen. A Rinné mk.o. pozitív, a Schwabach mk.o. normális.

IX–X. A nyelés és a hangképzés zavartalan. Az uvula középre mutat, hangadáskor a lágyszájpad mk.o. egyenlően, jól mozog. A garat- és lágyszájpad-reflexek mk.o. közepesen élénkek, egyenlők. A nyelv hátsó 1/3-án az ízeket k. o. felismeri.

XI. A m. sternocleidomastoideus és trapezius tömege, tónusa mk. o. normális. A vállmelés és a fejfördítés erő ellenében is mk. o. erőteljes, egyenlő.

XII. A kiöltött nyelv nem deviál, jól mozgatható, nem sorvadt, nem fasciculál. A spontán beszéd során a phonatio, articulatio és az intonatio feltűnő eltérés nélkül.

Gerincvelői mozgatókör:

A vázizomzat tömege, térfogata és consistentiája normális, a végtagizomzat normotoniás. Sorvadás, fasciculatio nem észlelhető.

Az izomerő tájékozódó vizsgálata: a kezek szorító ereje mk. o. erőteljes, egyenlő. A párhuzamos felemelt végtagokat megtartja.

Részletes elemzésnél vizsgáljuk a következőket: a kezujjak flexiója és extenziója, közelítése és távolítása; a pollex adductiója és oppositioja; a gyűrűképzés ereje; a csukló palmar- és dorsalflexiója, radialis és ulnaris flexiója; a könyök hajlítása, feszítése, pronatio és supinatio; a vállizület ante- és retroflexiója, ab- és adductiója, ki- és befelé rotatiója; a karok előre emelésekor scapula alata képződése; az alsó végtagon a hallux dorsalflexió ereje, a láb dorsal- és plantarflexiója, supinatioja és pronatioja; a térdek hajlítása és feszítése; combok ab- és adductiója, a csípő hajlítása, feszítése, ki- és befelé rotatiója; lábujjhegyen és sarkon állás és járás, fél lábon állva térdhajlítás, guggolás és guggoló helyzetből való felállás.

Gerincvelői érzőkör:

Subjectiv érzészavar (fájdalom, fonákézés, érzéskiesés stb.) nincs. A vattaérintést, tűszúrást, a hideg-meleg és a vibrációs ingereket testszerte helyesen jelzi, két oldalon közepes erősségűnek, egyenlőnek mondja. Az ízületi helyzet- és mozgásérzés megtartott. A bőrre írt számokat (és a behunyt szemmel megtapintott pénzérméket) mk. o. felismeri.

Gerincvelői reflexkör:

A biceps, triceps, radius és ulna reflexek közepesen élénkek, kétoldalt egyenlőek. A Mayer és Léri reflex mk. o. egyenlően, jól kiváltható. A patella és Achilles reflexek szintén közepesen, kétoldalt egyenlően élénkek. Mk. o. talpi hajlítás. A hasbőr- és cremaster reflexek kp. élénkek, k. o. egyenlőek.

Pyramis jel, liberatiós tünet nem észlelhető.

Mozgás coordinatio:

Az orr-ujjhegy és a térd-sarok kísérletet mk. o. célbiztosan, jól végrehajtja. Intentiós tremor, ataxia vagy dysmetria nem látható. Az ellentétes irányú mozgásokat gyorsan, ügyesen és folyamatosan végzi, dysdiadochokinesis nem észlelhető.

A fel- és leülés, az ülés, a felállás, állás és járás biztonságos egyensúllyal, harmonikus mozgással történik. Pulsió jelenség (retro-, antero- vagy lateropulsio) nem váltható ki. Romberg- (és sensibilisált Romberg-) helyzetben jól megáll, a Bárány-kísérletet pontosan elvégzi, a vakjás iránytartó. Extrapyramidalis mozgászavar vagy egyéb, akaratlan kóros mozgás nem észlelhető.

Vegetatívum:

Normális vaso-, sudo- és pilomotoros tevékenység. Sphincter- (vagy potencia-) zavarra utaló panasza, tünete nincs.

Tájékoztató psychés vizsgálat:

Megjelenése rendezett, adaequat kapcsolat teremthető vele, jól cooperál. Térben és időben, auto- és allopsychésen orientált. A figyelem, a felfogás és az emlékezés épnek tűnik. Emotionalis megnyilvánulásai a vizsgálati helyzethez illőek, adaequat. Érzécsalódás vagy kóros tudattartalom gyanúja nem merül fel. Intelligentiája – iskolai végzettségét, foglalkozását, életkorát és életkörülményeit figyelembe véve – az elvárhatónak megfelelően látszik. Aphasia, gnosticus vagy praxiás zavar gyanúját keltő eltérés nem észlelhető.

IRODALOM

- Horányi B.: *Neurologia*, Medicina, Budapest, 1961.
- Mumenthaler M., Mattle H.: *Neurologie*, 10. Aufl., Thieme, Stuttgart–New York, 1997.
- Rowland L. P.: *Merritt's textbook of neurology*, 8th ed. Lea Febiger, Philadelphia, 1989.

DUPRESS

A tájékoztató neurológiai vizsgálat

DR. CSIBA LÁSZLÓ

ELŐZMÉNYI ADATOK

HOZZÁTARTOZÓK

Kiemelkedően fontosak neurológiai betegségekben különösen a hozzátartozóktól származó adatok. Egyesek szerint a neurológiai betegségek 75%-a pontos anamnesissel diagnosztizálható. A hozzátartozók, szemtanúk megkérdezése azért is fontos a neurológiai betegségek egy részében, mivel ezek tudatzavarral járhatnak (pl. epilepsziás roszullétek, fejsérülések utáni események). Olyan adatokra is fény derülhet, melyet a beteg nem tud, vagy nem akar elárulni (családi, munkahelyi problémák, vizeelési, szexuális zavarok stb.).

A hozzátartozóktól nyert információkon kívül igyekezzünk a beteg élethelyzetével kapcsolatos legfontosabb adatokat is megtudni (születés, fejlődés, iskolázottság, balesetek stb.), próbáljunk adatokat szerezni olyan tényekről is, melyek súlyosbíthatják a betegséget (pl. familiáris, munkahelyi problémák). Ügyeljünk arra, hogy a hozzátartozót ne a beteg jelenlétében kérdezzük.

A BETEG

Ismerjük meg a beteg életútját, családi és szociális helyzetét, családi és munkahelyi helyzetét, betegsége előtti állapotát és a betegség okozta változásokat. A rutin kérdések mellett (volt-e nagyobb betegsége) külön is kérdezzünk rá, volt-e műtete, balesete, fejsérülése, eszméletvesztése! Tudjuk meg, szenved-e a leggyakoribb népbetegségek valamelyikében: magasvérnyomás, cukorbetegség, zsírsanyagcsere zavarai. Próbáljunk adatokat szerezni a betegséget befolyásoló szokásokról (dohányzás, kávé- és alkoholfogyasztás, gyógyszereszedés, gyógyszerallergia). Tünetek feltérképezésekor törekedjünk az időrendi sorrendre, mi és mikor volt az első, a második, a harmadik stb. tünet.

PQRST: a rövidítés alkalmas arra, hogy az elsősorban fájdalommal járó betegségeket megbízhatóan feltérképezzük, analizáljuk.

Provokáló: a betegséget provokáló vagy enyhítő (palliatív) tényezők.

Quality: panasz jellege, pl. a fájdalom: lüktető, szorító, szúró.

Regio: a panasz (legtöbbször fájdalom) lokalizációja (fej, a törzs melyik része, végtagok külső-belső oldala stb.).

Súlyosság: elviselhető, elviselhetetlen, lehet mellette dolgozni, munkaképtelenné teszi?

T: időbeli lefolyása (time course) folyamatos vagy időszakos, mikor, mennyi ideig, egyéb tünetek (étvágy, fogyás, mentstruációs ciklus, vizelési, székelési és egyéb habitus).

Gyógyszerek: kiemelkedő fontosságú valamennyi gyógyszer rögzítése.

MEGTEKINTÉS

A beteget alsóneműig le kell vetkőztetni és nemcsak nyugalomban, ülve, hanem járás közben is meg kell tekinteni. A megtekintés számtalan információt hozhat a neurológus számára, pl. herpeszes hólyagot, cirrhosis ascites, striák, neurofibromák stb. Szokjunk hozzá, hogy a beteget szisztematikusan vizsgáljuk, felülről lefelé, fejét, törzsét, hasát, alsó végtagjait is megtekintjük, külön figyelemmel az atrophiára (pl. diabetes) vagy fasciculációra, mely lehet jóindulatú, de legtöbbször súlyos motoneuron-betegség tünete. Rögzítsünk minden akár belgyógyászati jellegű eltérést is (pl. alsóvégtagi ödema, cianózis, anémia).

FIZIKÁLIS VIZSGÁLAT

A neurológiai vizsgálat a belgyógyászati vizsgálattal kezdődik. Nem lehet eléggé hangsúlyozni, hogy számos belgyógyászati betegségnek neurológiai tünetei is vannak, és a neurológiai betegségek belgyógyászati szövődménnyel járnak. Nincs neurológiai osztályon kezelt neurológiai beteg, hanem mindig olyan beteggel állunk szemben, akinek többek között neurológiai tünetei is vannak, vagy ezek dominálnak. Ezért a neurológiai vizsgálatához is hozzátartozik a testhőmérséklet mérése, a mellkas meghallgatása, a has megtapintása, a vérnyomás, a pulzus, a szívhangok, a carotisok és az arteria femoralisok feletti zöreje, a vesetáj és az alsóvégtagok vizsgálata (oedema, lábháti pulzus stb.).

A vizsgálat nem egyszerűsíthető le az alábbi algoritmusra, de az alábbi séma segíthet abban, hogy testtájanként legalább három paraméter szerint vizsgáljunk meg minden beteget:

Fej: külsérelmi nyom, tarkókööttség, valamennyi fejen található nyílás (szemek, szájüreg, orr-fülnyílások).

Mellkas: hőmérséklet (legalább kezünk rátételével), vérnyomás, pulzus.

Has: betapinthatóság, a parenchymás szervek állapota, (beleértve a vesetáját), a hólyag nagysága.

Végtagok: a spontán tartás, a spontán vagy fájdalomingerre produkált mozgások szimmetriája, patológiás reflexek.

A TÁJÉKOZÓDÓ NEUROLÓGIAI VIZSGÁLAT

„A PRÉM” szóval jegyezhető meg. A: agyidegek, P: pszichés status, R: reflex-kör, É: érzőkör, M: mozgatókör.

A járóképes beteg tájékozódó neurológiai vizsgálatokor is törekedünk a cranio-caudalis irány követésére, azaz agyidegek, reflexkör, érzőkör, mozgatókör. Ha nincs lehetőség a fekvő vizsgálatra, a reflexeket ülve is vizsgálhatjuk, de a beteget lehetőleg mindig mezítláb és lehetőleg alsónadrágra vetkőztetve vizsgáljuk.

- **Agyidegek:** érzi-e a szagokat mindkét orrlyukával?

- **Látás:** jobb–bal szemét letakarva a kezébe adott újságot olvastatjuk el, vagy egy-két méter távolságban levő ujjunkat mutatjuk, hogy fel tudja-e ismerni. Tájékozódó látótérvizsgálat az opticopalpebralis reflex segítségével történik, jobbról, balról hirtelen mozdulatot teszünk, s figyeljük, hogy válaszol-e a beteg hirtelen reflexes szemhunyással. Egy szemre korlátozódó hirtelen látásvesztést a betegek gyakran nem vesznek észre, csak másik szem letakarásakor derül fény a vakságra. Általában igaz, hogy egy szemre korlátozódó látáscsökkenés/-vesztés szemészeti vagy neurológiai betegség, mindkettőt pedig szisztémás baj, metabolikus ok vagy mérgezés okozza (kivételek a kétoldali kérgi vakság).

- **A III–IV–VI. agyideg.** Minimális anisocoria egészséges személyben is észlelhető, de ha újonnan jelentkezik, átvizsgálást igényel (új vagy régi jelleg megítéléséhez kérjük régi képeket). Egy vagy mindkét szem ptosis szintén fontos tünet lehet, fénykép segíthet annak eldöntésében, hogy veleszületett vagy szerzett jelenségről van-e szó. A III–IV–VI. agyideg legkisebb diszfunkciója kettős látást okoz, amelyet a beteg azonnal észlel. Ha a kettős látás csak oldalra tekintéskor jelentkezik, akkor legtöbbször abducens károsodással állunk szembe. Ha a betegnek nystagmus az egyetlen tünete, akkor ez legtöbbször metabolikus vagy gyógyszeres hátterű. Ha a nystagmus mellé (melynek irányát nem mindig tudja a gyakorlatlan személy megállapítani) más tünet is jelentkezik pl. dőlés, félremutatás, paresis, végtag-ügyetlenség szédüléssel vagy anélkül, ez gyakran az agytörzs betegsége.

- Az **V. agyideget** kezünk érintésével vizsgáljuk, ha oldalkülönbséget jelez a beteg, feltétlenül vizsgáljuk meg a törzset és a végtagokat is.

- **VII.** Az arcaaszimmetria gyakori jelenség egészséges személyekben is (régie fénykép). Fontos annak eldöntése, hogy perifériás vagy centrális bénulásról van-e szó. Ha csak a száj körül észleljük az asszimetriát nyugalomban, akkor valószínűleg centrális (capsula interna vagy feljebb), és ekkor legtöbbször egyéb tünet is társul hozzá, pl. előrenyújtott karoknál az azonos oldali végtag süllyedését észleljük, vagy járásnál a fvt. mozgási aszimmetria.

- **VIII. agyidegek:** az ujjak szimultán pattintásával ellenőrizzük, egyformán hall-e a beteg.

- **IX–X. agyideg:** a dysarthriát már az anamnesis felvételekor észlelhetjük. A dysarthriás beteg beszéde a részeg emberére emlékeztet (agytörzs, alsó agyidegek, a „zenekar beteg”). Aphasia esetén a szó-emlékképek vesznek el: a beszéd töredezett, de nem részeg emberre emlékeztető. Szenzoros aphasia esetén a beteg részlegesen

érti a hozzá intézett beszédet (aphasia, kérgi lokalizáció, a „karmester beteg”). Rákérdezzük a folyékony vagy szilárd ételekkel kapcsolatos nyelésre.

- **XII.:** a nyelv atrophája – akár egy-, akár kétoldali – minden esetben súlyos betegség tünete, feltétlenül neurológiai átvizsgálást igényel.

- **A reflex-kör:** székre ülve is vizsgálható, és az oldalkülönbség diagnosztizálható. A Mayer–Léri-, Hoffmann–Trömner-jelek csak akkor pyramis jelek, ha egyoldaliak.

- **Érzőkör:** Vattával simítva a jobb és bal oldali végtag közti oldalkülönbség diagnosztizálható. Ha a beteg nem jelez a jobb és bal oldal között lényeges különbséget, ill. az arcát, kezét és azonos oldali lábfejét ért simítás között nem jelez durva érzéskülönbséget, valószínű, hogy nincs érzészavara.

- **Mozgatókör:** háziorvosi rendelőben is elég megbízhatóan vizsgálható. Előregörbült tartás, csoszogó járás, többé-kevésbé szimmetrikus tünetek felvetik a parkinsonismus lehetőségét. Felső végtagja flexióban, lába extenzióban (Wernicke–Mann-tartás lezajlott vascularis eseményre utal). A paresis gyors becslésére alkalmas az alábbi vizsgálat. Ha a beteg szemét behunyja, mindkét karját vízszintesen előre nyújtva, **tenyerét fölfelé tartva**, ujjait szétterpesztve, szimmetrikusan hosszabb ideig meg tudja tartani, ha a kézfej nem pronálódik és a kézszorítás is egyforma mind a két oldalon, akkor valószínű, hogy a felső végtagokban sem proximalisan, sem distalisan sincsen paresis. Ha a beteg csípőre tett kézzel segítség nélkül le tud guggolni és fel tud állni, valamint álló helyzetben lábujjra vagy sarokra tud állni és nincs oldalkülönbség, valószínű, hogy az alsóvégtagi proximális vagy distalis izmokban sincsen paresis.

PSZICHÉS STATUS

A térre, időre vonatkozó kérdésekkel az orientáció kideríthető. Hasznos, ha két-jegyű szám összeadását megkérdezzük a betegtől, majd a sikeres válaszadás után, a kórterem elhagyása előtt még egyszer rákérdezzük, mi volt az előbbi összeadás. Általában igaz, hogy a valódi demens beteg nem észleli a szellemi leépülést, míg a neurotikus vagy pseudodemens beteg szívesen panaszkodik az egyre fokozódó feledékenységről. Általában igaz, hogy a demens betegek színtelenek, szürkék, érdeklődésük beszűkült.

Neurológia jellegű betegségben (főleg ha átmeneti tudatzavar is volt) különösen fontos a hozzátartozóktól/szemtanúktól nyert információ.

A beteget levetkőztetve kell megvizsgálni, mert olyan eltérésre derülhet fény, mely a diagnosztika szempontjából fontos lesz (pl. sérülések, kiütések, alkoholizmus jelei).

A külsérelmi nyomok esetén ezek elhelyezkedésének, nagyságának rögzítése rendkívül fontos a törvényszéki következmények miatt. A vizsgálat időpontját percnyi pontossággal adjuk meg. Lehetőleg készítsünk fényképfelvételeket is.

A neurológiai vizsgálat során különösen fontos a látással (kettőslátás, látótérzavar vagy látásrosszabbodás), az érzőkörrel (zsidbadások, spontán fájdalom), ill. a moz-

gásokkal kapcsolatos (hemi, paraparesisek, akaratlan mozgások) információk kiderítése.

Fontos, hogy az aphasiát elkülönítsük a dysarthriától. Ha a fájdalom a fő panasz, a PQIRST betűhalmaz segít a diagnózisban.

A neurológiai vizsgálat előtt belgyógyászati vizsgálatot is végezzünk, lehetőleg mindig craniocaudális irányba haladva.

IRODALOM

G. Fuller: *Neurological Examination Made Easy*, 2008. Churchill Livingstone.

R. T. Ross: *How to examine the nervous system*, 2006. Humana Press Inc.

A nem, vagy rosszul kooperáló beteg vizsgálata

DR. CSIBA LÁSZLÓ

AZ ELŐZMÉNY

Különösen fontosak a korábbi betegségekkel és rizikófaktorokkal kapcsolatos megbízható adatok, mivel a beteg a különböző súlyosságú kommunikációs vagy tudatzavar miatt nem tud megfelelő adatokat szolgáltatni.

Nemcsak azt kell megtudnunk, szenvedett-e hypertóniában, diabetesben, szív-, vagy vérképzőrendszeri betegségben, volt-e fertőző betegsége, immunológiai eltérése, hanem azt is, milyen gyógyszereket szedett, előfordult-e, hogy az előírtnál kevesebbet vagy többet fogyasztott (altató, Syncumar-szedés megbízhatósága, INR ellenőrzés). Az életmódbeli szokások különösen fontosak, hiszen a túlzott alkoholfogyasztás, májbetegség befolyásolja a gyógyszerek hatását, a dohányzás, elhízás hajlamosít vascularis betegségekre.

Tapasztaltak-e a hozzátartozók magatartásváltozást, feledékenységet, szótalálási nehézséget, panaszkodott-e zsidbadásról, látászavarról, kettőslátásról?

Kiderítendő az esetleges epilepsziás előzmény, ill. a rosszullet epilepsziás jellege (az epilepsziás rosszulletet követő Todd-paresist tévesen stroke-nak diagnosztizálhatják!), migrén (atípusos migrén átmeneti bénulással!), korábbi fejsérülés (subduralis hematoma is okozhat hemiparesist!), kóros fogyás vagy a gasztrointestinális traktus betegségére utaló eltérések (obstipatio-hasmenés váltakozása), gyanú egyéb tumoros folyamatra (köhögés, véres köpet, véres széklet, vizeletürítési nehézség). Lázzal, aphasiával, tudatzavarral kezdődő encephalitis akut stroke-ot utánozhat. Néha az addig tünetmentes beteg agyi metastasisának hirtelen bevérvése okoz zavartságot, epilepsziás rosszulletet.

A NEM KOOPERÁLÓ BETEG RÉSZLETES FIZIKÁLIS VIZSGÁLATA (didaktikus okok miatt craniocaudalis irányba haladunk)

– Tarkókööttséget nemcsak meningitis (hányás, láz, fejfájás, aluszékonyság), sub-arachnoidalis vérzés (hirtelen kezdet, legtöbbször erőfeszítést követően, fénykerülés, erős, elviselhetetlen fejfájás), hanem kiszáradás, spondylosis és parkinsonismus is előidézhethet.

– A beteg fejsérülést is szenvedhet, a fej bőrét gondosan át kell tapintani, a fül- és orrnyílásokat megtekinteni (vér, liquor).

– Van-e anisocoria (az idősökben gyakori a cataracta-műtét!), xanthesma palpebrarum (hypercholesterinemia), van-e az íriszen körkörös szürke gyűrű (emelkedett húgysavszint), tapasztalunk-e anaemiát (tumoros folyamat)? Figyeljük a nyugalmi arc-aszimmetriát. Van-e a betegnek protézise, okoz-e légzési akadályt? Általában eltávolítandó.

– Kiváltható-e az opticopalpebralis reflex (szemzárás a hirtelen látótérben megjelenő tárgyra)?

– Ha a beteg éber, de nem kooperál megfelelően, mindkét oldali szemzugban egyidejű fájdalomigert alkalmazunk, és azt figyeljük, van-e aszimmetria a mimikai izmok mozgásában, ill. a beteg egyformán hajlítja-e felső, ill. alsó végtagjait.

– Mindkét oldali szemzug tapintásakor az a. ophthalmica pulzálását figyeljük. Az egyik oldali erősebb pulzáció azonos oldali ACI-occlusio jele lehet.

– A sclera sárgás színe májbetegsége, alkoholizmusra jellemző. A cornea- és conjunctiva-reflex összehasonlító vizsgálata fontos. A szemtekék konjugált deviációja, az egyik oldali látótérben zajló események negligálása supratentoriális stroke-ra, míg az anisocoria, a szemtekék tengelyeinek divergálása („postás szem: egyikkel a címet, másikkal a levelet figyelni”), a túszúrásnyi pupilla (pons), nystagmus agytörzsi keringészavarra utal.

– A szemfenék vizsgálata (gyakorlatot igényel): A retina-infarctus vagy cholesterin-embolus azonos oldali carotis-szűkület, ill. kifeléyesedett plaque indirekt diagnosztikus jele. A vénás pulzáció megszűnése az intracranialis nyomásfokozódás korai jele, de subarahnoidalis vérzés, az a. retina infarctusa vagy a cholesterin-embolus is diagnosztizálható. A papilla-ödéma agydaganatra, subduralis hematomára vagy sinus thrombosisra jellemző. Üvegtest- vagy peripapilláris vérzés (*Terson-syndroma*) subarahnoidalis vérzésre utalhat.

– Egyoldali mydriasis: nervus oculomotorius károsodása azonos oldali fokozott agynyomás miatt. Kp. tág, renyhén reagáló pupillák: középagyi laesio pl. beékelődésnél. Túszúrásnyi pupillák: *pontomedullaris laesio*.

– A fülnyílásokba fecskendezett jeges vízzel az agytörzs, ill. az internuclearis pályák károsodása tanulmányozható. A fejet a kalóriás ingerléskor 30 fokkal meg kell emelni, a jeges víz legalább 50 ml legyen, a befecskendezést lassan kb. 30 mp-ig végezzük. Ép agytörzs esetén is csak kb. egy perc latencia után tapasztaljuk a szemtekék ingerlési oldal felé történő lassú deviációját. Jobb, ha a vizsgálatot klórittel végezzük.

– Az orrnyereg ütögetésével a glabella-reflexet tanulmányozzuk. A glabella-reflex egészségesekben habitualóódik, a reflexes szemzárás megszűnik, míg parkinsonosokban vagy a frontális folyamatokban szenvedőkben perzisztál.

– Az ajkak cyanosisa, tachypnoe/dyspnoe légzési elégtelenség jele. A barnás bőr, sárgás bajusz, ill. kézujjak erős dohányosra jellemzőek. Ha az ajkakat spatulával érintjük, a szopóreflexet, a hüvelykpárna simításával a palmomentalis reflexet vizsgáljuk (az állcsúcs körüli izomzat összehúzódása). Két oldalon a száj körüli hagymalevelszerű érzésszavar vertebrobasilaris keringési zavarra utal.

– A nyelv vizsgálata harapásra, anaemiára, krónikus gastritisre, kiszáradásra deríthet fényt. A gyakori nyelészavar miatt fontos a lágyszájpad-, garatreflex, ill. a nyelés biztonságosságának vizsgálata.

– Három helyen hallgassuk meg a carotisokat: közvetlenül a clavicula, a kulcscsont fölött, a pajzsporc magasságában, végül a mandibula-szögletnél. A három helyen történő hallgatózással a szívből vezetődő zörejek elkülöníthetők. A szívzörejek pontos rögzítése, illetve a szív/tüdő hallgatózása kötelező.

– Mko. a supraclavicularis árokban meghallgatjuk az a. subclaviákat, a zörejek gyakran csak akkor jelentkeznek, ha a fvt.-ot vízszintesig emeljük.

– Mindkét oldalon mérjük meg a vérnyomást, ha lehet ülve és állva is. Ha k.o. vérnyomás több mint 30 Hgmm-rel különbözik, felvetődik az a. *subclavia stenosisának*, ill. a „*subclavian steal*”-nek a gyanúja.

– A bénult oldali felső végtag ujjai általában kissé flektált helyzetűek, a spontán mozgások hiánya miatt a bénult fvt. hamar ödémás. Az ujjak apró mozgásainak hiánya miatt megindul a szarusodás, ez szembeötlő, ha a nem-bénult kéz ujaival hasonlítjuk össze.

– A tartósan fekvő bénult betegekben a has tapintása több szempontból fontos. A jellegzetes hasi tapintási lelet kiszáradást jelez („nyikorgó” hang a has tapintásakor). Tartós fekvéskor, főleg nőknél, gyakori az *obstipatio*, ennek korai jeleit a has gondos tapintásával észlelhetjük. A mellkasi szőrzet hiánya, különösen ha gynecomastiával, ascitissal vagy tágult hasi vénákkal társul, alkoholizmusra utal. Hozzá tartozó hiányában, aphasia esetén, csak a műtéti heg utal a bypass műtetre, sympathectomiára.

– Kopogtassuk meg a hólyagot, mert a hólyag ürítési képtelensége magyarázhatja a beteg nyugtalanságát (pl. ha egyidejűleg zavart, aphasiás), de azt se felejtjük el, hogy a katéterezett betegben is eldugulhat, ill. megtörhet a katéter, a vizeletürítés annak ellenére akadályozott, hogy a betegnek katétere van.

– Csökkent bőrturgor, sötét vizelet elégtelen folyadékbevitelre utal. A béna, kommunikációképtelen betegnél szinte törvényszerű a folyadékháztartás zavara, különösen nyáron.

– Hallgassuk meg a hasi aortát, az a. femoralist a Poupart-szalag környékén (zörejek?).

– Vizsgáljuk meg a farpofákat. Itt alakul ki leggyakrabban decubitus (akár órák alatt is!).

– A combizomzat összehasonlító tapintásával a szubklinikus thrombosis diagnosztizálható. A thromboticus végtag duzzadtabb, fölötte a bőr nehezebben ráncolható.

– Az alsó végtag „cadaver állása” (a lábfej kifelé-rotált helyzetű) szintén segít a pareticus oldal diagnosztizálásában, de combcsonttörésre is utalhat, mely szintén nem ritka a stroke kialakulásakor elszenvedett trauma miatt.

– Tapintsuk meg a lábháti pulzusokat, mérjük meg a vérnyomást a bokán és felkaron (ultrahang vagy oszcillométer segítségével), ha a boka/felkar hányados < 0.9 , avt.-arteriosclerosisra utal.

– A latens paresis kideríthető, ha a fekvő beteg behunyt szemmel kinyújtva tartja mk. o. felső végtagját, mk. o. alsó végtagjait pedig térdben hajlítva vízszintesig emeli. A gyengült oldalon a tenyér pronációját és süllyesztését tapasztaljuk, amihez az avt. süllyesztése is társulhat (egyidejűleg vagy később). A corticospinalis pálya funkcionális károsodását a finom ujjmozgásokkal is lehet tesztelni: a hüvelyk- és mutatóujj ismételt, gyors összeérintésével, valamint alternáló kézmozgásokkal.

– A beteget ne csak fekvé vizsgáljuk, hanem – ha lehet – járás közben is. Előfordul, hogy súlyos tüneteket nem látunk az ágyban, mégis képtelen járni a súlyos törzsataxia miatt. Latens paresis úgy is kideríthető, hogy a beteget felszólítjuk, járjon a sarkán vagy talpai külső szélén (indián-járás). Járás közben a latens paresis oldalán a felső végtagját spontán hajlítja. Latens paresisre utal, ha járáskor a paretikus oldali felső végtag együttmozgása elmarad.

– A zavart, idős betegeken nehéz az érzőkört vizsgálni, de az egyik oldali cornea reflex csökkenése hemi jellegű érzészavarra utalhat. Durva érzészavar kideríthető, ha a jobb és a bal testfelet alternálva vattával, túvel, vagy a reflex kalapács hideg nyelvvel vizsgálva kérdezzük az oldalkülönbségre. Ha ez sem informatív, akkor felszólítjuk a beteget, jelezze ujjunk finom érintését a j., illetve b. testfélen.

EGYÉB SZEMPONTOK

A kórházban fekvők általában idős emberek. Megszokott környezetükből kikerülve könnyen szorongás, félelem, zavartság alakulhat ki, mely tachycardiával, hyperventillációval társulva tovább rontja az oxigenizációt és a keringést. Oxigénlelegeztetés (orrszondán keresztül) hasznos lehet. Viselkedésünk legyen barátságos, gesztusaink megnyugtatóak, főleg az aphasiás beteg esetében. Éjszaka ne legyen teljes sötétség a kórteremben, ne kössük ki végtagjait, alkalmazzunk inkább oldalrácsot. Alkoholistáknál a felvételt követő első napokban delirium bontakozhat ki.

Elhízott betegeink ne vízszintesen, hanem 30-40 fokkal megemelt felsőtesttel fekdjenek, ez is javítja az oxigenizációt és a keringést (a hasi szervek, belek nem nyomják fel a rekeszizmot, az aorta és a szív nagyerei kevésbé törnek meg), csökkentik a dyspnoéhez/hypoxiához törvényszerűen társuló halálfélelmet, nyugtalanságot. Ha mindezek ellenére zavartság, nyugtalanság, tachycardia bontakozna ki, akkor a vérnyomás, pulzus, hőmérséklet mérésén kívül ellenőrizzük, nincs-e vizeletelvezetési akadály, vizsgáljuk a vércukrot, vérgázokat és gondoljunk az egyáltalán nem ritka átmeneti szívritmuszavarra (főleg jobb féltekei, insula környéki stroke!), szívinfarktusra vagy tüdőembóliára (mellkasi fájdalom? enzimek?). Szedatívumot (ne legyen légzésdeprimáló, vérnyomáscsökkentő hatása!) csak ritkán és a fenti organikus okok kizárása után adjunk, ekkor is csak rövid ideig (az idős beteg fokozott thrombosis- és tüdőgyulladás-veszélyben él, alvás-ébrenlét ritmusa felborulhat).

IRODALOM

- Adams H. P., del Zoppo G. J. and von Kummer R.: *Management of stroke* ed. Professional Communications, 2002.
- Csiba L. és Fülesdi B.: *Sürgősségi ellátás a neurológiában*. B+V Kiadó, 2000.
- Lerner A. J.: *The little black book of neurology*. 3rd ed. Mosby-Year Book Inc., 1995.
- Schwab S., Krieger D., Müllges W., Hamann G. and Hacke W.: *Neurologische Intensivmedizin*. Springer, 1999.
- Poeck K., Hacke W.: *Neurologie*. 10th ed. Springer, 1998.
- Olson W. H., Brumback R. A., Iyer V. and Gascon G.: *Handbook of symptom-oriented neurology*. 2nd ed. Mosby, 1994.

MŰSZERES ÉS LABORDIAGNOSZTIKA

1. Liquor cerebrospinalis és vizsgálata

DR. CSÉPÁNY TÜNDE

Az agyat és a gerincvelőt körülvevő lágyagyhártya két lemeze, az arachnoidea és a pia mater között, valamint az agykamrákban víztiszta folyadék (agy-gerincvelői folyadék) foglal helyet. A két szimmetriás oldalkamra összeköttetésben áll a III. kamrával. A III. kamrából a mesencephalonon keresztül az aquaeductus Sylvii vezet a IV. kamrába. A IV. kamra forameneken közlekedik a subarchnoidalis rendszerrel. A liquortermelésben a kamrákat bélelő ependyma, a parenchyma, és a pia érrendszere is részt vesz. A liquor a plexus chorioideuson keresztül jut az üregrendszerbe.

A liquor összetétele nem azonos a széruméval. A szérum nem minden alkotó eleme jut a liquorba, de az agyszövetbe sem. A vér és a liquor, a vér és az agyszövet között válogatást végző „gát”, a vér-liquor- és a vér-agygát működik. Az agy-liquor-gát működése magyarázza, hogy az agyszövetből sem jut minden anyag a liquorba.

Az egészséges felnőtt ember liquortere kb. 150–200 ml liquort tartalmaz. A liquor állandó lassú mozgást végez. Ha a liquoráramlást kóros (elsősorban térfoglaló) folyamatok megzavarják, a (térfoglaló) folyamattól cranialisan nyomása fokozódik. A liquor-nyomás fokozódásának következtében az agykamrák kitágulhatnak az agy-állomány összenyomása révén. Az intracranialis nyomás fokozódása sokkal gyakoribb, mint a nyomás csökkenése. Ennek tünetei ugyanazok lehetnek, mint a nyomás-fokozódásé: hányinger, hányás, fejfájás, szédülés. Előfordulhat kiadós liquorvétel után is.

A liquor-cerebrospinalis nyomása fekvő helyzetben 120–180 víz-mm, ülő helyzetben lumbalisan 300–600 víz-mm, a cisterna cerebello-medullarisban 0 víz-mm. A koponyát és a gerincsatornát rugalmatlan falú, hermetikusán zárt üregrendszernek kell felfognunk. Ebben foglal helyet az agy- és gerincvelő, a vér és a liquor. Ha a koponya üregében bármelyiknek a térfogata növekszik, a nyomás átveődik a gerincsatornára, a labyrinthra és az opticus hüvelyekben elhelyezkedő liquorra.

A liquor mennyisége felszaporodhat, ha a liquor-produkció nagyobb, mint a felszívódás (pl. meningitis), akár azért, mert a felszívódás zavarttá válik, akár mert a liquorutak elzáródnak. Minden esetben hydrocephalus alakul ki.

A központi idegrendszer organikus betegségének döntő többségében megváltoznak a liquor cerebrospinalis áramlási viszonyai és összetétele is. Ezért van jelentősége a liquor vizsgálatának. Vizsgálat céljára liquort nyerhetünk lumbalis, cisternalis és ventriculus-punctio révén. Alapvető szabály, hogy lumbalis és cisternalis punctiót csak szemfenék vizsgálata után végezhetünk, akkor, ha intracranialis nyomásfokozódásra utaló jelet nem találunk. Szemfenék vizsgálata nélkül végzett punctio műhiba.

A lumbalis punctiót általában a III. és IV. ágyéki csigolyák magasságában vagy még caudalisabban végezzük. A két csípőtányér legmagasabb pontját összekötő egyenesnek megfelelően a középvonalban találjuk a III. és a IV. ágyéki csigolyák processus spinosusai közötti rést. Itt vagy a IV. és az V. ágyéki, ill. V. ágyéki és a I. sacralis csigolyák tövis-nyulványa között szúrjuk be a „lumbalis tűt”. A liquor nyomás következtében liquor ürül a tűn keresztül. Tilos fecskendővel szívni a liquort! A liquor vizsgálathoz hozzátartozik a liquor-nyomás mérése, manométerrel.

A cisternalis punctiót a protuberentia occipitalis externa és az Atlas tövisnyulványa között végezzük. A tű beszúrásakor a durát mint rugalmas ellenállást érezhetjük. A tű mandrinjának eltávolítása után nem feltétlenül ürül spontán a liquor, mert a nyomás 0. Ilyenkor fecskendővel szívjuk a liquort.

Helyes, ha a vizsgált 24 órán keresztül vízszintes helyzetben marad a lumbalis punctiót követően. Nemesyszer, főként ha punctio után a beteg felkel, fejfájás, hányinger, hányás jelentkeznek és a vizsgált merevnek érzi a nyakát. Ezeket a tüneteket és panaszokat a liquor nyomásának csökkenése idézi elő.

A normális liquor színtelen, víztiszta. Egyes megbetegedések alkalmával vér kerülhet a liquorba (aneurysma-megrepedés, traumás sérülés). Vér juthat a liquorba annak következtében is, hogy a punctio alkalmával a tű ereket sért. A kórfolyamat következtében véressé vált liquor általában egyenesen véres, míg arteficialis vérzés alkalmával csík-szerű vért látunk a liquorban. Ilyenkor centrifugálást követően a liquor víztiszta, míg ha megbetegedés következtében vált véressé, centrifugálás után sárgás színű (xanthochrom).

Lumbalis liquorban normálisan 3–4/μl sejtet találhatunk, ezek lymphocyták. Cisternalis liquorban 1–2/μl sejt lehet maximálisan. Emelkedett sejtszám esetén minőségi sejtvizsgálatot is kell végezni.

A liquor kémiai összetételének vizsgálata magában foglalja a fehérje és glucose-tartalom meghatározását. Normálisan a lumbalis liquorban 0,2–0,4 g/l, cisternalisan <0,2 g/l fehérje található. Normális glucose-tartalom a liquorban a szérumban mért glucose-szint 2/3-ának felel meg.

Autoimmun betegségekben immunológiai vizsgálatot is kérni kell. A különböző fehérjeféleségek elektromos tér hatására vagy folyamatos pH-gradiensben, izoelektromos pontjuk alapján eltérő sebességgel vándorolnak, elválnak egymástól. A gamma-globulin, ill. immunglobulinok koncentrációja a liquorban megnő, izoelektromos fókuszálás során csíkok formájában különülnek el egymástól, melyet oligoclonalis csíkoknak (oligoclonalis gammopathia) nevezünk. A fehérjevizsgálatot liquorban és szérumban párhuzamosan, az azonos időpontban vett mintákból kell végezni. Gyulladás gyanúja esetén a bakteriológiai vizsgálat is kötelező.

Liquorvétel indikációja:

– *diagnosztikus* (1. táblázat): gyulladás, daganatos kórkép, nem típusos subarahnoidalis vérzés és degeneratív idegrendszeri betegségek gyanúja.

– *terápiás*: spinalis anaesthesia, intrathecalis kezelés (antibiotikum vagy citosztatikum) liquornyomás-csökkentés.

1. táblázat
Liquor vizsgálat diagnosztikus indikációi

| Diagnosztikus indikáció | Liquor tesztek |
|--|---|
| Fertőzőes betegségek <i>Bacteriális, virális, gombás meningitis</i> <i>Encephalitis, myelitis</i> <i>Polyneuropathiák</i> | sejtszám, sejtkep, összfehérje, glucose, oligoclonalis gammopathia, laktát, bakteriológia, szerológia, PCR |
| Autoimmun gyulladáso betegségek <i>Sclerosis multiplex</i> <i>Primer agyi vasculitis</i> <i>Guillain-Barré-kór</i> <i>Autoimmun neuropathiák</i> <i>Szisztémás autoimmun betegségek</i> <i>neurológiai szövódménnyel</i> | sejtszám, sejtkep, összfehérje, oligoclonalis gammopathia, albumin, immunglobulinok (IgG, IgA, IgM index), <i>myelin bázikus protein, myelin-asszociált-glukoprotein*</i> |
| Haematológiai, onkológiai betegségek <i>Leptomeningealis metastasis</i> <i>Paraneoplasias syndromák</i> | sejtszám, sejtkep, áramlási sejtmerés, összfehérje, glucose, oligoclonalis gammopathia paraneoplasias antitestek |
| Metabolikus encephalopathiák | sejtszám, összfehérje, glucose, pyruvát, laktát |
| Atípusos subarachnoidalis vérzés | sejtszám, összfehérje |
| Degeneratív betegségek | sejtszám, összfehérje, glucose, pyruvát, laktát |
| <i>Jacob-Creutzfeldt-kór</i> | <i>14-3-3 protein*</i> |
| <i>Dementiák</i> | <i>tau, phospho-tau, és amyloid-beta 1-42 proteinek*</i> |

* Magyarországon nem végzik.

2. táblázat
Különböző kórokú meningitisekre jellemző eltérések

| | Bacteriális | Virális | Gombás | Tuberculosis |
|-------------------------------------|--------------------------|----------------|--------------------------|----------------------------|
| Küllem | sárgás, zavaros | tiszta | sárgás és kocsonyás | sárgás és kocsonyás |
| Kezdeti nyomás | normális vagy emelkedett | normális | normális vagy emelkedett | általában magas |
| FVS szám (sejt/mm ³) | 1,000–10,000 | <300 | 20–500 | 50–500 |
| PMN (%) | >80 | <20 | <50 | ~20 |
| mononucleáris sejtek | | lymphocyták | | |
| VVT szám (sejt/mm ³) | enyhén emelkedett | normális | normális | normális |
| protein (mg/dl) | igen magas (100–500) | normális | magas | magas |
| glucose | <40 | normális | általában <40 | <40 |
| Gram festés | 60–90% pozitív | negatív | negatív | AFB festés + 40–80%-ban |
| tenyésztés (% pozitív) | 70–85 | 25 | 25–50 | 50–80 |

IRODALOM

Molnár László: *Ideggyógyászati jegyzet.*

Deisenhammer F., Bartos A., Egg R. és mtsai: *Guidelines on routine cerebrospinal fluid analysis.* Report from an EFNS task force. *European Journal of Neurology*, 2006,13:913–922.

Barakonyi I., Szántó J., Nikl J.: *Liquor citodiagnosztika a klinikai gyakorlatban.* Is-pita Alapítvány Zala Megyei Kórház, 1993.

Bencsik K., Kliványi P., Vécsei L.: *Liquordiagnosztika.* Springer Hungarica Kiadó Kft., 1996.

2. Az ENG és az EMG vizsgálat leírása

DR. MECHLER FERENC

AZ ENG-MÓDSZER

Az elektroneurográfia a perifériás idegek motoros és sensoros rostjainak funkcionális vizsgálata. Az idegek elektromos ingerlése az idegrostokon végighaladó impulzust vált ki, amelyet speciális regisztráló készülékkel rögzíteni és értékelni lehet. A mai technikai körülmények között az eljárás egyszerű, megbízható, biztonságos és jól standardizálható.

A klinikai gyakorlatban négyszögimpulsusokat generáló konstans áramerősségű ingerlőt alkalmazunk. Az impulzus tartama általában 0,1–0,2 msec, intenzitása a motoros rostok esetében supramaximális, sensoros rostok esetén suprathreshold erősségű.

Az ingerlésre és regisztrálásra egyaránt felszíni elektródokat használunk. A kétfajta, motoros és sensoros rostválasz regisztrálására különböző erősítő rendszerre van szükség, mivel a motoros válasz millivolt, a sensorosé mikrovolt nagyságrendű. Az utóbbiak regisztrálásához az átlagolási technika igénybevétele is szükséges, hogy a háttérzajból kiemelhessük őket.

Az ENG-vizsgálat fekvő helyzetben történik, a beteg előkészítése hasonló az EMG-vizsgálatnál leírtakhoz.

Az ENG-vizsgálat során gyakorlatilag a leggyorsabban vezető, vastag myelinhüvellyel rendelkező idegrostok működését analizáljuk.

A motoros rostok vizsgálatakor a válasz regisztrálása az adott ideg által innervált izomból történik, az aktív elektródot az izom középső részére, a véglemezközönának megfelelően kell rögzíteni, míg a referenciaelektródot egy inaktív területre kell helyezni.

A vizsgálatkor meghatározható paraméterek:

1. *Distális latencia:* a distális pont ingerlésétől a válasz megjelenéséig eltelt idő ms-ban. Az ingerlési és regisztrálási pont közti távolságot lehetőleg standardizálni kell (ált. 8 cm).

2. *Motoros vezetési sebesség (MNCV):* két ingerlési pont közti távolságot (m-ben) osztjuk a két ingerlési pont közti vezetési idővel (ms-ban). Ezt az értéket a készülék automatikusan kiszámítja a távolság megadásakor.

3. *Amplitúdó:* a motoros válasz maximális (csúcstól csúcsig mért) amplitúdója.

4. *Potenciáltartam.*

5. *Potenciáldiszperzió.*

A sensoros rostok vizsgálata két módon történhet: orthodrom és antidrom módon.

Antidrom módszer esetén az ideget proximálisan ingereljük és a választ distálisan regisztráljuk. Ez a módszer főleg akkor előnyös, ha a proximális szakaszon az ideg mélyen helyezkedik el, s itt nehézséget okozna a regisztrálás.

Orthodrom módszer során az ideget distálisan ingerelve a választ proximálisan vezetjük el. Ezt az eljárást alkalmazzuk főleg a felső végtagi idegek esetében.

A sensoros rostok vizsgálatakor meghatározható paraméterek:

1. *Latencia:* az ingerlés pillanatától a válaszpotenciál megjelenéséig eltelt idő (ms).

2. *Sensoros vezetési sebesség (SNCV),* amely a leggyorsabban vezető rostok vezetési sebességének felel meg.

3. *Potenciáltartam*

4. *Potenciáldiszperzió*

Ezeket a paramétereket a mozgató rostokhoz hasonlóan számos biológiai és fizikai tényező befolyásolja.

MIRE ALKALMASAK AZ ENG-VIZSGÁLATOK?

Nélkülözhetetlenek a perifériás idegek károsodásának kimutatásában, azaz a különböző polyneuropathiák diagnosztikájában, a lokális kompressziók és sérülések helyének pontos meghatározásában, s esetenként segíthetnek a gyöki károsodások diagnosztikájában is.

Az ENG-vizsgálat választ adhat a következő kérdésekre:

1. A perifériás idegek működése normális-e vagy sem?
2. Mi a tünetek patofiziológiai alapja: az axon vagy a myelinhévely károsodott-e, avagy ezek kombinációjáról van szó?
3. A perifériás idegkárosodás fokális, multifokális vagy diffúz?
4. Mi a károsodás pontos lokalizációja?
5. Milyen súlyosságú az idegkárosodás?
6. Milyen a folyamat dinamikája és a prognózis?
7. Az ENG-lelet összhangban van-e a klinikai képpel?

Az ENG-vizsgálatok időtartama mononeuropathiák esetében kb. 15–25 perc, polyneuropathiák esetén 25–50 perc.

AZ ENG-VIZSGÁLAT ELVÉGZÉSE INDOKOLT:

- **distális sensoros panaszok esetén;**
- **distális sensoro-motoros panaszok és tünetek esetén;**
- **mononeuropathiák, alagút syndromák, traumás idegkárosodások esetén.**

Az ENG-vizsgálat információt adhat a perifériás idegkárosodás patológiai alapjáról.

AZ EMG-MÓDSZER

Az elektromiográfia a harántcsíkolt izomrostok működése közben létrejövő bioelektromos feszültség-ingadozások extracelluláris regisztrálása. A tűelektróddal regisztrált potenciálokat speciális erősítővel milliószorosan felerősítjük és oszcillo-szkópon láthatóvá tesszük.

A klinikai EMG alapja a neuromuscularis rendszer működési egysége, az ún. *mozgató egység*, amely a gerincvelő mellsőszarvi mozgató sejtjéből, ennek axonjából és az axon terminális végágai által beidegzett izomrostokból áll. Az EMG-vizsgálat során az innervált izomból ún. *mozgató egységpotenciálok* regisztrálhatók.

A vizsgálat fekvő helyzetben történik. A beteggel ismertetjük a vizsgálat célját és menetét.

Kezeljük úgy a beteget, ahogy szeretnénk, hogy velünk bánjanak. A nyugalomban lévő izomba koncentrikus tűelektródot szúrunk s ennek mélységét, helyzetét a vizsgálat során többször változtatjuk. Maga a vizsgálat több lépcsőből áll: először a nyugalomban lévő izomban figyeljük és regisztráljuk a *spontán* vagy *nyugalmi aktivitás* jelenlétét. Ezt követően felszólítjuk a vizsgált egyént, hogy az izmot enyhén kontrahálja, eközben regisztráljuk a megjelenő *mozgató egységpotenciálokat*, hogy azok paramétereit értékelhessük. Végül felszólítjuk a beteget az izom maximális innervációjára és megfigyeljük az *aktivitás mintáját* (egység, kevert vagy *interferencia* minta). A mozgató egységpotenciál jellemző paramétereit: *tartam, amplitúdó, alak, fázis, stabilitás*. A modern EMG-készülékek alkalmasak ezen paraméterek automatikus analízisére.

A fentiek alapján egyértelmű, hogy biztonsággal értékelhető EMG-vizsgálathoz a beteg megfelelő kooperációja szükséges. A vizsgálatkor a kérdéstől és a vizsgálat alkalmával találtaktól függően több (általában 2–6) izom vizsgálatát végezzük, ami kb. 25–50 percet igényel.

AZ EMG-VIZSGÁLAT JAVALLATAI, ELLENJAVALLATAI

Az EMG-vizsgálatnak döntően az alsó mozgató neuront és annak részeit károsító betegségekben, azaz a neuromuscularis kórfolyamatok felismerésében van jelentősége. Segítséget nyújthat annak tisztázásában, hogy:

1. van-e egyáltalán izombetegség,
2. ha van, az myogen vagy neurogen eredetű-e,
3. a kórfolyamat lokalizációjában,
4. a prognózis megítélésében.

Legfőbb diagnosztikai értéke a *myogen és neurogen izombetegségek elkülönítésében* van.

Ellenjavallatai: vérzékenységre való hajlam (haemophilia), magas INR-érték.

A neuromuscularis rendszert érintő kórfolyamatokban a következő *spontán potenciálok* jelenhetnek meg:

1. denervációs potenciálok (fibrillációs potenciál, pozitív éles hullám),
2. fasciculációs potenciál,
3. miotóniás kisülések (magas frekvenciájú repetitív kisülés sorozat).

EMG-JELLEMZŐK MYOGEN FOLYAMATOKBAN:

1. a mozgató egységpotenciálok tartamának csökkenése,
2. alacsony feszültségű interferencia minta,
3. a potenciál amplitúdó csökkenése,
4. rövid tartamú polifáziás potenciálok.

EMG-JELLEMZŐK NEUROGEN FOLYAMATOKBAN:

1. a mozgató egységpotenciálok tartamának növekedése,
2. egységredukció,
3. a potenciál amplitúdó növekedése,
4. megnyúlt tartamú polifáziás potenciálok megjelenése izomatrófia esetén.

AZ EMG-VIZSGÁLAT INDOKOLT:

1. izomatróphia esetén;
2. progresszív izomgyengeség esetén, normális idegvezetés mellett;
3. az izomkárosodás myogen vagy neurogen eredete tisztázatlan;
4. az EMG-vizsgálat indikációja szakorvosi feladat.

Az EMG-vizsgálat nem ad klinikai diagnózist. Fontos, de csak egyike a vizsgálati módszereknek. Csak a gondos anamnézis, klinikai vizsgálat és szükség esetén egyéb vizsgálatok adataival együtt vezethet pontos diagnózishoz.

IRODALOM

P. J. Dyck, P. K. Thomas: *Peripheral Neuropathy*. 2005.

J. Kimura: *Electrodiagnosis in diseases of nerve and muscle: principles and practice*. 2001.

Kómár József, Kiss Gábor: *Klinikai elektromiográfia*. Golden Book Kiadó, Budapest, 2000.

Elektroencefalográfia

DR. FEKETE KLÁRA

DEFINIÍCIÓ, BEVEZETÉS

Az elektroencefalográfia az elektrofiziológiai vizsgálatok fontos része, lényege az agyi elektromos tevékenység leképezése, rögzítése, elemzése. Berger 1924–1938 között fejlesztette ki az első készüléket és hozta létre az első EEG-labort. Jelentősége mind a mai napig óriási, hiszen az agyi elektromos tevékenységről ad képet, azaz funkcionális vizsgálat. Az EEG-jel tulajdonképpen a posztzinaptikus potenciálok (mely lehet inhibitoros és excitatorikus) és sejtmembránok lokális potenciálváltozásait kompenzáló extracelluláris hosszanti áramok eredője. Az elektromos jel keletkezésében a neuronoknak, gliasejteknek szerepe egyaránt ismert. Az EEG-jel keletkezése bonyolult biofizikai, biokémiai folyamatokon alapul, mely ennek a klinikai témájú jegyzetnek nem feladata tárgyalni.

AZ EEG TECHNIKÁJA

Alapvetően skalpregisztrálást végzünk, mely a fejbőről elvezetett alacsony amplitúdójú (μV) 0,5–40 c/s közötti frekvenciájú elektromos tevékenység elvezetését jelenti. Kiegészítő elektródák elhelyezésére is van lehetőség: pl. szemiinverzív sphenoidalis elektróda, subduralis strip – ezeket elsősorban műtét előtti vizsgálatok keretében használják.

Rutinszerűen 19 elektródát használunk 1–2 referencia-elektrodával. Az elektródák felhelyezése 10–20 rendszerben történik (l. 1. ábra), ennek előnye, hogy a fej egyéni variabilitását nagyjából kiküszöböli. Az elektródák összeköttetése történhet monopoláris módon. Ez azt jelenti, hogy a vizsgáló elektródák potenciálját egy közös ponthoz viszonyítva vezetjük a bemenetre. Azaz a vizsgáló elektróda és a viszonyítási pont közötti különbséget regisztráljuk. A bipoláris elvezetés esetén két elektróda közötti különbséget vizsgáljuk.

A regisztrálásra lehetőség van írókarral ellátott készülékkel (analóg), napjainkban jobban elterjedt digitális technikával, mely könnyebb utólagos feldolgozást tesz lehetővé.

A vizsgálat csendes, sötét szobában, általában fekvő helyzetben történik, 20–40 percig tart. A nyugalmi szakasz rögzítése után provokációs eljárásokat használunk.

A. 3 perces hyperventilatio: a provokáció alapja az így kialakuló mérsékelt intracelluláris pH-eltolódás. Ellenjavallt intracranialis vérzés, akut stroke, súlyos szívbetegség esetén.

B. Fotostimuláció (1, 3, 10, 20, 30, 60 Hz fényingerléssel történik).

C. Szemhéjzárás, -nyitás.

D. Ha a beteg beszámol arról, hogy **szag- vagy hanginger** provokálja a rosszulleteket, ezek elvégzése is javasolt.

E. Alvásmegvonásos vizsgálat (AD-EEG).

Jelentősége epilepsziában az iktalis és interiktalis jelenségek provokációjában van. A vizsgálat előtt 24 órás alvásmegvonás azt jelenti, hogy a beteg nem fekszik le délután, előre gondolva az éjszakai alvástilalomra. Ez szigorú megvonást jelent, különben kérdéses a haszna. Nem szabad stimulánsokat (kávé, fekete vagy zöld tea, energiatalok, koffeintartalmú üdítőitalokat) fogyasztani. Ha kiegészítjük az alvásmegvonást követő alvás alatti EEG-vel, több információt is nyerhetünk.

Video-monitorozással kiegészített EEG-felvétel a roham típusáról, lefolyásáról ad információt. Esetleges pszichogén-nem pszichogén rohamok és az extrapiramidális mozgászavarok elkülönítésében.

Digitális EEG-készüléket használva, megfelelő program segítségével frekvencia-, feszültség- és energia-térképek készíthetők, amelyek segítik a pontosabb értékelést, a góc lokalizációját.

AZ EEG LELET

Az általános orvosnak, aki nem foglalkozik elektrofiziológiával, az alaphullámformák ismerete elég: **alpha-tevékenység 8–12 c/s, béta 12 c/s-nél szaporább, theta 4–7 c/s, delta 0,5–4 c/s.** Az egyes hullámformák megoszlása jellemző az agy területeire. Az alpha hullámok elsősorban parieto-temporo-occipitalisan helyezkednek el, a gyrus centralis és posterior felett a béta-tevékenység jellegzetes. A csukott szemmel éberem fekvő egészséges egyén esetén alpha-tevékenységet kell látnunk (2. ábra). Szemnyitásra, figyelem fokozódására úgynevezett deszinkronizáció alakul ki (alacsony amplitúdójú gyorsabb tevékenység, melyet az aszinkron működés provokál) – szokták alpha-blokknak is nevezni. A rutin vizsgálat részét képezi az ökölszorítás, mely a gyrus centralis anterior és posterior feletti béta tevékenységet blokkolja.

A reaktivitás értékelése a leletezés során fontos.

Leletezésnél megállapítjuk az alaptevékenységet, az ettől eltérő hullámformákat, patológiás grafoelemeket keresünk, lokalizációjukat meghatározzuk, asszimmetriát, reakciót a provokációs eljárások során. Az értékelést nehezíti a verejtékezés, pislogás, izomműtermékek.

Kóros tevékenység lehet: a fokális vagy diffúz lassú tevékenység, tüske-, tüskehullám-komplexusok, periodikusan jelentkező minták, trifázisos hullámok. A talált eltéréseket az anamnézissel és a klinikai tünetekkel kell összevetni (pl. lehetnek tüskehordozó betegek, akiknek epilepsziás rohamuk soha nem volt, természetesen nem kell kezelni őket antiepileptikummal). **Az EEG-lelet egy vizsgálati eredmény, mely a teljes klinikai képet kiegészíti.**

AZ EEG-VIZSGÁLAT INDIKÁCIÓJA

Mivel az EEG-kép hasonló lehet több kórkép esetén, ezért vizsgálat *kérésekor pontos és részletes anamnesis*, pozitív vizsgálati leletek, gyógyszerek felsorolása és pontos kérdés szükséges. Korrekt EEG-leletet csak korrekt kérdésfeltevésnél várhatunk el. Az EEG mint funkcionális vizsgálat az agyi tevékenységet képezi le, emellett a modern képalkotó eljárásokat kiegészítheti, segítheti is. A képalkotó vizsgálatok nem helyettesítik, hanem kiegészítik az EEG-t. **Mikor kérjük EEG-t?**

A. Ha a betegünkönél felmerül epilepszia, vagy az epilepsziás gócot szeretnénk lokalizálni. Legalább 2–3 interiktális EEG-vizsgálat szükséges. Ebből egyet alvás-deprivációt követően kell végezni. A vizsgálat szükséges lehet a kezelés során, ha a rohamok száma nem csökken, toxikus tünetek jelentkezése, rohamtípus-változásnál, gyógyszercsökkentés, elhagyás előtt. Status epilepticus kezelése, amennyiben fenobarbiturát folyamatos adása, relaxálás és gépi lélegeztetés szükséges, folyamatos EEG-monitorozást igényel. Tudatzavar esetén, ha úgynevezett non-konvulzív status epilepticus gyanúja felmerül.

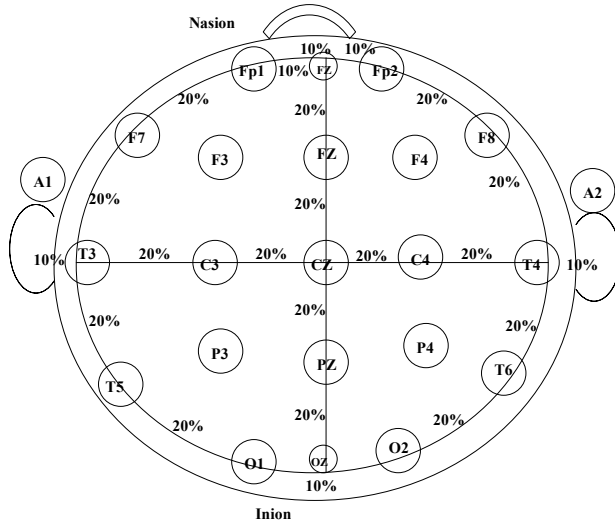
B. A központi idegrendszer gyulladással járó betegségei: encephalitisek. Ilyenkor diffúz lassulás látható, a lassulás mértéke a prognózisra is jellemző. Jellegzetes a szubakut sklerotizáló panencephalitis (SSPE) esetén a myoklonusokkal szinkron jellegzetes periódikusan ismétlődő, magasfeszültségű lassú hullám komplexek, herpes encephalitisben fronto-temporalis lassulás mellett periodikusan ismétlődő tüskék láthatók.

C. A metabolikus encephalopathiák esetén. Tartós hypoglycaemia után még a vércukor normalizálása után is diffúz lassulás látható. Renális encephalopathiára a trifázisosan jelentkező hullámok mellett tüskék is megjelennek. A hepatikus encephalopathiára, a krónikus cerebralis hypoxiára (pl. tüdőbetegség miatt) a lassú háttértevékenység mellett a trifázisos hullámok jellemzőek.

D. Intoxicatio gyanújakor (szedatívumok esetén diffúz monoton béta-, major trankvillánsok esetén diffúz lassulás látható).

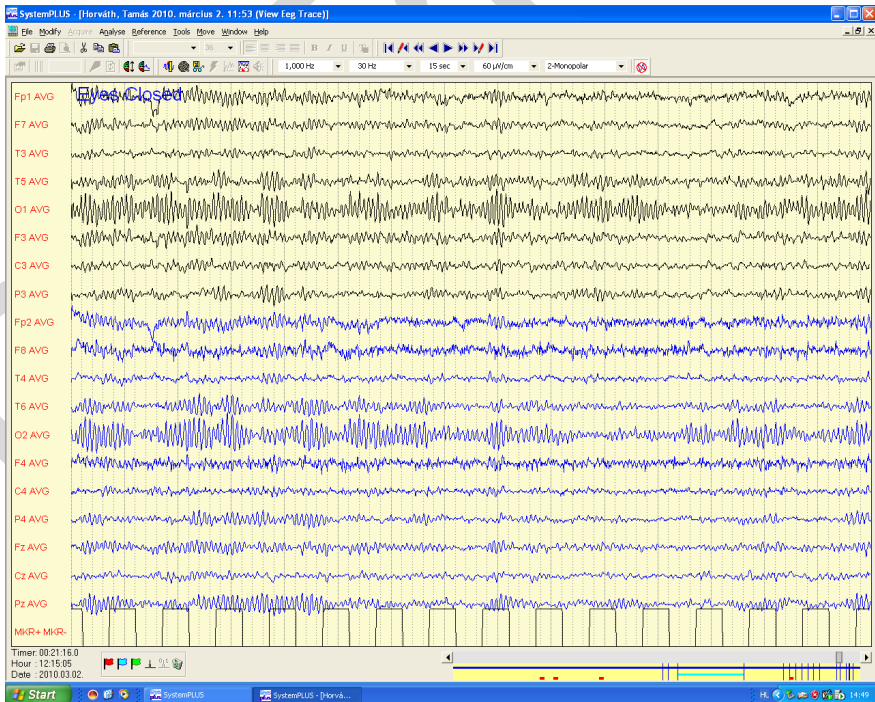
E. Dementia differenciális diagnosztikájában a Creutzfeld–Jakob-betegségre a periodikusan ismétlődő trifázisos hullámok a jellemzőek, amelyek az új variánsok esetén nem láthatók. Az alaptevékenység lassulása jelzi a prognózist és a betegség előrehaladottságát.

Az EEG az agyi elektromos tevékenységről ad információt, jelzi a központi idegrendszer működészavarát. A leletet az egyéb klinikai adatokkal együtt kell értékelni.



1. ábra

Az EEG elektródák elhelyezkedése a skalpon a nemzetközi 10–20 rendszer szerint. A páratlan számosságú elektródák a bal, a párosak a jobb oldalt jelzik.



2. ábra

Normál ébrenléti digitális EEG csukott szem mellett, monopolaris elvezetés.

IRODALOM

- Aminoff M. J.: *Electroencephalography: General Principles and Clinical Applications*. In Aminoff M. J. (ed.): *Electrodiagnosis in Clinical Neurology*. Fifth Edition. Elsevier Churchill Livingstone, 2005 p. 37–218.
- Clemens–Hollódy: *Az epilepszia szindrómák EEG-atlasza*. 2005.
- Crespel, Philippe, Bureau, Genton: *Atlas of Electroencephalography Volume 1–2*. John Libbey Eurotext, Paris, 2006.

DUPLICATE

4. Kiváltott válasz vizsgálatok

DR. BOCZÁN JUDIT

DEFINÍCIÓ

A kiváltott válasz vizsgálatok a központi idegrendszer bizonyos pályáinak funkcionális vizsgálatát teszik lehetővé. Előnyük, hogy az adott pályákat érintő, képpalkotó technikák segítségével nem detektálható, mikroszkópikus nagyságrendű vagy csak funkciózavarban megnyilvánuló károsodásokat is kimutatják. A mindennapi neurológiai gyakorlatban kiváltott válasz vizsgálatokat elsősorban

- sclerosis multilex gyanúja esetén a gyulladás multiplicitásának igazolására,
- szédülés esetén a szédülés peripheriás vagy agytörzsi okának differenciálására,
- az érzőrendszer funkciózavara esetén myelopathia kimutatására használjuk.

Mivel a kiváltott válaszpoteenciálok feszültsége alacsonyabb, mint az EEG háttértevékenysége, megjelenítésük gyűjtést, a görbék átlagolását kívánja meg. A kapott görbék értékelésének fő szempontjai:

- a hullámok latenciája,
- az átlagolt potenciálok alakja,
- a válaszok reprodukálhatósága,
- a potenciálok féltekei oldalkülönbségei.

A vizsgálatokat neurológiai klinikák, osztályok klinikai elektrofiziológiai laboratóriumaiiban speciálisan képzett asszisztensek végzik, a görbéket elektrofiziológiában jártas neurológusok értékelik. Egy vizsgálat időtartama kb. 20 perc.

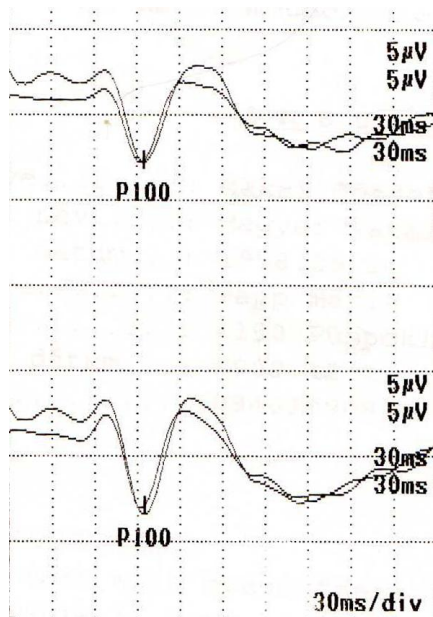
VIZUÁLIS KIVÁLTOTT VÁLASZ (VISUAL EVOKED POTENTIAL, VEP)

VEP vizsgálatok esetén a látópálya ingerlése fényfelvillanásokkal (mintamegjelenítés) vagy monitoron megjelenő fehér-fekete sakktábla mintaváltással történik. Általában a két szemet külön-külön ingerlik. A kiváltott potenciált az occipitalis scalpra helyezett felszíni elektróddal vezetjük el. Az így regisztrált első lefelé irányuló (pozitív) hullámot P100-hullámnak nevezzük (latenciája az ingerléstől számítva kb. 100 ms, 1. ábra). A P100-hullám megnövekedett latenciája a n. opticus különböző betegségeiben, leggyakrabban

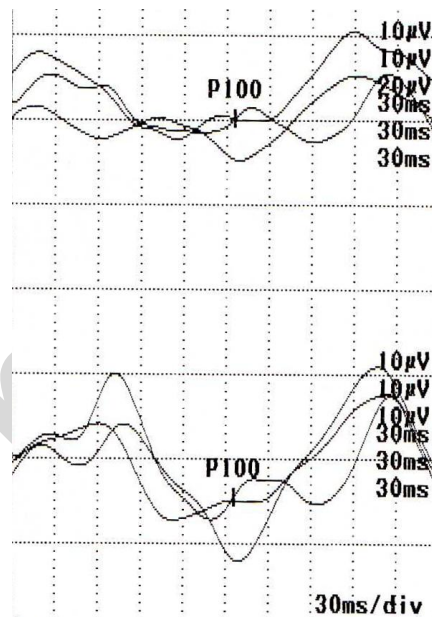
- retrobulbaris neuritisben,
- alkohol, ischaemia vagy lues által okozott opticus neuropathiában,

- ritkábban glaucomában vagy
- egyéb, degeneratív neurológiai betegségekben fordul elő.

Súlyos esetekben a válasz detektálhatatlanná válik (2. ábra). A látópálya postchiasmális működészavarára a mintamegjelenítés esetén kapott féltekei asymmetria, a két occipitalis lebenyben kapott válasz amplitúdójának szignifikás különbsége utal.



1. ábra. Fiziológias VEP



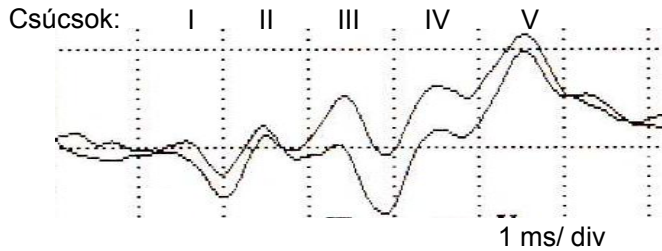
2. ábra. Kóros VEP

AKUSZTIKUS KIVÁLTOTT VÁLASZOK (BRAINSTEM AUDITORY EVOKED POTENTIALS, BAEP)

A BAEP-vizsgálatok csendes környezetben történnek. Fejhallgató segítségével a két hallóideget külön-külön, egymás után, a beteg hallásküszöbénél erősebb, rövid kopogó hangingerekkel ingereljük. A hanginger által kiváltott válaszokat a processus mastoideusra helyezett felszíni elektródok regisztrálják. Az így kapott potenciálok konkrét anatómiai struktúrához köthetőek (I. csúcs – n. cochlearis, II. csúcs – nucleus cochlearis, III. csúcs – oliva superior, IV. csúcs – lemniscus lateralis, V. csúcs – colliculus inferior, VI. csúcs – corpus geniculatum mediale, 3. ábra).

A laesio helyére:

- egyes hullámok hiányából vagy
- a csúcsok közötti latenciák megnyúlásából következtethetünk.



3. ábra. Fiziológias BAEP

A mindennapi gyakorlatban az első öt csúcs latenciáját és reprodukálhatóságát értékeljük. Az adott anatómiai képlet károsodása a hozzá tartozó hullám latenciájának megnyúlását vagy amplitudójának csökkenését eredményezi. Értékelés:

- Az I. hullám hiánya normális III–V. csúcsok közötti latenciával súlyos perifériás típusú halláskárosodás esetén fordul elő.

- Az I–III. csúcsok közötti latenciák megnyúlása a hallóideg károsodását jelzi az ideg végkészülékétől a ponsban történő átkapcsolásig.

- A III–V. csúcsok közötti latenciák megnyúlása a hídban helyet foglaló laesiora jellegzetes.

- A IV. és V. hullám határozott amplitudó csökkenése a híd alsó részét a colliculus inferiorral összekötő lemniscus lateralis károsodására utal.

Bizonyítottan sclerosis multiplexben szenvedő betegeknél, agytörzsi laesiora utaló neurológiai tünetek hiányában is a BAEP 50–70%-ban kóros. A BAEP az acusticus neurinoma (vestibularis schwannoma) korai stádiumában jelzi a hallóideg károsodását, megelőzve a CT- és audiológiai vizsgálatokat. A daganat eltávolítását célzó műtét közben végzett BAEP vizsgálat pedig nagyban segítheti az ideg megóvását. Szédülésre panaszokodó betegeknél, egyértelmű klinikai tünetek, negatív MRI és Doppler vizsgálat esetén a BAEP segíthet a peripheriás és központi etiológia differenciálásában. Comatosus betegnél az agytörzs épségének megítélésére, illetve agyhálál megállapítása során is ritkán szintén ezt a vizsgálatot alkalmazzák.

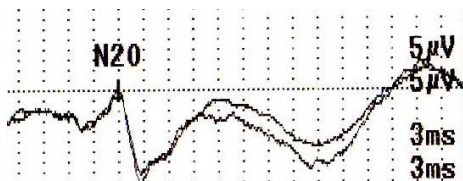
SOMATOSENSOROS KIVÁLTOTT VÁLASZOK (SOMATOSENSORY EVOKED POTENTIALS, SSEP)

A somatosensoros kiváltott válaszok az érző pálya, illetve azon belül is leginkább a hátsó kötél, mélyérzések vizsgálatára szolgálnak. A vizsgálatok értékelhetőségének feltétele a peripheriás idegek intakt működése, melyet fizikális vizsgálaton túl electroneurographia igazolhat. A vizsgálat során a n. medianust vagy n. tibialist, illetve n. peroneust kb. 5 Hz frekvenciájú elektromos árammal ingereljük. Felső végtagi SSEP esetén a regisztráló felszíni elektródokat a clavicula fölé (Erb-pont), a C2 csigolya magasságába, valamint az ellenoldali somatosensoros cortex fölé helyezük. Az Erb-pont felett nyert potenciál neve EP. A nyaki regisztrálás esetén látható összegzett hullámot N13/P13-nak nevezik, általában az ingerlés után kb. 13 ms-mal

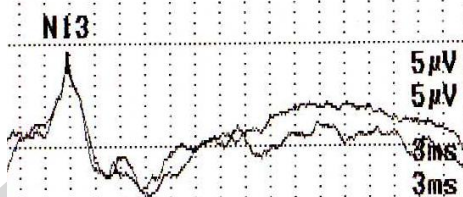
jelenik meg. A cortex felett megjelenő hullám neve N19/P22 (4. ábra A). Alsó végtagi SSEP-vizsgálat esetén a belépő lumbalis gyök magasságában és az ellenoldali somatosensoros cortexnél regisztráljuk a válaszokat. Az utóbbihoz tartozó hullám neve P37 (4. ábra B).

A

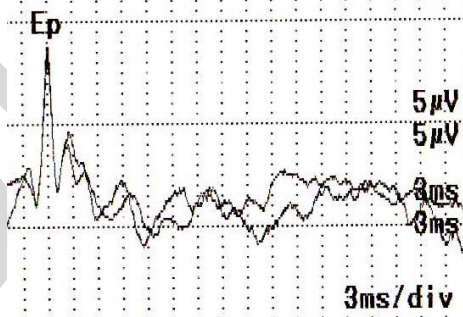
Sensoros cortex



C2 csigolya

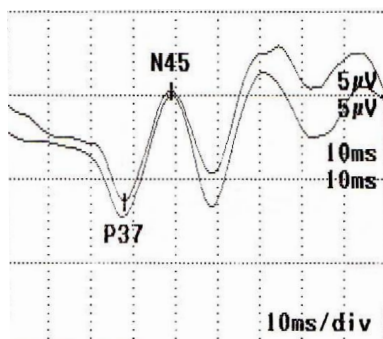


Erb pont



B

Sensoros cortex



4. ábra. **A:** Felső végtagi fiziológiás SSEP. **B:** Alsó végtagi fiziológiás SSEP

A különböző hullámok közötti latenciák megnyúlása a somatosensoros pálya működészavarát jelzi az adott szakaszon. A vizsgálatot sclerosis multiplex, különböző eredetű myelopathiák differenciáldiagnosztikájában használjuk.

TRANSCRANIALIS MÁGNESES INGERLÉS (TRANSCRANIAL MAGNETIC STIMULATION, MEP VAGY TMS)

A transcranialis mágneses ingerlés a motoros cortex ingerelhetőségének és a corticospinalis pálya funkciójának vizsgálatára alkalmas elektrofiziológiai módszer. A mágneses tér elektromos árammal feltöltött kondenzátorok kisütésekor jön létre, intenzitása tekerctől függően 1,5–4 Tesla között változik. A gyorsan változó mágneses tér az idegszövetben elektromos áramot indukál, amely az idegsejtekben tovaterjedő akciós potenciált generál. A pyramispályán leszálló ingerület a gerincvelői alpha motoneuronok ingerlése révén végül az ingerelt terület által innervált izomrostok összehúzódását eredményezi, melyet felszíni elektródokkal regisztrálunk. Felső végtagi vizsgálat esetén a contralateralis motoros kérget, majd az ipsilateralis nyaki gerincvelői gyököket ingereljük, a választ az I. dorsalis interosseus fölé helyezett felszíni elektróddal regisztráljuk. Alsó végtagi vizsgálat esetén a corticalis ingerlés után az ipsilateralis lumbalis gyököket ingereljük, a választ a m. extensor digitorum brevisen regisztráljuk. A corticalis és gyöki ingerlések latenciáinak különbsége (central motor conduction time, CMCT) a pyramispálya károsodása esetén megnyúlik.

A mágneses ingerlés nem kívánt mellékhatásai elenyészőek, a vizsgálat jól tolerálható. Epilepsziás roham elméletileg provokálható, ezért az epilepsziabetegség relatív ellenjavallatot képez. Mágneses ingerlés nem végezhető:

- pacemakert viselő betegeken,
- aneurysmaműtéten átesett betegeken (az aneurysmára helyezett clip miatt),
- azokon, akikben egyéb okból intracranialis fémimplantátumok vannak,
- fémlemezekkel végzett gerincstabilizációs műtéten átesett betegeken.

A TMS-vizsgálatokat elsősorban olyan betegeknél végezzük, akiknél corticospinalis funkciózavar gyanúja merül fel, de fizikális vizsgálattal ennek egyértelmű jele nincs. A mágneses ingerlés akkor is informatív lehet, amikor az egyidejű perifériás idegrendszeri károsodás a pyramis pálya károsodásának tüneteit elfedi vagy a képalkotó vizsgálatok nem informatívak. Amennyiben fizikális vizsgálat során egyértelmű pyramis jeleket észlelünk vagy a képalkotó vizsgálatok egyértelműen jelzik a pyramis pálya károsodásának lehetőségét, a mágneses ingerlés nem nyújt többlet információt.

A mindennapi gyakorlatban a mágneses ingerlés érzékeny diagnosztikai módszernek bizonyult amyotrophiás lateralsclerosisban és sclerosis multiplexben. Emellett különböző myelopathiák (pl. cervicalis spondylogen compressio myelopathia, funicularis myelosis) diagnosztikájában is hasznos lehet olyan esetekben, ahol a képalkotó vizsgálatok nem egyértelműek.

ELECTRONYSTAGMOGRAPHIA

Electronystagmographia során a szem mozgásait a szemek köré helyezett elektrodok vagy speciális video kamerák segítségével rögzítik, az így nyert adatokat számítógép segítségével értékelik. A kapott görbéből megállapítjuk a nystagmus irányát, amplitúdóját, frekvenciáját, lassú és gyors fázisának szögsebességét. A görbék információt nyújtanak az egyensúlyozó szerv és a szemmozgató agyidegmagvak kapcsolatáról.

A vizsgálat három részből áll:

- a szemmozgató rendszer értékelése (a betegnek először egy fényfoltra kell fixálnia, majd egy vörös, egyenes mentén mozgó fényt kell követnie),
- pozícióvizsgálat (a szemek mozgásait különböző testhelyzetekben figyelik meg),
- az egyensúlyozó rendszer kalorikus ingerlése (egyedül ez a teszt képes – a horizontális ívjárat ingerlése révén – a beteg vestibularis szerveinek direkt vizsgálatára).

Az eredmények segítségével a szédülés peripheriás vagy központi eredetére vonatkozó információt kapunk. Peripheriás betegségekben a laesio oldalát a kalorikus ingerlés és részben a pozicionális teszt eredménye adja meg.

IRODALOM

- Binnie C., Cooper R., Mauguiere F., Osselton J., Prior P. and Tedman, B.: *EMG, nerve conduction and evoked potentials*. 2004
- Chiappa, K. H.: *Evoked potentials in clinical medicine*. 1997 Lippincott-Raven.
- Azar N. J., Arain A. M.: *Focus on clinical neurophysiology*. 2009 Lippincott-Williams and Wilkins.

5. Hagyományos Rtg, CT, MR, PET, izotópvizsgálatok, angiographiák

DR. LENGYEL ANDRÁS

HAGYOMÁNYOS RÖNTGENVIZSGÁLATOK

A hagyományos röntgenvizsgálat (Rtg) manapság meglehetősen háttérbe szorult a neurológiai gyakorlatban. Ennek elsődleges oka, hogy a Rtg-vizsgálattal nyerhető információk meglehetősen szegényesek a jelenleg rendelkezésre álló képalkotó technikák (CT, MRI) eredményeihez képest a kóros neurológiai állapotok nagy részében. Vannak azonban olyan helyzetek, amikor könnyű elérhetősége, olcsósága miatt elősnek választandó radiológiai módszerek számít!

A KOPONYA RTG-VIZSGÁLATA

A röntgen-vizsgálat során az alábbi nézetben készülnek leggyakrabban felvételek: lateralis (mindkét oldal), Towne, posteroanterior (PA) és bázis (submentovertex) felvételek.

A paranasalis üregekről készült sorozatok különböznek az előbb említett normál felvételi típusoktól, mert ezeknél az elsődleges cél a koponya elülső részében található légtartalmú üregek megítélése. Ideális esetben a felvételek ülő/álló helyzetben készülnek, így ha folyadék van az üregekben, folyadék-levegő határ (niveau) azonosítható.

A hagyományos Rtg-felvételeken látható kalcifikációnak számos forrása lehet, mint pl. dura, plexus choroideus, corpus pineale, parenchyma vagy tumor kalcifikáció. A falx cerebri gyakran meszesedik és a középvonalban található. Nagy, jelentősen meszesedett craniopharyngeoma vagy esetenként aneurysma is azonosítható hagyományos Rtg-felvételen. Ha bizonytalanság van a kalcifikáció helyét illetően, két egymásra merőleges felvétel pontosíthatja az elváltozás helyét.

Számos öröklődő és rasszjelleg befolyásolja, hogy mit tekinthetünk normálisnak az emberi koponyán, így számos normális variáció létezik, ezek leírása különböző atlaszokban megtalálható.

KÓROS ÁLLAPOTOK

Viszonylag kevés olyan kóros állapot létezik, melyek a hagyományos Rtg-filmen jobban azonosítható, mint CT vagy MRI képalkotással. Ezek általában a koponya alakjával vagy szerkezetével kapcsolatosak.

PLATYBASIA, BASILARIS IMPRESSIO, BASILARIS INVAGINATIO

Speciális vonalak és besugárzási szögek alkalmazásával olyan csontos fejlődési rendellenességek azonosíthatók, melyekhez az agytörzs rendellenességei és alsó agyidegtünetek társulhatnak.

A platybasia során a koponya alap laposabb, mint az normálisan lenni szokott.

A basilaris impressio a hátsó scala aljának veleszületett megemelkedését jelenti. Ehhez általában az atlas occipitalizációja (a C1 és az occipitalis csont fúziója) társul és a dens kórosan magasan, a foramen magnumban van. Basilaris impressio (congenitális forma) vagy basilaris invaginatio (szerzett forma) akkor fordul elő, amikor az odontoid nyúlvány több mint a fele a Chamberlain vonal felett található. Az MRI elterjedésével a craniocervicalis átmenet megítélése jelentősen fejlődött.

CONGENITÁLIS ELTÉRÉSEK

Számos az agyfejlődést érintő koponya deformitás létezik, ezek legtöbbje (holoprosencephalia, microcephalia, encephalocoele, stb.) MRI-vel és CT-vel jobban megíthető.

Craniosynostosis. Ebben az abnormitásban szenvedőknél a calvaria suturái idő előtt záródnak.

Dolichocephalia a sutura sagittális idő előtti záródása esetén alakul ki, az eredménye „hosszú fej” lesz. Brachycephalia (rövidfejűség) a sutura coronalis korai záródása esetén jön létre, amely relatíve kerek fejet eredményez.

Ezek a koponyaeltérések gyakran nem okoznak klinikai tüneteket, amíg nem részei valamilyen kiterjedtebb szindrómának vagy nem metabolicus betegség következményei.

TRAUMA

A koponyacsontok törései epiduralis vagy subduralis haematómával és parenchymasérüléssel járhatnak, de előfordulhatnak izoláltan is. Azonban fejsérülésnek koponyatörés nélkül is lehet traumás intracranialis következménye, ezért ha súlyos fejsérülésre van gyanú, a CT a választandó vizsgálat. Mivel az egész koponyaalap látható a hagyományos Rtg-felvételen, a koponya Rtg hasznos lehet linearis törések kiterjedésének megítéléséhez. Esetenként előfordul, hogy linearis, impressioval nem járó törés csak az Rtg-n látható, a CT-n nem, annak ellenére, hogy csontablakot alkalmaznak.

Számos nem traumás esetben (pl. fejfájás stb.), ún. biztonságra törekedve kérnek koponya Rtg-t a betegeknek, noha ennek az orvosi ellátás, kezelés szempontjából vajmi kevés hozadéka van.

A törések jellegük alapján a következő kategóriákba sorolhatók: linearis, diastaticus, szilánkos és impresszióval járó. A szilánkos és impresszióval járó törések a parenchymakárosodás és érsérülés veszélye (a meningeae media!) miatt mindig fokozott figyelmet érdemelnek és gyakran igényelnek idegsebészeti beavatkozást. Ezekben az esetekben a CT-vizsgálat (kiegészítésként) mindig indokolt. Késői szövődésük lehet empyema és agytályog kialakulása.

A fissura orbitalis superior környékének sérülése esetén n. opticus compressió is kialakulhat. Pyramiscsont törése esetén a hang továbbításában résztvevő csontlánc megszakadása miatt alakulhat ki halláscsökkenés, illetve sükettség. A koponyabázist érintő törések érinthetik a vénás rendszert és a belső fület.

TUMOROK

A hagyományos Rtg nem alkalmas a tumorok diagnosztikájára. A vizsgálat csak néhány esetben kelti fel gyanúját. A malignómák közül leggyakoribb a myeloma multiplex. Ez gyakran érinti a koponyacsontokat és a gerincet, leginkább az idősebb populáció betegsége. Bármely csont osteolysisét képes előidézni a plasmasejtek csontvelői infiltratioja által. Általában jellemző a több, különböző hely egyidejű érintettsége, de soliter laesiok is előfordulnak (plasmocytómák). Klasszikus radiológiai megjelenésekor a koponyán számos jól körülírt lyticus laesio látható scleroticus széllel, a We kifejezetten emelkedett.

A chordomákra jellemző a foltos, elszórt calcificatio. A koponyát érintő változatok mindig a clivusból indulnak ki és kiterjedhetnek a fossa anteriorba is.

Koponyacsont-metastasisok

A koponyacsontokat gyakran érintik metastasisok, de koránt sincs olyan jelentőségük, mint az agyi vagy a csigolya-metastasisoknak. Bármely szervből kiinduló folyamat metastatizálhat a koponyacsontokba, leggyakrabban emlő, tüdő, prostata és a vese a primer folyamat helye. Lymphoma, leukemia és neuroblastoma is okozhat koponyametastasisot. Leggyakoribb a hematogen szórás, de előfordulhat közvetlen ráterjedés is pl. nasopharyngealis tumorok esetén. A metastasisra a csont háromféleképpen reagálhat: csontresorptióval (lyticus góc), csontképződéssel (blasticus góc) vagy mindkettővel egyidejűleg.

Csontmetastasis gyanúja esetén az isotópos csontvizsgálat (csont scintigraphia) elengedhetetlen!

INFECTIO

A paranasalis sinusok akut bakteriális fertőzéseiben általában elegendő a hagyományos Rtg-felvétel a diagnózis megerősítéséhez. Akut folyamat esetén az érintett üregnek megfelelően folyadéknyóvot vagy az érintett sinus teljes fedettségét látjuk a Rtg felvételen. Problémás esetekben, krónikus fertőzések esetén, vagy ha sebészi beavatkozást terveznek a coronalis arckoponya CT a választandó vizsgálat.

Metabolicus és systémás betegségek okozta koponyacsont-elváltozásokkal (Paget kór, hyperparathyreosis, stb.) kapcsolatban utalunk a megfelelő radiológiai és belgyógyászati tankönyvekre.

A GERINC RTG VIZSGÁLATA

A gerinc Rtg-vizsgálata során a teljes cervicalis sorozat egy lateralis, egy anteroposterior (AP), egy nyitott szájjal elvégzett, egy jobb és egy bal ferde nézetből áll. A thoracalis gerinc vizsgálatakor egy AP és egy oldalirányú felvétel készül, míg egy

teljes lumbosacralis sorozat egy AP, egy oldalirányú, egy jobb és egy bal ferde felvételtől áll.

A neurológiai gyakorlatban a gerinc Rtg-vizsgálat kérésének leggyakoribb oka a fájdalom. Ez bármely szakaszon jelentkezhet, leggyakoribb a nyaki és ágyéki régióban, de érintheti valamelyik végtagot (irradiáló fájdalom és/vagy zsibbadás) is.

A fájdalmat okozó *congenitalis* elváltozások közül a leggyakoribb a C VII csigolyán található nyaki borda, de jelenléte sok esetben panaszt nem okoz. Esetenként, főleg az ágyéki régióban spina bifidával találkozunk, ennek önmagában, ha nem kíséri bőrjelenség, illetve vegetatív panasz, nincs jelentősége.

Leggyakoribb *degeneratív eltérések*:

- spondylosis,
- osteophytosis,
- spondylolsthesis,
- spondylolysis.

Ha gyöki tünet nem társul hozzájuk, ezek alapvetően rheumatológiai kezelést igényelnek. Súlyos esetben azonban idegsebészeti beavatkozásra lehet szükség.

Poroticus vagy lyticus elváltozás okozta pathológiás törések következtében instabilitás alakulhat ki, ilyenkor idegsebészeti műtét szükséges, illetve a kifejezett fájdalom miatt mindkét esetben a vertebroplastica segíthet a betegeken.

- **Tumor, metastasis okozta gerincfájdalomra jellemző, hogy nyugalom nem mérsékli, gyakran éjszaka rosszabb, akár kifejezett localis nyomásérzékenység is kísérheti, gyakori a fogyás, anaemia.**
- **Gerincpanaszok esetén a CT, MR képalkotás átvette a hagyományos RTG szerepét, de ha felmerül, hogy a panaszok mögött tumoros folyamat áll, ne felejtjük el megkérni az Rtg-vizsgálatot, mert tumor okozta lyticus folyamat esetén a beteg jelentős időt nyerhet!**

MYELOGRAPHIA

Manapság – az MRI elérhetősége miatt – ritkán végezzük. Azonban ha az MRI kontraindikált, hasznos lehet a spinalis pathológiai állapotok megítélésében.

A myelographia során első lépésben a hagyományos liquorvételhez hasonlóan liquort veszünk a betegtől (a beteg az oldalán fekszik és nem ül!), majd ezt követően jódtartalmú myelographiás kontrasztanyagot fecskendezünk a lebecsátott liquor helyére, a subarachnoidalis térbe. A kontrasztanyag mozgatható a beteg döntésével, süllyesztésével. Ezt követően (a beteg továbbra is fekvő helyzetben van) egy AP, egy oldalirányú és egy ferde Rtg-felvétel készült. A kontrasztanyag kitölti a rendelkezésre álló subarachnoidális teret, mintegy negatív képét adva annak. A beadott kontrasztanyag mennyiségétől függően vizsgálható a lumbalis, thoracalis vagy akár teljes hosszában az egész gerinc is. Ez utóbbi esetben célszerű kiegészíteni a vizsgálatot CT-vel is (CT-myelographia).

COMPUTER TOMOGRAPHIA (CT)

A CT alkalmazása forradalmat idézett elő a neurológiai betegségek diagnosztikájában és terápiájában. Jelenleg alkalmazása kissé háttérbe szorult az MRI megjelenésével, de mivel gyors, relatíve olcsó és az MRI-nél jóval több helyen elérhető, továbbra is sok esetben elsőnek választott módszer. A CT-angiographia elérhetősége új diagnosztikus modalitást jelent, alkalmazása egyre terjed.

A kontrasztanyag alkalmazása a CT-képképzés során elsősorban tumorok és bizonyos fertőzések kimutatásában lehet hasznos. A kontrasztos CT információértelmezése mindig nagyobb a natívnál, de a „rutinszerű”, válogatás nélkül történő alkalmazás veszélye a kontrasztallergia, illetve a vesefunkció gyors károsodása. Ezért kontrasztanyag adás kerülendő jódeztékony betegekben, súlyosan beszűkült vesefunkció esetén, illetve óvatosan alkalmazandó dehidrált diabetesesek esetén a veseelégtelenség kialakulásának kockázata miatt.

Nomenclatura

CT vizsgálat során mindig a normális agyi parenchymához hasonlítjuk az adott anatómiai képlet vagy elváltozás densitását. Minden, ami ezzel azonos (hasonló) densitású, az isodens. Az ennél világosabb strukturák hyperdenssek, a sötétebbek hypodenssek. Gyakran használt fogalom a tömeghatás, amely nem specifikus. Bármely patológiás folyamatra vonatkozhat (leggyakrabban vérzés, tumor), amely az intracraniális anatómiai viszonyokat torzítja.

KÓROS ÁLLAPOTOK

1. Cerebrovascularis betegségek. A stroke-ban történő CT-alkalmazás alapvető haszna a vérzés elkülönítése az ischaemiától. Virtuálisan minden acut vérzés fokozott densitásként (hyperdensitas) jelenik meg a CT-n, míg ischaemia esetén vagy nem látunk eltérést, vagy a károsodott területben csökken a densitás (hypodensitas). Ez a különbség különösen fontos annak ismeretében, hogy pusztán a klinikai tünetek alapján lehetetlen biztosan elkülöníteni a vérzést a lágyulástól. CT nélkül egyetlen beteg anticoagulálása vagy thrombocytáaggregatio gátló kezelése sem indítható manapság!

Ischaemia a CT-n.

Acut ischaemiás károsodás esetén, közvetlenül az ictus kezdetét követően a CT-n eltérés nincs. Ez a látszólagos azonosíthatatlanság az ún. ablakperiódus, amely akár 48 óráig is eltarthat. Az ablakperiódus kiterjedése függ az infarctus méretétől, a CT-berendezés minőségétől és a vizsgáló jártasságától. Ahogy az idő telik, először az oedema okozta eltérések azonosíthatók a károsodott területben. Ezek az ún. korai ischaemiás jelek:

- a sulcusok eltűnnek, a gyrusok ellapulnak,
- a basalis ganglionok elmosódottá válnak,

- az insularis kéreg eltűnik,
- a kéreg-velő állomány elkülöníthetősége csökken vagy megszűnik,
- az érintett területet ellátó érben a friss thrombus vagy elakadt embólus helyének megfelelően hyperdensarteriás jelazonosítható (jelenléte függ a pathomechanismustól is!). Ez nem közvetlen korai ischaemiás jel, de a gyakorlatban sokszor jelenlévő, az arteriás elzáródás tényét megerősítő eltérésként értékeljük.

Valamennyi fenti elváltozás megítélhetőségének feltétele, hogy a beteg fejéről symmetricus felvételek készüljenek!

Az idő további múlásával – esetenként az ictus után már néhány óra múlva – először csak enyhe, majd egyre kifejezettebb densitascsökkenés (hypodensitas) észlelhető a károsodott területben. Egy idő után a densitas mértéke már nem változik. Ha az ischaemia okozta colliquatio necrosis kiterjedt, üregképződés is megjelenhet és az üreget liquor densitasú folyadék töltheti ki.

A hypodensitas megjelenése alapján az esetek jelentős részében megbecsülhető az azt okozó pathológiai folyamat:

– *Territoriális infarctus*

Amennyiben a Willis kör valamelyik ága záródik el, akkor az adott ér teljes ellátási területében észlelhető hypodensitas. Ezt vagy localis thrombusképződés vagy embólia okozza.

– *Határterületi lágyulás*

Ha a hypodensitas két nagy ér (a. cerebri media – anterior, a. cerebri media – posterior) ellátási területe közé esik, akkor határterületi lágyulásról beszélünk. Ezekben az esetekben az etiológia különbözik, leggyakrabban acut szívleállás okozta perfusiokiesés, vagy súlyos carotis stenosis jelenléte esetén relatív hypotensio áll a háttérben.

– *Lacunáris infarctus*

Ha a hypodensitas mérete nem éri el a 1,5 cm-t, radiológiai értelemben lacunaris infarctusról beszélünk. Ebben az esetben az etiológia bizonytalan, mivel ha a basalis ganglionok területén észleljük, akkor legnagyobb valószínűséggel lipohyalinos okozta érelzáródás következménye, de magasan, a convexitas közelében is megjelenhet, ekkor akár embolisatio következménye is lehet.

Ha az acut szakot követően 5–8 nappal megismételjük a CT-t, nem ritkán, minden terápiás próbálkozás nélkül is foltos hyperdensitast észlelünk az infarctusnak megfelelően, amely nem más, mint a spontán, de már túl későn bekövetkezett recanalisatio következtében kialakult ún. *vérzéses transformatio*. Főleg kérgi infarctusoknál spontán (vérrögoldó kezelés nélkül is) előfordulhat ez a fajta vérzékes transformatio, mely lehet foltos jellegű, de lehet összefolyó haematóma is. Ezen szövődemény pontos előfordulásának pontos gyakorisága ismeretlen, de lehet, hogy az ischaemiás esetek 10–15%-át is eléri.

Az idő múlásával a károsodott területben és környezetében focalis atrophia alakul ki, amely ha a kamrák közelében van, a parenchymavesztés miatt kamratágulatot okozhat (a kamra „rátágul” az ischaemiára).

Parenchymavérzés

Amennyiben a vérzés a parenchymába tör és annak mérete 1–2 mm-nél nagyobb, az **azonnal azonosítható a CT-n hyperdensitás formájában**. Közvetlenül az ictus után önmagában csak a hyperdens eltérést látjuk, de néhány órán belül egyre terjedő hypodens sáv (oedema) övezi. Az első 1–2 hétben (a kiterjedéstől függően) a hyperdensitas nem változik, ugyanakkor az első 4–5 napban a hypodensitas, az oedema fokozatosan nő. Ezt követően a vérzés elkezd bomlani és felszívódni, a hyperdensitas fokozatosan csökken és ezzel egyidejűleg az oedema is fokozatosan, hetek alatt csökken, majd megszűnik. Ha a beteg túléli, hetekkel, vagy hónapokkal később csak egy hypodens folt, esetleg résszerű hypodens sáv jelzi a korábbi vérzés helyét. Ekkor – önmagában csak a CT-re hagyatkozva – gyakran nem lehet megmondani, hogy a laesio helyén korábban vérzés vagy infarctus zajlott-e. Ugyanakkor bizonyos MR-szekvenciák (gradiens echo) mindig biztonsággal azonosítják a korábbi vérzést.

A parenchymavérzések leggyakoribb helyei (gyakorisági sorrendben):

- basalis ganglionok,
- thalamus,
- pons,
- cerebellum,
- lobaris (lebeny) vérzés.

Ez utóbbi az etiológia vonatkozásában elkülönül a többitől. Az előzőek esetén általában kísérbetegség talaján kialakuló érruptúra okozza a vérzést, az utóbbi esetben a kéreg-velő állomány határának közelében elhelyezkedő vérzés oka sok esetben függ a beteg életkorától. Idős (70–80 év fölött) betegnél leggyakrabban amyloid angiopathia okozta érfalelgyengülés az ok. Fiatalabb beteg mindig az „átlagosnál” nagyobb odafigyelést, utánkövetést igényel, mivel állhat a háttérben AVM, aneurysma ruptúra esetleg bevérzett tumor is!

Parenchymavérzés esetén felmerül idegsebészeti beavatkozás lehetősége, ha:

- a kisagyi vérzés >3 cm és a beteg állapota rosszabbodik,
- a beteg állapotának rosszabbodása társul lobális vérzéshez,
- a vérzés kamrába tör, vagy olyan lokalizációjú, mely liquor keringési zavart eredményez.

Subarachnoideális vérzés

A subarachnoideális térbe localizált vérzés (SAV) azonosíthatósága – a parenchymavérzéstől eltérően – nagymértékben függ a vér mennyiségétől, a localisatiótól, a CT berendezéstől és a vizsgálotól. Azaz nem minden esetben azonosítható a friss vérzés a koponya CT-n! Éppen ezért negatív koponya CT NEM zárja ki SAV lehetőségét. Alapos gyanú esetén (típusos tünetek), ha a CT negatív, az egyértelmű diagnózist a liquor vizsgálata adja!

Subarachnoideális vérzés esetén a vér az agy körüli liquortérben, a sulcusokban és a basalis cysternákban jelenik meg. A CT-n a parenchyma sokszor kissé elmosódott a generalisált oedema miatt. A vér mennyisége gyakran a vérzésforrás környékén a legnagyobb. CT-vel vagy liquorvétellel igazolt subarachnoideális vérzés esetén

a következő diagnosztikus lépés a vérzésforrás (aneurysma, AVM, dura fistula, stb) azonosítása. Erre – mivel a vérzést gyakran a natív CT során ismerik fel és a beteg ott fekszik a CT asztalon – legalkalmasabb a CT angiográfia. Ugyanakkor nem szabad elfelejteni, hogy a gold standard jelenleg is a digitalis subtractió angiographia (DSA), így negatív CT angiográfia esetén, ha a beteg jó állapotban van, ezzel kell folytatni a vérzésforrás keresését. Időnként előfordul, hogy az acut szakban a simaizom-sérülés okozta constrictio vagy a vasospasmus miatt a vérzésforrás nem azonosítható. Ilyenkor 3–4 hét múlva az angiographiát meg kell ismételni. Csak megismételt, negatív DSA esetén mondhatjuk, hogy a SAV cryptogén, azaz nincs azonosítható vérzésforrás, ez az esetek kb 10%-ban észlelhető. Ugyanakkor nem elhanyagolható hányadukban az aneurysmák multiplexek!

Intracraniális sinusok és vénák elzáródása

Sinus thrombosisok és vénák elzáródásának azonosításában a CT nem sensitív. Nagy sinusok (elsősorban sinus sagittalis superior, transversus, sigmoideus, confluens sinuum környéke) elzáródása esetén időnként jelen van az ún. empty delta (üres háromszög) jel. Ez nem jelent mást, mint hogy a thrombus elhelyezkedésének megfelelően a sinus átmetszeti képe (delta) kontrasztos képeken csak részlegesen telődik (üres = empty) a friss thrombus miatt. Nem megbízható eltérés és gyakran csak retrospektíve azonosítható. Esetenként a vénás congestio következtében vénás infarctusok, illetve ezeknek megfelelően foltos, atípusos vérzések jelentkezhetnek. A klinikum ismeretében (fejfájás, papillapangás, abducens laesio, epilepsziás görcsök) ezek jelenléte jelezheti, hogy a vénás rendszerrel van a gond, különösen, ha a tünetek a puerperiumban vagy septicus állapotban jelennek meg. Gyanú esetén megfelelő készülékkel megpróbálható CT venographia végzése, de ezeknél – ha kontraindikáció nem áll fenn – jóval megbízhatóbb az MRI és MR venographia, amely gyanú esetén elsőnek választandó.

2. Központi idegrendszeri gyulladások a CT-n. A központi idegrendszerre localisált gyulladások kimutatására a CT nem érzékeny, nem diagnosztikus. Viralís meningitisben semmilyen eltérés nem azonosítható, a bakteriális meningitisek egy kis részében a gyulladt meningeknek megfelelően előfordulhat kontraszthalmozás. Diffuse parenchymaérintettség (encephalitis) esetén változó mértékű hypodensitas jelezheti az érintett területet némi kontraszthalmozással. Herpes encephalitisben a frontobasalis vagy temporalis, subinsularis foltos vérzés esetleg segítheti a diagnózis felállítását. Esetenként, nagyobb tályogok szélén gyűrűszerű kontraszthalmozást látunk, azonban ez nem specíficus, metastasis, cysticus tumor vagy korábbi vérzés is jelentkezhet hasonló képpel. Összességében tehát, a CT nem érzékeny a központi idegrendszer gyulladással járó betegségeire, ezért ha ennek gyanúja áll fenn és képalkotó vizsgálat szükséges, az MRI az elsőnek választandó képalkotó eljárás. És ne feledjük, ezeket a betegségeket a liquorvizsgálattal diagnosztizáljuk!

3. Tumorok. Általánosan elmondható, hogy valamennyi, 2–4 cm-nél nagyobb intracraniális tumor azonosítható CT-vel. Bár a CT nem specíficus, a megjelenés

alapján bizonyos diagnosztikus interpretáció is adható. A CT tumorokra vonatkozó sensitivitása kontrasztanyag alkalmazásával növelhető, ezért tumor gyanú esetén, ha kizáró tényező nincs, mindig *kontrasztos CT-t* kérjünk. A tumorokat gyakran övezi hypodensitas, amely nem más, mint oedema. Azonban ennek típusa eltér a stroke-ban észlelhetőtől. Stroke-ban elsősorban cytotoxicus, tumorokban és a parenchymát ért gyulladásokban (encephalitis) vasogen oedemával találkozunk. A cytotoxicus általában egyaránt érinti a kéreg- és fehérállományt, a vasogen relatíve megkíméli a kérget, mintegy a kesztyű ujjai (Dawson ujjak) csak követi a sulcusokat, gyrusokat, de a kéregre nem terjed rá. Elkülönítésük azért is fontos, mert eltérő kezelésre reagálnak, a cytotoxicus elsősorban manissolra és glicerinnre érzékeny, a vasogen pedig steroidra.

4. Hydrocephalus. Bár mind a CT, mind az MRI érzékeny a hydrocephalus kimutatására, az MRI jóval sensitivebb a pathológiai háttér megítélésében.

5. Degeneratív betegségek. A központi idegrendszer degeneratív betegségeiben szenvedőknél (pl. Alzheimer-kór) a betegség korai fázisában a CT általában normális és van, amelyikben a betegség végkifejletében sem észlelhető jelentősebb eltérés (pl. ALS). Demenciákban a betegség és a kor előrehaladtával a sulcusok kiszélesednek, a kamrák pedig relatíve megnagyobbodnak a parenchyma atrophíája miatt. Az észlelhető atrophia mértéke nagyon gyakran nem korrelál a tényleges klinikai teljesítménnyel, ugyanakkor bizonyos mértékű atrophia – a korrall járó involutio miatt – teljesen egészséges személyekben is megfigyelhető. Ezért nem szabad a CT-morphológia alapján messzemenő következtetéseket levonni a kognitív funkciókról. Helytelen tehát és sokszor indokolatlan is beírni az enyhe atrophíát a diagnózisba, mivel feleslegesen rémítik meg vele a beteget!

6. Trauma. A CT a központi idegrendszert ért trauma számos következményének azonosításában hasznos lehet. Törések, epiduralis vagy subduralis haematoma, contusio, traumás subarachnoidealis vérzés, agyoedema, illetve ezek okozta tömeghatás mind-mind jelen lehet a CT-n. Traumás beteg esetében különös figyelmet kell fordítani a koponya üregeire, esetenként csak ezek valamelyikében észlelt hyperdens folyadékként megjelenő vér hívja fel a figyelmet a basistörésre. Fejsérülés esetén a CT-t mindig csontablakkal kell kérni esetleges törés azonosításához. Lencse alakú hyperdens eltérés epiduralis vérzést jelez, míg az acut subduralis haematoma hyperdens, az agyat övező sarlóként jelentkezik, sok esetben térszűkítő hatással. A subduralis haematomák (mind az egy, mind a kétoldaliak) kb. 80%-a azonosítható koponya CT-vel. Egyesek, elsősorban a subacut vagy krónikus formák, melyek iso-, illetve hypodensek csak nehezen vehetők észre CT-vel. Ezek esetében a kontrasztanyag alkalmazása vagy az MRI segíthet. Contusio esetén a károsodásnak megfelelően észlelhető felszínközeli, vagy azzal egybefüggő hyperdensitas, a sulcusokban pedig vér van (traumás subarachnoidealis vérzés).

7. Gerinc CT. Amennyiben az ideggyökök vagy a discusok vizsgálata az elsődleges cél (porckorongsérv) sok esetben csak kényszerből kérünk CT-vizsgálatot, mivel ezen képletek megítéléséhez az MRI lényegesen jobb, azonban a CT sokkal könnyebben elérhető és sok esetben elegendő a durva elváltozások megítéléséhez. A gerincvelő megítélésére a CT lényegében alkalmatlan. Általánosan elmondható, hogy 3 csigolyasegmentumnál nem szoktunk hosszabb szakaszcsonról vizsgálatot kérni a sugárterhelés miatt (a betegek jelentős része krónikus beteg, általában az évek alatt többször készül képalkotó vizsgálat róluk), ezért a klinikum alapján mindig meg kell próbálni leszűkíteni a vizsgálatot az említett 3 segmentumra. Bizonytalan localisatio esetén – ha nem sürgős és halasztható a vizsgálat – az MRI az ajánlott módszer.

8. CT angiographia. Az ideggyógyászatban alkalmazott CT angiographia során a kontrasztanyag beadásával egyidejűleg, időzítetten végeznek CT vizsgálatot, ezáltal lehetséges az aorta ív, a carotis rendszer, a nagyobb intracraniális arteriák (elsősorban a Willis-kör elsődleges ágai) és a nagyobb vénák megítélése. Az egyes szeletek, az ún. forrásképek rekonstrukciójából a számítógépes feldolgozás után a vizsgált arteriás rendszer pontosan kirajzolható, amely lehetővé teszi a szűkületek, érelzáródások, aneurysmák, arteriovenosus malformációk megítélését. Ismételt vizsgálatok esetén figyelembe kell venni, hogy a vizsgálat relatíve nagy kontrasztanyag és sugárterhelést jelent a vizsgált személyre nézve!

- **A klinikai tünetek alapján lehetetlen biztosan elkülöníteni a vérzést a lágyulástól. CT nélkül egyetlen beteg anticoagulálása vagy thrombocytaaggregatio-gátló kezelése sem indítható manapság!**
- **Subarachnoideális vérzés esetén nem minden esetben azonosítható a friss vérzés a koponya CT-n! Éppen ezért negatív koponya CT NEM zárja ki SAV lehetőségét.**
- **Stroke-ban cytotoxicus, tumorokban és a parenchymát ért gyulladásokban vasogen oedemával találkozunk. A cytotoxicus egyaránt érinti a kéreg- és fehérállományt, a vasogen relatíve megkíméli a kérget.**
- **Tumor, központi idegrendszeri gyulladás gyanúja esetén – ha abszolút kontraindikáció nincs – mindig kontrasztos CT-t kérjünk!**
- **A gerincvelő megítélésére a CT alkalmatlan.**
- **Fejsérülés esetén a CT-t mindig csontablakkal kell kérni.**

CEREBRÁLIS ANGIOGRAPHIA, DIGITALIS SUBSTRACTIÓS ANGIOGRAPHIA (DSA)

A cerebrális arteriographiát (digitális subtractio angiographia = DSA) az intra- és extracraniális erek betegségeiben alkalmazzuk (pl. carotisok megítélése, AVM megítélése, aneurysmakeresés, atípusos vérzés forrásának meghatározása), amikor a kevésbé invazív módszerek nem eredményesek vagy esetleg nem alkalmazhatók. Diagnosztikus alkalmazása háttérbe szorult, mivel manapság sok esetben az MRA és CTA szükségtelemé teszi a DSA elvégzését, de egyes esetekben (pl. kis intracraniális aneurysma azonosítása, cerebrális vasculitisek diagnosztizálása) jelenleg is érzékenyebb, mint az említett két vizsgáló módszer, illetve az ereket érintő elváltozások megítélésében még jelenleg is ez a gold standard. Ugyanakkor a korábban csak diagnosztikus eljárásként alkalmazott módszert kezdi kiegészíteni a terápiás területen történő alkalmazása, pl. intracraniális aneurysmák coilozása, acut érelzáródásokban intraarteriális thrombolysis alkalmazása vagy AVM-k sclerotizálása.

A beavatkozás szövődménye lehet allergiás reactio a jódtartalmú kontrasztanyagra, thrombosis vagy vérzés kialakulása a katheter bevezetésének helyén, arrythmia vagy epilepsziás roham, esetleg stroke provokálása. A diagnosztikus alkalmazásakor szigorúan mérlegelni kell a vele járó előnyt és kockázatot, mivel jelenleg az alternatívát jelentő módszereknek (CTA/MRA) jóval kevesebb szövődményük van.

MÁGNESES REZONANCIA KÉPALKOTÁS (MRI)

Az MRI képalkotás terjedése jelentős hatást gyakorol a napi neurológiai ellátásra. Mivel egyre több helyen elérhető ez a vizsgálati módszer, elengedhetetlen, hogy a klinikus is ismerje a módszerben rejlő alapvető lehetőségeket. Az MRI technika mögött álló fizikai és matematikai háttér rendkívül bonyolult, esetenként riasztó is lehet, de az átlag felhasználónak nem szükséges ismernie a pontos részleteket – aki autót vezet, nem feltétlenül ismeri az alatta guruló technika rejtelseit. A nyerhető információ részletgazdagsága miatt indokolt, hogy a vizsgálatot kérő orvos a klinikum alapján konkrét kérdést tegyen fel a radiológusnak, megtekintse az elkészült felvételeket, tudjon tájékozódni azokon és ismerje, hogy az alapsequenciák általában mire használhatók.

Leggyakrabban használt MRI sequenciák

T1

- liquor hipointenz (fekete), szürkeállomány hipointenz a fehérállományhoz képest
- anatómiai viszonyok megítélése

T2

- liquor hiperintenz (világos/fehér)
- fehérállományi oedema (gyulladás, demyelinisatio, tumor) kimutatása

FLAIR (fluid attenuation inversion recovery)

- liquor hipointenz, a szürkeállomány a T1-sorozatokon látottaknál világosabb
- egy fajtája a T2-sorozatoknak, amely a T2-vel azonos problémák kimutatásában hasznos, azonban a képi rekonstrukció során a látható szöveti kontrasztot megfordítják, ezáltal a liquor nem hiperintenz, hanem hipointenz lesz, így a kamrák, illetve a convexitás közelében lévő fehérállományi eltérések is jól láthatók. Hátránya, hogy a hátsó scalaban a T2-sequenciánál kevésbé érzékeny.

Proton súlyozású felvételek – ez is egy fajta T2-technika, hasonló felhasználási területtel, viszonylag nagy jel-zaj aránnyal.

T1 + kontrasztanyag: véragy-gát zavar igazolása (gyulladások!), tumor localisatio.

Nem rutin sequenciák

STIR – short tau inversion recovery – zsírelnyomósos technika, elsősorban olyan területeken, ahol a lokális zsír elfedheti a patológiás állapotot (pl. orbita → retrobulbaris neuritis, gerinc környéki folyamatok).

DWI – diffúziós súlyozású technika – a cytotoxicus oedema nagyon korai (néhány percen belüli) detektálásához nagyon érzékeny, ezért kezdetben elsősorban az acut ischaemiás stroke kimutatásában alkalmazták, azonban ennél jóval több lehetőség rejlik benne. A **PWI** (perfúziós súlyozású sequencia) technika kombinálásával – amely egy adott területet vérellátási elégtelenségét (perfúzió) képes kimutatni kontrasztanyag beadása után – lehetőség van az ún. ischaemiás félárnyék (penumbra) kimutatására, amely bizonytalan esetekben segítheti a betegek kiválasztását thrombolysisre.

Gradiens echo (T2*) – elsősorban haemoglobin bomlástermékek kimutatásában hasznos (vérzések!), illetve fémlerakódással járó állapotokban.

Számos egyéb, ún. nem konvencionális MRI-technika létezik (magnetizációs transfer, tractographia, diffúziós tensor, MR-spectroscopia stb.), melyek ismertetése meghaladja jelen jegyzet kereteit. Az érdeklődő klinikusnak érdemes ezekről is tájékozódnia rendszeresen, mert az MRI-képkalkotás rohamosan fejlődik, egyre gyorsuló ütemben kerülnek be a rutin eljárások közé az 1–2 éve még kuriózumnak számító technikák, jelentősen segítve a klinikai differenciáldiagnosztikát.

Az MRI-vizsgálat az alábbi betegségekben *elsőnek választandó* képkalkotó eljárás:

- hátsó scalai laesiok (pl. agytörzsi elváltozások, cerebellaris laesiok, Arnold-Chiari malformatio),
- sella környéki folyamatokban (sella tumor),
- belső hallójárat (acusticus neurinoma), és a
- fehérállomány megbetegedéseiben, főként amelyek gyulladással (encephalitis), demyelinisatioval (SM), vagy a myelinisatio betegségeivel járnak,
- gerincvelő betegségeiben,
- stroke diagnosztikában,
- terápiarezisztens epilepsziákban corticalis abnormitasok, minor cerebralis elváltozások felderítésében.

Az MRI-vizsgálat a vizsgálat típusától és a berendezés képességeitől függően átlagosan 10–60 percen át tart, amely idő alatt a betegnek mozdulatlanul kell feküdni. A vizsgálat során pulzáló mágneses teret (hangos kattogó zajt hall a vizsgált beteg), valamint statikus nagy intenzitású mágneses teret (ezt a beteg nem érzi) egyaránt alkalmaznak.

MRI vizsgálatot tilos végezni az alábbi állapotokban:

- **Pacemakeres beteg,**
- **Intracraniális aneurysma klipp,**
- **Mágnesezhető idegen test a szemben vagy az agyban,**
- **Egyes intracraniális fémbeültetések és kardiális műbillentyűk.**

Minden egyes betegnél egyénileg kell mérlegelni az MRI-vizsgálat lehetséges kockázatát, illetve egyeseknél tilos a vizsgálat elvégzése, ezért feleslegesen ne kérjük, bizonytalan esetben előzetesen tájékozódjunk!

Az alkalmazott paramagnetikus kontrasztanyag (gadolinium – jódot nem tartalmaz) tumorok és gyulladással megbetegedések esetén növelheti a vizsgálat diagnosztikus értékét. Bár a kontrasztanyag alkalmazásának csak relatíve ritkán van szövődménye, egyes, súlyos veseproblémától szenvedő betegekben a gadolinium használata után potenciálisan fatális dermatopathia alakulhat ki (nefrogen fibrotisalo dermatopathia)!

Az idegrendszernek azokon a területein előnyös különösen az MRI alkalmazása a CT-vel szemben, ahol sok a csont artefactum lehetősége, elsősorban az agytörzs és a gerincvelő régiójában.

Az MRI alkalmazásának korlátait jelentik azok a helyzetek, amikor a beteg rosszul kooperál, ezért a tartós, vizsgálat alatti immobilizáció nem megoldható, vagy amikor akut vérzéskeresés az elsődleges cél (subarachnoidális vérzés). A szoftverek fejlődése és az alternáló pulzussequenciák fejlesztése valószínűleg a közeljövőben megoldja ezt a problémát.

A központi idegrendszer MRI vizsgálatának lehetőségei pontokban:

– **Epileptikus rohamok.** Az MRI a választandó vizsgálati módszer olyan betegeknek, akiknél életük első epileptikus rohamát követően a roham megelőzően nem szenvedtek fejsérülést. A három síkban történő vizsgálat jóval érzékenyebbé teszi az MRI-t a CT-nél a rohamot provokáló elváltozások kimutatásában, mind méretük, mind localisatiojuk vonatkozásában. A coronalis metszési síkok különösen érzékenyek a temporalis lebeny elváltozásainak kimutatásában. Arteriovenosus malformatiót, daganatokat, corticalis dysgenesist, szürkeállományi vándorlási zavart vagy mesialis temporalis sclerosist egyaránt azonosíthatunk az MRI-vel a rohamok hátterében.

– **Fejfájások.** Az MRI a választandó módszer azokban az esetekben, ahol az új kezdetű, vagy progresszív fejfájás hátterében a CT negatív, mivel képes kimutatni kisebb daganatokat is, illetve AVM-t, cerebrális vénás thrombosiszt, kis subduralis haematómát, aneurysmát vagy hydrocephalust is.

– **Stroke.** Az akut stroke vonatkozásában az elsőnek választandó módszer a koponya CT, elsősorban a vérzés kizárása miatt. Azonban a konvencionális MRI érzékenyebb a CT-nél (1) a subacut fázisban kis vérzés/bevérzés kimutatásában; (2) kis infarctus kimutatásában, különösen a tüneteket követő első 48 órában; (3) hátsó scalai infarctusok kimutatásában; (4) stroke-t utánzó, más pathológiai folyamatok azonosításában, pl. tumor; (5) sinus thrombosis azonosításában; (6) az új MRI technikák (DWI – diffusios súlyozású sequencia) már néhány perccel az ischaemia kezdetét követően jelezhetik a károsodás helyét.

– **Fejsérülés.** Egyelőre a CT az elsőnek választandó módszer a traumás beteg sürgősségi ellátása során extraaxiális vérömleny (sub- és epiduralis vérzés), acut agykárosodás keresése során, illetve az acut koponyatörés megítéléséhez (csontablakos felvételek). Az MRI-t a subacut fázisban alkalmazzák elsősorban kisebb contusiók vagy az agyállományon belüli nyíródásos sérülések vizsgálatához.

– **Demencia.** Az MRI hasznos vizsgálati módszer demens betegeknél, mivel a CT-nél érzékenyebb secunder demenciát okozó kóros állapotokra (tumorok, multiplex kis infarctusok, vérzések, vitamin hiányállapotok, fehérállományi betegségek, infectiók, Creutzfeldt-Jacob betegség). Primer demenciák esetében az új technikákkal lehetőség van az agyi atrophia quantitativ meghatározására is.

– **Sclerosis multiplex.** Az MRI hasznos eszköz az SM-ben észlelhető demyelinisatiós laesiók kimutatására. Ezek nagy része láthatatlan a CT képalkotás számára. Cerebralis érintettség klinikai tüneteinek hiányában (retrobulbaris neuritis, gerincvelői tünetek) is előfordulhatnak jellegzetes periventricularis MRI eltérések az SM-s betegek agyában, ezért hasznos a betegség térbeli és időbeli kiterjedésének megítélésében. Kontrasztanyag alkalmazásával a vizsgálat időpontjában aktív gyulladáshoz góccok is azonosíthatók, melyek befolyásolhatják a terápia megválasztását.

– **Gerinc és gerincvelő.** Az MRI a választandó képalkotó technika a gerincet és gerincvelőt érintő megbetegedésekben. Különösen érzékeny a primer intraspinalis tumorok, spinalis metastasisok, meningealis carcinomatosis, syringomyelia, hematomyelia, gyulladások és a porckorongot érintő elváltozások megítélésében.

– **Congenitális anomáliák.** Az MRI kiváló módszer fejlődési elváltozások kimutatásához, mint pl. Dandy–Walker-cysta, Arnold–Chiari-malformatio, corpus callosum agenesia. Nagyon finom részletek kimutatására képes a dysmorfhiás agyban (myelinisatiós zavarok, szürkeállományi elváltozások).

MÁGNESES REZONANCIA ANGIOGRÁFIA (MRA)

Az MR angiográfia egy olyan technika, amely nem invazívan képes ábrázolni az ereket. Az erekben detektált áramlási jelet rekonstruálják, ezáltal lehetővé válik az intra- és extracranialis erek vizsgálata.

Két fő változata van, a TOF (time of flight) és a fáziskontraszt MRA. A TOF esetében a mozdulatlan és mozgó szövetek jelamplitúdó-különbségeit érzékelik, míg a fáziskontraszt MRA során a mozdulatlan és mozgó szövetek jelének fáziskülönbségét detectálják.

Az MRA alkalmazása relatíve korlátozott, mivel a mozgási műtermékek lehetlenné tehetik a képalkotást és a turbulens áramlás is zavarja. Azonban egy hasznos kiegészítő módszer stenosisok megítéléséhez, nagy aneurysmák, AVM-k és az intracraniális sinusok és vénák betegségeinek vizsgálatához.

SPECT

A SPECT (*single photon emission computed tomography*) vizsgálat a nucleáris medicinában alkalmazott vizsgáló eljárás, amely gamma-sugarakat használ. Nagyon hasonlít a hagyományos scintigráphiához, azonban itt három dimenziós képalkotás történik, relatíve alacsony felbontásban. Az alaptécnika során gamma-sugarakat emittáló solubilis radioizotópot fecskendeznek a betegbe (pl. gallium), amely kémiai tulajdonsága miatt feldúsul a vizsgálni kívánt célszervben vagy szövetben. Sok esetben az aktív radioizotópot egy speciális radioligandhoz kapcsolják, amely jellegzetes kötődéssel bír a vizsgálni kívánt célszervhez, vagy szövethez, ezáltal a vizsgálati indikáció bővíthető. Az adott helyen feldúsuló, gamma-sugarakat emittáló radioizotóp gamma-kamerával detektálható, a sugárzás mértéke pedig kvantifikálható.

Az intravénás beadást követően az izotópok a helyi vérellátással (perfusio) arányosan oszlanak el az agyban. A csökkent vérellátású területeken aktivitáscsökkenés, a fokozott vérellátású területeken aktivitásnövekedés detectálható. Nem specifikus, ezáltal az etiológiára nem utal!

Leggyakoribb indikációk:

– *Cerebrovascularis* betegségek (korlátozott alkalmazás acut állapotokban, elsősorban stenosisok műtét előtti vizsgálatánál segítheti a perfusios viszonyok megítélését, a műtéti kiválasztást pl. acetazolamid-terheléssel kiegészítve).

– *Epilepsiában* az ictalis perfusiomérés az epileptogen góc azonosítását segítheti (roham alatt igen jelentős perfusionövekedés észlelhető).

– *Demenciákban* a perfusiocsökkenés mintázata jellegzetes lehet a demencia típusára (megbízhatósága korlátozott!).

– *Intracraniális térszűkítések* esetében a thallium izotóp segíthet elkülöníteni a necroticus területeket az aktív tumortól, ezáltal segítheti a biopsiás célterület megválasztását.

– Koponyán belüli, elsősorban *csontot érintő localis gyulladások* (osteomyelitis) azonosításában a gallium SPECT alkalmazható.

PET

A PET (*positron emissios tomographia*) során rövid életidejű szén, nitrogén, oxigén és fluor izotópot injectálnak a beteg vénás rendszerébe. Az izotóp kémiaiilag kötve van egy biológiailag aktív molekulához, a kettőt együtt tracernek nevezik. Bi-

zonyos várakozás után (FDG – kb. 1 óra) az aktív molekula koncentráldódik a vizsgálni kívánt szövetben. Ekkor fektetik a beteget a PET-scannerbe és kezdődik a tulajdonképpeni képképzés, amely során a PET-kamera detectálja az izotópból származó pozitron electronnal történő ütközése során keletkező (annihiláció) fotonokat.

A PET felbontása a SPECT-hez hasonlóan a CT-nél lényegesen rosszabb, azonban ez a szövetek funkcionális állapotáról is tájékoztat, nem csak egyszerű statikus képet jelenít meg. A PET-felvételek a post-processing során fusionálhatók hagyományos CT és MRI képekkel, így egyidejűleg tájékozódhatunk az anatómiai és funkcionális viszonyokról. Ebből adódóan a modern PET berendezések mindegyike integrálva van multi-detectoros CT scannerekkel (co-registratio). Ezekben a scannerekben a betegről hely/helyzetváltoztatás nélkül készül egyidejűleg PET- és CT-felvétel, ezért a legpontosabb regisztráció érhető el.

A PET alkalmazási területe a klinikai gyakorlatban:

- *tumorkutatás,*
- *tumorok terápiára adott reakciójának megítélése,*
- *tumor staging-ben, metastasis keresésben – tracer: fluorodesoxiglucose (FDG),*
- *nem tisztázott természetű központi idegrendszeri térszűkítések tipizálásában (tumor/nem tumor, tumor szövet/postirradiatos necrosis) – tracer: (methionin-PET, FDG-PET),*
- *dementiák esetén a diagnózis megerősítésében, amelyben a SPECT-nél lényegesen megbízhatóbb, azonban költségei miatt ezt jelenleg a társadalombiztosítás nem támogatja.*

IRODALOM

S. W. Atlas (editor). *Mri Of The Brain And Spine CD-ROM*. 3rd edition (2001). Lippincott Williams & Wilkins.

R. C. Griggs, R. J. Joynt. *Baker and Joynt's Clinical Neurology on CD-ROM*. Lippincott Williams & Wilkins 2003.

6. Extra- és intracraniális ultrahang

DR. CSAPÓ KRISZTINA

BEVEZETÉS

A Curie testvérek 1880-ban fedezték fel a piezoelektromos és a reciprok piezoelektromos effektust, ezzel az ultrahangok gerjesztésének és kimutatásának elvét. Az ultrahangot az 1940-es évek végén kezdték az orvostudományban terápiás, majd diagnosztikus célokra alkalmazni, az 1950-es évektől egyre több közlemény számolt be a különböző szakterületeken alkalmazott szonográfiai vizsgálatok eredményeiről.

A diagnosztikában használt ultrahang frekvenciatartomány általában 2–10 MHz közötti. A szöveteket elérve az ultrahang csillapodik, mely csillapítás a frekvencia függvénye. Minél magasabb az ultrahang frekvenciája, annál jobb a felbontóképessége, de kisebb a penetrációja. Felszínhez közel helyezkedő struktúrák vizsgálatához (pl. arteria carotisok) magas frekvenciát használunk, mélyebben lévő képlet vizsgálatához a frekvenciát csökkenteni kell.

A véráramlást mérő ultrahangos alkalmazások a Doppler-jelenséget használják fel. A Doppler-készülékeknek két fő típusa van, a folyamatos hullámú (CW) és a pulzushullámú készülékek (PW). A PW alkalmas a mintavételi mélység és a mintavételi hely méretének meghatározására. Az áramlási irányra érzékeny készülékek (directionális) alapbeállításként a detektor felé irányuló mozgáskor keletkező Doppler frekvencia közötti különbséget pozitív, a távolodó mozgáskor fellépőt negatív irányú Doppler jelként ábrázolja.

Bizonyos állapotokban a Doppler-görbe módosulhat anélkül, hogy az érben helyi eltérés lenne:

- idősebb kor,
- szívfrekvenciát befolyásoló állapotok: láz, anaemia, hyper- és hypothyreosis,
- aritmiás szív működés,
- aorta stenosis és insufficiencia,
- arterio-venosus malformatio,
- intracraniális spazmus,
- gyógyszeresen kiváltott vagy emelkedett CO₂-koncentráció miatti agyi értágulat.

AZ EXTRACRANIÁLIS EREK ULTRAHANGOS VIZSGÁLATA

A kétoldali arteria carotis rendszer (arteria carotis communis, arteria carotis interna és arteria carotis interna), és arteria vertebralisok vizsgálatának mindennapjainkban leggyakrabban használt módszere a Duplex-ultrahang. Ez egyrészt real-time (szürkeskálájú B mód) ábrázolja az ereket és környezetüket, másrészt Doppler-effektus segítségével a vér áramlását hallhatóvá (Doppler spektrum), illetve láthatóvá teszi (color Duplex). A nagyerek vizsgálatához jó minőségű ultrahang készülékre van szükség, a nagyerek megítéléséhez lineráris fejet (transzducert), általában 5–10 MHz közötti frekvenciatartományban használunk.

1. A vizsgálat indikációja:

- cerebrovascularis betegségek,
- fejfájás,
- centrális eredetre utaló szédülés,
- féloldali látászavar (amaurosis fugax, ischaemiás ophtalmopathia),
- supraaortikus erekben hallható zörej,
- két karon mért vérnyomás közötti különbség >20 Hgmm,
- érrendszeri rizikófaktorok (diabetes mellitus, hypertonia hypercholesterinaemia, dohányzás, pozitív családi anamnézis) jelenléte esetén szűrővizsgálat céljából – primer prevenció,
- stroke betegek követése – secunder prevenció,
- nagy műtéti beavatkozások előtt (pl.: coronaria bypass, szívbillentyűműtét),
- betegek követése ismert carotis stenosis, instabil plakkok esetén, érsebészeti vizsgálatokat követően.

2. A carotis rendszer vizsgálatának menete:

A beteg fekvő vagy félig ülő helyzetben van, a vizsgáló a beteg mellett vagy feje mögött helyezkedik el.

a) B-módban (szürkeskála, real-time) először kereszt, majd hosszszelvényben az arteria carotisok és az arteria vertebralisok proximális szakaszától a disztális vég felé követjük végig a vizsgált eret.

Elkülöníthető az arteria carotis externa és interna:

- az externa általában gracilisebb,
- az externának mellékágai vannak, és az arteria thyroidea superior általában jól látható (az arteria carotis internának nincs ága!),
- az arteria carotis externa spektruma pulzatilisebb, a végdiastole alacsonyabb,
- az arteria temporalis superficialis (arteria carotis externa végága) ismételt kompressziójával externa Doppler spektrumán oszcilláció jelenik meg.

Látható az erek lefutásának eltérése:

- kinking: az arteria visszakanyarodása vagy megtörése,
- coiling: az arteria teljesen körbefordul – általában áramlási zavart nem okoz.

Vizsgálható az ér kaliberének, lumenének eltérése:

- tágabb: anatómiai variáció (diffúz), aneurisma (lokális),
- szűkebb: hypoplasia (diffúz), occlusiótól disztálisan.

Mérhető az intima-media vastagság (IMT): a mérés a bifurcatiotól 1–3 cm-re proximálisan az arteria carotis communisnak a szondától távolabb eső falán történik. A vastagság az érfal echogénean ábrázolódó intima és az echoszegényen ábrázolódó media rétegének együttes vastagságát jelenti. Normálisan 0,4–0,8 mm közötti. Az IMT folyamatosan nő az életkorral.

A *plakk analízis* során, a teljes látótérbe hozható szakaszon minden körülírt fali felrakódás (plakk) megtekinthető és meghatározható azok lokalizációja, alakja, maximális vastagsága, felszíne, echogenitása és heterogenitása. A stroke rizikóját növeli az egyenetlen felszínű exulcerált plakkok, és az echolucens (echoszegény) sötét, vérhez hasonló denzitású plakkok, melyek zsírdús, oedemás haemorrhagiás plakkra vagy friss thrombusra utalnak.

b) A color Duplex-vizsgálat során a szögkorrekcióra (beeső ultrahang és a véráramlás egymással 60 fokos vagy annál kisebb szöget zárjon be) és a színek beállítására (a szonda felé irányuló áramlást általában pirossal, a szondától távolodó áramlást kék színre állítjuk be) figyelve kimutatható a B-mód képeken nehezen észrevehető echoszegény plakkok, a turbulens áramlásokat (pl.: excavált plakk felszínén), és a stenosis mértékét jelző áramlási zavarok.

A stenosis mértékének pontos megítélésére a color Duplex alkalmazása nélkülözhetetlen. Három módszer terjedt el a leggyakrabban:

1. diameter stenosis: a reziduális lumen viszonyítása az ér lumenének eredeti átmérőjéhez (ECST módszer) vagy a stenosistól distalis, ép lumen átmérőjéhez (NASCET módszer),
2. area stenosis (ritkán használt): keresztmetszeti vizsgálat: a legnagyobb stenosis helyén a reziduális terület viszonyítja az ér lumenének eredeti területéhez,
3. reziduális lumen átmérő: a legnagyobb stenosis helyén mérhető color jel szélessége.

Amennyiben egy *ér elzáródott (occlusio)*, az ér lumenében áramlás nem észlelhető, és időnként az occlusió csomópontban visszaáramlásnak megfelelő színátfordulás (fordított áramlás) figyelhető meg.

c) Doppler spektrum alkalmazásával az erekben mérhető sebesség nagysága dokumentálható, mely a color Duplex mód mellett az érszűkület mértékének megítélésében ad segítséget.

A vizsgálat során a csúcs systolés áramlási sebesség, a végdiastolés sebesség és az arteria carotis interna/carotis communis sebességének aránya alapján a stenosis mértéke meghatározható. Határnak a 120 cm/s systolés csúcssebességet tekintjük. 120 cm/s feletti sebességérték, figyelembe véve a B-mód és color Duplex-módot is, 50%-os stenosisra utal. Nem szabad elfelejteni azonban, hogy fiatal korban, hyperkinetikus keringés, érlefutási variációk (pl.: coiling) vagy ellenoldali arteria carotis interna occlusio esetében akár érszűkület nélkül is mérhetünk ennél magasabb sebességet.

d) Kompressziós tesztek: Az arteria carotis oclusió vagy subtotális oclusió felmerülése esetén az arteria ophtalmica teszt elvégzése javasolt. A periorbitalis erek (arteria supratrochlearis vagy arteria supraorbitalis) áramlása gyengül/megszűnik vagy az áramlás iránya megfordul, ha az arteria ophtalmica eredése alatt az arteria carotis internában súlyos stenosis vagy oclusio van. Kompressziós próbák segítségével, mely során az arteria carotis externa ágaira (arteria facialis, arteria temporalis superficialis) gyakorlunk nyomást az azonos és ellenoldalon, megállapítható a kollaterálisok részvétele a keringésben.

3. Az arteria vertebralis vizsgálata:

Célja az ér átmérőjének, stenosisának (occlusiójának) és az áramlás irányának vizsgálata, de az a. vertebralis nyaki szakaszának vizsgálata kevésbé megbízható, mint a carotisoké a környező kiserek és vénák zavaró hatása miatt. Az érátmérő variabilitása egészséges egyéneknben is magas, és a distális V3-szakasz is már csak korlátozottan vizsgálható.

A stenosis leggyakoribb helye az arteria subclaviából való eredés. Stenosis esetében a szűkület helyén megnő az áramlási sebesség, a $>100\text{cm/s}$ áramlási sebesség súlyos stenosisra utal. A vertebralis distalis szakaszán elhelyezkedő stenosisa illetve oclusioja nehezen különíthető el a hypoplasiától (érátmérő $< 2,5$ mm), aplasiától vagy a vertebralis dissectiotól. Amennyiben az arteria vertebralis jól látható, de benne áramlás nem detektálható, oclusióra utal. Direkt vagy indirekt ultrahangjelek alapján a 70%-nál nagyobb proximális szűkület kimutatására 71%-os szenzitivitást és 99%-os specificitást találtak (1).

Az arteria vertebralis dissectioja leggyakrabban a dura materen való áthaladás-kor, a V3-as szakaszon jön létre. Ennek vizsgálata extracraniális duplex módszerrel korlátozott, de az occipitalis csontablakon keresztül történő transcraniális színkódolt duplex ultrahangvizsgálat (TCCD) alkalmas lehet.

Ha az arteria vertebralisokban teljes vagy részleges áramlásmegfordulás látható, subclavian steal szindrómáról beszélünk. Inkomplett subclavian steal szindróma az arteria subclavia 70–80%-os stenosisa esetén alakul ki, az arteria vertebralisban mért Doppler-spektrum kétirányú áramlást ábrázol, és az érintett oldal karjának kb. 1-2 perces intenzív izommunka végzése során időnként komplett subclavian steal szindrómára utaló áramlási spektrum jelentkezik.

4. Az ultrahang-vizsgálat előnyei:

- nem invazív, biztonságos, gyors és ágy mellett elvégezhető,
- relatíve olcsó,
- az erek morfológiájáról és funkciójáról real time (valós idejű) adatokat ad longitudinális és transverzális síkban,
- magas szenzitivitású és specificitású súlyos carotis stenosisban (90–99%),
- új technikák (B-flow imaging és 3/4D leképezés) elérhetősége.

5. Az ultrahang-vizsgálat hátrányai:

- vizsgálófüggő,
- anatómiai variációk,
- mézárnyékok befolyásoló hatása,
- a stenosisok mértékének túlértékelése,
- standard kritériumok hiánya,
- kevésbé szenzitív a vertebralis erek patológiájának megítélésére,
- technikai kivitelezés akadályai: rövid vastag nyak, magas carotisosztlás, kanyargós erek, méz hangárnyék, tracheostoma, nem kooperáló beteg, korlátozott hanyattfekvés.

INTRACRANIÁLIS ULTRAHANG

1. Bevezetés

Néhány jól meghatározott pozícióból, megfelelő frekvenciájú pulzus Doppler ultrahanggal a Willis kör nagyerei transcraniálisan azonosíthatók. Ezeket a kiténtett pozíciókat akusztikus ablakoknak (csontablakoknak) nevezzük. Temporalis, suboccipitalis, tranorbitalis és submandibularis csontablakokat különböztetünk meg, mely a népesség közel 20%-ában, leggyakrabban az idős nőkben hiányzik.

A transcraniális Doppler (TCD) 2 MHz-es szondájával azonosítható az arteria carotis interna (C1-szakasz), az arteria cerebri media (M1-, M2-szakasz), az arteria cerebri anterior (A1-szakasz), az arteris cerebri posterior (P1-, P2-szakasz), az arteria basilaris és az arteria vertebralisok. A módszer során csak Doppler-spektrum látható, az erekről képi információt nem ad.

Az erek azonosításához a vizsgálati mélység, az áramlási irány, és sebességérték, a szonda pozíciója és az erek követhetőségének ismerete szükséges.

1. táblázat.

TCD során leggyakrabban vizsgált erek

| ÉR | AKUSZTIKUS ABLAK | MÉLYSÉG (mm) | SEBESSÉG (cm/s) | ÁRAMLÁS |
|------------------------------|------------------|--------------|-----------------|------------------------|
| art. cerebri media (MCA) | transtemporális | 40–60 | 70–90 | pozitív (szonda felé) |
| art. cerebri anterior (ACA) | transtemporális | 60–70 | 70–90 | negatív (szondától el) |
| art. cerebri posterior (PCA) | transtemporális | 60–70 | 30–50 | P1- P2-negatív |
| art. basilaris (BA) | suboccipitalis | 60–120 | 50–70 | negatív |

A TCD-vizsgálat során a leggyakrabban értékelt áramlási paraméter az átlagsebesség.

Az arteria cerebri media stenosisa akkor merül fel, ha az átlagsebesség >90 – 100 cm/s, vagy a két oldal közötti sebességkülönbség $>50\%$.

A vertebrobasilaris rendszer vizsgálata nehezebb, ha az arteria basilaris 70 – 100 mm között érdemi eltérés nélkül jól követhető, akkor occlusio kizárható. Arteria basilaris occlusio esetén az arteria vertebralisokban az áramlási sebesség csökken, az elzáródott arteria basilaris szakaszában nem detektálható áramlás, ettől distalisabban retrograd áramlás mérhető (arteria communicans posterioron keresztül telődik).

Az áramlási sebesség mellett figyelembe kell venni az érszakasz áramlási rezisztenciájára, ellenállására jellemző pulzatilitási indexet (PI) és rezisztencia indexet (RI).

A PI emelkedett intracraniális nyomásfokozódásban, agyhalál esetén, balkamra elégtelenségben, és csökkent AV malformatioban, súlyos fokú arteria carotis interna stenosisban, vasospasmus egyes eseteiben. A PI monitorozásával jól követhető az intracraniális nyomásfokozódás változása.

2. A transcraniális Doppler indikációi:

- acut stroke-ban, tüneteket nem magyarázó duplex ultrahang esetén,
- extracraniális stenosis, occlusio esetén az intracraniális collateralis keringés vizsgálata,
- subarachnoideális vérzés – vasospasmus monitorozása,
- vertebrobasilaris keringészavarban,
- intracraniális nyomásfokozódás,
- féltekei dominantia, erek rezervkapacitásának vizsgálata (breath-holding index),
- agyhalál megállapítása,
- paradox embolisatio kimutatása (PFO),
- embóliadetektálás,
- intraoperatív monitorozás,
- AVM vizsgálata,
- thrombolízis hatásosságának növelése.

3. Subarachnoideális vérzés, vasospasmus:

Masszív subarachnoideális vérzést követően a betegek 30 – 70% -ban kifejlődik a vasospasmus a Willis-kör nagyereiben. Általában a harmadik napon mutatható ki először, és egészen a második hét végéig tart. Ha az ötödik napig TCD-eltérés nincs, a vasospasmus kialakulásának esélye csekély.

Vasospasmus esetében az arteria cerebri mediában az áramlási átlagsebesség megnő, 120 cm/s feletti sebesség 50% -os keresztmetszet csökkenésre (enyhe) utal, 120 – 200 cm/s között kp. súlyos, 200 cm/s áramlási sebesség felett súlyos, 70% -ot meghaladó stenosis valószínű. 140 cm/s feletti sebesség már neurológiai tüneteket okoz és az ischaemiás stroke kialakulásának valószínűsége magas.

4. Funkcionális TCD-vizsgálatok:

A különböző stimulusok hatására létrejött véráramlási sebességváltozás monitorozását nevezzük funkcionális TCD-vizsgálatnak.

Leggyakrabban alkalmazott stimuláció az acetazolamid-teszt, apnoe-teszt, hyperventilláció, orthostaticus reakció, vizuális stimuláció és a funkcionális TCD-vizsgálatok közé sorolják az embóliadetektálást (mikroembólusok detektálása) is.

Segítségükkel vizsgálható az állandó agyi vérátáramlást fenntartó rezisztencia-erekben (prekapilláris arteriolák) vasodilatatív inger hatására kialakuló véráramlás-változás, azaz a cerebrovascularis reaktivitás és a rezervkapacitás.

Cerebralis vazoreaktivitás: $CVR = 100 \times (MCAV_{teszt} - MCAV_{nyug}) / MCAV_{nyug}$, ahol MCAV_{teszt} a vazoreaktív inger alkalmazása során mért áramlási átlagsebesség az arteria cerebri mediában, az MCAV_{nyug} a nyugalomban mért áramlási átlagsebesség az arteria cerebri mediában.

A vizsgálat jelentősége arteria carotis interna occlusiójában, hemodinamikai stroke-ban, carotis endarterectomia és szívműtét előtti állapotban van, mert valószínű, hogy a kimerült rezervkapacitású betegek stroke rizikója fokozódik.

Korábban acetazolamid intravénás beadását követően figyeltük az arteria cerebri mediában a véráramlási sebesség változását. Manapság nem invazív jellege miatt a breath-holding (légzés-visszatartás) tesztet alkalmazzuk, és a légzés-visszatartás során bekövetkező százalékos átlagsebesség-növekedést osztva azzal az idővel, ameddig a beteg képes visszatartani a lélegzetét, kapjuk az agyi véráramlási sebesség százalékos változását. Egészséges felnőttekben az agyi véráramlás-fokozódás 25–60% között van, súlyosan károsodott a cerebrovascularis rezervkapacitás, ha a stimulus hatására az arteria cerebri media áramlási sebessége nem haladja meg a nyugalmi érték 15%-át.

5. Embóliadetektálás:

Az ischaemiás stroke-ok kb. fele embóliás eredetű. Leggyakrabban a szívből vagy az arteria carotisokból származik. TCD segítségével a klinikai tüneteket nem okozó mikroembólusok monitorozása lehetséges, mert a mikroembólus elhaladása átmenetileg ultrahang-teljesítménynövekedést okoz és a Doppler-spektrumon belül mindig úgynevezett magas jelintenzitású szignálként (HITS) jelennek meg. A jel intenzitását befolyásolhatja az embólus összetétele: például gáz vagy szilárd halmazállapot.

Indikációja:

- fiatalkori stroke,
- súlyos carotis szűkület (>50%),
- szívbetegségek:
 - műbillentyű,
 - pitvarfibrilláció,
 - nyitott foramen ovale (PFO),
- endovascularis beavatkozások (angiographia) során,
- intraoperatív monitorozás (carotis- és szívűtét).

A vizsgálat nemcsak az embólusok diagnosztizálására szolgál, hanem a terápia hatékonysága is kiválóan monitorozható!

6. Transcraniális színekódolt duplex ultrahang (TCCD):

a) Intracraniális erek

Az intracraniális erek vizsgálatában egyre növekvő teret hódít a transcraniális színekódolt ultrahang, a TCCD. Modern, csúcskategóriás ultrahang-gépek és megfelelő szonda (1,75–3,5 MHz) segítségével, a TCD vizsgálatall ellentétben, nemcsak Doppler-spektrum vehető fel az erekről, hanem láthatóvá tehetőek a Willis-kör erei és az agyi parenchyma. Az erek vizualizálásával és a szögkorrekció lehetőségével az áramlásmérés és a stenosis lokalizációja pontosabban mérhető.

A vizsgált betegek kb. 20%-a rossz csontablakkal rendelkezik, ezért ezekben az esetekben intravénásan beadott kontrasztanyaggal növelhető a Doppler-jel. A biztonságos kontrasztanyag magas stabilitású, 10 µm-nél kisebb mikrobuborékokat tartalmaz, melyek átjutva a szíven és a tüdő mikropillárisain, emelik a Doppler-jelet, ezáltal több érszegmenst és hosszabb lumenrészleteket tesznek láthatóvá (2). Kontrasztanyag TCCD-vel a klinikailag jelentős erek kimutatása 70%-ról 90% felé nő. Az ultrahangvizsgálat szenzitivitása az a. cerebri media angiográfiával igazolt elzáródásának kimutatására körülbelül 90%, kontrasztanyag mellett megbízhatósága az intracraniális erek elzáródásának kimutatására hasonló az MRA-hoz.

b) Agyvérzés

Transcraniális színekódolt duplex ultrahang 88%-os szenzitivitású és 96%-os specificitású az 1 cm-nél nagyobb, supratentoriálisan elhelyezkedő intracerebrális vérzések diagnosztikájában, melyek élesen demarkálódott hyperechogén területként ábrázolódnak.

Nehézségbe ütközik viszont a kortikálisan elhelyezkedő és 1 cm alatti vérzések, a haemorrhagiás transzformációk és agyi tumorok megítélése és egymástól való differenciálása.

A vizsgálmódszer alkalmazható subarachnoideális vérzés vagy kamrai vérzések ábrázolására, de az intracraniális vérzések diagnosztikájának elsődleges módszere továbbra is a CT-vizsgálat marad.

c) Parenchyma

A transcraniális színekódolt duplex ultrahanggal ábrázolhatók a középagyi struktúrák és a basalis ganglionok. A substantia nigra növekedett echogenitása figyelhető meg Parkinson-betegekben, a Raphe-magvak csökkent echogenitása a depresszió előrejelzője lehet. Összefüggést találtak a hyperechogen nucleus caudatus és a gyógyszer indukálta psychosis, illetve a frontalis kamraszarv 20 mm-t meghaladó dilatációja és a demencia között (3).

Meghatározhatók továbbá a kamrák pozíciója és a kamrák átmérője, így ábrázolhatóvá válnak a tágult vagy dislokált agykamrák.

d)Thrombolízis

A 2 MHz-es transcraniális Doppler alkalmas a thrombolízis során alkalmazott szöveti plazminogén aktivátor aktivitásának fokozására. A CLOTBUST klinikai vizsgálatban 2 órával a thrombolízis megkezdése után az ultrahanggal kombinált kezelés a betegek 25%-ban eredményezett teljes rekanalizációt, a csak szöveti plazminogén aktivátorral kezelt 8%-kal szemben és a stroke utáni három hónapos kimenetel is 13%-kal több beteg esetén bizonyult jobbnak. A spontán vagy thrombolízis következtében rekanalizálódott erek monitorozására mind a transcraniális Doppler-vizsgálat, mind a transcraniális színkódolt duplex ultrahangvizsgálat alkalmas (4).

A jövőben az ultrahanggal kombinált thrombolízist a mikrobuborékok tovább erősíthetik a thrombus mechanikai felőrlésén vagy akár lízist elősegítő gyógyszerek szállításán keresztül.

Ultrahanggal kombinált thrombolízis megkezdését követő 2 órával, kontrasztanyag alkalmazásával 55%-os rekanalizáció, kontrasztanyag nélkül 38%-os rekanalizációt tudtak elérni (5).

A kontrasztos ultrahangtechnikákat egyre szélesebb körben alkalmazzák belszeri, elsősorban májtumorok angiogenezisének, illetve az angiogenezis ellen irányuló onkoterápiák korai hatásának vizsgálatára és követésére. Az angiogenezis ellen irányuló terápiák korai fázisában ugyanis még nem történik változás a tumor térfogatában, de a terápia következtében kialakuló necrosis és a korai mikrovascularis változások jól kimutathatók a kontrasztos ultrahanggal (6).

A fejlődő ultrahang-modalitások nélkülözhetetlenek a cerebrovascularis betegek diagnosztikájában, követésében és terápiájában. Gyorsaságuk, biztonságosságuk és ágy melletti alkalmazhatóságuk lehetővé teszi használatukat akut esetekben, és jó szakember kezében akár egyéb képalkotó vizsgálatok helyettesítésére is szolgálhat.

IRODALOM

- De Bray J., Pasco A., Tranquart F., Papon X., Alecu C., Giraudeau B., et al. *Accuracy of color-Doppler in the quantification of proximal vertebral artery stenoses.* Cerebrovasc Dis 2001;11:335–40.
- Dirk W. Droste. *Clinical Utility of Contrast-Enhanced Ultrasound in Neurosonology Eur Neurol* 2008;59(suppl 1):2–8
- Walter U., Skoloudík D., Berg D. *Transcranial sonography findings related to non-motor features of Parkinson's disease.* J Neurol Sci. 2010 Feb 15;289(1–2):123–7.
- Andrei V. Alexandrov. *Ultrasound enhanced thrombolysis for stroke.* 2005 International Stroke Society International Journal of Stroke Vol 1, February 2006, 26–29.

Molina C. A., Ribo M., Arenillas J. et al. *Microbubbles administration accelerates clot lysis during continuous 2MHz ultrasound monitoring in stroke patients treated with intravenous tPA*. *Stroke* 2005; 36:419.

Lamuraglia M., Bridal S. L., Santin M., Izzi G., Rixe O., Paradiso A., Lucidarme O. *Clinical relevance of contrast-enhanced ultrasound in monitoring anti-angiogenic therapy of cancer: current status and perspectives*. *Crit Rev Oncol Hematol*. 2010 Mar;73(3):202–12.

DUPRESS

7. Izombiopszia

DR. BOCZÁN JUDIT

Proximális túlsúlyú, napszaki ingadozást nem mutató (ebben az esetben először myasthenia gravist kell kizárni) izomfáradékonyság, -gyengeség, -görcsök, -fájdalom háttérében myositis, myopathia vagy izomdystrophia állhat. A beteg kora, pozitív vagy negatív családi anamnesise, a fizikális vizsgálat során észlelt eltérések (paresis, esetenként atrophia vagy nyomásérzékenység) valószínűsíthetik fenti kórállapotok valamelyikét. Izombetegség gyanúja esetén elengedhetetlen az izmok EMG- (electromyographiás) vizsgálata, valamint a szérum CK-, LDH-, GOT-, GPT-értékeinek meghatározása. Metabolikus vagy endocrin myopatha gyanúja esetén a szérum elektrolitok, laktát-, pyruvát-, ammóniaszintjét, valamint a pajzsmirigyfűnctiót is vizsgálni kell, myositis gyanúja esetén pedig We, CRP és immunológiai irányú laborvizsgálatok történnek. Amennyiben az adatok izombetegség mellett szólnak, izombiopszia végzésére van szükség a pontos etiológia tisztázása céljából.

Az izombiopszia végzése egynapos sebészeti beavatkozás keretében valósul meg, a beavatkozás időtartama kb. 20-30 perc. A bőr és subcutan zsírszövet lokális anestheticummal történő érzéstelenítése után a vizsgálat céljára kiválasztott izomból egy kb. 1 cm³-es szövetdarab kerül eltávolításra. Az artefactumok elkerülése érdekében a vizsgálandó izommintába tilos analgeticumot fecskendezni, ezért az izomminta kimetszése rövid kellemetlenséggel járhat. Az izomminta kivétele az izom funkciójában nem okoz maradandó károsodást.

Az izombiopszia helyének kiválasztása:

- chronicus betegség esetén: közepes fokban gyenge izomból,
- acut betegség esetén: közepes vagy súlyos fokban gyenge izomból célszerű mintát venni,
- leggyakrabban: m. deltoideus, m. biceps brachii, m. quadriceps femoris (vastus lateralis), m. tibialis anterior,
- bizonyos esetekben MRI-vizsgálat segíthet a kiválasztásban.

A minta kezelése:

- Mintavételre alkalmatlan az izom, ha 6 héten belül EMG-vel vizsgálták, trauma érte, intramuscularis injectio helye volt.
- A kivett izmot steril gézbe csavarva néhány percen át lehet tárolni. Mielőbb fagyasztva fixálás javasolt folyékony nitrogénben hűtött izopentánban (kb. -160 °C). A fagyasztott minta -80 °C-on akár évekig tárolható. A szövetminta egy

darabját 4%-os glutaraldehydben fixálják és műgyantába ágyazzák félvékony és elektronmikroszkópos vizsgálatok végzése céljából.

A biopszia vizsgálata:

- *Hisztokémiai festések:* hematoxilinnal és eozinnal végzett festés szolgál az általános morfológia leírására, a további vizsgálatok szubcelluláris struktúrákról adnak részletesebb információt (módosított Gömötri trikróm – szarkoplazmatikus reticulum és mitokondriumok, Oli red O – zsír, PAS – glikogén, savanyú foszfátáz – lizoszomák).
- *Hisztokémiai reakciók:* ATP-áz festés – rosttípusok elkülönítésére (1, 2A és 2B), NADH-TR-mitokondriumok, Szukcinátdehidrogenáz (SDH) – mitokondriumok, Citokróm oxidáz (COX) – mitokondriumok, foszforiláz – szarkoplazmatikus reticulum.
- *Immunhisztokémia:* izomdystrophiák gyanúja esetén a betegségért felelős gén által kódolt fehérjét festik antitestek segítségével (pl. dystrophin, sarcoglycanok, desmin, dysferlin, caveolin, utrophin, emerin).
- *Félvékony metszetek:* 1 µm vastagok, fénymikroszkóppal vizsgálандók, az izomban elhelyezkedő kapillárisokról, intermyofibrillaris és citoplazmikus testekről ad információt.
- *Eletronmikroszkópia:* ritkán végzik, a mitokondriumok, szarkomerek részletesebb vizsgálatát teszi lehetővé.

A szövettani metszetek értékelése során az alábbi részleteket kell figyelembe venni:

- Izomrostok mérete, rostátmérő variabilitás,
- Alak: kerek vagy szögletes,
- Rostok típusa: csoportosulás, valamely rosttípus dominanciája,
- Rostnecrosis,
- Myofibrillaris anomáliák (pl. vacuolák, magok abnormális eloszlása, inclusio testek, felhalmozódó anyagok – glicogén, lipid, mitokondriumok),
- Gyulladásos sejtek és azok típusa,
- Kötőszövet aránya.

Fentiek alapján eldönthető, hogy neurogen vagy myogen károsodással állunk-e szemben, van-e az izomban gyulladás (myositis), necrosis (dystrophiák, myositis súlyos formái, súlyos metabolikus myopathiák), a kép inkább izomdystrophiának vagy myopathiának felel-e meg, neurogén folyamatok esetén az ideg mely szakaszán valószínű a károsodás (motoneuron, gyök vagy periphéria).

IDEGBIOPSZIÁK

A polyneuropathiák átvizsgálása során az ENG-vizsgálat elvégzése után az etiológia felderítésére részletes laborvizsgálatokat kell végezni. Azon esetekben, amikor a tünetek aszimmetrikusak, a fizikális vizsgálat és az ENG is leginkább mononeuropathia multiplex mellett szól és a laborvizsgálatok nem szolgálnak kellő magyarázattal, idegbiopszia végzése javasolt.

Az idegbiopsziák leggyakoribb helye a n. suralis. Mivel ez az ideg tisztán sensoros rostokat tartalmaz, a beavatkozás következtében nem alakul ki paresis. Az ideg által ellátott bőrterületen azonban a betegek egy részénél hosszú távon zsibbadás, érzéketlenség maradhat vissza, ezért idegbiopsziára csak nagyon indokolt esetben kerül sor. A suralis biopsziákat többnyire idegsebészek végzik lokális anaesthesiában, az idegből egy fél henger alakú, kb. 1 cm hosszúságú részt távolítanak el. A kivett szövetből ún. félvékony metszetek készülnek, melyeket fénymikroszkóppal értékelnek neuropathológiában jártas neurológusok vagy pathológusok. Ritkán megfelelő beágyazás után elektronmikroszkópos vizsgálat is történik. Extrém ritkán, kizárólag a motoros idegeket érintő, egyéb módon nem osztályozható betegségek esetén a n. radialis superficialis rostjaiból vagy az alsó végtagon a m. extensor digitorum brevist innerváló motoros rostokból is vehető minta.

A suralis biopszia elvégzése elsősorban a vasculitishoz társuló mononeuritis multiplex diagnosztikájában nyújt nagy segítséget: a vasa nervorumot ilyenkor mononuclearis sejtek infiltrálják. Emellett amyloidosis, sarcoidosis, különböző tárolási betegségek következtében kialakuló polyneuropathia (Fabry, Krabbe, metachromasiás leukodystrophia), lepra diagnosztikájában is informatív az idegek szövettani vizsgálata.

Régebben bizonyos hereditær neuropathiák (pl. hereditær, nyomás érzékeny polyneuropathia (hereditary neuropathy with liability to Pressure Palsies – HNPP) és chronicus, inflammatoricus, demyelinisatiós típusú polyneuropathia (CIDP) diagnosztikájában is alkalmaztak suralis biopsziát, napjainkban genetikai és szerológiai vizsgálatok alapján ezek a betegségek azonosíthatóak.

AGYBIOPSZIÁK

Képzalkodó vizsgálatokkal nem tisztázható jellegű koponyaűri térfoglalások esetén a betegség azonosítása érdekében agybiopszia végzésére lehet szükség. Különösen igaz ez akkor, ha a folyamat úgynevezett elokvens (kiemelt fontossággal bíró, esetleges műtét esetén súlyos maradványtüneteket okozó) agyterületeket érint.

A biopszia segíthet a gliómák, primer intracerebralis lymphomák, agytályogok és bizonyos opportunistá fertőzések elkülönítésében, melyek megjelenése CT-n, MR-en hasonló lehet. Malignus folyamatok mellett a fejfájással, neurológiai góctünetekkel járó ritka, primer intracerebralis vasculitis diagnózisát a nem domináns félteke temporalis lebenyéből vett, leptomeningealis ereket is tartalmazó agybiopszia erősítheti meg, amennyiben az MR, MR-angio nem informatív. A progresszív dementiá-

val, myoclonusokkal, ataxiával járó Creutzfeldt–Jakob-betegség esetén biztos diagnózist előben a biopsziával eltávolított agyszöveten végzett, prionellenes antitesttel végzett immunhisztokémiai vizsgálat adhat. Az általában immunszupprimált betegekben kialakuló, kognitív zavarokkal, személyiségváltozással, neurológiai gócjelekkel, dementiával járó progresszív multifocalis leukoencephalopathia esetén az agy szövettani vizsgálatával az oligodendroglia-sejtek magjában fénymikroszkóppal látható zárványtestek diagnosztikus értékűek.

IRODALOM

Molnár Mária Judit, George Karpati: *Izombetegségek alapjai és modern szemlélete*. Springer Tudományos Kiadó Kft., 2001 ISBN: 963 699 141 3.

8. Speciális laborvizsgálatok, hormonvizsgálatok, molekulárgenetikai módszerek, onconeuronális markerek

DR. ZSUGA J.

SPECIÁLIS LABORVIZSGÁLATOK

Több neurológiai betegség gondozásában kap szerepet a gyógyszerek terápiás szintjének monitorozása. A terápiás tartomány kijelöli azt a szérumkoncentrációt, amelyen belül átlagos viszonyok között megfelelő hatékonyság várható toxikus tünetek jelentkezése nélkül.

A vizsgálat értékelésének fontos eleme a vérvétel időzítése. Új szer beállításakor a vizsgálatot a stabil állapot (ún. steady state) elérése után kell elvégezni. Nem kellő gyógyszerhatás esetén a vérvételt a várható minimum idejére kell időzíteni (a reggeli gyógyszerbevétel előtti idő). Ha toxikus mellékhatásra van gyanú, akkor a vérvételt a várható csúcsidőben kell időzíteni (gyógyszerbevétel után, a maximális szérumkoncentráció kialakulásához szükséges idő múlva).

A vizsgálat indikációi:

1. Abszolút indikációk: gyógyszer toxicitásra utaló panaszok és tünetek, gyógyszerinterakciók gyanúja, biológiai változások (kor, testméret, terhesség, stb.) alkalmazásával dózis korrekcióhoz.

2. Relatív indikációk: egyensúlyi állapot vérszinttükrének megállapítása, elégtelen hatás okának tisztázása, dózis-, illetve gyógyszerváltoztatások követése, pszichopatológiai tünetek és kognitív deficit jelentkezése, compliance ellenőrzése.

A gyógyszer szint-monitorozás egyik leggyakoribb területe az antiepileptikus kezelés. A rutin laboratóriumi gyakorlatban a carbamazepin és a valproát vérszintjének monitorozására van lehetőség. A carbamazepin terápiás tartománya 4–10 mg/L, a vizsgálatot natív vérből végzik. A valproát terápiás tartománya 40–100 mg/L, a vizsgálatot szintén natív vérből végzik.

Egy másik jelentős terület az orális antikoagulánsok (warfarin, acenokumarol) vérszintjének monitorozása. Cél az INR szakmaspecifikus irányelvek által definiált tartományában tartása (pl. mechanikus műbillentyű esetén a cél INR: 2,5 és 3,5 között, biológiai műbillentyű, krónikus pitvarfibrilláció kezelése esetén 2 és 3 között van). Az orális antikoagulánsok adagolása minden esetben individuális INR-szint beállítást, illetve kontrollt igényel.

Kettő alatti INR-érték esetén az alkalmazott kezelés nem éri el a terápiás hatékonyságot, 4 feletti esetében azonban fokozott a vérzés kockázata. Fontos a beteg figyelmét felhívni arra, hogy orális antikoaguláns kezelés alatt fokozottan védje magát a különböző traumáktól.

Fontos megjegyezni továbbá, hogy

– az *acenokumarol* hatását számos gyógyszer fokozhatja: amiodaron, anabolikus szteroidok, anilin származékok (fenacetin stb.), aszpirin/salicilátok, azapropazon, cimetidin, kloroquin, klorpromazin, klofibrát, kolkicin, danazol, dextrán, eritromicin, etakrinsav, e-vitamin, flukonazol, glukagon, indometacin, itrakonazol, ketokonazol, metronidazol, mikonazol, nalidixsav, naproxen, penicillin, fenilbutazon, piroxikam, kinidin, kinin, szulfipirazon, szulfonamidok, tamoxifen, tetraciklin, tiroidhormonok;

– és számos gyógyszer csökkentheti: karbamazepin, kolesztiramin, kortikoszteroidok, fogamzásgátlók, ginseng, glutetimid, haloperidol, K-vitamin, ösztrogének, metformin, tiazid diuretikumok, fenitoin, rifampicin, spironolakton, barbiturátok.

Emellett az orális antikoagulánsok hatását számos étel is csökkenti, így az alma, az étolaj, a gomba, a narancs, a répa, a vaj, a zöldbab, az avokádó, a brokkoli, az eper, a káposzta, a karfiol, a máj, a málna, a paprika, a paradicsom, a saláta, a spárga, a spenót, a tojás, a zöld tea.

HORMONVIZSGÁLATOK

A hormonvizsgálatok közül a legjelentősebb a pajzsmirigyhormonok vizsgálata. Napjainkra egyértelművé vált, hogy a pajzsmirigyhormonok alapvető szerepet játszanak a felnőtt agy és a perifériás idegrendszer normális működésében. Ennek tükrében nem meglepő, hogy mind hypo-, mind hyperthyreosis neurológiai tünetek képében is jelentkezhet.

Hypothyreosis

A hypothyreosis a leggyakoribb hormondeficit, laboratóriumi vizsgálatokkal könnyen diagnosztizálható kórkép, fontos kizárni jelenlétét időskorban. A leggyakoribb szerzett forma az autoimmun Hashimoto-thyroiditis. A felnőttkori forma lapangva alakul ki, akár a diagnózist évekkkel megelőzheti a fáradékonyság, letargia, bizonytalan izomfájdalmak, hypothermia, hideg-intolerancia és az ínreflexek relaxációs idejének megnyúlása. A már manifeszt hypothyreosisban csaknem minden ismert pszichiátriai tünetegyüttes megjelenhet, de leggyakrabban a demenciát és depressziót észleljük. Az életkor előrehaladtával a pajzsmirigy-hormonháztartásban bekövetkező változások miatt az idősebbek érzékenyebbek a hypothyreosis hatásaira is, így érhető, hogy már a szubklinikus forma is jelentősen emeli a depresszió kockázatát. Hatvan év fölött mind a depresszió, mind a hypothyreosis előfordulása nő, gyakran az idős kori depresszió az antidepresszánsokra rosszul reagál, azonban L-thyroxin adásával jelentős javulás érhető el.

Gondoljunk hypothyreosisra, ha idősödő betegünknel megjelennek a fáradtság, a letargia, az indítékszegénység jelei, jelentősen meglassul a psychomotilitása.

Cerebrovasculáris szövődményekre való hajlam

A hypothyreosis okozta neurológiai tünetek hátterében a pajzsmirigyhormon hiányának következtében fokozódó atherosclerotikus elváltozások is megjelenhetnek.

Hypothyreosisban megjelenik a hyperlipidaemiára, hypercoagulabilitásra való hajlam, romlik az endothelfüggő vasodilatatio. Megfelelő hormonszubsztitúciós kezeléssel ezek a hatások visszafordíthatók.

Kisagyi tünetek

Tekintettel arra, hogy a pajzsmirigyhormonok jelentős szerepet játszanak a cerebellaris neuronok fejlődésében (modulálják a specifikus növekedési faktor transzkripcióját, szabályozva az cerebelláris sejtek maturációját, emellett más géneket is szabályoz), kisagyi tünetek, elsősorban ataxia háttérben is gondolni kell a pajzsmirigy alulműködésére.

Perifériás tünetek

Hypothyreosis egyik gyakori kísérőtünete a paraesthesia, mely háttérben szimmetrikus, disztális túlsúlyú szenzoros polyneuropathia állhat. Ennek háttérben szövettanilag axondegenerációt mutattak ki. A polyneuropathia egyébként ritkán súlyos. Igen gyakori továbbá a carpalis alagút szindróma kialakulása, a myxoedemás szövetek helyezik nyomás alá az ideget. A hormonpótlás általában 3 hónap alatt gyógyulást eredményez, így a sebészi kezeléssel mindenképpen érdemes várni.

Az izomzat részéről leggyakoribb tünet a myalgia, a myoedema (az izom megütése maradandó duzzanatot vált ki), az izomgörcsök és az izomgyengeség megjelenése, melyek elsősorban a proximálisak, azaz a medence és vállöv izomzatát érintik. Igen ritkán, de előfordul rhabdomyolysis.

Hyperthyreosis

A betegség oka a keringésben megemelkedett pajzsmirigyhormonok szintje. Az esetek háttérben leggyakrabban (65–75%) az autoimmun Graves-Basedow kór áll, ebben a kórképben autoantitestek fokozzák a pajzsmirigy növekedését és hormontermelését.

Csaknem minden hypertyreosisban szenvedő betegnél jelentkeznek enyhe-közepes neurológiai és pszichiátriai eltérések. Gyakori a fokozott ingerlékenység, a hypervigilitás, a finom hullámú kéztremor, a nyugtalan láb szindróma kialakulása, az izgatottság, a szorongásra való hajlam, az emocionális labilitás, az alvászavar, a fáradékonyság, a koncentrálóképeség csökkenése, a kognitív funkciók gyengülése.

Apátiás thyreotoxicosis

Ritka kórkép, és a klinikai kép emlékeztet hypothyreosisra. Leggyakrabban idősebb nőknél jelentkezik, sokszor a betegeknél korábban nem diagnosztizálták a hyperthyreosist. A betegnél megjelenhet pszichomotoros meglassultság, letargia, közöny, fásultság, depresszív hangulat. A kórképet kiegészítheti a proximális izmok (vállöv és medenceöv izmainak) nagyfokú gyengesége.

Gyakori a súlyvesztés, a thyreotoxicosis szokásos tünetei azonban nincsenek jelen, a tekintet fáradt, megviselt. A beteg figyelmeztető tünetek nélkül fokozatosan kómába kerülhetnek.

Hyperthyreotikus demencia

A pajzsmirigy túlműködését is kísérheti demencia, erre azonban ritkábban szoktak gondolni, mint hypothyreosisban. A kórkép pontos diagnosztizálásának jelentő-

sége az, hogy összetéveszthető az Alzheimer-kórral, azonban a demencia ezen formája kezelhető (bár az objektív kognitív és viselkedészavar a kezelést követően is megmaradhat).

Egyéb központi idegrendszeri tünetek

A gyors és progresszív lefolyású hyperthyreosist kísérheti akut konfúzió, valamint kialakulhatnak fokális és/vagy generalizált epilepsziás rohamok is. Epilepsziás betegeknél a pajzsmirigy megbetegedése esetén sűrűsödhetnek a rohamok, és kialakulhat akár status epilepticus is. Izolált tünetként átmenetileg megjelenhetnek pyramisjelek, észlelhető lehet spasticitás, vagy hyperreflexia is. Ezek a tünetek a hormonszint rendezését követően reverzibilisek.

Myopathia

Középkorú, elsősorban férfiak esetén jelentkező myopathia esetén is gondolni kell a pajzsmirigy túlműködésére. A vázizomzat progresszív gyengesége és atrophija a medenceövi izomzatban a legkifejezettebb (Basedow-paraplegia), a vizeletkreatin kissé emelkedett lehet, de ez nem korrelál az izomgyengeséggel. Az izomenzimek a vérben nem emelkednek, sőt kissé csökkenhetnek (szemben a hypothyreotikus eredetű myopathiával, ahol a CK emelkedett). Az EMG normális. Az izmok megduzzadása a külső szemizmok gyengeségét idézheti elő, biopszia során degenerált rostok mellett lymphocytás, monocytás és zsírszövetes infiltráció látható. A külső szemizmok megduzzadása az orbiat csúcsában a nervus opticus ischaemiás lézióját idézheti elő.

Myasthenia gravis

Hyper- és hypothyreosisban egyaránt előfordulhat ez a tipikus autoimmun kórkép. A myastheniások 5%-ánál írnak le hyperthyreosist, és a hyperthyreotikusok között a myasthenia 20–30-szor gyakoribb, mint az átlagos normál populációban.

Polyneuropathia

A motoros rostokat érintő demyelinisatiós alsóvégtagi túlsúlyú polyneuropathia esetén is meg kell vizsgálni a pajzsmirigy működését, mivel hyperthyreosisban előfordulhat ez a kórkép.

MOLEKULÁRGENETIKAI MÓDSZEREK

A terápiás gyakorlatban sok éven keresztül élt az „egy gyógyszer megfelel mindenki igényeinek” paradigma, de a trendek eltolódni látszanak a „megfelelő gyógyszer, a megfelelő időben, a megfelelő betegnek” megközelítés irányába, azaz a személyre szabott gyógyszerelés irányába. Az ún. biomarkerek vélhetőleg kritikus szerepet fognak betölteni a személyre szabott gyógyszerelés területén, egyre szélesebb klinikai és terápiás kört kihasználva maguknak. Az eltérő biomarker forrásokból származó információk kombinálása mind fontosabb a betegek szempontjából. A biomarkerek alkalmazása lehetővé teszi azon betegek azonosítását, akik vélhetőleg nem fognak reagálni a gyógyszerre, vagy akiknél nem kívánt mellékhatás alakulhat

ki. Ennek háttérében az áll, hogy a népesség különböző csoportjai genetikailag meghatározott okok miatt eltérően reagálnak az adott kezelésekre. Biomarkerek diagnosztikai alkalmazásával mind a nem kívánt mellékhatások, mind a gyógyszerekkel szembeni gyenge válaszkészség kimutathatóvá válik. Az új biomarkerek felfedezésében és a betegségek patomechanizmusának feltárásában központi szerepet játszanak a biobankok és a hozzájuk kapcsolódó epidemiológiai vizsgálatok. 2007-ben a Magyar Klinikai Neurogenetikai Társaság létrehozott egy biobankot NEPSYBANK néven, melynek tagja a négy magyar orvostudományi egyetem valamennyi neurológiai és pszichiátriai klinikája. A klinikák a különböző neurológiai és pszichiátriai betegségekben (pl. szkizofréniában) szenvedő betegeket mintáit gyűjtik.

ONCONEURÁLIS MARKEREK

Az onconeurális markerek a paraneoplasziás neurológiai betegségek korai diagnosztizálásában játszanak jelentős szerepet. A paraneoplasziás betegség létrejöhet a szervezet bármely szervében, illetve szövetében; létrejöhet távol a primer daganattól vagy metastasistól. A paraneoplasziás betegségek kialakulásában egyfelől szerepet játszanak a daganat által termelt autokrin és parakrin biológiai mediátorok, hormonok, peptidek, citokinek, másfelől az immunrendszer kóros aktiválása is. Ezek korai felismerése lehetőséget ad a tünetet még nem okozó daganat mielőbbi felismerésére. Mivel paraneoplasziás etiológia számos olyan neurológiai megbetegedés (pl. polyneuropathiák, motoneuron betegség, demenciák, cerebellaris ataxiák, egyes epilepsziák) háttérében állhat, melyeknek genetikai, metabolikus, gyulladásos vagy toxikus eredete is lehetséges, az adott betegség kiváltó okának megismerése kulcsfontosságú a megfelelő, személyre szabott kezelés megválasztásának szempontjából.

A paraneoplasziás neurológiai megbetegedések is szisztémás daganatos betegségekhez társulnak, gyakran hónapokkal, évekkel a daganat diagnosztizálása előtt jelennek meg. A folyamat háttérében az okkult tumor által expresszált, úgynevezett onconeurális fehérjék elleni autoimmun reakció áll. A széteső daganatsejteket fagocitálják az antigénprezentáló sejtek, majd a nyirokcsomókba vándorolva ezek aktiválják a specifikus CD4 + és CD8 + T-limfocitákat, illetve a B-sejteket. A B-sejtekből kialakuló plazmasejtek termelik a tumorantigén-ellenes specifikus antitesteket. Emellett a citotoxikus CD8 + T-sejtek is daganatellenes hatást fejtenek ki.

Az onconeurális fehérje azonban a daganat mellett az idegrendszerben is jelen van, és ezen neuronális szerkezeti elemek ellen irányuló immunválasz vezet a neurológiai tünetek kialakulásához. A neurológiai betegségek háttérében eddig kb. 14-féle autoantitestet sikerült azonosítani (1. táblázat).

Az úgynevezett „jól meghatározott antitestek” azonosítását több laboratóriumban, nagyszámú beteg vizsgálatával is kimutatták. A „részlegesen meghatározott antitestek” csoportjába azok tartoznak, melyeket csak kevés betegen, vagy mindössze egy-egy laboratóriumban írtak le. A harmadik csoportba azokat az antitesteket sorolják, amelyek daganat nélkül és daganattal együtt is előfordulhatnak.

1. táblázat.

Darnell és Posner, 2006 nyomán, Kovács és Voigtlander, 2004.

| ANTITEST | ANTIGÉN MÓLTÖMEG (kD) | KLÓNOZOTT GÉNEK | TUMOR | TÜNETEK |
|---|-----------------------|---------------------|--------------------------------------|---|
| Jól meghatározott antitestek | | | | |
| Anti-Hu | 35-40 | HuD, HuC, HuB | kissejtes tüdőrák, neuroblastoma | PEM, PSN, autonom dysfunkció |
| Anti-Yo | 34, 54 | CDR34, CDR62 | ovárium, emlő, tüdő | PCD |
| Anti-Ri | 55, 80 | Nova | emlő, nőgyógyászati, tüdő, hólyag | |
| Anti-CRMP5 | 62 | CRMP5 | kissejtes tüdőrák, thymoma | PEM, PCD, PSN, chorea |
| Anti-amphiphysin | 128 | Amphiphysin | kissejtes tüdőrák, emlő | stiff-person syndroma |
| Anti-Ma2 | 41,5 | Ma2 | testis | PEM, agytörzsi encephalitis |
| Anti-recoverin | 23, 65, 145, 205 | Recoverin | kissejtes tüdőrák | carcinoma asszociált retinopátia |
| Anti-titin | 3000 | Titin | thymoma | myasthenia |
| Részlegesen meghatározott antitestek | | | | |
| Anti-Zic4 | 35-38 | Zic4 | kissejtes tüdőrák | PCD |
| Anti-mGluR1 | | Glutamát receptor | Hodgkin kór | PCD |
| Anti-Ma1 | 4 | Ma1 | tüdő, egyéb | PCD, agytörzsi encephalitis |
| Anti-PCA-2 | 280 | ? | kissejtes tüdőrák | PEM, paraneoplasias myasthenias syndroma |
| Anti-gephyrin | 97 | Gephyrin | ismeretlen | stiff-person syndroma |
| Anti-Tr | ? | ? | Hodgkin kór | PCD |
| Anti-ANNA3 | 170 | ? | Tüdő | PEM, PSN |
| Anti-bipolaris retina sejt | ? | ? | Melanoma | melanoma szociált retinopathia |
| Daganat nélküli és daganattal is előforduló antitestek | | | | |
| Anti-VGCC | | P/Q típusú VGCC | kissejtes tüdőrák | Lambert-Eaton syndroma |
| Anti-nAChR | 64 | mikotín-típusú AChR | kissejtes tüdőrák | subacut autonom neuropathia |

PEM: paraneoplasias encephalomyelitis, **PSN:** paraneoplasias sensoros neuropathia, **PCD:** paraneoplasias cerebellaris degeneratio

Számos neurológiai betegség háttérében állhat paraneoplasziás etiológia, többek között a paraneoplasziás limbicus encephalitis (PLE), a paraneoplasziás cerebellaris degeneratio (PCD), az opsoclonus-myooclonus-ataxia syndroma és a paraneoplasziás encephalomyelitis (PEM). Ezeken túlmenően különböző retinopathiák, stiff person syndroma, motoneuron betegség és chorea háttérében is állhat ilyen folyamat. A peripheriás idegek leggyakoribb paraneoplasziás betegsége a sensoros neuropathia syndroma (PSN), de emellett egyéb akut és krónikus neuropathiák, plexus károsodások esetén is gondolni kell PNS-re.

A neuromuscularis junctio két jellegzetes paraneoplasziás betegsége a kissejtes tüdőrákhoz kapcsolódó Lambert-Eaton myastheniás syndroma és a thymomához kapcsolódó myasthenia gravis. A vázizom betegségei közül a dermatomyositis, polyomyositis és a necrotisalo myopathia esetében kell a daganatot kizárni.

A PARANEOPLASZIÁS NEUROLÓGIAI BETEGSÉGEK DIAGNOSZTIKÁJA

Szerológiai diagnózis

A paraneoplasziás folyamatok gyakran jó immunogenitású okkult tumorokhoz társulnak, azonban a primer daganat rutin vizsgálómódszerekkel nem mutatható ki. Amennyiben felmerül a paraneoplasziás betegség alapos gyanúja, alapvető fontosságú a beteg vérében és/vagy liquorában jelen levő, onconeurális antigénekkal reagáló auto-antitestek kimutatása. Szűrővizsgálatként javasolt a beteg szérumának immunhisztokémiai vizsgálata patkány vagy humán agyszeletekkel. Ha továbbra is fennáll a paraneoplasziás betegség gyanúja, javasolt Western blot-vizsgálat elvégzése a beteg szérumával patkány vagy humán agy homogenizátumon. Ezen túl az onconeurális autoantitestek specifikus szűrése is elvégezhető a klónozott és tisztított onconeurális fehérjék immunoblot vizsgálatával. A vizsgálatok igen magas specificitására utal, hogy valamelyik autoantitest pozitivitása esetén közel 100% a paraneoplasziás folyamat valószínűsége. Pozitív eredmény birtokában a klinikus feladata a betegséget kiváltó daganat mielőbbi megkeresése.

Pozitron-emissziós tomographia (PET)

Amennyiben a rutin tumorkeresés negatív eredménnyel zárul, de fennáll a paraneoplasziás betegség alapos gyanúja, akkor teljes test FDG-PET-(fluoro-dezoxi-glükóz pozitron emissziós tomográfia) vizsgálat végzendő a tumor kimutatására.

Az ischemiás cerebralis kórfolyamatok

DR. CSIBA LÁSZLÓ

1. Stroke (szélütés, gutaütés)

Olyan hirtelen kialakuló neurológiai tünetegyüttes, melyet biztosan agyi keringési zavar okoz. Két nagy formája van: az ischemiás, ill. a vérzéses. Az ischemiás stroke 80–85%, a többi vérzéses. A vérzéses stroke-ot ismét két alcsoportra osztjuk, a spontán állományvérzések és a nem traumás subarachnoidealis vérzések. Megbetegedhetnek az agyi vénák és sinusok is, melyek színes tüneteket, többek között stroke-ra jellemző tüneteket is produkálnak.

A stroke a 3. vezető halálok a világon és a leggyakrabban vezet rokkantsághoz, Magyarországon évi 50 ezer új stroke-beteg van. A túlélők között a vérzések kevesebb mint 20%-a lesz önellátó. Az ischemiás stroke-nak jobb a kórjóslata, a betegek 1/3-a marad önellátó, 1/3-át elveszítjük egy éven belül és 1/3-a többé-kevésbé segítségre szorul. Magyarországon a férfiak 68, a nők átlagosan 74 éves korban szenvednek stroke-ot.

2. Tünettan

A sürgősségi fejezetben már leírtuk, hogy csupán a tünetek alapján nem lehet elkülöníteni, vérzésről vagy ischemiáról van-e szó. A vérzéses és az ischemiás stroke rizikóbetegségei is hasonlóak:

- magasvérnyomás,
- cukorbetegség,
- zsíryanycsere zavarai,
- a szív morfológiai és funkcionális elváltozásai (ritmuszavarok, billentyűhibák stb.),
- a véralvadás zavarai,
- az érfal arterioscleroticus, gyulladásszerű vagy degeneratív elváltozásai (pl. dissectio).

Általában ischemiára gondolunk, ha a betegnek több rizikófaktor van, a tünetek reggel alakulnak ki, a tudat általában megőrzött, a vérnyomás nem túl magas, a beteg általános állapota jó, nyaki zöreje hallható.

A vérzés nappal, esetleg testi erőfeszítés során alakul ki, heves, nagyintenzitású tünetek, súlyos hemiparesis, gyakran gyorsan mélyülő tudatzavar, a beteg arca szerdes, légzése forszírozott, vérnyomása magas.

Emboliára gondolunk, ha az előzményben szívbetegség szerepel, a tünetek teljes jólét közepén alakulnak ki, legtöbbször a kéreg károsodott (aphasia, látótérzavar), a

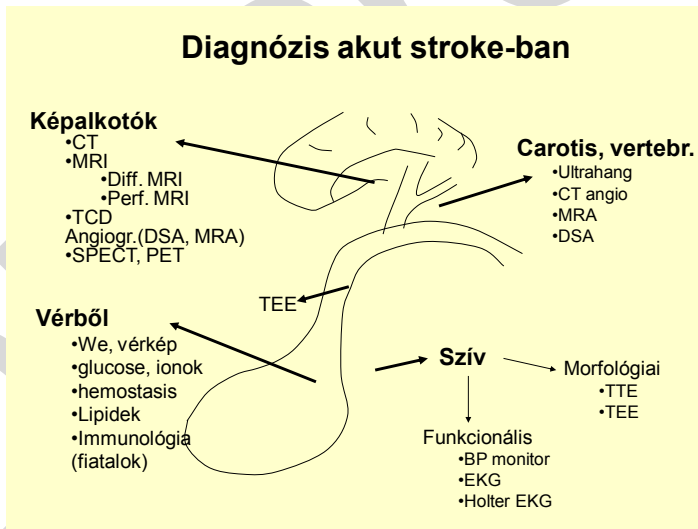
tünetek maximális intenzitással jelentkeznek, de később javulhatnak. Korábban egyik oldali bénulása volt, most pedig másik oldali bénulás alakult ki.

Az 1. ábra összefoglalja (szívtől az agyig haladva) a legfontosabb diagnosztikai vizsgálatokat stroke-ban melyek közül (fontossága miatt) négyet kiemelünk:

- CT (lehetőleg CT angiographiával),
- nyaki és transcranialis ultrahang,
- EKG (szívbetegség gyanúja esetén a szív ultrahang vizsgálata is),
- a vérparaméterek vizsgálata.

Subarachnoidealis vérzés tünetei: soha nem tapasztalt heves fejfájás (sokszor székelés, teher emelése stb. közben), melyet legtöbbször hányinger, hányás kísér. **Mivel a vérzés először csak a subarachnoidealis teret érinti**, ezért (legalábbis kezdetben) nem szokott féloldali paresis kialakulni. A hemiparesis később jelentkezhet, amikor az aneurysma okozta vérzés betör az állományba. A hemiparesis később is kialakulhat (5–7 nap), amikor a súlyos szövődmény, a vasospasmus az esetek egy részében megjelenik.

Ugy a vérzéses, mint az ischemiás keringési zavar károsíthatja a nagyagyfélteket (carotis területi vagy más néven supratentorialis stroke), illetve az agytörzset (infratentorialis stroke vagy vertebrobasilaris keringészavar).



1. ábra

2.1. Carotis területi tünetek

A féltekei (supratentorialis) keringési zavarra (ez a gyakoribb kb. 80%) jellemző, hogy féloldali tünetek alakulnak ki. Ha a media terület érintett, akkor a bénulás felsővégtagi túlsúlyú, ha alsóvégtagi túlsúlyú (ez jóval ritkább), akkor a. cerebri anterior területi ischemiáról vagy vérzésről van szó. Az arteria cerebri posterior elzáródása gyakran csak hemianopsiával jár. Ha a keringési zavar az agykérget is érin-

ti, akkor domináns félteke esetén beszédzavar is kialakulhat. A térbeli tájékozódás nehézsége a jobb féltekére jellemző funkciókiesés.

2.2. *Vertebrobasilaris keringési zavar*

A stroke 20%-a, dominálnak az agytörzsi tünetek, a hirtelen kialakuló kettőslátás, szédülés, galuskás beszéd, nyelészavar. A paresis lehet féloldali, de keresztezett vagy tetra jellegű is. Kialakulhat törzsataxia, végtagataxia, hányinger, és ha a keringési zavar a formatio reticularist is érinti, mélyülő tudatzavar, kétoldali szájkörüli zsibbadás.

Stroke-ot utánzó betegségek: hypoglycemia, subduralis hematoma, kezdődő encephalitis, tumorbevezés, migraine és leggyakrabban az epilepsziás rosszullétet követő átmeneti hemiparesis (Todd-bénulás).

3. A legfontosabb háziorvosi teendők stroke észlelésekor

Legfontosabb: a paresis kialakulásának pontos időpontja.

Ha háziorvosként első észlelőként érkezünk a beteghez, rögzítsük a beteg korábbi gyógyszereit, előző betegségeit (különös tekintettel a keringési zavarokra, műtétekre és tumoros betegségekre).

Percre pontosan rögzítsük vizsgálataink eredményeit és az alkalmazott gyógyszereket.

A beteggel küldött dokumentációban írjuk le, hogyan változott a beteg állapota a megfigyelési időszak alatt (tudatzavar? felső vagy avt. túlsúlyú bénulás? aphasia? hányás? pupillák? szemtekék?). Volt-e vizelete, széklete, epilepsziás rosszulléte?

Mindkét oldalon vérnyomásmérés és a mérés megismétlése negyedóránként, ha a kórházba szállítás késlekedik.

Vércukormérés elvégezhető, de cukrot ne adjunk, csak abban az esetben, ha biztosak vagyunk, hogy a betegnek súlyos (1–2 mmol/l) hypoglycemiája van. A vérnyomást ne csökkentsük 220/110 Hgmm-ig. Ha a megfigyelési időszak alatt a vérnyomás emelkedik, vagy szívelégtelenség tünetei alakulnak ki és a vérnyomás kóros, akkor Ebrantilt adjunk és vízhajtókat.

A beteg félig ülő helyzetben fekdjön, ügyeljünk az esetleges aspirációra, ha sürgető a vizeletürítés és a beteg erre képtelen, katéterezés.

A legfontosabb, hogy az akut stroke-beteg minél hamarabb olyan intézetbe kerüljön ahol azonnali CT-vizsgálatra (sze.e. vérrögoldó kezelésre) lehetőség van.

Pusztán klinikai tünetek alapján a vérzés vagy ischemia nem különíthető el.

Optimális eljárásnak azt tekintjük, ha a kardiorespiratikus stabil, éber tudatú stroke-beteg – előzetes kórházi értesítés után – azonnal a CT-laboratóriumba érkezik és ott történik a neurológiai vizsgálat is.

4. A TIA (átmeneti agyi keringészavar) kezelése

A tünetek általában rövidebb mint egy óráig tartanak, de annál fokozottabb a stroke-veszély minél idősebb a beteg, minél hosszabb ideig tartanak a tünetek (aphasia külön rizikófaktor) és egyidejű diabetes is van. Az egyre szélesebb körben szerveződő TIA-klinikák eredményesen megelőzik a stroke-ot (intermittáló vagy per-

manens ritmuszavar, carotis-szűkület és szerzett vagy öröklött véralvadási zavar, különböző szívbetegségek) gyors diagnosztikájával és eredményes kezelésével.

5. Az akut ischemiás stroke vérrögoldó kezelése

A vénás vérrögoldás 3 órán belül lehetséges (nem diabeteses, 80 évnél fiatalabb és korábban stroke-ot nem szenvedő betegeknél, akik nincsenek per os alvadásgátlón, azoknál az időablak 4,5 óra), de előtte el kell végezni a CT-vizsgálatot és lehetőleg a CT angiographiát is.

Az optimális lízisjelöltnek:

- ép a tudata,
- közepesen súlyos tünetei vannak,
- nem szenved senyvesztő betegségben,
- általános állapota és életkilátásai jók,
- normális a vérlemezkeszáma,
- az INR-érték (ha antikoagulált) <1,7
- máj- és vesefunkciója normális és a stroke előtt nem volt műtéttel járó beavatkozása.

A szokásos dózis 0,9 mg/testsúly kg (max. 90 mg), melynek 10%-át bolusban adjuk, a többit egy óra alatt intravénásan. 100 kezelt betegből 30-on javít a kezelés és csak 3-nak ártunk. Minél hamarabb kezdjük a kezelést annál jobb az esélyek! Ha egy órán belül el tudjuk kezdeni a lízist, akkor kettő, ha a 90. és 180. perc között, akkor már 9 beteget kell kezelni ahhoz, hogy egy beteg tünetmentes vagy minimális tünetes legyen.

Igazolták, hogy a vénás lízis nemcsak a mortalitást, hanem a funkcionális kimenetelt is javítja, ezért mindent el kell követni, hogy

- a stroke-ot minél hamarabb felismerjék,
- a beteg stroke-központba kerüljön,
- a képalkotó és a laboratóriumi vizsgálatok azonnal megtörténjenek,
- és a kezelést minél hamarabb megkezdjék,
- a vérrögoldó kezelés után, de anélkül is monitorizáljuk a beteget.
- A rehabilitáció már az akut szakban kezdődjön meg.

A vénás lízist követően 24 óráig vérlemezke gátlót vagy heparint nem kaphat a beteg és **egy második CT-t is el kell végezni** annak kiderítésére, hogy nem alakult-e ki vérzéses szövődmény. A vérrögoldás nem veszélytelen eljárás, az allergiás reakciók mellett szisztémás vérzés, sőt a legsúlyosabb szövődmény, az intracranialis vérzés valószínűsége megháromszorozódik.

6. Egyéb rekanalizációs eljárások akut ischemiás stroke-ban

A vénás vérrögoldás hatásosságát (3, ill. bizonyos esetekben 4,5 órán belül) a megfelelő kritériumok betartása mellett nagy beteganyagon igazolták. Sajnos a betegek kevesebb mint 10%-a kerül 3 órán belül kórházba, ezért olyan eljárások felé fordultak, melyek tágítják az időablakot.

A vénás kezelésnél sokkal kevésbé meggyőző megfigyelések szerint az a. cerebri media elzáródása esetén az arteriás úton végzett vérrögoldás is hatásos kezelési alternatíva (nincs fix dózis, leggyakrabban 20–40 mg t-PA-t alkalmaznak), 6 órán belül elkezdve a kezelést. Mivel az artériás lízis invazív, intervenciós szakembert, komoly műszeres háttérrel igényel, a vérzésveszély is nagyobb, ezért az európai ajánlás szerint lehetőleg a vénás kezeléssel kezdjük még a. cerebri media elzáródás esetén is, ha az előkészület jelentős idővesztéssel jár.

Külön figyelmet érdemel a vertebrobasilaris keringészavarral járó (teljes occlusio esetén tetraplegiát, tudatzavart okozó) a. basilaris elzáródás kezelése. Az európai ajánlások szerint a vénás vagy arteriás vérrögoldás időablaka akár 12 óra is lehet kisszámú megfigyelések szerint.

A lízis hatékonyságát az alábbi (zömmel kísérleti jellegű) beavatkozással próbálják javítani:

- a kisebb dózisu vénás kezelést-eredménytelenség esetén-arteriásan folytatják,
- a fibrinolitikum adását vértrombolitikummal kombinálják,
- a vénás vagy artériás lízis hatékonyságát egyidejű külső 2 MHz-es ultrahangbesugárzással növelik,
- Noha eddig egyetlen neuroprotektív szer hatékonyságát sem igazolták, jelenleg is folynak biztató vizsgálatok,
- Nálunk még nem hozzáférhető, de az USA-ban már engedélyezett olyan intraarterialis, mechanikus eszközök használata (pl. MERCI, Penumbra), melyek a lízisre nem reagáló, elzáródást okozó vérrögöt stb. eltávolítják, az időablak 8 óra is lehet. Az alkalmazott eszközök vagy dugóhúzószerűen működnek vagy aspirációval, de felhasználnak intravascularis ultrahangot, lézert is a dezobliteráció javítására.

A felsorolásból is látható, hogy nincs egyetlen módszer valamennyi stroke-típus egységes kezelésére és folyamatos a törekvés a hatékonyság növelésére. A KIR nagyfokú hypoxia-, ischaemiaérzékenysége miatt a jövőben is alapvető fontosságú lesz a stroke gyors felismerése, kórházi transzport és a diagnosztika gyorsítása. Az optimális kezelési mód megválasztása azonban individualis lesz és valamennyi tényező együttes mérlegelése után lehet majd eldönteni, hogy intravénás, intraarterialis, mechanikus kezelési módot vagy ezek kombinációját kell választani.

7. Akut ischémiás betegek nem specifikus kezelése

Magyarországon 2010-ben kb. 750 vérrögoldó kezelés történt (50 000 stroke betegből). A lízis kezelésből kimaradó vagy arra nem alkalmas ischémiás betegek általános kezelési szempontjai az alábbiak.

- Aszpirin az akut stroke első két napjában adható (160–320 mg), még előzetes CT nélkül is.
- A vérnyomást 220 Hgmm-ig nem szabad csökkenteni, mert egyébként is normalizálódik néhány napon belül. Az optimális értékről viták folynak, de valószínű, hogy a 160 Hgmm körüli érték megfelelő az autoregulációjában károsodott központi idegrendszer számára.
- Az oxigénszaturációt tartjuk 90% felett.

- Az akut ischemiás stroke-ban a rutinszerű antikoagulálás (teljes antikoaguláció) nem ajánlott és nem szabad rutinszerűen oedemcsökkentőt (glicerin, mannitol, húgyhajtó) sem adni.
- Nem igazolták a steroid kedvező hatását sem. Mannitol, húgyhajtó vagy glicerin adása csak akkor indokolt, ha CT igazolja a kialakuló ödemát, mely klinikailag rosszabbodó hypnoid tudatzavarban, a hemiparesis súlyosbodásában nyilvánul meg.
- Az intracranialis nyomás korai jele a szemfenéki vénás pulzáció megszűnése. Nagyon fontos, hogy a beteg cardiorespiratoricus állapotát az első 72 órában monitorizáljuk (12 csatornás EKG, vérnyomás, oxigenizáció).
- F fiatal betegekben mindig történjen echokardiográfia (ha kardialis előzmény volt, idősebbekben is) és ellenőrizzük az általános laborparamétereket is.
- Kerülendő a hypoglycemia, de a 11 mmol/l feletti vércukorérték is.
- Rutinszerűen nem kell antibiotikumot adni, de láz esetén igen és a láz is csökkentendő.
- Rutinszerű antiepileptikum adása sem jön szóba, csak ismételt rosszullétek esetén.
- Még vérzésben is lehet alacsony molekulásúlyú heparint vagy kis dózisu pl. 5000 egység nátrium heparint adni mélyvénás thrombosis megelőzésére.
- Noha a PEG-et minél később igyekszünk alkalmazni, nyelészavarban szenvedő betegnél a nasogastrikus szondát hamar behelyezzük és hosszabb ideig fenntartjuk az aspirációs pneumonia megelőzésére.
- A rehabilitáció, beszédterápia már az akut fázisban, a kórházban kezdődjön meg.
- 60 évnél fiatalabb a. cerebri media occlusiós beteg esetében, akinél malignus media ödéma fejlődött ki (középvonali áttolódás, egyre súlyosbodó tudatzavar, anisocoria, konjugált deviáció stb.), a koponyacsont átmeneti eltávolítása az ödéma csökkenését és a túlélés javulását eredményezi.

8. Az ischemiás betegek prognózisa

A hozzátartozókat fel kell világosítani arról, hogy a beteg állapota – a javulás ellenére bármikor rosszabbodhat, tüdőembólia vagy szívinfarktus alakulhat ki a (betegek jelentős részét nem központi idegrendszeri szövődmény, hanem szívinfarktus, pneumonia következtében veszítjük el). A váratlan tüdőembolizáció olyan veszély, amelyet elasztikus zoknival, passzív és aktív mozgatással szükség esetén LMWH-kezeléssel előzhetünk meg. Ha szövődmény nem alakul ki, némi egyszerűsítéssel az alábbiakat mondhatjuk.

Ischemiás stroke első évében a halálozás rizikója 25%, ezt követően 7%. Az újabb stroke az első évben 10-15%, ezt követően 4-5%.

A vérzés első hónapjában a halálozás veszélye 40%, a követő években 8%. Az újabb stroke veszélye 6%. Ami a javulást illeti: ha a stroke-ot követő első hét végén a beteg nem tudja kezét az ágytól elemelni, nagy valószínűséggel nem lesz képes a kéz megfelelő használatára. Ha a stroke-ot követő első hét végén az alsóvégtagot az ágytól nem tudja elemelni, valószínű, hogy nem lesz képes önállóan járni.

9. A stroke-betegek rehabilitációja

Valamennyi stroke-típus esetén alapvető fontosságú, az alábbi elvek szerint történjen:

- már a stroke osztályon kezdődjön meg,
- multidiszciplináris jellegű legyen,
- a kórházi elbocsátás után is folytatódjon.

A rehabilitációs szakorvos tesztek segítségével és a vizsgálattal felméri a betegek funkcionális állapotát, ennek alapján rehabilitációs tervet készít. A gyógytornász irányítása mellett napi rendszerességgel végzett aktív és passzív mozgás alapvető nemcsak az izomerő visszanyerése, hanem a kontraktúrák megelőzése szempontjából is. Általában igaz, hogy a stroke okozta centralis bénulásban nem szabad elektroterápiát alkalmazni. A beszédzavarok kezelését logopédus/afáziaterapeuta végzi. Tesztek alkalmazását, írásgyakorlatokat, artikulációs gyakorlatokat, bizonyos minták ismétlését (képek, képsorok, hangok, tárgyak, olvasás-számolás stb.) végzi és végezteti. Az afáziák kezelése hosszú időt vesz igénybe, gyakran 1-2 évig is eltarthat.

Szubakut, krónikus stroke esetén a kezelés nagyon fontos eleme a kognitív rehabilitáció (neuropszichológiai tüneteknek megfelelően: írás, olvasás, számolás, gnosztikus zavar, memóriazavar, dementia, viselkedési zavar stb.). A stroke-beteg környezetét át kell alakítani (lakásadaptáció). Fali kapaszkodók, rámpák elhelyezése, a küszöbök eltávolítása, vészcsengő elhelyezése, csúszásgátolt szőnyegek stb. Sok egyéb segédeszköz válhat szükségessé, amely az önálló táplálkozást, tisztálkodást, öltözködést segíti elő.

10. A post-stroke állapotok szövődményei, megelőzésük és kezelésük

A bakteriális pneumonia a stroke-betegek egyik legfontosabb komplikációja, melynek leggyakoribb oka az aspiráció. Az aspiráció gyakran fordul elő nyelészavar esetén. A szájon át történő táplálást fel kell függeszteni addig, amíg nem győződünk meg a beteg ép nyelési funkciójáról, amelyet kismennyiségű víz nyeletésével és felszólításra végzett köhögésvizsgálattal ellenőrizhetünk.

A nasogastricus szondán vagy perkután enteralis gastrostomán (PEG) át történő etetés megelőzheti az aspirációs pneumónia kialakulását.

A mélyvéna trombózis (MVT) és a pulmonalis embolisatio (PE) kockázata csökkenthető a korai mobilizációval, kompressziós harisnyákkal. MVT-re vagy PE-re magas rizikóval rendelkező betegek esetén (immobilizáció, obesitas, diabetes mellitus, korábbi stroke) profilaxisként szubkután adott alacsony dóziszú heparin (5,000 NE naponta kétszer) vagy LMWH javasolt.

Decubitus: a gyakori forgatás, az optimális tápláltság és a keresztcsont feletti bőr ápolása jelenti a prevenciót. Az inkontinens beteg bőrét szárazon kell tartani. Levegővel vagy folyadékkal töltött matracok alkalmazása javasolt a különösen magas rizikóval rendelkező betegek esetén.

Epilepsziás rohamok: az ischaemiás stroke akut fázisában, de később is, parciális vagy szekunder generalizálódó rohamok alakulhatnak ki. Standard intravénás vagy orális antiepileptikumok alkalmazása javasolt az epilepsziás rohamok kezelésének általános irányelvei alapján.

Agitáltság: az agitáltság vagy zavartság a stroke valamennyi fázisában előfordulhat. Kialakulhat egyes komplikációk kapcsán, mint pl. láz, kiszáradás vagy fertőzés. A lehetséges ok megfelelő kezelése előzzen meg bármiféle szedációt vagy antipszichotikus terápiát. Ha mégis szükséges, agitáltság esetén haloperidol (2–4 mg) vagy átmenetileg clozapine (10–50 mg) javasolható, idősek is jól tolerálják. A meprobamat kumulálódhat, de 4–6 tablettát adható alkalmasszerűen. Alvászavar esetén cinolazepam, zopiclon, zolpidem vagy nitrazepam adható.

Stroke után gyakoriak az esések a beteg rehabilitációja során és hosszú távon is. A mozgás, kalciumkiegészítés, a biszfoszfonátok javítják a csont erősségét és csökkentik a csonttörések arányát a stroke-betegeknél. Intézményi ellátás esetén a csípővédők alkalmazása csökkenti a törések incidenciáját.

Fájdalom és spasticitás: a post-stroke vállfájdalom (PSVF) gyakori, különösen azokban a betegekben, akiknél károsodott a karfunkció. A pareticus végtag passzív mozgatása preventív hatású. Lamotrigin és gabapentin alkalmazása megfontolandó neuropátiás fájdalom esetén. A krónikus stádiumban fellépő spasticitás negatívan befolyásolhatja az életminőséget. Az orális szerek szedése (baclofen, tolperison stb.) limitált a mellékhatások miatt. Centrális fájdalom esetén (thalamus, agytörzskárosodás) a triciklikus antidepresszánsok közül a clomipramin (Anafranil), vagy SSRI szerek jönnek szóba. Az utóbbiak ugyan kevésbé hatékonyak, ezért inkább az anti-epileptikumokkal történő kombináció az ajánlott. Post-stroke depresszió: az agyi érkatasztrófák leggyakoribb, egyben terápiás szempontból leginkább befolyásolható következménye a depresszió. A post-stroke depresszió etiológiájában számos faktor játszik szerepet. Terápiás beavatkozás nélkül az esetek mintegy felében–kétharmadában krónikussá válik. Kezelésében az SSRI-készítményeknek van szerepük, a triciklikusok kerülendőek. A vascularis dementia kezelése: a piracetam kipróbálható, a betegek jól tolerálják a korral összefüggő kognitív hanyatlásban, illetve a szédülésben. Óvatosan emelhető (3x1200 mg-tól napi 3x3600 mg-ig). A vinpocetinnek a vizsgálatok szerint a haemorrheológiai paraméterekre kifejtett kedvező hatása javítja a cerebrális mikrocirkulációt. A páfrányfenyő (Gingko biloba) kivonatát a legújabb ATC-kódszámrendszerben az antidementia gyógyszerek közé sorolták át, így javallata is elsősorban a kognitív funkciók zavara. A nicergolin kedvező hatásáról is található irodalmi adat, beleértve az antiapoptosisos hatást is. Seligilin, memantin adása is megkísérelhető, főleg kevert típusú dementia esetén (vascularis és Alzheimer-dementia), súlyosabb esetben a donezepil vagy rivastigmin is szóba jön.

11. Gondozás

Az otthonába kerülő post-stroke beteget a házi orvos legalább havonta lássa. 3–6 havonta a cerebrovascularis gondozáson is jelenjen meg.

A gondozás alappillérei:

- A magas vérnyomás (elsősorban ACE-gátlók diuretikummal vagy anélkül): perindopril + indapamide adása még normotenziósokban is szóba jön. Cukor-betegekben ARB preferálandó, a célérték 130/80 Hgmm alatt legyen.

- Minden ischemiás stroke beteg kapjon vérlemezkegátlót. Aspirin + dipyridamol (2 x 25g 32 x 200 mg ER DP) hatékonyabb mint az aspirin monoterápia (100 mg). Alternatíva a napi 75 mg clopidogrel.
- Minden post-stroke beteg kapjon statint, az LDL-C célérték < 1.8 mmol/l.
- Ha kardiogén eredetű volt a stroke (pl. pitvarfibrilláció), a beteget antikoagulálni kell (INR 2–3). Ha az ellenőrzés nem megoldott, kapjon vérlemezkegátlót.
- TIA vagy minor stroke után 70–99%-os carotis interna-stenosis esetén carotis rekonstrukció, lehetőleg 2 héten belül. Ennek eldöntése (műtét vagy stent) szakorvosi feladat.

Egyéb szempontok:

- mediterrán típusú diéta (sok zöldség, gyümölcs, hal, kevés szénhidrát, zsír),
- testsúlycsökkentés,
- a rehabilitáció folyamatának követése,
- az esetleges izomspaszticitás, depresszió, demencia diagnosztizálása, kezelése.

IRODALOM

http://www.eso-stroke.org/pdf/ESO08_Guidelines_Hungarian.pdf

Csiba L.: *A stroke-beteg vizsgálata*. Szerk. Nagy Zoltán: *Vascularis neurológia*. B+V Kiadó, 79–84, 2006.

Csiba L.: *A stroke primer és szekunder preventiója*. Szerk. Nagy Zoltán: *Vascularis neurológia*. B+V Kiadó, 413–419, 2006.

Csiba L.: *Antithromboticus és thrombolyticus kezelés helye az akut stroke-ban és egyéb kórfolyamatokban*. 489–505. Szerk.: Boda Zoltán, *Thrombosis és vérzékenység*. Medicina 2006.

A parenchymás agyvérzés

DR. FEKETE ISTVÁN

1. Epidemiológiai jellemzők

Az agyvérzés katasztrófabetegség. A nem traumás intracerebrális vérzések 70%-a állományvérzés, 20% aneurysma vagy angioma, a maradék 10% egyéb eredetű (tumor, vér dyscrasia, anticoaguláns stb.).

- A gyakorisága 10–15% a stroke-on belül, a korral nő (40 év alatt 2/100 ezer/év, >80 év: 350/100 ezer/év).
- A mortalitása 35–50%!
- 30 napos mortalitás 44%, 1 éves 47%.
- Gyakran súlyos neurológiai tünetek alakulnak ki és coma.
- Túlélés esetén számolni kell későbbi hatással: kognitív funkciók zavara, emocionális zavarok, depresszió, életminőség romlása.

2. Intracerebrális vérzések kockázati tényezői és okai

A legnagyobb kockázati tényező a magasvérnyomás, különösen a nem kezelt betegekben. Emellett a diabetes mellitus, a dohányzás és a nagyobb mennyiségű alkoholfogyasztás említhető. A magasvérnyomás nem minden esetben fordul elő oki tényezőként, ilyenkor spontán agyvérzésről szoktunk beszélni. Az utóbbi időben kifejezett összefüggést találtak a magas szérumszintű koleszterin, a hipertónia és a spontán agyvérzés között is. Egyéb okok:

- érabnormalitások: saccularis aneurysma, angioma, a-v malformáció, mycoticus aneurysma,
- artériabetegségek: amyloid angiopathia, arteriitis,
- véralvadási zavarok: anticoagulánsok, fibrinolyticus szerek, alvadási zavart okozó betegségek,
- fejsérülések (contusió állományvérzés alakulhat ki),
- vérzés meglévő cerebrális laesio esetén: tumor, granuloma, meningencephalitis, ischaemiás stroke haemorrhagis transzformációja és vérzése, abscessus,
- drogok: cocain, pseudoephedrin, amphetamin.

3. Az agyvérzések lokalizációja és tünettana

A legtöbb betegnek az első tünet a hirtelen kialakuló fejfájás, amely tartós maradhat. Az agyvérzés többnyire napközben (reggeli, illetve délutáni órákban), munkavégzés, hasprés közben alakul ki. Szezonális előfordulás is előfordul, többnyire a hidegfrontokat megelőzően lehet gyakoribb.

A vérzés lokalizációjától függően azonnal jelentkezhetnek göctünetek. Az arc többnyire vörös, a vérnyomás magas, gyakran hányinger, hányás jelentkezik, epilepsziás roham is előfordulhat. A vérzés nagyságától és progressziójától függően a tünetek is progrediálnak. Ha a vérzés térfoglalással jár, tömegeltolódást okoz, hamar, akár azonnal, tudatzavar alakul ki, súlyos esetben coma. A gyors tudatzavar kialakulás nagy állományvérzésre, agytörzsvérzésre gyanús.

A lokalizáció ismerete fontos, mert ez határozza meg a tüneteket (most a távolhatásos tüneteket nem tárgyaljuk).

A supratentoriális vagy nagyagyi vérzések az összes agyvérzés 85%-át adják. Ezek:

- nagy, kiterjedt féltekei, roncsoló,
- medialis törzsdúci (capsularis),
- lateralis törzsdúci,
- thalamus-,
- lebenyvérzés (frontalis, temporalis, parietalis, occipitalis).

Az infratentoriális vérzésekhez az agytörzsi vérzés és a cerebellaris vérzés tartozik. Az agytörzsi vérzések közül legismertebb formája a ponsvérzés, de kialakulhat a mesencephalonban, medulla oblongatában is. Másodlagos vérzés az intracranialis nyomásfokozódás következtében alakul ki.

Ritkán **agykamrai vérzés** is előfordul, illetve a vérzések multiplexek lehetnek (contusio, anticoaguláns kezelés, thrombolysis szövödménye, amyloid angiopathia).

Az agyvérzések tüneteire általánosságban jellemző, hogy a neurológiai tünetek súlyosabbak, mint ischaemiás esetben. A pyramispálya roncsolódása esetén is kezdetben petyhüdt hemiparesis (plegia) alakul ki, amely csak később, néha hetek múlva válik spasticussá. Ha a vérzés a praefrontalis tekintési mezőket is érinti, a vérzés okozta izgalom miatt a bulbusok konjugáltan a vérzéssel ellentétes oldalra deviálnak (a beteg a bénult végtagját nézi). Ha az érintett terület súlyosan károsodott, roncsolódott (már nem képes izgalomra), az ellentétes tekintési mező működése jut túlsúlyra, a bulbusok azonos oldalra deviálnak (a beteg a vérzéses göcöt nézi).

A thalamusvérzésekre a féldoldali bénuláson kívül az érzésvavar, hemiataxia, törzsataxia mellett látótérzavar társulhat.

Domináns féltekei vérzések a lokalizációtól függően az egyéb tünetek mellett különböző beszédzavarokat, gnosztikus és kognitív zavarokat okoznak, subdomináns féltekei vérzés anosognósiával járhat.

Kisagyvérzésekre a végtagataxia, törzsataxia, dysarthria, a végtagok hypotóniája, csökkent sajátreflexek, nystagmus a jellemző. Nagy kiterjedésű, térfoglaló vérzés, vagy progresszió esetén az agytörzs kompressziója, hypnoid tudatzavar alakul ki, ilyenkor az agytörzsi laesióra jellemző tüneteket látunk, a beékelődés veszélye nagy.

Ezért fontos a gondos monitorozás és észlelés, CT-ellenőrzés. Sürgős idegsebészeti beavatkozás életmentő.

A primér agytörzsi vérzésekre a megfelelő tünetek jellemzőek, hypnoid tudatzavar, súlyos esetben coma, légzésbénulás a jellemző. A prognózis súlyos, a kimenetel többnyire fatális.

A hypertoniás, vagy spontán agyvérzések jelentős részére jellemző a progresszió. A vérzés lehet két, vagy többszakaszos is, ez is okozhatja a progressziót, különösen az első órákban fenyeget a vérzés növekedésének a veszélye, ezért is fontos a vérnyomás csökkentése.

4. Agyvérzések diagnóza

Sürgős koponya CT a vérzést azonnal jelzi. Kontrasztanyag adása csak aneurysma, angioma, a-v malformáció esetén jön szóba.

Laboratóriumi vizsgálatok közül a coagulopathia kizárása (krónikus anticoaguláns kezelés, májbetegség esetén), vérkép (leukaemia, cytostaticus kezelés).

5. Az agyvérzés prognóza

Nagykiterjedésű, roncsoló, térfoglaló féltelkei vérzés esetén tömegeltolódás, herniatio (cingularis, uncus, tonsillaris) alakul ki, amely rossz prognózisra utal. Hasonlóan, ha a vérzés az agytörzsben van (primér agytörzsi vérzés), vagy az agytörzs kompressziója, esetleg másodlagos agytörzsvérzés alakul ki, vagy az a vérzés a kamrákba tört, a liquorkeringést elzárja és akut hydrocephalus alakul ki.

Természetesen rontja a prognoszt a magas életkor (70 év felett) és a kísérő betegségek súlyossága.

A korai újravérzés kockázata leginkább 24 órán belül jelentkezik (többnyire 3–6 órán belül), ilyenkor a klinikai tünetek progrediálnak. **A későbbi újravérzés kockázata** átlagosan 2,3% beteg/év.

- Lebenyvérzések után nagyobb a kockázat, különösen krónikus antikoagulálás mellett (kumarin, warfarin).
- Nem kezelt magasvérnyomás fokozott kockázatot jelent (10% is lehet).
- Indapamid+perindopril kezelés mellett 50%-kal csökkenhet az intracerebrális vérzés kockázata megelőző stroke/TIA után.

6. Az agyvérzés kezelésében az alábbiak fontosak:

Családorvos, mentő:

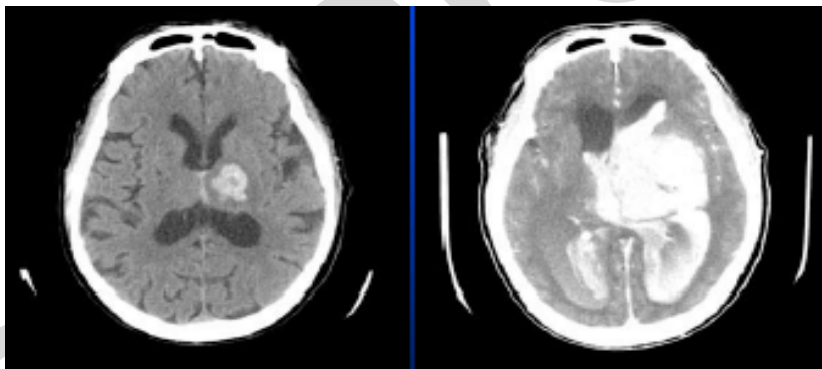
- azonnali kórházba szállítás,
- életfunkciók, paraméterek azonnali rendezése, szükség esetén az aspiráció elkerülése,
- hypertoniás crisis kezelése,
- epilepsziás roham kezelése (csak halmozott roham, vagy status epilepticus esetén).

Intézetben:

- magasvérnyomás kezelése (a középvérnyomás legyen <130 Hgmm (kb. 180/110 Hgmm hypertóniás betegekben),

- coagulopathia rendezése,
- szív működés, oxigénszaturáció monitorozása,
- elektrolit háztartás rendezése eltérés esetén,
- agyoedema, intracranialis nyomás csökkentése,
- normothermia, normoglycaemia biztosítása,
- láz, hyperglycaemia kezelése,
- epilepsziás roham kezelése,
- gyulladásszerű folyamatok csökkentése,
- gastrointestinalis vérzés profilaxisa,
- progresszió esetén koponya CT (kisagyvérzés monitorozása, ha kamra drain behelyezése vetődik fel), idegsebészeti megbeszélés az esetleges műtét javallatáról,
- kezelés a mindenkorin irányelvnek és protokollnak megfelelően.

Az agyvérzés súlyos, életveszélyes betegség. A kialakulás kockázata jelentősen csökkenthető a magasvérnyomás szűrésével és megfelelő kezelésével. A betegség kialakulásakor a sürgős kórházba szállítás és a megfelelő kezelés jelentősen javíthatja a túlélés esélyét.



1. ábra.

Koponya CT: bal oldalon lényeges térfoglalást nem okozó thalamusvérzés. Jobb oldalon hatalmas, térfoglalást és középvonali tömegeltolódást okozó, kamrába törő, a liquor elfolyást akadályozó agyvérzés, számos körülírt apró vérzéssel mindkét féltekében, és subarachnoidalis vérzéssel, 10 órával a tünetek kezdete után.

IRODALOM

- Kopa J.: *A hypertóniás vagy spontán agyvérzések*. In: Nagy Z. (szerk.). *Vascularis neurológia*. Budapest, B+V Lap- és Könyvkiadó Kft., 2006, 239–248.
- Chemmanam T., Davis S.: *Intracerebral hemorrhage*. In: Bornstein NM (ed.) *Stroke*. Basel, Karger, 2009, pp 174–195.

A subarachnoidealis vérzés (SAV), a sinus thrombosis és a vénák megbetegedése

DR. FEKETE ISTVÁN

1. SUBARACHNOIDÁLIS VÉRZÉS (SAV)

1.1. A SAV etiológiája és epidemiológiája

Subarachnoidális vérzésről akkor beszélünk, ha egy agyfelszínen futó ér megreped és vér kerül a subarachnoidális térbe. A SAV leggyakoribb oka sacculáris aneurysma megrepedése vagy arteriovenosus malformációból származó vérzés. A ritkább okok közé tartozik a koponyasérülés, amfetamin- és cocainhasználat okozta érkárosodás, amyloid angiopathia, hipertensió okozta érruptúra a pialis felszín közelében, sinus thrombosis vagy hamerrhagiás diatesis okozta vérzés.

A subarachnoidális térben kialakuló vérzések gyakorisága: 15/100 000 lakos. Szezonális ingadozás előfordulhat, az őszi, tavaszi hónapokban gyakoribb lehet. A halálozási arány magas (33%), az utóbbi időszak idegsebészeti tevékenysége során megkészsereződött a túlélők száma.

A subarachnoidális vérzés leggyakrabban a Willis-körből eredő értörzsek kezdet szakaszán fordul elő. Az elvékonyodott aneurysmafal megreped, enyhébb esetben folyamatos vérszivárgás alakul ki („könnyező aneurysma”). Az aneurysmák 85%-a az elülső keringési területben, a maradék a hátsó keringési területben alakul ki. 15-20%-ban többszörös előfordulásúak. A SAV következtében a vérből felszabaduló thromboxan, szabadgyökök, serotonin vasospasmust idéz elő, ami másodlagos ischaemiás agyszövetkárosodást okoz súlyos göctünetekkel. Ennek gyakorisága 15-45%.

1.2. A subarachnoidális vérzésre jellemző anamnesis és tünetek

Az anamnesisben jelentősebb fizikai megerőltetés, székelés, hasprés fokozása, coitus. A klinikai tünetek jellemzőek: hirtelen ütésszerű, megrendítő intenzitású fájdalom, amely a homlok-, vagy tarkótájéon a legintenzívebb, nagyobb vérzés esetén tudatzavar alakul ki. Kísérő tünetként jellemző a fénykerülés (a fény zavarja, ezért a szemét zárva tartja). Vizsgálattal tarkóköttőség és egyéb meningealis izgalmi jelek mellett a vegetatív reguláció zavarait (arrhythmia, EKG-eltérések), hypertóniát (ritkábban hypotóniát), lázat találunk. Ha vér az agy parenchymájába is betör (pl. arteria cerebri media aneurysmaruptura esetén), fokális neurológiai tünetek alakulnak ki, néhány nap múlva kialakuló tünetek már a vasospasmus következményei. Epilepsziás rohamok előfordulhatnak. A subarachnoidális térbe törő vérömleny akut hydrocephalust, súlyos esetben beékelődési tüneteket okoz (uncus-, tonsillaherniációt).

A későbbi tünetekért az ismételt aneurysmavérzés, a vasospasmus és az emiatt kialakult agyi infarctus, valamint a késői hydrocephalus tehető felelőssé.

A SAV súlyosságát és kórjóslatát a Hunt és Hess osztályozása alapján az alábbiak szerint határozhatjuk meg.

| Állapot súlyossága: | I. | II. | III. | IV. | V. |
|----------------------------|--------|--------|--------|--------|--------|
| Progresszió gyakorisága: | 5% | 20% | 25% | 50% | 80% |
| Újra vérzés valószínűsége: | 10-15% | 10-15% | 10-20% | 20-25% | 25-30% |
| Fatális kimenetel: | 3-5% | 6-10% | 10-15% | 40-50% | 50-70% |

I. esetén a betegnek minimális fejfájása van, II. esetén súlyos fejfájás, tarkóköttőség, III. esetén somnolentia, zavartság, enyhe neurológiai tünetek, IV. esetén mélyebb tudatzavar mellett hemiparesis vagy vegetatív tünetek, V. esetén mély coma, decerebrációs rigiditás képezik a tüneteket.

A subarachnoidealis vérzés életveszélyes állapot. A tünetek kialakulása után a beteget azonnal olyan centrumba kell szállítani, ahol az intenzív ellátás, a neuroradiológiai átvizsgálás és az idegsebészeti ellátás feltételei egyaránt adottak.

A szállításig a beteget nyugalomba kell helyezni. Természetesen a tünetek ismeretett súlyosságától függően a vitális funkciók ellenőrzése, szükség esetén a rendezése fontos.

1.3. Diagnosis

Az első vizsgálat a koponya CT, amely vérzés kimutatására alkalmas. A natív CT az esetek 2-5%-ában negatív lehet, az akut szakban a CT szenzitivitása 92%. Bizonyos esetekben a CT vizsgálat alapján következtetni lehet a vérzés lokalizációjára, de ebben a vérzés időpontjától is függő bizonytalanságok vannak. Subarachnoidealis vérzésre jellemző anamnesis és tünetek esetén, ha a koponya CT nem utal SAV-ra, lumbálpunkció szükséges (kis volumenű vér esetleg nem látható a CT-n). A komputer tomográfiai angiográfia (CTA) az 5 mm-nél nagyobb aneurysmákat általában kimutatja, akut esetben a további teendők elbírálásához támpontot ad. A rupturált aneurysma kimutatására a „gold standard” a katéteres 4 ér angiographia (DSA), amelyet azonnal el kell végezni. Negatív angiográfias lelet esetén az akut szak lezajlása után, az angiográfiát 3-4 hét múlva meg kell ismételni. A vasospasmus kialakulását TCD-vel monitorozhatjuk, ha az arteria cerebri mediában a véráramlási sebesség 120 cm/s feletti, a vasospasmus kialakult. A kialakult infarctus nagysága CT/MRI vizsgálattal ítélni lehet meg.

1.4. Subarachnoidealis vérzés kezelése

Az aneurysmák sürgős lokalizálása és végleges ellátása szükséges, mert az ellátatlan rupturált aneurysmáknál újravérzés veszélye áll fenn. A műtéti kezelés időzítését azonban a beteg állapota nagyban befolyásolja. Erről, és a beavatkozásról idegsebész és/vagy neurointervenció szakember dönt (klippelés, coiling történjen).

Ha beavatkozásra nem kerül sor, a konzervatív kezelésben a szövődmények megelőzésére az alábbi kezelések fontosak.

- Ágynyugalom a rávérzés esélyének csökkentésére, szükség esetén vérnyomás-csökkentés.
- Lázcsillapítás (acetaminophen, ibuprofen, testfelszíni hűtés és centrális vénába helyezett hőcserélő katéter): láz gyakorisága az első 72 órában 50-70% közötti, a 14 napnál hosszabb ideig kezelt betegekben 90% fölötti.
- A ritmuszavarok és neurogén pulmonalis oedema folyamatos EKG és intenzív monitorozást, szükség esetén inotróp kezelést igényelnek.
- A vasospasmus, a másodlagos cerebrális ischaemia megelőzésére a 4x60 mg/nap per os alkalmazott mimodipin.
- Másodlagos késői cerebrális ischaemia kezelése: a 3 H terápia – hipertenzió, hypervolaemia, hemodilúció – alkalmazása szóba jön.
- A folyadék-és ioneltérések folyamatos monitorozása és krisztalloid-oldatok alkalmazása indokolt.
- Az oedema-csökkentők (mannit, glycerol, steroid) rutinszerű alkalmazása nem javasolt.
- Fontos a fejfájás csillapítása, szükség lehet hányinger- és hányáscsillapításra, pszichomotoros nyugtalanság esetén szedatívum adására, illetve szükséges lehet anxiolitikum adása.

2. A CEREBRALIS VÉNÁK ÉS SINUSOK BETEGSÉGEI

A cerebrális vénák és sinusok elzáródása bekövetkezhet: thrombosis, thrombophlebitis, tumor következtében. A gyakorisága az összes stroke 1%-a, 20-40 éves nők körében gyakoribb.

2.1. Predisponáló tényezők

Postoperatív szak, contraceptív szerek, hypercoagulabilitás: terhesség, puerperium, systemás fertőzések, DIC, gyulladásos betegségek (fej területén, sinusok trauma után), tumorok (paraneoplasticus folyamatok).

2.3. Általános tünetek:

- fejfájás,
- epileptiformis rohamok,
- intracranialis nyomásfokozódás tünetei,
- góctünetek, meningismus,
- haemorrhagia alakulhat ki,
- megnagyobbodott vénák.

2.4. A leggyakoribb tünetegyüttesek

A) *Sinus sagittalis thrombosis*

Septicus lázmenet, tudatzavar, oedema a homlokon, a scalp elülső részén, megnagyobbodott vénák caput medusae alakban, CT üres delta jel, MRI: a thrombus köteggént látható. Fokális neurológiai tünetek jelentkezhetnek.

B) *Sinus transversus thrombosis*

Otogen, Gradenigo-syndroma jellemzi.

C) *Sinus cavernosus thrombosis*

A III-, IV-, VI-, V/1-agyidegek érintettek, hirtelen kezdet, septicus lázmenet, periorbitalis oedema, chemosis, bulbus mögötti, retrobulbaris heves fájdalom, pangásos papilla.

2.5. **Diagnosis**

Sinusthrombosis gyanúja esetén: CT-n vagy MRI-n kívül kívül CTA vagy MRA végzendő.

2.6. **Kezelés**

Elsőként javasolt, ha lehetséges, a thrombosit kiváltó ok szanálása és kezelése (gyulladás, trauma, hypercoagulabilitás, stb.). A heparin parenteralis alkalmazása: kezdetben 5000 IU bólusban, majd tartósan infúziós pumpával, az APTI-érték ellenőrzése mellett, amelyet a normálérték másfél-kétszeresére kell emelni. A heparin megakadályozza a thrombus növekedését, csökkenti ezáltal a vénás pangást, kedvező feltételeket teremt a recanalisatiohoz. CTA, MRA-ellenőrzés szükség szerint (therápiás hatás lemérése, prognosis megítélése, progresszió?). A heparin adása akkor is folytatható, ha haemorrhagiás komponens jelentkezik a sinusok körül. A kezelést az egyértelmű javulásig kell folytatni. Ezt követően hónapokig (6 hónap) krónikus antikoaguláns kezelés következik, majd thrombocyta aggregatio kezelés. Heperin helyett LMWH adása is javasolható. Sinus cavernosus syndroma esetén streoid adása csökkenti a fájdalmat.

3. ARTERIOVENOSUS MALFORMÁCIÓK, ANGIÓMÁK

Congenitalis eredetűek, az agykéreg felszínén helyezkednek el, de ritkán az agytörzset, cerebellumot is érinthetik. Különböző nagyságúak lehetnek, akár az egész féltekét is elfoglalják.

3.1. **Klinikai tünetek**

Általában 10-30 éves korban korban jelentkeznek, de hiányozhatnak is:

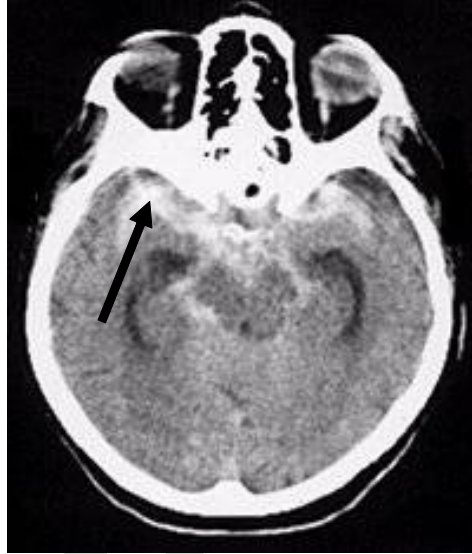
- subarachnoidalis (intracerebralis) vérzés (50%),
- fejfájás (50%),
- epileptiformis roham (40%),
- neurológiai góctünetek.

3.2. **Diagnosis**

Zörej hallható a koponya felett hallgatózva (25%). Koponya Rtg-en calcificatio látható a malformációnak megfelelően. CT, MRI alapján derül ki a diagnosis, DSA-val a teljes malformáció feltérképezhető.

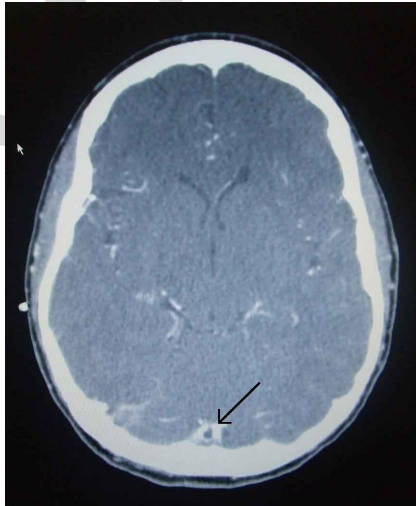
3.3. Kezelés

Epilepsziás rohamok esetén antiepileptikum adása (többnyire carbamazepin, lamotrigin) javasolt. Szóbjöhet stereotaxiás műtét, embolizálás. Kiterjedt féltekei a-v malformációk inoperabilisek.



1. ábra

Arteria communicans anterior aneurysmaruptura okozta subarahnoidalis vérzés (a nyíl mutatja a tömeges vért a subarahnoidalis térben).



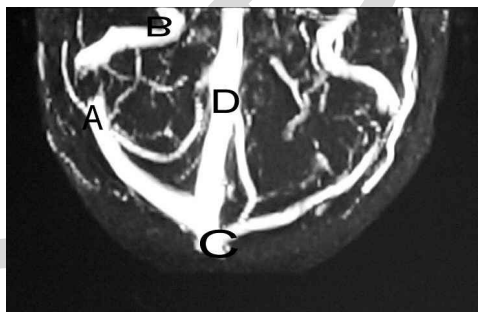
2. ábra

Sinus saggitalis superior thrombosis



3. ábra

Agytörzsi haemangioma. (Nyíl jelzi a kontrasztanyag telődési hiányt.)



4. ábra

MR vénás fázis (a bal oldali axialis, a jobb oldali saggitalis felvétel).

A=sinus transversus; B=sinus sigmoideus; C=confluens sinuum;

D=sinus sagittalis superioris; E=sinus rectus

IRODALOM

May Z.: Az agyi vénák thrombosisa. In: Nagy Z. (szerk.). Vascularis neurológia. Budapest, B+V Lap- és Könyvkiadó Kft., 2006, 256–260.

Misulis K. E., Head T. C.: *Netter's Concise Neurology*. Saunders Elsevier, Philadelphia, 2007, pp 242–246, 251–253.

Fej- és arcfájdalmak

DR. OLÁH LÁSZLÓ

FELOSZTÁS

A fej- és arcfájás az egyik leggyakoribb panasz, mellyel a betegek orvoshoz fordulnak. Szokás megkülönböztetni a **fejfájásokat** és az **arcfájdalmakat**, melyek territoriumát az orbitát a tragussal összekötő vonal önkényes határként választja el. Az arcfájdalmakat az egyszerűbb tárgyalhatóság kedvéért a jelen fejezetben a fejfájással együtt tárgyaljuk.

A fejfájásoknak alapvetően két nagy csoportja különíthető el: a **symptomás (más néven tüneti, vagy másodlagos)**, valamint az **idiopathiás (más néven elsődleges) fejfájások**. Míg a symptomás fejfájás esetén a fejfájás egy másik betegség tünete, addig az idiopathiás fejfájások esetén a fejfájás maga a betegség. Az idiopathiás fejfájások csoportjába a tenziós fejfájás, migrén és a cluster fejfájás tartozik, bár számos, ritkább fejfájás típust is ehhez a csoporthoz sorolnak, erről a későbbiekben lesz szó. A symptomás fejfájásokat a fejezet 2. felében tárgyaljuk.

ANAMNESIS ÉS A VIZSGÁLAT CÉLJA

A fejfájós betegek vizsgálatakor fontos az alapos **anamnesis**, melynek felvételekor a következő kérdések segíthetnek: mikor kezdődött, milyen gyakran jelentkezik, hol fáj, milyen a fájdalom jellege, meddig tart, milyen erős, vannak-e kísérő jelek, fizikai aktivitás fokozza-e, munkavégzést akadályozza-e, hogyan reagál szokványos fájdalomcsillapítókra. Könnyen megjegyezhetők a kötelezően felteendő kérdések, ha a **fájdalmak PQRST**-jét követjük:

- P:** provokáló és palliatív (enyhítő) faktorok – mi fokozza és mi csökkenti a fájdalmat,
- Q:** qualitás, vagyis a fájdalom jellege (hasító, szúró, tompa, nyomó, lüktető...),
- R:** régió – mely területen jelentkezik a fájdalom (szem mögötti, féloldali, tarkótáji...),
- S:** súlyosság (érdemes a súlyosságot egy 10-es skálán értékelteni a beteggel, mely így lehet erősödő vagy csökkenő, illetve stagnáló fájdalom),
- T:** time course – milyen a fájdalom időbeli lefolyása és időtartama (gyakori, ritka, időszakos...).

Az **anamnesis és a vizsgálat célja** fejfájós beteg esetében annak eldöntése, hogy a fejfájás elsődleges, idiopathiás vagy másodlagos, symptomás. Symptomás fejfájás esetén ugyanis a fejfájást kiváltó okot kell kezelni, s ennek gyógyításával a fejfájás megszűnése is várható. Elsődleges, idiopathiás fejfájás esetén viszont azt kell eldöntenünk, hogy csak a fejfájásos rohamokra eseti jelleggel javasolunk gyógyszert, fájdalomcsillapítót, vagy olyan gyakranak ítéljük a fejfájásos rohamokat, hogy megelőző, profilaktikus gyógyszer adását is szükségesnek tartjuk, csökkentendő a fejfájásos rohamok gyakoriságát.

A másik, fontos megválaszolandó kérdés, hogy **van-e veszélyre utaló jel**, s indokolt-e a sürgősségi átvizsgálás, kezelés. Ilyen veszélyre utaló jel az

- idős korban kezdődő fejfájás,
- a progresszív (gyakoriságában és intenzitásában egyre erősödő) fejfájás,
- a traumát követő fejfájás,
- a lázzal és zavartsággal járó fájdalom,
- ha a panaszokat neurológiai gócjel kíséri,
- valamint az is, ha az addig megszokott fejfájás jellege megváltozik, gyakoribbá és erősebbé válik.

Külön kiemelendő a hirtelen kezdődő, csapásszerű, igen erős, többnyire fizikai aktivitás során jelentkező fejfájás, mely mindig felveti subarachnoidalis vérzés gyanúját.

A következőkben először az idiopathiás, vagy más néven elsődleges fejfájásokat, majd a symptomás, tüneti vagy más néven másodlagos fejfájásokat tárgyaljuk.

IDIOPATHIÁS FEJFÁJÁSOK

TENZIÓS FEJFÁJÁS

A leggyakoribb fejfájásforma, melynek háttérében strukturális károsodás nem mutatható ki. Élete folyamán majd minden ember megtapasztalja, de az enyhe depressióban szenvedő nőkben a leggyakoribb. A fejfájás oka nem ismert, de úgy gondolják, hogy szerepe lehet a fájdalomfeldolgozás zavarának, másrészt a fejen és a fej körül található izmok tartós összehúzódásának (erre utal a tenziós elnevezés).

A tenziós fejfájás jellemzői

A fejfájás diffúz vagy abroncsszerű, jellegében nyomó, szorító. A betegek sokszor olyan érzést említenek, mintha sapka vagy abroncs szorítaná a fejüket. A fájdalom intenzitása enyhe-közepes, szokványos fájdalomcsillapítókra (metamizol, paracetamol, NSAID, noraminophenazon) jól reagál. A fizikai intenzitás a fájdalmat nem súlyosbítja, a beteg a munkáját tudja folytatni, vegetatív tünetek (hányinger) vagy egyéb társuló tünetek (fény-, hangkerülés) a fejfájást nem, vagy csak ritkán kísérik. Amennyiben ez a fejfájás ritkán jelentkezik, a betegek általában nem fordulnak orvoshoz, vény nélkül kapható fájdalomcsillapítóval kezelik magukat. Elsősorban akkor kérnek segítséget, ha a fájdalom gyakorivá válik. **Krónikus tenziós típusú fejfájásról** akkor beszélünk, ha legalább havi 15 nap jelentkezik a fent leírt fejfájás.

Ebben az esetben már megelőző, profilaktikus készítményt ajánlunk, s ezzel a fejfájások ritkítására törekszünk. Természetesen a beteg a szokványos fájdalomcsillapítóját az aktuális fejfájás során beveheti.

Megelőző kezelés

A leghatékonyabb, krónikus tenziós fejfájást megelőző gyógyszer a triciklikus antidepresszánsok csoportjába tartozó amitriptilin (Teperin 25 mg) és a clomipramin (Anafranil 10mg, 25 mg, Anafranil SR 75 mg). A gyógyszer adása előtt fel kell világosítanunk a beteget, hogy antidepresszánt adunk, de elsődleges célunk a fejfájások megelőzése, nem pedig egy esetleges depressio kezelése. Javítja a compliance-t, ha elmondjuk, hogy nem várható azonnali hatás és hangsúlyozzuk, hogy a gyógyszer nem a fejfájáskor, hanem attól függetlenül, minden este be kell venni. Hatás általában csak hetek után jelentkezik, hatástalanság esetén a gyógyszer dózisa egy hét elteltével este 50, majd újabb egy hét múlva este 75 mg-ra emelhető a szakkönyvek szerint.

A gyógyszer legfőbb mellékhatásai az anticholinerg mellékhatások, mint a szájszárazság, vagy a tachycardia. Fontos tudni, hogy az intraocularis nyomást emelheti, emiatt glaucomában szenvedő betegnek ne rendeljük! Nehezítheti a vizeletindítást, emiatt prostata-megnagyobbodásban szenvedő férfi betegeknek sem javasolható a gyógyszer, könnyen vizeletretentióhoz vezethet! A fentiek mellett olykor kifejezett álmosító mellékhatása jelentkezik. Ha a beteg nem tolerálja az amitriptilint, próbálkozhatunk clomipraminnal. Egyidejű antidepresszáns kezelés esetén fokozott óvatosság szükséges! Mivel a triciklikus antidepresszánsok a szerotonin, noradrenalin és dopamin visszavételét (nem szelektív módon) gátolják, egyidejű SSRI típusú gyógyszer esetén szerotonin szindróma veszélye fenyeget.

Amennyiben hatástalanság, mellékhatás, vagy potenciális mellékhatás miatt a beteg nem tudja szedni a gyógyszert, próbálkozhatunk anxyoliticumokkal (alprazolam, clonazepam), vagy szelektív szerotonin visszavételt gátló (SSRI) antidepresszánsal.

Ugyancsak alternatív kezelési lehetőség a psychotherapia vagy relaxációs módszerek, autogen tréning elsajátítása, illetve helytelen életmód esetén az életmódváltás, rendszeres testmozgás, de ajánlható az akupunktúra is.

Természetesen a tenziós fejfájás kórisme kimondása előtt a másodlagos fejfájások kizárandók. Ehhez az alapos anamnesis mellett általában rendszeres vérnyomásmérés, rutin laborvizsgálat, szemészeti (szemnyomásmérés is!) és fülészeti szakvizsgálat szükséges. Ha a betegnek neurológiai tünetei vannak, trauma előzte meg a fejfájást, vagy a fájdalom progresszív jellegű (egyre gyakoribb, erősebb), koponya CT-vizsgálat is indokolt. Ha a tenziós fejfájás diagnózisa megszületik, nyugtassuk meg a beteget, hogy a háttérben nagyobb, aggodalomra okot adó eltérés nincs.

A tenziós fejfájással rokon kórképek

(A tenziós típusú fejfájással rokon betegség az **atypusos arcfájdalom**, illetve az **atypusos fogfájás**. Miután az ismert arcfájdalom-szindrómák minden lehetséges okát kizártuk, marad egy kisszámú betegcsoport, akik panaszaira az atypusos arcfájda-

lom megjelölést szokás alkalmazni. A fájdalom mélyen az arcban jelentkezik, órákon vagy napokon át tart, elhúzódó, sajgó, gyötrő jellegű. A betegek többsége a 30–40-es éveikben járó nők közül kerül ki. A fájdalom sokszor az arcot ért kisebb trauma vagy problémamentes fogászati beavatkozás után kezdődik. A betegek kb. felénél található nyílt vagy larvált depressio. A tenziós fejfájáshoz hasonlóan ezen betegek többsége is jól reagál a tricyclikus antidepressívumokra, melyeket jó hatással egészít ki a psychotherapia.

Az atypusos arcfájdalom speciális változata a **glossodynia és az atypusos fogfájás** is. A tünetcsoport a nyelvet, de sokszor az ajkakát és az egész szájnyalvókat érintő égő érzésből és fájdalomból, esetenként ízlelési és szaglási zavarokból tevődik össze. Az esetek kisebb hányada symptomás, amit sokféle ok magyarázhat: vas-hiányos vagy B₁₂-függő anaemia, táplálkozási hiányállapot, diabetes mellitus, gyógyszerhatás (diureticum!), candidiasis, dohányzás stb. Ezekben az esetekben a tünetet kiváltó betegség kezelése, az idiopathiás esetekben pedig antidepressívumokkal és anxiolyticumokkal próbálkoznak.

Az **atypusos fogfájás** több mint 3 hónapon át fennálló, közepes intenzitású, tompa, sajgó fájdalom többnyire egy maradandó fog helyén, vagy egy még meglévő, de gyökerkezelt vagy elhalt ideggel rendelkező fogban. Reggeltől estig súlyosbodik, de alvás közben szünetel. A makacs panaszok ellenére, a fogászati statusban semmiféle fizikális vagy radiológiai eltérés nem mutatható ki. A betegek túlnyomó része az 5–6. évtizedben járó nők közül kerül ki. A prevalencia a gyökércsatornát érintő folyamatoknál meglepően magas, 3–6% lehet. A therapiás nihilismust és az irreversibilis beavatkozásokat feltétlenül el kell kerülni. A kezelést illetően első választásként 0,025%-os capsaicin oldat localis alkalmazását ajánlják, kiegészítésként kis adagú amitriptylint lehet adni.)

MIGRÉN

A migrénes fejfájás szintén a gyakori, idiopathiás fejfájások közé tartozik, a népesség kb. 10%-át érinti, leggyakoribb a 20–50 év közötti nőkben. Gyermekekben a fiúk és lányok között a betegség prevalenciájában nincs különbség, de 14 éves kor után a betegség 3-szor gyakoribb nőkben, mint férfiakban. A hormonális hatás mellett a kórkép kialakulásában fontos szerepe van az öröklésnek is. A migrénes roham kialakulásában a szerotonin megváltozott metabolizmusának, valamint az úgynevezett trigemino-vascularis útvonalnak lehet szerepe: a n. trigeminus idegzi be a dura ereit, valamint a Willis-kör arteriáinak proximális részét, s feltételezik, hogy agytörzsi eredetű neuronális aktivitás hatására vasodilatator és steril gyulladást okozó neuropeptidek szabadulnak fel a perivascularis idegvégződésekből, mely migrénes rohamhoz vezethet. Ennek megfelelően mind a gyulladáscsökkentők, mind a vasoconstrictorok hatékonyak a migrénes roham kezelésében.

Aura

A migrént alapvetően két csoportra oszthatjuk: **aurával járó (klasszikus migrén) és aura nélküli migrénre (közönséges migrén)**. Az aura a migrénes fejfájást megelőző, fokális neurológiai kórjel, mely fokozatosan alakul ki, s általában fél órán belül

megszűnik. Leggyakrabban az occipitalis lebenyből indul, ennek megfelelően vizuális aurával találkozunk a leggyakrabban. A látászavar csillogó pontok (scintillating scotoma), homályos látás (mintha vízfüggöny mögül néznének), vagy színes cikk-cakk vonal formájában jelentkezhet, melynek átlagos időtartama fél óra, rendszerint kevesebb, mint egy óra. Az aura idején a vizuális tünet vándorol, gyakran a látótér közepén kezdődik, s a periféria felé mozogva, kb. fél óra alatt elhagyja a látótér. Ritkább a szenzoros tünetben megnyilvánuló aura (hangyamászás-érzés, mely szintén terjed, „menetel”, helyét változtatja), még ritkább az aphasiával vagy végtaggyengeséggel járó aura tünet.

Ismert még a **komplikált migrén**, melyben az auratünet még akkor is perzisztál, amikor a fejfájás már megszűnt (24 órán túl is). Legismertebb formái az ophthalmoplégias migrén, a hemiplégias migrén és a basilaris migrén, melyek ischaemiás cerebrovascularis betegségtől való elkülönítése az első rohamok kapcsán igen nehéz lehet.

Fontos tudni, hogy az aurával járó migrén stroke-rizikófaktor, emiatt ezeknél a betegeknél a dohányzás és az orális antikoncipiens-szedés szigorúan ellenjavallt! Érdekes adat, hogy az aurával járó migrénben szenvedőkben a nyitott foramen ovale gyakorisága 50–55% szemben az átlagpopulációban tapasztalt kb. 25%-kal. Az auratünet hátterében sokáig az aura idején fennálló vasoconstrictio szerepét tételezték fel. Jelenleg inkább az úgynevezett **tovaterjedő depolarisatio (spreading depression)** oki szerepe inkább elfogadott. Ez azt jelenti, hogy egy területről, általában a vizuális kéregből, egy térben tovaterjedő depolarisatio hullám indul el, melyet tartós repolarisatio követ. Ez okozná az aurát, s feltehetően ez okozza a vasoconstrictiót is.

Migrénes fejfájás

Auratünet olykor fejfájás nélkül is jelentkezik, ilyenkor migrén equivalens-ről beszélünk. Általában azonban az aura tünet megszűnésével kezdetét veszi a **migrénes fejfájás**, melynek jellegzetességei az aurával járó és az aura nélküli migrénben nem különböznek egymástól. A fejfájás időtartama 4 órától 72–96 óráig tarthatnak, az átlagos időtartam 24 óra. A fejfájás rohamokban jelentkezik, melyek között olykor fél vagy akár egy év is eltelik, máskor havi 6–8 roham is jelentkezik (az átlagos gyakoriság 1.2 roham/hó). A fejfájás többnyire, de nem mindig féloldali lokalizációjú, főként halántéktáji, jellegében görcsös, vagy lüktető, intenzitását tekintve erős, a betegek egy 10-es skálán általában 8-as, 9-es erősségűnek jelzik. A fájdalomhoz gyakran társul hányinger, hányás, a betegeket a fény és a hang zavarja. A migrénes roham alatt a beteg, ha teheti, egy sötét, csendes szobában próbál lefeküdni, illetve elaludni. A munkáját többnyire nem tudja folytatni, a fájdalmat fizikai aktivitás fokozza. A betegek egy része a rohamokat már egy nappal előre megérzi (**prodroma**), elsősorban hangulatváltozás hívhatja fel a közelgő rohamra a figyelmet.

A migrén kezelése

A migrénkezelésben megkülönböztetünk **rohamkezelést**, amikor a fejfájást próbáljuk csökkenteni, megszüntetni, valamint **megelőző kezelést**, amikor a fejfájások megelőzésére, gyakoriságuk csökkentésére törekszünk.

Rohamkezelés

A rohamkezelésben számos szer megpróbálható. A szokványos fájdalomcsillapítók (paracetamol, metamizol, noraminophenazon) általában hatástalanok. Az egyik, leginkább bevált gyógyszercsoport a nem-steroid gyulladáscsökkentők (NSAID) csoportja. 500–1000 mg aspirin adása jó hatású lehet, többnyire antiemetikummal (domperidon, metoclopramid) kombinálva. Ha az aspirin nem hatékony, egyéb NSAID-szer is megpróbálható, mint pl. 75–150 mg diclofenac, 550–1100 mg naproxen, 400–800 mg ibuprofen. Ezeket a gyógyszereket is, mint minden migrénelles szert, érdemes hányinger-csillapítóval kombinálni. Közismert, hogy az NSAID-tartalmú szerek gyakori és túlzott használata gyomorfekélyhez vezethet, kevésbé ismert, hogy vesekárosodást is okozhatnak.

A következő javasolható gyógyszercsoport, az ergotaminok csoportja. Fontos megjegyezni, hogy az ergotamin nem-szelektív vasoconstrictorként hat, ezért adagolása körültekintést igényel, a gyógyszer-tájékoztatókban szereplő adagolási utasítás betartandó. Alsóvégtagi arteriás érzésküvetben, stroke-ban, TIA-ban, angina pectorisban, myocardium infarctusban, kezeletlen hypertensióban, glaucomában szenvedő és tachycard betegekben az ergotamin nem alkalmazható. Magyarországon jelenleg egyetlen ergotamintartalmú gyógyszer van forgalomban, ez is kombinációs készítmény (Kefalgin).

Ha az NSAID és/vagy ergotamintartalmú szerek nem válnak be, megpróbálhatók a kombinált készítmények, melyek általában metamizolt, koffeint és drotaverint tartalmaznak (Quarelin, Algopyrin-komplex), illetve ismert az ergotamin-, koffein-, aminofenazont és az atropint tartalmazó nadragulyakivonat keverékéből álló kombinált készítmény is (Kefalgin).

A jelenleg leghatékonyabb, kifejezetten a migrén rohamkezelésére kifejlesztett triptankészítmények szelektív vasoconstrictor és gyulladáscsökkentő hatással bírnak, első képviselőjük a sumatriptan volt. Azóta számos triptankészítményt állítottak elő (zolmitriptan, eletriptan, naratriptan...). Lényeges különbség ezen gyógyszerek hatásában nincs, esetleg az eltérő felezési és eliminációs idők bírhatnak jelentőséggel. A triptanok alkalmazásának a mellékhatásuk mellett (ezek sem adhatók strokeban, TIA-ban, angina pectorisban, myocardiuminfarctusban, kezeletlen hypertensióban szenvedő betegeknek és terheseeknek sem) borsos árú szab határt.

Ismert, hogy a rohamkezelésben használt összes szer akkor tudja az optimális hatását kifejteni, ha azt rögtön a panaszok elején adjuk. Fontos a gyors felszívódás, a mihamarabbi maximális serumkoncentráció elérése. Emiatt a gyógyszereket nemcsak tablettá, hanem folyadék, vagy oldat formájában is megpróbálják előállítani. A gyakran társuló hányás miatt, egyes gyógyszercégek orrspray és/vagy subcutan injekcióban is hozzáférhetővé teszik termékeiket. Mivel számos generikum létezik már a triptanok piacán is, a termékek nevét itt nem jelöljük, utalunk a hatályos

gyógyszerkönyvekre. Kórházi körülmények között, amennyiben triptant tartalmazó készítmény nem áll rendelkezésre, a következő parenteralis kezelés próbálható meg: 1 palack Neodolpasse vagy 1 amp. Algopyrin, 1 amp. Cerucal, 2 amp. B6 vitamin, 1 amp. Seduxen, (\pm 25–50 mg Di-Adreson).

Megelőző kezelés

Ha a migrénes rohamok száma eléri a havi hármat, vagy meghaladja azt, mérlegelnünk kell a rohamkezelés mellett a **megelőző kezelés** beállítását is. Ennek célja, hogy csökkentse a migrénes rohamok gyakoriságát és intenzitását. Abszolút szabály ebben a kérdésben nincs. Ha egy betegnek nagyon erős, több napig tartó, esetleg elhúzódó aurával járó, a rohamkezelésben használt szerekre rezisztens migrénje van, akár havi egy roham esetén is indokolt lehet a megelőző kezelés. Ha azonban rövid ideig tartó, enyhébb, a szokványos fájdalomcsillapítókra is jól reagáló rohamok jelentkeznek, havi négy roham esetén sem szükséges profilaxis. Minden esetben egyénileg kell mérlegelni a megelőző gyógyszerelés hatékonyságát és mellékhatását, összevetve a rohamkezelésben használt szerek mellékhatásaival.

Elő lépésként a kiváltó tényezők kiiktatása javasolt, mert így is kivédhetünk néhány migrén rohamot. Ilyen kiváltó tényező lehet bizonyos étel, ital (sajt, csokoládé, vörös bor), kialvatlanság, stressz, időjárási frontok... A megelőző kezelést mindig kis adaggal kell kezdeni, lassan, de a hatásos dóziséig kell titrálni, s megfelelő ideig (általában több hónap) kell alkalmazni. A profilaktikus gyógyszerek a következők.

1) **Béta-blokkolók** (propranolol 20–80 mg, metoprolol 25–100 mg): ezt a gyógyszercsoportot különösen azoknál a betegeknél javasoljuk, akiknek a vérnyomásuk normál tartományban van vagy kissé emelkedett, szívfrekvenciájuk átlagos vagy szapor, esetleg egyidejűleg hyperthyreosisban, vagy essentialis tremorban is szenvednek. Kerülendőek viszont a béta-blokkolók asthmában, a szív ingerületátvezetési zavaraiiban, bradycardia és hypotenzio esetén.

2) **Ca-csatorna-gátlók** (flunarizin 5–10 mg): a béta-blokkolókhöz hasonlóan igen hatékony szer a migrén megelőzésében. Alkalmazását mellékhatásai gátolhatják, melyek közül kiemelendő az étváagnövelő, ezáltal testsúlyt növelő, valamint depressziót indukáló mellékhatása. Emiatt obes vagy hízásra hajlamos egyénekben, valamint depressziós vagy arra hajlamos betegeknél a flunarizin kerülendő. Enyhébb mellékhatás lehet az álmosító hatás, melyhez a betegek néhány napon belül általában hozzászoknak. Ennek elkerülésére a gyógyszert kisebb dózissal indítjuk (5 mg), s egy hét múlva emeljük az átlagos (10 mg) dózissra. A flunarizin este adandó.

3) Bizonyítottan hatékony készítmény az antiepileptikumként jól ismert **valproát**, melyet 2x300–500 mg dózisban alkalmazhatunk. Fő mellékhatásai, csupán címszavakban: kézremegés, járásbizonytalanság, átmeneti hajhullás, rendszertelen menstruáció, lábdagadás, thrombocytopenia, súlygyarapodás. Fontos felhívni a betegek figyelmét (általában fiatal hölgyekről van szó), hogy megbízható módon védekezniük kell a teherbeesés ellen a valproát szedése alatt, illetve ha terhességet terveznek, a gyógyszer időben elhagyandó.

4) Az **amitriptilin** különösen azokban a betegekben hatékony, akiknek kevert fejfájásuk van (migrén+tenziós fejfájás). Az adagolást és a lehetséges mellékhatásokat illetően utalunk a tenziós típusú fejfájásnál leírtakra.

5) A fentiekén túl számos megelőző készítmény ismert, jelenleg csak a leggyakrabban használtakat említettük. Érdemes még szót ejteni az új antiepileptikumként számon tartott topiramatról, melyet már migrénmegelőzésre törzskönyveztek, de magas ára miatt csak szűk körben használt, egyelőre kevés adat gyűlt össze a hatásáról.

CLUSTER FEJFÁJÁS

A cluster fejfájás egy periódusokban jelentkező elsődleges fejfájásforma, mely férfiakban sokkal (5–8-szor) gyakoribb, mint nőkben, elsősorban a középkorú lakosságot érinti, előfordulását 0.05–0.5%-ra becsülik. A fejfájás hátterében a hypothalamus működészavarát feltételezik. A fejfájás nevét jelző cluster szó a fejfájások időbeli megjelenésére utal (cluster=halom, nyaláb), jelezvén, hogy a fájdalmak egy 4–12 hetes periódusban jelentkeznek, melyeket több hónapos, éves szünet szakít meg.

A cluster fejfájás jellemzői

A cluster periódusban naponta 1–3 fejfájásos epizód jelentkezik, mely szigorúan egyoldali, s egy cluster perióduson belül nem vált oldalt (egy újabb cluster periódusban már lehet másik oldali). A fejfájás 15–180 percig tart, igen heves (10-es skálán 10-es), egy felmérés szerint a cluster betegek 40%-ának volt öngyilkossági gondolata a rohamok során! A betegek képtelenek fekvé maradni, a fájdalom során nyugtalanok, fel-alá járkálnak, fejüket ütik, vagy dörzsölik. A fejfájások többnyire ugyanabban az időben jelentkeznek, előszeretettel az éjszakai, hajnali órákban. A fájdalom szemkörüli, gyakran a halánték- vagy homloktájra sugárzik. Valamilyen féloldali vegetatív tünet mindig kíséri, mely a fájdalommal megegyező oldaliságú. Ez lehet azonos oldali könnyezés, orrfolyás, orrdugulás, pupillaeltérés, szemrésszűkület, szemhéjoedema, izzadás, conjunctiva belövelltség, arcvörösödés. A betegség korábbi neve (erythroprosopalgia = vörös, fájdalmas arc) ezt volt hivatott kifejezni. Tudni kell, hogy vasodilatátorok (alkohol, nitrátok) és hideg képesek a fejfájást provokálni a cluster periódusban, tehát lehetőség szerint ezek a kiváltó tényezők kerülendőek.

Rohamkezelés

A cluster fejfájás kezelésekor szem előtt tartandó a fejfájás erőssége és annak rövid időtartama. Emiatt jól és gyorsan felszívódó, gyorsan ható gyógyszert kell javasolnunk a betegnek, s figyelembe kell venni, hogy a periódus ritkán szűnik meg 2–3 epizód után, tehát rögtön megelőző kezelésben is gondolkodnunk kell.

Rohamkezelésre jól bevált az **oxygénkezelés**, melynek során 100% oxigént adunk 6–7 L/perc adagban 15 percen át a betegnek. Ez a kezelés az esetek 75%-ban jótékony hatású. Bizonyítottan hatásos a **sumatriptan** is, melyet a jobb és gyorsabb felszívódás érdekében subcutan injekcióban (6 mg) vagy orrspray formában javas-

lunk. Megpróbálható még **Xylocain orrcsepp**, vagy 4%-os Lidocain adása az azonos oldali orrlukba, miközben a beteg a fejét 40–45 fokban a fejfájás oldalára és hátra hajtja (az ipsilateralis fossa sphenopalatina elérés a cél). Míg az oxygenkezelést annak nehéz elérhetősége (kórházba kell menni), a sumatriptan adását annak magas ára korlátozza.

Megelőző kezelés

Mivel 2–3 cluster epizód jelentkezése után szinte biztosak lehetünk, hogy további, kínzó fejfájások fognak jelentkezni az elkövetkező hetekben, érdemes rögtön a megelőző gyógyszeres kezelést is elkezdeni. A leghatékonyabb megelőzés a szteroid adásától várható: ennek során öt napig napi 40 mg **prednisolont** adunk, melynek a dózisát ezt követően ötnaponta fokozatosan csökkentjük (öt napig 35, majd 30, 25, 20, 10, 5 mg adandó), majd elhagyjuk. Nem szabad elfeledkezni a szteroidadás során a gyomorvédelemről és a káliumpótlásról, valamint a vérnyomás- és vércukor-ellenőrzésről. A szteroid kezelés általában a cluster periódust megszünteti, de a következő periódus jelentkezését (több hónap, év múlva) természetesen nem védi ki.

Ha valamilyen ok miatt (diabetes, terapiarezisztens hypertensio) szteroidot nem adhatunk, megpróbálható a **verapamil** 3x40 mg dózisban, melynek adagja EKG ellenőrzés mellett napi 240 mg-ig emelendő.

Ha a fenti kezelésekkel nem érünk célt **methysergid** napi 2.2–16.8 mg-ban megpróbálható, de három hónapnál tovább a súlyos mellékhatások lehetősége miatt nem lehet adni (retroperitonealis és/vagy pleuro-pulmonalis fibrosist okozhat).

Amennyiben a cluster fejfájás **chronikussá** válik, tehát nem jelentkezik legalább egy hónapos szünet a cluster periódusok között, napi 600–1500 mg **lithium-karbonát** adása javasolt napi három egyenlő részre elosztva, lithium szint ellenőrzés mellett. A dózis két hét rohammentesség után csökkenthető.

A leggyakoribb elsődleges fejfájásformák összehasonlítása

| JELLEMZŐ | TENZIÓS FEJFÁJÁS | MIGRÉN | CLUSTER FEJFÁJÁS |
|--|--------------------------------|---|-------------------------------|
| Aura tünet | Nincs | Lehet | Nincs |
| Fejfájás tartama | Változó | 2–72 óra | 15–180 perc |
| Fájdalom intenzitása (10-es skálán) | 3–6 | 8–9 | 10 |
| Munkáját tudja-e folytatni? | Igen | Nem | Nem |
| Fizikai aktivitás súlyosbítja? | Nem | Igen | Nem |
| Fájdalom jellege | Nyomó, szorító | Görcsös, lüktető | Nagyon erős |
| Fájdalom helye | Diffúz, abroncsszerű | Féloldali, halántéktáji | Szemkörüli |
| Vegetatív kísérő tünet | Nincs | Van | Van, féloldali |
| Rohamkezelés | Szokványos fájdalomcsillapítók | NSAID, triptan | Oxygen, triptan |
| Megelőző kezelés | Amitriptilin, clomipramin | Propranolol, flunarizin, valproát, amitriptilin | Szteroid, verapamil (lithium) |

EGYÉB, ELSŐDLEGES FEJFÁJÁSFORMÁK

Itt említendő meg az **epizódikus paroxysmalis hemicrania**, mely elsősorban nőkben észlelhető, általában csak néhány percen át (2–30 min.) tart, legalább napi 5-ször jelentkezik féloldali fejfájás formájában, mely therapiás dózisu (napi 75–150 mg) indomethacinra megszűnik.

A **hemicrania continua** szintén egyoldali, oldalt nem váltó, 3 hónapnál tovább fennálló, mindennapos és folyamatos fejfájás, melyhez legalább egy vegetatív tünet társul (orrfolyás, orrdugulás, könnyezés, conjunctivalis belövelltség, ptosis, pupillaeltérés). Ez a fejfájásforma is megszüntethető indomethacinnal.

TÜNETI (SYMPTOMÁS, MÁSODLAGOS) FEJFÁJÁSOK

A tüneti fejfájásokat hely hiányában nem tudjuk részletesen tárgyalni, kivéve néhány gyakori vagy nagy jelentőséggel bíró betegséget.

POSTTRAUMÁS FEJFÁJÁS

A posttraumás fejfájás syndroma esetén a fejfájás mellett, szédülés, koncentrációs zavar, insomnia, irritabilitás is gyakran jelentkezik. A panaszok a trauma után általában hét napon belül kezdődnek, s három hónapon belül csökkennek. A fájdalom jellege leginkább a tenziós fejfájásra emlékeztet. Tudni kell, hogy a trauma súlyossága nem áll arányban a posttraumás syndroma súlyosságával. Az akut fájdalomra NSAID, elhúzódó esetben megelőző jelleggel amitriptilin javasolható.

Trauma után jelentkező fejfájás esetén koponya CT szükséges intracranialis vérzés (contusió vérzés, subduralis, epiduralis haematoma) kizárása céljából. A trauma okozta chronicus subduralis haematoma az esetek 4/5-ében jár fejfájással. Sokszor a betegek nem is emlékeznek traumára, máskor ez olyan banális, hogy nem tulajdonítanak neki jelentőséget. Fokozott figyelmet érdemelnek az antikoagulált betegek, az alkoholisták, valamint a Parkinson-syndromában szenvedők (gyakori elesés!). Epiduralis haematomában is gyakori a fejfájás, de itt inkább a gyorsan, órák alatt progrediáló neurológiai tünetek, tudatzavar áll előtérben. Subduralis, de még inkább epiduralis vérzés esetén azonnali idegsebészeti beavatkozás szükséges.

ÉRBTETGÉGEK OKOZTA FEJFÁJÁSOK

Subarachnoidalis vérzésben, arteria dissectióban a fejfájás majdnem mindig jelen lévő tünet. **Subarachnoidalis vérzésben** a betegek általában életük legszörnyűbb fejfájásaként írják le a fájdalmat, hányinger, hányás, fotofóbia, fonofóbia, meningealis izgalmi jelek, testhőmérséklet-emelkedés kísérheti a fájdalmat. A **nem rupturált aneurysmák** mellett a betegek kb. 20%-a panaszol fejfájást. **Állományvérzés** esetén gyakori a fejfájás, **ischaemiás laesiok** esetén viszont csak ritkán jelentkezik (15–35%), az is többnyire veretbrobasilaris területi keringészavarokban fordul elő és tarkótáji lokalizációjú. Az érbetegségek okozta fájdalom kezdete szoros kapcsolatot mutat a betegség kezdetével.

Az **arteria carotis dissectió**ját nyak-, arc- és fejfájás jellemez, mely hirtelen kezdetű, erős. Gyakran társul a fejfájáshoz részleges Horner-triász, pulzatis tinnitus, valamint alsó agyidegi laesio.

Agyi vénás vagy sinus thrombosisban fejfájás az esetek 80–90%-ban van, s a fájdalomhoz fokális neurológiai kórjel, epilepsziás rosszullét, tudatzavar, papilloedema, vagy ezek valamelyike gyakran társul.

Az **arterio-venosus malfomatiók** több mint felében aurával járó, jellegében migrénes fejfájás is előfordul, amennyiben ez vérzést okoz, a fejfájás aránya a 80–90%-ot is eléri. A **carotido-cavernosus fistula** fájdalmas ophthalmoplegiával, pulzáló exophthalmussal, a duralis arterio-venosus fistula fejfájással, pulzáló tinnitussal jár. Ritka viszont a fejfájás **cavernomában**, mely gyakran epilepsziás rosszulléttel vagy vérzéssel hívja fel magára a figyelmet. Ha vérzés jelentkezik, a fejfájás is gyakoribb. A fenti betegségek diagnózisához CT, vagy MR, s CT-angiographia, MR-angiographia szükséges.

Jelentősége miatt részletesebben szólnunk az **arteriitis temporalis**ról (=giant-cell arteriitis arteriitis cranialis). Autoimmun eredetű, a középnyag és nagy cranialis arteriák mediáját és adventitiáját érintő granulomatous, óriássejtes gyulladás, ami főleg az a. carotis externák ágrendszerét involválja, a carotis interna ágakat ritkán érinti.

Idősebb, többnyire 50–60 év fölötti személyek betegszenek meg. Jellemző az egyre erősebb és gyakoribb, többnyire lüktető jellegű **fejfájás**, amihez szabálytalan időközökben hasító fájdalom is csatlakozik, mely többnyire féloldalra, az érintett arteriák oldalára lokalizálódik. A fájdalom egész napon át tarthat, de éjszaka különösen súlyos lehet. A scalp, főként a halántéktáj verőerei kidüllednek, megvastagodnak és érzékeny tapintatúak, de nem lüktetnek! A betegek bő 1/3-a az a. maxillaris interna gyulladással szűkülete miatt **rágási claudicatióról** is panaszkodik. A scalpon ischaemiás nodulusok alakulhatnak ki, amelyek fölött a bőr kifekélyesedik.

A kórkép **senyvesztő állapotot** jelent, amelynek velejárója a rossz közérzet, gyengeség, étvágytalanság, súlyvesztés és a visszatérő hőemelkedés vagy alacsony láz. A váll- és medenceövben gyakoriak a „**polymyalgia rheumaticá**”-nak nevezett fájdalmak. A korai diagnózis a **megvakulás** veszélye teszi sürgetővé, ami az a. ophthalmicák, ritkábban a hátsó ciliaris arteriák thrombosisa miatt következhet be. Ennek gyakran visszatérő amaurosis fugax lehet az előhírnöke. Ritkábban **szemmozgató bénulás** is kialakulhat.

A **Westergreen**-érték szinte mindig 50 mm/h fölött van, de gyakoriak a 100 mm/h körüli **We**-értékek is, és neutrophil **leukocytosis** is előfordul.

Ha a látás egyszer elveszett, nagyon ritkán tér vissza. Ezért, ha a cranialis arteriitis gyanúja felmerül, a beteget azonnal kórházba kell küldeni, és **kezelését** haladéktalanul el kell kezdeni! Legfontosabb a steroid, amit többnyire napi 45–60 mg i.v. methylprednisolon formájában, több héten át alkalmazunk. Ezután az adagot fokozatosan 10–20 mg-ra csökkentjük, és ezt a dózist per os több hónapig, illetve a klinikai kép alakulásától függően akár 1–2 évig is adagoljuk. A fejfájásnak a steroid adás megkezdése után egy-két napon belül kritikusan javulni, és a **We**-értéknek csökkenni kell. Ha nem így van, az kétségessé teszi a kórjelzést. A **diagnosist** ér-

biopsia és szövettani vizsgálat biztosítja, amelynek az eredményét azonban nem várjuk meg, gyanú esetén rögtön elkezdjük a kezelést.

A NEM VASCULARIS, INTRACRANIALIS BETEGSÉGEK OKOZTA FEJFÁJÁS

A fent jelzett fejfájást a liquornyomás csökkenése, emelkedése, asepticus meningitis és intracranialis tumorok okozhatják.

A **liquornyomás csökkenését** liquor fistula, lumbalis liquorvétele okozhatja, de ismert az idiopathiás liquor hypotonia is. Jellemző a fekvő, de ülő- és álló helyzetben jelentkező illetve súlyosbodó fejfájás, melyhez tinnitus, hypacusis, nausea, fotofóbia, s tarkókööttség társulhat. A liquornyomás fekvő helyzetben 60 víz mm alatti.

Emelkedett liquornyomás hydrocephalusban, hormonális, metabolikus és toxikus kórképekben, valamint pseudotumor cerebriben (benignus intracranialis hypertensio) fordul elő. Megjegyzendő, hogy a korábban idiopathiásnak tartott esetek több mint felében sinus- vagy intracranialis vena thrombosisra tudtak kimutatni. Az állandó jellegű, nem lüktető, diffúz, s egyre súlyosbodó fejfájáshoz papilloedema, megnagyobbodott vakfolt, látótérzavar, olykor n. abducens paresis társulhat. A fájdalmat Valsalva-manőver fokozza (gátolt vénás elfolyás). A liquornyomás fekvő helyzetben legalább 200 víz mm.

A **tumorok** okozta fejfájások legjellemzőbb vonása a progresszív, egyre súlyosbodó fájdalom, melyhez később hányinger, hányás társul. A tumor helyétől függően a fejfájás lehet kétoldali vagy féloldali, illetve homloktáji (elülső skála tumor), tarkótáji (hátsó skála tumor) vagy diffúz. Megjegyzendő azonban, hogy a tumor lokalizációja és a fájdalom helye között nincs mindig szoros összefüggés, hisz hátsó skála tumor gyakran okoz homloktáji fájdalmat. A lokalizációtól függően gyakoriak a neurológiai gócjelek. Ha felszínesen elhelyezkedő tumorról van szó, gyakori az epilepsziás rosszullét, térfoglaló jelleg vagy frontális tumor esetén pedig személyiségváltozás, apathia, később aluszékonyosság társulhat a fejfájáshoz.

A KÉMIAI ANYAGOK, GYÓGYSZEREK ADÁSA ÉS MEGVONÁSA OKOZTA FÁJDALMAK

A kémiai anyagok, gyógyszerek adása és megvonása okozta fájdalmakat illetően ki kell emelni a vasodilatátor nitrátok, valamint a dipiridamol okozta fejfájásokat. Az utóbbi okozta fejfájás később megszűnik, s ha a beállítás fokozatosan történik, sokszor ki sem alakul. Ismertek a **gyógyszer indukálta fejfájások** is, ezek közül leggyakrabban a triptanok, ergotamin, s közönséges analgetikumok gyakori fogyasztása esetén találkozunk a fejfájások gyakoriságának növekedésével. Megoldásuk, megfelelő átvizsgálás után, profilaktikus szerek beállítása, az analgetikumok kihagyása. Ha erős megvonásos fejfájás jelentkezik, NSAID adható. A megvonásos fejfájás csökkenése 7–10 napon belül várható.

A HOMEOSTASIS/METABOLIKUS ZAVAROK OKOZTA FEJFÁJÁSOK

Itt említendő a hypoglycaemia (éhség) okozta fejfájás, valamint a hypotensiohoz, vagy hypertensiohoz társuló fájdalom. Általában enyhe hypertensio nem okoz fejfájást, de a **vérnyomás hirtelen emelkedése** kétoldali, pulzáló fejfájást eredményezhet, melyet fizikai aktivitás fokoz, s a vérnyomás rendezése után 1 órával a panaszok megszűnnek (hypertenzív krízis).

Gyakran véleményeznek hypertenzív encephalopathiát anélkül, hogy tisztában lennének a jelentésével. **Hypertenzív encephalopathia** akkor alakul ki, ha a vérnyomás az autoregulációs határ fölé emelkedik, vagyis amikor az arteriolák vasoconstrictiója már nem tudja kompenzálni a vérnyomás emelkedésével járó perfúzió növekedést. Ilyenkor vasogen oedema alakul ki, s a diffúz, pulzáló fejfájáshoz zavartság, tudatzavar, látászavar, s papillooedema társul. Ha MR történik, az a parieto-occipitalis régióban mutat oedemat.

A **fertőzések okozta fejfájásokat** illetően meg kell említeni, hogy lázzal járó nem specifikus fertőzések is gyakran okoznak fejfájást, mely a láz múltával szűnik. Külön kell azonban a központi idegrendszer fertőzései okozta fejfájással foglalkozni. Meningitis, meningoencephalitis esetén szinte mindig jelentkezik acut-subacut fejfájás, melyhez gyakran társul elesettség, zavartság, később tudatzavar, hányinger, fotofóbia, fonofóbia, s meningeális izgalmi jelek észlelhetők.

NEURALGIÁK, DEAFFERENTÁCIÓS FEJFÁJÁSOK

Trigeminus neuralgia (tic douloureux, arcidegzsába)

A trigeminus neuralgia a közép- és az idősebb kor betegsége, női túlsúllyal. Az incidencia 4–5/100 000/év, a praevaletia 30/100 000, a férfi : nő arány 2 : 3. Kockázati tényezőként szerepel a hypertonia, a sclerosis multiplex és a diabetes.

A betegség az V. agyideg mandibularis vagy maxillaris ágának, ritkán (<5%) a n. ophthalmicus ellátási területében jelentkezik (j.o.-on 5x gyakrabban, mint b.o.-on). A fájdalom igen heves, súlyos, szűrő-hasító vagy elektricizáló jellegű, hirtelen kezdődik, hirtelen végződik, másodpercekig tart, s az V. agyideg valamely ágának ellátási területét respektálja. Hatására a beteg többnyire az arcához kap és fájdalmasan grimaszol („tic douloureux” = fájdalmas tic). A fájdalom paroxysmusok gyakorisága nagyon változó. Egy-egy időszakban naponta akár több százszor is visszatér (éjjel csak ritkán), míg más időszakban hetekig-hónapokig szünetel. A nem vagy elégtelenül kezelt kórkép elviselhetetlenné teheti a beteg életét (suicidium veszély!). Jellemző, hogy az arcbőr, ajkak, foghús vagy a nyelv bizonyos, területei – az ún. trigger zónák – ingerlésével (általában nem algeticus ingerrel), finom érintésével a fájdalmat sokszor ki lehet váltani. Ugyanezt eredményezheti számos mindennapi tevékenység, pl. a borotválkozás, fogmosás, beszéd, nyelés vagy az ásítás is. Egy-egy paroxysmust 2-3 percig tartó refracter periódus, ingerelhetetlenségi állapot követ.

A trigeminus neuralgia **symptomás** eseteiben valamilyen jól megfogható neurológiai kórfolyamat mutatható ki a hídban (pl. sclerosis multiplex góc), a hátsó koponyagödörben (pl. a basilaris aneuryma), a kisagy-híd-szögletben (pl. acusticus vagy trigeminalis neuroma, meningeoma, epidermoidstb.), a pyramiscsúcs táján, a sinus

cavernosusban, a fissura orbitalis superiorban, az orbitában vagy a koponyaalapon (pl. orrgarat cc. stb.). Korábban a trigeminus neuralgiás esetek legnagyobb része nem symptomásnak, hanem **idiopathiásnak** minősült, mert nem tudtak kiváltó okot igazolni. Az utóbbi évtizedekben azonban egyre inkább beigazolódott, hogy az idiopathiásnak látszó esetek jelentős hányadának hátterében a **trigeminalis gyökros-tok microvascularis compressiója**, ill. az ezáltal előidézett, körülírt demyelinisatio áll. A compressiót egy vénás vagy arteriás véredény-hurok idézi elő.

A trigeminus neuralgia (és a többi neuropathiás fájdalom: a fájdalmas diabeteses neuropathia, valamint a postherpeticus, posttraumás és post-stroke neuralgiák) a klasszikus fájdalomcsillapítókkal (aspirin, NSAID-ok stb.) és a szokásos adagú opiátokkal rosszul befolyásolhatók, jól reagálnak viszont **anticonvulsivumokra**. A kezelést alacsony adaggal kezdjük, amit 2–3 naponta óvatosan emelünk a kívánt hatás eléréséig vagy a javasolt felső határig, ill. amíg azt a mellékhatások és a beteg tűrőképessége lehetővé teszik.

Elsőként a **carbamazepint** célszerű kipróbálni, amely a betegek 70–80%-ban kitűnő kezdeti hatást mutat, de sajnos az esetek kb. felében néhány hónap vagy év alatt fokozatosan tolerancia fejlődik ki. Az ilyenkor szükséges kombinációra a lamotrigin a legalkalmasabb, amelynek szignifikáns additív hatását meggyőzően igazolták. Az **oxcarbazepin** fő hatásai a carbamazepinével azonosak, de kevesebb a mellékhatása, viszont kb. 50%-kal nagyobb adag szükséges belőle, és költségesebb is. A carbamazepint nem tűró betegeknek **baclofen** adható, amely azonban elsődlegesen is jó eredménnyel alkalmazható. Hasonlóan jó hatásúak az egyéb GABA-erg gyógyszerek, mint a **gabapentin** és a **pregabalin**. (Sajnos hazánkban az utóbb említett gyógyszerek trigeminus neuralgiában nem támogatottak, s használatukat magas áruk jelentősen korlátozza.)

Nem-gyógyszeres kezelés általában akkor válik szükségessé, ha a medicatio hatása elégtelennek bizonyul, ami az élethosszig tartó lefolyás során a betegek legalább 25%-ban következik be. A peripheriás idegeken végzett beavatkozások közül legegyszerűbb az érintett végág/ak (n. supra- és infraorbitalis, ill. a n. mentalis) sorozatos **lidocaininfiltrációja**, amelynek összeadódó hatása annyira csökkentheti a fájdalom attackok hevesességét és gyakoriságát, hogy a gyógyszerek hatása már kielégítőnek bizonyul. Lidocain, valamint tömény alkohol vagy phenol 50–50%-os elegyét a végágakhoz infiltrálva („**chemiai exairesis**”), vagy azokat feltárás után kitépve (**exairesis**) az ideg funkciója kiiktatható. Néhány hónap után azonban a regeneratio, ezért a recidiva sajnos csaknem törvényszerű.

Napjainkban a két leginkább elterjedt műtéti típus a **percutan radiofrekvenciás trigeminalis gangliolysis (PRTG)** és a **microvascularis decompressio**. A PRTG-t helyi érzéstelenítésben végzik a Gasser-dúcba vezetett szondával. Bár a fájdalomcsillapítás csaknem 100%-os, az arcon gyakran marad vissza érzéscsökkent terület, és a neuralgiás fájdalom relapsusrátája megközelíti a 25%-ot. Ritka szövödményként cornea anaesthesia vagy rágóizom-gyengeség is előfordul. Nagy előnye, hogy legyengült vagy 65 év feletti egyéneken is minimális kockázattal, „egynapos” sebészeti eljárásként végezhető.

A **microvascularis decompressio** (Janetta, 1967) műtétjét inkább fiatalabb, egyéb vonatkozásban egészséges egyéneken végzik. Szinte kizárólag ezt választják, ha az V/1 ág vagy ha mindhárom ág területe érintett. Általános anaesthesiában, a fül mögött ejtett, kb. 3 cm-es bőrmetszésből behatolva craniotomiát végeznek és teflon-szivaccsal bélelik körül azokat a véredényeket, amelyek hídból kilépő trigeminus gyökökkel, ill. a gyökbelépési zónával contactusban vannak. Szövődmények (tartós szédülés, hallásvesztés, liquorcsorgás, meningitis, cerebellaris stroke) 1–5%-ban fordulnak elő, a mortalitas <1%. Lényegesebb residualis érzéskieséssel általában nem kell számolni. A műtét utáni fájdalommentesség és a tartós eredmények is enél az eljárásnál a legjobbakkal.

Glossopharyngeus neuralgia

A trigeminus neuralgiára emlékeztető, de annál jóval (kb. 100x) ritkább tünetcsoport a **glossopharyngeus neuralgia**. A fájdalom ebben is intenzív és paroxysmalis, nyilálló, néha égő jellegű, többnyire a garatban és a középfülben jelentkezik. A fájdalmat leggyakrabban a nyelés provokálja, de a beszéd, rágás, ásítás, nevetés stb., is kiválthatja. Aetiológiai tényező az idiopathiás formában nem mutatható ki, de az ilyennek vélt esetekben egyre gyakrabban az a. cerebelli inferior posterior vagy az a. cerebelli inferior anterior által előidézett ideg-compressiót találnak. A secundaer glossopharyngeus neuralgia leggyakoribb oka a processus styloideus elongatiója, kisagy-hídszögleti tumor vagy arteriovenosus malformatio, sziklacsont metastasis (emlőrák!), a parapharyngealis tér compressiót okozó eltérései, peritonsillaris abscessus, nasopharynx cc. vagy epithelioma stb. Ezért a betegségben az orrgarat tükrözése feltétlenül elvégzendő! A secundaer neuralgiák oki kezelését természetesen az elváltozás jellege szabja meg. Az idiopathiás formában ugyanazok a gyógyszerek javasoltak, melyeket a trigeminus neuralgia tárgyalásakor már említettünk.

Occipitalis neuralgia

Paroxysmalis fájdalom jelentkezhet a nervus occipitalis maior és minor ellátási területében (**occipitalis neuralgia**), vagyis a suboccipitalis, occipitalis és hátsó parietalis areákban is. A fájdalom féloldali, folyamatos és/vagy paroxysmalis, égő, esetleg nyilálló-hasító jellegű. Az érintett terület gyakran dysaesthesiás, az occipitalis idegek és linea nuchae superior kereszteződési pontjai gyakran nyomásérzékenyek. A kezelés az occipitalis idegek helyi érzéstelenítéssel való blockolásán alapul, melynek kúraszerű ismétlése ajánlott.

Postherpeticus neuralgiák

A herpes zoster vírus-infectio által kiváltott hólyagos eruptio és az azt követő neuralgia a többi peripheriás ideghez hasonlóan az érző agyidegeket is érintheti. Az arcon két gyakran előforduló változata a herpes zoster oticus vagy auricularis és a herpes zoster ophthalmicus. Az infectio acut fázisában mindkettő roppant fájdalmas lehet.

Herpes oticusban a hólyagos kiütések a külső hallójáratban és a fülkagylón helyezkednek el. A fájdalom mély, állandó, gyakran égő jellegű, és postherpeticus

neuralgia formájában sokszor félévnel hosszabb ideig is persistál. Az acut tünetcsoporthoz a gyulladós jelenségek a szomszédos idegekre (n. facialis, és esetleg a n. cochleo-vestibularis) kifejtett hatása miatt peripheriás facialis bénulás, valamint halláscsökkenés, fülzúgás és vertigo társulhat (Ramsay-Hunt syndroma). Nagyon valószínű, hogy a kórképet a n. facialis érző dúcának, a **ganglion geniculin**ak a virus infectiója idézi elő.

A **Gasser-dúc** herpes zoster infectiója gyakorlatilag mindig a háromosztatú ideg első ágára korlátozódik, vagyis **herpes zoster ophthalmicus** formájában jelenik meg. Az eruptiók szabályszerűen a fájdalom kezdetétől számított 4.–5. napon mutatkoznak.

A herpeses eruptiókkal kapcsolatos acut kellemetlenségek többnyire néhány hét alatt mérséklődnek, de több hónapon át is fennállhatnak. Az acyclovir-kezelés megrovidíti az eruptiók és a fájdalom periódusát, de a **chronicus postherpeticus neuralgia** kialakulását egyik gyógyszer sem képes megakadályozni. Jellemzője az állandó jellegű égő érzés, amelyre időnként hasító fájdalom rakódik, és a korábbi eruptiók területében a bőr és a nyálkahártya roppant érzékennyé válik a legenyhébb tactilis ingerekkel szemben is.

A kórisme során nem szabad elfeledkeznünk arról, hogy a herpes zoster hátterében malignus betegség, illetve legyengült immunrendszer állhat, ezért tumorkutatás feltétlenül indokolt. **Kezelése** a fájdalomtherápia egyik legnehezebb, leghálátlanabb területe. Némi enyhülést okozhat a mechanikus vibrátorozás, a localis anaesthesia vagy a capsaicinkrém. Gyógyszeresen elsőként a gabapentin vagy pregabalin kipróbálása ajánlott, melyet kiegészíthetünk tramadolcseppekkel. Gyakran hasznosak az antidepressívumok, pl. amitriptylin és/vagy fluoxetin együttes adása, míg máskor a valproinsav + antidepressívum kombináció eredményes.

NYAK, ORR, SINUSOK, SZEMEK, FOGAK, TEMPOROMANDIBULARIS ÍZÜLETEK MEGBETEGEDÉSE KIVÁLTOTTA FEJFÁJÁS

A leggyakoribb arcfájdalom az **odontogen arcfájdalom**. A maxillaris és/vagy a mandibularis terület dyscomfort érzését mély caries, pulpa degeneratio, ill. pulpitis vagy periodontalis abscessus által okozott idegirritatio idézheti elő. A dentalis idegekből származó fájdalom éjjelente a legsúlyosabb, enyhén lüktető jellegű, és gyakran társul hozzá a foggyökér fölött észlelhető, hideggel, meleggel és nyomással szembeni túlérzékenység. A fájdalmat a fog denervációja rendszerint megszünteti.

Az orrüreg és a paranasalis sinusok betegségei által okozott arc- és fejfájás nem ritka, bár a chronicus sinusitisek jelentőségét gyakran eltúlozzák. A fájdalomért elsősorban a melléküregek falát bélelő nyálkahártya gyulladós vérbősége és duzzadása a felelős, ezért az antihisztaminok általában jótékony hatásúak. Az arc- és fejfájást azok a műveletek fokozzák, amelyek növelik a cephalicus vénás nyomást (pl. előre hajlás, erőlködés, köhögés, szűk gallér viselése stb.) vagy az ornyálkahártya vérbőségét (pl. anxietas, menstruatio, hideg levegő, alkohol stb.). Felkeléskor is fokozódik, lefekvés után pedig enyhül (ami 10–30 perc után lesz kifejezett). Az acut melléküreg-gyulladások közül az ethmoidealis és a maxillaris sinusitis a leggyakoribb. A sinusitises fájdalom enyhe vagy közepes intenzitású, mély, tompa, esetleg

sajgó, de nem lüktető jellegű, és többnyire teltségérzés kíséri. A betegség röntgenvizsgálattal, még inkább CT-, vagy MR-vizsgálattal diagnosztizálható. Tudnunk kell azonban, hogy gyakran látunk orr-melléküreggyulladást mellékleletként koponya CT-, vagy MR-felvételen, noha a betegnek ez semmi panaszt nem okoz. Ha azonban a fenti képzővizsgálatok nem igazolnak melléküreggyulladást, a fájdalom hátterében, más diagnózist kell keresni. A fájdalom jól reagál nem-steroid gyulladáscsökkentőre, egyebekben a kezelés a fül-orr-gégészeti irányelvek alapján kezelendő.

A **szemfájdalmak** lehetséges **okai** két fő csoportba oszthatók: a kórképek egyik csoportját a cornea, conjunctiva, sclera és episclera belövelltsége, és az inflammatio egyéb jelei („**gyulladt szem**” – „red eye”) könnyen felismerhetővé teszik, míg a másik nagy csoportban ezek a jelek hiányoznak („**békés szem**” – „quiet eye”). A fenti panaszokat okozó szemészeti betegségeket illetően utalunk a szemészeti tanulmányokra. Hangsúlyozzuk, hogy szemfájdalom esetén elengedhetetlen a szemésszel történő konzultáció. A neurológiai gyakorlatban határterületi kérdésként jelentkezhet a sinus cavernosus thrombosis okozta szemfájdalom, a glaucoma és cluster fejfájás elkülönítése, valamint az óriássejtes arteriitist kísérő fájdalom. A sinus cavernosus thrombosisról és az óriássejtes arteriitistről már volt szó, a glaucoma pedig szemnyomásméréssel tisztázható. Említést kíván a **szem „túlerőltetése”** („eyestrain”) által magyarázott szem- és fejfájás is, amelynek jelentőségét és gyakoriságát gyakran túlbecsülik. Túlerőltetést törési hibák, az accommodatio zavarai és a külső szemizmok kiegyensúlyozatlan működése idézhet elő. A panaszok mindig a látás nagy figyelemkoncentrációval járó, tartós igénybevételéhez kapcsolódnak. A fájdalom többnyire a homlokba, halántékba, és gyakran az occipitalis tájra is sugárzik, mérsékelt vagy közepes intenzitású, tompa, de lehet hasító vagy lüktető jellegű is.

A többnyire az arcra is kiterjedő **fülfájás** az esetek nagy többségében gyulladással eredetű: otitis media vagy externa. A ritka non-otogen otalgia lehet neuralgia, lehet a fej vagy a nyak valamelyik régiójának primaer carcinomájából a fülbe és arcba sugárzó fájdalom, de lehet tisztán psychogén fájdalom is. Az eredményes differenciál-diagnózishoz és kezeléshez fül-orr-gégész, neurológus, pszichiáter és idegsebész bevonására is szükség lehet.

Temporo-mandibularis dysfunctio (TMD – Costen syndroma) elnevezés alatt a temporomandibularis ízület és a rágóizmok működési zavarait, valamint a hozzájuk társuló fájdalmat foglalják össze. A fájdalom féloldalon a rágóizmokban, a praeauricularis régióban, ill. az állkapocsízületben jelentkezik, olykor csak rágáskor észlelhető, máskor a rágás csak súlyosbítja a fájdalmat, mely a halántékba, arcba, fejbe, sőt a nyakba is sugározhat. A panaszos betegek többnyire fiatal-középkorú nők (nő/férfi arány= 4/1). Jellegzetes a korlátozott szájnyitás és az aszimmetrikus, gyakran crepitatióval kísért állkapocsmozgás. Az ízület nyomásérzékeny. A panaszok hátterében a fogazat hibás záródása és az ízület betegsége mellett felvetik a stressz, anxietas lehetőségét is. Az átvizsgáláshoz laboratóriumi és hagyományos Rtg-vizsgálatok mellett CT is szükséges lehet. Döntő fontosságú a fogász, szájsebész szakorvossal történő konzultáció, esetenként psychológiai vizsgálat sem nélkülöz-

hető. Ha fogászati teendő nincs, 2 hetes NSAID-kúra, izomlazítók adása, valamint tartós amitriptilin adás jöhet szóba.

EGYÉB ARCFÁJDALMAK

A **Tolosa-Hunt syndroma** (ophthalmoplegia dolorosa) összetevői a szem mögötti fájdalom, valamint a III., IV. és VI. szemmozgató ideg és az érző V/1 granulomatosus elváltozásai, amelyek változatos kombinációkban a sinus cavernosusban és a fissura orbitalis superiorban található meg. Diagnosztikusan is értékesíthető, hogy steroidra jól reagál.

A **Gradenigo-syndroma, a n. abducens bénulásához társuló arcfájdalom.** Gradenigo (1904) otitis media purulenta kapcsán írta le a m. rectus lateralis paresis és az ipsilateralis arcfájdalom társulását. Esetében ezeket a tüneteket a sziklacsont csúcsáig terjedő gyulladással okozta, irritálva a Gasser-dúcot és a n. abducenset, amelyek a pyramiscsúcsnál szoros szomszédságban vannak. A fájdalom többnyire súlyos, hasító vagy lüktető jellegű, éjjel súlyosbodik, és a tragus megnyomása vagy a fülkagyló meghúzása is fokozza. A syndromát a pyramiscsúcsnál elhelyezkedő tumor vagy egyéb körülírt kórfolyamat is előidézhetheti. Előfordulása az otitisek antibioticus kezelésének általánossá válása óta rendkívül ritkává vált.

IRODALOM

Allan H. Ropper, Martin A. Samuels: *Adams & Victor's Principles of Neurology*, 9th edition.

Dr. Vámosi Bertalan: *Arcfájdalmak*, <http://www.neurologia.dote.hu/arcfajd7.doc>
Vécsei László: *Fejfájás*.

A szédülő beteg

DR. MOLNÁR SÁNDOR

DEFINIÍCIÓ, A SZÉDÜLÉSEK FELOSZTÁSA

A fejfájás után a szédülés az egyik leggyakoribb panasz, mellyel a betegek orvoshoz, neurológushoz fordulnak. A szédülést többféleképpen is definiálhatjuk. „A szédülés a térbeli orientáció teljes vagy részleges elvesztése, a környezet forgásának érzése” (Révész). „A szédülésen az objektív és szubjektív térvizonyok közötti diskrepanciát értjük” (Horányi). „A szédülés a test vagy a környezet elmozdulásának illuzórikus érzete.”

A szédülés élmény és a jól ismert kísérő tünetek (nystagmus, törzsataxia, hányás) akkor jönnek létre, ha a vestibularis, opticus és somatosensoros afferentatio egymásnak ellentmondó információkat szállít.

A szédülés típusa többféle lehet. *Vertigo*: szisztémás mozgásélmény, forgás- vagy dőlésérzés. Pl. neuritis vestibularis esetén. *Diffúz szédülés* (a lényegét jól kifejező angol elnevezésekkel: postural imbalance, dysequilibrium, light-headedness): általános egyensúlybizonytalanság, állási vagy járási nehézség, lebegésérzés, közelgő ájulásérzés. Legjobb példája a phobiás posturalis vertigo. *Atypusos, psychogen szédülések*: a szédülést verifikáló tünetek hiányoznak, ellenben a psychés tünetek, anxietas, hyperventilatio jellemzők.

A szédülést kiváltó ok szerint beszélhetünk perifériás és centrális eredetű szédülésekről. A **perifériás eredetű** (félkörös ívjáratokat és az ideget érintő) **szédülések általában** harmonikus vestibularis tünetegyüttes formájában jelentkeznek, ahol:

- a dőlés, a félremutatás, a vakjárás során a deviatio iránya és a nystagmus lassú komponensének iránya megegyezik (ezért nevezik harmonikus tünetegyüttesnek),
- a nystagmus horizontalis vagy horizonto-rotatoros lehet, verticalis nem
- a nystagmus iránya nem változik a tekintés irányának változtatásakor (I.–II.–III. fokú nystagmus),
- a fej (test) helyzetének változtatása a tüneteket fokozhatja,
- heves vegetatív tünetek gyakran társulnak (hányás, verejtékezés, sápadtság),
- halálfélelem jelentkezhet,
- a laesio oldalán csökkenhet a vestibularis ingerelhetőség.

A **centrális eredetű szédülésekre** a dysharmonikus tünetek jellemzők:

- a dőlés, a félremutatás, a vakjárás iránya és a nystagmus lassú komponensének iránya nem egyezik,
- a nystagmus iránya a tekintés irányától függően változhat,
- a nystagmus lehet bármilyen irányú (felfelé vagy lefelé ütő is), vagy akár diszszociált is,
- a szédülés nem mindig forgó jellegű,
- a fej (test) helyzetének változtatása a tüneteket lényegesen nem változtatja,
- a vegetatív tünetek kevésbé súlyosak vagy hiányozhatnak
- *egyéb, jellemzően agytörzsi eredetű neurológiai tünetek jelentkeznek: kettőslátás, szemmozgászavar, dysarthria, dysphagia, érzészavar, paresis, ataxia stb.*

Természetesen az egyes szindrómáknál részletesen tárgyaljuk a tüneteket, a fentiek csak általánosságban érvényesek. A szédülésnek számos heterogén oka lehet, ami miatt a szédülést panaszoló beteg vizsgálata nem korlátozódhat egy-két próbára, kérdésre vagy műszeres vizsgálatra, mivel sok esetben a türelmes, célzott, részletekben elmerülő kikérdezés és a neurológiai fizikális és az alább részletezett specifikus vizsgálatok elvégzése vezethet a helyes diagnózishoz.

A SZÉDÜLŐ BETEG VIZSGÁLATA, DIAGNOSZTIKA

Az anamnézis felvétele során az alábbi kérdéseket mindig tisztázni kell:

- **A szédülés típusa:** forgó (pl. neuritis vestibularis), álló helyzetben vagy járáskor jelentkező (pl. phobiás posturalis vertigo), vagy atípusos (pl. intoxikáció).
- **A szédülés időtartama:** másodpercek, percek (pl. BPPV, vestibularis paroxysmia), órák (Meniére, migraine), folyamatos (neuritis vestibularis, agytörzsi stroke, SM), rekurrens epizodikus (Meniére, migraine).
- **A szédülést kiváltó ok, trigger:** nincs (neuritis vestibularis), járás (phobiás posturalis vertigo, bilateralis vestibulopathia), fej fordítása (vestibularis paroxysmia), bizonyos fej pozíció (BPPV), köhögés, préseles, erős hangok, bizonyos frekvenciák (perilymphaticus fistula), élethelyzetek (phobiás posturalis vertigo). Nagyon fontos tisztázni, mikor, milyen körülmények között jelentkezett legelső alkalommal a szédülés és az esetleges visszatérő epizódok során a körülmények miben hasonlítottak az elsónél tapasztaltakhoz!
- **Kísérő tünetek:** halláscsökkenés, fülzúgás (pl. Meniére), kettőslátás, ataxia, nystagmus, oscillopsia (a nystagmus miatt a látott kép „ugrál”), agytörzsi, cerebellaris tünetek (vertebrobasilaris területi stroke), fejfájás (migraine, stroke).

A szédülő beteg vizsgálata során általános neurológiai vizsgálat mindig szükséges, mivel az esetleges központi vagy perifériás idegrendszeri tünetek ismerete elengedhetetlen a diagnózishoz. Sok esetben a neurológiai vizsgálat önmagában diagnózishoz vezet (polyneuropathia, agytörzsi stroke-ra utaló összetett tünetek, sclerosis multiplex gyanúja stb.). Más esetekben a rutin neurológiai vizsgálatot ki kell egészí-

teni néhány specifikus teszttel, melyek a legtöbb esetben különösebb műszert, eszközt nem igényelnek, tehát bármilyen orvosi rendelőben elvégezhetőek.

Az elvégzendő kiegészítő vizsgálatok a következők:

Szemmozgások vizsgálata

Saccadikus vagy gyors beállító, fűrkésző szemmozgás: a beteg keresse meg a szemeivel a vizsgálóhelyiségben megnevezett tárgyakat, majd a kétoldalt tartott bal és jobb mutatóujjunkra tekintsen felváltva oda-vissza. A saccadikus szemmozgásoknak konjugálnak, gyorsnak és pontosnak kell lenniük. Lassú, hypometriás (a célra lassan, nehezen talál rá, több lépcsőben éri el) saccadokat intoxikáció, degeneratív betegségek, agytörzsi laesio esetén láthatunk. Hypermetriás saccadok (a célon túlrendül, majd visszafelé korrigál) cerebellaris, vermis laesiora jellemzők, elsősorban sclerosis multiplex-betegeken látjuk.

A lassú követő (vezetett, pursuit) szemmozgások kivitelezésében számos supra- és infratentorialis struktúra érintett. Kóros, ha saccadikussá válik vagy aszimmetrikus.

Nystagmus vizsgálata

Meg kell figyelni, van-e spontán vagy tekintés, fejrázás, esetleg hyperventiláció vagy Valsalva-manőver által provokált nystagmus a betegnek. A vizuális fixáció kiküszöbölése fontos, mivel az a spontán nystagmust elnyomja. Ezt Frenzel-szemüveggel érhetjük el, melyben mindkét szem előtt +20D lencse van és a szemeket megvilágítja. A beteg az erős lencse miatt nem tud fixálni, mert nem lát élesen, a vizsgáló a szemeket felnagyítva jól látja.

Halmágyi-Curthoys-manőver (head impulse test)

A horizontális vestibulo-ocularis reflex (VOR) vizsgálatára alkalmas. A fejet a vizsgáló hirtelen elfordítja jobb, majd bal oldalra, míg a beteg a vizsgáló orrát fixálja. Amennyiben féloldali labirinth (horizontális félkörös ívjárat) laesiója van a betegnek, az érintett fül felé fordítva a fejet a normális, egyfázisú, gyors kompenzáló reflexes szemmozgás helyett egy vagy több korrigáló (ún. catch-up) saccadot látunk, amikor a beteg szemei utólag ugranak a fixálandó tárgyra.

Dix-Hallpike-manőver

A beteget a vizsgálóágyra felültetjük, a fejét 45°-kal oldalra fordítjuk, majd ezzel a fejhelyzettel hanyatt fektetjük úgy, hogy a feje a vizsgálóágy szintje alá kb. 15°-kal lelógjon. Amennyiben benignus paroxysmalis positionalis vertigója (BPPV) van és a beteg fül van lefelé, néhány másodperces latenciával a beteg fül felé ütő erősödő, majd 30-40 másodperc alatt lassan megszűnő (crescendo-decrescendo) nystagmus és ezzel szinkron heves forgó szédülés jelentkezik. A beteget felültetve a nystagmus és a forgásérvés iránya megfordul. A vizsgálat pozitivitása BPPV-re specifikus és diagnosztikus, igen ritkán centrális eredetű is lehet.

Statokinetikus próbák

Romberg, nehezített Romberg (a lábak egymás előtt vannak nagyujj a sarokhoz helyzetben); **vakjárás, csillagjárás** (csukott szemmel egyet előre, majd egyet vissza-lép 5-10-szer ismételve. Kóros esetben a bécsi keringő lépéseihez hasonlóan foko-

zatosan elfordul a laesio oldala felé.) *Unterberger-teszt* (csukott szemmel helyben jár, kóros esetben lassan elfordul); *Bárány-próba* – mind a vestibularis aszimmetria kimutatására alkalmasak. Féloldali cerebellaris laesio esetén is a beteg a laesio oldalára dől, fordul vagy devial. Psychogen eredetű szédülés gyanúja esetén a Romberg-próba során a beteg figyelmét eltereljük a homlokára írt számokkal vagy számoltatjuk. Psychogen eredet esetén a dőlés, billegés mérséklődik vagy szűnik.

Labyrinthus ingerlése vizsgálatok

Fejrázás provokálta nystagmus vizsgálatánál a beteg fejét csukott szemmel 20–30-szor jobbra-balra mozgatjuk, majd megállítva megfigyeljük, létrejött-e nystagmus. Pozitivitás esetén a kétoldali vestibularis rendszer között látens aszimmetria van perifériás vagy centrális ok következtében. A kalorikus ingerlés a vestibularis apparatus vizsgálatának a gold standard módszere, mivel kvantitatív információt kapunk a kétoldali labyrinth működéséről. A vizsgálatot ismételve követhetjük a beteg állapotának változását a betegség lefolyása során. Standard körülmények között a testhőmérsékletnél 7 °C-kal hidegebb és 7 °C-kal melegebb vízzel végezzük az ingerlést. Ép dobhártya esetén a beteg fejét 30°-kal hátrahajtva 30 °C-os vízzel irrigáljuk a külső hallójáratokat egyenként 30 másodpercig, majd 5–5 perc szünet után 44 °C-os vízzel. Dobhártya perforáció esetén az ingerlést erre a célra kifejlesztett temperált levegőt előállító készülékkel végezzük. Normális reakció esetén „hideg” vízzel az ellenoldal felé, „meleg” vízzel ingerelve az ingerelt fül felé ütő nystagmus jelentkezik kb. 90–120 másodpercig. Kórosnak tekinthető, ha a kétoldali reakció között 25%-nál nagyobb aszimmetria van. A pontos dokumentáció miatt jól felszerelt laborokban elektronystagmográfiaival regisztrálják a szemmozgásokat a vizsgálat közben. Ezzel a módszerrel mérhető a nystagmus lassú komponensének sebessége is, mely szintén fontos információt hordoz.

Nyomásváltozás hatása

A perilymphaticus fistula (az ovális- vagy kerekablak mentén kialakuló fistula a perilympa és a középfül között) és a superior canal dehiscencia (a labyrinth csontos borítása hiányzik egy szakaszon, a hártás labyrinth az epiduralis térben van) syndroma diagnózisának felállításában segítenek az alábbi próbák. Politzer-ballon (külső hallójáratba illeszthető kónuszos végű csőben végződő gumilabda) segítségével a külső fülben a nyomás növelhető vagy csökkenthető. Hasonló hatás várható a tragus compressiótól. Valsalva-manőver, köhögés, préselés, során a középfülben és intracranialisan nő meg a nyomás, mely áttevődhet a hártás labyrinthra szédülést, nystagmust provokálva az említett kórképekben.

Hyperventiláció

Hyperventiláció hatására cerebellaris laesio esetén a downbeat nystagmus fokozódhat. Vestibularis paroxysmiában rohamot provokálhatunk a vér pH megváltoztatása révén.

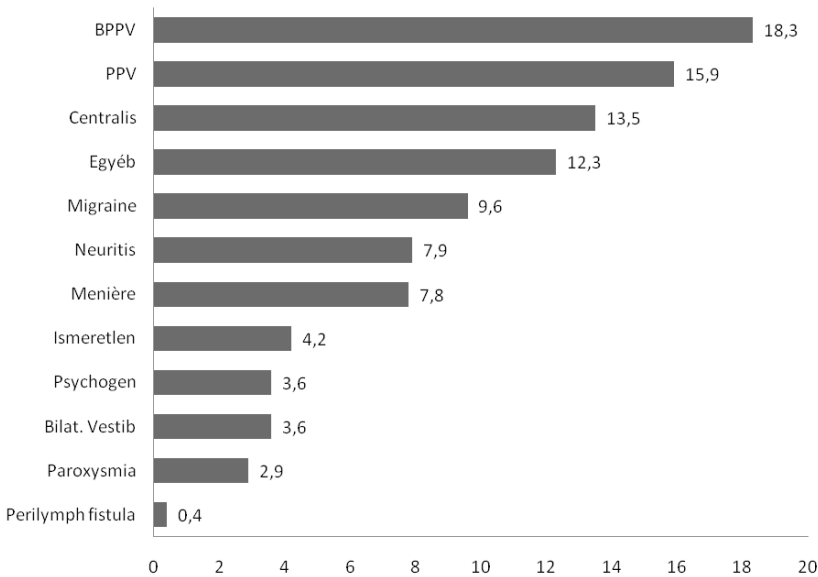
További laboratóriumi, műszeres és képalkotó vizsgálatok szédülésben

A differenciáldiagnózis során felmerülő egyéb okok (vascularis, tumoros, gyulladás, autoimmun, trauma) kizárásához szükség lehet vérből végzett laborvizsgálatokra, továbbá Doppler, liquor, agytörzsi kiváltott válasz és speciális szekvenciával elvégzett képalkotó (vékonyszeletes CT, CTA, MR, MRA) vizsgálatokra is. **A kifinomult labor- és képalkotó vizsgálati technikák ellenére a leggyakoribb szédülést okozó kórképek (a BPPV, Menière betegség és a neuritis vestibularis) diagnózisához továbbra is a gondos fizikális vizsgálat és az anamnézis vezet, mivel ezekben a kórképekben nincs sem labor-, sem képalkotó vizsgálattal kimutatható eltérés.**

A szédülések leggyakoribb okai

A müncheni neurológiai klinika szédülés ambulanciáján 4 év alatt megfordult közel 5000 beteg adatai alapján a szédülés okainak százalékos aránya az alábbi ábrán látható.

A centrális okok között leggyakrabban agytörzsi keringészavar, sclerosis multiplex állnak, egyéb betegségek jóval ritkábban fordulnak elő.



BPPV: benignus paroxysmalis positionalis vertigo; PPV: fóbiás posturalis vertigo; Centrális: az agytörzsi vestibularis magvakat és összeköttetéseiket érintő elváltozások; Egyéb: a felsoroltakba nem sorolható; Neuritis: neuritis vestibularis; Bilat vestib: bilateralis vestibulopathia; Paroxysmia: vestibularis paroxysmia

A szédülő beteg kezeléséről általában

A súlyos, akut szédüléssel orvosnál jelentkező betegeknél függetlenül a szédülés okától, a diagnózis felállítása mellett az első tennivalónk a beteg igen rossz közérzetét okozó hányás és szédülés tüneti csillapítása. Erre a célra vestibularis szup-

resszánsokat és antiemetikumokat adhatunk. Leggyakrabban akut perifériás vestibularis laesio, akut agytörzsi laesio, kinetosis és BPPV liberációs menővere előtti premedikáció esetén van szükség az alábbi gyógyszerek adására.

Vestibularis szupresszánsként használhatjuk a benzodiazepineket (diazepam, clonazepam, alprazolam); dimenhydrinat (Daedalon); promethazin (Pipolphen); hydroxyzine (Atarax); cinnarizin (Stugeron); flunarizin (Sibelium). *Antiemetikumok*: Antidopaminerg: thiethylperazin (Torecan), haloperidol, sulpirid (Depral), metoclopramid (Cerucal), domperidon (Motilium). Anticholinerg-antihisztamin: dimenhydrinat (Daedalon), promethazin (Pipolphen). Anti-serotoninerg: ondansetron (Zofran). Ezen gyógyszereket maximum 2-3 napig szabad adni, mert a vestibularis szupresszánsok rontják a centrális kompenzáció esélyeit. Mivel a szédülő betegek hányása igen kifejezett, a legtöbb esetben parenteralis vagy kúp (Daedalon) formában kell a gyógyszereket adnunk. Fontos odafigyelni a tartósan, nagy mennyiséget hányó beteg folyadékkegyenlegére és a megfelelő mennyiségű parenteralis folyadékpótlásra. A különböző szédüléssel szindrómák specifikus terápiáját az egyes betegségekről szóló fejezetekben tárgyaljuk.

Amint a beteg heves tünetei csillapodnak, elkezdhetjük az egyensúlygyakorlatokat, a vestibularis rehabilitációt, mellyel a célunk a centrális kompenzáció elősegítése. Ennek során a vestibularis laesio miatt hiányzó információt a többi, ép sensoros rendszer információjával (ellenoldali vestibularis apparatus, visualis, somatosensoros rendszer) pótolva a központi idegrendszer új egyensúlyi állapotot alakít ki.

Sebészi kezelésre csak ritkán van szükség: agytörzsi és hátsó scalai tumorok, cavernomák, neurovascularis compressio, perilymphaticus fistula esetén. Ritkán Ménière-betegségben vagy BPPV-ben a másképp nem befolyásolható tüneteket a kóros oldali vestibularis apparatus denervációjával oldják meg. A sebészi beavatkozás legtöbbször csak a gyógyszeres és egyéb terápiás próbálkozások kudarca esetén jön szóba nagyon válogatott esetekben.

Pszichológiai, pszichiátriai kezelés a fóbiás posturalis vertigo (PPV), acrophobia eseteiben jön szóba, elsősorban viselkedésterápia, deszenzitizáció formájában. A gyógyszeres próbálkozások (SSRI, triciklikus szerek) általában kevésbé hatásosak.

A LEGGYAKORIBB SZÉDÜLÉSES KÓRKÉPEK JELLEGZETESSÉGEI, DIAGNÓZISA, THERAPIÁJA

PERIFÉRIÁS EREDETŰ SZÉDÜLÉSEK

Benignus paroxysmalis positionalis vertigo (BPPV)

Bárány 1921-ben írta le. **A szédülés leggyakoribb oka.** Bármely életkorban előfordulhat, időskorban gyakoribb. Oka a **canalolithiasis**. A cupula otoconia nevű mészkristálykái degeneráció, gyulladás vagy trauma hatására leválnak és leggyakrabban a hátsó félkörös ívjáratban konglomerátumot formálnak, így hosszú ágyhozóttóság után a betegség gyakoribb. A konglomerátum ha megközelíti a félkörös

ívjárat átmérőjét, a gravitáció által mozgatva fejhelyzetváltozáskor dugattyúként mozgatja az endolymphát, amíg le nem ülepszik az új fejhelyzet által megjelölt legalacsonyabb ponton. Emiatt a szédüléssel roham legfeljebb 30–60 sec-ig tart, mindig meghatározott fejhelyzet provokálja (általában ágyban lefekvés, felülés, ágyban oldalra fordulás, előrehajlás vagy felfelé tekintés a fej hátrahajtásával). A szédülés és a nystagmus néhány másodperces latencia után jelentkezik, állandó irányú, crescendo-decrescendo (erősödik, majd fokozatosan szűnik) jellegű. **Az első roham leggyakrabban reggel, az ágyban először felülve, vagy a másik oldalra fordulva jelentkezik, igen heves, hányingerrel is járhat.** Később a tünetek spontán javulhatnak (a konglomerátum spontán szétesésével) vagy perzisztálhatnak akár hónapokig is. A beteg vizsgálatokor **nincs spontán nystagmus, halláscsökkenés, kalorikus eltérés, fülzúgás.** A *diagnózis* az anamnézis és a **Dix–Hallpike-manőver** segítségével állítható fel. 10–20%-ban lehet kétoldali az érintettség, illetve még ritkábban okozhatja a horizontális félkörös ívjárat canalolithiasisa, melynek felismerése és kezelése nehezebb. *Therapia:* **gyógyszer nem szükséges!** Repozíciós/liberációs manőverek: Semont, Epley (melyek során a vizsgálóágyon ülő vagy fekvő beteg fejét meghatározott sorrendben és irányban pozícionáljuk) segítségével a canalolith a félkörös ívjáratból a tágabb utriculusba terelhető, ahol már nem okoz kóros endolymphá mozgást. A manőver 80–90%-ban elsőre sikeres. Amennyiben a liberációs manőver nem sikerül, pozicionális torna (Brandt-Daroff-manőver, mely során a beteg az ágy szélén ülve felváltva az egyik, majd másik oldalára dőlve az endolymphát mozgásba hozza) otthoni rendszeres végzését javasoljuk a betegnek, mely során az otolith fel lazul, széteszik apró, dugattyúhatást nem okozó darabokra, valamint a centrális kompenzációt is elősegítjük vele. A betegeknek kórházi felvételre nincs szükségük, a liberációs manőver után azonnal hazamehetnek, bár néhány esetben a mozgatás után fokozódó panaszok és tünetek miatt átmeneti megfigyelésre, gyógyszeres tüneti terapiára szorulnak. *Differenciáldiagnózis:* centrális pozicionális nystagmus, vestibularis paroxysmia.

Neuritis vestibularis

Napokig tartó, heves vertigóval (forgó szédülés), I–III. fokú nystagmussal és heves vegetatív tünetekkel járó harmonikus vestibularis tünetegyüttes képében jelentkező betegség. Rövid forgó szédülésepizódok néhány nappal korábban előjelezhetik. A betegek csak 40%-ának tér vissza teljesen az érintett oldali vestibularis funkciója. Néhány hét alatt a centrális kompenzáció segítségével nyugalomban a tünetek megszűnnek, de hirtelen fejmozdulatra, futáskor, járáskor szédülés, nystagmus, oscillopsia maradhat vissza. Később BPPV vagy PPV jelentkezhet. Valószínűleg vírus okozza, mint a nervus facialis Bell-paresisét. *Therapia:* tünetileg vestibularis szupresszánsok, antiemetikumok, de csak amíg hány a beteg! **Metilprednisonon:** A tünetek kezdetétől számított három napon belül elkezdve (100 mg/nap, háromnaponta 20 mg-mal csökkentve, majd fokozatosan elhagyva) jelentősen javítja a residualis vestibularis funkciót, így a hosszú távú kimenetelt. **A keringésjavító infúziók hatástalanok!** Az akut fázis lezajlása után a fokozatosan bevezetett a vestibularis rehabilitációs gyakorlatok segítenek a centrális kompenzáció javításában. A beteg hospitalizációjára elsősorban a heves vegetatív tünetek miatt szükséges parenteralis folyadékpótlás mi-

att kerül sor, a betegség természete önmagában nem indokolná. *Differenciáldiagnózis:* Meniére-betegség, migraine, vestibularis paroxysmia, gyulladásoos betegségek, SM, keringészavar.

Meniére-betegség

Órákig (>20 perc, max. 12 óra, kivételesen 24 óra) tartó rohamokban zajló betegség vertigóval, dőléssel, vegetatív és cochlearis tünetekkel, hosszabb távon az érintett fülben kialakuló hypacusissal. Oka a hártás labyrinth hydropsa, mely periodikusan a membrán rupturájához vezet, ezáltal a káliumban gazdag endolymph a perilymphával keveredve a vestibulocochlearis idegvégződésekk depolarizációjához, majd tartós blokkjához vezet. A típusos roham során így harmonikus tünetegyüttest látunk roham alatt irányváltó tünetekkel, kezdetben az érintett fülben excitációnak, majd kiesésnek megfelelően. Bevezető és társuló tünet lehet a tinnitus, halláscsökkenés, teltség, dugulásérzés az érintett fülben. Jellemzően 4.–6. évtizedben jelentkezik, férfi dominanciával. Kezdetben a betegség féloldali, majd 1-2 évtized alatt az esetek 30–60%-ában kétoldali érintettség észlelhető. A rohamfrekvencia eleinte nő, majd csökken, de a késői cochlearis és vestibularis érintettség miatt idővel a rohamok között sem lesz tünetmentes a beteg. Ritkán a rohamok bevezető tünete lehet az ún. vestibularis drop attack, vagy Tumarkin-féle otolith krízis, mely során a beteg hirtelen a földre esik. Ezt az endolymphaticus membrán hydropsa által létrehozott otolith elmozdulás okozhatja. A tünetek alapján sokszor epilepsziás eredetűnek vélik. A *diagnózis* a felsorolt tünetek, a visszatérő rohamok, a műszeresen igazolt halláscsökkenés megléte és az egyéb okok kizárása alapján állítható fel. *Therapia:* acut rohamban tüneti kezelés. A rohamok profilaxisára a betahistin és a diureticumok hatása igazolt. **Betahistinből 3 x 40–48 mg adása indokolt 6–12 hónapig!** Ha a rohamok száma csökken, a dózis is csökkenthető. Ha ez elégtelen, hydrochlorothiazid (Amilorid) és triamteren (Triamteren Pharmavit) vízhajtókkal kiegészíthető. Ritkán, therapiarefrakter esetekben és gyakori drop attackok esetén intratympanalis gentamycinnel végzett vestibularis denervatio is szóba jönn. A műtéti, keringésjavító infúziós kezelés hatása nem igazolt. *Differenciáldiagnózis:* migraine, vestibularis neuritis, SM, keringészavar, vestibularis paroxysmia.

RITKÁBB, PERIFÉRIÁS EREDETŰ SZÉDÜLÉSEK

Vestibularis paroxysmia

Rövid, másodpercekig, maximum percekig tartó, akár naponta számos alkalommal is jelentkező forgó vagy dőléssel járó szédülés rohamok heves rotatoros nystagmussal, néha fülzúgással, hypacusissal. Vestibularis deficit és halláscsökkenés alakulhat ki. *Trigger:* bizonyos fejpozíció, néha hyperventiláció. Oka: neurovascularis cross-compressio okozta spontán kisülések a nervus vestibulo-cochlearisban. *Therapia:* kis dózisú carbamazepine 200–600 mg/nap, mely hatásosság esetén diagnosztikus.

Bilateralis vestibulopathia

Fejmozgatás és járás közben tapasztalt oscillopsia, homályos látás (arcok, táblák felimerése gondot jelent); járásbizonytalanság különösen sötétben, egyenetlen talajon. Nyugalomban a beteg panaszmentes. A tüneteket a vestibulo-ocularis reflex kiesése okozza kétoldali vestibularis laesio következtében. A Romberg-teszt kifejezetten, a Halmágyi-teszt mindkét irányban kóros, kalorikus ingerléssel pontosan kvantifikálható a kétoldali, általában aszimmetriás deficit. Halláscsökkenés is társulhat. Okai: ototoxikus gyógyszerek, gyulladás, tumorok, neuropathiák, kétoldali Menière betegség krónikus stádiuma. *Therapia*: specifikus kezelés nincs, legfontosabb a megelőzés, ill. a centrális kompenzációt segítő gyakorlatok. Elkülönítendő a fóbiás posturalis vertigotól (PPV), ahol a panaszolt egyensúly- és járásbizonytalanság ellenére nincs objektív tünet.

Perilymphaticus fistula

Nyomásváltozás által kiváltott, másodpercekig-napokig tartó szédülésrohamok jelentkeznek oscillopsiával, verticalis-rotatoros nystagmussal. Trigger: nyomásváltozás (pl. köhögés, tüsszentés, Valsalva-manőver, erős hangok, lehajlás, nagy magasság). Az anamnesisben általában barotrauma, fej- vagy fültrauma szerepel. Leggyakoribb oka a felső félkörös ívjárat dehiscenciája (labyrinth csontos borítása hiányzik egy szakaszon, a hártás labyrinth az epiduralis térben van). Okozhatja az ovális- vagy kerekablak mentén kialakuló fistula a perilympa és a középfül között. A középfül vagy az intracranialis nyomás átveddök a labyrinthra, izgalmi tüneteket okozva. *Diagnózisában* hasznos a Valsalva-manőver, tragus compressio, Politzer ballon, képpalkotók közül a nagy felbontású, vékony szeletes CT, tympanoscopia. *Therapia*: 1–3 hét szigorú ágynyugalom, enyhén emelt fejjel, székletlazítás, hetekig óvatos fizikai terhelés szinte mindig sikeres.

CENTRÁLIS EREDETŰ SZÉDÜLÉSEK***Basilaris/vestibularis migraine***

Visszatérő rohamokban jelentkező szédülés, változatos kombinációban társuló tünetekkel: ataxia, látászavar, egyéb agytörzsi tünetek, occipitalis fejfájás, hányinger, hányás, tudatzavar, meglassultság, hangulatváltozás. Ha csak szédülés, ill. hallászavar van vestibularis migraine-ről, társuló agytörzsi tünetek esetén basilaris migraine-ről beszélünk. Az esetek 75%-a csak vestibularis tünetekkel jár, ezért nehéz felismerni. A rohamok időtartama változó, másodpercek, percek, napok is lehetnek. A tévhittel ellentétben (mely szerint a basilaris migraine a fiatal nők betegsége) a tünetek bármely életkorban jelentkezhetnek, leggyakrabban 3.–6. évtized között. A *diagnózis* a felsorolt tünetekkel járó ismétlődő rohamok és az egyéb okok kizárása alapján történik. *Therapia*: az aurával járó migraine-ben bevált kezelés, antiemeticum és NSAID (ibuprofen, diclofenac). A triptánok adása relatíve kontraindikált a vasoconstrictív hatásból adódó stroke-veszély miatt! A profilaktikus kezelésben első választandóként a metoprololt, másodikként a valproatot javasolják. A

vestibularis supressansok, carbamazepin és egyéb anticonvulsiv szerek hatástalannak. *Differenciáldiagnózis:* agytörzsi és cerebellaris stroke, Meniére-betegség, vestibularis paroxysmia. **A beteg első basilaris migraine-rohama (rohamai) során nagyon fontos, hogy kizárjuk az agytörzsi keringészavar (a. basilaris occlusio) és egyéb súlyos, életveszélyt jelentő hátsó skálai folyamat lehetőségét!** Amennyiben a tünetek oldódnak és a következő rohamok is hasonló lefolyásúak, akkor mondhatjuk ki a diagnózist.

A központi idegrendszer (elsősorban az agytörzs és a kisagy) számos pontján létrejövő laesio okozhat szédülést. Elsősorban a nyúltvelőben elhelyezkedő vestibularis magvak, a szemmozgató magvak, a cerebellum, és gerincvelői pályák közötti összeköttetések sérülése áll a háttérben. A laesio oka leggyakrabban agytörzsi keringészavar és sclerosis multiplex. A részletekbe nem bocsátkozva kiemeljük, hogy **amennyiben a szédülő beteg tünetei a felsorolt jóindulatú, perifériás szindrómákba nem sorolhatók be és/vagy az észlelő orvos agytörzsi vagy cerebellaris érintettség-re utaló tüneteket talál (paresis, szemmozgászavar, érzészavar, ataxia) a beteget mihamarabb juttassa sürgősségi neurológiai ellátást biztosító intézménybe, különösen, ha a tünetek súlyosak vagy hirtelen alakultak ki és/vagy progrediálnak.**

PSYCHOGEN SZÉDÜLÉSEK

A gyakorló orvos tapasztalja, milyen gyakori panasz a szédülés és milyen gyakran feltételezhető psychés eredetű panaszok hátterében. Leggyakrabban szorongás, depresszió, valamint szomatiform zavar okozza. A szédülés eleinte nyilvánvaló psychés tünetek nélkül jelentkezik, majd változatos kísérő tünetek társulnak hozzá, mint koncentrációzavar, teljesítménycsökkenés, tachycardia, hányinger, verejtékezés, fulladásérzés, étvágytalanság, fogyás, hangulat- és alvászavar. A kezelésben psychoterápia és pszichiátriai gyógyszerek jönnek szóba. A leggyakoribb psychogén kórkepet tárgyaljuk kissé részletesebben.

Phobiás posturalis vertigo

Álló helyzetben és járáskor bizonytalanságérzéssel, eleséstől való félelemrohamokkal, megbillenésekkel, szorongással, vegetatív tünetekkel jelentkező tünetegyüttes. A szédülés jellege bizonytalan, a beteg nem tudja jellemezni, a külső szemlélő számára nem nyilvánvaló, hogy szédül. A rosszulletek gyakran bizonyos szituációhoz kötődnek (tömeg, híd, bevásárlóközpont, autóvezetés stb.), de jellemzőbb, hogy semmilyen kiváltó oka nincs a hirtelen egyensúlyromlásoknak. Gyakran organikus szédüléssel epizód (pl. vestibularis neuritis, BPPV) vagy psychoszociális stressz szituáció után jelentkezik. Később elhatalmasodik, elkerülő magatartás alakul ki. Ezen betegek gyakran kényszeres a vagy perfekcionista személyiségűek, jellemző az önmegfigyelő magatartás. A fizikális és kiegészítő műszeres vizsgálatok sem mutatnak eltérést. Felnőttkorban bármikor jelentkezhet, leggyakoribb a 2. és 5. évtizedben. A *diagnózis* a felsorolt tünetek alapján és egyéb okok kizárásával állítható fel. *Therápia:* a beteget felvilágosítjuk a tünetképződés pathomechanizmusáról, megnyug-

tatjuk, hogy nincs szervi betegsége. Megpróbáljuk deszensitizációval szembesíteni a szédülést kiváltó helyzetekkel. Ha ez nem elég, pszichológus segítségével viselkedésterápia javasolt, szükség esetén antidepresszáns kezeléssel kiegészítve (SSRI, triciklikus antidepresszánsok, ritkántantrankvillánsok). Minél korábban diagnosztizáljuk és kezdjük el a kezelést, annál nagyobb arányban várható javulás. Leginkább a pánikbetegségtől, a bilaterális vestibulopathiától (objektív tünetek vannak, Romberg- és Halmágyi-teszt kóros) és a vestibularis paroxysmiától kell elkülöníteni.

1. **A hirtelen kezdődő, különösen a rohamokban jelentkező forgó jellegű szédülés tipikus neurológiai tünetek (kettóslátás, végtaggyengeség, ataxia) nélkül általában a perifériás eredetű és jóindulatú lefolyás várható.**
2. **A szédülés mellé kettóslátás, paresis, ataxia, dysarthria társulása esetén agytörzsi folyamatra kell gondolni.**
3. **Hányinger, hányás, nystagmus mind centrális, mind perifériás eredetű szédülésben jelen lehet.**
4. **Kettóslátás, ataxia, paresis (agytörzsi tünetek) észlelése esetén sürgős neurológiai vizsgálatra, legtöbb esetben hospitalizációra van szükség. Ilyenkor képalkotó vizsgálat is indokolt.**
5. **A helyes diagnózishoz a neurológiai vizsgálaton és a szédülés-specifikus vizsgálatok elvégzésén túl nagyon fontos a részletes anamnézis, a szédülés jellegzetességeinek (típusa, jelentkezés körülményei, kiváltó okok) megismerése is. A kifinomult labor- és képalkotó vizsgálati technikák ellenére a leggyakoribb szédülést okozó kórképekben (BPPV, Meniére, neuritis vestibularis) nincs sem labor-, sem képalkotó vizsgálaton kimutatható eltérés.**
6. **A két leggyakoribb szédülésszindrómában a gyógyszeres kezelés lényegében hatástalan, viszont specifikus liberációs manőverekkel, vestibularis gyakorlatokkal, illetve pszichológiai kezeléssel a beteg tünetmentessé tehető.**

IRODALOM

- Brandt T., Dietrich M., Strupp M. *Vertigo and Dizziness*, London, Springer-Verlag 2005.
- Ropper A. H., Brown R. H. *Adams and Victor's Principles of Neurology Eight Edition*, McGraw-Hill, 2005;pp. 256–268.
- Lang E. E., McConn Walsh R. *Vestibular function testing*. Ir J Med Sci. 2010 Feb 23. [Epub ahead of print].
- Brandt T., Huppert T., Hüfner K., Zingler V. C., Dieterich M., Strupp M. *Long-term course and relapses of vestibular and balance disorders*. Restor Neurol Neurosci. 2010;28:69–82. Review.

Epilepszia és differenciáldiagnosztikája

DR. KOZÁK NORBERT

DEFINÍCIÓ

Az epilepszia krónikus központi idegrendszeri kórállapot. Oka az idegsejtek fokozott és tartós ingerlékenysége. Az epilepsziás roszullét hirtelen kezdődő és szűnő neurológiai és/vagy pszichiátriai tünetekben nyilvánul meg, attól függően, hogy az agy mely részét érinti. A központi idegrendszer biológiai sajátossága, hogy bizonyos ingerekre epilepsziás rohammal válaszol. Minden emberben kiváltható epilepsziás roham, pl. megfelelő elektromos ingerléssel vagy vegyi anyagokkal. A lakosság kb. 5%-a alacsonyabb görcsküszöbvel rendelkezik, bennük bizonyos provokáló faktorok epilepsziás roszullétet válthatnak ki (pl. láz, alvásmegvonás, alkoholemegvonás, villódzó fények stb.). Esetükben alkalmi (akut) epilepsziás roszullétről beszélünk, nem epilepszia betegségről. Szintén alkalmi roszullétet okozhatnak metabolikus zavarok (pl. hypoglicaemia), illetve akut cerebrális inzultusok, úgymint encephalitis, trauma, de stroke is indulhat epilepsziás roszulléttel. Utóbbiak hajlamosítanak azonban epilepszia kialakulására is (poststroke, poszttraumás epilepszia).

Epilepszia betegségről akkor beszélünk, ha az epilepsziás roszullétek spontán, provokáló faktorok jelenléte nélkül ismétlődnek.

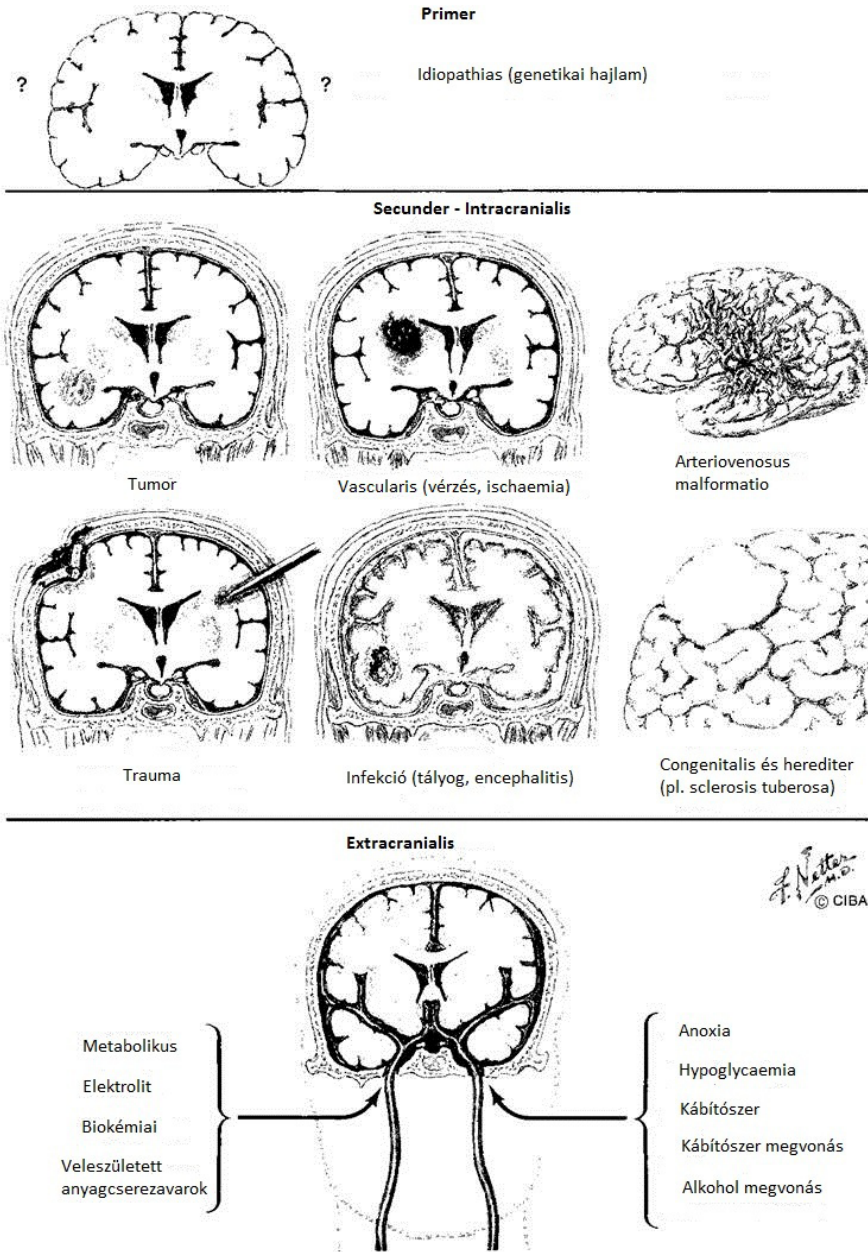
Az epilepszia prevalenciája a felnőtt lakosság körében kb. 0,5%, gyermekek körében 1%.

FELOSZTÁS

A kiváltó ok alapján idiopathiás (ismeretlen eredetű, primer) (20–25%) és szimptomás (tüneti, secunder) (75–80%) epilepsziáról beszélünk (1. ábra). Az idiopathiás epilepsziák döntő többsége poligénes öröklődésű. Egy szülő érintettsége esetén az utód kockázata 4-5-szörös az átlaglakossághoz viszonyítva, mindkettő esetén 8–10-szeres.

Minden az agyat ért károsodás hajlamosít szimptomás epilepszia kialakulására. Magas kockázatot jelent a corticalis dysgenesis, hippocampalis sclerosis, alacsony malignitású tumorok. Közepes kockázatot jelent a perinatális sérülés, stroke, trauma.

Az epilepsziás roszullétek eredete



1. ábra.

Az epilepsziás roszullétek eredete (Netter Collection of Medical Illustrations, Volume 1, Part 2: Nervous System: Neurologic and Neuromuscular Disorders, Saunders, 1986, 41. oldal)

Az epilepsziás rohamokat indulásuk és EEG-jeleik alapján fokális (parciális) és generalizált típusra osztjuk. Fokálisak azok a roszullétek, melyek az agy körülírt területéről indulnak ki. Generalizáltak, melyeknél körülírt anatómiai lokalizáció nem igazolható.

Az elemi (simplex) parciális rohamok nem járnak tudatzavarral, lehetnek motorosak, sensorosak, vegetatívák, vizuálisak stb. attól függően, hogy az agy mely részét érintik.

A komplex parciális roszullétek (frontális lebeny, temporális lebeny epilepszia) tudatzavarral járnak, automatizmusok is jelen lehetnek. Gyakori az orális automatizmus: csámcsogás, rágás, nyeldekülés. De lehet tárgyak ütögetése, céltalan gesztikuláció. A tudatzavar általában nem hypnoid, tehát a beteg éber, de zavart. Nem vagy csak korlátozottan kooperál.

A fokális roszullét másodlagosan generalizálódhat, ekkor már eszméletvesztés, illetve esetenként a négy végtag rángatózása is jelentkezik.

A generalizált roszullétek típusai: absence, mioklónusos roham, klónusos roham, tónusos roham, tónusos-klónusos roham, atóniás roham.

Absence roham (*petit mal*): gyerekkorban gyakori. 10–30 sec-ig a beteg elréved, eszméletét nem veszi el, nem esik össze. Finom mioklónusok periorálisan és periorbitálisan jelen lehetnek. A roham után nincs zavartság, a beteg folytatja előző tevékenységét.

Mioklónus: kisebb vagy nagyobb izomcsoportot érintő rövid, gyors izomkontrakció. Nemcsak epilepsziás eredetű lehet.

Klónusos roham: gyorsan egymást követő mioklónusok.

Tónusos roham: a törzs és végtagizmok megfeszülésével járó roham.

Tónusos-klónusos (*grand mal*): a „klasszikus” epilepsziás roszullét. Az első tónusos fázis az antigravitációs izomzat túlsúlyát mutatja (karok flexióban, lábak extenzióban). Kb 10–20 sec-ig tart. Ezután következik a klónusos fázis az egész testre kiterjedő rángásokkal. A vérnyomás és a pulzus jelentősen emelkedik. A tónusos fázisban apnoe alakul ki, amely cyanosist, izzadást okoz és fokozza a tracheobronchialis szekréciót. Ezt „veri” a klónusos exspiráció habbá (szájhabzás). Gyakran a roham után a beteg elalszik. Postictalis (roham utáni) zavartság, fejfájás és izomláz is gyakori.

Atóniás: A vázizomzat hirtelen generalizált tónusvesztése, amely villámcsapásszerű összeesést okoz, gyakran sérülést eredményezve. Nincs tudatvesztés, a beteg rögtön próbál felállni.

Status epilepticus

Status epilepticus-ról beszélünk, ha a roham 30 percnél tovább tart, vagy ha az ismétlődő rohamok között a beteg tudata nem tisztul fel. Egyre elfogadottabb, hogy már rövidebb idő után is statusosként kezeljük a beteget, mert a konvulzív (folyamatos rángásokkal járó) status életveszélyes állapot: a beteg szervezete kimerül, acidózis alakul ki stb. A nonkonvulzív status epilepticus is veszélyt jelent a betegre, illetve környezetére, mert sokszor a betegek zavartak, traumát szenvedhetnek, esetleg má-

sokban is kárt tehetnek. A nonkonvulzív status epilepticus diagnózisa nehéz, EEG-vel igazolható.

Epilepszia szindrómák

Az epilepszia aetiológiája, patomechanizmusa, a rohamforma, az EEG, a társuló neurológiai és pszichopatológiai tünetek, a kezelhetőség és a prognózis alapján epilepszia szindrómákat definiálhatunk (1.táblázat).

1. táblázat.
Gyakoribb epilepszia szindrómák

| | Idiopathiás | Szimptómás |
|---------------------|---|--|
| Parciális | benignus centrotemporalis | temporális, frontális, occipitális, parietális |
| Generalizált | absence juvenilis myoclonus epilepszia | West-sy, Lennox–Gastaut |

DIAGNOSZTIKA, DIFFERENCIÁLDIAGNOSZTIKA

Anamnézis

A legfontosabb az auto- és – mivel sok roham tudatzavarral jár – heteroanamnézis. Mi történt a rosszullét alatt, volt-e bevezető tünet, a rosszullét után zavartság? Mennyi ideig tartott a roham? A beteg emlékszik-e valamire? A születés körülményei, korábbi betegségek, traumák, gyógyszerek, provokáló tényezők is fontos információt jelentenek. **Manapság már a hozzátartozók gyakran felveszik kamerával vagy mobiltelefonnal a rosszullétet, ez nagy segítséget jelenthet.**

Fizikális vizsgálat

Neurológiai és pszichés státusz felvétele. Csecsemő- és gyermekkorban a szomatomentális fejlettség megítélése.

Labor

Kötelezően elvégzendő vizsgálatok: vérkép, Na, K, Ca, Mg, P, urea, kreatinin, vércukor, GOT, GPT, GGT, alkalikus foszfatáz. Gyermekkori epilepsziák esetén speciális vizsgálatok is indokoltak lehetnek pl. laktát, genetikai vizsgálatok. Gyulladásos idegrendszeri betegség gyanúja esetén liquorvétele.

Elektroencephalographia (EEG)

Interictalis (rohamok közötti) vagy ictalis (roham alatti) epileptiformis aktivitást igazolhat. Roham után elvégezve is csak 40–50%-ban pozitív, tehát **negatív EEG nem zárja ki az epilepsziát. A lakosság néhány százaléka mintahordozó, ezért egészséges emberekben is lehet ritkán epileptiformis jeleket látni.** Roham alatti

ictalis EEG bizonyítja az epilepsziás eredetet. Klinikai roham alatti negatív EEG kizárja az adott rosszullét hátterében az epilepsziás eredetet (vannak betegek akiknek pszichogén és epilepsziás rosszulléteik egyaránt vannak). Az EEG segíthet az epilepszia fokális vagy generalizált eredetének tisztázásában. A video-EEG-regisztrálás, mely során egyszerre láthatjuk a rohamot és az alatti EEG-t, kiváló eszköz a rohamok epilepsziás eredetének igazolására vagy kizárására. Továbbá a rohamok pontos megfigyelésére, elemzésére. Ambuláns (Holter) EEG is elérhető, mellyel több napig is lehet a betegeket a mindennapi élet körülményei között monitorozni. Epilepsziás aktivitást provokáló eljárás rutinszerűen a hyperventilláció és a fotostimuláció, gyakran az alvásmegvonás.

Képkeltő vizsgálat

Sürgősségi vizsgálat a koponya CT (pl. első rosszullét után). Egyébként koponya MRI végzendő epilepszia protokollal, mert a finomabb eltérések (hippocampalis sclerosis, corticalis dysgenesis) csak így ismerhetők fel. Válogatott esetekben, főleg műtéti kivizsgálás részeként PET, SPECT, funkcionális MRI, MR spektroszkópia is szóba jön.

Neuropszichológiai vizsgálat

Kognitív, illetve pszichopatológiai tünetek esetén, valamint műtét előtti kivizsgálás részeként.

Differenciáldiagnosztika

A beteg első rosszulléte esetén sokszor nehéz eldönteni, hogy alkalmi rohamról van-e szó vagy epilepszia betegségről. Ezért az epilepszia diagnózisát általában csak megfigyelés, a második rosszullét után mondjuk ki.

Speciális alkalmi roham a lázgörcs. Három hónapos–ötéves kor között a gyerekek 5%-ában jelentkezik láz kapcsán vagy azt megelőzően epilepsziás rosszullét. Az esetek 30%-ában ismétlődik. 2–10%-ában később epilepszia fejlődik ki, tehát a lázgörcsöt szenvedett gyermekek többsége nem lesz epilepsziás.

Nem epilepsziás paroxysmalis jelenségek: syncope, pszichogén rosszullét, TIA, alvás alatti jelenségek (alvási apnoe, periodikus lábmozgászavar), extrapyramidális mozgászavarok, migraine. **Fontos, hogy néhány abortív rángás syncope esetén is előfordulhat** (2. táblázat).

2. táblázat.
Syncope és epilepsziás roszullét elkülönítése

| | <i>Syncope</i> | <i>Epilepsziás roham</i> |
|-----------------------------|--|----------------------------|
| Bevezető tünet | Gyakran elsápadás, verejtékezés, látáselhomályosulás | Ritkábban speciális aura |
| Kezdet | Lassú, progresszív | Hirtelen, gyors |
| Vegetatívum | Csökkent vérnyomás, pulzus- és légzésszám | Tachycardia, hypertónia |
| Testhelyzet | Állva | Bárhogy |
| Motoros aktivitás | Mozdulatlan, vagy néhány rángások, automatizmusok | Tónusos megfeszülés rángás |
| A tudat visszatérése | Hirtelen | Fokozatosan |
| Inkontinencia | Ritkán | Gyakrabban |
| Nyelvharapás | Igen ritka | Gyakrabban |

TERÁPIA

A betegek kb. 70%-a gyógyszeresen jól kezelhető. A kezelés célja a rohammentesség elérése. Az első roham után általában még nem indítunk antiepileptikus kezelést, mivel sokszor nem tudjuk, hogy epilepszia betegségről vagy alkalmi rohamról van-e szó.

Monoterápiára törekszünk a mellékhatások elkerülése és a jobb compliance miatt. A gyógyszer adagját fokozatosan emeljük. Az elhúzódó felszívódású szerek előnyben részesítendőek, mivel egyenletesebb vérszintet biztosítanak.

Vannak régi (pl. carbamazepin, valproát, fenitoin) és új (pl. lamotrigin, gabapentin, levetiracetam, zonisamid, topiramát) antiepileptikumok. Általánosságban az újak nem hatásosabbak, de kevesebb a mellékhatásuk. Az antiepileptikumok többsége nem használható minden epilepszia szindrómában, mert esetenként hatástalanok, vagy növelhetik is a rohamszámot. Például a fenitoin, carbamazepin nem hatnak, vagy ronthatják egyes generalizált epilepsziákat, ezért bizonytalanság esetén generalizált epilepsziára ható gyógyszer javasolt.

Több szer együttes adása esetén egyes antiepileptikumoknál számolni kell interakciókkal. Az enziminduktorok (pl. carbamazepin) fokozzák a májban lebomló antiepileptikumok (fenitoin, lamotrigin, valproát) és más gyógyszerek (pl. Syncumar, fogamzásgátlók, egyes antipszichotikumok) metabolizmusát, ezáltal csökkentik azok hatását. Érdeemes tudni, hogy a valproát és a lamotrigin megemelik egymás szintjét.

A nemzetközi ajánlások szerint elsőként választandó szerek

Parciális epilepszia: elsőként a carbamazepin, lehet valproát.

Absence: ethosuximid, valproát.

Egyéb generalizált epilepszia: elsőként valproát, lehet lamotrigin.

West-syindr.: vigabatrin.

A gyógyszeres kezelés ajánlott időtartama általában a rohammentesség elérése után három év. A gyógyszeres csökkentés, elhagyás lassan történjen. Bizonyos epilepszia szindrómákban tartós rohammentesség ellenére is élethosszig tartó gyógyszereszedés javasolt (pl. juvenilis mioklonus epilepszia).

Mellékhatások

Minden antiepileptikum rendelkezik dóziszfüggő mellékhatásokkal: álmoság, szédülés, meglassultság.

Individuális mellékhatás

Carbamazepin: leukopenia, hepatopathia, hyponatraemia.

Valproát: thrombocytopenia, hepatopathia, hízás, menstruációs zavarok, polycystás ovárium.

Fenitoin: leukopénia, hepatopathia, szívritmuszavar, gingiva hyperplasia, hosszú távú szedés esetén irreverzibilis cerebelláris atrophia, polyneuropathia.

Lamotrigin: csak lassan emelhető a dózisa, különben súlyos bőrelváltozásokat okozhat.

Topiramát: fogyás, vesekő, hepatopathia, leukopenia.

Vigabatrin: látótér beszűkülés.

Oxcarbazepin: hyponatraemia.

Az antiepileptikumok szérumszintjének rendszeres rutinszerű ellenőrzése nem ajánlott. Indokolt, ha toxikus tünet jelentkezik, kétséges a compliance, gyógyszer-interakciók gyanúja, illetve terhesség esetén.

A gyakrabban használt szerek közül a carbamazepin és a valproát beállítása után vérkép és májenzimkontroll szükséges két hét múlva, majd havonta fél évig, utána évente. Bármilyen antiepileptikus kezelés esetén évente laborkontroll javasolt.

Vigabatrin esetén félévente látótérvizsgálat.

Status epilepticus kezelése

Súlyos, esetenként (konvulzívnál mindig) életveszélyes állapot. Intenzív osztályos háttérrel igényel.

1. Vitális funkciók biztosítása, kiváltó tényező esetén annak kezelése, alkoholis-táknál B1-vitamin, glükóz adása.
2. Antikonvulzív lökésterápia: iv. benzodiazepin (diazepam, clonazepam).
3. Hatástalanság esetén iv valproát/phenytoin/levetiracetam.
4. Hatástalanság esetén általános anaesthesia (dormicum/propofol/barbiturát), sz.e. intubálás, gépi lélegeztetés.

Fontos, hogy egy-egy szert megfelelő adagban adjunk, csak utána váltsunk. Ne adjunk ebből is, abból is egy keveset.

Műtét

Az epilepsziák kb. 70%-a jól reagál gyógyszeres kezelésre. Farmakorezisztencia esetén mindig gondolni kell műtéti kezelésre. Ez akkor lehetséges, ha a rohamokért felelős terület jól meghatározható (video-EEG roham alatt, MRI), és rezekálható neurológiai/neuropszichológiai károsodás nélkül. Elvárás a beteg/hozzátartozók jó kooperációja, illetve, hogy a beavatkozás várhatóan javítsa a beteg életminőségét.

A műtét előtti átvizsgálás speciális epilepsziacentrumokban történik. Része video-EEG-monitorozás, mely során a betegnek legalább egy szokásos rosszulléte legyen. Jó minőségű, epilepszia protokollal készült MRI is szükséges. Ritkán invazív monitorozás (subdurális elektróda) is elengedhetetlen.

Leggyakrabban temporális epilepsziában műtenek, 60–90%-a a betegeknek rohammentes lesz.

PROGNÓZIS

- Kiváló prognózis (kb. 20%): ezekben a szindrómákban ritkák a rohamok, nem mindig igényelnek gyógyszeres kezelést és a betegek spontán remisszióba kerülnek (pl. benignus újszülöttkori formák).
- Jó prognózis (10–15%): gyógyszeres kezelés mellett tartós rohammentesség, majd a gyógyszer elhagyható, gyógyul (pl. gyermekkori absence).
- Kezelésfüggő prognózis (30–40%): a gyógyszeres kezelés általában tartós rohammentességet okoz, de nem hagyható el (pl. idiopáthiás generalizált epilepsziák általában, egyes tüneti parciális epilepsziák).
- Rossz prognózis (20–30%): gyógyszeres kezelés ellenére is rohamok jelentkeznek.

SPECIÁLIS KÉRDÉSEK

Gépjárművezetői alkalmasság (a jelenleg érvényes szabályok alapján)

Alkalmi roham

Ha a kivizsgálás nem igazolt epilepszia betegséget, egy év várakozás és megfigyelési időszak szükséges. Ha a provokáló tényezők továbbra is fennállnak, rohammentesség esetén is megtagadható az alkalmasság.

Epilepszia betegség

Egyedi mérlegelés alapján. Általában idiopáthiás generalizált epilepsziákban benignus lefolyás, a beteg jó együttműködése, gyógyszerzedése esetén egy év rohammentesség után megadható az alkalmasság. Fokális epilepsziákban gyógyszeres

kezelés mellett a beteg jó együttműködése esetén, ha nincs pszichopatológiai tünet 2-3 év rohammentesség után megadható.

Nem rohammentes betegnek alapvetően nem adható jogosítvány, de egyedi mérlegelés alapján lehet, ha például csak alvás közben vannak rosszullétek.

Gyógyult epilepszia (három év gyógyszeres, két év gyógyszermentes rohammentesség) esetén 2. csoportú jogosítvány is adható (személyszállítás kivételével). Személyszállításra érvényes hivatásos gépjárművezetői alkalmasság rohammentes egyéneknek, illetve alkalmi roham után sem adható meg.

Fogamzásgátlás

Epilepsziás nőknél bármilyen módszer alkalmazható. Figyelembe veendő, hogy az enzimiduktor antiepileptikumok (pl. carbamazepin) fokozzák a hormonkészítmények metabolizmusát, ezért kerülendő, vagy magasabb ösztrogéntartalmú készítményt kell adni.

Terhesség

Amennyiben egyéb ellenjavallat nincs, az epilepsziás nők terhességet vállalhatnak. Általában a terhesség nem jár rohamszaporulattal. Az epilepsziás rosszullétek veszélyeztetik az anyát és a magzatot (különösen grand mal roham esetén), ezért a gyógyszeresedésnek kisebb a kockázata a magzatra, mint a kezeletlen epilepsziának.

Az antiepileptikumok szérumszintje a terhesség második, harmadik trimeszterében csökken, de dózismódosítás általában nem szükséges. Enzimiduktor antiepileptikumok esetén K-vitamin-pótlás szükséges. Carbamazepin, phenobarbiturát, phenytoin, valproát 2–3-szorosra fokozzák a maior fejlődési rendellenességek incidenciáját. A valproátot is tartalmazó polyterápia jelenti a legnagyobb kockázatot. Az újabb szerekkel még kevés a tapasztalat. A teratogén kockázat csökkentése céljából monoterápiára törekszünk a lehető legkisebb hatásos dózisban a plazmacsúcsokat kerülve (elhúzódó felszívódás, a napi dózis többszörre elosztása). Fontos a folsavpótlás (napi 1–3 mg), már a tervezett terhesség előtt három hónappal elkezdve. A kezelés akkor optimalizálható, ha a terhesség tervezett! A szülés lehet természetes úton, ha más ellenjavallat nincs.

Az antiepileptikumot szedő anyák szoptathatnak. Valamennyi rendelkezésre álló antiepileptikum adható a Magyar Epilepszia Liga ajánlása alapján. Primidon, illetve phenobarbiturát, ha magas koncentrációt ér el az anyatejben, szopási nehézséget, aluszékonyságot okozhat, ebben az esetben a szoptatás és tápszeres táplálás váltogatását ajánlják. Az alvásmegvonás fokozhatja a görcskésztséget, ezért az anyának segítség biztosítása szükséges.

HÁZIORVOSI GONDOZÁS SPECIÁLIS FELADATAI

Mikor kell az epilepsziás beteget szakorvoshoz, illetve kórházba irányítani?

Sürgősségi kórházba utalás:

- első roszullét; nem első, de még nem vizsgálták át;
- a roham rövid időn belüli ismétlődése (halmozott rohamok) vagy status epilepticus;
- ellátást igénylő sérülés a roham kapcsán;
- veszélyeztető pszichiátriai tünetek;
- új neurológiai vagy általános tünetek (pl. láz) jelentkezése, illetve fennmaradása.

Epilepszia szakrendelésre:

- a rohamok gyakoribbá váltak, vagy újfajta roham jelentkezett (esetenként sürgősséget jelent);
- a javasolt gyógyszerek mellékhatást váltottak ki (esetenként sürgősséget jelent);
- az epilepszia diagnózis revíziója;
- a szakrendelés által javasolt rendszeres kontroll.

Gondozott epilepsziás beteget szokásos rohamja után nem feltétlenül kell szakorvoshoz irányítani.

A terápiás részben leírt gyakorisággal ellenőrző laborvizsgálatok végzése.

- Egy epilepsziás roszullét után általában nem lehet kimondani az epilepszia diagnózisát, lehetett alkalmi roham is.
- Syncope-ben is előfordulhat egy-egy rángás a végtagokban.
- Negatív EEG nem zárja ki az epilepsziát, sok epilepsziás beteg rohamok közti EEG-je negatív. Epileptiformis jelek ritkán egészségesek EEG-jén is láthatóak.

IRODALOM

Az *epilepszia betegség felismerése, kezelése és az epilepsziás betegek gondozása*. Az Egészségügyi Minisztérium Szakmai irányelve Egészségügyi Közlöny 2008 3. szám.

Halász Péter: *Epilepszia 2008*, Medicina, 2008.

www.ilae-epilepsy.org

Alvászavarok

DR. MAGYAR MÁRIA TÜNDE

AZ ALVÁSRÓL...

Életünk mintegy egyharmadát alvással töltjük, és a populáció mintegy egyharmada alvászavarról panaszkodik. A kialvatlan ember másnap fáradékony, ingerlékeny, munkateljesítménye csökken, baleseti rizikója nő, a krónikus kialvatlanság gyomorpanaszokat, hypertoniát, depresszív tüneteket okozhat.

Az *alvási epizód* (azaz egy éjszakai alvás) 90 perces *alvási ciklusokból* áll, melyek között mikroébredések vannak. Normális esetben 4–6 alvási ciklusból áll az alvási epizód. Az EEG, az izomtónus, és a szemmozgások alapján az alvási ciklusokon belül *alvásstádiumokat* különböztetünk meg: 70–80% a lassú hullámú alvás (NREM), ezen belül is I.–IV. stádium létezik az alvás mélységét tekintve, míg 20–30% a gyors hullámú alvás, azaz az álomfázis (REM).

Az *alvásidő* és az *alvásszerkezet* változik az életkorral: csecsemőkben napi 18–20 óra, fiatal felnőttekben 8 óra, idősökben 5–6 óra, és az életkor előrehaladtával a lassú hullámú mély alvás (III.–IV. stádium) aránya csökken, idősökben csaknem hiányzik.

ALVÁSZAVAROK

Több, mint nyolcvanféle alvászavart ismerünk az *International Classification of Sleep Disorders* második kiadása alapján.

A legfontosabb betegségcsoportok a következők:

1. insomniák,
2. alvásfüggő légzésvavarok,
3. hypersomniák,
4. cirkadian ritmus zavarai,
5. parasomniák,
6. alvásfüggő mozgászavarok,
7. egyéb alvászavarok, normál variánsok.

Jelen jegyzetben csak a fontosabb, gyakoribb alvászavarokról írok, azokról, amelyek a gyakorló orvos szempontjából is fontosak lehetnek.

1. INSOMNIÁK (ÁLMATLANSÁG)

Az álmatlanság a leggyakoribb alvászavar, a populáció mintegy 30, egyes felmérések szerint 50%-át érinti, és az életkorral nő az előfordulása, idősekben gyakoribb.

Definíció:

- Elalvási, átalvási nehézség, vagy túl korai ébredés, vagy az alvás minőségi zavara, amely miatt az alvás nem kellőképpen pihentető.
- Az álmatlanság az alváshoz megfelelő körülmények között jelentkezik.
- Legalább egy az alábbi nappali panaszok közül: fáradtság, figyelem-, koncentrációzavar, hangulatzavar, irritabilitás, nappali aluszékonyság, feszültség, fejfájás, gastrointestinalis panaszok, motivációhiány, kezdeményezőkézség csökkenése, szociális vagy munkahelyi diszfunkció, tanulási nehézség.

A kiváltó és kockázati tényezők, valamint a panaszok és a tünetek szerint az alábbi **insomniatípusokat** tartjuk számon:

Acut insomniá: átmeneti insomniá, stressz indukálta insomniá. A stressz hatással összefüggésben álló alvászavar, amely relative rövid ideig, néhány napig vagy hétig tart (definíció szerint kevesebb, mint 3 hónapig), és azzal oldódik meg, ha megszűnik a kiváltó ok, vagy az egyén adaptálódik a stresszhelyzethez.

Pszichofiziológiai insomniá: chronikus insomniá, primer insomniá. A fiziológiai ébredés emocionális reakcióval jár, amely hypervigilanciát okoz: az elszabaduló gondolatok kapcsán kialakul az „ördögi kör”, amely megakadályozza az alvás létrejöttét.

Paradox insomniá: pseudo-insomniá, szubjektív insomniá. Az alvás nem megfelelő érzékelése, el- vagy átalvási nehézségek szubjektív panaszja objektív eltérés nélkül. A beteg arra panaszkodik, hogy keveset, vagy nem alszik, az objektív vizsgálatok nem mutatnak insomniára jellemző értékeket.

Idiopátiás insomniá: gyermekkori kezdetű insomniá, élethosszan tartó insomniá. A betegség megjelenése jellemzően gyermekkori, és az alvászavar nem magyarázható más betegséggel. A beteg élethosszig tartó alvászavarról panaszkodik, mely az elalvás nehézségéből, gyakori éjszakai ébredésekből és rövid ideig tartó alvásból állnak. Az álmatlanság együtt jár nappali fáradékonysággal, hangulatzavar tüneteivel, kognitív zavarokkal, és a figyelem és a koncentráció zavaraiival. Nincs meghatározható kiváltó tényezője vagy oka.

Mentális betegségekhez társuló insomniá: pszichiátriai betegségekhez társuló insomniá. A DSM IV-ben meghatározott pszichiátriai betegség (leggyakrabban depresszió, szorongás) megjelenésével egybeesik az álmatlanság megjelenése. A szorongás első jele lehet az elalvás zavara, depresszióban gyakori az éjszakai felébredés, a visszaalvás nehézsége és a korai felébredés.

Inadequát alvás higiéniá: rossz alváshigiéniá, rossz alvási szokások, túlzott alvás. A nem megfelelő nappali aktivitás következtében, illetve a rossz alvási körülmények miatt alvászavar alakul ki. A túlzott kávé-, alkohol-, cigarettafogyasztás, lefekvés előtt a megerőltető testi és szellemi tevékenység, az alvás reguláris idejének és hosszának megzavarása, a gyakori nappali szunyókálás,

az alvást megzavaró külső körülmények a leggyakoribb rossz alváshigiénés szokások.

Gyógyszerhez vagy más anyag használatához társuló insomniá: az insomniát drog, vagy rendszeresen előírt gyógyszer, élénkítésre használt anyagok, mint koffein, kokain, esetleg környezeti toxinok okozzák. Az insomnia mindaddig fennáll, amíg ezeket az anyagokat használják. Altató vagy nyugtatószerek tartós használata után a gyógyszer elhagyása is un. megvonásos álmatlanságot okoz.

Más betegségekhez társuló insomniá: a betegségek, amelyek fájdalmat, légzési nehézséget (asthma, COPD), mozgáskorlátozottságot okoznak, álmatlanságot okozhatnak.

Diagnózis:

A részletes anamnesist – mely kiterjed a korábbi betegségekre, jelen társbetegségekre, a gyógyszerszedési szokásokra, az alvás-ébrenléti ciklusra, az alvási és alváshigiéniás szokásokra – a beteg fizikális vizsgálata követi, majd a beteget ellátjuk alvásnaplóval. Az alvásnaplóban a beteg két héten át feljegyzi a napirendjét, ami segíthet a diagnózis felállításában. Műszeres alvásvizsgálat (polysomnographia) elvégzése nem ajánlott rutinszerűen insomniában, csak akkor, ha alvásfüggő légzéscsőzavar vagy alvásfüggő mozgászavar gyanúja merül fel.

Kezelés:

A kezelés várható időtartama a különböző formákban eltér: akut esetben három hét–egy hónap, míg chronicus formákban akár egy év is lehet. A kiváltó ok, társbetegségek kezelése mellett fontos a gyógyszeres és nem gyógyszeres kezelés.

A nem gyógyszeres kezelés legfontosabb elemei az alváshigiénés tanácsadás, a pszichoterápiás kezelési módok (relaxációs training, viselkedésterápia), és az alvásmegvonás, illetve fényterápia. A nem gyógyszeres kezelési módok elsajátítása hosszú időt vesz igénybe, mind az orvostól, mind a betegtől nagy türelmet igényel. Érdemes a nem gyógyszeres kezelési módokat a kezdeti időszakban gyógyszeres kezeléssel együtt alkalmazni. A modern altatószerek esetében – a GABA_A receptor szelektív agonistái, az ún. „Z-hypnotikumok” – viszonylag kicsi a hozzászokás veszélye. A zolpidem (5–10 mg/nap) inkább elaltatószer, a zopiclone (3,75–7,5 mg/nap) inkább átaltatószer, mindkettő esetében kicsi a másnap reggeli álmoság, tompaság előfordulása. A hypnotikumok elhagyása 1–3 hónapos kezelés után ne hirtelen történjen, hanem a rebound insomniá elkerülése céljából egy ideig intermittálva szedje a beteg, azaz egyik nap vegye be a beteg az altatószerét, másik nap hagyja ki. Ne írjunk fel altatószert drog-abusus veszély, myasthenia gravis, akut stroke vagy alvásfüggő légzéscsőzavar esetén. Idős betegek esetében érdemes kisebb dózissal kezdeni a kezelést, ugyanis a gyakori nycturia miatt az idős beteg felébred, és az altatószer mellékhatásaként szédülés, emlékezetzavar jelentkezhet, amely az éjszakai felkeléskor veszélyeztetheti őt.

2. ALVÁSFÜGGŐ LÉGZÉSZAVAROK

A második leggyakoribb kórképek az alvászavarok között, a populáció mintegy 2–40%-át érintik. Az alvászfüggő légzésszavarok széles spektrumot ölelnek fel a jóindulatú (habitualis) horkolástól a legnagyobb cardiovascularis rizikót jelentő obesitas-hypoventilációs (Pickwick)-syndromáig. A polysomnographiás vizsgálat min-tázata alapján három csoportba osztjuk az alvászfüggő légzésszavarokat:

Centrálisapnoék: alvás közben a centrális beidegzés zavara miatt deszaturációval, ébredési reakcióval járó légzéskimaradások jelentkeznek. Gyakori centrális alvási apnoe típus a Cheyne–Stokes-légzés, amely congestív szívelégtelenségben, acut cerebrovascularis kórképekben fordul elő: az agytörzsi légzőközpontok ingerelhetősége csökken, a légzőizmok beidegzése a ventilációs drive hiánya miatt károsodik.

Obstruktív apnoék: alvás közben az izomtónus csökken, a garatizmok collapsusa következtében felső légúti obstrukció alakul ki, következményes légzéskimaradással. Az apnoe következtében a vér O_2 saturációja csökken, hosszú epizódok esetén a pCO_2 nő, amelyek a légzőreceptorok ingerlése révén a légzőmozgások beindulásához, ezzel együtt ébredési reakcióhoz vezetnek.

Alvászfüggő hypoventillációs syndromák: általában emphysemás, chronicus bronchitises vagy extrém obes betegekben alakul ki, ahol a légzőmozgások kimaradása nélkül a hypoxiás periódusok mellett ébredési hypercapnia is van, amely következményes erythrocytosis, polyglobulával, a kognitív funkciók csökkenésével, nappali aluszékonysággal jár.

Az alvászfüggő légzésszavarokra *predisponáló tényező* a kor, a férfi nem, a dohányzás, az esti alkoholfogyasztás, altató-, nyugtatószerek használata, az obesitas – különösen a centralis obesitas –, hypothyreosis, cranio-facialis anomáliák és nők esetében a menopausa.

Diagnózis:

A tüneteket és panaszokat, amelyek felhívhatják a figyelmet alvászfüggő légzésszavar jelenlétére, éjszakaiakra és nappaliakra osztjuk. Az éjszakaiak a szembetűnőbbek: a horkolás – különösen a hangos, egyenetlen horkolás-, a felismert légzéskimaradás, a gyakori éjszakai megébredés, az éjszakai izzadás, palpációérzés és a gyakori nycturia. A beteg álomittasan, gyakran fejfájással, gyomorégéssel ébred. A nappali koncentrációképesség a nem pihentető alvás miatt csökken, a beteg nappali aluszékonyságról, hangulatzavarról panaszodik. A hypoxiás periódusok miatt gyakori az éjszakai szívritmuszavar, illetve a szimpatikus tónusfokozódás miatt hiányzik a normális esetben meglévő hajnali vérnyomáscsökkenés: a beteg gyakran Holter-EKG vagy ABPM után kerül az alváslaborba.

Az objektív diagnózis felállításához asszisztens által felügyelt polysomnographia szükséges. A polysomnographia egy alvási epizód – egy éjszaka – során végzett multiparametriás monitorozás, amelynek során az EEG, EMG és a szemmozgásokat érzékelő elektródok segítségével az alvászstádiumokra, az alvás mélységére, az alvás szerkezetére tudunk következtetni; az EKG, a mellkasi és a hasi pánt mozgásából, az orr előtti levegőáramlás és az O_2 -szaturáció mérésével a különböző típusú légzéski-

maradásokról kapunk képet. Mindemellett a gége előtt elhelyezett mikrofon segítségével a horkolást, a testpozíció-érzékelővel a testhelyzetet rögzíthetjük.

Az *alvásfüggő légzészavarok súlyosságát* az alvásóránként bekövetkező apnoe-k, hypopnoeok számával (apnoe-hypopnoe index: AHI) jellemezzük:

- normális: <5/h
- enyhe: 5–15/h
- közepesen súlyos: 15–30/h
- súlyos >30/h

Kezelés:

A *nem specifikus kezelési módok* közé tartozik az életmódbéli tanácsadás, a fogyás, a dohányzás abbahagyása, az esti alkoholfogyasztás elkerülése, a pozíciótréning, azaz alvás közben a hanyattfekvő pozíció elkerülése, ami különösen akkor lehet hasznos, ha a légzéskimaradás hanyattfekvő helyzetben jelentkezik.

Fül-orr-gégészeti műtétek hasznosak lehetnek, ha a beteg tüneteit felső légúti anatómiai obstrukció (orrsövényferdülés, megnagyobbodott uvula vagy lágyszájpad) okozza.

Súlyos kísérőbetegség (non-dipper hypertonia, diabetes mellitus, ISZB, lezajlott cardiovascularis esemény) nélküli enyhe vagy közepesen súlyos alvási apnoe-ban hasznos lehet a felső légutak tágasságát növelő *szájprotézisek* használata.

Súlyos alvási apnoe-ban vagy közepesen súlyos alvási apnoe-ban, súlyos kísérőbetegség egyidejű jelenlétekor az evidenciákon alapuló kezelés a *pozitív nyomású légsíntherápiás eszközök* (CPAP, BIPAP) használata. A pozitív nyomású levegő szét tartja az egyébként alvás közben collabáló felső légutakat, ilyen módon a légzéskimaradások megszűnnek. Jó compliance mellett javul az O₂-szaturáció, csökken a nappali aluszékonyosság és csökken a cardiovascularis rizikó.

3. HYPERSOMNIÁK

A hypersomnia kóros nappali aluszékonytságot jelent, amely leggyakrabban sekunder módon, a nem pihentető alvás – insomnia, alvásfüggő légzészavar – következményeként alakul ki, de ismertek primer hypersomniák is. A kóros nappali aluszékonyosság felismerése fontos, hiszen növeli a baleseti rizikót akár a közutakon, akár a munkahelyeken, és csökkenti a teljesítményt.

Diagnózis:

A nappali aluszékonyosság mérése *szubjektív módon* az Epworth Álmosági Skálával történik. A beteg nyolc különböző szituációban 0–3 pont között megjelöli, hogy mennyire érez alvaskésztetést (pl. autóban utasként, ebéd utáni pihenéskor stb.). Az összpontszám 0–24 között lehet, 12 pont fölött kóros nappali aluszékonytságról beszélünk. *Objektív módon* a nappali elalvás gyorsasága – az ún. alváslatencia – mérhető az MSLT-vel (Multiple Sleep Latency Test). Standard körülmények között polysomnographiával, négy nappali időszakban vizsgáljuk az elalvás gyorsaságát. Ha az átlagos alváslatencia kisebb, mint öt perc, hypersomniáról beszélünk.

Narcolepsia: A primer hypersomniák csoportjába tartozó genetikusan determinált betegség. Gyakran bizonyos HLA-szubtípusokkal (DR2/DQB1 0602) együtt fordul elő. A hypothalamusban a hypocretin-1-(orexin) tartalmú neuronok száma csökkent, a liquorban alacsony a hypocretin-1 szintje, emiatt az alvás-ébrenlét szabályozása károsodik. A betegséget a REM-fázis kóros, repetitív betörése jellemzi az éber állapotba. A tünetek 15–25 év között kezdődnek, a beteg nappal ellenállhatatlan alvaskényszeret érez, és 10–30 perces elalvási periódusok jelentkeznek naponta 2–4 alkalommal, leggyakrabban a délutáni órákban (*narcolepsia*). A másik gyakori jelenség narcolepsiás betegek esetében a *cataplexia*, amely váratlan ingerekre jelentkező hirtelen izomtónusvesztést jelent. Az inger lehet nevetés, megijedés vagy tüszentés. A beteg hirtelen atónia következtében elesik, de eszméletét nem veszíti el. Olykor az izomtónusvesztés nem teljes, csak a fej előrebiccentésével, bólintással vagy a térdek megroggyanásával jár. Ritkábban fordul elő a harmadik tünet, az *alvási paralysis*: közvetlenül a felébredést követően a beteg 10–20 percig izomatónia miatt nem tud megmozdulni. Gyakran jár *hypnagóg hallucinációval* együtt. Számítani kell arra, hogy az élethosszig tartó nappali aluszékonyság mellett a tünetek más-más kombinációban jelentkeznek, a négy tünet együttesen csak igen kis százalékban fordul elő. Narcolepsiás betegekre jellemző még a *töredezett alvás*, illetve a *járlékos pszichopathológiai tünetek*.

Kezelés:

Kóros nappali aluszékonyság kezelése stimulálószerekkel (modafinil, metilphenidat) történik. A cataplexiát SSRI-ok, triciklikus antidepresszánsok adásával kezeljük, az alvás folyamatosságát benzodiazepinekkel vagy z-hypnotikumokkal biztosítjuk.

4. CIRKADIAN RITMUS ZAVARAI

A 24 (25) órából álló cirkadian ritmus fenntartásában a tobozmirigy endogén melatoninja játszik szerepet, melynek termelődését a retinára jutó fény a n. suprachiasmaticuson keresztül gátolja. Legmagasabb tehát a melatonin szintje az éjszakai órákban. A melatonin szerepet játszik az alvás fenntartásában is. A nappalok és az éjszakák váltakozásához való alkalmazkodást a melatonin biztosítja.

Késleltetett alvásfázis típus (bagoly): leginkább fiatalokra jellemző, az éjszakai alvásfázis késik, a reggeli ébredési idő kitolódik, de az éjszakai alvásszerkezet nem károsodik. A 24 órás ciklus megmarad, de az egyénnek alkalmazkodnia kell a szociális körülményekhez, ilyen módon a relatíve korai kelés miatt állandóan kialvatlan. Szabadság, iskolai szünet idején a beteg kipihentté válik.

Korai alvásfázis típus (pacsirta): idősebbekben alakul ki, az éjszakai alvásfázis előretolódik, leginkább az esti elfoglaltságok, programok okoznak konfliktust.

Irreguláris alvásfázis típus: nincs 24 órás alvás-ébrenlét ciklus, az alvás-ébrenlét kaotikus, leggyakrabban Alzheimer-kórban, pszichózisokban, metabolikus zavarokban (májbetegség) fordul elő.

Jet lag: a modern légitölekedés bevezetése óta ismert, ha három vagy annál több időzónát repülünk át, a belső óránk alkalmazkodása lemarad. A belső óránkban rögzült ritmus és a célállomásnak megfelelő ritmus között diszkrépancia alakul ki, 2–4 nap alatt vagyunk képesek alkalmazkodni az új környezethez. Könnyebb az alkalmazkodás nyugati irányba történő repüléskor, mert az ébrenléti idő tolódik ki, mint keleti irányba történő utazáskor.

Váltott műszak: a többműszakos munkakörökben dolgozók munkaidejének átlagosan 50%-át nem a standard munkaidőben végzik, a forgóműszakkal a normális biológiai ritmus felborul. Az alvásképtelenség mellett csökkent figyelmi, illetve kognitív teljesítmény várható, gyomorpanaszok, hipertonia jelentkezhet.

Diagnózis:

A részletes anamnesis mellett alvásnaplóval látjuk el a beteget, melyben 2–4 héten át feljegyzi a napirendjét. Az alvás-ébrenléti ciklus váltakozása objektíven is mérhető, ún. aktigráffal. A karórához hasonló műszer gyakorlatilag mozgásérzékelő, 1–2 héten át viselve rögzíti a végtagmozgásokat, így az alvási-ébrenléti időt, illetve azok eltolódását is.

Kezelés:

Fényterápia: a terápiás fény erőssége 2500–10000 lux között van, illetve ma már kihasználják a halványkék (450–470 nm) 2500 lux erősségű fény hatékonyságát. A kezelést fénytáblával, illetve modern fényterápiás szemüvegekkel végzik. Elsősorban korai alvásfázis típusban este alkalmazva, késleltetett alvásfázis típusban a reggeli órákban alkalmazva hatékony. A kezelés 3–5 héten át tart, fokozatosan eltolva az alvás-ébrenléti ciklust. Fényterápiát lehet alkalmazni éjszakai műszak esetén is, amikor a munkacsarnokokat terápiás hatékonyságú fényerősséggel világítják meg.

Melatonin: az exogén módon bevitt melatonin (5–10 mg) hatékony a jet lag kezelésében, éjszakai ébrenlét után a nappali alvást segítheti.

5. PARASOMNIÁK

A parasomniák az alvászavarok nehezen diagnosztizálható csoportja, alvás közben jelentkező komplex magatartás-, cselekvés-, vegetatív zavarok jellemzik. Két csoportjuk a lassú hullámú alvásban megjelenő (NREM-fázishoz kapcsolódó), és a gyors hullámú alvásban megjelenő (REM-fázishoz) kapcsolódó magatartászavarok.

NREM-fázishoz kapcsolódó parasomniák

Somnambulismus (alvajárás): Az alvási fázis első harmadában, a lassú hullámú alvásban jelentkező komplex cselekvéssorozat, leggyakrabban 5–12 éves kor között jelentkezik. A beteg felkel, járkal, akár esik, majd visszafekszik és alszik tovább. A beteg később amnesziás az eseményekre. Fontos a beteg környezetét úgy alakítani, hogy ne sérüljön meg, súlyosabb esetekben a NREM-fázis-arányt csökkentő benzodiazepinek, triciklikus antidepresszánsok jótékony hatásúak lehetnek.

Pavor nocturnus (éjszakai felrettenés): Gyermekkorban jelentkezik, 5–7 éves korban tetőzik, hangos vokalizációt követően a beteg felriad, amit heves vegetatív tünetek, pupillatágulat, verejtékezés, szapora légzés, pánikreakció követ, és a beteg a történetekre később amnesziás, vissza tud aludni.

REM-fázishoz kapcsolódó parasomniák

Nightmares (lidérces álom): Az éjszaka második felében, REM-fázisban jelentkező felriadás, ahol a vegetatív tünetek kevésbé markánsak, mint pavor nocturnus esetében. A beteg emlékszik a megelőző álomra, amelyből felriadt, visszaaludni nemigen tud.

6. ALVÁSHOZ KAPCSOLÓDÓ MOZGÁSZAVAROK

Restless Legs Syndroma. Az alváshoz kapcsolódó mozgászavarok közül leggyakoribb a nyugtalan láb syndroma (restless legs sy-RLS, Ekbom sy, Elvis legs). Prevalenciája 5–15%, a primer formák mellett megkülönböztetünk secunder formákat is, gyakori terhességben, uraemiában, vashiányos anaemiában, polyneuropathiában, radiculopathiában, Parkinson-kór korai stádiumában, és megjelenhet gyógyszerek mellékhatásaként (triciklikus antidepresszánsok, SSRI-k, antiemetikumok) is.

Diagnózis:

A diagnózis felállításához négy klinikai tünet szükséges:

- Ellenállhatatlan mozgáskészletés a lábakban, gyakran irritáló fonákérzéssel;
- motoros nyugalomban, éber állapotban jelentkezik (pihenés közben);
- a végtag mozgatása csökkenti a fonákérzést, mozgáskészletést;
- a tünetek az esti-éjszakai órákban jelentkeznek, vagy akkor súlyosbodnak.

Mivel a beteg az esti ejtőzés, pihenés kapcsán érez ellenállhatatlan mozgáskényszert a lábaiban, elalvási nehezítettségről fog panaszkodni. A betegségre jellemző a cirkadian jelleg, azaz a hajnali, reggeli órákban nincsenek panaszok, tünetek, csak a késő délutáni, esti órákban. A primer formát dopaminerg hypofunkcióval hozzák összefüggésbe, ezért jellegzetes lehet még a dopaminerg terápiára való jó válasz. A dopamin-anyagcsere elválaszthatatlan a vasanyagcserétől (a vas a thyrosin-hydroxylase kofaktora), ezért vashiányban is gyakoriak a tünetek.

Az átvizsgáláshoz szükséges az anamnesisfelvétel után a secunder formák kizárása vagy igazolása: részletes laboratóriumi vizsgálatok, vérkép, vasanyagcsere, vesefunkció, vércukorvizsgálat, pajzsmirigyfunkció. ENG-vizsgálattal polyneuropathiát vagy gyöki laesiót lehet igazolni. Az alváslaboratóriumi vizsgálatok közé az aktigráfia és a polysomnographia tartozik.

Kezelés:

A secunder formák kezelése mellett a precipitáló tényezők eliminálása: SSRI, triciklikus AD-ok, neurolepticumok, antiemetikumok, koffein, alkohol, nikotin elhagyása szükséges.

Az alváshigiéniá is fontos lehet: rövid séta lefekvés előtt, forró-hideg zuhany váltogatása a lábra, lábmasszázs, ha szükséges, testsúlykontroll.

Gyógyszeres kezelés:

- vaspótlás,
- dopaminagonisták (pramipexole 0.125–1.5 mg/nap, ropinirole 0.25–6 mg/nap),
- antiepileptikumok (gabapentin 300–2700 mg/nap),
- opioidok (tramadol 100–400 mg/nap, oxycodone 5–20 mg/nap),
- benzodiazepinek (clonazepam 0.5–4 mg/nap).

- **Az alvászavar gyakori panasz, a részletes anamnesis, a korábbi betegségek, a gyógyszereszedés, a beteg körülményeinek és alvási szokásainak ismerete elengedhetetlen a diagnózis felállításához. Segíthet a beteg által két héten át vezetett alvásnapló.**
- **Az obstruktív alvási apnoe cardiovascularis rizikófaktor, diagnózisához polysomnographia szükséges, az evidenciákon alapuló kezelése légszinttherápiás eszközökkel történik.**
- **A restless legs syndrome gyakran secunder módon alakul ki, elengedhetetlen a beteg részletes laboratóriumi vizsgálata.**
- **Az alvászavarok kezelhetők.**

IRODALOM

International Classification of Sleep Disorders – Second Edition (ICSD-2). 2005
American Academy of Sleep Medicine.

Köves Péter: *Alvásmedicina. Alvás-ébrenléti zavarok ellátása háziiorvosoktól az alvász centrumokig*. Bookmaker Kiadó 2008.

American Academy of Sleep Medicine honlapja: www.aasmnet.org

Rodin S. S., Broch L., Buysse D. et al.: *Clinical guideline for the evaluation and management of chronic insomnia in adults*. *Sleep* 2008; 4:487–504.

Epstein L. J., Kristo D., Strollo P. J. et al.: *Clinical guideline for the evaluation, management and long-term care of obstructive sleep apnea in adults*. *J Clin Sleep Med* 2009; 5:263–276.

Giles T. L., Lasserson T. J., Smith B. J., White J., Wright J., Cates C. J. *Continuous positive airways pressure for obstructive sleep apnoea in adults*. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2006, Issue 3. Art. No.: CD001106.

Lim J., Lasserson T. J., Fleetham J., Wright J. *Oral appliances for obstructive sleep apnoea*. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2006, Issue 1. Art. No.: CD004435.

Billiard M., Bassetti C., Dauvilliers Y. et al.: *EFNS guidelines on management of narcolepsy*. *European Journal of Neurology* 2006; 13:1035–1048.

Vignatelli L., Billiard M., Clarenbach P. et al.: *EFNS guidelines on management of restless legs syndrome and periodic limb movement disorder in sleep*. *European Journal of Neurology* 2006; 13:1049–1065.

A központi idegrendszer gyulladásai

DR. CSÉPÁNY TÜNDE

TERMINOLÓGIA

A központi idegrendszeri gyulladás kiterjedtsége szerint az agyhártyákra korlátozó gyulladást **meningitis**nek, az agyvelőét **encephalitis**nek, gerincvelőét **myelitis**nek, illetve együttes károsodásuk esetén meningo-encephalomyelitisnek nevezzük. Körülírt gyulladás esetén megkülönböztetünk az agyvelőn belül **abscessust**, sinus **thrombophlebitist**, az agy állományán kívül elhelyezkedő epiduralis vagy subduralis **empyemát**. A gyulladásos reakció oka lehet kórokozó, autoimmun esetleg malignus alapbetegség. A folyamat kialakulása, intenzitása lehet heveny, acut formában zajló és kevésbé heveny, elhúzódó, chronikus. A klinikai kép sokban függ a kórokozó természetétől, mennyiségétől, a gazdaszervezet ellenállásától, esetleges társuló betegségek fennállásától és természetesen a kezeléstől.

MENINGITISEK FELOSZTÁSA

A meningitiseknek kialakulásuk, kórokozó fajták szerint számos felosztása lehetséges. Bár átfedések előfordulhatnak legcélszerűbb a folyamat kialakulása szerint, klinikailag a következő formákat lehet megkülönböztetni:

1. heveny agyhártyagyulladás,
 - gennyes (septicus, purulens vagy bakteriális) agyhártyagyulladás,
 - nem gennyes (aseptikus vagy lymphocytás) agyhártyagyulladás,
2. idült agyhártyagyulladás.

Heveny agyhártyagyulladás

Septicus, purulens meningitisek. A kezelés késedelve a beteg halálához vezet, ezért gyakorlati jelentőségük kiemelkedő.

Purulens meningitis incidenciáját 3–4/100 000 lakosra teszik évente. A Haemophilus influenzae-vakcináció bevezetése óta Haemophilus influenzae által okozott meningitisek száma jelentősen csökkent, a penicillin- és cephalosporin-rezisztens Streptococcus pneumoniae törzsek által okozott meningitisek incidenciája azonban növekszik. Az életkor (gyermek-, illetve időskor), bármilyen eredetű immundeficiencia, cukorbetegség, táplálkozási hiányállapot, krónikus vesebetegség, alkoholizmus, májcirrhosis, malignus betegségek, fejsérülések, idegsebészeti beavatkozások

sok hajlamosító tényezőként szerepelnek. A kórokozók általában haematogén úton, a szervezet bármelyik részén zajló gennyes folyamatból juthatnak a subarahnoidalis térbe (ábra). A klinikai tünetek kialakulásában a kórokozó által kiváltott másodlagos gyulladási reakció (felszabaduló gyulladási faktorok, interleukinok, tumor necrosis factor- α , thrombocytaktiváló faktor) játszik alapvető szerepet. A véragygát károsodik. A gyulladás elzárja a liquor kiáramlást és felszívódást, továbbá beszűri a cerebrális ereket. Obstructive hydrocephalus, agyödéma, intracranialis nyomásfokozódás kialakulásához vezet. Kezelés nélkül a gyulladás betérjed az agyvelőbe az agykéregbe belépő ereken át. A kialakuló vasculitis, vascularis autoreguláció-károsodás, agykérgi hypoxia miatt neurológiai góctünetek alakulhatnak ki, ezért ebben a fázisban a meningoencephalitis megnevezés pontosabb.

Heveny agyhártyagyulladás diagnosztikája

Tünetek

A láz, fejfájás, tarkókötöttség a meningitis klasszikus tünetei, de fejfájás, meningismus más fertőzésben, pl. bronchopneumoniában is előfordulhat. Jellegzetes agyhártyaizgalomra utaló panasz a hányinger, hányás, de fénykerülés, fáradékonyság, általános gyengeség, hát-, ill. izomfájdalom is csatlakozhat.

A betegség korai fázisában (ún. tiszta. „agyhártyagyulladásban”) még éber a tudat, legfeljebb aluszékonyság deríthető ki. Kezelés nélkül zavartság, delíriumszerű állapot, a gyulladás agykéregbe, fehérállományba terjedésével, a diffúz agyi károsodás következtében soporosus tudat, coma alakul alakulhat ki, amikor már anamnesis felvételére nincs mód. A kezdeti fázisban kideríthető láz fontos diagnosztikus jel. Az esetek 40%-ában fokális vagy generalizált epilepsziás roham, 20%-ban agyideg, ill. neurológiai góctünetek jelentkezhetnek. A görcskészség súlyos esetben status epilepticus kialakulásában láz, hyponatraemia, anoxia, csökkent agyi vérátáramlás, ill. kórokozóból felszabaduló toxinok egyaránt szerepet játszanak. A jellegzetes tünetek általában néhány nap esetleg egy hét alatt bontakoznak ki, rapid lefolyás esetén néhány óra, ill. 24 óra alatt már súlyos fokot elérhetnek, akár halálhoz is vezethet.

Fizikális vizsgálat

Meningealis jelek közül a leggyakoribb és a legmegbízhatóbb a tarkókötöttség. A fej passzív előrehajlításának kísérletekor a vizsgáló ellenállást érez, a fej előrehajlítása nem sikerül. A Kernig-tünet: Ha a hátán fekvő beteg alsóvégtagjait, amelyeket spontán hajlított helyzetben tart a csípő- és térdízületekben, megkíséreljük kinyújtani, heves fájdalmat jelez a gerincoszlop lumbalis szakasza táján. Ha a beteget felültetni próbáljuk, a csípő- és térdízületeiben kifejezett hajlítás jön létre, a gerincoszlop konkáv ívbe feszül, a fej erős dorsalflexióba kerül, a beteg hátrafeszített felső végtagjaival megtámasztja magát. A gerincoszlop mentén erős fájdalmat érez. Meningealis izgalom megnyilvánulhat a beteg testtartásában. Már inspectio alkalmával feltűnik, hogy az ágyban oldalán fekszik, alsóvégtagjait csípő- és térdízületben hajlítva tartja: vadászkutyafekvés. A törzsön és az alsó végtagokon, esetleg tenyéren és talpon jelenlévő petechiák meningococcus-fertőzésre utalnak.

Kiegészítő vizsgálat

Meningitis gyanúja esetén azonnal liquorvizsgálatot kell végezni (neurológiai gócjelek, papilla oedema esetén koponya MRI- vagy CT-vizsgálat előzze meg). Bakteriális meningitisre utal, ha a liquor színe megtört vagy zavaros (káposztalészerű). A liquorban granulocytákat (több ezer-, több tízezer/ μ l), jelentősen emelkedett összfehérje-tartalmat, csökkent glukose- értéket találunk. Ebben az esetben azonnal ex juvantibus antibiotikus kezelést (III. generációs cephalosporin + vancomycin) kell kezdeni. A rutin liquor-laborvizsgálatok mellett gyorstesztvizsgálatokat, Gram-festést és tenyésztést kell kérni a kórokozó azonosítására. A tenyésztés eredményétől függően megkezdett terápia módosítása szükséges lehet.

A fertőzés gócat keresni kell (melléküreg Rtg, mellkas Rtg, koponya Rtg, fülészeti, cardiológiai vizsgálat, bőr).

Prognózis

A diagnózis és az antibiotikus kezelés megkezdésének késedelme akut bakteriális meningitis esetében a beteg halálához vagy súlyos maradvány tünetek kialakulásához vezethet. Meningitis gyanú esetén azonnali kórházi beutalás szükséges.

Súlyos gennyos meningitis az esetek 10%-ban láztalanul zajlik, hajléktalan emberek között előfordulására gondolni kell. Krónikus középfülgyulladások nemcsak intracerebralis abscessusok, hanem otogén meningitis forrásai is lehetnek. Az otogén meningitis hyperacut lefolyású lehet, felismerésének és kezelésének elmulasztása 12–24 órán belül a beteg halálához, vagy rendkívül súlyos maradvány tünetek kialakulásához vezethet.

Heveny agyhártyagyulladás differenciális diagnosztikája

A bakteriális meningitis differenciális diagnózisában a vírusos meningoencephalitis, beleértve a Herpes simplex vírus okozta encephalitist, az agytályog és subarachnoidalis vérzés a legfontosabb.

Herpes simplex vírus (HSV) encephalitis

A herpes simplex encephalitis incidenciája 0,5/100 000 lakos/év, kezelés nélkül a halálozás több mint 70%, így a kórkép ritkasága ellenére felismerése feltétlenül indokolt. Jellegzetes tünetei a féloldali fejfájás és folyamatos magas láz kombinálódása a felsoroltak közül egy vagy több tünettel: viselkedészavar (ingerlékenység, személyiségváltozás), fokális vagy generalizált epilepsziás rohamok, neurológiai gócjelek (beszédzavar, ritkábban hemiparesis, amely súlyosabb az arcon és a karon, felső quadráns látótérkiesés). Az anamnesist szolgáltatni nem tudó dysphasiás beteg téves értékelése pszichiátriai beutalást eredményezhet. A tünetek napok alatt bontakoznak ki, így jellemző, hogy legalább egy hete tartó panaszokkal keresik fel a háziorvost. Előrehaladott formában hypnoid tudatzavar is észlelhető. A tünetek észlelésekor azonnali beutalás szükséges neurológiai osztályra. Azonnal elkezdett intravénás acyclovir-kezeléssel a halálozás jelentősen csökkenthető. A temporalis régiók irreversibilis károsodása maradandó tüneteket okoz túlélés esetén is.

Herpes encephalitisben néhány napos anamnesist követően koponya MRI-vizsgálattal a temporalis lebeny limbicus területén, az insula környékén a károsodás kimutatható. A diagnózishoz a liquorvizsgálat kötelező. A liquorban rutin vizsgálattal mérsékelt gyulladásra utaló lymphocytás pleiocytosis és fehérjeszaporulat mutatható ki, de herpes vírus jelenlétének igazolása elengedhetetlen a diagnózishoz, mely a herpes vírus DNS polimeráz láncreakcióval (PCR) történő kimutatásán alapszik. Az acyclovirkezelést mindaddig folytatni kell, amíg ki nem derül, hogy a beteg tüneteit nem herpes simplex fertőzés okozza.

PCR vizsgálat a fertőzés korai fázisában típusosan pozitív, de egy hét után csökken, az arteficialisan véres liquor fals-negatív eredményt adhat. A liquor vizsgálattal egyidejűleg szérum mintákat is küldeni kell HSV immunglobulin (IgG) kimutatásra. Az antitestek az első tünet megjelenését követő 8–12 nap múlva és legalább 30 napig kimutathatók a liquorból, melyek jelenléte a diagnózist alátámaszthatják.

Vírusos meningitisek

A vírusos meningitisek csak akkor merülnek fel az elkülönítő kórismében, ha a tünetek csak a lázra, fejfájásra, tarkókörtötségre korlátozódnak. Vírusos meningitisben szenvedőknek nincs neurológiai góctünetük, új keletű epilepsziás tevékenységük vagy tudatzavaruk. Liquorban polymorphonuclearis sejtek dominanciája csak igen korai fázisban jelentkezik, egyébként lymphocytás sejtszaporulatot és normális glükóz koncentrációt lehet igazolni. A mindennapi gyakorlatban a vírusellenes antitestek kimutatásán alapuló kórokozóazonosítás hosszadalmas és olykor költséges vizsgálat. A vírusos meningitisek incidenciája 11–27/100 000 lakos/évre tehető, általában benignus lefolyású, a betegek döntő többsége tüneti kezelés mellett néhány hét alatt tünetmentessé válik.

Fokális intracranialis fertőzések

A purulens meningitisek differenciális diagnosztikájába a fokális intracranialis fertőzések csoportjából az agytályog, subduralis empyema és epiduralis tályog sorolható. Az agytályog általában intracranialisan növekvő térfoglaló folyamatként jelentkezik. Leggyakoribb tünete a fejfájás, mely állandó és feszítő, nyilalló jellegű, féloldali vagy diffúz, egyenletesen fokozódó. A láz a betegek 50%-ban kideríthető és típusosan a diagnózis pillanatában nem magas. Új keletű fokális vagy generalizált görcsök az esetek 25–30%-ában jelentkeznek. A fokális neurológiai tünetek a betegek több mint 60%-ában kezdettől észlelhetők. Leggyakrabban 30 éves kor alatt keletkeznek, amikor a potenciális forrásként szóba jövő gennyes orrmelléküreg- és középfülgyulladások előfordulása is gyakori. További kockázati tényező kezeletlen bakteriális endocarditis, esetleg tüdőtályog lehet. Koponya CT-vizsgálattal egy- vagy többszörös térszűkítő folyamatot látunk, melyet kontraszthalmozó gyűrű határol. Diagnosztikus agybiopszia végzése indokolt lehet, azonban az idegsebészek sokszor óvakodnak, mert szétszórhatják a fertőzést.

A subduralis empyema tünete a láz és a progresszív súlyosbodó fejfájás. Az empyema növekedésével fokális neurológiai tünetek, convulsióval járó rohamok és agynyomásfokozódás tünetei fejlődnek ki. A fejfájás a legjellemzőbb panasz, kez-

detben az empyema lokalizációjának megfelelő oldalon, mely diffúz és egyre hevesebb lesz. Kezelés hiányában a subduralis empyema növekedése intracranialis nyomásfokozódáshoz vezet, tudatzavar, sopor és coma kialakulását eredményezi.

Intracranialis epiduralis abscessus tünete a heves féloldali fejfájás és láz. A fokális fertőzések képalkotó vizsgálattal különíthetők el. Műtéti és antibiotikus kombinált kezelés a beteg gyógyulásához, a diagnózis és a kezelés elmulasztása a beteg halálához vezet.

Cerebralis vénás sinusok septicus thrombosisa

A cerebralis duralis sinusok és corticalis vénák septicus véna thrombosisa bakteriális meningitisek, subduralis empyemák vagy epiduralis abscessusok, vagy az arcbőr, orrmelléküreg, középfül, ill. mastoidealis gyulladások szövődményeként fordulnak elő. A vénás sinusok thrombosisa mindent utánozhat a CT-felvételen, még vérzés is látható és igen gyakran nagyon enyhék a tünetek. Kialakulása gyermekágyban nem ritka és ha a gyermekágyban epilepsziás roszullét jelentkezik fejfájós betegnél, amit más nem magyaráz, mindig gondoljuk sinus thrombosisra. Ha gondolunk rá, vénás keringés ábrázolására alkalmas MRI, ill. cerebralis angiographiát kérjünk.

Subarachnoidalis vérzés

Subarchnoidalis vérzést igen hirtelen, viharosan megjelenő heves fejfájás, vagy hirtelen kialakuló átmeneti eszméletvesztést követően észlelt heves fejfájás jellemzi. Tarkóköttőség és hányás gyakori tünet, így a subarchnoidalis vérzés a bakteriális meningitisek elkülönítésébe tartozó kórkép.

Chronikus idegrendszeri gyulladások

Azidegrendszeri chronikusgyulladásai, achronikusmeningitisek immuncompetens egyénekben ritkán fordulnak elő. HIV fertőzések kapcsán kialakuló AIDS és egyéb immunszuprimált – immundeficiens állapotokban kialakulásuk gyakoribb, ezért gyakorlati jelentőségük ebben az állapotban emelkedik.

Aseptikus meningitisek

A chronikus meningitiseket heteken vagy hónapokon át tartó fejfájás, intermittáló, nem magas lázmenet, lassú progresszív tudatzavar (confusio), enyhe vagy hiányzó meningealis izgalmi jelek, progresszív agyidegbénulás kialakulása jellemzi. A diagnózis a liquorvizsgálaton alapul. Mononuclearis sejtszaporulat és fehérjeemelkedés mutatható ki rutin vizsgálatokkal. Számos kóroka lehetséges. Bakteriális eredetű (syphilis, neuroborreliosis, tuberculosis, mycoplasma, brucellosis), gomba (Candida sp, Cryptococcus neoformans, Nocardia, Aspergillus sp.), vírus (enterovírus, Herpes simplex vírus 2. és 6. típus, varicella zoster vírus, Epstein-Barr vírus, CMV), protozoon (Toxoplasma gondii) fertőzést, a nem infektív etiológiájú, autoimmunbetegségtől (CNS vasculitis), vagy idegrendszeri szövődményétől (SLE, Wegener granulomatosis, Behcet syndroma) olykor a malignus betegségek (leukemia, neurosaroidosis, neoplasma – bronchus, emlő) vagy kezeléshez kapcsolódó szövődménytől szükséges differenciálni, mely meningealis infiltráció esetén hasonló panaszokat okoz.

Kullancs közvetített fertőzések

Lyme neuroborreliosis (LNB)

Immunkompetens egyénekben alakul ki, ezért részletesebben tárgyaljuk.

Klinikai tünetek

A kullancsok által terjesztett *Borrelia burgdorferi*, egy spirochaeta, több szervrendszer lassú lefolyású, krónikus fertőzését okozhatja. Nemi különbség nélkül, hajlamosító tényezőként az 5–9 éves gyermekek és a 30 évnél idősebb korosztály említhető. Incidenciáját 9/100 000 lakos/év-re teszik Európában. A bőr, az idegrendszer, a szív, az ízületek manifesztációja egymást követheti, de kezelés nélkül is elmúlhat. Azonban nem minden betegben alakulnak ki szervi tünetek. A kullancscsípés után kialakuló bőrtünet (I. korai lokalizált gyulladás: erythema chronicum migrans) antibiotikus kezelése a betegséget meggyógyítja és a másodlagos szervi manifesztációkat megelőzi. Kezeletlen betegekben a neurológiai tünetek 1–12 (többnyire 4–6) héttel kullancscsípést követően jelentkezhethetnek (az esetek kb. 10–15%-a). Csupán a betegek 50%-a emlékszik a kullancscsípésre és 20–30%-a a lokális bőrtünetre. Az idegrendszer megbetegedését igazoló kórjelek 95%-a a korai LNB-csoportba (II. korai disszeminált gyulladás) sorolható és kevesebb, mint hat hónap alatt a tünetek elmúlnak. Az esetek kevesebb, mint 5%-ában, a késői LNB (III. késői perzisztáló gyulladás) tünetek tartama 6 hónap és évek között marad.

Korai disszeminált gyulladás

A korai LNB leggyakoribb formája a fájdalmas meningo-radiculitis (Bannwarth syndroma), melyet intenzív, neuropathiás (radicularis) fájdalom dominál (betegek 86%-a), és perifériás típusú végtag paresis (61%-ban) jellemez. A fájdalom intenzitása és lokalizációja napról napra változik és éjszaka fokozódik. Motoros agyidegek is károsodhatnak, leggyakrabban a n. facialis, ritkábban a n. abducens és az oculomotorius. A radiculitis következtében kialakuló peripheriás facialis paresist néhány nap különbséggel másik oldali károsodás is követheti. A diplegia facialis gyors kialakulása esetén *Borrelia* infekcióra gondolni kell. A fejfájásról az esetek 43%-ban számolnak be, ritka az, hogy intenzív fejfájás legyen radicularis fájdalom vagy paresis nélkül. A központi idegrendszer megbetegedését igazoló kórjelek ritkák, de előfordulhat myelitis vagy encephalitis. Neuroborreliosisban nem jellemző a láz, a meningealis izgalmi tünetek jelenléte. Gyermekekben gyakori (az esetek 55%-ában) az acut perifériás facialis paresis és lymphocytás meningitis kialakulása étvágytalansággal, fáradékonysággal társulva Lyme neuroborreliosisban.

Késői perzisztáló gyulladás

A késői LNB-t gyakran chronikus neuroborreliosisnak is nevezik. Mononeuropathia, radiculopathia és polyneuropathia jellemzi és gyakran a késői bőrtünettel (acrodermatitis chronica atrophicans) együtt jelenik meg. Lyme encephalitisre, encephalomyelitisre utaló tetraspasticitás, spastico-atxiás járás is társul a perifériás tünetekhez.

LNB diagnosztikája

Liquorvizsgálat

A neuroborreliosis laboratóriumi diagnózisához kötelező a központi idegrendszer gyulladós jeleinek és az intrathecalis antitesttermelés, valamint a *Borrelia burgdorferi*-specifikus antitestek jelenlétének kimutatása a liquorban és szérumban párhuzamosan, az azonos időpontban vett mintákból.

Központi idegrendszerben zajló gyulladás igazolása

Lyme neuroborreliosisban emelkedett sejtszám (10–1000 leukocyt/ μ l), lymphocyt- és plasmasejt-dominanciával, emelkedett összfehérje-tartalom és oligoclonalis sávok jelenléte igazolható. Acrodermatitis chronica atrophicans-szal társuló polyneuropathiában gyakori a normális liquor lelet.

***Borrelia burgdorferi*- (BB) antitest kimutatása a szérumban és liquorban**

A vizsgálat végzése két lépcsőben ajánlott. ELISA szűrővizsgálattal kapott pozitív eredményt immunblottal (Western blot) meg kell erősíteni. IgM típusú antitestek kimutatása a korai fázisban, IgG típusú antitestek a késői szövődmények esetén várható. LNB-ban néhány esetben az antitestek akkor is kimutathatók voltak a liquorban, ha a szérumban nem voltak jelen. Csupán a szérumból kimutatott antitesteknek a specifikus diagnosztikus értéke alacsony, mert a normális populációban a seropozitivitás 15–20%-ban fordul elő. A *Borrelia burgdorferi*-ellenes IgG és IgM típusú antitestek sikeres kezelést követően is évekig perzisztálhatnak.

*Definitív neuroborreliosis**
Mindhárom kritérium teljesül

Lehetséges neuroborreliosis
Két kritérium teljesül

1. Neurológiai tünetek LNB-ra utalnak más magyarázó okok nélkül
2. Pleocytosis a liquorban
3. Intrathecalis *Borrelia burgdorferi* antitest termelés

* Valamennyi csoportra igaz, kivéve a késői LNB-t polyneuropathiával, mert ebben az esetben a definitív diagnózishoz még acrodermatitis chronica atrophicans és a szérumban kimutatott BB antitest jelenléte szükséges.

A hiedelemmel ellentétben a spirochaeta azonosítása liquorból sötétlátóteres mikroszkópban diagnosztikusan nem ajánlott.

LNB kezelése

Felnőttekben definitív vagy lehetséges **korai** LNB-ban, a meninxekre, ideggyökökre és perifériás idegekre korlátozódó (Bannwarth-syndroma) tünetek esetén egyszeri, 14 napos antibiotikumkezelés javasolt. Oralis doxycyclin (200 mg/nap) vagy i.v. ceftriaxone (2 g/nap) egyaránt hatékony kezelés. Terhességben és szoptató anyáknál a doxycyclin relative kontraindikált. Amennyiben centralis tünetek is észlelhetők (myelitis, encephalitis), i.v. ceftriaxon javasolt 14 napig.

Felnőttekben definitív vagy lehetséges **késői** LNB-ban, ha perifériás idegekre korlátozódnak a tünetek (és bőrtünet is van), 21 napig orális doxycyclin (200 mg/nap) vagy i.v. ceftriaxone (2 g/nap) adása javasolt, centralis tünetek jelenlétében i.v. ceftriaxon választandó 21 napig adva.

LNB prognóza

Az antibiotikum kezelésre a LNB tünetei jól reagálnak. A megfelelően kezelt betegek egy részében ún. Lyme-kórt követő syndroma („Post-Lyme diseases syndrome”) néven különítik el a standard kezelést követően 6 hónapnál hosszabb időtartammal állandósuló szubjektív panaszokat: fáradékonyság, paraesthesiák, alvászavar, kognitív zavar, fejfájás, ízületi- vagy izomfájdalom. Vizsgálatok bizonyították, hogy ebben a fázisban további antibiotikus kezelések nem csökkentik a panaszokat, ezért alkalmazásuk nem indokolt.

Kullancscsípéssel **kullancs encephalitis** is kialakulhat, de a gyulladás korlátozódhat a meninxekre is. A kórokozó RNS vírus rágcsálókból származik. Védőoltással kivédhető. A lefolyás jellegzetesnek tartott kétfázisú lázas állapottal jellemezhető. Az első lázas periódus 7–14 napig tart, „influenzaszerű tünetek” (láz, fejfájás, rossz közérzet, izomfájdalmak) jellemzik. Egy hét láztalan periódus után következik a második lázas periódus, amelynek során meningoencephalitisre utaló idegrendszeri tünetek jelenhetnek meg. Egyetlen tünet lehet a nervus abducens bénulás is.

Lueszes eredetű idegrendszeri betegségek

A syphilis a kábítószer-addikcióban szenvedők körében nőtt meg, gyakoribb a heteroszexuális nők és férfiak között is. Ha a spirochaeta pallida a vérkeringésből közvetlenül jut a mesenchymalis rendszerbe gócos, ún. ér-luesről, vasculitistról, ha a plexus chorioideusokon át kerül az idegszövetbe diffus, meningealis luesről beszélünk. A két folyamat gyakran szövődik egymással. Előfordul, hogy a fertőzés és az idegrendszeri tünetek kifejlődése között évek múltak el. Korai lueses esetekben a meningealis lues klinikai képe szegényes. Meningealis izgalmi jelek nem jellemzőek, éjszaka jelentkező fejtetőre lokalizált fejfájás, III. agyideg-károsodás (fénymeyer pupillák) előfordulhat. Epileptiformis megnyilvánulásokat, góctüneteket, hydrocephalust, ritkán subarachnoidalis vérzést találunk. A liquorban a pleocytosis és a fehérjeszaporulat nem kifejezett, alacsonyabb glukose-tartalom, oligoclonalis gammopathia észlelhető. A **Fluorescens Treponema Antitest Absorptiós** teszt (FTA-ABS) specificitása közel 100%.

Lueses fertőzés után évtizedekkel később kialakuló ún. metalueses betegség két formáját különíthetjük el. Paralysis progressiva esetén a nagyagy nem specifikus chronikus gyulladása elsősorban a frontalis lebenyeket károsítja és dementia, psychosis kialakulásához vezet. A gerincvelő hátsógyökeit és kötegeit bántalmazó kór-folyamatot, a tabes dorsalist, spinalis ataxiát, a pupilla reakciók hiánya segít differenciálni a chronikus alkoholisták toxikus károsodása következtében kialakuló polyneuropathiától. A kezelést jelenleg is penicilinnel végezzük.

Immunszuprimált állapotban gyakoribb előfordulású aseptikus meningitisek

Korábban említett klinikai tünetek jellemzik: fejfájás, enyhe vagy magas láz, lassú progresszív tudatzavar (confusio), enyhe vagy hiányzó meningealis izgalmi jelek (émelygés), progresszív agyidegbénulás. A diagnózis a liquorvizsgálaton alapul. Mononuclearis sejtszaporulat és fehérjeemelkedés közös. A műszeres vizsgálatok közül a diagnózis valószínűségének megerősítésében koponya MRI-vizsgálat segíthet. Kontraszt halmozás a basalis meninxek területén látható gyulladást kimutathatja.

Idegrendszer tuberculosis

Meningitis tuberculosában elsősorban az agyalap cisternáiban találunk izzadmányképződést, de az esetek döntő többségében a barázdák mentén a convex, ill. kisagy felszínre is ráterjed a folyamat. A meninxek letapadása következtében liquorkeringési zavar alakulhat ki, amiatt pedig hydrocephalus internus. A betegség korábbi elnevezése: meningitis basilaris a gyulladás fő lokalizációjára utalt. A fertőzés a szervezet valamely más pontján aktív tuberculosus gócból hematogén úton alakul ki.

Klinikai tüneteket anorexia, éjszakai izzadás, fejfájás, tarkóköttőség, levertség, 4–8 héten át tartó láz jellemzi. Agyidegkárosodásra utaló tünetek az esetek ¼-ben jelentkeznek. A liquor fehérjetartalma emelkedett (1–5 g/l) szokott lenni, ehhez lymphocytás pleocytosis (10–500 sejt/μl), társul, a glukose-tartalma a normálisnál alacsonyabb. A magas összfehérjeérték miatt a liquor megalvadhat (Froin-szindróma). A meningitis tuberculosa diagnózisa a liquorüledék Ziehl-Nielsen festésével, a kórokozó direkt kimutatásával történhet. A lumbalpunkció utolsó frakcióját kell küldeni vizsgálatra, pozitív eredmény csak 10–40%-ban várható. Mivel a tenyésztés hosszú heteket vesz igénybe, meningitis tuberculosa alapos gyanúja esetén tenyésztési eredmény hiányában is meg kell kezdeni a specifikus kezelést.

Cryptococcus meningitis

A cryptococcus neoformans a talajban előforduló közönséges gomba, amely a madarak, pl. galambok fészkeiben is gyakran előfordul. Valószínűleg belégzés útján kerül a szervezetbe. Egészséges emberekben ritkán okoz betegséget. A cryptococcus meningitis a meningitis tuberculosához hasonlóan lassan, lappangva kezdődik. A beteg első korai panaszai fejfájás, hányinger, hányás, meglassultság lehetnek. A basalis meninxek granulomatosus gyulladása alakul ki, amely intracranialis nyomásfokozódáshoz vezethet. Később neurológiai góctünetek, cerebellaris ataxia, spasticus paresis, súlyos dementia alakulhat ki. A liquorban enyhe lymphocytás pleocytosis, igen magas fehérje-, alacsony glukose-tartalom lehet. A diagnózis a cryptococcus neoformans direkt kimutatásával (tus-festés) vagy a gomba antigénjeinek kimutatásával történik. A betegség kezelés nélkül halálos kimenetelű, kombinált antifungális kezelés mellett is a betegek mintegy 40%-a meghal.

Non-infektív asepticus meningitisek

Sarcoidosis

Multiszisztémás granulomatosus betegség, 90%-ban kétoldali hilusi nyirokcso-mó megnagyobbodással jár bőr és szemtünek mellett. A diagnózis nyirokcso-mó biopszián alapszik. Idegrendszeri tünetek társulása 17%-ban alakul ki. Gyakori a perifériás facialis paresis (diplegia facialis) fejfájással, meningismussal vagy azok kialakulása nélkül. Liquorban lymphocytás pleocytosis visszatérő probléma lehet, csökkent glukose-tartalom, emelkedett IgG szintézis és oligoclonalis band jelenléte is igazolható. A szérumban és liquorban kimutatható angiotensin-konvertáz enzim (ACE) emelkedést 50–70%-ban neurosarcoidosis okozza. A diagnózis alátámasztá-sához pozitív eredményű mellkas rgt és nyirocsomó, bőr vagy transbronchialis tüdőbiopszia szükséges. Corticosteroiddal kezelhető.

Leptomeningealis carcinomatosis

Carcinomatous meningitis malignus sejtek disseminációjával alakul ki, leggyako-ribb forrás bronchusból vagy emlőből származó adenocarcinoma, malignus melanoma, hematológiai betegségek (akut lymphoid esetleg akut myeloid leukemia, non-Hodgkin lymphoma) lehetnek. A diagnózis a gyulladós sejtek között található malignus sejtek felismerésén alapszik a liquor cytológiai vizsgálat során.

Wegener-granulomatosis

A légzőtraktus necrotizáló, granulomatosus vasculitise szövődhet idegrendszeri granulomatosus gyulladással. Típusos tünetek a köhögés, mellkasi fájdalom, véres köpet, orrvérzés, melléküreg-gyulladás, mely szövődmény esetén a II. VI. VII. VIII. agyidegek károsodását okozza (halláscsökkenés, ptosis, ophthalmoplegia és facialis paresis). Immunserológiai (c-ANCA) vizsgálat 90%-ban alátámasztja a diagnózist.

Reaktív, kezelés következtében kialakuló aseptikus meningitis

Számos gyógyszer pl. nem szteroid gyulladáscsökkentők, antibiotikum (trimetho-primsulfamethoxazole), IVIG, CellCept, isoniazid okozhatják. A láz és meningitisre utaló tünetek mellett ízületi, izomfájdalom, bőrkiütések, kóros májfunkciók észlel-hetők. Leggyakrabban SLE-ben fordul elő. Számos vizsgálatot igényel a bakteriális, gomba, vírus fertőzések kizárása, valamint a lupusos aktivitástól szükséges differen-ciálás.

ENCEPHALITISEK

Az agyvelőgyulladás a lágyagyhártyáról is terjedhet a parenchymába (általában purulens), így a korábbi kórokok is kiválthatják, de önállóan is kifejlődhet. A gyulla-dás lokalizációjának, kiterjedtségének függvényében megjelenő góctünetekről ismerjük fel, az epilepsziás megnyilvánulások társulnak az általános tünetekhez: fej-fájás, láz, fáradékonyság, levertség. Az induló góctünetek azért vannak, mert a gyulla-dás primeren az agykéreg (fehérállomány) különböző területeit károsítja, de egy

diffúz encephalitisnél a somnolentia, sopor, coma kötelező, hogy megjelenjen. Kialakulásuk tempója általában subacut. Lokalizáció függvényében elkülönítünk szürke állományra korlátozódó polioencephalitiseket, szürke- és fehérállományt egyidejűleg károsító panencephalitiseket és fehérállományra lokalizált beszűrődéseket, a leukoencephalitiseket. A diagnosztikában képalkotó vizsgálat (MRI) és liquorvizsgálat alapvető vizsgálati módszer.

Polyomyelitis klasszikus formájával hazánkban a vaccinatio bevezetése óta nem találkozunk, lezajlott formák maradványtüneteivel azonban gyakorló orvos is találkozik. Az alsó végtagok izmainak bénulása kifejezettebb, mint a felsőké, a térdfeszítők és a lábemelők aszimmetrikus bénulása a legszembetűnőbb. Sokszor a gluteusok is súlyosan károsodnak. A bénulás perifériás jellegű, a perifériás mozgató neuron minden sajátságával (atrophia, atonia, areflexia). Teendőt nem igényel. Veszettség (Lyssa vírus) és új arbovírus „Nyugati Nílus vírus” fertőzés okozhat hasonló, perifériás bénulással jellemezhető betegséget. Az utóbbi vírust szúnyog viszi át madarakból az emberekbe. Idősekben, 80 év fölött rizikója megnő.

Panencephalitisek kórokaként a korábbi fejezetben már tárgyalt herpes simplex, a kanyaró, valamint JC vírusfertőzés sorolható ebbe a csoportba. A szinte mindenkiben jelenlévő herpes simplex vírus ismeretlen okok következtében okoz encephalitist. Ritkasága ellenére a kórkép ismerete feltétlenül indokolt. A kanyaró vírus okozta subacut progrediáló panencephalitis védőoltások bevezetése óta gyakorlatilag megszűnt. Az egészséges egyénben latens formában lévő, immunszuppresszív állapotban gyakran aktiválódó polyoma vírus, a JC vírus okozta progresszív multifokális leukoencephalopathia ritkasága ellenére figyelmet érdemel, mivel az utóbbi években bevezetett biológiai terápiák során ismerték fel a kezeléshez köthető előfordulásuk rizikóját immunkompetens egyéneknél.

A **leukoencephalitisek**ben a fehérállományt felépítő velőshüvelyű rostok károsodnak. A parainfectiós, postvaccinalis encephalomyelitisek mellett autoimmun eredetű gyulladásos kórképek (sclerosis multiplex és variánsai, acut disseminált encephalomyelitis) is ide sorolhatók. A parainfectiós, postvaccinalis encephalomyelitisek a fertőzés, ill. az oltás után általában 8–10 nap múlva alakulnak ki, szemizombénulást, pyramis tüneteket és tudatzavart látunk. Kanyaró, himlő, rózsa- és bárányhimlőhöz társulva fejlődhet ki. Itt említjük meg, hogy a gyermekkorban bárányhimlőt okozó, varicella-vírus az érző ganglionokban egy életen át perzisztál, reaktivációja övsömör tüneteit okozhatja. Felnőttkorban a ganglionhoz tartozó dermatomában viszketés, hólyagos kiütés alakul ki és látszólagos gyógyulást követően előfordul, hogy a dermatomában fájdalom jelentkezik. Lokalizáció szerint zoster ophthalmicusról (külső és belső szemizmok bénulásával társulhat), zoster oticusról és zoster generalisataról beszélünk. Időskorban, immundysfunkcióval járó kórképekben, malignus betegségben előfordulása gyakoribb, több dermatomát is érinthet. Az encephalitis ritka szövődmény, 0,1%-ban cerebellaris domináns tünetek (kisagyi ataxia, convulsio, hemiplegia) jelennek meg. Szövődményként fülben megjelenő kiütésekhez (zoster oticus) azonos oldalon perifériás facialis paresis társul, az eruptiók a keményszájpadon és a nyelv elülső kétharmadán is megjelennek (Ramsay-Hunt-syndroma), további propagatíójakor agytörzsi tünetek is kialakulhatnak. Háti dermatomákban megjele-

nő kiütéseknél paraparesis kifejlődése jelzi a gyulladás terjedését a hátsó gyök belépesi helyén a gerincvelőre. Liquorvizsgálat a gyulladást igazolja. Különösebb kezelés nélkül vagy acyclovir-kezelés mellett a betegek döntő többsége tünet- és panaszmentessé válik.

Encephalitiszek differenciális diagnózisa

A vírusos encephalitiszeket metabolikus encephalopathiától vagy acut disseminált encephalomyelitistől kell elkülöníteni. Néhány hónapos személyiségváltozással progresszív dementiával induló extrapyramidalis tünetekkel, myoclonusokkal, ataxiával dysarthriával jellemezhető Jacob-Creutzfeldt-betegség differenciálása hosszabb prodromális tünetek kiderítését követően nem jelent diagnosztikus problémát.

Anamnesis felvétele fontos az alábbi szempontok figyelembe vételével: közelmúltban szereplő külföldi utazás, ismert máj- és vesebetegség, szervtransplantatio, diabeteses komplikációk, alkohol toxikus hatása. Kiderítendő, hogy szerepelt-e tünetek kialakulását megelőző négy héten belül kiütéssel járó vagy felsőlégúti vagy gastrointestinalis infekció, illetve vaccinatio. Foglalkozás, lakóköörülmények vagy állatokkal való érintkezés lehetőségei. Súlyos tudatzavar esetén már autoanamnesis felvételére nincs mód, de a családorvos a prodromális időszakról fontos információkat adhat.

Fizikális vizsgálat jelezhet szisztémás károsodást (légző-, gastrointestinalis rendszer részvételét), bőrküütések.

Neurológiai vizsgálat: fokális neurológiai tünetek, frontotemporalis laesio, aphasia, fokális rohamok herpes simplex encephalitis (HSE) mellett, kombinálódás perifériás idegrendszeri károsodásra utaló eltérésekkel vagy myelitisre utaló eltérések HSE ellen szólnak.

Laboratóriumi vizsgálatok: rutin hematológiai és biokémiai vizsgálatok közül a leukocytosis gyakori ADEM-ben, relativ lymphocytosis pedig vírus encephalitisben. Igen gyorsult vörösvértest süllyedés tuberculosisra vagy malignus betegség fennállására utalhat. Biokémiai eltérések metabolicus irányban kórjelzőek. Toxikológiai és vizeletvizsgálat néhány esetben releváns eredményt adhat. Mellkas Rtg végzése kötelező, eltérés terelheti a figyelmet tuberculosis, malignus folyamat, mycoplasma, legionella. Serológiai vizsgálatok hetekig tartó értékelését figyelembe véve haszontalanok az acut döntésben.

Műszeres vizsgálatok: gyakran az első vizsgálat a koponya CT- vagy MRI-vizsgálat, mely intracranialis tumort, abscessust gyorsan kizárhat. Vírusos encephalitisben MRI az adequat vizsgálat, már a HSE korai fázisában jelezheti a temporalis beszűrődést, de ritkán normális is lehet ekkor. SPECT-vizsgálat járulékos adatokkal szolgálhat, pl. hyperperfusio a temporalis lebenyben HSE markere lehet. EEG vizsgálatot mindig el kell végezni, igen hasznos a vírusos encephalitiszek és metabolikus encephalopathiák differenciálásában. Intracranialis térfoglalás, extrém súlyos cerebralis oedema kizárását követően vírus encephalitis gyanúja esetén liquorvizsgálatot kell végezni. Típusos eltérés 10–200/ul sejt- és 0,6–6 g/l fehérjeemelkedés-lelet HSE-ben. PCR vizsgálattal kimutatható HSV–DNS esélye 95% az első héten, fals negatív eredmények a betegség első 24–48 órában, ill. 10–14 napja után várhatók.

Encephalitisek kezelése

Specifikus kezelés csak néhány esetben, elsősorban herpes csoportba tartozó vírusok esetén lehetséges. Mivel a herpes encephalitis mortalitása kezelés nélkül nagyon magas, az előzőek ismeretében encephalitis esetén amíg nem igazolt, hogy herpes fertőzés nem áll a háttérben, minden esetben indokolt intravénás acyclovir adása. Emellett a gyulladást kísérő igen jelentős vasogen oedema miatt a betegeknek napokon át nagy dózisú intravénás szteroidot is adunk.

MYELITISEK

A gerincvelő izolált gyulladása előfordulhat fertőző betegség, allergiás reakció vagy autoimmun demyelinisatiós megbetegedés keretében. Vírusbetegségek ritka szövődménye lehet. Védőoltás után is előfordul.

Myelitis transversa acuta

Igen ritka, 13 eset jut 10 millió lakosra, 10–20 év közöttiek és 40 év felettiekben alakul ki. Láz, izomfájdalom, hátfájás, övszerű fájdalom vezet be a 24 órán belül kialakuló teljes vagy részleges harántlaesio tüneteit. Olykor percekben belül, máskor hetek alatt teljesednek ki a tünetek. A javulás néhány héten belül megkezdődik, a megindulásra 3 hónapon túl már nem számíthatunk. Az esetek harmadában 5–20 nappal az idegrendszeri tüneteket valamilyen fertőzés, pl. felső légúti hurut előzi meg. Gerinc MRI-vizsgálatot követően végzett liquor vizsgálat igazolja a gyulladást. Jó néhány esetben nem sikerül az eredetét tisztázni. Differenciálni kell sclerosis multiplexstől, neuromyelitis opticatól, Guillain–Barré-szindrómától, szisztémás autoimmun betegség szövődményétől, gerincvelői ischaemiától, epiduralis tályogtól és egyéb spinalis compressiótól. Kezelése döntően supportív, de nagy dózisú kortikosteroid adása mérlegelendő.

Spinalis epiduralis abscessus

Igen ritka betegség, gyakoriságát tekintve 1 eset jut 10 000 kórházi felvételre. Láz, az adott segmentumban fellépő igen heves derékfájdalom, beszűkült gerincmozgás, végtaggyengeség, sensoros panaszok, húgyhólyag-székelési zavarok jellemzők. A kezelés késése maradandó károsodáshoz vezet, ezért sürgős felismerést igényel. Laboratóriumi eltérésekből kiemelhető az emelkedett CRP szint. Spinalis MRI-vizsgálat kötelező a fizikális vizsgálat alapján várható laesio szintjében, az eredményt követően azonnali műtéti decompressio és hosszú tartamú antibiotikus kezelés szükséges. Leggyakrabban *Staphylococcus aureus* okozza. Hajlamosító tényezőként diabetes mellitus, súlyos vesebetegség, malignus betegség, tartós corticosteroid kezelés, alkoholizmus, állandó húgyhólyag katéter, lokális spinalis trauma vagy beavatkozás szerepel. A prognózist befolyásolja a betegek életkora (> 50 év), a gerincvelő compressio foka, az epiduralis abscessus szintje, a betegség fennállásának tartama, észleléskor jelenlévő szepszikus tünetek mértéke. A felépülésre a tünetek kezdetétől számított 72 órán belül végzett műtét esetén van remény.

Szerzett immunhiány-betegség (AIDS)

Szerzett immunhiány-betegségben maga a vírus (HIV) az idegrendszer különböző részét károsíthatja, így aseptikus meningitis, leukoencephalitis (subcorticalis demencia), gerincvelőben myelopathia, perifériásan polyneuropathia és az izomban kialakuló gyulladás (myositis) befolyásolja a tüneteket. Ezenkívül a fertőzések széles skálája gazdagítja az idegrendszeri tüneteket, mert mindazok a kórokozók, amelyek alacsony virulenciájuk miatt a normális immunrendszerrel rendelkező egyénekben csak ritkán okoznak megbetegedést (Toxoplasma, Cryptococcus, Tuberculosis, neurosyphilis, JC vírus, Cytomegalovírus stb.) gyakorivá válnak.

- A meningitis általános tünetei (láz, új keletű fejfájás, émelygés, fénykerülés, zavartság) esetén meningeális jelek hiányában is fel kell vetni a betegség alapos gyanúját.
- Láz, személyiségváltozás, epilepsziás megnyilvánulások, zavartság esetén még a definitív góctünetek (hemiparesis, aphasia) megjelenése előtt gondolni kell encephalitis lehetőségére.
- A beutalásnál a tünetek kialakulását megelőző hetek eseményeiről (korábbi betegségek, már lezajlott fertőzések, külföldi tartózkodás, állattartás) beszerezhető információk csatolandók.
- A képalkotó vizsgálatok nem elegendőek a diagnózis felállításához.
- Liquor vizsgálat kötelező, a rutin vizsgálatokon túl vizsgálandó cytológiai, bakteriális tenyésztés, szerológiai, immunológiai irányban a párhuzamosan vett szérummintával együtt.
- Purulens meningitis, herpes simplex encephalitis gyanúja esetén az empirikus antibiotikus, ill. acyclovirkezelést a vizsgálati eredmények megérkezése előtt azonnal meg kell kezdeni.

IRODALOM

Molnár László: *Ideggyógyászati jegyzet.*

Hoffman O., Weber J. R.: *Pathophysiology and treatment of bacterial meningitis.* Therapeutic Advances in Neurological Disorders 2009; 2:401–412.

Myglanda A., Ljøstada U., Fingerled V. és mtsai. *EFNS guidelines on the diagnosis and management of European Lyme neuroborreliosis.* Eur J Neurol. 2010; 17:8–16.

Steiner I., Budka H., Chaudhuri A. és mtsai: *Viral encephalitis: a review of diagnostic methods and guidelines for management.* Eur J Neurol. 2005; 12:331–43.

Sclerosis multiplex

DR. CSÉPÁNY TÜNDE

DEFINIÍCIÓ, A KIALAKULÁS MECHANIZMUSA

A sclerosis multiplex (SM) a központi idegrendszer, a fehérállományt felépítő velőshüvelyű rostok különböző fokú demyelinisatióval és axonális károsodással járó krónikus gyulladással megbetegedése. Az elterjedtté vált demyelinisációs betegség megjelölés nem egészen találó, mert elvelőtlenedés számos kórfolyamatban előfordul anélkül, hogy a gyulladás jelei megtalálhatók lennének, pl. toxikus ártalmakban, avitaminosis következményeként. A kórfolyamatban az idegrendszer támasztó szövete a glia, az érfalak mesenchymalis elemei, továbbá a vérsejtek is részt vesznek, ezért jogos encephalomyelitis, ill. leukoencephalitis névvel jelölni. Kórszövettani lényege az idegrostok velőshüvelyének pusztulása góciókban vagy plakkokban. Legkülönbözőbb korú góciók találhatók többszörösen a fehérállományban. A tengelyfonalak egyénre szabottan különböző mértékben és gyorsasággal károsodnak. Az acut góciókban az erek körül lymphocytás beszűrődések láthatók. A velőshüvely-lebontás kialakulásában T-sejt- és makrophag-közvetített vagy B-sejt (ellenanyag- és komplementközvetített károsodást feltételeznek. A reakcióban gyulladást segítő (proinflammatorikus Th1-citokinek, IFN-gamma, TNF-alpha) és gyulladást gátló (antiinflammatorikus Th2-citokinek, IL-4, IL-5, IL-10, TGF-beta) molekulák szabadulnak fel. A velőshüvely képzéséért felelős oligodendroglia is áldozatul esik a folyamatnak (apoptoticus vagy dystrophiás mechanizmussal) és a kezdetben még jelenlévő velőshüvely-újraépülés (remyelinisációs kapacitás) kimerül. A góciók szélén makroglia szaporodik fel, általuk termelt rostokból fejlődnek ki az ún. scleroticus góciók. A sclerosis góciók szabad szemmel is láthatók a központi idegrendszerben, a frissek oedemásak, a régebbiek színe eltér és tapintatuk kemény (innen ered a betegség neve: „többszörös elkeményedés” Charcot által). A góciók kiterjedése változó, egyes esetekben összefolyhatnak és nagy területeket pusztíthatnak. A klinikai tünetek megértéséhez szükséges tudnunk, hogy a sclerosis multiplex gócióinak vannak kedvenc lokalizációs területei. Ilyenek a gerincvelő, a IV. kamra környéke, a kisagyban és a nyúltagyban, valamint az oldalkamrák cella mediájának laterális szöglete és a hátsó szarvak szomszédsága. A betegség klinikai tüneteinek közvetlen oka a velőshüvelyvesztés (demyelinisatio, szigetelésvesztés) következtében kialakuló ingervezetési zárlat, amelyet kondukciós blokknak nevezünk. Amíg az idegsejtek tengelyfonalai (axonjai) épek, addig a szigetelés újraépülése (remyelinisatio) a tünetek megszűnéséhez vezet. A krónikus betegség éveitől a tengelyfonalak pusztulása is egyre kifejezettebbé válik: mindezek irreverzibilissé teszik a klinikai tüneteket.

A sclerosis multiplex kialakulásának patomechanizmusa nem tisztázott, kóroka ismeretlen. Állatkísérletes adatok támasztják alá, hogy a központi idegrendszer a velőshüvely egyik lúgos fehérjéjével szemben (myelin bázikus protein=MBP) úgy viselkedik, mint autoantigénnel szemben. A fő antigénjelölt (MBP) mellett számos antigén ellen termelődött ellenanyagot tudtak kimutatni sclerosis multiplexben. Emellett a liquor cerebrospinalisban a gammaglobulin mennyisége emelkedett, mely valószínűleg a B-lymphocytákból származik és az idegszövetből jut a liquorba. A plakkokban, a károsodott velőshüvelyben kimutatható a felszaporodott IgG és aktivált komplement. Azonban a liquor cerebrospinalisban termelődő IgG-specifikus (cél) antigént a mai napig nem sikerült azonosítani. Bizonyítékok vannak arra, hogy a folyamat a periférián, a központi idegrendszeren kívül indul. A csecsemőmirigy kontrollja alól elszabaduló, túlélő T-sejtek valamilyen környezeti faktor hatására (pl. vírusfertőzés kapcsán a mikrobiális antigénnel aktiválódnak) „autoreaktívá” válnak, és ezek az aktivált T-sejtek képesek átlépni a vér-agy-gáton. Ettől a pillanattól kezdve a központi idegrendszerbe belépett T-sejtek az idegnyúlványokat borító velőshüvely komponenseivel reakcióba lépnek és egymást erősítő láncreakciók sorozatát indítják el.

Kialakulását tekintve számos fertőzőes, toxikus, avitaminosis (D vitamin) elmélet született. Multifaktoriális betegség. A betegség mechanizmusában genetikai és környezeti tényezők együttes kóroki szerepe feltételezhető. A teljes genomvizsgálatok csak a 6. kromoszóma MHC II lókuszával jeleztek kifejezett asszociációt. Mint minden autoimmun betegség, több mint két és félszer gyakrabban fordul elő nőkben, mint férfiakban. Hazai felmérések szerint előfordulása kb. 65 esetre tehető 100 000 lakosra számítva. Ennek alapján Magyarországon az SM-ben szenvedő beteg száma 6–8000-re becsülhető.

KLINIKAI TÜNETEK

A betegséget multifokális, a látóideg, az agytörzs, a kisagy, ill. a gerincvelő károsodására jellemző panaszok, tünetek jellemzik. Az objektív tünetek jelenléte a diagnózis felállításában elengedhetetlen.

Nagyon ritkán találkozunk esetekkel, amelyekben a pyramispálya sérülésére utaló pyramis jelet ne találunk. Ha izomgyengeséget észlelünk a végtagokon, az leggyakrabban spasticus tónusfokozódással jár. Gyakori a centralis facialis laesio.

A kettőslátás, tekintés zavara nem egyszer tekintési gyengeséges nystagmusban ismerhető fel és agytörzsi károsodásra kell gondolni. A beszéd nasalisává válik, érthető módon a nyúltvelőben elhelyezkedő góccok esetében. Ugyancsak az agytörzsben található góccok magyarázzák a nyelés zavarát is.

Jellegzetes a mozgások coordinációjának a zavara, az ataxia, amelyet a szándékos mozgások alkalmával lehet jól megfigyelni, mert ilyenkor kifejezetté válik. Az ataxiát a végtagok virtuális tengely körüli egyenletes kilengései jellemzik, ezért intenciós remegésről szoktunk beszélni, amelyet a hátsó kötegek és a kisagy gócaiból lehet magyarázni. A beszédműködésben szereplő izmok ataxiája a beszéd sajátos

megváltozásához vezet: a beteg az átlagosnál lassabban beszél, beszéde monoton és egyes szótagokat szaggatottan ejti ki, a szótagok között szünetek vannak. Ezt a jellegzetes beszédet *scandaló beszédnek* nevezzük és cerebellaris károsodásra jellemző.

Az agyidegek közül szabályszerűen megbetegszik a látóideg. Egyoldali homályoslátás, szemfájdalom jellemzi. A betegség kezdeti szakaszában a szemfenéken esetleg semmi elváltozás nem látható még, ennek ellenére a látás élessége csökken, kisebb-nagyobb kiterjedésű scotomák állapíthatók meg, elsősorban színekre vonatkozóan. Ezt az állapotot nevezzük *neuritis retrobulbarisnak*. A betegség lefolyása során az opticus rostok károsodásának következtében a papillán, főként temporálisan elhalványodást látunk (*temporalis decoloratio*), amely igen értékes diagnosztikai jel a sclerosis multiplex felismerésében.

Gyakran károsodik az agyidegek közül a *nervus vestibularis* kapcsolatrendszere, ennek következménye a *nystagmus* és *sédülés*.

Igen gyakran hallunk szubjektív érzészavarokról: hangyamászás, bizsergés, „*furcsa*” melegségérzés, övszerű szorítóérzés, valamint a fej előrehajlítása alkalmával a gerinc mentén áramütésszerű érzés (*Lhermitte-jel*). Ha az alsóvégtagon induló zsidbadás a hasra, felső végtagra majd az ellenoldali felső végtagra is terjed, *cervicalis spinalis* gócra gondolhatunk. Az objektív érzészavarok között a *vibratio*-, a helyzet- és mozgásérzés zavara gyakoribb.

Vegetatív működések közül elsősorban a hólyag és a végbélműködésének zavara szokott előfordulni a *lumbosacralis* szelvények beidegzési zavara esetén. Sürgető vizelési inger, *retentio* állapítható meg. Zavartak a *sexualis reflexek* is az esetek jelentékeny részében.

A *supranuclearis* neuronok károsodása magyarázza a *kényszersírást* és *-nevetést*.

Az intellektuális teljesítmény a betegség lefolyása során fokozatosan rosszabbodik, és előbb-utóbb *dementia* alakul ki. Jellegzetesnek tartják a sclerosis multiplexben szenvedőkre, hogy hangulatuk emelkedett (emellett *kényszersírás* is előfordulhat), melyet *euphorias dementia* névvel különítenek el, előrehaladott formára jellemző. Mindezek ellenére a korábbi fázisokban a *depressio* előfordulását az átlag populációhoz viszonyítva gyakoribbnak találták.

A *sclerosisos gócok* elhelyezkedése igen sokféle, ezért a sclerosis multiplex tünettana is rendkívül változatos. A kialakult gócok nem mindegyike idéz elő klinikailag is kideríthető tünetet. A diagnózis felállításában a múlt század második felében és a század első felében igen nagy jelentőséget tulajdonítottak a *Charcot* által leírt tünetcsoportnak: *nystagmus*, *scandaló beszéd* és *intentiós tremor* társulásának. Később azonban megállapították, hogy a *Charcot-féle triász* az eseteknek csupán kb. 10%-ában fordul elő. Igen értékes diagnosztikai jel viszont a felületes *hasbőrreflexek* hiánya és a *papillák temporalis részének decoloratioja*.

A *predilectiós helyek* ismeretében nem meglepő, hogy egyes esetekben bizonyos tünetek *szembeszökőek*. A klinikai kép alapján, amelyet nyilvánvaló összefüggésbe lehet hozni a gócok lokalizációjával, szokás lokalizációs formákról beszélni. Ilyenek:

1. *Bulbo-pontin* alak, amelyet felismerhetünk az agyidegek működészavarából, valamint az agytörzsben elhelyezkedő *hosszúpályák* sérülése következtében kialakuló *kórjelekből*.

2. A kisagyi alak, amelyben a kisagy sérülésének tünetei a legfeltűnőbbek.
3. Spinalis forma, amelyben vagy elsősorban a nyaki szelvények, vagy a lumbosacralis szelvények károsodnak. Ettől függően vagy a felső végtagok, vagy az alsó végtagok mozgás- és érzészavara, ataxiája a feltűnő tünetek. A lumbosacralis szelvények sérülésének következménye a sympathicus és parasympathicus működések zavara is.
4. A hemiparesises forma, amelyben féloldali pyramis tünetek a legszembetűnőbbek.
5. Agytörzs és kisagy károsodásának tünetei társulnak.

DIAGNÓZIS

Sclerosis multiplexre kizárólagosan jellemző klinikai, laboratóriumi, radiológiai eltérés nincs. Az SM-diagnózis a krónikusan, több gócban zajló gyulladás igazolásán alapszik. A krónikus fennállást csak időbeli követéssel lehetséges alátámasztani. A többszörös gócban zajló központi idegrendszeri károsodást igazolhatjuk jellegzetes klinikai tünetek alapján, a hosszúpályák károsodását jelző objektív neurológiai kórjelekkel, valamint műszeres vizsgálatokkal. A betegség az akut szakban neurológiai tünettől jár; ha neurológus sosem észlel tünetet a panaszok ellenére, az sclerosis multiplex ellen szól.

SCLEROSIS MULTIPLEX LEFOLYÁSA

A betegség első tünete típusos esetben a 20–40. életév között jelenik meg, igen ritkán kezdődik gyermekkorban vagy ötven év felett. A betegség bármilyen központi idegrendszeri tünettől kezdődhet, lehet homályos látás (neuritis retrobulbaris), zsibbadás, izomgyengeség, szédülés, kettőslátás az első panasz. A kórlefordulás szerint alcsoportok különíthetők el. Az SM első szakaszára a betegek 60–85%-ában jellemző a hullámzás: rosszabbodások és javulások (relapsussal-remisszióval) követik egymást. Az újabb és újabb rosszabbodások (klinikai epizódok, relapsusok, shubok) után általában már maradványtünetek keletkeznek. Ez a relapsusokkal és remissziókkal jellemezhető periódus néhány évtől akár 10–20 éven keresztül is tart. Kezelés nélkül a betegek kb. 40%-a 10 év után már másodlagos progresszív (szekunder progresszív) stádiumba kerül, amikor a további kórlefordulás már shubok nélküli és a betegség a klinikai tünetek lassú fokozódásával súlyosbodik. A betegek 10–15%-ában a betegség tünetei nem shubokkal, hanem kezdettől fogva alattomosan, egyenletesen, maradandóan súlyosbodnak, melyet primer progresszív kórlefordulásként különítünk el. Ebben a formában a spasticus paraparesis a gyakori domináns tünet. A beteg csupán furcsa zsibbadásról, járásbizonytalanságról, vagy abnormális fáradékonyaságról számol be az előzményben.

A korábban felsorolt jellegzetes „multiplex” klinikai tünetek mellett azonban az aphasia, homonym hemianopsia, a periphériás típusú steppelő járás, az izmok körül-

írt atrophíája igen ritka sclerosis multiplexben. A klinikai diagnózis a nem, az életkor figyelembevételével, a klinikai tünetek gondos elemzésén alapszik. Ki kell deríteni, hogy melyek voltak az első tünetek, mikor jelentkeztek és hogyan alakultak.

Minden szokatlan lokalizációjú (főleg, ha a törzs is érintett, olykor féloldalon) és lefolyású zsibbadásnál, fiatalokban jelentkező kettőslátásnál, végtagok ügyetlenségénél gondoljunk a demyelinisatio lehetőségére és küldjük szakorvoshoz a beteget. Az is fontos, hogy egyetlen opticus laesióval járó shub alapján ne bélyegezzük meg a beteget a sclerosis multiplexszel.

FIZIKÁLIS VIZSGÁLATOK

A vizsgálat célja a hosszúpályák károsodásának objektív kimutatása. Pl. a betegség korai fázisában, mikor végtaggyengeségre utaló panasz még nem volt, igen értékes diagnosztikai jel a pyramis jel, vagy opticus laesiora utaló előzmény hiányában a papillák temporalis részének decoloratiója.

MŰSZERES VIZSGÁLATOK

A fizikális vizsgálat után az MRI az elsőként választandó vizsgálómódszer, mivel igen érzékenyen mutatja ki a betegségre jellegzetes fehérállományban zajló többszörös gócu agykárosodást. Azonban a radiológiai leletben szereplő többszörös „demyelinisatiós gócok” nem jelentenek sclerosis multiplex betegséget a betegségre jellemző klinikai tünetek hiányában.

Az autoimmun gyulladás alátámasztására a liquor cerebrospinalis vizsgálat alkalmas. Az MRI megjelenése óta sokat veszített diagnosztikus jelentőségéből, de a korai diagnosztikában fontos diagnosztikus kiegészítő vizsgálat. Liquorvizsgálat esetén enyhe sejtszaporulat lehetséges, általában normális fehérjetartalommal, az IgG-index és az oligoclonalis gammopathia (OGP) meghatározása elengedhetetlen.

Szubklinikus opticus károsodás kimutatása visuális kiváltott válasz (VEP)-regisztrálásával, szemészeti vizsgálattal (látótér-vizsgálat) történik.

PROGNÓZIS

A betegségről a laikusok körében is a valóságnál sötétebb kép él: sokszor a sclerosis multiplexszel kapcsolatos első asszociáció a tolókoksi. Szerencsére ez nem igaz. A betegek 20–30%-ában az SM enyhén zajlik, a betegek 10–15 év betegség után is csak mérsékeltlen mozgáskorlátozottak, könnyű fizikai terheléssel járó állást be tudnak tölteni. Sajnos az esetek 10–20%-ában malignus a betegség, a beteg az első tünettől számítva két éven belül tolószékhez vagy ágyhoz kötötté válik. A fennmaradó esetekben a betegek 10–15 év után mozgáskorlátozottá válnak, járásukhoz

segédeszközt kell használniuk. A betegség első éveiben a visszaeső-javuló formával jellemezhető betegek előre kiszámíthatatlan időközökben gyorsan kialakuló neurológiai tünetekkel járó epizódokat szenvednek el, amelyeket remissziók követnek. Gyakori shubok, multiszimptomás kezdet, a tartós funkciókiesés szignifikánsan gyakrabban jelent prognosztikusan kedvezőtlen kórlefolyást. Az utóbbi években bizonyossá vált, a korábbi felfogással ellentétben, hogy a fogamzásgátlóknak, terhességnek nincs negatív hatása hosszú távon a betegségre.

KEZELÉS

Akut rosszabbodás esetén glucocorticoid kezelésre a tünetek gyorsabban javulnak sclerosis multiplexben. A betegség klinikai lefolyása változatos. Az immunrendszer működését gyógyszerekkel befolyásolhatjuk sclerosis multiplexben (beta-interferonok, glatiramer-acetát, natalizumab), amelyek a betegség visszaeső-javuló fázisában alkalmazva szignifikánsan csökkentik a visszaesések számát, és késleltetik a maradandó idegrendszeri károsodások kialakulását. A gyakori visszaesések kedvezőtlen kórlefolyást jelentenek, ezért ezeket a betegeket immunmoduláns készítményekkel kezeljük. Az interferonkészítményeket és a glatiramer-acetátot a betegek öninjekciózás formájában alkalmazzák, optimális esetben éveken át. Ezeket a gyógyszereket SM centrum orvosa javasolja és írja fel, szakszemélyzet pár nap alatt megtanítja az adagolást. Ezeknek a szereknek a hatékonysága hasonló: megközelítőleg egyharmaddal csökkentik a visszaesések számát, és mérséklik a betegség következtében kialakuló agykárosodás progresszióját. Annak a betegnek érdemes elkezdeni ezeknek a kezeléseknél valamelyikét, akinek az utóbbi két évben legalább kettő vagy több rosszabbodása (shubja) volt, és állapota nem rosszabb annál, hogy egy bottal legalább ötszáz métert meg tudjon tenni. Amennyiben a kezelés mellett is aktív a betegség, más típusú immunmoduláns kezelésre érdemes váltani. A natalizumabot havonta egy alkalommal i.v kell adni. A natalizumab a visszaesés-rátát megközelítőleg kétszer hatásosabban mérsékli, mint a többi említett készítmény. A fenti kezelésre nem reagálók esetében mitoxantronkezelés is mérlegelhető.

A krónikus, rosszabbodás nélkül zajló esetekben (primer vagy szekunder progresszív SM) jelenleg nincs olyan gyógyszer, amely a tünetek progresszióját lassítaná. Ezt a betegeket egy része elfogadja, míg mások mindenképpen gyógyszert akarnak szedni, „aktívan tenni” valamit a betegség előrehaladása ellen.

Sokféle tüneti kezeléssel is tudunk enyhíteni a betegek sclerosis multiplex következtében kialakult, maradandó tüneteinek. Mérsékelni tudjuk a túlzott izommerevséget, hatékonyan tudjuk csökkenteni a vizeletürítési panaszokat, meg tudjuk szüntetni a neuralgiás fájdalmakat, kezelni tudjuk a depressziót, a szexuális zavarok egyes formáit és számos gyógyászati segédeszköz is rendelkezésünkre áll. Túlzott vitaminfogyasztás biztosan nem használ, sőt káros is lehet. A természetgyógyászatban nincs olyan eljárás, amely bizonyítottan hatékony lenne a sclerosis multiplex kezelésében.

Az új kezelési eljárásoknak köszönhetően a sclerosis multiplexben szenvedő betegek várható kórlefolyása ma kedvezőbb, mint akár tíz évvel ezelőtt volt. A beteg-

ség az USA-ban, a világ legfejlettebb országában a leggyakoribb, ennek megfelelően nagyszámú és magas színvonalú tudományos kutatás folyik újabb és a jelenleginél is hatékonyabb gyógyszerek kifejlesztésére. Hatékony orális immunmoduláns gyógyszerkészítmények megjelenése is várható a közeljövőben.

ÉLETMÓD

Lehetőség szerint aktív életmód javasolt, az aktuális tünetek és rokkantság mértékének reális figyelembevételével, a kimerülést kerülni kell. Jótékony lehet az aerob, az úszás, a jóga, a Tai-Chi, az izmokat nyújtó gyakorlatok. A mágneses kezelés kedvező hatásáról van néhány adat.

Gyakori tünet a kóros fáradékonyság. Ezért tanácsos a fizikai kímélet, illetőleg gyógytorna, mely az izomspasmusra is kedvezően hat. A fizioterápia során a teljesítőképesség maximum 80%-os igénybevételét kell szem előtt tartani. Interferon béta-kezelésben részesülők fizikai terhelése egyénre szabottan módosítandó a mellékhatás függvényében az injekció beadás napján. Munkaképes betegek sem ajánlott nehéz fizikai terheléssel járni, vagy éjszakai, illetve váltóműszakos munka végzése. A komplex gondozásnak a pszichés tünetek kezelésére is ki kell terjedni.

A testhőmérséklet emelkedése – forró fürdő, szauna, napozás – kerülendő. A láz csillapítása fontos. Krónikus góccok (fogászati, nőgyógyászati, urológiai stb.) megszüntetése szintén fontos.

Többszörösen telítetlen zsírsavakban gazdag (linolénsav) diéta előnyös lehet. Linolénsavban gazdag: a halolaj, napraforgómag-, kukorica-, szójaolaj; Ligetszépe olaj.

Az influenza elleni oltás nem ellenjavallt.

A pszichés stressz negatív hatású lehet.

ELKÜLÖNÍTENDŐ KÓRKÉPEK

Neuromyelitis optica (Devic-betegség): A betegség elnevezése (neuromyelitis optica) a látóideg és a gerincvelő gyulladására utal. A visszatérő myelitisek és neuritis retrobulbarisra jellemző panaszok kezelés nélkül vaksághoz és bénuláshoz vezetnek. MRI és liquorvizsgálat segíthet sclerosis multiplextől differenciálni. Ha a beteg szérumában aquaporin-4 ellenanyag mutatható ki, a diagnózis egyértelmű. A neuromyelitis optica viszonylag gyakran társul más autoimmun betegségekkel (SLE).

SM variánsok közül gyakorlati jelentősége az acut disseminált encephalomyelitisnek (ADEM) van. Ezenkívül opticus neuritistől, myelitis transversától fontos elkülöníteni. Az ADEM elsősorban gyermekek és fiatal felnőttek betegsége. Általában infekciót, ritkábban védőoltást követően alakul ki multiplex demyelinációs károsodás a központi idegrendszerben. Többnyire monofázisos betegség. Gyermekekben a fejfájás, láz, meningismus (felnőttekben hiányzik) segít differenciálni az agytörzsi, gerincvelői, cerebellaris és féltelkei, multiplex tünetektől.

Radiológiai felvételen (MRI-vizsgálat) látható multiplex demyelinisációs gócek alapján felmerülő betegségektől anamnesis, laborvizsgálatok, többnyire objektív neurológiai gócjelek hiánya segít az elkülöníteni: autoimmun kórképek (antifoszfolipid antitest szindróma, szisztémás lupus erythematosus), hypertoniás encephalopathia, fertőző betegség (Lyme neuroborreliosis centralis tünete esetén).

Granulomatosus betegségek (sarcoidosis, Wegener féle granulomatosis).

Gerincvelői szindrómák (gerincvelő kompresszió, cervicalis myelopathia, B12-vitaminhiány).

Genetikai betegségek (leukodystrophiák, Leber-féle opticus atrophia).

ÖSSZEFOGLALÁS

A sclerosis multiplex (SM) a központi idegrendszer, a fehérállományt felépítő velőshüvelyű rostok különböző fokú demyelinisációval és axonális károsodással járó krónikus gyulladással megbetegedése. A leggyakoribb fiatal felnőttkorban kezdődő ideggyógyászati megbetegedés, mely az esetek közel kétharmadában 10–15 év kórlefolyás után maradandó rokkantsághoz és idő előtti nyugdíjazáshoz vezet. Klinikailag alapvetően két forma definiálható: a visszaeső-javuló forma (amely az esetek jelentős részében másodlagos progrediáló formába megy át) és a primer progresszív forma. A legutóbbi évek neuropatológiai kutatásai arra utalnak, hogy a különböző klinikai formák hátterében négy elkülöníthető szövettani patomechanizmus állhat. A sclerosis multiplex egyik formájának sem tisztázott jelenleg még az etiológiája. Nincs universalis terápia és prognosztizálni nehéz. Az immunmoduláló gyógyszerek a visszaeső-javuló fázisban lévő betegek esetében hatékonyan csökkentik a visszaesések számát, és késleltetik a maradandó idegrendszeri károsodások kialakulását. Az országban az SM-betegek gondozását SM-centrumok látják el. Az új kezelési eljárásoknak köszönhetően a sclerosis multiplexben szenvedő betegek várható kórlefolyása ma kedvezőbb, mint akár tíz évvel ezelőtt volt, ezért fontos, hogy korán felismerjük és gyanú esetén SM-gondozó centrumba küldjük.

IRODALOM

Molnár László: *Ideggyógyászati jegyzet.*

Csépány T., Illés Zs.: *Sclerosis multiplex.* In Csépány T., Illés Zs.: *Klinikai neuroimmunológia.* Matyus–BENTEN kiadó. 2005; 51–142.

Vécsei L., Komoly S. (szerk.): *Sclerosis multiplex.* Therapia Kiadó 2003.

Klinikai irányelvek a sclerosis multiplex kezelésére. Neurológiai Útmutató 2008.

<http://www.magyarsminfo.hu>

<http://www.msmba.hu>

A központi idegrendszer daganatai

DR. MEZEI ZSOLT

Az összes korosztályt figyelembe véve a fejlett országokban 100 000 emberből 15 szenved agydaganatban. Az Amerikai Egyesült Államokban évente 18 000–20 000 az újonnan diagnosztizált elsődleges intracranialis tumorok száma, ez hozzávetőlegesen a felnőttkori daganatok 2%-át jelenti. A felnőttkori tumorok többsége az elülső koponyagödörben növekszik, gyermekkorban több a hátsó skálai daganat.

A térfoglalás kiindulhat az idegszövetet alkotó elemekből, ezek a primer idegrendszeri daganatok. Glia eredetű tumorok képezik a primer daganatok 45–50%-át, meningeomák, neurinomák 7–15%-ban fordulnak elő. Másodlagosan betervedő és metastaticus daganatok más szervek malignus tumoraiból származnak. Metastasisok képződhetnek az agyban és gerincvelőben, lymphogen vagy hematogen úton érik el az idegrendszert vagy annak burkait. Extraneurális neoplasmák nemcsak direkt kompresszió, infiltratív növekedés vagy metastasis képzés révén okoznak idegrendszeri tüneteket, hanem távolhatásként, immunrendszeri mechanizmus révén. A paraneoplasiás szindrómák sokszor a daganat első vagy egyetlen klinikai manifesztációját jelentik.

ETIOLÓGIA

Az agydaganat keletkezésének oka ma még ismeretlen, genetikai és környezeti tényezők egyaránt szerepet játszanak a kialakulásában. Az életkor szerepe meghatározó, medulloblastomák, spongioblastomák, opticus gliomák, pinealomák elsősorban 20 éves kor előtt keletkeznek, míg meningeomák és glioblastomák típusosan a 6. dekád környékén gyakoriak. Neurofibromatosis, sclerosis tuberosa, von Hippel-Lindau betegségben egyértelmű bizonyítékok vannak az öröklődésre, de gliomák és astrocytomák családi halmozódását is leírták. Az idegrendszeri tumorok egy részében tumornövekedést serkentő és gátló faktorokat mutattak ki. Az oncogének és tumor szuppresszor gének egyaránt szerepet játszanak a tumorgenesisben. Malignus astrocytomák több mint 50%-ában kimutatható a 17. kromoszóma rövid karjának delécioja, amely a p53 gént foglalja magában. A jól ismert tumor szuppresszor retinoblastoma (Rb) gén mutációja nemcsak retinoblasztómában, de a malignus gliomák 30%-ában is megtalálható. Molekuláris analízisek igazolták, hogy a 7p többlete vagy a 10q-n levő génhiány típusos eltérések glioblastoma multiforméra (GBM), míg az 1p és 19q hiánya gyakran kimutatható oligodendrogliomákban.

A gliomák kb. 50%-ában az epidermális növekedési faktor (EGF) és tumoredetű növekedési faktor (TGF) mutáns vagy túlexpresszált formája van jelen, amely felveti a trofikus tényezők szerepét a tumorigenesisben.

Mind a mai napig nincs közvetlen bizonyítékunk a központi idegrendszer tumori és különböző vírusok közvetlen asszociációjára. Epidemiológiai és állatkísérletes tanulmányok alapján a humán papillomavírus, hepatitis B-, Epstein-Barr- és a human T-lymphocytotrop vírus szerepét vetették fel. Környezeti tényezők közül a radioaktív sugárzás és különböző vegyi anyagok szerepét is vizsgálták.

PATOMECHANIZMUS

Az agydaganatok keletkezésének időpontja nehezen határozható meg. A daganatok zömét akkor ismerik fel, amikor már neurológiai tünetet okoz. A koponya térfogata adott, az agyállomány, a liquor és vér tölti ki. A Monroe–Kellie-elv alapján bármilyen térfoglaló folyamat a koponyán belül a többi elem kárára tud növekedni. Az agyállományból származó tumor komprimálja az egészséges agyszövetet, diszlokálja a liquortereket és az ereket. Ha a térfoglalás meghaladja a kompenzáció mértékét, az intracranialis nyomás megnő. A megnövekedett intracranialis nyomás gátolja az opticushüvelyben az axonális transzportot, valamint akadályozza a retina felől történő vénás visszaáramlást, így papilloedema alakul ki.

A vér-agy gát sérülés következtében a kapilláris endothel permeabilitása megnő, a fehérállományban vasogén oedema lesz jelen. A liquorkeringést lezáró tumorok hydrocephalus kialakulásához vezethetnek.

A daganatok növekedése és a sebészi kezelhetőség alapján 3 stádiumot lehet elkülöníteni:

1. A növekedés látens (kezdeti) szakasza: a daganat már megvan, növekszik, de semmilyen tünetet nem okoz, szűrővizsgálat kapcsán vagy mellékleletként derül ki. A lokalizációtól függően a daganatok ilyenkor még kisméretűek, eltávolításuk általában nem jelent problémát.

2. A daganat manifesztálódásának a stádiuma: a daganat növekedése során kapcsolatba kerül olyan agyi struktúrákkal, melyek izgalma (epilepszia) vagy károsodása (kieséses gócjelek) már betegségre hívják fel a figyelmet. Szubjektív tünetek is megjelenhetnek (fejfájás, pszichés zavarok). Célzott vizsgálat ilyenkor fényt derít a tumorra. Az ilyen stádiumban elvégzett daganateltávolítás esélyei is jók lehetnek, de a már meglévő tünetek átmeneti vagy tartós fokozódásának a rizikója fennáll.

3. A dekompenzáció stádiuma: a daganat további növekedése az intracranialis nyomást fokozza, a lokális tünetek mellett távolhatásos tünetek is megjelenhetnek, majd előbb vagy utóbb az egész központi idegrendszer működése megváltozik, amely az egész szervezetre kihat. Ebben a stádiumban végzett műtétek rizikója már nagy, a mortalitás ilyenkor a legmagasabb.

A primer agydaganatok négy olyan alapvető jellegzetességgel rendelkeznek, amely megkülönbözteti őket a szervezet más területein található tumoroktól:

- A hisztológiailag benignus daganatok is a beteg halálához vezethetnek, ha lokalizációjuk nem teszi lehetővé a teljes, radikális sebészi eltávolításukat (pl. a 4. agykamra fenekén növekvő ependymoma).
- A parenchymalis daganatokra általánosságban igaz, de különösen az astrocytomákra jellemző az infiltratív növekedés. A környező agyszövetbe éles határ nélkül terjednek, az ép és a kóros szövet sem makroszkóposan, sem mikroszkóposan nem különül el egymástól.
- Távoli, más szervekbe adott metastasisok még a szövettani jellegzetességeik alapján legmalignusabb agytumorer esetében is rendkívül ritkák. A dura folytonosságát megszüntető sebészi beavatkozásokat követően esetenként kialakulhatnak távoli metastasisok, a primer tumor általában glioblastoma multiforme vagy medulloblastoma. Az idegrendszeren belüli disszemináció a liquor útján történik.
- A tumorok némelyike típusosan meghatározott lokalizációban jelentkeznek (anatómiai predilekció), hasonlóképpen sok esetben megfigyelhető életkori predilekció (pl. medulloblastomával típusos esetben a cerebellumban találkozunk, az első életévtized daganata, míg GBM vagy anaplasztikus astrocytomák a középkorúakban és idősebbekben gyakoriak).

KLINIKAI TÜNETEK

A daganatok által okozott idegrendszeri tünetek függenek a tumor lokalizációjától és a szövettani természetétől. Általánosságban a következők fogalmazhatók meg:

- A tumor növekedése miatt a neurológiai tünetek **lassan, fokozatosan** alakulnak ki, a keringési zavaroktól eltérően ritkán észlelhetők hirtelen kialakuló neurológiai kórjelek, ezért akár jelentős középilonali áttolást okozó, oedemával körülvett térfoglalás vagy nagyszámú metastasis is meglepően tünetszegény lehet.
- Fejfájás az **esetek kb. 1/3-ában** korai tünet, általában diffúz, reggel kifejezettebb, a nap folyamán mérséklődik.
- Intracranialis nyomásfokozódás.

Az intracranialis nyomásfokozódás tünetei:

Pangásos papilla: hátsó skála tumorok esetén észlelhető leggyakrabban, lassan növekvő daganatoknál, főként időskorban hiányozhat.

Hányás: gyermekeknél, főként hátsó skála tumorok esetében bevezető tünet nélküli sugárhányás alakulhat ki.

Kettőslátás: rendszerint nervus abducens laesio következménye az emelkedett intracranialis nyomás okozta kompresszió miatt.

Gyermekkorban észlelhető lehet még a fej növekedése, valamint kialakulhat tarkóköttőség is.

Előrehaladott esetben *Cushing-reflex:* bradycardia, a systolés vérnyomás emelkedése, a diasztolés vérnyomás csökkenése és légzésszám-csökkenés.

– Gondolkodás- és személyiségváltozások, memóriazavar, fáradékonyság: frontális és temporalis daganatok, a III. kamrában, thalamusban növény tumorok pszichopatológiai következményei, pszichiátriai betegségekre hasonlíthatnak, és diagnosztikai tévedést okozhatnak.

– Lassan növény, az agykéreg károsító féltelkei tumorok **20–50%-ában** epilepsziás roham (fokális vagy generalizált) első tünetként hónapokkal megelőzheti az intracranialis nyomásfokozódás kifejlődését, **éppen ezért az először felnőttkorban jelentkező epilepsziás roszullét mindig felveti agydaganat lehetőségét!**

DIAGNÓZIS

Az agydaganatok diagnosztikájában a fizikális vizsgálatot követően a képalkotóké a vezető szerep. **Negatív CT nem minden esetben zárja ki a daganatot, gyanú esetén MRI-vizsgálat végzendő** (pl. alacsony grádusú glioma)! A hagyományos koponya röntgen és angiográfia ma már elsősorban kiegészítő vizsgálatként jön szóba, az EEG diagnosztikus szerepe is korlátozott. Liquorvizsgálat normális eredményű lehet, vagy ha a tumor eléri a pialis felszínt, illetve az endymát, a sejt szám és a fehérjetartalom megemelkedhet, néha cytológiai vizsgálattal tumorsejtek is észlelhetők.

KEZELÉS

A kezelés tekintetében tüneti és oki terápiairól beszélhetünk. **Tüneti kezelést** jelent a daganatot körülvevő vasogén oedema csökkentése corticosteroid adásával, amely a beteg tüneteiben általában gyors javulást eredményez, és lehetővé teszi egy viszonylag agresszív tumorellenes kezelés indítását (4–40 mg dexamethason/nap). Antiepileptikum beállítása profilaktikus szempontból nem, csak epilepsziás rohamok esetén javasolt. Az **okai kezelést** a daganat megsemmisítése, eltávolítása jelenti, amelynek eszközei a teljesagy-besugárzás (WBRT), stereotaxiás radiosebészet (gamma-kés), hagyományos sebészeti eljárások és a kemoterápia. A sebészeti kezelés radikálisága a tumor elhelyezkedésétől és nagyságától függ. A glioblastomák teljes eltávolítása általában nem lehetséges a fehérállomány tumoros infiltrációja miatt, ilyenkor csak dekompresziót végeznek. A tumorágy posztoperatív besugárzása hatékonyabb tumorkontrollt eredményez. Szoliter metastasisok esetén, ha a beteg általános állapota jó és a tumor viszonylag könnyen hozzáférhető, érdemes sebészileg eltávolítani. Posztoperatív irradiáció ilyenkor is javasolt. Teljesagy-besugárzás javasolt, ha a betegnek multiplex (>3) áttéte van, illetve egy vagy két áttét, amely túlságosan nagy a radiosebészeti beavatkozáshoz, valamint, ha sebészeti beavatkozás után recidiváról vagy a daganat progressiójáról van szó. Stereotaxiás radiosebészeti módszer kevesebb mint négy daganat esetén jön szóba, ha azok átmérője 3 cm-nél kisebb, főleg ha a sebészeti eltávolítás szempontjából kockázatos lokalizációról van szó. Általános anesztézia nélkül végzett beavatkozásként minimális invazivitás mel-

lett viszonylag jó tumorkontroll érhető el, ezáltal a neurológiai okból bekövetkező halálozás megelőzhető, a betegek életminősége javul. A kemoterápia szerepe korlátozott, többnyire a felsoroltak kiegészítéseként, adjuváns kezelésre használjuk. Citosztatikumok a glia eredetű tumorokra általában nem hatnak. Az FDA által jóváhagyott Temozolomide-kezelés a többi alkiláló ágenssel összehasonlítva glioblastoma és anaplasztikus astrocytoma esetén átlagosan 5,8 hónappal nyújtotta meg a túlélési időt.

Újabb terápiás próbálkozások a vér-agy gát átjárhatóságát igyekeznek javítani, valamint a daganat vaszkularizációjának csökkentése révén igyekeznek a progressziót gátolni. Erre szolgálnak a különböző anti-angiogenetikus faktorok, illetve a bőven erezett daganat vérellátásának csökkentése mechanikusan preoperatív embolizációval. Kísérleti stádiumban van a daganatsejtek elleni immunológiai kezelés (tumorantigének, dendritikus sejtek) alkalmazása.

OSZTÁLYOZÁS

Az agydaganatok felosztása szövettani szerkezet és lokalizáció szerint lehetséges (WHO alapján, 2007):

1. Neuroepitheliumból származó tumorok
 - a) Astrocytomák
 - b) Oligodendrogliomák
 - c) Oligoastrocytomák
 - d) Ependymalis tumorok
 - e) Plexus chorioideus daganatok
 - f) Egyéb neuroepithelialis daganatok
 - g) Neuronális és kevert neuronális-gliális tumorok
 - h) A pineális régió daganatai
 - i) Embryonális tumorok
2. Az agyidegek és a spinalis idegek daganatai
 - a) Schwannoma
 - b) Neurofibroma
 - c) Perineurinoma
 - d) Malignus perifériás ideghüvely tumor
3. Az agyburkok daganatai
 - a) Meningothel sejtes daganatok (meningeomák)
 - b) Mesenchymalis tumorok
 - c) Primer melanocytás tumorok
 - d) Egyéb meningealis daganatok (haemangioblastoma)
4. Lymphomák és vérképzőszervi daganatok
5. Embrionális sejtből származó tumorok
6. A sella környék daganatai
7. Metastasisok

Klinikai szempontból az astrocytomák, glioblastoma multiforme, oligodendroglioma, ependymoma, meningeoma, primer központi idegrendszeri lymphoma és a metastatikus daganatok a legjelentősebbek.

Astrocytoma: A gliomák (glia eredetű tumorok) legnagyobb hányadát teszik ki, a 3–5. évtized között fordul elő leggyakrabban. Felnőttkorban többnyire supratentoriális elhelyezkedésűek, jellegzetes gyermekkori lokalizációja a hypothalamus és a nervus opticus/chiasma. Lassan nőnek, gyakran cisztikusak. Infiltratív növekedésű, nagy területeket érinthet, viszonylag szegény klinikai tünetekkel. Radikálisnak tűnő eltávolítás után is gyakran recidiválnak, ezért bár szövétileg benignusak, biológiaiilag malignusan viselkednek. Közös jellegzetességük, hogy a tumorsejtekben savanyú fibrilláris gliaprotein mutatható ki. Anaplasztikus astrocytoma a malignus formája, főleg felnőttkorban fordul elő a féltekékben. Műtét után általában viszonylag rövid időn belül recidiválnak, így posztoperatív irradiáció vagy citosztatikus kezelés indokolt.

Glioblastoma multiforme (IV-es grádusú astrocytoma, GBM): Előfordulása 50%-os a gliomák között. Gyorsan növvő, igen rosszindulatú agydaganat. Leggyakrabban az 5–6. dekádban találkozunk vele, általában a hemispheriumok területén, de a corpus callosumon keresztül a másik féltekébe is beterjedhet („pillangó tumor”) és a basalis ganglionokat is érintheti. A CT-n a széli részeken girlandszerűen kontrasztot halmozó szabálytalan térfoglalás jellemző, melynek középső részein necrosisok alakulhatnak ki. Általában kifejezett perifokális oedemát észlelünk. Műtétileg többnyire részleges tumorrezekció végezhető, csak a lebenydaganatok távolíthatók el radikálisan, de az ében történő teljes eltávolítás ellenére is recidiválnak. Időnként a recidíva másik lebenyben, sőt a másik féltekében is előfordul. Posztoperatív irradiáció és kemoterápia ellenére a betegek zöme a daganat felfedezését követő 12 hónapon belül meghal.

Oligodendroglioma: Előfordulása 35–45 éves kor körül a leggyakoribb, elsősorban a féltekékben, a basalis ganglionok és a thalamus környékén. Lassan növvő daganat, a betegek több mint felében epilepsziás roham az első tünet. Teljes eltávolításuk után a túlélési idő az 5 évet meghaladhatja, adjuváns kemoterápia alkalmazása javasolt.

Ependymoma: Az ependymasejtek daganatos burjánzása, inkább gyermekkori és fiatalabb felnőttkorban észlelhető. A leggyakoribb előfordulási helye a IV. agykamra régiója, de a frontális szarvtól a conus medullarisig bárhol előfordulhat. A tumorra a liquorkeringés zavara által okozott általános nyomásfokozódásos tünetek hívják fel a figyelmet. A liquorban tumorsejtek előfordulhatnak. A prognózis relatíve jó, sebészi eltávolítás és irradiáció mellett a 10 éves túlélés 70% körül van, bár a lokalizáció a radikális eltávolítást nem mindig teszi lehetővé.

Plexus papilloma: A plexus chorioideusból kiinduló intraventriculáris daganat. Ritkán fordulnak elő, általában jóindulatúak. A fokozott liquortermelés miatt hydrocephalust okoznak. Radikális eltávolításuk gyógyulást eredményezhet.

Medulloblastoma: Főként gyermekkori észleljük, általában a kisagy vermisében nőnek, beterjedve a IV. agykamrába, a liquor térben való szóródás útján ad metas-

tasisokat. Nagyfokú malignitás jellemzi, radikális eltávolítás és irradiációs kezelés kombinációja mellett is gyakran recidivál, további kemoterápia alkalmazásával is a 2 éves túlélés 50% körüli.

Meningeoma: Az agyburkok lassan növekvő többnyire jóindulatú daganata, az összes intracranialis tumor 12–20%-a. Nőknél kétszer olyan gyakran fordul elő, mint férfiaknál, ebben feltehetően hormonhatások játszanak szerepet. Mivel lassan nőnek, növekedésüket az idegrendszer sokáig kompenzálja, így felismerésükig jelentős nagyságúra megnőhetnek. A 2 cm-nél kisebb meningeomák gyakran mellékletként derülnek ki. Lokalizáció szempontjából 50%-uk a convexitáson, parasagittárisan és a falxon keletkezik, más részük a regio olfactoriában, az ékcsontszárnyon, suprasellarisan vagy a tentorium mellett található, de előfordulhatnak intraventricularisan vagy spinalisan (többnyire intraduralisan) is. Megjelenésük lehet globosus (gömb alakú), ritkább az „en plaque” (lap szerinti) forma. Szöveti megjelenési formái a meningotheiális, fibroblasztos, transitionális és angioblasztos, malignus természetű a sarcomatosus és anaplasticus meningeoma. A CT-felvételeken jól körülhatárolt, néha meszes részeket is tartalmazó, az agyállománytól elkülönülő, azt deformáló és diszlokáló térfoglalást látunk, amely a kontrasztanyagot jelentősen halmozza. A daganat a calvaria csontját elvékonyíthatja, az ékcsont szárnyát destruálhatja, amely hagyományos röntgenfelvételen is látható lehet. Kezelésük radikális műtéti eltávolítás, subtotalis eltávolítás esetén recidivával kell számolnunk.

Acusticus neurinoma: A nervus vestibulocochlearis Schwann-sejtjeinek proliferációjából származik, a meatus acusticus internusból kinőve a kisagy-hídszögletben helyezkedik el. Elsősorban felnőttkorban észleljük, rendszerint egyoldali, a ritka kétoldali megjelenés leggyakrabban a von Recklinghausen-féle neurofibromatosis részjelensége. Tünetei a daganat növekedésével párhuzamosan fejlődnek ki: intrameatalis szakban egyoldali fülzúgás, halláscsökkenés, esetleg szédülés. Extrameatalis szakban a nervus facialis, majd a többi szomszédos agyideg (V, IX, X, XI) kompressziójának tüneteit észleljük, további növekedés pedig agytörzsi, valamint cerebelláris kompressziót okozva pyramislaesiot, nystagmust, ataxiát vagy hydrocephalust eredményez. Gyakran célzott röntgenfelvétel (Stenvers) már igazolja a meatus tágulatát, koponya MRI a tumort pontosan kirajzolja. Fontos megjegyezni, hogy a liquor fehérjetartalma szinte minden esetben emelkedett. A kezelés korábban műtéti volt, de nagy a környező struktúrák (n. facialis) sérülésének veszélye, így a mikrosebészet mellett a stereotaxiás radiosebészet (gamma-kés) jelent alternatív megoldást kisebb daganatok esetében.

Hypophys adenoma: A hypophysis elülső lebeny sejtjeiből kiinduló jóindulatú daganat, amely előfordulási gyakorisága az életkor előrehaladtával nő. Tünetei egyrészt a környező struktúrák nyomás okozta károsodásából (leggyakrabban bitemporális hemianopsia, visuscsökkenés, papilla-oedema) másrészt a hormontermelés vagy a hormontermelés csökkenése okozta endocrín zavarból (amenorrhoea-galactorrhoea syndroma, acromegalia, Cushing-kór) áll. Gyakori tünet a fejfájás, amely kezdetben az orrgyökbe sugárzik. Nagyságuk szerint megkülönböztetünk micro- (10 mm alatti) és macroadenomákat (10 mm felett). A diagnózis

felállításában az észlelt hormonzavar tünetei, valamint a képalkotó vizsgálatok mellett a laboratóriumi vizsgálatok (hormonszintek) eredményei is meghatározóak lehetnek. Kezelésük gyógyszeres és sebészi ellátást jelenthet, stereotaxiás radiosebészet itt is jelentősen csökkenti a manuális sebészi eltávolításhoz képest észlelt szövődmények számát.

A hypophysis apoplexia súlyos klinikai tünetek okozó kép, az adenoma bevérzése. A daganat térfogata hirtelen megnő, súlyos látásromlás alakul ki, heves fejfájás kíséretében, nagyobb vérzés a beteg halálát is okozhatja.

Az empty sella legtöbbször képalkotó vizsgálatok melléklete, lehet primer, amikor a diaphragma sellae hiatusán keresztül a sella ürterébe liquor jut és azt kitágítja, a szekunder forma a hypophysectomia utáni intrasellaris arachnoidealis cystaképződést jelenti.

Craniopharyngeoma: A hypophysisnyél környékén elhelyezkedő embrionális szövetmaradékokból származik, mind gyermek-, mind felnőttkorban előfordul. Általában a sellában növekednek, ritkán suprasellarisan indulnak. Vezető tünetei nagyon hasonlítanak a hypophysis adenomák tüneteihez. Gyakran óriási nagyságot elérve, benyomulnak a III. agykamrába, hypothalamusba occlusiv hydrocephalust okozva. A tumorban gyakran látunk kalcifikációt, vagy koleszterin kristályokat tartalmaznak. Szövettanilag benignus tumor, de a lokalizáció miatt a teljes eltávolításuk gyakran kockázatos, ilyenkor posztoperatív irradiáció szükséges.

Lymphomák: Primer központi idegrendszeri lymphoma az extranodalis non-Hodgkin lymphoma ritka variánsa, az agyat, az agyburkokat, a spinalis teret és az intraocularis kompartmentet érintheti. Jelenleg egyedüli rizikófaktoraként az immunrendszer működési zavara (öröklött vagy szerzett) ismert. Leggyakoribb 50–60 év körüli férfiaknál. Gyakran lassan fokozatosan progrediáló viselkedés- vagy hangulatváltozás, kognitív hanyatlás jellemzi, de fejfájás, intracranialis nyomásfokozódás tünetei, vagy egyéb fokális neurológiai kórjelek is kialakulhatnak. Általában egy vagy többszörös infiltratív, elsősorban a periventricularis régióban elhelyezkedő, gadoliniumot halmozó lézió jellemzi, amelyből biopsziával történt szövettani vizsgálat nyújthat végleges diagnózist. A liquorcitológia csak az esetek 15–31%-ában diagnosztikus. Prognózisa többnyire rosszabb, mint a szisztémás lymphoma esetén. Sebészi eltávolítás a középvonali mély struktúrák érintettsége miatt nem lehetséges. A metothrexat alapú kemoterápiás protokollok jelentik a kezelési standardot, amelyet irradiációval egészítenek ki. Autológ őssejt-transzplantáció, valamint immunterápiás lehetőségek alkalmazása (intrathecalis rituximab) elsősorban fiatalabb betegeknél refrakter vagy relapszáló kórkép esetén tűnik megvalósíthatónak.

Metastasisok: Az intracranialis daganatok közül felnőttkorban az agyi metastasisok a leggyakoribbak, az elsődleges agydaganatokhoz képest **tízszer gyakrabban** találkozunk velük. Malignus alapbetegségben szenvedők 10–40%-ánál előfordulnak és gyakoriságuk növekvő tendenciát mutat. A háttérben leginkább 3 daganatfélésegg áll: **tüdő** (40–50%), **emlő** (15–25%) és **melanoma malignum** (5–20%). Ritkábbak a colorectalis és csírasejtes tumorok, non-Hodgkin lymphoma, ovarium- és vesecarcinomák. A gastrointestinalis tumorok mielőtt elérik az agyat, a

májban és a tüdőben képeznek áttétet, a prostatadaganatok a gerincvelő vénás plexusainak közvetítésével a csigolyákba és a gerincscsatornába adnak gyakrabban metastasiszt. Habár a legnagyobb számban tüdőcarcinoma okoz agyi metastasiszt, **szolid tumorok közül a melanomának van a legjelentősebb agyi áttétképzési hajlama.** A tüneteket egyrészt a metastasis helye szabja meg, másrészt az intracranialis nyomásfokozódás következményei. A metastasisok egy része cystosus átalakulásra hajlamos, de gyakoriak a bevézések is. Lokalizáció alapján lehetnek soliterek vagy multiplexek. Solid tumor esetén a betegek 37–50%-ában látunk egyetlen, míg 50–63%-ában többszörös agyi áttétet a felismerés pillanatában. A CT-n egyesnek látszó metastasisok mellett az MRI gyakran multiplex tumorokat ábrázol.

Kezelés nélkül agyi metastasis észlelése esetén a betegek túlélési ideje hetekben mérhető, amely definitív terápia mellett átlagosan négy hónappal megnő. Legfontosabb tüneti terápia a daganatot körülvevő vasogén oedema csökkentése corticosteroid adásával, amely általában gyors javulást eredményez, és lehetővé teszi egy viszonylag agresszív tumorellenes kezelés indítását (4–40 mg dexamethason/nap). Antiepileptikum beállítása profilaktikus célból nem, csak epilepsziás rohamok esetén javasolt! Az oki kezelés eszközei a teljes agy besugárzás (WBRT), stereotaxiás radiosebészet (gamma-kés), hagyományos sebészeti eljárások és a kemoterápia, alkalmazásukról individuálisan döntünk az adott beteg esetében. Prognózis szempontjából meghatározó a Karnofsky-skálán elért teljesítmény (KPS), az életkor, a primer tumor kontrollja és az intracranialis folyamat kiterjedése. A KPS 70 vagy afeletti értéke, 65 év alatti életkor, megfelelően kezelt alapfolyamat extracranialis metastasisok nélkül és soliter agyi áttét esetén legnagyobb a túlélési idő.

A multiplex agyi metastasisok különleges formája a **leptomeningealis carcinomatosis**, amely **daganatos betegek 5–8%-ában** van jelen. Leggyakrabban emlő-, tüdőcarcinomához, melanomához, lymphomához és leukémiához társul, de fej-nyak régió tumorai, nőgyógyászati vese- vagy hólyagcarcinoma esetén is leírták már. A daganatos sejtek hematogén vagy lymphogén terjedés útján, valamint közvetlen ráterjedés révén érhetik el az agyburkokat. A klinikai képet a fejfájás, hányinger, az agyidegek és spinalis gyökök károsodásának a tünetei jellemzik, de viselkedésváltozás, meningeális izgalmi jelek, epilepsziás roszullétek és egyéb fokális idegrendszeri kórjelek is kialakulhatnak. Diagnosztikában a daganatsejtek kimutatása jelenti a legfontosabb lépést a diagnózis kimondásához, de emelkedett liquornyomás, magasabb fehérjetartalom és alacsonyabb glükózkoncentráció az esetek 50–70%-ában szintén megfigyelhető. Képpalkotók közül a kontrasztanyagot MRI-vizsgálat a CT-nél jóval szenzitívebb. Szisztémás, valamint intrathecalis kemoterápia és radioterápia alkalmazása mellett a leptomeningealis carcinomatosisban szenvedő betegek életkilátásai rosszak, az átlagos túlélés szolid tumor esetén 4–11 hét, hematológiai kórképeknél valamivel hosszabb.

A GERINCVELŐ ÉS A SPINALIS TÉR DAGANATAI

A gerinc daganatai elhelyezkedhetnek az epiduralis térben (extraduralis), a durán belül (intraduralis), a gerincvelő állományán kívül (extramedulláris) vagy magában a gerincvelő állományában (intramedullárisan). A tünetek kialakulásának időpontja függ az intraspinalis térfoglalás lokalizációjától, a lumbalis szakaszon későn, a cervicalis szakaszon korán okoznak kompressziós tüneteket.

a) Extraduralis daganatok: a csontdestrukció, a gerincvelő és a gyökök nyomása révén okoznak tüneteket. A betegek nagy részénél fokozatosan erősödő hátfájdalom a vezető klinikai tünet, majd a gerincvelő-kompresszió tünetei alakulnak ki. Jellemző lehet a tumor felett a gerinc lokális érzékenysége az ütögetésre, a beteg szintnek megfelelően gíbbust is észlelhetünk. Leggyakrabban carcinoma-áttétek (tüdő, mell, prostata), myeloma és lymphoma képeznek gerincmetastasiszt. Gyakran egy natív röntgenfelvétel is igazolhatja a diagnózist, az osteolítikus lézió, patológiás kompresszió látható lehet, CT- és MRI-vizsgálat a kompresszió szintjét és a kórfolyamat pontos kiterjedését tisztázhatja. Terápiás szempontból a kellő időben elvégzett dekompresszív laminectomia a neurológiai tünetek javulását eredményezheti, a spinalis kompressziót okozó metasztatikus daganat műtéti kezelésének indikációja nem egyértelmű. A műtét után általában irradiáció is szükséges.

b) Intraduralis, extramedulláris daganatok: leggyakrabban szolid tumorok (meningeomák és neurinomák). Általában a thoracalis gerincszakaszon észleljük, de cervicalisan és lumbalisan is előfordulhatnak. A klinikai kép alapján az extraduralis daganatoktól egyértelműen nem különíthetők el. A tünetek lassan fejlődnek ki, az anamnesis általában hosszú. A neurinomák első tünete rendszerint a gyöki fájdalom. A hátsó gyökből kinőve az intervertebralis forament kitágítja, tovább nőnek a radix mentén („homokóra-tumor”). A diagnózist a myelographia, CT és MRI biztosítja. Terápiájuk a radikális műtéti eltávolítás.

c) Intramedulláris daganatok: lehetnek astrocytomák, ependymomák, ritkábban angioblastomák vagy metastasisok. Az astrocytomák főként cervicalisan, az ependymomák a cauda equina környékén és a lumbalis szakaszon helyezkednek el. Lassan nőnek, klinikai tüneteik az extramedulláris daganatoktól nehezen különíthetők el. Gyakori a szegmentális fájdalom, a gerincvelő középvonalában elhelyezkedő daganatok disszociált érzészavart okoznak. Mikrosebészeti technikával radikális eltávolításuk is lehetségessé vált. Posztoperatív besugárzásuk lassíthatja a progressziót. Az angiomák nem annyira a kompresszió, inkább az előidézett keringészavar miatt okoznak tüneteket, ráadásul a megrepedésükből származó vérzés akut harántléziót okozhat.

PARANEOPLASIÁS SYNDROMÁK

A paraneoplasziás syndromák nem a tumor direkt hatásának vagy az onkológiai terápiának a következménye, hanem **autoimmun kórkép**, amelynek alapja a molekuláris mimikri. A daganatos betegségben szenvedők kb. 1%-ában alakul ki. A tu-

morspecifikus fehérjék ellen termelődött ellenanyagok és citotoxikus T-sejtek a vér-agy gáton átjutva keresztreagálnak a hasonló szerkezetű, ott normálisan jelenlévő neuronális fehérjékkel, különböző neurológiai szindrómát létrehozva. Paraneoplasziás neurológiai tünetek létrejöhetnek a centrális vagy a perifériás idegrendszer bármelyik részén, beleértve a retinát és a vázizmokat is. A klinikai kép kialakulhat gyorsan napok, hetek alatt, rapid lefolyás esetén akár stroke gyanúját is keltheti, de progrediálhat lassan, hogy krónikus, degeneratív betegség merül fel. **A betegek 60–80%-ában a neurológiai tünetek akár hónapokkal, évekkel megelőzik a daganat diagnózisát.** Az antineurális ellenanyagok kimutatása a szérumban és liquorban a legfontosabb diagnosztikus jel. Leggyakrabban kissejtes tüdőrák, emlő, ovarium, vesetumor és lymphomák okoznak paraneoplasziás kórképet. Központi idegrendszeri paraneoplasziás szindróma gyanúja esetén koponya MRI-vizsgálat végzendő.

Klasszikus paraneoplasziás kórképek a többnyire pancerebelláris tünetekkel kísért subakut lefolyású paraneoplasziás cerebelláris degeneráció, a viselkedés- és memóriazavarral illetve epilepsziás roszullétekkel járó limbicus encephalitis, a paraneoplasziás szenzoros neuropathia vagy a Lambert–Eaton myastheniás szindróma. Terápiájuk általában a tumoros alapbetegség kezelése mellett metilprednisolon, nagy dózisú intravénás immunglobulin (IVIG), plazmapheresis, valamint immunszuppresszív szerek alkalmazását jelenti (azathioprin, cylophosphamid, cyclosporin), de a degeneratív kórképek prognózisán általában ezek kombinációja sem javít.

ÖSSZEFOGLALÁS

- Az agydaganatok sajátos jellegzetességekkel bírnak, amely megkülönbözteti őket a szervezet más területein található tumoroktól.
- Fejfájás nem kötelező tünet!
- Felőtttkorban először jelentkező epilepsziás roszullét esetén térfoglalás kizárása céljából kontrasztos CT-vizsgálat végzendő!
- Felőtttkorban a metastasisok tízszer gyakoribbak, mint az elsődleges agydaganatok.
- Kombinált kezelés ellenére az életkilátások rosszak.
- Szokatlan neurológiai tünetek mellett negatív CT esetén paraneoplasziás eredet merül fel.

IRODALOM

- Algazi A. P., Kadoch C. et Rubenstein J. L. *Biology and Treatment of Primary Central Nervous System Lymphoma*. Neurotherapeutics 2009; 6:587–597.
- Csépány T., Illés Zs. *Klinikai neuroimmunológia*. Mátýus-BENTEN, 2005.
- Csécsey Gy. *Idegsebészeti jegyzet orvostanhallgatók és családorvosok részére*. DEOEC, 2001.

- Gaspar L. E., Mehta M. P., Roy A. et al. *The role of whole brain irradiation therapy in the management of newly diagnosed brain metastases: a systematic review and evidence-based clinical practice guideline.* J Neurooncol 2010; 96:17–32.
- Kalkanis S. N., Kondziolka D., Gaspar L. E. et al. *The role of surgical resection in the management of newly diagnosed brain metastases: a systematic review and evidence-based clinical practice guideline.* J Neurooncol 2010; 96:33–43.
- Kumar V., Cotran R. S., Robbins S. L. *A patológiai alapjai.* Medicina, 1997.
- Laquintana V., Trapani A., Denora N. et al. *New strategies to deliver anticancer drugs to brain tumors.* Expert Opin Drug Deliv 2009; 6(10):1017–1032.
- Leel-Össy L. *A klinikai neuropatológia alapjai.* Medicine, 2006.
- Louis D. N., Ohgaki H., Wiestler O. D. et al. *The 2007 WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System.* Acta Neuropathol 2007; 114:97–109.
- Mehta M. P., Paleologos N. A., Mikkelsen T. et al. *The role of chemotherapy in the management of newly diagnosed brain metastases: a systematic review and evidence-based clinical practice guideline.* J Neurooncol 2010; 96:71–83
- Mumentaler M., Mattle H. *Neurology 4th edition.* Georg Thieme Verlag, 2004.
- Norden A. D., Drappatz J., Wen P. Y. *Novel anti-angiogenic therapies for malignant gliomas.* Lancet Neurol 2008; 7(12):1152–1160.
- Pavlidis N. *The diagnostic and therapeutic management of leptomeningeal carcinomatosis.* Ann Oncol 2004; 15(S4):iv285–291.
- Ranjan T., Abrey L. E. *Current Management of Metastatic Brain Disease.* Neurotherapeutics 2009; 6:598–603.
- Rousseau A., Mokhtari K. et Duyckaerts C. *The 2007 WHO classification of tumors of the central nervous system – what has changed?* Curr Opin Neurol 2008; 21:720–727.
- Soussain C., Hoang-Xuan K.: *Primary central nervous system lymphoma: an update.* Curr Opin Oncol 2009; 21:550–558.
- Suh J. H. *Stereotactic Radiosurgery for the Management of Brain Metastases.* N Engl J Med 2010; 362:1119–1127.
- Szirmai I. *Neurológia.* Medicina, 2007.
- Victor M., Ropper A. H. *Adams and Victor's Principles of Neurology 7th edition.* McGraw-Hill, 2001.
- Walbert T., Gilbert M. R.: *The role of chemotherapy in the treatment of patients with brain metastases from solid tumors.* Int J Clin Oncol 2009; 14:299–306.

Mozgászavarok (az extrapyramidalis rendszer működészavarai)

DR. HIDASI ESZTER

DEFINÍCIÓ

Az extrapyramidalis mozgatórendszer (EM) mindazon központokat és pályákat foglalja össze, amelyeknek a pyramispálya kivételével szerepük van a mozgások szervezésében. Az extrapyramidalis mozgatórendszer szerepe a mozgásmagatartás szabályozása, a mozgás rendezettségének, simaságának, gördülékenységének, azaz a mozgás „gráciájának” megteremtése. Az EM részei: a; corticalis központok (minden nagyagy lebenyben található), b; subcorticalis központok: nucleus caudatus, putamen (a nucl. caudatus és a putamen együtt striatumnak nevezzük), pallidum, nucleus subthalamicus (Luys), nucleus ruber, substantia nigra, formatio reticularis, tágabb értelemben ide tartozik a cerebellum is. Az EM károsodása különféle mozgászavarokban nyilvánulhat meg.

FELOSZTÁS

Az extrapyramidalis mozgatórendszer károsodását jellemző tüneti kép két fő csoportba osztható: 1. hypokinetikus-hypertoniás (rigid) és 2. hyperkinetikus-hypotoniás tünetegyüttes.

HYPOKINETIKUS-HYPERTONIÁS (RIGID) TÜNETEGGYÜTTES

Parkinson-kór, Parkinson-syndromák

- Primer, vagy idiopathiás forma: Parkinson-kór. A második leggyakoribb progresszív neurodegeneratív megbetegedés. Prevalenciája 65 éves korban 1%, 85 éves korra eléri a 4–5%-ot. Döntően sporadikus, de az esetek kb. 10%-ában familiáris (ma több mint 10 kromoszóma mutáció ismert, ami autoszóm domináns, vagy recesszív módon öröklődő Parkinson kórt okoz).
- Secunder, symptomás forma: Parkinson-syndroma. Oka lehet fejtrauma (pl. boxolók többszörös commotiója); a nigro-striatalis régió területét károsító tumor, gyulladás, stroke (ischaemiás, vérzéses); toxicus ok (CO-mérgezés, neurolepticumok mellékhatása!).

Egyes neurodegeneratív kórképekben domináns tünet lehet a parkinsonos mozgászavar, ugyanakkor ezekben a betegségekben egyéb, jellegzetes tüneteket is észlelhetünk, így különböztethetők meg a Parkinson-kórtól. Ezeket a kórképeket „Parkinson plusz” betegségeknek nevezzük. A teljesség igénye nélkül néhány: Multi Systemás Atrophia, Progresszív Supranuclearis Bénulás, Corticobasalis Degeneratio.

Etiológia, tünettan

A klasszikus értelmezés szerint a Parkinson-kór neuropathológiai háttere a substantia nigra és a striatum degenerációja, kóros működése. A fenti régiókban Lewytestek, azaz eosinofilen festődő citoplazmatikus fehérjeaggregátumok jelennek meg a kórosan működő sejtekben. Biokémiaiilag a tüneteket a dopamin-acetilcholin egyensúly felborulása, dopamin hiány és cholinerg túlsúly okozza.

A Parkinson-kór modern, Braak-féle (2003) neuropatológiai értelmezésének alapja, hogy a központi idegrendszer egyre kiterjedtebb működészavara okozza a betegség tüneteit. Először a medulla oblongata (N. IX és n. X. nucl. motorius dorsalis), a nucleus olfactorius anterior, majd a pons tegmentumá (raphe magvak, locus ceruleus), ezután a mesencephalon (pars compacta substantiae nigrae), a basalis prosencephalon és mesocortex (enthorinalis regio, temporalis mesialis cortex, CA2), végül a neocortex (magasabb rendű sensoros associációs területek, prefrontalis cortex) működése is károsodik.

A Parkinsonos mozgászavar fő tünetei: rigor, tremor, hypo-, ill. bradykinesis, posturális instabilitás.

- **A rigor jellemzői:** az agonista és antagonist (flexor és extensor) izmok tónusa egyaránt fokozódik, a törzs és a végtagok semiflectalt helyzetbe kerülnek, a végtagok passzív mozgatasakor folyamatos ellenállást érzünk („ólomcső”, fogaskerek-tünet), gyakran féloldali, aszimmetrikus, főleg a betegség kezdetekor.
- **A tremor jellemzői:** az agonista és antagonist (flexor és extensor) izmok 6–8/sec. frekvenciájú ritmusos összehúzódása, nyugalomban különösen kifejezett, emotionalis megterhelés hatására fokozódik, szándékolt, célirányos mozgások csökkentik, alváskor megszűnik, gyakran féloldali, aszimmetrikus, főleg a betegség kezdetekor.
- **A hypo-, ill. bradykinesis jellemzői:** a mozgás, a járás lassúvá, nehézkessé, vontatottá válik, a járás apró léptű, csoszogó, a fordulás nehézkes lesz, mozgás közben leragadás, lefagyás, ún. „freezing” fordulhat elő.
- A Parkinson-betegségnek számos járulékos, ugyanakkor a diagnózis felállításában nagy segítséget nyújtó tünete van, melyre tudatosan rá kell kérdeznünk, ha a kórkép fennállására van gyanúnk. Ezen tünetek a következők: on-off jelenség, pulziós tünetek, mimikaszegény, lárvaszerű arc, gyér pillacsapások, monoton, nehezen érthető beszéd, micrographia, kenőcsös arcbőr, nyálfolyás, fokozott verejtékezés, szaglászavar, ill. ízérvészavar, orthostaticus hypotensio, emésztési panaszok (székrekedés), depressio, alvászavar.

A korábban már említett Parkinson plusz betegségek sokszor nehezen különíthetők el a Parkinson-kórtól. Ebben is segítségünkre lehet a gondos anamnesis felvétel, a panaszok és tünetek minél pontosabb ismerete.

A Multi Systemás Atrophia jellegzetességei: nem vagy alig aszimmetrikus parkinsonos tünetek, korai elesések, autonóm zavarok (orthostaticus hypotensio, impotencia, incontinentia, légzési stridor), „dropped head”, azaz a fej előreesése, a nyak és törzs előrehajlása, pyramis jelek, cerebellaris tünetek, levodopára nem vagy rosszul reagál.

A progresszív supranuclearis bénulás jellegzetességei: tartási instabilitás, elesések a betegség korai fázisában, axiális rigiditás, freezing, supranuclearis tekintészavar (domináloan verticalis lefelé tekintés)!, szemnyitási apraxia, frontalis tünetek (liberatio jelek, apathia, frontalis demencia).

A Parkinson-betegségben krízis alakulhat ki, amely életveszélyes lehet!! Ennek tünetei és esetleges szövődményei a következők: teljes mozgásképtelenség, nyelés-, ill. beszédképtelenség, extrém rigiditás, láz, szív- és keringési elégtelenség, felfekvések, tüdőgyulladás, mélyvéna-thrombosis, tüdőembolia.

A Parkinson-betegség kezelése

A Parkinson-kór modern kezelésének alappillére a központi idegrendszerben a dopamin szint lehető legstabilabb szinten tartása.

• Gyógyszeres lehetőségek:

Levodopa-substitutio

- L-DOPA+DOPA decarboxilase gátló (carbidopa, benserazid) standard, gyorsan felszívódó és elhúzódó hatású készítmények, duodenalis infúzió (Madopar, Sinemet, Duodopa)
- L-DOPA+DOPA decarboxilase-gátló + COMT-inhibitor (levodopa/carbidopa/entacapone-Stalevo)
- **COMT-gátlót önmagában, L-Dopa substitutio nélkül SOHA ne adjunk!**
- Minimum naponta 3-szor, de **inkább** 4-szer, 5-ször, 6-szor adagoljuk az L-Dopát.

Dopaminagonisták

- Ergotamin típusúak: pl. bromocriptin (ma már nem nagyon ajánljuk, mert veszélyes mellékhatásai vannak: pericardialis-, retroperitonealis-, pulmonalis fibrozis, szívbillentyű elégtelenség)
- Nem ergotamin típusúak: pramipexol, ropinirol, rotigotine, apomorphin (Mirapexin, Requip)

MAO-B-inhibitorok

- selegiline, razagiline (Jumex, Azilect)

Amantadine

- PK Merz-infúzió formában a Parkinsonos krízisben életmentő lehet! (PK Merz, Viregyt)

Anticholinerg szerek

- biperiden (Akineton), metixene (Tremaril), procyclidine (Kemadrin)

Az antiparkinson szerek leggyakoribb mellékhatásai: tompaság, álomság, esetleg „rohamszerűen” jelentkező elalvás napközben, éjszakai elalvási, ill. átváltsi zavarok, rémálmok, hallucinációk, orthostatikus hypotensio, hányinger, obstipatio, szimmetrikus, vízajtóval alig befolyásolható alszár oedema.

A gyógyszerbevitelnél – főleg a napi 4-szer, 5-ször, 6-szor adagolt L-Dopa-kezelés esetén – figyelni kell, hogy ne maradjon ki egyetlen tablettát sem. A fehérjebevitelt korlátozni kell. A B6-vitamin szedése sem kedvez a dopaminhasznosulásnak. Emellett fontos, hogy az L-Dopát étkezés előtt kb. 30 perccel bő folyadékkal, tehát relatíve üres gyomorral vegye be a beteg.

- *Műtéti beavatkozás*

DBS: deep brain stimulator implantatio, a leggyakoribb célzó a nucl. subthalamicus.

Sértési műtétek – thalamotomia, pallidotomia.

Csak a gyógyszerrel már hatékonyan nem kezelhető, súlyos stádiumú parkinsonos betegek esetében alkalmazható módszer. Jól kiválasztott célszemélyek esetén, gondos átvizsgálás után, jó műtéti team-ek és megfelelő postoperatív gondozás mellett ezen beavatkozások az életminőség jelentős javulását eredményezhetik a megoperált betegeknél.

- *Fizioterápia (gyógytorna), pszichoterápia*

Minden extrapyramidalis betegség tünetei romlanak stressz, depressio hatására. A megfelelő psychés vezetés kulcsfontosságú a gondozásban. A szakrendeléseken sok esetben kapnak a betegek speciálisan Parkinson-betegeknek készült torna DVD-t, amivel otthon rendszeresen tornázhatnak. Gyógytornász segítségével is hasznos lehet. A járásgyakorlatok jótékonyan csökkenthetik a tartási instabilitást.

A mai modern antiparkinson terapia jól megtervezett használata mellett a beteg jó életminőséggel töltött éveinek száma jelentősen meghosszabbítható.

A háziorvos elsőrendű feladata ...

...a betegség felismerése és a beteg neurológus szakorvoshoz, vagy lehetőség szerint Parkinson Szakrendelésre küldése. A Parkinson-kór, ill. Parkinson-szindrómák felismerésében nagyon fontos a beteg részletes kikérdezése, a gyanújelek észrevétele (meglassult mozgás, mimikaszegény arc, nehézkes fordulás, kézremegés, a kézírás apróbetűssé válása, ill. a többi már korábban is felsorolt fő-, ill. járulékos tünet). A Parkinson Szakrendelésen dolgozók talán az átlagosnál több tapasztalattal bírnak a differenciáldiagnosztika, ill. a legmegfelelőbb kezelés megválasztásában. Ma, amikor igen sok, jó, ugyanakkor potenciálisan mellékhatásokkal is bíró kezelés áll rendelkezésünkre, a beteg hosszú távú életminősége szempontjából döntő jelentőségű a korszerű, jól megválasztott terapia beállítása. Fontos továbbá, hogy a szakrendelés által javasolt gyógyszereket a háziorvos ne állítsa át, ha mégis ezt szeretné, előtte konzultáljon a beteget gondozó szakorvossal erről.

A szakrendeléseken általában egyeztetik a beteggel a kontrollvizsgálat dátumát. A beteg első jelentkezése után, a helyes diagnózis felállításának, a tüneteket megfelelően kontrolláló, javító gyógyszerek megválasztásának időszakában az ellenőrző vizsgálatok szükségszerűen gyakoriak lehetnek, előfordul, hogy kéthetente kívánatos a páciens újabb és újabb megjelenése a szakrendelésen. Később, az „egyensúlyi állapot” kialakulása után is félévente szinte minden, még a régóta gondozott, gyógy-

szeresen jól beállított beteget is vissza kell rendelni. Kivételt képezhet egy idős, nehezen mozgó, esetleg ágyban fekvő, teljes ellátást igénylő beteg, akinek kontrollja évente is elegendő lehet. Természetesen ez mindig egyénileg változó. Tapasztalat szerint a Parkinson-kóros betegek megbízhatóan visszajárnak a gondozásra, emellett is nagy segítséget jelent, ha a házi orvos ellenőrzi, hogy a praxisában kezelt betegek valóban megjelennek-e legalább félévente szakorvosi ellenőrzésen.

Azonnali intézeti beutalást igénylő állapot a már korábban említett parkinsonos krízis, amely életveszélyes lehet. Ilyenkor a beteget mentővel, sürgősséggel kell fekvőbeteg-intézmény neurológiai, vagy ha ilyen a közelben nem elérhető, intenzív osztályra szállítani. A Parkinson-betegség progressziójakor vagy MSA-s betegek esetében már relatíve korán, ill. esetenként az antiparkinson-therapia mellékhatásaként kialakulhat jelentős orthostaticus tensio esés. Ilyenkor belgyógyászati intézeti felvétel javasolt.

Veszélyes állapot lehet a szintén leggyakrabban gyógyszer mellékhatásként, időnként a betegség előrehaladottabb stádiumaiban, különösen idős betegeknél jelentkező psychosis, vizuális és acusticus hallucinatiók, előfordulhat auto-, vagy heteroagresszió is. Ilyenkor a beteget sürgősséggel pszichiátriai intézetbe kell küldeni.

HYPERKINETIKUS-HYPOTONIÁS TÜNETEGGYÜTTESEK

Etiológia

Minden, ide sorolt kórkép lehet primer vagy idiopathiás, amikor a diagnosztikus eljárásokkal nem sikerül „megfogható” kórokat felderíteni a háttérben. Ilyen esetekben felmerül genetikailag meghatározott, öröklött betegség gyanúja. A genetikai vizsgálatok pozitív eredménye bizonyító értékű, ugyanakkor a negatív eredmény nem zárja ki a genetikai hátteret (a laboratóriumokban meghatározható mutációk egyike sem ad pozitív eredményt, de lehetnek egyéb génanomáliák is). A secunder, vagy symptomás formáknál a képalkotó vizsgálatok (ilyen kórképek esetében koponya MRI végzése ajánlott) az agy meghatározott régióiban (l. később) ischaemiás vagy vérzéses laesiót, demyelinisatiót, gyulladást, régi trauma következményét, tumort igazolnak. Előfordul, hogy a mozgászavar gyógyszer mellékhatás, vagy anyagcserezavar következménye.

Felsorolás (legfontosabb klinikai tünetek, a kórképek anatómiai háttere, a diagnózis tisztázását segítő vizsgálatok, kezelési lehetőségek)

a) Chorea (vitustánc)

Jellemzője: szabálytalan, váratlan, gyors mozgástöredékek, elsősorban a végtagok distalis részein, de a törzs-, fej- és nyelvmozgásokat is érintheti, emotionalis megterhelés provokálja.

Anatómiai alapja a putamen és a nucl. caudatus (striatum) bántalma, pusztulása.

Formái:

– primer, öröklődő (Huntington chorea, autoszómális domináns öröklésment);

– *secunder* (chorea minor: Streptococcus fertőzés által indukált, reverzibilis mozgászavar, mely gyakran társul ízületi gyulladással, rheumás lázzal, carditissel; chorea gravidarum: terhesség során jelentkező reverzibilis mozgászavar; trauma, tumor, gyulladás, keringési zavar az adott agyi régióban).

Diagnosztika: gondos anamnesisfelvétel, fizikális vizsgálat, koponya MRI (a striatum régiójának atrophíája, ill. trauma, tumor, gyulladás, keringési zavar nyoma a striatum területén), Huntington-chorea gyanúja esetén a genetikai vizsgálat bizonyító, vagy kizáró erejű (CAG-trinucleotid repeat analízis).

b) Ballismus

Jellemzője: a végtagok törzsközeli izmaiban kialakuló heves, dobáló mozgások, a beteg el is eshet emiatt.

Anatomiai alapja a nucleus subthalamicus (Luys mag) károsodása.

Formái: primer, idiopathiás; *secunder* (trauma, tumor, gyulladás, keringési zavar az adott agyi régióban).

Diagnosztika: gondos anamnesisfelvétel, fizikális vizsgálat, koponya MRI (a nucleus subthalamicus régiójának atrophíája, ill. trauma, tumor, gyulladás, keringési zavar nyoma ezen a területen).

c) Athetosis

Jellemzője: a végtagok distalis izmaiban megfigyelhető lassú, féregszerű akaratlan mozgások, a mimikai izmokat is érintheti.

Anatomiai alapja a striatum és pallidum károsodása.

Formái: primer, idiopathiás; *secunder* (trauma, tumor, gyulladás, keringési zavar az adott agyi régióban).

Diagnosztika: gondos anamnesisfelvétel, fizikális vizsgálat, koponya MRI (a striatum és pallidum régiójának atrophíája, ill. trauma, tumor, gyulladás, keringési zavar nyoma ezen a területen).

A chorea, ballismus, ill. athetosis kezelése

Fontos hangsúlyozni, hogy ezek a kórképek kevés kivételtől eltekintve (chorea minor, chorea gravidarum) nem gyógyíthatók, csak kezelhetők, a panaszok ideális esetben csökkenthetők, a mozgászavar mérsékelhető. A Huntington-chorea a hyperkinesisek mellett súlyos dementiával is járó, progresszív, halálos betegség.

Gyógyszeres lehetőségek:

Dopaminantagonisták: Tiaprid (Tiapridal)

Chlorpromazin (Hibernal)

Haloperidol

Clonazepam (Rivotril)

Amantadine (PK Merz, Viregyt)

Fizikoterápia (gyógytorna), pszichoterápia

Minden extrapyramidalis betegség tünetei romlanak stressz, depressio hatására. A megfelelő psychés vezetés kulcsfontosságú a gondozásban. Gyógytornász segítség is hasznos lehet.

d) **Dystoniák**

Generalizált formák:

- primer, idiopathiás: Dystonia musculorum deformans (Oppenheim-dystonia), DOPA- rezponzív dystonia
- secunder, symptomás: Wilson-kór (hepatolenticularis degeneratio) – a réz anyagcsere zavara; Hallervorden–Spatz-betegség – a vasanyagcsere zavara; ischaemiás, toxicus agyi károsodás; tardív dyskinesia vagy dystonia – neurolepticumok mellékhatása lehet.

Az itt felsorolt betegségek között gyakorisága miatt fokozott jelentőséggel bír a Wilson-kór. **Minden fiatal korban kezdődő, ismeretlen eredetű extrapyramidalis mozgászavar esetén gondolni kell a réz anyagcsere zavarára, azaz Wilson-kór lehetőségére!** A Wilson-kór diagnosztizálható (koponya MRI, szemészeti vizsgálat, szérumból réz, ill. coeruleoplazmánszint-meghatározás, májfunkció, vizelet réz-ürítés-mérése) és kelátképzőkkel kezelhető.

Fokális formák:

- Blepharospasmus; hemifacialis spasmus; oromandibularis dystonia (Meigs-szindróma);
- spasticus dysphonia; nyaki dystoniák (torticollis, antero-, latero-, ill. retrocollis); írásgörcs, „zenész görcs”.

A fokális dystonia is lehet gyógyszer mellékhatás: thietilperazine (Torecan), metopramide (Cerucal), domperidone (Motilium) szedésekor jelentkezhet.

Ha a házi orvos ilyen gyógyszert ad páciensének, akkor mindig gondolni kell az esetleges extrapyramidalis mozgászavart provokáló mellékhatásra! Ilyenkor a gyógyszer elhagyása és 1/2–1 amp. Seduxen lassú iv. adása a tüneteket azonnal, vagy rövid időn belül oldja!

Diagnosztika: gondos anamnesisfelvétel, fizikális vizsgálat, koponya MRI (a törzsdúcok régiójának atrophíája, ill. trauma, tumor, gyulladás, keringési zavar nyomra, fémlerakódásra utaló jel ezen a területen). MRA (agytorzsi compressiót okozó aberráns ér – neurovascularis compressio – okozhat blepharospasmust, hemifacialis spasmust).

Genetikai vizsgálat.

Egyéb laborvizsgálatok: szérumból réz, ill. coeruleoplazmánszint, szérumból rézszint, vizelet réz-ürítés meghatározása,

Szemészeti vizsgálat: Kayser–Fleischer-gyűrű jelenléte.

A dystonia kezelése

Gyógyszeres lehetőségek:

L-Dopa (L-Dopára reagáló esetekben)

Anticholinerg/antihistamin szerek: trihexyphenidyl (Artane), Procyclidine (Kemadrin),

Ethopropazine (Parsidol)

Baclofen

Clonazepam (Rivotril)

Antiepilepticumok: Carbamazepine (Tegretol, Neurotop), Gabapentin (Neurontin, Gordius), Levetiracetam (Keppra)

Dopaminszint-csökkentő szerek: Tetrabenazine, Reserpine

Dopaminantagonisták: Tiapridal

Kelátképzők (D-penicillin-amin) Wilson-kórban

Botulinum toxin (Botox, Dysport, Neuroblock) – localis, intramuscularis infiltratio focalis dystoniák esetén az érintett izmokba. A botulinum toxin neuromuscularis junctiót blokkoló hatása reverzibilis, a betegeket kb. három havonta kell újra és újra infiltrálni.

Műtéti kezelés:

DBS (deep brain stimulator) implantatio egy vagy két oldalra, a törzsdúcok régiójába (célzóna lehet a nucl. subthalamicus, a thalamus, vagy a pallidum),

Sértési műtét: egy vagy kétoldali thalamotomia, pallidotomia.

Fizioterápia (gyógytorna), psychoterápia

Minden extrapyramidalis betegség tünetei romlanak stressz, depressio hatására. A megfelelő psychés vezetés kulcsfontosságú a gondozásban. Gyógytornász segítsége is hasznos lehet.

e) **Myoclonus**

Jellemzője: egy adott izomcsoportot érintő gyors, ritmus nélküli mozgás, leggyakoribb a distalis vagy axialis izmokban, ill. a légyszájpad izmaiban.

Anatomiai alapja lehet cerebrealis (corticalis, subcorticalis) vagy spinalis laesio, ill. a „myoclonus háromszög”: nucleus ruber, nucleus dentatus, oliva inferior területének károsodása.

Formái: primer, idiopathiás; epilepsiával társuló; secunder (ischaemiás-, toxicus-, metabolicus központi idegrendszeri károsodás, gyulladás, tumor).

Diagnosztika: gondos anamnesisfelvétel, fizikális vizsgálat, koponya, spinalis MRI, EEG.

A myoclonus kezelése

Clonazepam (Rivotril)

Carbamazepine (Tegretol, Neurotop)

Levetiracetam (Keppra)

Valproat (Convulex, Depakine)

Piracetam (Nootropil)

f) **Tic**

Jellemzője: szabálytalan időközökben jelentkező, stereotyp, adott izomcsoportot érintő, gyors, hirtelen mozgás, ill. leggyakrabban trágár szavak stereotyp ismételtése (Gilles de la Tourette-syndroma).

A Gilles de la Tourette-szindrómát definíció szerint motoros és vokális ticek jelenléte, 21 éves kor előtti kezdet, legalább egy éven át fennálló tünetek és a ticek váltakozása jellemzi.

Formái: primer, idiopathiás; sekunder (trauma, tumor, gyulladás, keringési zavar a törzsdúcok régiójában).

Diagnosztika: gondos anamnesisfelvétel (a családban az átlagosnál gyakoribb a pszichiátriai betegség, főleg a kényszer), fizikális vizsgálat, koponya MRI (a törzsdúcok régiójának atrophija, ill. trauma, tumor, gyulladás, keringési zavar nyoma ezen a területen).

A tic kezelése

Dopaminreceptor-antagonisták: Haloperidol, Risperidon (Risperdal), Ziprasidone (Ziprexa)
 α_2 -agonisták: Clonidine,
 Monoaminszint-csökkentők: Tetrabenazine,
 Clonazepam (Rivotril),
 SSRI-ok: Paroxetine, Citalopram, Venlafaxine... stb.

Fizioterápia (gyógytorna), pszichoterápia

Minden extrapyramidalis betegség tünetei romlanak stressz, depressio hatására. A megfelelő psychés vezetés kulcsfontosságú a gondozásban. Gyógytornász segítsége is hasznos lehet.

Ha a családorvos a fent részletezett tüneteket észlel betegénél, akkor célszerű őt neurológus szakorvoshoz, vagy méginkább extrapyramidalis betegségekkel foglalkozó szakrendelésre irányítani. Itt megpróbálják a helyes diagnózis felállítását követően a legmegfelelőbb terápiát beállítani, amely sokszor nagy fejtörést okoz még a szakembernek is. **Az extrapyramidalis mozgászavarok gyógyszeres kezelésének beállítása, a terapia ellenőrzése, ill. szükség szerinti módosítása nem a háziorvos, hanem neurológus szakorvos feladata!** Ezeknek a gyógyszereknek a leggyakoribb mellékhatásai: tompaság, álmoság, esetleg „rohamszerűen” jelentkező elalvás napközben, éjszakai elalvási, ill. átalvási zavarok, rémálmok, hallucinációk, orthostatikus hypotensio, hányinger, obstipatio. A lokális botulinum toxin infiltratio mellékhatásként átmeneti izomgyengeséget (ptosis, kettóslátás, peripheriás facialis paresis, nyelészavar) okozhat. Ez általában 2-3 hét alatt spontán megszűnik.

Sürgősségi kórházi beutalást igényelhet az előrehaladott Huntington-choreában szenvedő beteg, aki súlyos dementiája miatt zavarttá, nyugtalanná, agresszívvé válhat, vagy a Gilles de la Tourette-szindrómában szenvedő betegek, akik hajlamosak psychésen decompenzálódni, psychoticussá válni. Mindkét esetben pszichiátriai intézeti felvétel lehet indokolt.

Az akaratlan túlmozgások esetenként olyan intenzívekké, ill. folyamatossá válhatnak, ami a szív és érrendszert komolyan igénybe véve cardialis decompenzációhoz is vezethet, különösen idős vagy szívbeteg emberek esetében. Ilyenkor belgyógyászati vagy intenzív osztályos felvétel jön szóba.

A dystoniák igen fájdalmasak lehetnek, hiszen az ízületek az élettanitól teljesen eltérő pozíciót vesznek fel néha percekre, de akár folyamatosan is. Az ilyen beteget a lehető leghamarabb extrapyramidalis betegségekben járatos szakorvoshoz kell irányítani, mert a minél gyorsabb átvizsgálás, a diagnózis felállítása, majd a lehetőség szerinti leghatásosabb kezelés beállítása – ha a gyógyszeres kezelés hatástalan, a DBS implantatio vagy sértési műtét – a beteg életminősége szempontjából döntő fontosságú. Ugyanis késlekedés esetén az ízületekben fix, fájdalmas kontraktúrák alakulnak ki, melyek oldása ilyen stádiumban már csaknem lehetetlen.

A Parkinson-kór a második leggyakoribb neurodegeneratív megbetegedés. Napjainkban Magyarországon kb. 20000 beteg van, ami igen jelentős szám.

A háziornosnak fontos feladata a Parkinson-betegség felismerése, a beteg neurológus szakorvoshoz irányítása, ugyanis a minél korábban megkezdett, jól megválasztott therápia mellett a betegek jó életminőséggel eltöltött életéveinek száma jelentősen meghosszabbítható.

Hypotoniás-hyperkinetikus mozgászavar észlelése esetén a beteget minél hamarabb neurológus szakorvoshoz kell küldeni, mert az idejében elkezdett szakszerű kezelés mellett esetenként elkerülhető a maradandó somaticus és psychés károsodás kialakulása pl. Wilson-kórban.

A háziornosi praxisban gyakran alkalmazott gyógyszereknek (Cerucal, Motilium) lehetnek átmeneti, időnként heves mozgászavarokkal járó mellékhatásai, ezért ezen gyógyszerek adásakor fokozott óvatosság szükséges.

IRODALOM

- Cloud L. J., Jinnah H. A. *Treatment strategies for dystonia*. Expert Opin Pharmacother. 2010 Jan; 11(1):5–15.
- Lees A. J., Hardy J., Revesz T. *Parkinson's disease*. Lancet. 2009 Jun 13; 373(9680): 2055–66. Review.
- Lorincz M. T. *Neurologic Wilson's disease*. Ann NY Acad Sci. 2010 Jan; 1184:173–87.
- Sethi K. D. *The impact of levodopa on quality of life in patients with Parkinson disease*. Neurologist. 2010 Mar; 16(2):76–83.

Leépüléssel járó leggyakoribb központi idegrendszeri betegségek

DR. LENGYEL ANDRÁS

DEFINÍCIÓ

Az elbutulással, szellemi hanyatlással járó állapotokat együttesen demenciáknak nevezzük. Demenciáról a jelenleg érvényben lévő kritériumrendszer (DSM-IV) alapján akkor beszélhetünk, ha

- az adott egyénnél az eddig megszerzett kognitív teljesítmény hanyatlását észleljük a memória zavarával, emellett
- aphasia, apraxia, agnosia vagy az executív funkciók zavara közül valamelyik észlelhető és ez
- a mindennapi életben (munkavégzés, szociális kapcsolatok) kifejezett nehézséget okoz.

Fontos, hogy a mentális hanyatlás egyértelmű romlást jelent a korábbi állapothoz képest, azaz *progresszív hanyatlásról* van szó, ezért pl. a veleszületett gyengeelméjűség (oligophrenia) nem sorolható ide, illetve önmagában álló, izolált memóriazavar jelenléte nem elegendő a demencia kórisme kimondásához!

Fontos, hogy a demenciát elkülönítsük a *delíriumtól*. Ez utóbbi esetében a tünetek akutan alakulnak ki, a tudattartalom összerendezettség és az éberségi szint fluctuáló változása dominál és gyakran kísérik vegetatív eltérések, ugyanakkor a tünetek általában reverzibilisek, amennyiben a kiváltó – nem ritkán exogén – okot sikerül megszüntetni.

Azt, hogy a szellemi funkciókat illetően sok esetben mennyire nehéz pontosan meghúzni a normalitás határát, jól jelzi, hogy a demenciának számos más definíciója is létezik, de jelenleg általánosan a DSM-IV. kritériumrendszer az elfogadott.

A DEMENCIÁK FELOSZTÁSA

Számos megbetegedés okozhat deméntálódást. Azokban az esetekben, ahol a kognitív hanyatlás az elsődleges, meghatározó tünete a folyamatnak valamilyen cerebrális degeneratív folyamat következményeként, *primer* demenciáról beszélünk. Ha a demencia „csak” kísérő tünet, vagy valamely extracerebrális megbetegedés következményeként alakul ki, *secunder* demenciáról beszélünk.

A demenciákat más jellegzetesség alapján is osztályozhatjuk. Az elsődlegesen érintett agyi régiók alapján beszélhetünk *corticalis* (pl. Alzheimer, Fronto-temporalis),

subcorticalis (Huntington, Parkinson-kórhoz társuló), illetve kevert (*Vascularis*, Lewy-testes) demenciákról. A kimenetel alapján *reverzibilis* (pl. *subduralis haematoma*, tumor okozta) és *irreverzibilis* (összes primer demencia) csoportba sorolhatjuk őket. Szöveti jellegzetességük alapján besorolhatjuk őket az ún. *synucleinopathiák*, *taupathiák* közé. Különböző skálák alapján becsülhetjük súlyosságukat.

A gyakorlatban leggyakrabban a primer-secunder, illetve reversibilis-irreversibilis definíciót alkalmazzuk, mivel sok esetben az elsődleges cél a folyamat háttérében kimutatható, megfogható, remélhetőleg reversibilis okot találni.

1. táblázat

| |
|---|
| Demenciát okozó reversibilis állapotok |
| – B12-hypovitaminosis |
| – Thiaminhiány (Wernicke-Korsakov-syndroma) |
| – Hepaticus encephalopathia |
| – Demencia paralytica (részben) |
| – Cerebralis tumorok |
| – Subduralis haematoma |

2. táblázat

| |
|-------------------------------------|
| Leggyakoribb primer demenciák |
| – Alzheimer demencia |
| – Lewy-testes demencia |
| – Fronto-temporalis demenciakomplex |
| – Creutzfeldt-Jacob betegség |

EPIDEMIOLOGIA

A demencia gyakori tünet. A rendelkezésre álló epidemiológiai adatok alapján az USA-ban jelenleg 4 millió súlyosan demens él, ezek 50–60%-a Alzheimer-kórban szenved. Az életkor előrehaladtával a prevalencia exponencionálisan nő. A 65 éves lakosságban az előfordulási gyakoriság 6-7% körüli, 75 évesekben 15–20%, míg 85 éveseknél 25–50%! Mivel a várható élettartam az elkövetkező évtizedekben a világon szinte mindenütt növekszik, a demenciában szenvedők száma is jelentősen emelkedni fog. A fenti adatok alapján Magyarországon a demenciában szenvedők száma jelenleg kb. 200 000 körül lehet.

A primer demenciák és általában a demenciákat okozó kórképek megoszlása a klinikai diagnosztikus pontatlanságból adódóan tankönyvenként más és más. Egyes vélemények szerint jelentős különbség van (lehet) egyes népcsoportokon, országokon belül is. 2001-ben több mint 24 millióan szenvedtek demenciában a világon és ez a szám a várakozások alapján 20 évente meg fog duplázódni, azaz 2040-ben a betegek száma eléri majd a 81 milliót. A nyugat-európai, amerikai (USA) adatok alapján a leggyakoribb demenciaforma az Alzheimer-megbetegedés (35%). Jelentős

átfedés van a vascularis és Alzheimer demencia között, ezért a második leggyakoribb formának az ún. „kevert”, Alzheimer-típusú és vascularis demencia jeleit együttesen mutató demenciát tartják (15%). A harmadik leggyakoribb típus a Lewy-tesztés demencia (8–15%), a negyedik típus, a „tiszta” vascularis forma, az ötödik, amikor az Alzheimer demencia és Lewy-tesztés demencia eltérései együttesen észlelhetők (5%), a hatodik csoportba tartozik a fronto-temporalis demenciakomplex (korábban Pick-betegség), és a fennmaradó hányadot azok a betegségek alkotják, ahol a demencia másodlagos, társuló tünet. Abban jelenleg már minden szerző egyetért, hogy a leggyakoribb primer demenciaforma az Alzheimer demencia.

3. táblázat
Demenciák gyakorisága

| | |
|---|------|
| Alzheimer demencia | 35% |
| Alzheimer demencia ÉS Vasculáris demencia | 15% |
| Alzheimer demencia ÉS Lewy testes demencia | 5% |
| Lewy-tesztés demencia | 10% |
| Vasculáris demencia (tiszta) | 10% |
| Frontotemporalis demencia | 5% |
| Mozgászavarokhoz társuló demenciák | 6% |
| Toxikus-metabolikus eredetű demenciák | 4% |
| Psychiátriai betegségekhez társuló (nem primer) | 4% |
| Infectiókból származó demenciák | 3% |
| Normál nyomású hydrocephalus | 2,5% |
| Egyéb okok | <1% |

Forrás: Jeffrey L. Cummings Dementia: A Clinical Approach, 2003.

ÁLTALÁNOS TÜNETTAN

A demenciában észlelhető tüneteket 3 fő csoportba sorolhatjuk. Ezek egy betegben a betegség (demencia) típusától és stádiumától függően különböző mértékben, de általában együttesen szoktak előfordulni. Az első csoportot az ún. kognitív tünetek jelentik, sokszor ezek képezik a bevezető tüneteket. Ide soroljuk az emlékezet-zavart, a beszédmegértési és/vagy kifejezési nehezítettséget (aphasia), a tanult mozgási mintázatok behívásának, alkalmazásának zavarát (apraxia), a különböző felismerési zavarokat (agnosiák) és az elsősorban frontális lebonyolítási funkcióként ismert executív funkciók (előrelátás, tervezés, stb.) zavarát. A második csoportot az úgynevezett nem-kognitív tünetek alkotják: hangulati élet zavarai (affektivitás), személyiség-változás és a viselkedési zavarok pl. agitáció, agresszivitás, hallucinációk, doxasmák. Primer demenciák esetében relatíve késői tünetként, secunder demenciákban viszont domináns tünetként szoktak jelentkezni a harmadik fő csoportot alkotó neurológiai tünetek, leggyakrabban extrapyramidális mozgászavarok, járásnehezített-

ség, incontinencia. A tünetek kombinálódása, kialakulásuk dinamikája meghatározó a diagnózis felállításában és a demencia tipizálásában.

A DEMENCIÁK ÁLTALÁNOS DIAGNOSZTIKÁJA

A megfelelő *anamnesisfelvétel* más betegségekhez hasonlóan elsődleges. Azonban a többi betegségcsoporttól eltérően itt ki kell emelni, hogy a vizsgálatnál célszerű jelen lennie egy olyan személynek is, akivel a beteg egy háztartásban és/vagy szoros kapcsolatban van, azaz a heteroanamnesis elengedhetetlen. Ez biztosítja az anamnesis objectivitását. Közepesen súlyos, vagy súlyos demenciában a betegség-belátás általában hiányzik (a beteg alulbecsüli tüneteinek súlyosságát), depressió okozta pseudodemenciában viszont jellemzően túlbecsülik a tüneteket. Fontos, hogy a vizsgálat nyugodt légkörben, telefoncsörgéstől mentes környezetben történjen, hogy minél inkább csökkentjük a beteg teljesítményszorongását.

Az anamnezisfelvételt követi a *belgyógyászati és neurológiai fizikális vizsgálat*, majd ezt a kognitív tesztek, a lebenyfunkciókkal kapcsolatos tesztek.

A *kognitív tesztek* közül egyszerűsége, relatív rövidsége és jó reprodukálhatósága miatt számos helyen alkalmazzák a Mini Mental State Examination-t (MMSE). Ennek hagyományos változatában az elérhető maximális pontszám 30 pont. Általában jellemző, hogy enyhe demenciában az elért pontszám 23–15, közepesen súlyosban 10–14, 14 pont alatt súlyos demenciáról beszélünk. Ennek a tesztnek létezik kiterjesztett 100 pontos változata is, ebben a 85 pont alatti érték a kórjelző demenciára. Az MMSE önmagában NEM alkalmas a demencia diagnózisának kimondásához! Hasznos lehet a szintén standardizált *órárajzolás* teszt is (a betegnek egy órát kell rajzolni számokkal, mutatókkal úgy, hogy az óra pl. fél hármat mutasson), ahol az arányok betartását, a számok helyes sorrendjét és a mutatók elhelyezését figyeljük és amely elsősorban a térérzékelést, praxist, tervezést „méri”. Számos más relatíve gyorsan kivitelezhető teszt létezik, ezek egy része (pl. DemTect), az MMSE-nél lényegesen érzékenyebb a demenciára jellemző kognitív deficitre, ezért kérdéses esetekben megbízhatóbban alkalmazható. Az MMSE mellett a magyarországi ajánlásoknak megfelelően felvesszük a *Hachinski-skálát*, amelynek segítségével megbecsljük, hogy a tünetek dinamikája és a kísérő vasculáris rizikófaktort jelentő betegségek alapján a betegnek „tisztán” Alzheimer-demenciája, vasculáris vagy kevert demenciája van-e. Az ADAS-Cog (Alzheimer’s Disease Assessment Scale) kimondottan Alzheimer-típusú demenciában szenvedő betegek vizsgálatára szolgáló egyik legelterjedtebb teszt. A kognitív funkciók széles körét vizsgálja. A kognitív tesztek mellett külön érdemes vizsgálni a frontális *lebenyfunkciókat* (pl. közmondás értelmezés, fogalomalkotás), a parietális (autotopagnosia – saját testen tájékozódás, számolás, térbeli tájékozódás, írás, olvasás, praxia, gnosticus feladatok) valamint a temporális lebenyfunkciókat (memória, aphasia tesztek) is az adott helyzettől, esettől és időkorláttól függően.

A kognitív és lebeny teszteket követhetik (nem kötelezően, az adott esethez igazítva) az *affektivitásra vonatkozó tesztek* (geriátriai depressziós skála, Hamilton-féle depressziós skála).

Fentiek alapján az esetek egy részében már iránydiagnózissal rendelkezünk a demencia típusát illetően. Sok esetben azonban nem. Ezért is szükséges, hogy az említett anamnesis és tesztek mellett minden betegnél történjen *részletes laborvizsgálat* (Na, K, glücoze, urea, kreatinin, GOT, GPT, gGT, CK, LDH, vérkép, We, CRP, sTSH, SeB12, VDRL), esetenként, főleg atípusos esetekben, fiatal betegekben, immunsuprimáltknál, vagy központi idegrendszeri fertőzés gyanúja esetén *liquorvétel* is. Alzheimer-kór esetében a liquorból elvégzett biológiai markerek sensitivitása akár a 90%-t is elérheti a diagnózis felállításában. Ahol elérhető ez a módszer, nagy segíséget jelent, de a rutin diagnosztikában egyelőre nem kötelező.

A laborok mellett minden betegnél elengedhetetlen, hogy *képalkotó vizsgálat* is készüljön. Valójában mindenkinél az *MRI lenne az elvárható minimum* demencia esetén, de ennek jelenleg még relatíve korlátozott elérhetősége, a várakozási idő hosszú volta miatt klinikailag egyértelmű esetekben megelégszünk a CT-vel is. Vascularis demencia gyanúja esetén carotis Doppler is szükséges lehet a kockázatbecsléshez, állapotfelméréshez. Az EEG fontos kiegészítője az említett vizsgálatoknak, esetenként (pl. Creutzfeldt–Jacob-kór) még specifikus is lehet egy adott kórképre.

Bizonytalan esetekben, a demencia tipizálásához, vagy nagyon enyhe tünetek esetén, amikor a demencia diagnózisa még nem mondható ki, de az valószínűsíthető, a prognózis megítéléséhez, a diagnózis megerősítéséhez a *SPECT*-vizsgálat is hasznos lehet. A SPECT-nél a *PET* lényegesen hasznosabb ugyanezen indikációban, különösen amióta megfelelő tracer alkalmazásával az agyban közvetlenül kimutatható az amyloidlerakódás, azonban jelen jegyzet írásakor a demencia nem szerepel a TB által finanszírozott PET-vizsgálatok indikációs listáján Magyarországon. A funkcionális képalkotó vizsgálatok közül a fMRI-t is érdemes megemlíteni, egyelőre ezt csak experimentális használják a demenciadiagnosztikában.

ALZHEIMER DEMENCIA

1911-ben Alois Alzheimer ismertetett egy esetet Tübingenben, melyet később Alzheimer-betegségként kezdtek emlegetni. Az eset bemutatása során Alzheimer leírta azokat a típusos klinikai tüneteket és neuropathológiai eltéréseket (amyloid plaque-ok, fibrillumösszecsapódások), melyeket ma is a betegség fő ismérvének tekintünk. Az Alzheimer demencia a leggyakoribb demenciaforma, az összes demenciával járó állapot 50–60%-ért felelős. Az életkor előrehaladtával előfordulási gyakorisága exponenciálisan nő.

Az Alzheimer-kór esetén rizikótényezőként

- a kort,
- az agy összméretét,
- alacsony iskolázottságot,
- közép- és idősebb korban csökkent szellemi és fizikai aktivitást,
- korábban elszenvedett fejsérülést,

– vascularis rizikótényezőket kell kiemelni, de jelenleg még nem tisztázott, hogy ezek olyan folyamatokat aktiválnak, melyek az amyloid plaquok és tau-fibrillumok kialakulásához vezetnek közvetlenül, vagy pedig egyszerűen cerebrovascularis patológiai eltérések révén, másodlagosan súlyosbítják a betegség tüneteit, azaz a klinikailag csendes, láthatatlan betegség tünete az agyi érkárosodás okozta parenchymakárosodás miatt válnak nyilvánvalóvá.

Alzheimer-betegség kialakulásának kockázatát csökkenthetik:

– mérsékelt alkoholfogyasztás (250–500 ml /nap jó minőségű bor),
– homocystein-metabolizmushoz társuló vitaminok fogyasztása (B12, folsav),
antioxidánsok (C-, E-vitamin).

Ismert, hogy környezeti tényezők is fokozhatják az Alzheimer demencia kialakulásának kockázatát, de egyértelműen kimutatták, hogy a betegség jelentős genetikai háttérrel is rendelkezik.

Az Alzheimer demencia egy *heterogén betegségcsoport*, melyben mind familiáris, mind sporadikus formák ismertek.

A familiáris formák típusosan 65. életév előtt kezdődnek, meglehetősen ritkák, prevalenciájuk 0,1% alatt van, az összes Alzheimer-demens kb. 5–10%-t alkotják. Az első leírt familiáris formában a 21-es kromoszómán található amyloid precursor proteinben írtak le eltérést. Ezek azonban csak néhány esetet jelentettek. A familiáris esetek nagy részét a presenilin 1 és presenilin 2 gén mutációi alkotják.

A genetikai vizsgálatok eredményeiből tudjuk, hogy a koleszterin transzporterként funkcionáló apolipoprotein E (APOE) bizonyos genetikai variánsai hajlamosítanak Alzheimer-kór kialakulására. A pontos hatásmechanizmus jelenleg nem tisztázott, vannak ellentmondó eredmények is, ezért a klinikai gyakorlatban jelenleg nem javasolják a betegek automatikus szűrését.

PATHOGENESIS

Szöveti szinten az Alzheimer-demenciára a senilis vagy más néven amyloid plaque-ok és a neurofibrilláris szálcsák (tangles) jelenléte, valamint a neuronok és synapsisok számának degenerációja és számuk csökkenése jellemző. A plaque-ok és szálcsák jellemzően a temporalis lebeny mediális struktúráiban és a basalis corticalis területeken figyelhető meg kezdetben, de idővel az agykéregben szinte mindenhol megjelennek. Számos folyamatot vizsgáltak, melyek kapcsolatban állnak ezeknek a fehérjéknek a lerakódásával – amyloid-beta-aggregációt, -lerakódást, tau-hyperfosforilációt, neurovascularis dysfunctiót, gyulladásos folyamatokat, oxidatív stresszt, mitochondriális dysfunctiót.

Jelenleg a sokak által elfogadott centrális vagy amyloid cascade hypothesis szerint az Alzheimer-kórért egy transzmembrán fehérje, az amyloid precursor protein (APP) lebontása során keletkező amyloid-beta (A β) fehérjetermékek (40 vagy 42 aminosavból) felhalmozódása a felelős, ez a fő alkotóeleme ugyanis az amyloid vagy senilis plaque-oknak. A kezdeti lépés egy egyensúlyzavar kialakulása az A β

képződése és clearance-e között, amely végül neurondegenerációhoz, neuronvesztéshez és demenciához vezet. A pontos pathomechanizmus jelenleg nem ismert.

Az aktuális nézet szerint az amyloid plaque-k kialakulása megelőzi a tau-positív helikális szálcsák (neurofibrilláris tangles) kialakulását. Egyesek azonban vitatják ezt és létezik más teória is az Alzheimer-kór pathomechanizmusára vonatkozóan. Egyesek a hyperphosphorilált, normálisan a neuronok nyúlványainak stabilizálásában közreműködő tau-fehérje patológiájára alapozzák elméletüket, ezt tekintik az elsődleges oknak. Mások szerint az Alzheimer-betegség alapvetően vascularis megbetegedés és az általános cerebralis hypoperfusio az elsődleges oka az ismert szövettani eltéréseknek. Számos tudományos pro- és kontra érv létezik ezekkel kapcsolatban. Az idő, illetve a jelenleg elsősorban amyloidpatológiára épülő terápiás próbálkozások sikere vagy kudarca fogja megmondani, hogy melyik a helyes ezek közül.

KLINIKUM

Az Alzheimer demencia egy észrevétlenül induló, lassan progrediáló megbetegedés, melyre kezdetben az epizódikus memória fokozatos romlása jellemző. Később corticalis lebenytünetek, aphasia, apraxia, agnosia csatlakoznak általános kognitív hanyatlással, a gondolkodás összerendezetlenségével, megváltozott ítélőképességgel, térbeli és időbeli desorientációval. Az előzőekhez az érzelmi élet zavarai, kezdetben általában depresszió is társul, illetve a gondolkodás zavarából adódóan téveszmék (gyakran meglopátásos), hallucinációk, illetve komplett psychosisnak megfelelő tünetek. A betegség kései stadiumában már dominál az apáthia, a teljes érdektelenség és extrapyramidális tünetek, általában parkinsonismus, valamint incontinentia jelenik meg, végül a beteg teljesen ágyhoz kötötté válik és ebből adódó betegségben (pneumonia, urosepsis, tüdő embólia, stb.) hal meg.

Az Alzheimer-kór kifejezést kezdetben azokra a betegekre alkalmazták, akiknél a betegség presenilis korban (65 éve előtt) indult. A senilis demenciát a 65 évnél idősebb indulású esetekben alkalmazták. Azonban azokra a szövettani vizsgálatok eredményeire alapozva, melyek szerint mind a presenilis, mind a senilis formában a plaque-ok és neurofibrilláris szálcsák száma, kiterjedése hasonló, végül mindkét formát homogén entitásnak kezdték tartani és jelenleg egységesen mindkettőt Alzheimer kórnak nevezik.

Alzheimer-betegségben a neurodegeneratio a klinikai tünetek kezdetét megelőzően 20–30 évvel elkezdődik. Ebben az ún. preklinikai fázisban a plaque és tangle mennyiség fokozatosan nő és egy küszöb érték felett megjelennek a neurológiai ill. pszichiátriai tünetek. Ezt a klinikai fázist gyakran jelölik enyhe kognitív zavar (mild cognitive impairment = MCI) fázisaként, melyre jellemző, hogy a beteg számol be enyhe kognitív zavarról, általában a rövidtávú memória gyengüléséről, melyet a hozzátartozó, illetve a megfelelő kognitív tesztek megerősítenek, ugyanakkor ez a tünet nem akadályozza a beteget a mindennapi munkavégzésben, a szociális kapcsolatainak fenntartásában. Az MCI etiológiai szempontból egy heterogén állapot, mivel egyeseknél ez a prodroma fázisa az Alzheimer-betegségnek, másoknál, ha nem

romlik tovább, csak része a normál öregedésnek, megint másoknál esetleg más típusú demencia, pl. vascularis demencia bevezető tünete.

AZ ALZHEIMER DEMENCIA DIAGNÓZISA

Az általános részben már említett auto- és heteroanamnesis, a belgyógyászati és neurológiai vizsgálat (psychiátriai vizsgálat) képezik a diagnózis alapját. A nagyon korai fázisban részletes neuropsychológiai tesztekre is szükség lehet a memóriazavar objektív igazolásához. A már említett laboratóriumi tesztek és képalkotó vizsgálatok (CT, MRI) a másodlagos demenciák, illetve a vascularis eredet kizárását szolgálják. A jelenleg általánosan elfogadott kritérium rendszer az ún. NINCDS-ARDA (National Institute of Neurological and Communicative Disease and Stroke and the Alzheimer's Disease and Related Disorders Association kritériumok) már több mint húszéves (l. 4. táblázat). Lényegében más eredetű demenciák *kizárásán* alapszik.

4. táblázat

Az Alzheimer-demencia NINCDS-ARDA diagnosztikus kritériumai

NINCDS-ARDA Alzheimer demencia (AD) kritériumok

Nem valószínű AD

Demencia akut kezdettel
A betegség kezdetén is fokalisan neurológiai tünetek, epilepsziás roszullétek, járászavar

Lehetséges AD

Demencia szindróma
Atípusos kezdet, tüneti kép és progresszió
Az etiológia ismeretlen, más demenciát okozó komorbid betegség klinikai valószínűsége csekély

Valószínű AD

Progresszív, összetett kognitív deficit
40–90 év közötti kezdet
Más, demenciát okozó betegség kizárható

Biztosan AD

Teljesül a Valószínű AD-kritérium
Szövettanilag is igazolt

Jelenleg a *definitív* Alzheimer-kór diagnóza csak neuropathológiai vizsgálattal állítható fel, ez a gold standard. A korábban említett szövettani eltéréseknek kell jelen lenniük.

Központi idegrendszeri biomarkerek

A liquorból kimutatható biomarkerek – össz-tau (T-tau), foszforilált tau (P-tau), amyloid-beta42 (A β 42) – diagnosztikus pontosságát számos vizsgálatban igazolták, neuropathológiailag igazolt esetekben is megerősítették. Jelenleg ezek nem részei a rutin vizsgálatnak, noha annak szenzitivitását, specificitását jelentősen növelhetik.

AZ ALZHEIMER-KÓR KEZELÉSE

Szimptómás kezelés

Acetilcolinészteráz-gátlók

Az Alzheimer-betegség kolinerg hypothesis szerint a basalis előagy magvaiban található kolinerg neuronok degenerációja az oka a hippocampus és neocortex pre-synapticus kolinerg terminálisainak változásaiért és az ebből adódó memória zavarért és kognitív hanyatlásért.

Ebből adódóan az egyik terápiás megközelítése a betegségnek, hogy próbáljuk meg fokozni a kolinerg transmissiót azáltal, hogy az acetilcolinészterázt gátoljuk (ez az enzim bontja az acetilcolint a szinaptikus résben), azaz növeljük a rendelkezésre álló acetilcolin mennyiségét.

Jelenleg három kolinészteráz hatású gyógyszer van klinikai használatban, donepezil, rivastigmin és galantamin (ez utóbbi a jegyzet írásakor Magyarországon nem elérhető). Mérsékelt pozitív hatásuk van a kognitív funkciókra enyhe vagy közepesen súlyos Alzheimer-betegségben. Elsősorban a betegség előrehaladását tudják lassítani, azaz az új, súlyosabb tünetek megjelenését képesek kitolni kb. 2 évvel, de egyesekben akár öt év is lehet. Nincs arra bizonyíték, hogy hatékonyságuk érdemben különbözne.

Biztonságos gyógyszerek, a mellékhatások általában csak gastrointestinalis tünetekben (émelygés, hányinger, étvágytalanság) szokott megnyilvánulni.

Memantin (Ebixa)

Az agyban a glutamát a fő excitatórikus neurotranszmitter. Normál körülmények között a glutamát- és az N-methyl-D-aszpartát- (NMDA)-receptoroknak fontos szerepük van a tanulási és memóriefolyamatokban. Kóros állapotokban, pl. Alzheimer-betegségben, a fokozott glutamáterg aktivitás az NMDA-receptorok folyamatos, állandó aktivált állapotát idézheti elő, amely károsíthatja a normális neuronális működést.

A memantin egy nem-kompetitív NMDA-receptorantagonista, amely védi a neuronokat a glutamát mediálta excitációtól anélkül, hogy a fiziológias kognitív működéshez szükséges NMDA-receptoraktivitást akadályozná. A rendelkezésre álló study-k eredményei alapján csak előrehaladott Alzheimer-betegségben van értelme alkalmazni és ott is nem a kognitív tüneteket, hanem elsősorban a viselkedészavart képes javítani, azaz a betegeknek kevesebb antipsychotikumra van szükségük, vagy csak később.

A viselkedési zavar tüneteinek kezelése

A viselkedési zavarok (agresszió, psychomotoros agitatio, hallucináció, téveszmé) gyakoriak Alzheimer-demenciában, különösen a kései fázisban. Ezek a tünetek nemcsak a beteg, a hozzátartozók vagy gondozók életére gyakorolnak hatást, hanem jelentős költségei is lehetnek (pl. az addig gondozó, odafigyelő család képtelen tolerálni a beteget és intézeti elhelyezést kér).

A psychosis és agitatio tüneteinek csökkentésére atypusos antipsychotikumokat kell választani (risperidon és olanzapin), mivel ezeknek kevésbé kifejezettek az extrapyramidális mellékhatások. Alternatív lehetőséget jelenthet a valproatszármazékok vagy a carbamazepin alkalmazása, elsősorban hangulatstabilizálóként vagy mániás állapotokban.

Az epidemiológiai vizsgálatok alapján esetlegesen hatékony szerek

Az epidemiológiai vizsgálatok eredményei alapján számos gyógyszer vagy gyógyszer-család esetén merült fel hatékonyságuk lehetősége. Azonban amikor randomizált, kontrollált körülmények között vizsgálták őket, egyik sem bizonyult hatékonynak. Ide tartozó gyógyszerek: NSAID-k, cholesterincsökkentők, oestrogen-származékok, antioxidánsok.

LEWY-TESTES DEMENCIA

A Lewy-teszt demencia (ejtsd: lévi; továbbiakban LTD) a neurodegeneratív megbetegedéseknek egy csoportját jelenti. Kezdetben ritka betegségnek tartották, de aktuálisan a második leggyakoribbnak számít a primer degeneratív demenciák között az idős populációban, a boncolással azonosított demenciák kb. 10–15%-t jelenti.

Pontos epidemiológiai adatok az LTD gyakoriságával kapcsolatban nincsenek a már fentebb említett autopsiás anyagon kívül, tehát nem tudjuk, mely nemből és mely életkorban gyakoribb, illetve potenciális rizikótényezőket sem tudunk megemlíteni.

KLINIKAI JELLEMZŐK

Kognitív tünetek

A betegség típusosan visszatérő, átmeneti zavarossággal jelentkezik, amely mögött progrediáló demencia van. A LTD-s betegeket a corticális és subcorticális kognitív deficit tünetei egyaránt jellemzik, emellett jellemző a figyelem, odafigyelés zavara kifejezett térérzékelési dysfunkcióval. Az LTD-s betegek jobban teljesítenek a beszéd teszteken az alzheimereseknél, ugyanakkor ahol a térbeli odafigyelés, térérzékelés szükséges, lényegesen gyengébb a teljesítményük.

A *kognitív teljesítmény fluctuációja* – percek, órák vagy napokon át – szintén nagyon jellemző, amely részben a figyelem, részben az éberségi szint változásaival függ össze.

Psychiátriai tünetek

A pszichiátriai tünetek gyakoriak. Dominálnak a *visuális hallucinációk*, téveszmék, az apáthia és a szorongás. Általánosan elmondható, hogy már a betegség kezdetén megjelennek, esetleg az első tünetek között vannak, amellyel orvoshoz fordulnak.

Neurológiai tünetek

A diagnózis felállítása idején a LTD-s betegek 25–50%-ban észlelhetők extrapyramidális eltérések, dominálón *parkinsonismus*. A fennmaradó esetek nagy részében (75%) ezek a tünetek a betegség természetes lefolyása során később jelennek meg. Egyes vélemények szerint a demencia nélküli Parkinson-kór, a demenciával társuló Parkinson-kór és a LTD valójában egy continuumot képez, tehát ugyanannak a betegségnek klinikailag különböző formái.

Alvás

A rapid-eye-movement (REM) alvási betegség egy fajtája a parasomniáknak, amely LTD-ben gyakori. Jellemzője, hogy az érintett személy nagyon élénk, általában ijesztő álmoktól szenved, amelyhez egyidejű egyszerű, vagy összetett motoros jelenségek társulnak, azaz a beteg mintegy „eljátssza” az álmát, aktívan menekül, védekezik, esetenként mellette alvó társát bántalmazza.

Vegetatív zavarok

A vegetatív zavarok – ide értve az orthostaticus hypotensiót, carotis-sinus hyperaesthesiát – jóval gyakoribban LTD-ben, mint Alzheimer kórban, illetve, mint a megfelelő korú egészséges személyekben. Gyakori megnyilvánulási formájuk, hogy a beteg szédülékenységet, időnkénti elesést panaszol, de akár komplett syncopéhoz is vezethet. Vizelet incontinentia sem ritka már a korai fázisban, amely Alzheimer-betegségben általában kései tünet.

Klinikai diagnózis

A LTD klinikai diagnózisa az Alzheimer-demenciához hasonlóan elsősorban kizáráson alapul. Az ott említett irányelvek, diagnosztikus lépések az elsődlegesek a diagnózis felállításában. Ugyanakkor fontos megemlíteni a betegség úgynevezett fő tüneteit, amelyeknek felbukkanása esetén mindig meg kell fontolni a LTD diagnózisának lehetőségét: fluktuáló kognitív károsodás, parkinsonismus, vizuális hallucinációk. Ezek esetén külön érdemes rákérdezni az ún. támogató tünetek jelenlétére: elesések, depresszió, más jellegű hallucinációk, REM-alvászavar. Ez utóbbi jelenléte vagy a betegek viselkedési zavarára adott hagyományos neuroleptikus szerrel szembeni „túlrézkénység” kis adag neuroleptikum mellett rövid időn belül kifejezett rigid parkinsonismus) esetén különösen meg kell fontolni az LTD diagnózisának lehetőségét.

A diagnózis kimondása a konszenzus diagnosztikus kritériumokon alapszik (l. 5. táblázat), amennyiben sikerül kizárnunk az alábbi betegségeket: Alzheimer-betegség, vascularis demencia, Parkinson-kór demenciával, Parkinson plusz szindrómák

(progresszív supranuclearis bénulás, multiszipstémás atrophia, corticibasalis degeneratio) és a Creutzfeldt–Jacob-kór.

5. táblázat

A valószínű és a lehetséges LTD klinikai diagnosztikus útmutatója

Centrális tünetek

Progresszív kognitív hanyatlás, amelynek mértéke akadályozza a normális szociális kapcsolatokat és a megfelelő munkavégzést. Kifejezett vagy persistáló memóriazavar nem szükségszerű a betegség kezdetén, de a betegség progrediálásával nyilvánvalóvá válik a legtöbb esetben. A figyelem és a frontális-subcorticális képességek megítélésére és a visuospatialis képességek mérésére szolgáló teszteken a deficit különösen nyilvánvaló.

Fő jellemzők (két fő jellemző egyidejű jelenléte szükséges a valószínű, egy jelenléte a lehetséges LTD diagnózisához)

- A kognitív funkciók fluctuálása a figyelem és az éberségi szintek kifejezett változásaival
- Visszatérő visuális hallucinációk, melyek típusosan jól formáltak és részletesek
- Spontán (pl. nem gyógyszer indukálta) parkinsonismus

Támogató tünetek

- Ismétlődő elesések
- Syncope
- Átmeneti eszméletvesztés
- Neurolepticus szerre hypersensitivitás
- Rendszerezett téveszmék
- Más típusú hallucinációk
- REM alvás alatti viselkedési (mozgás) zavar
- Depresszió

Nem támogató tünetek

- Az anamnesisben stroke
- Bármely más betegség vagy agyi károsodás, amely elegendő, hogy kognitív zavart idézzon elő

Pathológiai diagnózis

A LTD pathológiai konszenzus kritériumai az α -synuclein-pozitív Lewy-testek központi idegrendszeren belüli kiterjedt jelenlétének az igazolásán és ezek 3 kategóriába történő besorolásán alapulnak.

Korábban három kategória létezett (agytörzs-domináns, limbikus, neocorticalis forma) a Lewy-testek száma és eloszlása alapján. Az utóbbi időben kifejlesztett α -synuclein immunhisztokémiai módszer lényegesen jobbnak bizonyult a Lewy-testek

azonosításában, mint az ubiquitin hisztokémia, emellett más fontos szövettani eltérést is képes azonosítani, a Lewy-neuritek jelenlétét, melyet korábban nem ismertek fel.

A LEWY-TESTES DEMENCIA KEZELÉSE

A betegség ún. nem gyógyszeres kezelése nem különbözik más demenciákban megszokott tevékenységtől, ez lényegében a segítségnyújtás, az ápolás megszervezését, megtervezését, a megfelelő gondozó környezet kialakítását jelenti.

Bár a gyógyszeres kezeléssel kapcsolatos evidenciák meglehetősen korlátozottak, általános az egyetértés, hogyha az extrapyramidális tünetekre antiparkinson szert írunk, akkor azt mindig a lehető legkisebb hatékony adagban adjuk. A D2-receptorantagonisták – különösen a hagyományos antipsychotikumok – kerülendőek az ezekre adott súlyos rigiditásban megnyilvánuló reakciók miatt, melyek a mortalitást két vagy háromszorosára növelhetik. Amennyiben szükséges, atípusos antipsychotikumok javasoltak.

Egyértelmű bizonyítékok vannak arra, hogy az Alzheimer betegségre kifejlesztett kolinészteráz-inhibitorok LTD-ban hatékonyabbak, mint az eredeti indikációban, különösen a visuális hallucinációval járó esetekben.

FRONTOTEMPORÁLIS LOBÁRIS DEGENERÁCIÓ

Frontotemporális demencia komplex

Pick-atrophia

A frontotemporalis lobális degeneráció (FTLD) jóval ritkább, mint az Alzheimer vagy diffúz Lewy-testes betegség, de ennek ellenére jelentős hányadát képezi a degeneratív demenciáknak. Boncolással megerősített vizsgálatokban összességében 5–7%-át alkotta a demenciáknak, ugyanakkor a 70 éves kor előtt elhunyt demensekben az aránya elérheti a 8–17%-ot. Nők és férfiak között egyazon gyakorisággal fordul elő. 1892-ben Arnold Pick írt le egy körülírt lobaris atrophiaival és aphasiával járó demenciaformát, amikről a betegség a nevét kapta (Pick-atrophia). Sokáig a frontális leépüléssel és személyiségváltozással járó demenciákat egyszerűen csak Pick-betegségnek nevezték. Az utóbbi években számos új klinikai, patológiai, genetikai adattal bővültek ismereteink a degeneratív betegségek ezen csoportjáról.

Terminológia

A FTLD irodalma meglehetősen nehezen érthető, mivel számos szerző más és más terminust használt ugyanazon klinikai és patológiai entitás leírására. Ráadásul olyan klinikai jellemzők ismerete szükséges a megértésükhöz, melyeket részletesen általában nem vizsgálunk a rutin fizikális vizsgálat során (apraxia, agnosia, viselkedés stb.). Szerencsére már született egységes állásfoglalás a betegségcsoport nevezéktanával kapcsolatban, ezek a Neary-féle kritériumok. Ez a leírás négy fő klinikai szindrómát különít el a frontális és temporalis lebeny érintettsége, a domináns és subdomináns féltekék érintettségének dominanciája és a klinikai tünetek alapján:

1. Frontális lebeny demencia – dominál a viselkedészavar; domináns félteke frontális és/vagy temporalis lebeny érintett.
2. Progresszív motoros aphasia – dominál a beszéd kifejezés zavara; domináns félteke, frontális lebeny.
3. Progresszív sensoros aphasia (más néven Semanticus demencia) – dominál a beszéd megértés és a beszéd-összerendezettség zavara; domináns félteke temporalis lebeny.
4. Prosopagnosia – dominál az ismerős arcok felismerési zavara, esetenként más tárgyazonosítás is; subdomináns félteke temporalis lebeny.

Valamennyi szindróma együttesen az ún. *frontotemporalis lobaris degeneráció* mint fő betegségcsoport alá tartozik, ennek a része. Leggyakoribb közülük a frontális lebeny demencia.

KLINIKAI JELLEMZŐK

A gyakorlatban az alábbi területeken észlelünk lényeges változást: viselkedés, kognitív teljesítmény, beszéd megértés, -kifejezés, neurológiai fizikális jelek.

VISELKEDÉSBELI VÁLTOZÁSOK

A viselkedés kóros mértékű megváltozása meghatározó tünete a FTLD-nak. Az érzelmi élet változása, az érdeklődés és a betegségbelátás korai szakban jelentkező hiánya nagymértékben elkülöníti ezt a demenciaformát az Alzheimer- és vascularis demenciától. A betegekben hiányoznak az alapvető érzelmi reakciók, pl. szomorúság, szimpátia, empátia. Jellemző szokott lenni a repetitív, sztereotíp viselkedés (mannerizmus, egyes frázisok, mondatok, vagy komplex viselkedési mintázat ismételtetése). Szintén jellemző az étkezési szokások megváltozása. Egyesek különösen kötődhetnek édes ételekhez, mások falánkká válnak, vagy furcsa étkezési szokásokat vesznek fel, melyek korábban nem volt rájuk jellemző. Részletes vizsgálat megváltozott reakciót igazolhat sensoros stimulusokra, pl. fájdalomra.

A betegek lehetnek hyperaktívak, szociálisan gátlástalanok, ostobák, máskor kifejezetten apáthiások, tunyák, emocionálisan színtelenek.

KOGNITÍV VÁLTOZÁSOK

Jellemző az executív funkciók zavara. Jelentősen romlik a tervezés, az ítéletalkotás, a problémamegoldás, szervezőképesség, a figyelem, az absztrakció és a mentális flexibilitás.

Ezzel szemben a visuális érzékelés, a térbeli tájékozottság és memória megőrzött, amely különösen nyilvánvaló és figyelemfelhívó lehet a betegség előrehaladott stádiumában, jó támpontként szolgál Alzheimer demenciától történő elkülönítéshez.

A kognitív tesztek során a betegek jellemző a figyelmetlenség, az impulzivitás (pl. azonnali válasz átgondolás nélkül), gyakori, hogy azonos válaszokat adnak a kérdésekre.

Az érintettek nem vagy kevésbé képesek felismerni, hogy egy adott arcon milyen érzelem tükröződik, vagy hogy a hanghordozás alapján milyen lehet egy adott személy lelki állapota.

VÁLTOZÁSOK A BESZÉDBEN

Gyakran észleljük, hogy a beszéd elszíntelenedik, takarékosná válik, a gondolkodás konkretizáló, gyakoriak a verbális sztereotípiák, az echolalia, a perseveráció. Amennyiben lassan romló motoros aphasia uralja a klinikai képet (progresszív motoros aphasia), gyakori a paraphasia, az anomia, az agrammatismus és ezt az altípust gyakran kíséri dadogás, gyengült szóismétlés, alexia, agraphia és előrehaladott fázisban mutismus. Progresszív sensoros aphasia (semanticus demencia) esetén jellemző a fokozatosan romló, üres spontán beszéd, a szavak jelentésének elvesztésével, egyre romló beszédmegértéssel.

FIZIKÁLIS ELTÉRÉSEK

A korai fázisban általában nem találunk neurológiai eltérést. A betegség előrehaladásával azonban megjelennek a frontális leépülés jelei (liberációs jelek), később rigiditás. Egyes betegeknél, akiknél a betegséghez motoneuron érintettség is társul, focalis izomatropia, fasciculatio is jelentkezhet.

KÉPALKOTÓ VIZSGÁLATOK

Korai fázisban a hagyományos CT és MRI eltérést nem igazol, ugyanakkor fontosak a néma frontális térszűkítő folyamatok kizárásához. Előrehaladottabb esetekben már nyilvánvaló szokott lenni a frontális és/vagy temporális lebenyek gyakran asymmetricus atrophija, de ennek mértéke gyakran nem korrelál a betegség klinikai stádiumával. Korai stádiumban a differenciáldiagnosztikában hasznosak lehetnek a funkcionális képalkotó módszerek (SPECT, PET).

PATHOLÓGIAI HÁTTÉR

A FTLD-ra a prefrontális és az elülső temporális kérgi területek atrophija a jellemző. Általában az atrophia topográfiai eloszlása korrelál a klinikai tünetekkel. A rutin szövettani vizsgálat ugyanakkor elég szegényes, a külső corticális rétegekben láthatunk microvacuolarisatiót a nagy neuronok számának csökkenése miatt, ritkábban transcorticalis gliosist.

Az immunhisztokémiai vizsgálatokkal négy fő típus különíthető el: 1. microvacuolarisatio neuronális inclusiók nélkül; 2. microvacuolarisatio ubiquitin pozitív kerek intraneuronális inclusiókkal és dystrophiás neuritokkal a frontális és temporális neocortex második rétegében és gyrus dentatus sejtjeiben; 3. transcorticalis gliosis tau pozitív kerek intraneuronális inclusiókkal (Pick-testek) és felfújó achromaticus neuronokkal (Pick-sejtek); 4. microvacuolarisatio és tau-pozitív neurofibrilláris szálcsák vagy Pick-szerű testek a neuronokban, illetve néha hasonló szálcsák a fehérállományi glia sejtjeiben. Ez utóbbi szokott jelen lenni a tau-gén mutációja okozta familiáris formákban.

Sajnos a klinikai kép alapján lehetetlen megjósolni, hogy milyen szövettani eltérés van a háttérben. Bármely szövettani típus társulhat a klinikai képhez, illetve ez fordítva is igaz.

GENETIKA

Jelen ismereteink szerint a FTLD kevesebb, mint 10%-ban igazolható familiaritás. A FTD familiáris formáinak egy részében a betegség háttérben a 17-s kromoszómán, a tau fehérje génjében található hiba. Eddig kb. 35 különböző mutációt igazoltak a tau génben, közel 100 családban. A számos tau-mutáció egyik esetében sem sikerült genetikai-klinikai korrelációt kimutatni a fenotípus vonatkozásában. Valószínűleg egy neurodegeneratív kaszkádban vesznek részt, amelynek végeredménye a microtubulos-képződés akadályozottsága és az axonális transzportfolyamatok megszakadása.

TERÁPIA

Jelenleg nincs specifikus terápiája a FTLD-nak. A kolinészteráz-inhibitorok hatékonyságát nem igazolták. A viselkedészavart általában neuroleptikumokkal, antidepresszánsokkal, antiepileptikumokkal próbálják meg kezelni, a rigiditást dopamin-agonistákkal. Az ajánlások szerint mindig érdemes megpróbálni SSRI alkalmazását a viselkedészavar tompítására, még akkor is, ha a betegnek nincs depressziója.

A gyengült ítélőkészség miatt a jogosítvány meghosszabításáról esetenként viszonylag korai fázisban kell dönteni. A beszédkészség megőrzésében, illetve alternatív kommunikációs stratégiák kifejlesztésében tapasztalt logopédus segíthet.

VASCULARIS DEMENCIA

A vasculáris demencia (VaD) agyi ischaemia vagy agyvérzés következtében kialakuló komplex neuropsychiátriai megbetegedés kognitív és viselkedésbeli változásokkal. A lefolyás progresszív, típusosan lépcsőzetes, fluctuáló módon. Általában fókális neurológiai tüneteket találunk a fizikális vizsgálat során és diagnosztikáját nagymértékben segítik a képalkotó vizsgálatok. A cerebrovasculáris megbetegedések gyakoriak idős korban és az ischaemia vagy vérzés okozta elváltozások gyakran keverték más neurodegeneratív betegségek pathológiai eltéréseivel, pl. Alzheimer-betegséggel, frontotemporális lobaris degenerációval, Lewy-testes demenciával vagy Parkinson-betegséggel. A VaD gyakori oka az időskori szellemi hanyatlásnak, a klinikopathológiai vizsgálatok szerint a demenciák 15–30%-ért felelős. A betegség rizikófaktorai teljes egészében megegyeznek a stroke rizikófaktorokkal.

Többfajta diagnosztikus kritériumrendszer ismert, melyet a VaD diagnosztikájában alkalmaznak, ezek közül a leggyakrabban használt az un. NINDS-AIREN kritériumok

Az 1993-ban bevezetett NINDS-AIREN kritériumrendszer elsősorban három tényező jelenlétére figyel. Van-e bizonyíték a fizikális vizsgálat során cerebrovasculáris betegség okozta neurológiai eltérésre, a képalkotó vizsgálatok jeleznek-e lényeges stroke-ra jellemző eltérést, illetve van-e szoros időbeli összefüggés (kevesebb, mint

3 hónap) a klinikai stroke és a demencia kezdete között (l. 7. táblázat). Ennek a megközelítésnek magas a specificitása, de viszonylag alacsony a szenzitivitása. A DSM-IV kritériumok során nem szükséges, hogy a demencia időbeli összefüggést mutasson a stroke-kal, ebből adódóan ez általánosan túlbecsüli ezen betegeknek a számát.

7. táblázat

NINDS-AIREN Vasculáris demencia-kritériumok

NINDS-AIREN Vasculáris demencia-kritériumok**Valószínű VaD**

1. Demencia. Memóriazavar és emellett még több, mint 2 kognitív domént érintő deficit
2. Cerebrovasculáris megbetegedés jelei:
 - Focális eltérések a neurológiai vizsgálatnál (hemiparesis, centralis facialis laesio, Babinski jel, sensoros deficit, hemianopia, dysarthria)
 - Képpalkotó vizsgálattal egyértelmű bizonyíték a számottevő cerebrovasculáris betegségnek: Nagyérfarctus, egyetlen stratégiai infarctus, többszörös a basalis ganglionokat és a fehéralományt érintő lacunák, kiterjedt fehéralományi laesiók vagy az előzőek kombinációja
3. A fenti betegségekkel fennálló kapcsolat legalább 1 jelenléte jelzi az alábbiakból:
 - A demencia 3 hónapon belül kezdődik a felismert stroke után
 - A kognitív funkciók hirtelen romlása
 - Fluktuáló, lépcsőzetes romlás a kognitív funkciókban
4. A klinikai tünetek megfelelnek a valószínű VaD diagnózisának
 - Korai járászavar, az anamnézisben gyakori egyensúlyzavar, nem provokált elesések, korai incontinentia, pseudobulbaris bénulás, személyiség és hangulat változások

Lehetséges VaD

1. Demencia focális neurológiai tünetekkel, de képpalkotó vizsgálatokkal nincs megerősítve a definitív cerebrovasculáris betegség
2. Demencia focális neurológiai tünetekkel, de nincs egyértelmű időbeli kapcsolat a demencia és a stroke között
3. Demencia focális neurológiai tünetekkel, de a demencia kezdete bizonytalan és a kognitív deficit progressiója változó

A diagnosztikus kritériumrendszerek áttekintése alapján három tényezőt célszerű kiemelni és a napi gyakorlatban alkalmazni a VaD diagnózisának felállításakor:

1. A demencia kezdetével vagy romlásával relatíve szoros időbeli (3 hónapon belüli) kapcsolatot mutató stroke jelenléte.
2. Kétoldali, a frontális vagy temporális vagy parietális corticális területeket, illetve basalis ganglionokat és a thalamust érintő infarctusok.
3. A fizikális vizsgálat során észlelhető neurológiai eltérések, melyek megfelelhetnek a korábbi stroke következményeinek.

Egy fontos ténnyel érdemes kiegészíteni a fentieket: Sokszor nagyon nehéz megítélni, hogy az MRI-n látható lacunáris laesióknak, vagy kiterjedtebb fehérállományi laesióknak valóban van-e közük a betegnél észlelt demenciához, mennyiségük, kiterjedésük eléri-e azt a mértéket, hogy az észlelt kognitív hanyatlásért egyértelműen felelőssé tehetőek legyenek.

A VaD sokszor hirtelen kezdődik, fluktuáló lehet a lefolyása, gyakori a kórelőzményben a stroke és gyakran találunk fókális neurológiai tüneteket. Amennyiben a Hachinski-skála felvételekor a betegnél hét vagy több pont az eredmény, a diagnózis általában nem kérdéses, de képalkotó vizsgálattal azt meg kell erősíteni. A lépcsőzetes rosszabbodást szintén jellemzőnek tartják VaD-ra.

Esetenként, elsősorban a corticalis vagy nagyobb subcorticalis infarctusok okozta demencia esetén észlelhető, hogy a kognitív deficit foltos és Alzheimer-betegségtől eltérően nem érinti homogénen a teljes intellektuális teljesítményt.

KÉPALKOTÓ VIZSGÁLATOK

A képalkotó vizsgálatok elengedhetetlenek a VaD diagnosztikájában. Enélkül lényegében lehetetlen felállítani a diagnózist. A rendelkezésre álló módszerek közül az MRI a leghasznosabb, mivel a CT-nél szenzitívebb a kis ischaemias laesiók vagy korábbi kis kiterjedésű vérzések megítélésében. A CT- és MRI-vizsgálatokkal azonosítható ischaemiás eltérések vagy vérzések vonatkozásában utalunk a jegyzet megfelelő fejezetére.

PATHOLÓGIA

A VaD-ban oki tényezőként szereplő cerebrovasculáris pathológiai eltérésekkel nem kívánunk foglalkozni, ezzel kapcsolatban utalunk a jegyzet megfelelő fejezetre. Az észlelhető eltérések a stroke etiológiával kapcsolatos teljes spektrumot lefedik.

TERÁPIA

A vasculáris demensek gyógyszeres kezelése több dimenziót érint. Ezeknél a betegeknél ki kell választani a megfelelő stroke megelőzési módszert, kezelni kell a rizikó tényezőket, a – szerencsére nem mindig jelenlévő – stroke okozta mozgáskorlátozottságot és funkcionális deficitet, valamint a neuropsychiátriai tüneteket és kognitív deficitet. Az első három tényező semmiben sem különbözik a nem demens stroke betegeknél alkalmazottaktól. Az apathia, depressió, szorongás, agitáció vagy psychosis kezelése megegyezik a többi demenciában megszokottal. A kognitív zavarra adott nootropikumok, vinpocetin, ginkgoszármarazékok, nicergolin stb. hatékonyságát nagy beteganyagban elvégzett vizsgálatok eddig nem igazolták, eseti jelleggel lehet pozitív hatásuk. Nem meglepő módon az eredetileg Alzheimer-demenziára kifejlesztett kolinészteráz-gátlók az VaD-ban nem kevésbé hatástalanok, mint a klinikailag diagnosztizált Alzheimer-demensekben. Ennek egyik valószínűsíthető oka a már korábban említett, a betegek jelentős részében jelenlévő kettős pathológia.

IRODALOM

- N. F. Mendez, J. F. Cummings. *Dementia. A Clinical Approach* 3rd ed. 2003 Elsevier.
- Dementia*. Continuum AAN, Vol. 10 Number 1 Febr. 2004. Lippincott Williams & Wilkins.
- Biomarkers for cognitive impairment and dementia in elderly people*. Sonnen J. A., Montine K. S., Quinn J. F., Kaye J. A., Breitner J. C., Montine T. J. Lancet Neurol. 2008 Aug;7(8):704–14.
- Revised research diagnostic criteria for Alzheimer's disease*. Gauthier S., Dubois B., Feldman H., Scheltens P. Lancet Neurol. 2008 Aug;7(8):668–70.
- Research criteria for the diagnosis of Alzheimer's disease: revising the NINCDS-ADRDA criteria*. Dubois B., Feldman H. H., Jacova C., Dekosky S. T., Barberger-Gateau P., Cummings J., et al Lancet Neurol. 2007 Aug;6(8):734–46.
- Vascular cognitive impairment: current concepts and clinical developments*. Moorhouse P, Rockwood K. Lancet Neurol. 2008 Mar;7(3):246–55.

Az alkoholizmus és a belgyógyászati betegségek neurológiai vonatkozásai

DR. OLÁH LÁSZLÓ

AZ ALKOHOLIZMUS NEUROLÓGIAI VONATKOZÁSAI

Definíció, felosztás

Az alkoholizmus fontosságát jól jelzi, hogy a felnőttek kb. 10%-a alkoholfüggő, az összhalálozás mintegy 3%-a pedig az alkoholfogyasztással hozható kapcsolatba. Alkoholbetegnek azt a személyt tekintjük, akinek tevékenysége és gondolata az alkohol megszerzése körül forog, kezelése esetén elvonási tünetek alakulnak ki, amelyek mindenképp orvosi ellátást igényelnek. Az alkoholizmussal kapcsolatos kérdéseket alapvetően 3 csoportra osztjuk: **1. az alkoholfogyasztás akut hatásai (alkoholintoxicatio), 2. a krónikus alkoholfogyasztás következményei és 3. az alkoholmegvonással kapcsolatos neurológiai problémák.**

1. Alkoholintoxicatio

Az alkohol a gyomorból és a bélből szívódik fel, elfogyasztása után 5 perccel már kimutatható a vérben, maximalis serumkoncentrációját 60–90 perc után éri el. Az alkohol metabolizmusa már a gyomorban megkezdődik, de számottevő mértékben a májban történik. A gyomor mucosájában, nagyobb mennyiségben pedig a májban lévő alkohol dehydrogenase enzim az alkoholt acetaldehddé alakítja, majd ezt az aldehid dehydrogenase tovább bontja acetáttá. (Az alkohol komoly energiaforrás – 7kcal/g –, mely képes a beteg napi energiaszükségletét fedezni, azonban fehérjét és vitamint nem tartalmaz.) Az aldehid-dehydrogenase-t gátolja az alkoholoról való leszokást segítő disulfiram, melynek hatására az acetaldehyde nem bomlik tovább, s komoly roszullétet okoz a betegnek (kipirulás, vérnyomáscsökkenés, hányinger...). Azonban nemcsak a disulfiram, hanem számos gyógyszer is képes gátolni az aldehid-dehydrogenase-t, ebből a szempontból a metronidazol a legismertebb, így nem tanácsos melléte alkoholt fogyasztani.

Az alkohol direkt az idegsejtek membránján hat, mint az általános anaestheticumok. Az alkoholintoxicatio tünetei jól ismertek. Az elfogyasztott alkohol mennyiségétől függően először izgatottság, bőbeszédűség, majd dysarthria, gátlástalanság, ataxia alakul ki, s mértéktelen alkoholfogyasztás után tudatzavar jelentkezik, mely egészen a comáig fokozódhat. Ismert a tolerancia jelensége: gyakorlott ivókban később és nagyobb adagok elfogyasztása után jelentkeznek csak tünetek. Az alkoholintoxicatioan elhunyt betegek pathológiai vizsgálata a lágyagyhártyák hyperaemiáját, peptechiaszerű vérzéseket, s a corticalis idegsejtek és Purkinje-sejtek nem specifikus elváltozásait igazolta.

Az alkoholintoxicatióban szenvedő beteg kezelése pihenésből, s forszírozott diuresisből áll. (A későbbi vitás kérdések miatt érdemes véralkohol-szintre vért eltenni.) Fokozott figyelmet igényelnek az alkoholista betegek, hisz komolyabb fejsérülés, gastrointestinalis vérzés nem ritka ezen betegekben, melyek fel nem ismerése végzetes lehet.

A **pathológiás intoxicatio** részleteit illetően utalunk a pszichiatriai tanulmányokra. Ezekben az esetekben az alkoholnak nem szedatív, hanem ellenkezőleg, izgató hatása mutatkozik, melynek hatására a betegnél dühkitörés jelentkezik, magatartása támadó, romboló lehet, olykor csak nehezen lehet megfékezni. A roham mély alvással végződik, s a történetekre a beteg ébredés után nem emlékszik. A jelenségről jogi következményei miatt kell tudni: a pathológiás intoxicatio során elkövetett tettekért a beteg nem felelős teljes egészében.

Kiemelendő a **methanolmérgezés**, mely sokszor tévedésből következik be, miután a betegek az iparban használt methanolt összekeverik az alkohollal. A methanolmérgezés tünetei néhány óra elteltével jelentkeznek, mely az alkohol toxikus hatása mellett súlyos acidosisból (a vér pH-ja sokszor 7.0 alatti), Kussmaul-típusú légzésből, tudatzavarból, s a retina ganglion sejtjeinek károsodása miatt vakságból áll. A betegek pupillája ilyenkor tág, fénymerev. A betegek kezelését mihamarabb el kell kezdeni, mely nagy dózisú bicarbonát adásából és haemodialysisből áll. A methanolmérgezést túlélőkben gyakran marad vissza vakság, vagy a putamen károsodása miatt Parkinson-syndroma.

Szintén nem ritka az ugyancsak ipari oldószerként és fagyállóként használt **ethylen-glycol-mérgezés**. Eleinte a beteg csak részegnek tűnik, de csakhamar zavartság, convulsio, majd tudatzavar jelentkezik. Itt is súlyos acidosist találunk, s hamar jelentkeznek a veseelégtelenség tünetei. Mivel az ethylen-glycolt az alcohol-dehydrogenase alakítja tovább glycolsavvá, mely a mérgezés tüneteiért felelős, a kezelésben alkoholt használnak, mely kompetitíve gátolja az alcohol-dehydrogenase-t, de ennél fontosabb a haemodialysis mihamarabbi elkezdése és nagy dózisú bikarbonát adása.

2. A krónikus alkoholfogyasztás következményei

A károsodás helyétől függően az alkohol okozhat myopathiát, neuropathiát, myelopathiát, Wernicke-encephalopathiát, Korsakow-psychoisist, indirekte centralis pontine myelinolysist, cerebellaris atrophíát, valamint corticalis atrophíát.

Az **alkoholos myopathia** főleg a proxymalis izomcsoportokat érinti. Két formája ismert: az egyik fájdalommal jár, ilyenkor az izmokban oedemát, a serumban CK-emelkedést látunk, a másik fájdalom nélküli, ilyenkor hypokalaemia van a háttérben. Az alkoholos myopathia ritkán rhabdomyolysisissal és következményes myoglobulinuriával társul, s olykor a myocardiumot is károsítja. Izolált alkoholos myopathiát ritkán látunk, a tünetek ugyanis gyakran az alkoholos polyneuropathia tüneteivel keverednek.

Az **alkoholos polyneuropathiával** gyakran találkozunk, oka részben az alkohol toxikus hatása, részben az alkoholizmushoz társuló B1-vitaminhiány. Az alkoholos polyneuropathia általában axonális eredetű, de előfordulhat demyelinisatiós vagy

kevert forma is. Tünetei a végtagok disztális részén jelentkező zsibbadás, fájdalom, felszínes- és mélyérzészavar, a renyhe sajátreflexek, trophicus zavarok, a disztális típusú paresis, a verejtékezés, valamint az orthostaticus hypotonia. Sokszor olyan súlyos a polyneuropathia, hogy a beteg járásképtelenné válik. A kezelés az alkohol elhagyásából, nagy dóziszú B1-vitamin adásából (napi 100–200 mg i.m.), valamint paresis esetén elektroterapiából, tornából áll.

Az **alkoholos myelopathiával** ritkán találkozunk, következményeként spasztikus paraparesis, alsóvégtagi pyramisjelek jelentkeznek. Képpalkotó vizsgálatokkal strukturális eltérést általában nem találunk.

A **Wernicke-encephalopathiát** Carl Wernickéről nevezték el, aki 1881-ben polyencephalitis haemorrhagica superior néven írta le a betegséget két alkoholista férfi és egy kénsavmérgezés után oesophagus stenosisban szenvedő nő tüneteinek alapján. A betegséget szédülés, hányás vezeti be, majd 1) szemtünetek (szemizomparesis, tekintési zavar, horisontalis és verticalis nystagmus), 2) ataxia és 3) zavartság, memóriazavar, somnolentia jelentkezik. A javulás is hasonló sorrendben szokott bekövetkezni, tehát először a szemtünetek, majd az ataxia, végül a memóriazavar javul. A Wernicke-encephalopathia során elhunytakban a középvonalbeli szürkeállomány, valamint a III. kamra és aqueductus cerebrivel szomszédos képletekben (thalamus, corpora mamillaria, III., IV. agyidegmag) írtak le vérzéseket és leukocyta-infiltrációt (innen a betegség korábbi elnevezése). A betegség hátterében thiamin- (B1-vitamin) hiány áll, mely nemcsak alkoholistákban, de hyperemesis gravidarum, gyomorcarcinoma, krónikus gyomorfekély következményeként is kialakulhat. A betegség kezelése nagy dóziszú B1-vitamin (napi 100–300 mg B1-vitamin) adásából és az egyéb B vitaminok pótlásából áll.

Néhány évvel később, 1887-ben írták el a **Korsakow-psychoisist**, melynek hátterében szintén B1-vitaminhiány áll, de ebben az esetben a corpora mamillaria károsodása dominál, s emiatt a fő tünetek a retrograd amnesia a közelmúlt eseményeire, a megjegyző képesség hiánya, valamint a confabulatio (kóros meseszövés), mellyel a beteg a csökkent memória miatti emlékezethiányokat igyekszik pótolni. A szövettani kép megegyezik a Wernicke-encephalopathiában leírtakkal, s a kezelés is megegyezik az ott leírtakkal.

A **centralis pontin myelinolysis** szintén nem kizárólag alkoholistákban alakul ki. Amiért mégis itt tárgyaljuk, annak az az oka, hogy leggyakrabban alkoholistákban jelentkeznek azok a metabolikus eltérések, melyek a centralis pontin myelinolysishez vezetnek. Elsőként 1950-ben írták le a kórképet fiatal alkoholistákban alkoholmegvonás után, melynek során gyorsan kialakuló tetraplegiáról, pseudobulbaris laesioról számoltak be. A kórkép lényege a **demyelinisatio, mely a pons közepén a legkifejezettebb**, miközben a szürkeállomány megkímélt marad. Reaktív phagocytosis gyakran látható, de gyulladáso jelek nincsenek. Mivel ezek a rostok tartalmazzák a pyramispályát és a corticopontin és corticobulbaris rostokat, a betegség következményeként tetraparesis alakulhat ki, a beteg nem tud nyelni, rágni, beszélni, az arcizmaikat nem tudja mozgatni, olykor nem sikerül az oldalra tekintés sem. Ezt a tünetegyüttest szokás locked-in szindrómának is nevezni, amikor a beteg éber, de kommunikálni csak vertikális tekintéssel képes (a vertikális tekintési központhoz, vala-

mint a III. és IV agyidegmaghoz futó rostok nem károsodtak). A betegség következményei nem mindig ilyen súlyosak: egyesekben olyan kis terület érintett, hogy tünetet nem is okoz, míg másokban a fent említett tünetegyüttes jelentkezik. Ritkán extrapontin (vagyis a hídtól eltérő) lokalizációban is jelentkezhet demyelinisatio, mely a következő struktúrákat érintheti: thalamus, nucleus subthalamicus, striatum, capsula interna, amygdala, corpus geniculatum laterale, corpus callosum, kisagyi és cerebrialis fehérállomány.

A kórkép a férfiakat és nőket egyaránt érinti, de gyermekekben is leírták, különösen égési sérülés után. A kórkép pathomechanismusát illetően két vélemény ismert: az egyik szerint **hyponatraemia gyors korrekciójának**, olykor túlkorrekciójának a következményével állunk szemben, mások szerint a kórkép hátterében **hyperozmolalitás** áll (ez utóbbi megfigyelést főként égési sérültekben tették).

Az **alkoholos cerebellaris degeneratióban** (cerebellaris atrophia) a vermis atrophiaja dominál. Jellemző a széles alapú járás, a kifejezett törzs- és alsó végtagi, valamint az enyhébb felső végtagi ataxia.

Jól ismert szövődménye a krónikus alkoholizmusnak a **cerebrialis atrophia**, melynek során mind a kéreg- mind a velőállomány sorvad, mely legkifejezettebb az agykéreg III. rétegében, ahol idegsejtpusztulás és astrocytosis figyelhető meg. A kórkép tünetei az emlékezetzavar, a progresszív dementia, a járásbizonytalanság és a dysarthria.

Szólnunk kell még az úgynevezett **magzati alkohol szindrómáról**, mely részben a placentán átjutó alkohol közvetlen hatásaként, részben az anya felszívódási zavara és vitaminhiánya miatt jelentkezik. A rendszeresen alkoholizáló édesanyák magzatai a fejlődésben elmaradnak, a születéskori súlyuk és méretük kisebb az átlagnál és a mortalitás is kétszerese az átlagnak. Emellett ezekben a gyermekekben gyakoribb a mentális retardatio, a viselkedészavar, valamint az agy egyéb fejlődési zavara.

3. Alkohol-megvonásos kórképek

A krónikus alkoholizmus nemcsak a tartós alkoholfogyasztáson keresztül, de az alkohol megvonása, vagy a napi bevitt adag csökkentése révén is okozhat neuropsychiatriai betegségeket. Ezeknek a kórképeknek minden orvosnak ismerni kell, hisz az egészségügyi intézménybe kerülő alkoholista betegek általában nem jutnak alkoholhoz a kórházban, így az alábbi tünetekkel fokozott gyakorisággal találkozunk. Ennek leggyakoribb, mindennap látott tünete az éjszakai absztinentia után, a reggeli felkeléskor jelentkező **tremor**, mely alkohol hatására gyorsan szűnik. (Jól ismert a remegő kézzel a reggeli első adag alkoholos italt szájához emelő alkoholista képe.) Ez a tremor sokszor generalizált, nemcsak a kezekben, hanem az egész testben jelentkezik, s olykor annyira súlyosbodik, hogy az állást, de még a beszédet is zavarja. Ha a beteg nem jut alkoholhoz, a tremorhoz irritabilitás társul, a conjunctiva belövelltté válik, az arc kivörösödik, tachycardia, nausea alakul ki, melyek hátterében emelkedett noradrenalin szintet mutattak ki a betegek vérében és liquorában. A tünetek maximumukat mintegy 24–36 óra múlva érik el. A tremor viszonylag jól kezelhető nagy adag meprobamattal, vagy egyéb anxiolyticummal és beta-blokkoló adásával.

Ha a betegek nem jutnak alkoholhoz, akkor a tremorral bíró betegek kb. negyedében **hallucinosis** jelentkezik. A megváltozott érzékelés hangok, árnyékok félreértelmességéből (illusio), rémálmok álom és valóságtartalmának fel nem ismeréséből áll, tehát nem tekinthető valódi hallucinationak. Az illúziók többnyire visualis jellegűek vagy keverték (visualis és auditorosak), ritkábban tactilisak.

A következő tünet, mely az alkohol megvonása után kb. 24–48 órával jelentkezik, az **auditoros hallucinosis**. Kezdetben a még orientált beteg elemi auditoros hallucinációkat észlel (zúgás, csengés, kattanás, lövés), máskor komplex hallucinációk jelentkeznek, leggyakoribb az emberi hangok hallása, melyek általában egyes szám harmadik személyben beszélnek a betegről és sokszor fenyegető tartalmúak. A beteg a hangokat reálisnak véli, válaszol rá, vagy hívja a rendőrséget, máskor elbarikádozza magát. A hallási hallucinációk éjszaka a leggyakoribbak, időtartamuk változó.

A krónikus alkoholfogyasztás elhagyása vagy jelentős csökkentése után 12–48 órával nem ritka az **epilepsziás rosszullét (rum fits, whiskey fits)**, mely eszméletvesztéssel járó, generalizált, tónusos-clonusos roham. Az epilepsziás rosszullét nem ritkán halmozódik, egymás után 2–5 rosszullét is jelentkezhet, az esetek kb. 2%-ban pedig status epilepticus alakul ki. A koponya CT és az interiktális EEG többnyire negatív. (Fokálisan induló roham esetén mindig fokális laesiora kell gondolni, mely az alkoholisták esetében többnyire traumás eredetű.) Alkoholmegvonáshoz társuló epilepsziás rosszullét során clonazepam adható, de tartósan antiepilepticum beállítása általában nem szükséges (ez nem érvényes az alkoholistákban gyakori traumás, fokális károsodás miatti symptomás epilepsziás rosszullétekre). Az antiepilepticum beállításánál fontosabb az absztinencia megtartása: ha a beteg elhagyja az alkoholt, nagy valószínűséggel nem lesz rosszulléte, ha nem hagyja el, akkor valószínűleg nem fogja szedni az antiepilepticumot. Ha mégis antiepilepticum beállítása mellett döntünk, az általában az alkoholéhséget is csökkentő carbamazepine vagy oxcarbazepine szokott lenni. Amennyiben status epilepticus alakul ki az alkoholmegvonás miatt, az ugyanúgy kezelendő, mint az egyéb status epilepticus.

Az epilepsziás roham lezajlása után a betegek kb. 20%-ban **delírium tremens** alakul ki, mely az alkoholizmussal kapcsolatba hozható kórképek legsúlyosabbika. Fő tünetei az alkohol elhagyása után kb. 3 nappal jelentkező kifejezett zavartság, érzécsalódás, élénk hallucinatio, tremor, szorongás, agitáltság, alvászavar, és vegetatív tünetek (dilatált pupilla, láz, tachycardia, verejtékezés). A delírium általában 72 órán belül mély alvással zárul, melyből a beteg nyugodtan, kimerülten ébred, s nem emlékszik a delírium alatt történetekre. Az esetek 5–10%-ában azonban a delírium tremens fatális kimenetelű, s a halál oka a keringés összeomlása, hyperthermia, valamilyen ferőzés, sérülés, de olykor oly gyorsan alakul ki, hogy a halálok nem határozható meg pontosan. A delírium kezelése alapos vizsgálattal kell, hogy kezdődjön, melynek során különös figyelmet kell fordítani az esetleges sérülésekre (koponyatorés, subduralis haematoma, contusiósvérzés), fertőzésekre (bronchopneumonia, meningitis), májkárosodásra, pancreatitisre. A fentiek miatt koponya Rtg, koponya CT, mellkas Rtg, májenzymvizsgálat, serum lipase- és amylase-meghatározás, ionok, glucose, vesefunkció-vizsgálat, egyesek szerint még lumbalpunkció is rutinszerűen javasolt. A pulzus, vérnyomás és testhőmérséklet 30 percenként monitorozandó, a

folyadék- és elektrolitháztartás zavarai korrigálандóak, antibioticum, beta-blokkoló beállítása szinte mindig szükséges, nagy dózisban B1-vitamin i.m. adása fontos. Hyperthermia, fokozott verejtékezés esetén ügyelni kell a megfelelő folyadékbevitelre, mely akár 4–6 liter napi bevitt is jelenthet. A láz lázcsillapítókkal és hűtőmatracokkal csökkentendő. A zavartság, agitáltság, hallucinációk kezelendők, melyben a meprobatatnak, illetve haloperidolnak még mindig elsődleges szerep jut.

E fejezet végén hangsúlyozni szeretnénk, hogy az alkoholisták nagyobb figyelmet igényelnek, mint más betegek. Ennek oka részben az, hogy esetükben gyakoribbak a nehezen felismerhető szövődmények, gyakrabban érik őket fej- és egyéb traumák, melyekre nem emlékeznek (subduralis haematoma!), a legyengült immunrendszer miatt szervezetük nem szokványosan reagál a betegségekre (pl. fertőzések, pneumonia, meningitis akár láz nélkül), rosszabb a compliance-ük, s nagyon nehéz, **komplex feladat a gyógyításuk**. Egy alkoholista meggyógyításához fel kell mérni, mi vezetett az alkoholizmusához, az alkoholista beteg családjának a beteg mellé kell állni, őt a gyógyulás útján támogatni kell, meg kell győzni a beteget a kezelés fontosságáról és szükségességéről, motiválttá kell tenni, le kell győzni a társadalom előítéletét, a pszichiaternek, neurológusnak, pszichológusnak, belgyógyásznak a betegséget komplexitásában kell kezelni, s meg kell akadályozni a visszaesést. Mindez az egyik legnehezebb gyógyító feladat, mely a család, a beteg, a háziorvos, s a szakorvosok szoros együttműködésével valósítható meg.

A FŐBB BELGYÓGYÁSZATI BETEGSÉGEK NEUROLÓGIAI KÖVETKEZMÉNYEI

Felosztás

A következőkben a főbb belgyógyászati betegségek neurológiai következményeit tárgyaljuk. Ide tartoznak az úgynevezett **másodlagos encephalopathiák**, melyek más szervrendszer (szív, keringés, tüdő, vese, máj, pancreas, endokrin mirigyek) betegségei következtében alakulnak ki. Mivel ezen szervek bántalmi nemcsak encephalopathiát okozhatnak, a könnyebb áttekintés érdekében az egyéb neurológiai következményeket is az encephalopathiákkal együtt tárgyaljuk. A másodlagos encephalopathiák mellett az **elektroliteltérések**, a **kardiológiai betegségek**, **malignus betegségek**, **hiánybetegségek**, **intoxicatiók** és **mérgezések** érdemelnek még említést.

Másodlagos encephalopathiák

A **másodlagos encephalopathiákról** általánosságban elmondhatók, hogy valamely metabolikus, hormonális vagy vérgázeltérés következtében alakulnak ki. Ezek az eltérések gyakran vezetnek fejfájáshoz, ingerlékenységhez, zavartsághoz, majd tudatzavarhoz, illetve gyakran okoznak myoclonust, tremort, convulsiót. Fokális neurológiai kórjelet ritkán találunk, s magától értetődően a koponya CT is legtöbbször negatív. A diagnózisban a laborvizsgálatok (We, vérkép, Astrup, Na, K, Ca, Glu, Urea, Kreatinin, NH₃, fT₄, fT₃, CRP, s ha lehet, serumozmolalitás) mellett az EEG lehet segítségünkre. Bár az EEG-eltérések (a háttértevékenység lassulása) többnyire

nem specifikusak, mégis segíthetnek az encephalopathia diagnózisának felállításában és súlyosságának megítélésében. Tudnunk kell, hogy a másodlagos encephalopathiák súlyossága nagyban függ az encephalopathiához vezető eltérés kialakulásának az idejétől: rövid idő alatt kialakuló eltérés általában súlyos, míg a lassan kialakuló abnormitások enyhe tünetekkel járnak. A másodlagos encephalopathiák tünetei az alapbetegség és laboreltérések rendezése után reversibilisek, de ha a metabolicus eltérés súlyos és tartós volt, a tünetek megmaradhatnak a metabolicus okok rendezése után is! Nemesgyszer látjuk ezt hosszantartó, súlyos hypoglycaemiás epizód után, amikor hiába rendezik a vércukorértéket, a beteg tudatzavara s neurológiai tünetei nem javulnak. A másodlagos encephalopathiák differenciáldiagnózisakor az intoxicatio, illetve gyogyyszerhatás jön szóba.

Hypoxiás, ischaemiás encephalopathia

A hypoxias-ischaemiás encephalopathia oka, hogy az oxygen nem jut el az idegsejtekhez. Ennek számos oka lehet:

- nincs elég oxygen (anaesthesia során elkövetett hiba kapcsán, magashegységekben),
- az oxygen légúti obstructio (strangulatio, idegen test, tracheacompressio), a légzőizmok gyengesége (myasthenia gravis, Guillain-Barre syndroma, ALS), légzőfelület hiányában (kétoldali pneumonia, aspiratio) vagy légzésleállítás miatt nem jut a véráramba,
- bár a vérbe bejut, de megfelelő keringés hiányában (szívleállás, myocardium infarctus, súlyos hypotensio, shock) az agyhoz már nem jut el,
- bejut a vérbe, jó a keringés is, de ott nincs elegendő haemoglobin (súlyos anaemia) vagy az nem tudja az oxygent megkötni (CO-mérgezés).

Ha hypoxia jelentkezik, az agyi vérátáramlás kompenzatórikus növekedése igyekszik fenntartani a megfelelő oxygenellátást. Amennyiben nem hypoxia, hanem a cerebralis perfúziós nyomás csökkenése áll a háttérben, először az arteriolák kompenzatórikus dilatációja következik be, fenntartva ezzel a normál vérátáramlást. További nyomáscsökkenés esetén (60–70 Hgmm perfúziós nyomás alatt) az agyi vérátáramlás már csökken, ilyenkor a következő kompenzatórikus mechanizmus a fokozódó oxygenextractio, mely még mindig biztosíthatja a megfelelő energiametabolizmust. További perfúziócsökkenés esetén már a szöveti oxygenizáció csökken. Amennyiben teljes az ischaemia, az agy kb. öt perc után már irreversibilis károsodást szenved, de ez az időtartam barbituratcomában és hypothermiában hosszabb.

A nem teljes ischaemia során elsősorban a határterületekben lévő agyszövet károsodik, míg anoxia során a hippocampus a legérzékenyebb. Súlyosabb vagy hosszabb ideig tartó károsodás esetén, legyen az ischaemia vagy hypoxia/anoxia, a corticalis neuronok, majd a törzsdúci ganglionok és a cerebellum károsodik, míg az agytörzsi magvak relatíve rezisztensek, s csak akkor károsodnak, amikor a kérgi területek már súlyos strukturális károsodást szenvedtek.

Enyhe hypoxia esetén figyelmetlenség, fejfájás, zavartság, a motoros koordináció zavara jelentkezik, s általánosságban elmondható, hogy ha nem alakul ki tudatzavar,

csak nagyon ritkán lesznek maradandó tünetek. Tudatzavar esetén a klinikai kimenetelt az agytörzsi reflexek megléte vagy hiánya alapján lehet megjósolni: megtartott agytörzsi reflexek jobb, hiányzó agytörzsi reflexek rossz kimenetelt jeleznek. Amennyiben a kéreg károsodik, de az agytörzs nem, hypotoniás végtagokat vagy decorticiatos rigiditást találunk (a felső végtagokban flexiós, az alsókban extenziós tónusfokozódás), természetesen megtartott agytörzsi reflexek mellett. Nem ritkák ilyenkor a myoclonusok, epilepsziás rosszulletek (a myoclonusok a prognosis szempontjából irodalmi adatok szerint jó jelnek tekintendők). Ha a károsodás súlyosabb, s az agytörzs is érintett, decerebratiós rigiditás alakul ki (mind a négy végtagban extenziós tónusfokozódás) gyakran kétoldali Babinski-jellel. Ilyenkor az agytörzsi reflexek csak részben válthatók ki, s 1–2 napon belül hyperthermia mellett keringésleállás következhet be. Súlyosabb károsodás esetén a legtöbb agytörzsi reflex kiesik, s legsúlyosabb formában az agyhalál tüneteit észleljük.

Az enyhébb károsodást szenvedő, a károsodást túlélő betegek a comatosus stadium után visszanyerhetik tudatukat. Ebben a fázisban gyakran jelentkezik zavartság, visualis agnosia, s különböző mozgászavarok, extrapyramidalis tünetek (myoclonus, choreoathetosis). A betegek egy része teljesen felépülhet, másoknál maradandó tüneteket találunk, melyek a következők lehetnek: dementia extrapyramidalis tünetekkel vagy anélkül, vizuális agnosia, Parkinson-syndroma kognitív deficitel, choreoathetosis, cerebellaris ataxia, myoclonus, Korsakow-syndromára emlékeztető amnéziás állapot, epilepsziás rosszullet.

A kezelést illetően a légzés és keringés mielőbbi helyreállítása, a megfelelő oxygenizáció a legfontosabb, valamint az epilepsziás rosszulletek és myoclonusok kontrollja (clonazepam).

A kezelés során a hypoxiás encephalopathia kialakulásánál leírtak szerint érdemes a therapiás lehetőségeket végiggondolni:

- elegendő-e a légköri oxygen (ritka, hogy nem, kivéve bizonyos anaesthesiológiai helyzeteket),
- van-e légúti obstructio (idegen test, tracheacompressio – légutak ellenőrzése!), melyet meg kell szüntetni, olykor akár intubatio vagy tracheostomia elvégzésével is,
- megfelelő-e a légzőizmok kitérése (myasthenia gravis, Guillain-Barre-syndroma, ALS esetén ez csökkent lehet – mellkas kitérésének ellenőrzése!),
- nem csökkenti-e a légzőfelületet pneumonia, vagy aspiratio (ha van elég oxygen, nincs légúti obstrukció, a légzőizmok jól kitérnek, s a keringés is megfelelő, a mellkas Rtg mellett az oxygen szaturáció jól használható ennek megítélésére!),
- megfelelő-e a keringés, melynek révén az oxygen eljuthat a szövetekhez (szívleállás, myocardium infarctus, súlyos hypotensio, shock esetén ez gátolt lehet, ilyenkor az oki kezelést – mellkasi compressio, volumen bevitel, sympathomimeticumok adása – haladéktalanul meg kell kezdeni!);
- van-e elegendő haemoglobin (ha nincs, a beteg transfundálandó!), s az meg tudja-e kötni az oxygent (CO-mérgezés?).

Hypercapnia

Chronicus emphysema, tüdőfibrosis, nem megfelelő lélegeztetés, restrictív tüdőbetegségek, a légzőizmok gyengesége a CO₂ parciális nyomásának emelkedéséhez vezethet. Következményeként fejfájás, papillaoedema, meglassultság, álmoság, zavartság, akciós tremor, flapping tremor alakulhat ki. Adequat kezelést a megfelelő lélegeztetés jelent. A légzésdepressziót okozó gyógyszerek kerülendők, s a 100%-os oxygen adása sem javasolt, mivel ezekben az esetekben a légzőközpontot az oxygen parciális nyomása szabályozza.

Hypoglycaemia

Az agy glükóztartaléka meglehetősen alacsony (1–2 g), az is glycogen formájában raktározódik, ezért hypoglycaemia esetén súlyos funkcionális és strukturális cerebralis károsodás alakulhat ki. A hypoxiás/ischaemiás encephalopathiához képest a hypoglycaemiás encephalopathia kialakulása lassúbb, mintegy fél óra alatt következik be. A hypoglycaemia leggyakoribb okai közé tartozik az antidiabeticumok vagy insulin túladagolása, vagy helytelen használata (a beteg nem eszik mellette), a máj glycogenraktárának csökkenése, mely elsősorban alkoholistákban, vagy éhezés után fordul elő, míg az insulintermelő pancreas tumor jóval ritkább.

A vércukorszint kritikus érték (2.0 mmol/L) alá csökkenése éhséggel, verejtékezéssel, tremorral, nyugtalansággal, fejfájással, olykor zavartsággal jár, s megnő az epilepsziás roszszullétek kialakulásának a rizikója. Súlyosabb hypoglycaemia esetén hypnoid tudatzavar (somnia, sopor, majd coma), izomgörcsök, epilepsziás roszszullétek jelentkeznek. Ha a vércukorszint 0.5 mmol/L alá csökken, comatosus tudat, tág pupillák, felszínes légzés, hypotoniás izomzat a leggyakoribb tünetek. (Tudni kell, hogy a hypoglycaemia a fentiekén túl a legváltozatosabb neurológiai tüneteket tudja produkálni, beleértve a hemiplegiát is. Emiatt kötelező minden stroke betegben a helyszíni vércukorellenőrzés.) Azonnali glükózzadás esetén ezek a tünetek visszafejlődnek, de ha késik a kezelés, inkomplett és elhúzódó (akár több hétig, hónapig tartó) javulás várható. Ilyenkor az intellektuális funkciók romlása, memória-zavar, Korsakow-syndroma-szerű állapot, súlyosabb esetben hosszan tartó tudatzavar is visszamaradhat.

Hyperglycaemia

Alapvetően két formája fordul elő: ketoacidosisal és anélkül. A **ketoacidosisal** járó forma exsiccosisal, gyengeségérzéssel, fej- és hasfájással, Kussmaul-típusú légzéssel, súlyos esetben tudatzavarral jár. A tünetek napok alatt fejlődnek ki. A vércukorérték általában 22 mmol/L fölötti, a vér pH értéke 7.2 vagy az alatti, a vizeletben glükóz és aceton van. A kezelés a volumenpótlásból és insulinadásból áll.

A **hyperozmolaris, ketoacidosisal nem járó hyperglycaemia** esetén a serum glükóz 33 mmol/L fölötti, az ozmolalitás kb. 350 mosmol, de ketoacidosis nem észlelhető. A legtöbb esetet idős betegekben írták le infectio, enteritis, pancreatitis után, vagy a vércukorszintet emelő (thiazidok, steroid, phenytoin) gyógyszerek hatására. A kórkép tünetei: polyuria, gyengeség, zavartság, majd tudatzavar. A halálozás meglepően magas, mintegy 30%. A kezelés isotonias sóoldat adásából, s viszonylag kis

dózisú insulin adásából áll (ezeknél a betegeknek általában nincs insulinrezisztencia).

MÁJBETEGSÉGEK NEUROLÓGIAI KÖVETKEZMÉNYEI

Hepaticus encephalopathia

A betegség hátterében vagy a májparenchyma elégtelensége (parenchymás decompensatio), vagy a májat elkerülő porto-cavalis shunt kialakulása (vascularis decompensatio) áll. Emellett hereditær hyperammonaemiával járó szindrómák is ismertek, melyek csecsemőkben vagy gyermekekben jelentkeznek, fokozott proteinbevitel mellett. A betegség pathophysiológiai alapja a hyperammonaemia. A bevitt protein aminosavakra bomlik, s ureázt tartalmazó mikroorganizmusok hatására ammónia szabadul fel. Az ammónia élettani körülmények között a v. portaen keresztül eléri a májat, s ott ureává alakul, mely a vizelettel távozik a szervezetből. Amennyiben a máj parenchymás elégtelensége, vagy elkerülő porto-cavalis shunt miatt az ammónia nem tud az ureába beépülni, koncentrációja a vérben jelentősen megnő. Az, hogy a hyperammonaemia hogyan okoz encephalopathiát, egyelőre pontosan nem ismert, a jelenleg ismert elméletek tárgyalása meghaladja e fejezet kereteit.

A vezető klinikai kép enyhébb esetben zavartságban, csökkent psychomotoros aktivitásban, a kognitív funkciók romlásában, elmosódott beszédben mutatkozik meg, míg súlyosabb esetben összefüggéstelen beszéd, amnesia illetve fokozatosan mélyülő tudatzavar jelentkezik. A tudatzavar kialakulása előtt gyakran láthatjuk a flapping tremort, vagy más néven asterixist (sterixis, görög szó, jelentése fix pozíció, fix helyzet). Az asterixis vizsgálata a következőképpen történik: a beteget megkérjük, hogy kinyújtott felső végtaggal a csuklóit tartsa extenzióban, melyet a beteg nem tud tartósan fenntartani (a-sterixis = a fix helyzet megtartásának képtelensége), emiatt az extensio és az annak hiányából adódó flexio váltakozik, kialakítva a tremort. A tünet nemcsak a csuklóban jelentkezhet, minden tartósan megtartani kívánt pozícióban megfigyelhető, még a kinyújtott nyelven is. A másik jellemző eltérés az EEG-n látható kétoldali synchron lassú vagy trifázisos paroxysmusok formájában (a delta frekvencia tartományban). A fentiek mellett a törzs és a végtagok változó intenzitású rigiditása, élénk reflexek, kétoldali Babinski-jel, fogó- és szopóreflexek jelentkezhetnek.

A klinikai kép napok-hetek alatt alakul ki, olykor fatális, máskor teljesen vagy részben visszafejlődik. Az enyhébb formákban tudatzavar ki sem alakul, ilyenkor csak szellemi meglassultság, tompaság, zavartság, asterixis, EEG-eltérések láthatók. Az ammóniaszintet kontrollokhoz viszonyítják, mégis, a normal tartomány általában 30–50 $\mu\text{mol/L}$ alatt van, mérsékelten emelkedett ammóniaszintről 50–100 $\mu\text{mol/L}$ között, míg jelentősen emelkedett ammóniaszintről 100 $\mu\text{mol/L}$ fölött beszélünk.

A kezelés a proteinbevitel csökkentéséből, az ureázt tartalmazó mikroorganizmusok gátlásából (a neomycin nephro- és ototoxicitása miatt egyre ritkábban használt, helyette a rivaximint favorizálják), s a béltartalmat savassá tevő lactulose adásából áll. Emellett természetesen a májbetegség kezelése, végső esetben májtranszpantáció jelenthet megoldást.

Hepaticus kómában meghaltak kórszövettani vizsgálata az astrocyták számának és méretének növekedését mutatta ki az agykéregben, valamint a törzsdüci magvakban, miközben az idegsejtekben érdemi eltérést nem találtak.

Külön kell szólnunk az **acut hepatitis**ben olykor jelentkező zavart, delíriózus, comatózus állapotról. Az ammónia szint ilyenkor is emelkedett, de nem oly mértékben, mely a súlyos eltéréseket maradéktalanul magyarázná. A kialakult állapotért inkább a kifejezett cerebrális oedemát tesz felelőssé, melynek korai felismerése (koponya CT, TCD) azért fontos, mert egy rövid időn belül elvégzett májtranszplantáció maradványtünetek nélküli gyógyulást eredményezhet. Hasonló eltérést találtak a gyermekekben és serdülőkben különböző vírusfertőzések és aspirin adás kapcsán megfigyelt **Reye-szindrómában** (icterusszal nem járó hepaticus encephalopathia). A kórkép mortalitása a korai felismerésnek és kezelésnek köszönhetően 50%-ról 5%-ra csökkent. A kezelés a metabolicus eltérések korrekcióját és az intracranialis nyomás csökkentését célozza, ami lactulose és neomycin vagy rivaximin adást, a vércukorszint normál szinten tartását, a hyperthermia, láz kezelését, a folyadék- és elektrolit egyensúly fenntartását, kontrollált lélegeztetést, mannitollal történő dehidráltást jelent.

Májbetegség esetén mindig ellenőrizendő a haemostasis, hisz májelégtelenségben a coagulatio faktorok szintézise is gyakran károsodik, mely vérzékenységhez, az intracranialis vérzések rizikójának emelkedéséhez vezethet (spontán megnyúlt INR!!!).

VESEBETEGSÉGEK NEUROLÓGIAI KÖVETKEZMÉNYEI

Uraemiás encephalopathia

Különösen azokban szembeötlő, akikben a veseelégtelenség gyorsan alakul ki, de megfigyelhető chronicus veseelégtelenségben szenvedőkben is. A főbb tünetek: apathia, gyengeség, irritabilitás, koncentrációs zavar, majd zavartság, illúzió, hallucináció, dysarthria, asterixis, később hypnoid tudatzavar. Gyakran látunk fasciculatiót, tremort, myoclonust, s az esetek kb. 1/3-ban epilepsziás rosszullétet. Mivel az uraemia gyakran társul magas vérnyomással, ioneltérésekkel, ezeket az eltéréseket a differenciál-diagnózis során különös figyelemmel kell kezelni, s a vesén át ürülő gyógyszerek elhúzódo és fokozott hatását sem szabad figyelmen kívül hagyni.

Az eddigi pathophysiológiai adatok a magas ureaérték közvetlen hatására utalnak, melynek kezelése a tünetek visszafejlődését eredményezi. CT-, MR-vizsgálatok lényeges eltérést nem jeleznek, az intracranialis nyomás is normál határok között van. A kezelés a mihamarabb elkezdett dialysisből, szükség esetén vesetranszplantációból áll. Tudnunk kell, hogy az encephalopathiás tünetek javulása a dialysis elkezdése után 1–2 nappal várható.

Dialysis encephalopathia (Dialysis Dementia)

A dialysis encephalopathia a chronicus dialysis velejárója volt, mely 2–3 éves dialysis után alakult ki, s dadogás, aphasia, myoclonus, epilepsziás roham, személyiség- és magatartásváltozás, intellectuális deficit jellemezte. A betegség ma már

ritka, háttérben alumíniumintoxicációt találtak, s a dialysáló folyadék alumínium-tartalmának csökkentésével és elhagyásával a betegség gyakorlatilag megszűnt.

A vesetranszplantáció következményei

Mivel a vesetranszplantáció után immunsuppressio szükséges, elsősorban ennek következményeivel kell számolnunk, beleértve az agy primer lymphomáinak és gombás fertőzéseinek fokozott rizikóját is.

Emellett, elsősorban cyclosporin alkalmazása során, különösen az occipitalis területek fölött találtak kifejezett oedemát egyes betegekben (**posterior reversibilis encephalopathia syndroma**). A kórkép nem specifikusan cyclosporinadás után alakul ki, hanem egyéb immunsuppressív szerek, cytostaticumok adása után is leírták, de előfordul preeclampsia, eclampsiasorán, valamint hypertensív encephalopathiában is. A betegség tünetei: fejfájás, hányás, zavartság, látótérzavar, akár vakság, epilepsziás rohamok, a mentális teljesítmény csökkenése, és tudatzavar. A kórélettani hátteret illetően több teória is ismert, a leginkább elfogadott nézet szerint endothelialis károsodás és/vagy hypertensio és az autoregulatio zavara okozta hyperperfusio miatt kialakuló vasogén oedema az elsődleges kóroki tényező.

Bár nem az encephalopathiák közé tartozik, mégis itt tárgyaljuk a vesebetegség egyéb következményeit is, mint a disequilibrium syndromát és az uraemiás polyneuropathiát.

Dysequilibrium syndroma

A dysequilibrium syndromába azok a tünetek tartoznak, melyek a dialysis során, vagy azt követően fejlődnek ki, különösen a dialysis program elején vagy gyorsan elvégzett dialysis során. A leggyakoribb tünetek a fejfájás, hányinger, izomgörcsök, irritabilitás, nyugtalanság, majd aluszékonyság és epilepsziás rohamok, melyek a dialysis megkezdése után négy órával kezdődnek, s egy-két nap alatt szűnnek meg. A tünetek háttérben a serum-ureaszint gyors csökkentése áll, melyet csak lassabban követ az agyszövet sejtjeinek ureaszint-csökkenése. Ez azt eredményezi, hogy az ozmotikus grádiensnek megfelelően víz áramlik az ideg- és gliasejtekbe, s ezáltal intracellularis oedema alakul ki.

Uraemiás polyneuropathia

Az uraemiás polyneuropathia feltehetően a chronicus uraemia leggyakoribb neurológiai komplikációja, melynek részleteit illetően utalunk a könyv megfelelő fejeztére.

Szeptikus encephalopathia

Sepszisben, valamint nagyobb kiterjedésű égési sérülésben gyakori tünet (kb. 70%) a zavartság, aluszékonyság, melynek háttérben hepaticus, pulmonális, renális eltérést nem lehet kimutatni, s elektroliteltérés, hypotensio, intoxicatio, s primer központi idegrendszeri eltérés sincs. Bár a pathomechanismus nem tisztázott, az endotoxinok oki szerepét tételezik fel az encephalopathia háttérben. A kezelés az alapbetegség megfelelő kezelését jelenti.

Egyéb metabolikus encephalopathiák

Csak felsorolásszerűen említjük az egyéb metabolikus eltérések okozta encephalopathiákat, melyek zavartsággal, hypnoid tudatzavarral járhatnak.

- Súlyos hypercalcaemia, melynek oka lehet hyperparathyreoidismus, csontmetastasis, myeloma multiplex, sarcoidosis, túlzott D-vitamin bevitel.
- Metabolicus acidosis, melyhez a zavartság, tudatzavar mellett Kussmaul-típusú légzés társul.
- Addison-kór
- Hyperviscositas syndroma, melynek hátterében extrém hyperlipidaemia, myeloma multiplex, Waldenström-macroglobulinaemia, polycythaemia vera állhat.
- Az endokrin betegségekhez társuló encephalopathiákról (steroid encephalopathia, thyreoid encephalopathia, pancreaticus encephalopathia) a következők alfejezetben szólunk.

ENDOKRIN BETEGSÉGEK OKOZTA NEUROLÓGIAI KÖVETKEZMÉNYEK

Hypoparathyreoidismus

Korábban a hypoparathyreoidismus leggyakoribb oka a subtotális pajzsmirigy-eltávolítás során véletlenül bekövetkezett mellékpajzsmirigy-eltávolítás volt, mely ma már ritka, de még mindig előfordulhat. Emellett sugárártalom, infekció, tumor-metastasis esetén fordulhat még elő a parathormon hiánya, vagy csökkent termelése. A klinikai tünetek elsősorban a **hypocalcaemiából** adódnak, mely fokozott neuro-muscularis ingerlékenységgel jár: a felsővégtagban őzfejtartás, az alsóvégtagban carpedal-spasmus alakulhat ki az izomgörcsök következtében, de nem ritka a laryngospasmus, esetleg myoclonusok, convulsiók jelentkezése sem. Enyhébb esetben tetania nem alakul ki, ilyenkor a betegek kéz- és lábzsibbadásról, olykor arczsibbadásról számolnak be. Hypocalcaemiát okozhat még a D-vitaminhiány, de leggyakrabban hyperventillatio esetén látjuk a hypocalcaemia következményeit. Ilyenkor a vér pH-ja lúgos irányba tolódik, emiatt a H⁺ ionok a fehérjékről lediffundálnak, s helyüket a Ca⁺⁺ foglalja el, s emiatt a szabad, ionizált Ca⁺⁺-szint csökken. A betegség kezelése i.v. Ca adásából, illetve a kiváltó ok kezeléséből áll.

Hyperparathyreoidismus

Hyperparathyreoidismusban **hypercalcaemiát** látunk, melynek a neurológiai következményei kevésbé kifejezettek, de extrém hypercalcaemia esetén gyengeséget, myoclonusokat, fejfájást, hányingert, sőt tudatzavart is leírtak.

Cushing-kór, corticosteroidok kiváltotta psychosis

Steroid- és/vagy ACTH-adás után a betegek egy része különösen jó közérzetről számol be, nem érznek fáradékonyságot, aktivitásuk fokozódik. Nagyobb dózisú ACTH (80 IU), vagy prednisolon adása után (legalább 60 mg) emocionális labilitást, alvászavart, gyakran euphoriát, hypomaniát, enyhe zavartságot is leírtak. Ritkábban illúzió, hallucináció is előfordulhat teljessé téve a psychosis tüneteit. A steroiddózis

csökkentése javít a tüneteken, de ez néhány napot, egy-két hetet is igénybe vehet. Képpalkotó vizsgálatokkal tágabb kamrákat, szélesebb sulcusokat írtak le nagyobb steroidadaggal kezelt betegekben, de a steroidok kiváltotta psychés tünetek pontos oka máig kevésbé ismert.

Thyreotoxicosis, thyroid encephalopathia, a hyperthyreosis egyéb neurológiai következményei

Thyreotoxicosis esetén a hyperthyreosis tüneteinek relatíve hirtelen súlyosbodása mellett zavartság, extrém nyugtalanság, convulsio, hallucinatio, delírium, végül fokozódó hypnoid tudatzavar jelentkezik (**thyroid encephalopathia**). Thyreotoxicosis leggyakrabban thyreoidectomy (mi is tapasztaltunk reversibilis encephalopathiát pajzsmirigy műtét után), strumectomy után alakul ki, vagy interkurrens betegségek, stressz hatására jelentkezik. Hashimoto-thyreoiditisben is leírtak zavartságot, convulsiót, valamint tudatzavart, mely jól reagált steroidtherapiára, s a tünetek mérséklődésével együtt a thyreoidellenes antitestek is csökkentek.

Nemcsak a thyreotoxicosisnak, hanem az egyszerű **hyperthyreosis**nak is lehetnek neurológiai tünetei. Ilyen az **endokrin ophthalmopathia**, mely exophthalmussal, a szemkörüli szövetek és a szemizmok oedemájával, olykor diplopiával jár. Emellett a kéz finom hullámú **tremora** is gyakori, mely előrenyújtott felső végtagon, lefelé néző tenyér szétterpesztett ujjain látszik a legkifejezettebben.

Hypothyreosis

Hypothyreosisban a legszembetűnőbb neurológiai tünetek a **csökkent psychomotoros aktivitás**, az apathia, olykor aluszékonyság. Emellett **myopathia, perifériás neuropathia, cerebellaris ataxia**, valamint **dementia** a leggyakoribb neurológiai eltérések.

A gyermekgyógyászati vonatkozásokat nem érintjük, csupán megemlíjtük, hogy a thyroxin szükséges a megfelelő intrauterin fejlődéshez, s hiányában a cochlea, valamint a neuronok fejlődése és migrációja zavart szenved. Mindez megfelelő kezeléssel (jód adása, thyroxinpótlás) a 2. trimeszterben még megelőzhető, de a 3. trimeszterben megkezdett kezelés mellett már a betegség következményei csak enyhíthetők, de a hiányállapot következményei már nem szüntethetők meg. A hypothyreosisban szenvedő **gyermekek psychomotoros fejlődése elmarad** (cretinismus), a kutacsok záródása késik.

Pancreaticus encephalopathia

Súlyos pancreatitisben néhány beteg leírtak mással nem magyarázható agitáltságot, zavartságot, dysarthriát, olykor hallucinációt és fluktuáló rigiditást. Mivel a pancreatitis nem ritka alkoholistákban, a pancreaticus encephalopathia tünetei elkülönítendőek a delíriumtól, s az alkoholizmusban relatíve gyakran előforduló ioneltérések is kizárandók.

ELECTROLYT- ÉS FOLYADÉKHÁZTARTÁS ZAVARAI

Hypo- és hypernatraemia

A nem megfelelő (túlzott) antidiuretikus hormon- (ADH) szekréció következménye a **hyponatraemia**. Relatíve gyakran fordul elő fejsérülés, meningitis és encephalitis, subarachnoidalis vérzés, tumor, s olykor agyi infarctus után is. A betegség gyakran jár aluszékonysággal, zavartsággal, epilepsziás rosszulléttel, később súlyos hypnoid tudatzavar is kialakulhat. Általában a serum alacsony Na-koncentrációja nem jár együtt a sejtek Na-tartalmának ily mérvű csökkenésével, s így az ozmotikus grádiensnek megfelelően víz áramlik az extracellularis térből az intracellularis térbe, mely intracellularis oedemát eredményez. A tünetek súlyosságát a hyponatraemia kialakulásának időtartama nagyban befolyásolja: ha ez gyors, komoly tünetekkel jár, míg a lassú, fokozatos kialakulást a betegek relatíve jól tolerálják. Legtöbbször az első therapiás lépés a NaCl i.v. adása, holott ha a túlzott ADH-szekréció bizonyítást nyer, az irodalom elsőként a folyadékbevitel megszorítását javasolja: 120 mmol/L Na-koncentráció alatt napi 500 ml, 120–130 mmol/L között pedig napi 1000 mL folyadékbevitelt ajánlanak. Nátriumadás akkor szükséges, ha a beteg comatosus, vagy epilepsziás rosszullétei vannak, vagy extrém alacsony a serum Na-érték. Ebben az esetben a centralis pontin myelinolysis veszélye miatt különös gondot kell fordítani, hogy a serum Na-szint ne emelkedjen 10 mmol/L-nél többet az első 24 órában.

Természetesen hyponatraemiát nemcsak az ADH-szekréció zavara, hanem egyéb kórképek is előidézhetnek: vesebetegség (sóvesztés), gyógyszerek (carbamazepine, oxcarbazepine), vízmérgezés, csak vízzel korrigált túlzott sóvesztés... A legfőbb feladat hyponatraemia esetén annak megválaszolása, hogy mi okozza az elektroliteltérést, melyben a serum és vizelet Na-koncentráció és ozmolalitás egyidejű vizsgálata lehet segítségünkre.

Hypernatraemia csökkent ADH-szekréció (diabetes insipidus), túlzott NaCl-adás, vízmegvonás vagy fokozott vízvesztés következtében alakulhat ki. Fontos a hypernatraemia kialakulásának időtartama: lassan kialakuló hypernatraemia esetén a 170 mmol/L értéket is relatíve jól tolerálják a betegek, míg gyors kialakulás esetén ennél kisebb Na-koncentráció is komoly tüneteket okoz, melyek közül a myoclonus, convulsio, asterixis, tudatzavar a legjellemzőbb. A hypernatraemia az ozmotikus grádiensnek megfelelően az intracellularis térből vízkiáramlást eredményez, mely az intracellularis és így az agyi térfogat csökkenését eredményezi. Ennek következtében az agy zsugorodása miatt a hídvénák megfeszülnek, extrém esetben el is szakadhatnak, mely subduralis haematomát eredményez.

Hypo- és hyperkalemia , hypo- és hypercalcemia

Mind a hypo- mind a hyperkalaemia generalizált izomgyengeséget okoz, bár a hyperkalaemia tekintetében a kardiális következmények az elsődlegesek. Hypokalaemia hányás, hasmenés, Cushing-syndroma, hyperaldosteronismus, inzulin, diu-

reticumok és steroidok adása, krónikus vesebetegségek esetén, míg hyperkalaemia veseelégtelenségben, Addison-kórban, valamint haemolysis esetén fordul elő.

A kalcium eltéréseit az endokrin betegségek okozta neurológiai következmények alfejezetben tárgyaltuk.

KARDIOLÓGIAI BETEGSÉGEK NEUROLÓGIAI KÖVETKEZMÉNYEI

A kardiogén stroke-ot illetően utalunk a stroke fejezetre, míg az ischaemiás encephalopathiát e fejezet elején tárgyaltuk. Itt ismétlésként csak annyit jegyzünk meg, hogy különböző súlyosságú **globális ischaemia** alakulhat ki a perctérfogat csökkenése következtében. A perctérfogat csökkenhet billentyűbetegség (aorta stenosis), vagy rossz pumpafunkció (myocardium infarctus, súlyos cardiomyopathia) miatt, valamint szívleállás miatt. Ez lehet sick-sinus syndroma, atrioventricularis block, kamrafibrillatio, carotis-sinus hyperaesthesia, s vaso-vagalís syncope következménye. A több percig tartó szívleállás neurológiai következményeit a fejezet elején tárgyaltuk. A következőkben az **átmeneti, rövid ideig tartó szívleállás neurológiai, elsősorban differenciáldiagnosztikai kérdéseit** érintjük.

Mivel az átmeneti szívleállás következtében a beteg átmenetileg elveszti az eszméletét, a neurológus általában azzal a kérdéssel találkozik, hogy lehetett-e ez epilepsziás rosszullét. Különösen nehéz a kérdés megválaszolása, ha nincs szemtanúnk, mert a beteg a történetekre általában nem emlékszik. Mégis, a differenciáldiagnosztikában segítségünkre lehetnek a következő különbségek (részletesebben lásd az alábbi táblázatot). Amennyiben nyelvharapás, enuresis, convulsio történt, elhúzódó postictalis zavartságot, ködös állapotot észleltek, az az epilepsziás működészavart valószínűsíti. Tudnunk kell persze, hogy enuresis s néhány abortív rángás syncopében is előfordulhat. A kérdés megválaszolásában ismételt EEG-vizsgálatok, Holter EKG, alapos kardiológiai átvizsgálás lehet segítségünkre. Tudni kell, hogy a negatív EEG nem zárja ki az epilepsziás működészavart, mint ahogy a negatív Holter EKG sem zárja ki a kardiogén eredetet. Általános szabályként elmondhatjuk, hogy kétes esetekben párhuzamos átvizsgálás szükséges, mégis a kardiológiai átvizsgálás élvez ezekben az esetekben prioritást. Ennek az az oka, hogy a tünetek ismétlődése akár halálhoz is vezethet, ha szívleállás áll a háttérben, míg az epilepsziás rosszulléteknek ritkán van ilyen súlyos következménye. Ha sem kardiológiai, sem neurológiai okot nem sikerül igazolni, de a rosszullétek időről időre ismétlődnek, ex juvenibus antiepilepticum adása is megpróbálható (pl. 2x500 mg valproát).

A syncope és az epilepsziás roszullét elkülönítése

| | Syncope | Epilepsia |
|---|---|------------------------------|
| Testhelyzet | Többnyire, de nem kizárólag, álló helyzetben jelentkezik | Testhelyzettől független |
| Bevezető tünet | Hányinger, elsápadás, gyengeségérzés, látás-elhomályosulás | Ritkán aura tünet |
| Pulzus, vérnyomás | Alacsony vérnyomás, a pulzus lehet normális is, de alacsony pulzus vasovagalís syncope mellett szól | Tachycardia, hypertensio |
| Nyelvharapás | Ritka | Gyakori |
| Enuresis | Ritka | Gyakori |
| Convulsio | Ritka, egy-két myoclonus, illetve rángás előfordulhat | Gyakori |
| Tudatzavar az eszmélet visszanyerése után | Általában nincs | Tenebrositás (ködös állapot) |

Malignus betegségek neurológiai következményei

A malignus betegségek mint belgyógyászati betegségek neurológiai következményei 2 csoportba sorolhatók: metastasisok, valamint paraneoplasziás syndromák. A metastasisok érinthetik a 1) központi idegrendszer parenchymáját, 2) a meninxeket, 3) a csontokat, csigolyákat, melyek kompressziója okozhat neurológiai tünetet. Ezen túl a malignus betegségek kezelésének is lehetnek neurológiai szövődményei (posterior reversibilis encephalopathia syndroma, polyneuropathia, opportunistá központi idegrendszeri fertőzések...). A részletes megbeszélést illetően utalunk a jegyzet megfelelő fejezetére.

Egyéb belgyógyászati betegségek neurológiai következményei

A fejezetben nem tudtuk érinteni az összes neurológiai következménnyel bíró belgyógyászati betegséget, melynek elsősorban terjedelmi korlátai vannak. Nem tudtunk szólni a hiányállapotok többségéről, mint pl. a B12-vitaminhiány okozta funicularis myelosisról, dementiáról és polyneuropathiáról, mely nem ritka gyomorrescált, vegetáriánus valamint autoimmun betegségben szenvedő betegekben (az intrinsic factor ellen termelődik antitest). Nem tárgyaltuk a thrombophilákat sem, mely agyi sinus és vénás thrombosisok rizikófaktoraként ismert. Csak érintőlegesen tudtunk szólni az intoxicatiókról a megfelelő alfejezetekben, de részletesen nem tudtunk kitérni a különböző gyógyszerek túladagolásából származó neurológiai tünetekre. Ezeket illetően utalunk a belgyógyászati és nagy neurológiai kézikönyvekre.

IRODALOM

Allan H. Ropper, Martin A. Samuels: *Adams & Victor's Principles of Neurology, 9th edition.*

Szirmai Imre: *Neurológia.*

Csiba László, Fülesdi Béla: *Sürgősségi ellátás a neurológiában.*

DUPRESS

Neuropathiák

DR. MECHLER FERENC

A neuropathiák a perifériás idegek különböző eredetű megbetegedései. A népesség jelentős részét érintik, ezért népbetegségnek számítanak. Megjelenésük szerint lehetnek:

- Polyneuropathiák
- Mononeuropathiák
- Mononeuropathia multiplex

Polyneuropathia esetén a felső és alsó végtagi idegek többnyire szimmetrikus károsodása áll fenn.

Mononeuropathiában egy ideg általában traumás vagy kompressziós károsodásáról van szó.

Mononeuropathia multiplexben több ideg aszimmetrikusan károsodik.

A neuropathiák *fő klinikai tünetei*:

1. motoros kieséses tünetek (paresis, atrófia, fáradékonyság),
2. érzészavar (érzékiesés, paraesthesiák),
3. hypo- vagy areflexia,
4. autonóm zavarok,
5. esetenként skeletalis deformitások.

A klinikai lefolyást tekintve lehetnek *akut, szubakut és krónikus* formák.

A diagnosztikában **a klinikai tünetek mellett alapvető az elektroneurográfia (ENG).**

Az ENG-vizsgálat tisztázhatja: neuropathia fennáll-e, az alapvető patológiai eltérés axonális vagy demyelinisációs károsodás, avagy a kettő kombinációja, a motoros vagy sensoros rostok károsodtak-e avagy mindkettő, milyen a károsodás eloszlása és ENG-vel követhető a lefolyás, az esetleges progresszió. Az ENG-vizsgálat mellett szükség lehet speciális laboratóriumi, immunológiai, molekuláris genetikai és szövettani vizsgálatokra is.

POLYNEUROPATHIÁK

A polyneuropathiák a vezető *patológiai* károsodás alapján feloszthatók: *axonalis, demyelinisációs* és *kevert* formákra. Az axonális formák esetén az ENG-ben a válaszok amplitúdója csökken, míg demyelinisatio esetén a vezetési sebesség csökkenése kifejezett.

Az *etiológia* alapján a következő polyneuropathia-csoportokat különíthetjük el:

1. genetikusan determinált,
2. gyulladássos,
3. metabolikus,
4. toxikus,
5. autoimmun,
6. paraneoplasziás polyneuropathiák.

1. A GENETIKUS AZAZ HEREDITER NEUROPATHIÁK legismertebb és gyakoribb két típusa:

Herediter motoros és sensoros neuropathia:

- I. (ún. hypertrophiás) és a
- II. (ún. axonalis) típus.

A I. típusra jellemzők: a tünetek az első életévtizedben kezdődnek, a korai teljes areflexia, a distalis paresis és atrofia mellett egyes idegek hipertrófiásak, az ENG a motoros és sensoros vezetési sebesség kifejezett csökkenését igazolja, a liquorfehérje emelkedett, a suralis biopsia segmentalis demyelinisatiót igazol, a lefolyás progresszív.

A II. típusra jellemzők: kezdet a középső életkorban, Achilles-areflexia, distalis motoros és sensoros tünetek, ENG-ben az amplitúdó kifejezetten, míg a vezetési sebesség alig csökkent, a liquorfehérje normális, a suralis biopsia axonalis laesiót igazol, a lefolyás változó.

A molekuláris genetikai háttér tisztázott: mindkét típusban egy-egy myelinproteint kódoló gén mutációjáról van szó. Ezek DNS diagnosztikája ma már Magyarországon is lehetséges, így a *direkt géndiagnosztika* rendelkezésünkre áll.

Az oki terápiát a génterápia jelentheti a jövőben.

2. A GYULLADÁSOS NEUROPATHIÁK két legfontosabb formája:

a) Guillain–Barré-kór, azaz *akut inflammatoros polyganglioradiculoneuritis*.

Klinikai tünetei: a neurológiai tüneteket a betegek több mint felében 1–3 héttel vírusinfekció, többnyire légúti infekció előzi meg. Ezután általában az alsó végtagok distalis részein paraesthesiák, érzészavarok jelentkeznek, majd hypotoniás paresis lép fel, ezek a tünetek gyorsan terjednek proximális irányban, s napok alatt tetraparesis alakul ki. A folyamat gyakran érinti a légzőizmokat és bulbáris magokat, ez gépi lélegeztetést tehet szükségessé, emiatt az ilyen betegeket intenzív osztályon kell elhelyezni.

Az *ENG súlyos vezetési sebesség és amplitúdócsökkenést* mutat. A liquorban sejtfehérje *disszociáció* jellemző, azaz normális sejtszám mellett fehérjeemelkedés, amely a maximumot a 2–4 héten éri el.

Patológiailag jellemzi az idegrostok segmentalis demyelinisatiója és mononuclearis infiltrációk. Az *autoimmun hátteret* igazolja a csökkent T-limfocita-működés, az IC depozíció az idegekben, az ideg- és myelinellenes antitestek.

A *terápiát* a minél gyorsabban elindított *plasmapheresis* jelenti, általában 3–5 kezelés elegendő. Ha ez nem hatásos, az IVIG-terápia a következő lépés. Fontos a *tüneti kezelés* is: trombózis profilaxis, gondos fiziko- és elektroterápia.

Prognózis: az esetek 50–70%-ában teljes a remisszió, a többiben enyhe vagy súlyos maradványtünetek észlelhetők. A klinikai és elektrofiziológiai javulás nem párhuzamos.

b) Chronicus inflammatoros demyelinisatiós polyneuropathia (CIDP):

Lassan, hetek-hónapok alatt alakulnak ki a tünetek, sokszor számos relapsus után. Jellemzők a distalis tünetek, a liquorfehérje enyhén emelkedett. Pathológiai alap az immunmediált demyelinisatio, amely az ENG-ben súlyos vezetési sebességcsökkenéshez és konduktív blokkokhoz vezet.

Terápia: hosszantartó steroidkezelés gyakran hatásos. Resistens esetekben plasmapheresis, valamint IVIG is szóba jön.

Prognózis: lassú javulás, gyakori residuális tünetek.

3. METABOLIKUS POLYNEUROPATHIÁK

Közülük a legfontosabbak a **diabeteses és alkoholos neuropathiák**, ezek **képviselik a leggyakoribb polyneuropathia-formákat**.

Statisztikai adatok szerint a diabeteses betegek kb. 30%-a szenved klinikai tünetekkel járó, mintegy 40–50%-uk szubklinikus neuropathiában. Megbízható becslések szerint Magyarországon kb. 600–800 000 diabeteses beteg van, így a diabeteses polyneuropathiás betegek száma 200–250 ezer közé tehető. Hasonló nagyságrendet képvisel az alkoholos polyneuropathia is. A kettő együtt kb. félmillió embert érint. Ha ehhez hozzá számítjuk a többi neuropathia-formát, megdöbbenő adatot kapunk: **Magyarország lakosságának mintegy 8–10%-a szenved a polyneuropathia valamelyik formájában.**

A) Diabeteses polyneuropathia

Többféle *megjelenési formát* ismerünk:

a) Leggyakoribb a *szimmetrikus, predominánsan sensoros forma*. Erre jellemzők a kellemetlen paraesthesiák, késői motoros kiesések, Achilles-hyporeflexia, vasomotoros regulációs zavar, a liquorfehérje enyhe emelkedése.

b) *Autonom forma*, melyre jellemzők a vasomotor zavarok, impotencia, anhidrosis, pupillazavarok.

c) *Cranialis forma*, melynek előterében az oculomotoros paresis áll.

d) *Mononeuritis multiplex*, amely főleg idős diabeteses betegekben alakul ki, s elsősorban alagút syndromák képében jelentkezik. A diabeteses betegek nagy részében észlelhető carpalis alagút syndroma, ez gyakran megelőzi a neuropathiás panaszokat és tüneteket.

e) *Diabeteses amyotrophia*, amely a n. femoralisra lokalizálódik, általában asszimmetrikus quadriceps paresis és atrófia észlelhető, patellaareflexia kíséretében.

Az *ENG-eltérések* a fentebb említett formáknak megfelelően figyelhetők meg. Leggyakoribb a kevert forma, de gyakoriak a demyelinisatiós és axonalis károsodások is. Bizonytalan esetekben a suralis biopsia segíthet.

Terápia: nagyon fontos a diabetes kezelés optimális beállítása. Súlyosabb esetekben sokat segíthet az oralis diabetikumok átállítása insulinterápiára. Hasznosak lehetnek a lipoidoldékony B1-vitaminok, a lipoidsav-infúziók, valamint a gondos és tartós fiziko- és elektroterápia, a kompressziók kerülése. Erős fájdalmak esetén antiepilepticumok, elsősorban carbamazepin és pregabalin, gabapentin adása javasolt.

B) Az alkoholos polyneuropathia ugyancsak nagyon gyakori. Két fő formája:

a) *tiszta sensoros*

b) *sensoro-motoros forma.*

Jellemző klinikai tünetek: bizonytalan kezdet, a talpakon, lábfejeken jelentkező paraesthesiák, égő érzések, fájdalmak, ehhez típusos kesztyű-, ill. zokniszerű érzésvizelési zavar társul, distalis paresis, distalis hypo- és areflexia. Gyakori a sensoros ataxia és vegetatív zavar.

Patológiailag az axonkárosodás áll előtérben, ennek megfelelően az ENG-ben dominálónan axonalis típusú eltérések láthatók.

Terápia: legfontosabb az alkoholabstinentia. Használatosak a B1-vitaminkomplexumok, főleg a lipoidoldékony formák. Igen fontos a fiziko- s elektroterápia.

4. A TOXIKUS NEUROPATHIÁK közül az **arzen polyneuropathia** elsősorban axonalis típusú sensoromotoros formában figyelhető meg.

Az *ólom polyneuropathia* főleg n. radialis bénulás képében jelentkezik, de nemcsak ez az ideg károsodik. A patológiai elváltozás demyelinisatiós típusú.

A *szerves foszfátok, permetezőszerek, bizonyos gyógyszerek axonalis* típusú és motoros túlsúlyú neuropathiákat okoznak.

5. AUTOIMMUN BETEGSÉGEKEL GYAKRAN TÁRSUL POLYNEUROPATHIA. Leggyakrabban a periarteritis nodosa és a rheumatoid arthritis jár polyneuropathiával, utóbbi esetben a betegek 20–25%-ában, de gyakran látható SLE-ben, Sjögren-szindrómában, Wegener-granulomatosisban is. Legtöbbször *axonalis típusú mononeuropathia multiplex* formájában észlelhetők, máskor sensoromotoros formában jelentkeznek.

A folyamat lefolyása nem mindig párhuzamos az autoimmun betegséggel, az utóbbi javulásával a polyneuropathia gyakran változatlan, esetleg súlyosbodik.

Terápia: az autoimmun betegség optimális kezelése. Általában jól reagál steroidra, azathioprinra és cyclophosphamidra.

6. A PARANEOPLASZIÁS POLYNEUROPATHIÁK a különböző malignus folyamatokhoz társulnak, főleg a tüdő-, ovarium-, emlő- és gyomorcarcinomákhoz. Megelőzhetik a carcinoma klinikai tüneteit vagy azzal egyidőben észlelhetők. Általában kevert típusú, axonalis és demyelinisatiós károsodással járó formákban jelentkeznek.

A *diagnózisban az ENG-vizsgálatnak* alapvető szerepe van. A laboratóriumi vizsgálatok közül a tumormarkerek fontosak.

Terápia: cytotoxicus kezelés, tüneti terápia.

Fontos megemlíteni az utóbbi időben egyre gyakrabban diagnosztizált neuropathia formát, az ún. „*serious illness polyneuropathiát*”. Többnyire intenzív osztályokon kezelt, tartósan súlyos állapotú betegeken jelentkezik, általában tetraparesis formájában, axonalis vagy kevert típusban. A *diagnózisban az ENG-vizsgálatnak döntő szerepe van.*

MONONEUROPATHIÁK

A mononeuropathiák a klinikai gyakorlatban döntően a különböző kompressziós, ún. alagút szindrómák formájában észlelhetők. Ezek ismerete fontos, mivel egyrészt kialakulásukat többnyire erős fájdalom kíséri, egyes izmok vagy izomcsoportok működése csökken vagy kiesik, másrészt a korai diagnózis eredményesebb gyógykezelést biztosít.

A kompresszió elsődlegesen vascularis laesiót eredményez, s ez vezet később az ideg károsodásához. Az idegben epi- és perineurális fibrosis alakul ki, és ezáltal jön létre az idegműködés zavara. Azok az idegszakaszok, amelyek csontos vagy szalagos alagutakon haladnak át, gyakoribb veszélynek vannak kitéve.

A *tünetek* általában a fájdalom, a sensoros és motoros tünetek, s ritkábban vegetatív tünetek.

A klinikai gyakorlatban a legfontosabb alagút szindrómák a következők:

1. CARPALIS ALAGÚT SYNDROMA, amely a leggyakoribb mononeuropathia. Ennek oka a n. medianus kompressziója a csukló tájékon, a ligamentum carpi transversum alatt. Hajlamosító tényezők: főleg a *diabetes mellitus*, emellett hypothyreosis, köszvény, ízületi elváltozások, obesitas, klimax, terhesség, csuklót érintő fizikai terhelés.

Tünetei: az I–III. ujjakba sugárzó fájdalom és zsibbadás, éjszaka fokozódó panaszok, Tinel-jel (az ideget a kompresszió helyén megnyomva, éles fájdalom sugárzik az ideg lefutása mentén), az ideg ellátási területén érzészavar, később thenar-atrophia és paresis.

Diagnosis: ENG-vel a motoros distalis latencia megnyúlása, előbb a sensoros potenciálok amplitúdó- és vezetési sebesség-csökkenése mutatható ki, majd a motoros rostok károsodása. A differenciális diagnosztikában főleg a cervicalis radiculopathia jön szóba.

Terápia: a csukló immobilizálása, lokális steroidinjekció, végül sebészi dekompresszió.

2. Az ULNARIS ALAGÚT SYNDROMA két formája ismert:
 - a) cubitalis alagút szindróma, amelynek oka az, hogy az ideg a sulcus nervi ulnarisban, ill. a m. flexor carpi ulnaris 2 feje között nyomás alá kerül.

A *hajlamosító tényezők* hasonlóak a carpalis alagút esetén említettekhez, főleg a diabetes.

Tünetei: fájdalom, zsibbadás, érzészavar, később izomatropia az ideg ellátási területén, Froment-jel (a hüvelykujj és a mutatóujj közé helyezett papírlap szorításakor a hüvelykujj utolsó perce behajlik).

Diagnózis: a n. ulnaris distalis sensoros és motoros rostjainak amplitúdó- és vezetési sebesség-csökkenése. Diff. dg: carpalis alagút syndroma, C8-radiculopathia.

Terápia: immobilizálás, a n. ulnaris sebészi transposíciója.

b) Guyon alagút syndroma: a n. ulnaris kompressziója a csukló tájékon.

A tünetek és a hajlamosító tényezők hasonlóak az előzőhöz.

Diagnózis: n. ulnaris distalis latenciájának kifejezett megnyúlása, míg az alkaron normális vezetési sebesség. Emellett érzészavar a IV. és V. ujjakon.

Terápia: immobilizálás, a csuklóterhelés kerülése.

3. RADIALIS ALAGÚT SYNDROMA: a n. radialis kompressziója a felkaron, a sulcus n. radialis területén következik be, általában az ideg tartós nyomásakor mély alvás alatt, többnyire alkoholfogyasztás után, nevezik „saturday night palsy”-nak is.

Tünetei: a csukló dorsalflexiós gyengesége, az alkari extensorok paresise, valamint az ideg ellátási területén érzészavar.

Diagnózis: ENG-vel a n. radialis vezetési sebesség-csökkenése igazolható.

Diff. dg: stroke, plexus brachialis laesio.

Terápia: predisponáló tényezők feltárása és kerülése.

Prognózis: neuropraxia esetén a javulás gyors, axonotmesis esetén lassú vagy csak részleges.

4. PERONEUS ALAGÚT SYNDROMA: A n. peroneus communis a fibulafejec magasságában a m. peroneus longus inas gyűrűvel határolt alagútjában kerül külső nyomás alá: keresztbe vetett lábak (crossed legs palsy), tartós guggolás, gipszkötés, traumák (fibulatörés), ganglionok, ízületi disztorziók.

Tünetek: fájdalom és zsibbadás, valamint érzészavar az ideg beidegzési területén, a lábfej dorsalflexiós gyengesége, steppelő járás, pozitív Tinel jel.

Diagnózis: ENG-vel a n. peroneus vezetési sebessége a laesio magasságában csökkent.

EMG-vel az innervált izmokban neurogen laesio látható.

Diff. dg: L5-radiculopathia, neuralis atrophia, vertebrogen okok, polyneuropathia.

Terápia: a hajlamosító vagy oki tényezők kerülése, konzervatív vagy sebészi megoldása.

Konzervatív kezelés: lokális steroidinjekció, fizioterápia, peroneusemelő (orthosis).

**A lakosság 8–10%-a szenved neuropathiában, ez utal népegészségügyi fontosságukra.
Az alaptergység korszerű kezelése alapvető a neuropathiák prevenciójában.**

IRODALOM

Kempler Péter: *Neuropathiák*. Springer, 1996.

Kómár József: *Alagút szindrómák és egyéb kopressziós mononeuropathiák*. Golden Book Kiadó, Budapest, 2002.

Neuromuscularis betegségek

DR. MECHLER FERENC

A neuromuscularis megbetegedések az izomfolyamatok változatos formáit foglalják magukba, amelyek gyakran okoznak diagnosztikai nehézségeket.

A kezdeti diagnózishoz gondos anamnézis és neurológiai vizsgálat szükséges, amelyet megfelelő neurofiziológiai, laboratoriumi és/vagy izombiopsiás vizsgálatok egészítenek ki.

A neuromuscularis betegségek *három nagy csoportját* különítjük el:

- I. Myogen izombetegségek vagy myopathiák
- II. Neurogen izombetegségek
- III. Neuromuscularis transmissio zavarai

I. MYOPATHIÁK

I. A myopathiák ún. primer izomfolyamatok, amelyekben az izomkárosodás tüneteinek (paresis, atrófia) oka magában az izomban van. Elfogadott osztályozásuk a következő:

- A) Genetikusan determinált myopathiák
 - B) Gyulladásos myopathiák
 - C) Endocrín és metabolikus betegségekhez társuló myopathiák
- Közülük a klinikai gyakorlatban fontosabb kórképeket ismertetjük.

A) Ebbe a csoportba tartoznak az **IZOMDYSTROPHIÁK** és a **MYOTÓNIÁS BETEGSÉGEK**.

A1. Az **IZOMDYSTROPHIÁK** olyan genetikusan determinált izombetegségek, amelyek progresszív izomgyengeséggel és sorvadással járnak.

A1.a. Közülük a legismertebb és legtragikusabb forma a **Duchenne-típusú izom dystrophia**.

Ez X-chromosomához kötött recesszív öröklődéssel jár. 3500 fiú újszülött közül egy szenved ebben a betegségben.

Klinikai tünetek: már az első életévekben feltűnik a szülőknek, hogy a fiúgyermek furcsán, kacsázva jár, gyakran elesik, a lépcsőjárás nehéz.

A neurológiai vizsgálat a proximális izmok – vállövi és medenceövi, valamint a felkar- és combizmok – gyengeségét, majd atrófiáját igazolja. Kifejezett a háti lordosis és a soleus pseudohypertrophia. A progresszió nagyon gyors, általában 10 éves koruk körül tolószékbe kényszerülnek, súlyos ízületi és gerincdeformitá-

sok alakulnak ki, s a korai halál 15–25 éves korban, többnyire légúti infekciók, pneumonia következménye.

Jellemző, hogy a se-CK érték már az első hónapokban extrém magas: a normális érték 100–200-szorosa, 20–40 ezer U/l. Az EMG súlyos myogen laesiót igazol, az egységpotenciálok amplitúdójának és tartamának nagyfokú csökkenésével és polyphasiával. Az izom szövettani vizsgálata kifejezett rostátmérő-variabilitást, rostatrófiát és kötőszövet-szaporulatot igazol.

A.1.b. A Duchenne-dystrophia allelikus formája a benignusabb **Becker-típusú izomdystrophia**.

Ez később, 5–15 éves korban kezdődik, a klinikai és laboratóriumi jellemzők hasonlóak a Duchenne-kórban találtakhoz, azonban a progresszió sokkal lassúbb, általában 40 éves korukig járóképesek maradnak.

Genetikai háttér: a betegségért felelős gén az Xp21 locuson található, az emberi genom egyik legnagyobb génje, 2,500.000 bázispárt tartalmaz, amelyben 79 kódoló exon van.

Ez a gén egy 3600 aminosavat tartalmazó subsarcolemmalis fehérjét, az ún. *dystrophin* expresszálja, amely a kontraktilis fehérjét, az aktint köti össze a membránban elhelyezkedő glikoproteinekkal.

A molekuláris genetikai vizsgálatok kiderítették, hogy a Duchenne- és Becker-dystrophiás betegek 2/3-ában egy vagy több exon deléciója észlelhető, a maradék 1/3-ban pontmutáció áll fenn. A deléciók PCR-módszerrel kimutathatók. A Duchenne-kór esetében a deléció stop kodont eredményez, ezért a dystrophin hiányzik az izomból, míg Becker-dystrophia esetén csonkolt, semifunkcionális dystrophin jön létre.

A pontmutációs esetekben a genetikai diagnózishoz immunhisztokémiai vizsgálatot alkalmazunk.

Diagnosztika: klinikai vizsgálat, szérum CK-meghatározás, EMG, izomszövettan, immunhisztokémia, molekuláris genetikai vizsgálat (deléciószűrés).

Terápia: az oki terápiát a génterápia jelentené, azaz a kóros gén helyettesítése normális génnel, azonban az elmúlt 20 évben világszerte folyó intenzív kutatómunka ellenére mindmáig nem áll rendelkezésre klinikailag eredményesen alkalmazható génterápia.

Az alkalmazott kezelések alapvetően a tüneti, palliatív eljárások közé tartoznak. Rendszeresen adunk E-vitamint, mivel az izomatrófia kialakulása során a szabadgyök-károsodásnak igazolt szerepe van. Ugyancsak alkalmazhatunk uridin-trifoszfátot, valamint kreatin-monohidrátot, de ezek hatásosságára megfelelő bizonyíték nem áll rendelkezésre. Fontos szerep jut a célzott fizikoterápiának.

Az egyetlen igazolt, de átmeneti terápiás hatást a *steroid* tartós adása jelenti a *Duchenne-kór korai szakában*, 0.75 mg/kg/die dózisban, esetleg alternálóan. Ez egy-négy évig megállítja a progressziót, átmenetileg javulhatnak a tünetek is, azonban ezután ismét progrediál a betegség. Hátránya, hogy hamar jelentkeznek a súlyos steroid-mellékhatások.

A.1.c. Az izomdystrophiák fontos csoportját alkotják az ún. **végtagövi formák**.

Klinikai tünetek: a vállövi és medenceövi, valamint a proximális felső- és alsóvégtagizmok gyengesége és sorvadása észlelhető, ennek megfelelő mozgáskorlátozottsággal. A tünetek a 2–3. életévtizedben kezdődnek, a progressió lassabb, mint a gyermekkori formákban, a betegek kb. 40 éves korukig járóképesek maradnak. A se-CK érték általában magas, de nem éri el a Duchenne-kórban észlelt értékeket. Az EMG myogen laesiót igazol. Az öröklődés autosomális dominans vagy recesszív. Gyakoriságuk 1:20000. A kutatások során kiderült, hogy ezen betegségforma hátterében számos izomfehérje, többnyire membránfehérje károsodása áll, ennek oka pedig ezen fehérjéket kódoló gének mutációja. Ilyen fehérjék: a *sarcoglycanok*, *dysferlin*, *dystroglycan*, *caveolin-3*, *laminin* stb. Ezeket különböző autosomális gének expresszálják, amelyeknek mutációvizsgálata rutinszerűen nem áll rendelkezésre. Helyette ezért a genetikai diagnózishoz az *immunhisztokémiai vizsgálatokat* alkalmazzuk, melyekkel az illető izomfehérje hiányát tudjuk kimutatni. Ezek a módszerek ma már itthon is elérhetők.

A diagnosztikában alkalmazott eljárások: se-enzimek, EMG, izombiopsia, immunhisztokémia.

Terápiás eljárások: a steroid kivételével hasonlóak a Duchenne kórban tárgyaltakhoz.

A.1.d. Facioscapulohumeralis (FSH) izomdystrophia, ez autosomális dominans öröklődésű.

Gyakorisága hasonló a végtagövi formához. A tünetek kezdete általában a 2. életévtized közepe.

Klinikai tünetek: a vállövi- és felkarizmok, valamint az arcizmok gyengesége és atrófiája.

Ezért a beteg mimikája szegényes, fütyülni nem tud, karjait nehezen emeli fel, kifejezett a scapula alata. Az alsóvégtagokon sokáig csak a m. tibialis anterior érintett. A folyamat lassan progrediál, a fő nehézséget sokáig csak a karok használatának nehezítettsége jelenti. Az EMG myogen károsodásra jellemző.

Genetikai háttér: a kórokozó gén a 4q35 locuson található, azonban a gént eddig pontosan identifikálni nem sikerült. Kiderült viszont, hogy ebben a génrégióban van egy 3.2 kilobázisú tandem repeat, amely a betegekben deléciót szenved. Ezen deléció kimutatása biztosíthatja a direkt géndiagnózist, s ez ma már Magyarországon elérhető.

A diagnosztikai és terápiás eljárások hasonlóak az előzőekben tárgyaltakhoz.

A.2. MYOTONIÁS MEGBETEGEDÉSEK

A myotonia az izommembrán zavara, amely az izomrost fokozott kontrakciójában és elhúzódó, késleltetett relaxációjában nyilvánul meg. Az ilyen beteg arról panaszkodik, hogy izmai rigidek, merevek, a mozgásokat nehezen indítja. A genetikailag determinált myotoniák három formáját különböztetjük meg:

A.2.a. Myotonia congenita

A.2.b. Paramyotonia congenita

A.2.c. Dystrophia myotonica

A.2.a. A myotonia congenita (Thomsen-kór) tünetei már az első évtizedben megfigyelhetők: a gyermek mozgása lassú, merev, a mozgásindítás nehézkes, nehezen fut. Hideg hatásra a myotóniás jelenség fokozódik. A mozgás ismétlésére viszont csökken a myotonia. Az izomzat egyébként jól fejlett, atletikus, nincs atrófia. Az öröklődés autosomalis dominans.

A.2.b. A paramyotonia abban különbözik a Thomsen-kórtól, hogy a mozgás ismétlése fokozza a myotóniát, valamint a hideg hatása kifejezettebb.

A myotóniák *diagnosztikájában alapvető fontosságú az EMG*. Az elektród beszúrásakor magas frekvenciájú kisüléssorozat észlelhető, ún. myotóniás salve, amelynek amplitúdója és frekvenciája fokozatosan csökken és ez az EMG hangszórójában „zuhanó bombázóhoz” hasonló hangot ad, ez diagnosztikus értékű. Az elektrofiziológiai és molekuláris genetikai vizsgálatok igazolták, hogy mindkét kórforma ún. *ioncsatorna-betegség*. A myotonia congenita oka az izom *chloridcsatornáját* kódoló gén pontmutációja, míg a paramyotonia oka az izom *nátriumcsatorna* alegységét kódoló gén pont-mutációja. Tehát ezen betegségek gén-diagnosztikája elérhető.

A.2.c. Dystrophia myotonica: autosomalis dominans öröklődésű, multiszisztémás betegség, amelynek két alaptünete az *izomdystrophia* és *myotonia*. Emellett azonban számos más tünet jellemző még erre a formára: ptosis, endocrin zavarok (ovarium, ill. testis atrófia), katarakta, frontális kopaszság, dysarthria, dysphagia, az immunrendszer zavarai, mentális retardatio.

Genetikai háttér: a betegségért felelős gén a 19q13 locuson található, s ez a gén a protein kináz enzimet kódolja. A génmutáció: CTG tripletexpanzió. A gén gyakorlatilag szinte minden sejtfeleségben megtalálható, ez magyarázza a színes tünetegyüttest.

Terápia: a myotonia enyhítésére az *acetazolamid* és *mexiletinkészítmények* alkalmazhatók.

B) GYULLADÁSOS MYOPATHIÁK (MYOSITISEK)

A myositisek a jól kezelhető neuromuscularis betegségek közé tartoznak. Főleg proximális típusú izomgyengeséggel járnak. A klinikai gyakorlatban legfontosabbak az *autoimmun myositisek*. Ezeknek három formáját különítjük el:

- Polymyositis
- Dermatomyositis
- Inklusív testis myositis

B.1. POLYMYOSITIS (PM)

A *klinikai tünetek* általában a középső életkorban, 30–60 éves korban jelentkeznek. Jellemző a proximális izmok – váll- és medenceöv, proximális végtagizmok – gyengesége, valamint a nyakizmok paresise. Gyakori a dysarthria, dysphagia. Az esetek többségében izomfájdalomról, -érzékenységről számolnak be a betegek. A reflexek normálisak, vagy csökkentek. Az esetek 50%-ában az érintett izmok atrófiája látható. Az érzésfunkciók normálisak.

Diagnosztika: acut esetekben a gyulladáshoz asszociált markerek (We, CRP) és szérum CK-értéke emelkedett.

EMG: kifejezettek a myogen laesio jelei, acut folyamat esetén spontán fibrillációs potenciálok is regisztrálhatók, mivel az izomrostok mellett a terminalis idegrostok is érintettek.

Izomszövetten: peri- és endomysialis mononuclearis infiltrációk.

Immunhisztokémiai vizsgálat során CD8 + T-sejtek jellemzők.

B.2. DERMATOMYOSITIS (DM)

A klinikai tünetek gyakorlatilag megegyeznek a polymyositisben találtakkal, de ezekhez jellemző *bőrtünetek* társulnak, főleg erythemák az orrszáron, a végtagokon, háton és mellkason.

A megjelenést illetően két korcsoport különböztethető meg: gyermekkor és időskor.

A laboratóriumi és EMG leletek megegyeznek a PM-ben találtakkal.

Izomszövetten: a mononuclearis infiltrációk mellett jellemző a perifascicularis atrófia. *Immunhisztokémia* során a CD4+ T-sejtek jellemzők.

B.3. INCLUSIÓS TESTES MYOSITIS (IBM)

Ez a myositis forma sok tekintetben eltér az előzőektől.

A tünetek idősebb korban, általában 50 év felett jelentkeznek. Főleg a distális izmok gyengesége és atrófiája feltűnő, az izomfájdalom ritkább. Bizonyos szelektivitás észlelhető: főleg az alkari flexorok és a m. quadriceps érintett.

Különösen eltérő az *izomszövetten* lelet: a mononuclearis infiltráció mellett az izomrostokban ún. „rimmed” vacuolák vannak. Elektronmikroszkóposan a nucleusban és cytoplasmában inclusiók láthatók. *Immunhisztokémiai vizsgálat* auto-invazív CD8+ T-sejteket igazolt.

Az autoimmun tényező szerepét ebben a kórformában többen vitatják.

Terápia: A PM és DM a sikeresen kezelhető izombetegségek közé tartoznak.

Az elsőként választandó szer a *steroid* (Medrol). Napi 60–100 mg dózisban, többnyire infúzióban kezdjük, majd orálisan folytatjuk mindaddig, amíg a tünetek lényegesen nem javulnak, ezután fenntartó dózissra térünk át. Ezt tartósan, gyakran éveken át kell adnunk, mert a kezelés abbahagyása relapsushoz vezethet, amely sokkal nehezebben befolyásolható.

Ha a steroidra adott válasz elégtelen, adhatunk egyéb immunosuppresszív szert: *cyclosporint, cyclophosphamidot ill. iv immunoglobulint* (utóbbit 0.4 g/kg/die dózisban 5 napig). Újabban cytokinblokkoló szerekkel próbálkoznak.

Az IBM nem vagy *alig reagál steroidra* és egyéb immunosuppresszióra, kivételt képez az IVIG, erre a betegek mintegy 30%-a reagál részlegesen.

II. NEUROGEN IZOMBETEGSÉGEK

Ezeknek két nagy csoportját különböztetjük meg:

A) Mellsőszarvi mozgatósejtek károsodásai

B) Peripheriás idegkárosodások, neuropathiák

Utóbbiakat külön fejezetben ismertetjük.

A *mellsőszarvi mozgatósejt betegség*ei között a klinikai gyakorlatban kiemelt jelentősége van az ún. **amyotrophiás lateralsclerosis**nak, jól ismert rövidítésben **ALS**-nek.

A betegség patológiai alapja a felső és alsó motoneuronok progresszív degenerációja.

Az ALS betegek 90%-a sporadikus, mintegy 5–10%-a familiaris.

A *klinikai tünetek* általában 40–60 éves korban kezdődnek, de ritkábban észlelhetők fiatalkori formák is.

Először többnyire a kéz kisizmaiban jelentkezik fájdalomtalan gyengeség és atrofia, gyakran aszimmetrikusan, és ez progrediál proximálisan. Később az alsó végtagokon megjelennek a felső motoneuron laesio jelei, valamint a bulbaris izmok paresise, dysarthria és dysphagia, majd a légzőizmok paresise. Jellemző a diffúz fasciculatio. A vegetatív funkciók megkíméltek. A tudat végig tiszta marad. A betegség tartama általában 3–5 év, bulbaris kezdet esetén rövidebb.

Etiológia

A *sporadikus ALS* etiológiája tisztázatlan. Általános vélemény szerint multifaktoriális betegségről van szó, melyben számos tényező összjátéka, együttes hatása hozza létre a szelektív motoneuron-degenerációt, amely a klinikai tünetek alapja. Ilyen tényezők: a motoneuronok glutamát-excitotoxicitása, az oxidatív stressz, exogen neurotoxinok, neurotrophikus faktorok hiánya, az immunháztartás zavarai, valamint genetikai hajlamosító tényezők. Ezek közül talán a legalaposabban tanulmányozott és állatmodelleken igazolt a *glutamátexcitotoxicitás*. Ennek alapján ma az egyetlen elfogadott terápiás eljárás a *glutamát antagonist*a riluzole (Rilutek) alkalmazása. Nagy beteganyagon végzett vizsgálatok igazolták, hogy a folyamat progresszióját 3–4 hónappal csökkenti.

A ritka *familiaris* esetek egy részében ismert a *genetikai háttér*: a 21q22 locuson levő gén a szabadgyökfogó superoxid-dismutáz enzimet kódolja, s a gén pontmutációja az enzim működészavarát okozza.

Diagnosztika

A rutin laboratóriumi vizsgálatok negatívak.

EMG-vizsgálat: az izmokban diffúz denervációs jelek láthatók. A mozgató egység-potenciálok paramétereinek elváltozásai jellegzetesek a motoneuron-laesióra. Diffúze regisztrálhatók fasciculációs potenciálok. A folyamat progressziója EMG-vel nyomon követhető. Az *ENG* normális motoros és sensoros vezetési sebességet igazol, a motoros potenciál amplitúdója kissé csökkent, de a sensoros amplitúdó normális.

MEP: a mágneses kiváltott válasz vizsgálata során – az esetleges szubklinikus – pyramis laesio fennállására kaphatunk bizonyítékot.

Izomszöveti vizsgálat: jellemző az atrófiás rostok nagy csoportokban, helyenként egész fasciculusokban való megjelenése, valamint hisztokémiai metszeteken a rosttípus-csoportosulás.

Differenciális diagnosztika

Elsősorban a *cervicalis gerincvelői kórfolyamatokat* (intramedullaris tumorok, myelopathiák, spondylosis stb.) kell kizárni, mivel ezek utánozhatják az ALS tüneteit, ezért a *cervicalis MRI*-vizsgálat kötelező.

Kizárandó a *multifocalis motoros neuropathia* is.

Terápia: a *riluzole* mellett *tüneti, palliatív eljárásokat* alkalmazunk. A gondos fizioterápia mellett gondoskodnunk kell a megfelelő táplálkozásról (sz.e. PEG alkalmazása), valamint a légzésfunkciókról (oxigén).

Izomgyengeségről panaszkodó beteg izomzatának gondos átvizsgálása szükséges a lokális vagy globális izomatrophia felfedésére.

Kiskézizom-sorvadás és diffúz fasciculatio esetén nagy a kezdődő ALS valószínűsége és az ilyen beteget azonnal szakorvoshoz kell irányítani.

Számos izombetegségben molekuláris genetikai vizsgálat szükséges, ezt a neuromuscularis szakrendeléseken intézik.

III. NEUROMUSCULARIS TRANSMISSIO ZAVARAI

A neuromuscularis transmissio zavarai közül klinikailag a két legfontosabb kórkép az auto-immun eredetű myasthenia gravis és az Eaton-Lambert-syndroma.

III.1. *Myasthenia gravis*

Autoimmun betegség, amelynek oka, hogy autoantitestek kötődnek a postsynapticus membranon levő acetil-cholin- (Ach) receptorokhoz és hozzájárulnak ezek fokozatos degradációját és pusztulását. Ennek következménye, hogy a motoneuronok akciós potenciáljainak nem mindegyike hoz létre az izomrostokon akciós potenciált, ez pedig az izmok gyengeségéhez vezet. Az autoantitestek termelésében kitüntetett szerepe van a thymusnak.

A myasthenia gravis 3 klinikai formája ismert: *ocularis, bulbaris és generalizált*.

Az *ocularis myasthenia klinikai tünetei:* ptosis és a külső szemizmok paresise. Mindkét szem érintett, de nem egyformán. Az *ocularis* formák egy része generalizálódik.

A *bulbaris forma* a nyelésben és beszédben szereplő izmok fáradékonyságát és gyengeségét okozza, ami hypophoniával, dysarthriával, dysphagiával jár. Ez a forma a legtöbbször generalizálódik.

A *generalizált myasthenia gravis* az izmok generalizált gyengeségét okozza, a proximalis izmok kifejezettebben érintettek, mint a distalisak. A légzőizmok gyengesége légzésbénuláshoz vezethet. A *myastheniás krízis* az oropharyngealis és respi-

ratorikus izmok hirtelen kialakuló nagyfokú gyengeségével jár, ami akut légzésbénulást okozhat.

Mindhárom formára jellemző a napszaki ingadozás, azaz a tünetek reggel enyhébbek, és a nap folyamán, estére fokozódnak.

Diagnosztika

Bilaterális tünetek, ptosis, dysphonia és dysphagia, generalizált gyengeség myasthenia mellett szól. A diagnózishoz vezető eljárások.

a) *Ach-receptorellenes antitesttiter* emelkedése.

b) *Tensilon teszt*: rövid hatású Ach-esterase készítmény, 10 mg Tensilon iv.adására a tünetek drámaian javulnak.

c) *Repetitív ingerléses teszt*: 3 Hz-es idegingerlésre az izomból kiváltott válasz amplitúdója szignifikánsan csökken. Tetániás ingerlésre (20–30 Hz) ún. posttetániás exhaustio észlelhető.

d) *Egyes rost EMG*-vel kifejezett jitter növekedés látható.

e) *Mellkas CT*-vel az esetleges thymus hyperplasia vagy tumor igazolható.

Differencialis dg.: Myastheniás syndroma, ezt a diffúz gyengeségen kívül vegetatív tünetek jellemzik.

Polymyositis, ebben rendszerint magas a CK-érték.

Terápia

Ach-esterase-gátlók, mint a pyridostigmin (Mestinon), 120–480 mg/die dózisban, Ambenonium (Mytelase), 5–30 mg/die dózisban.

Immunsuppressio: corticosteroidok, azathioprin, cyclosporin, cyclophosphamid, plasmapheresis, iv. immunglobulin (IVIG).

Thymoma esetén thymectomy indikált.

Myastheniás krízis esetén intenzív osztályos kezelés, plasmapheresis, IVIG.

A klinikai lefolyásra jellemző, hogy sok beteg tartós, alacsony dóziszú corticosteroid terápiára szorul.

III.2. Myastheniás syndroma, ismert néven *Eaton-Lambert-syndroma*

Autoimmun betegség, amely az esetek felében kissejtes tüdőcc-hoz társul.

Az autoantitestek a presynapticus feszültségkapuzott Ca-csatornákat (VGCC) támadják meg és az Ach felszabadulást gátolják. Ez eredményezi a főleg proximalis izmokat érintő gyengeséget és fáradékonyságot. Emellett vegetatív tünetek észlelhetők: szájszárazság, obstipatio, potenciazavarok, hólyagdiszfunkció.

Diagnosztika

a) *repetitív ingerléses teszt*: ellentétben a myasthenia gravissal, az ingerlésre adott válaszok amplitúdója alacsony. Tetániás ingerlés (20–30 Hz) nagyfokú, mintegy 100–200%-os facilitációt, amplitúdó *emelkedést* okoz.

b) Az *EMG*-ben nem látható myogen laesio.

- c) A VGCC antitesttiter magas.
- d) Mellkas CT a tüdő tumor kizárására.

Differencialis dg.: Myasthenia gravis.
ALS korai szakasza

Terápia

Pyridostigmin, diaminopyridin, guanidin.
Immunmoduláció: corticosteroid, plasmapheresis, IVIG.
A betegség lefolyása krónikus, tartós terápiát igényel.

Repetitív ingerléses teszt javasolt:

- **estére fokozódó fáradékonyság, gyengeség esetén, főleg ha ehhez dysphonia és dysphagia társul,**
- **hirtelen jelentkező ptosis és diplopia esetén, esetleg napszaki ingadozással.**

IRODALOM

- Karpati, G. et al.: *Disorders of Voluntary Muscle*, Cambridge Univ. Press, 2002.
P. J. Dyck, P. K. Thomas: *Peripheral Neuropathy*. 2005.
J. Kimura: *Electrodiagnosis in diseases of nerve and muscle: principles and practice*. 2001.

Low back pain, porckorongsérv

DR. FEKETE KLÁRA

BEVEZETÉS

A gerincoszlop leggyakoribb betegségeinek kezelése általában reumatológus, orthopédus és neurológus feladata, de a családorvosi rendelésen megjelenő betegek jelentős százalékánál megtalálható akut vagy krónikus formában. A „**low back pain**”, derékfájdalom az egyik leggyakrabban előforduló betegség, amely általában csökkent munkaképességgel jár. Mint ilyen, a kieső munkaórák miatti gazdasági következményekkel is jár, mivel a 30-50 éves korosztályt érinti. Előfordulása a világban a tanulmányok szerint nem mutatott lényeges földrajzi különbséget. A kialakuló esetlegesen súlyos neurológiai szövődmények felismerése teszi kiemelkedő jelentőségűvé tárgyalását.

A PORCKORONG

A porckorong sematikusán szemlélve egy kocsonyásabb belső nucleus pulposusból és egy kollagénrostokból álló annulus fibrosusból áll. A csigolyákhoz hyalinos zárólemezzel rögzülnek. Mivel a porckorong víztartalma magas, ezért rugalmassága lehetővé teszi a különböző irányú mozgásokhoz történő alkalmazkodását a gerincoszlopnak, ugyanakkor nem összenyomható. Ezáltal egyszerre biztosítja a szalagrendszerrel együtt annak mozgékonyágát és szilárdságát. A porckorong károsodása során a nucleus pulposus a meggyengült annulus fibrosuson keresztül nyomást gyakorol az itt elhelyezkedő képletekre. Súlyossága alapján elkülönítünk protrusiót, prolapsust, szekveszterrel járó prolapsust. A medialis irányú terjedés cauda szindróma kialakulásával fenyeget, a lateralis pedig radicularis laesiót okozhat.

DIAGNOSZTIKA

ANAMNESIS

– Fájdalom, zsibbadás, érzészavar

Hova lokalizálható a fájdalom? Milyen karakterű? Mióta áll fenn? Hogyan kezdődött (hirtelen mozdulat, sérülés...)? Tapasztalt-e rosszabbodást? Hasprés a fájdalmat

fokozza-e? Milyen lefutású a kisugárzó fájdalom? Csökkent/megszűnt a fájdalom? Érzéskiesés/érzékletlenség/zsibbadás van-e?

– **Végtaggyengeség**

Tapasztalta-e, hogy: ügyetlenebbül gombolkozik, a karját nem tudja felemelni, nem tud fellépni lépcsőre, lábát ejti? Izomsorvadást észlelt-e? Akaratlan finom izommozgást tapasztalt-e?

– **Vegetatívum**

Vizelete nem cseppen el? Érzy a vizeletet /székletet? Vizeles után marad-e a húgyhólyagban vizelet? Impotentia van-e?

FIZIKÁLIS VIZSGÁLAT

Gerincoszlop: ütögetésre érzékeny-e? Antalgias tartás látható-e? A paravertebralis izomzat tónusának, a lumbalis lordosis (elsimult/kimélyült) megítélése. Milyen mértékben kivitelezhetőek a gerincoszlop különböző irányú mozgásai, mennyire fájdalmasak? Lumbalis gerincfájdalom esetén Lasegue, inverz Lasegue, Valleix-pontok nyomásérzékenységének megítélése (ld a részletes fejezetben). Spurling-manőver végzése nyaki gerincfájdalom esetén. Csípőízület vizsgálata, rotatója okoz-e fájdalmat, kivitelezhető-e? Magasság csökkenését észlelte-e a beteg?

Érzészavar: szubjektív, objektív (tactilis, algeticus, hőingerekre, vibratioérzés, dermolexia, ízületi helyzet, mozgásérzés), dermatómára jellemző lefutás van-e?

Motoros tevékenység, reflexek, pyramisjelek: a részletes izomvizsgálatok mellett jó támpontot nyújthat: lábujjra és sarokra tud-e állni, nem ejti-e a lábfejet, guggolás és felállás, kézszorítás, gyűrűképzés jó erővel történik-e. A fájdalom nehezséget jelenthet a vizsgálat során tapasztalható compliance esetén. Atrophiás izom látható-e?

Vegetatívum: incontinentia urinae/alvi, retentio urinae, impotentia felmerül-e?

MŰSZERES DIAGNOSZTIKA

Képkalkotó vizsgálatok: röntgen vizsgálat, gerinc CT, MRI az esetek 99%-ban elég. Igen ritkán szükség lehet myelographia, myelo-CT végzésére. A myelographia során a gerinc liquorterébe pozitív nem ionos vízdoldékony kontrasztanyagot juttatunk. Jelentősége az extraduralis térfoglalások, metastasisok, valamint az intraduralis, extramedullaris tumorok és az intramedullaris tumorok mellett a gerinc degeneratív elváltozásainak a kimutatásában van. Kiegészíthető myelo-CT-vel, amely a még kontrasztanyagot tartalmazó gerincnél a meghatározott szakasz CT-vizsgálatát jelenti, s ezáltal a natívnál lényegesen pontosabb differenciálást tesz lehetővé.

ELEKTROFIZIOLÓGIAI VIZSGÁLATOK:

– ENG: F-hullám, H-reflex: gyöki laesiót jelezhetnek mielőtt esetleg képkalkotó eljárással már látható eltérés lenne,

– EMG: sokszor a beteg a fájdalom jellegét nem tudja pontosan meghatározni. Ebben az esetben a neurogen és a myogen károsodások elkülönítésére alkalmas az EMG vizsgálat. Ha gerincvelői laesio merül fel a laesio lokalizációjában, a SSEP (felső vagy alsó végtagi), MEP-vizsgálat segíthet.

DIFFERENCIÁLDIAGNOSZTIKA

Leginkább a gondos anamnesis és fizikális vizsgálat segít. Pl. ha levetkőztetjük a beteget láthatjuk a herpeses eruptiókat. Fogyas, étvágytalanság tumor irányába terelheti a gyanúkat, a láz gyulladásszerű folyamatok felé.

A következő betegségek okozhatnak elkülönítési nehézséget: malignus intra-, vagy extramedullaris tumorok, ideggökök komprimáló daganatok, radiculitis, plexitis, csigolyametastasisok, osteoporosis talaján kialakult/traumás compressio csigolyatörés, perifériás mononeuropathia, spondylitis, spondylodiscitis, iatrogen (injekció, irradiáció). Különösen a derékpanaszok esetén gondoljunk vesekőre, nőgyógyászati tumorokra. Végül és utolsó sorban előfordulhat konverziós mechanizmus is, céltendenciák esetén aggraviációval, superpozícióval találkozhatunk, amely nehezíti a vizsgálat értékelését. Ha ez felmerül, próbáljuk felderíteni a háttérben álló indokot. Így nem tévesztjük szem elől, hogy „a betegnek mindig igaza van”.

LOKALIZÁCIÓ

CERVICALIS GERINC SZAKASZ

Ok: a lumbalis szakasz után a második legjobban igénybevett gerincszakasz, de ritkébbak a porckorong sérvek, az osteochondrosis, spondylosis, spondylarthrosis viszont gyakoribb. Leggyakoribb a C 6-7-8 ideggökök érintettsége. **Cervicocephalicus** szindróma alakulhat ki, ha a plexusok bántalma nyaki vagy tarkótáji fejfájást okoz. **Cervicobrachialgiáról** a karba kisugárzó fájdalom esetén beszélünk. Meg kell még említeni a **vertebrogen cervicalis myelopathiát**, mely a szűk gerinc csatorna, spondylosis, osteochondrosis, vascularis tényezők miatt alakulhat ki. Fokozatosan súlyosbodó gerincvelői károsodás tünetei jelentkezhetnek.

Tünetek: A nyaki gerinctáji fájdalom, mely a karokba, vállakba, fejbe kisugárzik. A paracervicalis izomzat védekezése, akár kényszertartás is kísérheti. Ritka előfordulású medialis terjedés esetén – a pyramispálya lokalizációja, illetve excentricitása miatt – alsó végtagi paraparesis, tetraparesis élénk mélyreflexekkel és pyramis jelekkel is kialakulhat.

Diagnosztika:

Spurling-jel: a nyakat a károsodott oldalra fordítva, hyperextendálva a vertexre nyomást gyakorolunk, ekkor a károsodott gyök területén jelez a beteg fájdalmat.

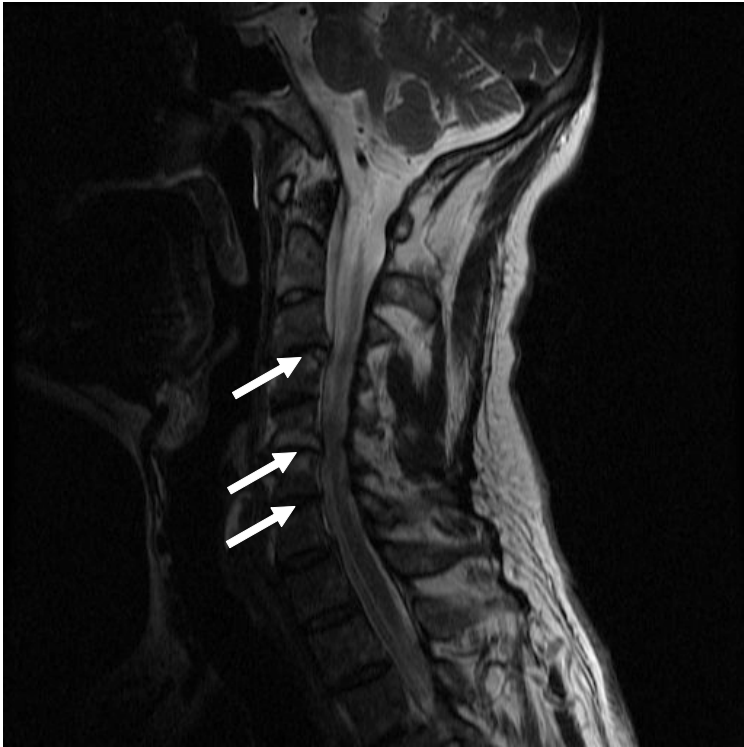
TRAUMA ESETÉN SZIGORÚAN TILOS ELVÉGEZNI!

Képalkotó eljárások: négyirányú röntgenfelvétel, MRI, szükség esetén myelografia.

Elektrofiziológia: ENG (F-hullám válaszokat is ellenőrizni kell), EMG (neurogen laesio?), egyes esetekben különösen differenciáldiagnosztikai nehézségek esetén SSEP, MEP szóba jön.

Differenciáldiagnosztika:

Pl. plexus brachialis laesio, Pancoast-tumor, spinalis tumorok, periathritis humeroscapularis, cervicalis myelopathia, arteria spinalis anterior szindróma



*Cervicalis gerinc MRI:
protrusio disci CIII-IV, CVI-VII és hernia disci intervertebralis CV-VI.*

Fontosabb cervicalis gyöki laesiok

| érintett gyök | sensoros tünet (hypoesthesia, anaesthesia, hypalgesia), fájdalom, zsibbadás | motoros tünet, paresis által érintett izmok | izomtevékenység, mely károsodhat | reflex nincs/renyhe |
|----------------------|--|---|---|----------------------------|
| C5 | a m.deltoideus posterior felett a külső felszínen | m. deltoideus | karabductio | radialis |
| C6 | hüvelykujj felé a kar radialis részén sugárzó fájdalom I-II ujj hypoesthesia | m. biceps brachii, m. brachioradialis | könyökhajlítás | biceps és radialis |
| C7 | középső ujj, II-III-IV ujj | m. triceps brachii, m. extensor carpi radialis longus et brevis | | triceps |
| C8 | IV-V. ujj | hypothenar, m. flexor carpi ulnaris | ujjhajlítás | |

THORACALIS GERINC SZAKASZ

Ok: a gerincoszlop legstabilabb része, a porckorongszékek ritkák. **Ide lokalizált panaszok esetén** mindig gondolni kell térfoglaló folyamatra (pl. tumor, trauma, epiduralis haematoma).

Tünetek: a thoracalis gerincszakaszra lokalizálódó fájdalom, mely sarló alakban fut le. Ha Th 5–12 érintett, a hasbőrreflexek renyhébbek lehetnek.

Diagnosztika:

Képalkotó eljárások: négyirányú röntgenfelvétel, MRI, szükség esetén myelographia, CT-myelo is szóba jöhet.

Elektrofiziológia:

ENG, EMG, egyes esetekben különösen differenciáldiagnosztikai nehézségek esetén SSEP, MEP szóba jön.

Differenciáldiagnosztika:

Pl. intercostalis neuralgia, tumor, herpes zoster, aortadissectio, sclerosis multiplex, neuromyelitis optica, csigolyatörés, tályog, egyéb gyulladásszerű kórképek.

LUMBALIS GERINC SZAKASZ

Ok: ezen gerincszakasz esetén a leggyakoribb a porckorongszékek okozta radikuláris tünet. Az LIV/LV és LV/SI porckorongok károsodásának a legnagyobb a valószínűsége. Szintén gyakori, különösen idősebb betegeknél a canalis spinalis stenosis, melyet leginkább degeneratív betegségek okoznak. A derékfájdalom gyakori okaként a porckorongszékek mellett a spondylosis szerepel, amely a porckorongok és a szomszédos csigolyák peremeinek degenerációja révén alakul ki. Ha a porckorong ellapul, az annulus fibrosus és a nucleus pulposus porckorong alakváltozásai a kóros mozgások révén a hosszanti szalagok vongálódásához, majd csontképződéshez vezetnek. A szalagok eredésükkel elcsontosodnak, a csigolyákon osteophyták alakulnak ki, ezáltal szűkítve a gerinccsatornát, a forameneket. Idősebbekben gyakori az előfordulása, de a gerinc túlterhelése, kyphosis, scoliosis, sérülés is fontos tényezők kialakulásában.

Tünetek: jellemző a kisugárzó, ágyéki gerinctájékról kiinduló fájdalom. Időnként ez és a nyilálló gyöki fájdalom, ami a beteget orvoshoz viszi, önmagában a deréktáji fájdalmat bagatellizálja. A lumbalis lordosis kiegyenesedik, elsimul, a paralumbalis izomzat tömegének megnövekedése, izomvédekezése (defense) figyelhető meg. Antalgias testtartás, fájdalmas oldalt kímélő járás. Súlyosabb esetben paresis, vegetatív zavar társul.

Lumbagóról beszélünk lokális gerincfájdalom esetén, ha az érintett gyökere jellemző fájdalom jelentkezik. Ilyenkor kisugárzó fájdalom, reflexeltérés, vegetatív zavar nincs. Ha kisugárzó derékfájdalomról van szó, de nincs olyan érzészavar vagy reflexeltérés, mely a porckorong-betegség szintjét megadná, tünetileg **lumboischialgiáról beszélünk**, a képalkotó eljárás utalhat konkrét sérvre. Végezetül, ha a klinikai tünetek egyértelműen lokalizálják dermatoma, reflexeltérés segítségével az érintett gyökereket, a helyes diagnosis: **hernia disci intervertebralis** (pl. LIV), a képalkotó eljárás ezt csak megerősíti.

Spondylosis esetén a súlyos röntgenlelet nem mindig korrelál a beteg panaszai-val, és a súlyos panasz sem mindig okoz kifejezett röntgen eltéréseket.

Diagnosztika:

– *Fizikális vizsgálat* kibővítendő az alábbiakkal.

Lasegue-jel: (lényegében a n. ischiadicus nyújtása történik) a beteg a hátán fekszik, kinyújtott alsó végtagját addig emeljük, míg fájdalmat nem jelez a gerinctájékon. Az alsó végtag ággal bezárt szögét adjuk meg. **Pozitív L4, L5, S1 gyöki érintettség esetén.**

Bragard-jel: a láb dorsalflexiója mellett végezzük el a Lasegue-próbát.

Inverz Lasegue-jel: (n. femoralis nyújtása történik) a beteg a hasán fekszik, az alsó végtagot nyújtva felemeljük. A fájdalom a lumbalis gerinc középső részén jelentkezik és ágyékhajlatba sugárzik. **Pozitív L3, L4 gyöki érintettség esetén.**

Keresztezett Lasegue-jel: a panaszmentes végtag emelésekor a kóros oldalon jelentkezik a fájdalom. Kizáródott sérv esetén pozitív általában.

Valleix-pontok: a n. ischiadicus gluteofemoralis lefutásának megfelelően elhelyezkedő pontok nyomásérzékenyek.

Schober-index: a beteg nyújtott térdrel előrehajol. Az LV csigolya processus spinosus és a fölötte 10 cm-rel elhelyezkedő pont távolságának növekedését vizsgáljuk (norm. 10/15)

– *Képalkotó eljárások:* kétirányú röntgenfelvétel (különösen osteoporosis, kompressziós csigolyatörés gyanúja esetén, spondylosis esetén osteophyták, akár csőr- és kapocsképződés), CT, MRI, szükség esetén myelographia, CT-myelo is szóba jöhet, hasi, kismencedei UH

– *Elektrofiziológia:* ENG (F-hullám, H-reflex), EMG, egyes esetekben különösen differenciáldiagnosztikai nehézségek esetén SSEP, MEP szóba jön.

Differenciáldiagnosztika

Pl. retroperitonealis tályog vagy vérzés, degeneratív csípőízületi eltérések: pl. coxarthrosis, sacroileitis, tumor, kismencedei folyamatok (adnexitis, méhen kívüli terhesség), vesekő, ureterkő, cystitis.

Fontosabb lumbalis gyöki laesiók jellemzői

Combcsontok paresise (L4), a láb dorsalflexiójának/ plantarflexiójának paresise/ plegiája. (A hallux külön vizsgálata rendkívüli fontos.) Az Achilles-, patella-reflexek, dermatomalis érzészavarok vizsgálata. Vegetatív dysfunctio jelei. Részletesen az alábbi táblázatban.

| érintett gyök | sensoros tünet, fájdalom, zibbadás | motoros tünet, paresis által érintett izmok | izom-tevékenység mely károsodhat | plusz vizsgálat | reflex nincs/renyhe |
|---------------|---|---|--|---|----------------------|
| L3 | a comb elülső élén a térd medialis oldaláig sugárzik, u.itt hypalgésia, hypaesthesia | m. psoas, m. quadriceps | csípőhajlítás, combadductio károsodik | inverz Lasegue-jel pozitív | nincs eltérés |
| L4 | a comb oldalsó és a lábszár medialis részén a belbokáig, u.itt hypalgésia, hypaesthesia | m. tibialis anterior, m. quadriceps femoris | Combtesztítők paresise (lépcsőzés) | Lasegue és inverz Lasegue-jelek pozitívak | patella reflex |
| L5 | lábszár külső élén, láb dorsalis felszínén a halluxig u.itt hypalgésia, hypaesthesia | m. peroneus longus és m. tibialis anterior, m. extensor hallucis longus | A láb dorsalflexiója, hallux dorsalflexiója (sarokállás) | Lasegue-jel pozitív, keresztezett Lasegue pozitív lehet | nincs reflex eltérés |
| S1 | a comb, lábszár hátsó felszínén, a láb lateralis élén | m. gastrocnemius | a láb plantarflexiója (lábujjra állás) | Lasegue-jel pozitív, Valleix-pontok nyomás-érzékenyek. | Achilles-reflex |

CAUDA-, CONUS-SYNDROMA, CANALIS SPINALIS STENOSIS

A gerincvelő az L1-II csigolya magasságáig tart, onnantól a rostok lófarokszerűen futnak lefelé.

Cauda szindróma:

Ok: canalis spinalisban futó gyökök károsodása

Tünet: – lovaglónadrágszerűen (S3-4-5, coccygealis dermatomák) jelentkező érzészavar, anális tájékon jelentkező paraesthesia, hypaesthesia esetén gondoljunk rá

- alsó végtagi areflexia
- túlfolyásos hólyag, székelési zavar
- hiányzó anális reflex, és hiányzó cremasterreflex

Conus szindróma:

Ok: L1 magasságában van a laesio, a conus medullaris és cauda equina is sérül.

Tünet: – lovaglónadrágszerűen érzéskiesés

- L3-S2 gyöki károsodás is társulhat
- hólyag és végbélbénulás
- az alsó végtagi sajátreflexek kiválthatók

Az anális tájékon jelentkező érzészavarhoz vizelési, székelési zavar társul, 24 h-n belüli műtét javasolt!

Canalis spinalis stenosis

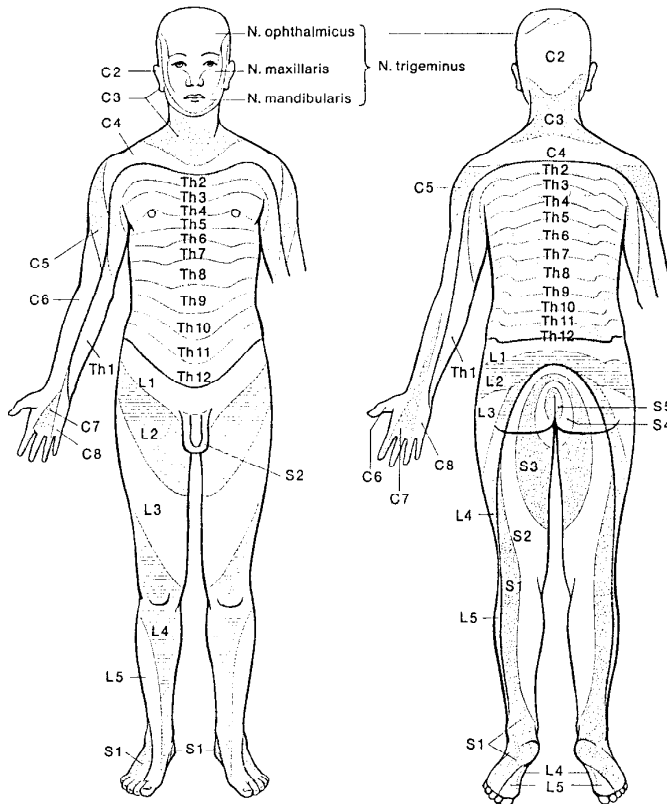
Ok: a gerincszakasz csontos szűkülete. Cervicalisan és lumbalisan fordul elő.

Tünet: Amennyiben cervicalisan jelentkezik, akár spasticus tetraparesis, felfelé haladó érzészavar lehet a tünete. A lumbalis canalis spinalis stenosis neurogen claudicatióként is ismert, mert a fájdalom terhelés hatására jelentkezik az alsó végtagokban. Tünetei nagyon hasonlítanak tüneteinek a porckorongsérvekéhez, alsó végtagi érzékszűkületéhez. Ha a beteg előrehajlik, pl. kerékpározás közben, fájdalma csökken, míg érzékszűkület okozta claudicatio esetén ennek hatására fokozódik a fájdalom. A lépcsőzésnél a canalis spinalis stenosisban szenvedő betegek felfelé gond nélkül haladnak, míg lefelé- a gyökök vongálódása miatt- kifejezett fájdalmat éreznek. Ha a gyököket nyomja, sántítás jelentkezik, de a betegek 1/3-ban érzészavar és plegia is kialakulhat.

Diagnosztika: mivel a harántátmérő (<10 mm abszolút stenosis, 10-12 mm relatív stenosis) mérete fontos, a CT/ MRI-vizsgálatok kiemelkedő jelentőségűek.

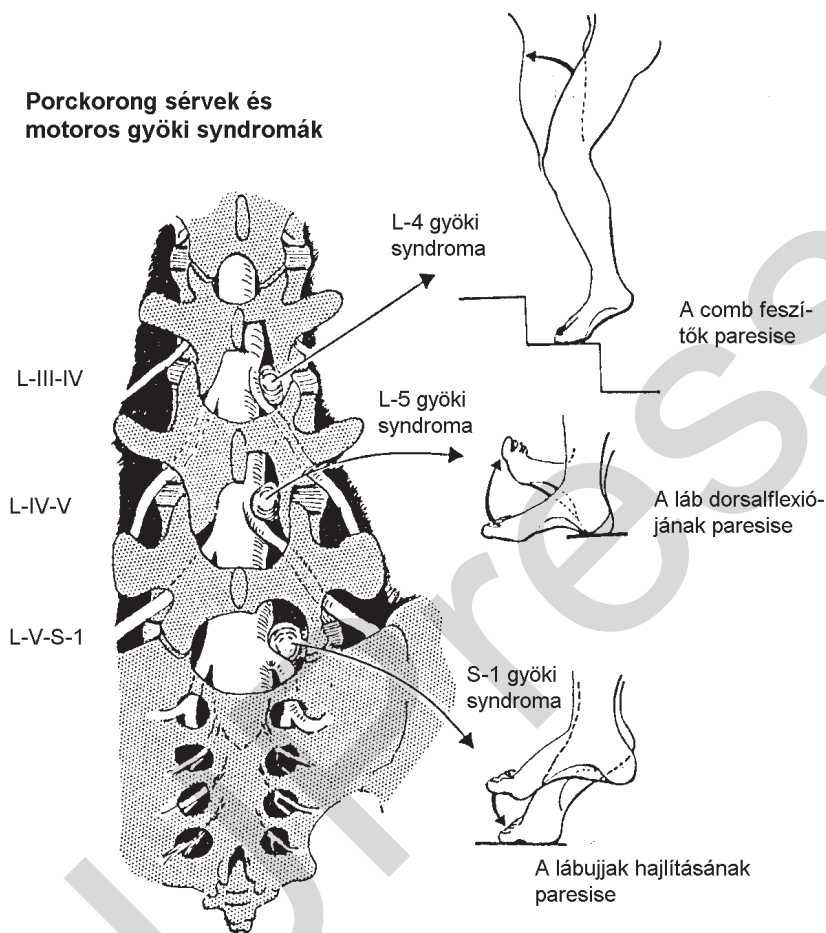
Kezelés:

- gerinc több szegmensére kiterjedő műtét.
- gyöki tünetek esetén ennek megfelelő terápia.



A bőrfelület segmentalis innervációja (Hansen-Schliack ábrája után)

Porckorong sérvek és motoros gyöki szindrómák



KEZELÉS

KONZERVATÍV

Akut fájdalom esetén (< 4 hét)

Az akut szakaszban a gyógyszeres terápia az elsődleges. A gyógyszeres terápia célja az izomspazmus megszüntetése **izomrelaxánsokkal, nem szteroid gyulladásgátlók**, fájdalomcsillapító gélek, kenőcsök, kúpok. Carbamazepine adása csökkentheti a radicularis laesio okozta fájdalmat. *Igen kínzó fájdalmak esetén epiduralisan opiátokat, szteroidot lehet megpróbálni. Szóba jöhet képerősítő mellett kontrolláltan adott szteroid.* Ezek használatára nagyon ritkán van szükség. A klinikai tapasztalat alapján akut szakban a pihenés, az ágynyugalom az elsődleges, melyet az egyénre szabott esetleges fizioterápia követhet. A fájdalomcsillapító gyógyszerek elnyomva a tüneteket fokozott terhelésre készíthetik a beteget, mely tovább ronthatja állapo-

tát. Ha a beteg esetén még az akut szakban (második-harmadik hét) gyógytorna felmerül, ez inkább a tartás stabilitásának kialakítására vonatkozik. Radicularis fájdalom esetén a TENS- (transcutan electrical nerve stimulation) -kezelés jó hatású is lehet, de a tüneteket ronthatja is, ezért egyéni mérlegelést igényel. Előnye, amennyiben jó hatású volt, otthonában is végezheti a beteg. *Amerikai irányelvek az akut derékfájdalom korai rehabilitációját tartják fontosnak, az azonnali mobilizálást, terhelést, gyógytornát.*

Krónikus fájdalom esetén (> 3 hónap)

Gyógyszeres kezelés során a krónikus fájdalom kezelésére használt gyógyszerek javasoltak (pl. triciklusos antidepresszánsok, SSRI, carbamazepine, valproat, gabapentin). Szükséges lehet segédeszközök igénybevétele is: a cervicalis szakasz érintettsége esetén Schantz-gallér, lumbalis fájdalom esetén rugalmas fűző használata. A legfontosabb a gyógytorna (nyújtó, testtartást javító gyakorlatok), víz alatti torna, cervicalis gerincpanaszoknál súlyfürdő. A fizioterápia célja egyrészt a fájdalomcsillapítás, másrészt az izomlazítás. Fájdalomcsillapítást galvánkezelés, TENS, diadinamikus áram és sonophoresis segítségével érnek el. Izomlazítást masszázs, sonophoresis (iontophoresis+Uh: ennél az eljárásnál transzdermalisan juttatunk be hatóanyagot – ez az iontophoresis – kihasználva az ultrahang mikrovibrációs hatását), sonodynator (Uh+diadinamikus áram) kezelésekkal történik. Amerikai irányelvek a jóga, kognitív terápia szerepét is kiemelik.

MŰTÉT

A műtéti indikációt sebész állítja fel, de általánosságban az alábbiak érvényesek. **Abszolút műtéti indikációt jelent** paresis kialakulása, vegetatív zavarok, cauda syndroma. **Relatív indikációt jelent**, ha 4–6 hét konzervatív terápia mellett nincs számottevő javulás. Fontos a failed back surgery syndrome ismerete, mely szerint a műtét nem csökkenti a beteg panaszait, akár krónikussá válhat. Ok lehet a hegképződés, nem megfelelő rehabilitatio, nem megfelelő indikáció.

MŰTÉT UTÁNI FIZIOTERÁPIA

Utókezelésre maradványtünetek nélkül is szükség van. Ekkor a helyes tartás (mendance helyes beállítása, tartóizmok és hasizmok erősítése), az érintett gerincszakasz tehermentesítése **a műtét utáni hegesedés megelőzésére**. Amennyiben paresis, plegia maradványtünetként észlelhető, ingeráram-kezelés, majd aktív izomtorna szükséges. Idegsebészeti és rehabilitációs tapasztalat szerint 10-12 hét szükséges a műtét utáni helyes életforma elsajátításához.

Leggyakoribb cervicalis gyöki szindrómák Stöhr és Riffel nyomán

| | Fájdalom | Érzészavar | Bénulás | Reflexkiesés |
|----|----------|------------|---------|--------------|
| C5 | | | | |
| C6 | | | | |
| C7 | | | | |
| C8 | | | | |

Leggyakoribb ágyéki gyöki szindrómák Stöhr és Riffel nyomán

| | Fájdalom | Érzészavar | Bénulás | Reflexkiesés |
|--------------|----------|------------|---|--------------|
| L4 | | | | |
| L5 | | | | |
| S1 | | | | |
| CAUDA EQUINA | | | <p>Medenceövi és avt. izomzat</p> <p>Hólyag, végbélürítés zavarai</p> | |

A gerincvelő anatómiai felépítése alapján a gerincvelői szindróma tünetei azonosíthatóak. A radiculopathia az érintett sensoros ideg ellátási területének megfelelő fájdalommal, progresszió esetén további sensoros és motoros tünetekkel jár. A háttérben leggyakrabban prockorong-protrusio, hernia vagy spondylosis van. A kezelés az októl és a tünetek súlyosságától függ.

Fontos, hogy a műtéti indikációt a beteg állapota határozza meg. A konzervatív terápiára javuló panaszok esetén ne az MRI vagy a CT döntsön porckorongserv-műtétről. Összefoglalva a műtét akkor jön szóba, ha 4–6 hétig konzervatív terápiára nem javul, vizelettartási-ürítési zavar van, paresis alakul ki, végbéltáji érzészavart tapasztal a beteg.

IRODALOM

- Vámosi B. *Fejezetek a neurológiából. A perifériás idegrendszer megbetegedései.* <http://neurologia.dote.hu>
- Sürgős ellátást igénylő neurológiai betegségek. Csiba L. Egyetemi jegyzet 1999.
- Szirmai I. A gerinc és gerincvelő betegségei. In: *Neurológia.* Medicina 2000.
- Horváth J. Attila. *Gerincfájdalom.* In: *Fókuszban a neurológia és pszichiátia.* Szerkesztők: Bánki M. Csaba, Bereczki Dániel): *Egyéb fájdalom szindrómák.* Melinda, Budapest, 2005, 91–92.
- Netter's Concise Neurology* K. E. 2007, Elsevier Misulis, T. C. Head.
- Chou R., Quaseem A., Casey D., Cross T., Shekelle P., Owens DK. *Diagnosis and treatment of low back pain: a joint clinical practice guideline from the American College of Physicians and American Pain Society.* *Annals of Internal Medicine* 147(7): 478–491.
- Nyáry I. *Fizioterápiai lehetőségek idegsebészeti műtét előtt és után – Discuss hernia fizioterápiája.* In: *A rehabilitáció gyakorlata.* (Szerk. Katona Ferenc–Siegler János), Medicina Könyvkiadó, Budapest, 2004. 230–231.
- Vízkelety T., Kullmann L. *Krónikus nyak- és deréktájdalomban szenvedő betegek rehabilitációja.* In: *A rehabilitáció gyakorlata* (Szerk. Katona Ferenc–Siegler János), Medicina Könyvkiadó, Budapest, 2004. 92–100.

Az öregkor neurológiája

DR. FEKETE ISTVÁN

AZ ÖREGEDÉSSEL ÖSSZEFÜGGŐ, FIZIOLÓGIÁS VÁLTOZÁSOK AZ IDEGRENDSZERBEN

A központi idegrendszer egyik legfontosabb különbsége a többi szervhez viszonyítva, hogy az idegsejtek, a neuronok, nem képesek osztódásra, új sejtek nem képződnek, a sérült idegsejtek atrophiasá válnak, elpusztulnak. Az idegsejtek száma a fiziológiás öregedés alatt is csökken, egyes területeken (agytörzs magvai) kisebb, más területeken nagyobb mértékben. A 3. évtizedtől az agy súlya – bár kismértékben – de fokozatosan csökken (kb. 10 %-kal), az agykamrák mérete 3-4-szeresére nőhet. Azonban nincs szoros összefüggés az intelligencia, a dementia és az agy-, ill. kamratérfogat között.

Az idegsejtekben pigment formájában lipofuscin, az erekben amyloid rakódik le; senilis plaque-ok, ritkán neurofibrillaris kötegek jelennek meg olyan betegek agyszövetében is, akik nem voltak demensek.

Változások következnek be a neurotransmitter-rendszerekben is, elsősorban a dopaminerg, kevésbé a cholinerg rendszerekben. Csökkenhet a GABA, a serotonin, a catecholaminok koncentrációja, egyes enzimek aktivitása (cholin-acetylase), más enzimek aktivitása növekszik (monoaminoxidase). Általában mind a dopaminerg, mind a cholinerg receptorok száma csökken.

A kóros elváltozások okozta tüneteket mérsékelheti, hogy a szükségesnél jóval több az idegsejtek száma (redundancia). A központi idegrendszer nagyfokú plaszticitásának köszönhetően különböző kompenzációs mechanizmusok alakulnak ki, részben átvéve a kiesett funkciót. Az idegsejtek elhalásával párhuzamosan megnő a megmaradó sejtekben a dendritek száma és hossza, vagyis az idegsejtpusztulást a dendritek új kapcsolatrendszere pótolhatja. A perifériás idegrostok lassú regenerációra is képesek, az öregedés kevés változást okoz rajtuk, mégis a sensoros és motoros rostok vezetési sebessége csökken, ami a reflexek lassúbbá válásához vezet.

A ÖREGKOR FIZIOLÓGIÁS IDEGRENDSZERI ELTÉRÉSEI

Agyidegek: a szaglás mindkét oldalon csökkent lehet, akár hiányozhat is, esetleg parosmiát találhatunk. A presbyopia a kor következménye. Az idős emberek pupillája gyakran szűkebb a szokványosnál, a fényreakciók, a convergentia és az accom-

modatio renyhése a kor előrehaladtával gyakoribb, 85 év felett az öregek kb. felénél fordul elő. Ritkán találkozhatunk akár a pupillák fénymerevségével és a convergentiareakció hiányával is. A felfelé tekintés, és kisebb mértékben a lefelé tekintés is enyhén korlátozott lehet. A Bell-tünet (akaratlagos szemhéjzáraskor a bulbusok reflexes felfelé tekintése) hiányozhat. Az ízérzés általában különböző mértékben csökken. Öregkorban a különböző mértékű halláskárosodás, esetleg süketség nem ritka tünet.

Reflexkör: a felső végtagi sajátreflexek általában nem változnak az életkorral, de a 80. év körül már renyhék lehetnek, esetleg hiányozhatnak is. A patellareflex a betegek akár felénél is renyhe vagy hiányzik. Az Achilles-reflex az 50. évtől emelkedő százalékban csökken vagy hiányzik. Valószínű, hogy az Achilles-ín rugalmasságának és az idegek vezetési sebességének csökkenése együttesen okozza. A reflexkiesés öregkorban szimmetrikus. A hasbőrreflexek a kor előrehaladtával egyre ritkábban válthatók ki. A „spontán vagy pseudo-Babinski” háttérben ín- vagy izombetegség-elváltozás állhat, a Babinski-jel mindig kóros. Az ősi agytörzsi reflexek, a fogó- (utánnyúlási, fogóreflex, kényszerfogás) és szopóreflex (orális beállítódási, szopó- és harapási reflexek) komplexusok jelenléte öregkorban pathológiás. Ezek a reflexek felnőttkorban a frontalis praemotor terület, a Brodmann-6a regio laesiójakor válthatók ki. Idős korban a hyperaktív palmomentalis reflex általában agyi organicus megbetegedés jele, de lehet a fiziológiás agyi öregedés következménye is.

Mozgatókör, koordináció: az öregember mozgása és testtartása a parkinsonos beteg tüneteit utánozhatja, a járás lassú és rövid léptű, óvatos lehet. Ezekben az esetekben azonban a rigor, a tremor és a Parkinson-betegség egyéb tünetei nem találhatók meg. A könyök hajlításakor és nyújtásakor mindkét oldalon érezhetünk enyhe izomtónus-fokozódást, főleg nem kellő relaxálás esetén. Idős korban az izomtömeg csökkenése (különösen gyakran látható a kiskézizmok atrophijája), ha nem jár működészavarral, fiziológiásnak tekinthető. Gyakran azonban súlyos spondylarthrosis áll a folyamat háttérében. Gondolni kell arra is, hogy a betegek izomereje (különösen nőknél) erő ellenében vizsgálva gyengébb, könnyebben legyőzhető. Ha a gyengeség szimmetrikus és a beteget a mindennapi életben nem zavarja, nem kóros. Az öregek nem neurológiai betegség miatt is kerülhetnek rossz szomatikus állapotba, ilyenkor nyilvánvalóan nem valódi paresisről van szó.

Az érzőkör működésében általában nincs eltérés, térdtől distalisan azonban az 50. év után gyakori a vibrációérzés csökkenése, 80 év felett a kiesése. Ez azonban nem társul az ízületek helyzet- és mozgásérzésének, vagy a dermoxia csökkenésével. A tapintásérzés – főleg foltokban - bizonytalan lehet, a fájdalom és a hőérzés az alsó végtagokon az idős emberek kb. 25%-ában zavart.

A vegetatív zavarok háttérben nőknél a cystokele, férfiaknál a prostata betegsége fordulhat elő.

A **psychés status** megítélésénél figyelembe kell venni, hogy az öregek reakcióideje fiziológiásan is lassúbb, megváltozik az emlékezés működése, gyakran előfordulhat a kognitív funkciók enyhe hanyatlása. Fiziológiás körülmények között az intellektuális teljesítmény akár a nyolcvanas évekig is megmaradhat, de a performációs

feladatok elvégzése, a tanulás hosszabb időt vesz igénybe, kiefokú feledékenység is kialakulhat.

A fentiek alapján a neurológiai vizsgálatkor talált tüneteknél figyelembe kell venni az anamnesist, a beteg életkorát, egyéb tüneteket és leleteket is. A szimmetrikusan fellépő, egyéb neurológiai elváltozással nem társuló tüneteket tekinthetjük az öregkor variánsának, a változások megfigyeléséhez azonban a betegek időszakos kontrollja szükséges, hogy a változásokat és az újabb panaszokat észrevehessük.

AZ ÖREGKORRA JELLEMZŐ NEUROLÓGIAI BETEGSÉGEK TÜNETEI

Ebben a részben csak a gyakori, öregkorra jellemző neurológiai kórképeken belül csak az öregkor speciális problémáira hívjuk fel a figyelmet, mire kell ügyelni a diagnosztika és a terapia során.

A neurológiai betegségek egy része többnyire csak idős korban fordul elő (cerebrovascularis kórképek, egyes degeneratív betegségek, dementia), más részüknél idős korban más formában jelentkeznek a tünetek, esetleg különbözik az aetiologia és a kórlefolyás (epilepszia, gyulladások). Néhány neurológiai betegség előfordulása nem jellemző az öregkorra (izomdystrophia, sclerosis multiplex, migrain). Külön figyelmet érdemel, hogy az életkor előrehaladtával egyre gyakoribb belgyógyászati betegségekhez neurológiai és pszichiátriai betegségek társulnak (szívritmuszavarok, kóros orthostatikus reakció, diabetes mellitus, magasvérnyomás, tüdőbetegségek, vesebetegségek).

A) Agyidegtünetek és okai

Látásélesség csökkenése esetén szemüveggel korrigálható közélre-távolra látás mellett hypertoniás, diabeteses, arterioscleroticus, anaemiás retinopathia valamint cataracta és glaucoma lehetősége merül fel. Féloldali hirtelen látásromlás esetén ebben a korcsoportban amaurosis fugaxra, az arteria centralis retinae occlusiójára, a vena centralis retinae thrombosisára kell gondolni. Sürgős szemészeti, idegyógyászati vizsgálat szükséges.

A III–IV–VI. agyidegek sérülése

Ebben az életkorban a diabeteses neuropathiák okozhatnak tüneteket. Ha fejsérülés után (a beteg fálnak esett, megbotlott) anisocoria alakul ki, akut, subakut, krónikus subduralis vérzés alakulhat ki. A térfoglaló vérzés kialakulása nem függ a fejsérülés nagyságától. Az akut és subakut tünetek felismerése nem okoz diagnosticus nehézséget. Bizonytalan rosszullétek, collapsusszerű panaszok, anisocoria esetén azonban kutatni kell az anamnesisben akár jelentéktelennek tűnő fejsérülés után, gondolni kell krónikus subduralis haematomára.

A **nervus cochleovestibularis** izgalmi tünete vagy sérülése igen gyakori panasz öregkorban. Helyes, ha részletes fül-orr-gégészeti vizsgálat megelőzi a neurológiai vizsgálatot. A panaszok hátterében kezdődő öregkori halláscsökkenés állhat. Az esetleg szükséges hallókészülék használata jelentős életminőség-javulást eredm-

nyez. A korra jellemzően gyakoribb fülzúgás, fülcsengés esetén fül-orr-gégészeti, szükség szerint ideggyógyászati vizsgálat javasolt.

B) Tudatzavarok

Egyedül élő, izolálódott, depressziós idős betegek esetében, ha a tudatzavar oka nem magyarázható (csökkent agyi vérátáramlással járó syncope, myocardiuminfarctus, akut cerebrovascularis betegség, hypoglycaemia, diabeteses ketoacidosis, agydaganat stb.), gyógyszeres (alkoholos) intoxicációra mindig gondolni kell, erre utaló jeleket keresni kell. Gyakran a gyógyszerterüladagolás oka feledékenység, demencia lehet.

Epilepsziás roham után nyelvharapás, incontinentia fordulhat elő, esetleg a kór-előzményben már szerepelt hasonló rosszullet. Gondolni kell arra, hogy a tudatzavar oka fejsérülés is lehet, öreg emberek könnyen eleshetnek. A gondos vizsgálat, a külsérelmi nyomok keresése még akkor is fontos, ha ismert betegséggel magyarázható a tudatzavar, mert a rosszullet is járhatott fejsérüléssel (pl. a cerebrovascularis ictus, az epilepsziás roham következtében). Koponyasérülés gyanúját kelti a fejbőr oedemája a törés vagy a zúzódás felett, vérzés (esetleg liquorcsorgás) a fülből, az orrból, a garatból. Anisocoria térfoglaló folyamatokra jellemző. Cerebrovascularis betegség, agydaganat okozta tudatzavar esetén göctünetek, kóros reflexek (bénulások, Babinski-jel) találhatóak.

A **delírium** (akut zavartsági állapot) oka öregkorban lehet például a csökkent folyadékbevitel, vagy a fokozott diuresis okozta dehydratio és elektrolitzavar, exsiccosis. A delírium kezelésében a haloperidol (0,25 mg, időnként 2–5 mg cseppekben vagy tablettában), a thioridazin (5–10 mg) hatásos, esetleg a rövid és intermedier hatású benzodiazepinek jönnek szóba. Ha az agitáltság megszűnik, a dózist csökkenteni kell.

Öregkorban az aphasiáknak a végrendeletek, a műtéti beleegyező nyilatkozatok aláírása miatt különös jogi jelentősége is van.

AZ ELSŐSORBAN IDŐS KORBAN ELŐFORDULÓ NEUROLÓGIAI BETEGSÉGEK JELLEMZŐI

A) A cerebrovascularis betegségek jegyzet korábbi fejezeteiben részletesen tárgyaltak.

B) A meningitesek 10%-a fordul elő idős korban, **a mortalitás viszont magas (53–79%)**, ami az idős betegek legyengült általános állapotával, ill. egyidejűleg más betegség fennállásával magyarázható, de hozzájárulhat a megkésett diagnosis is.

A fertőzés mechanizmusa minden korcsoportban azonos, a kórokozók azonban kissé eltérőek. Az esetek 55%-át a Streptococcus pneumoniae okozza, amely pneumoniából, otitis mediából, koponyaalapú törés utáni bacteriaemiából származik.

Gramm-negatív aerob baktériumok (8%) decubitusból, osteomyelitisből, urosepsisből (állandó katheterezés) származnak, vagy koponyatrauma után alakulhatnak

ki. Kórházban fekvő betegeknel gyakrabban tenyésztethető ki *Staphylococcus aureus*, a *S. epidermidis* shuntbeültetés után, a *Haemophilus influenzae* a protectiv ellenanyagszint csökkenése miatt, az anaerob kórokozók a fej-nyak tumorok, a felső légúti fertőzések, idegsebészeti beavatkozások után gyakoribb.

Öregkorban a vírusokozta meningitis ritka. Diabetes mellitusban, cardiopulmonalis betegségben szenvedő betegekben **esetleg nem alakulnak ki a jellegzetes bakteriális meningitis tünetei**. Jellemző lehet a lappangó kezdet, a levertség, a tompultság, változó mértékű meningealis irritációval, láz nélkül. **Ezért fontos szabály**, hogy valamennyi idős betegnél, a felsorolt tünetek és tisztázatlan mentális állapotváltozás esetén a meningitis kizárására liquorvizsgálat szükséges. Elhúzódó fáradékonyosság, kimerültség, hőemelkedés, intermittáló fejfájás, 2-3 héten belül kialakuló meningitises tünetek a meningitis tuberculosára jellegzetesek.

Az idős korban gyakrabban előforduló bronchiectasia, pneumonia következménye **metastatikus gócencephalitis** lehet, gondolni kell endocarditis lehetőségére is.

C) Extrapyramidális mozgászavarok

A merev, görnyedt testtartás, nyugalmi tremor, a rigor, a hypokinesis, és a tartási instabilitás, a fiziológias együttmozgások elmaradása jellegzetes a gyakori öregkori betegségekre, a **Parkinson-kór és a Parkinson-syndromára**, az előző fejezetben részletesen tárgyalt.

A **senilis tremor** a 7. évtized után kezdődik, de nem a fiziológias öregedés velejárója, gyakran a felső végtagot és a fejet is érinti. Nem jár izomtónus-változással, oka ismeretlen. Beta-blockolók megkísérelhetők, esetleg súlyos esetben enyhe sedativum.

A **senilis chorea** (izolált choreiform mozgások, gyors, bonyolult, akaratlan rángások) 60 éves kor felett fordul elő. A tünetek akutan lépnek fel, rendszerint féloldaliak, nem progrediálnak. A jobbindulatú lefolyás és a mentális változások, valamint a családi előfordulás hiánya jellemzi.

Jellegzetesen idős korban látható, néha gyógyszer indukálta tünetegyüttes a **bucco-facio-lingualis dyskinesia**. Kezelése 300-600 mg tiapridummal gyakran sikeres. Idős korban a különböző **dystoniák, tardiv dyskinesisek, tardiv acathisia** megjelenésekor gondoljunk gyógyszerek mellékhatására, (antipsychoticumok, tricyclikus antidepressansok). A **blepharospasmus** kezelésében újabban a botulinum toxinnal történő localis infiltráció hatásosnak tűnik.

A **hemiballizmus** a nucleus subthalamicus (Luys) károsodása okozza, leggyakrabban a kiváltó ok vascularis laesio (gyakran a stroke után), ritkán tumor metastasis, fertőzés. Elkülönítése az epileptiformis rohamoktól fontos. A dobáló, nagy amplitúdójú, a végtagok proximalis részén jelentkező viharos mozgások ledönthetik a beteget a lábáról, kimerüléshez, akár halálhoz is vezethet. Cerebrovascularis betegség kiváltotta kóros mozgások spontán megszűnnek, tiapridum, haloperidol, valproinsav/valproat hatásos lehet.

Idős korban a **myoclonus** társulhat dementiához, de oka lehet metabolikus vagy toxicus encephalopathia (hypoxia, uraemia, hypercapnia, májelégtelenség, hypogly-

caemia, hyponatraemia, chronikus haemodialysis, gyógyszerek) és fokális cerebralis laesio. Ritka, jellegzetes öregkori betegség a **nocturnalis lábmyoclonus**. Éjjel jelentkezik, benignus lefolyású, de zavaró lehet.

Az öregkorra jellemző fiziológiás neurológiai eltérések betegség gyanúját keltetik. A szimmetrikusan jelentkező, egyéb neurológiai elváltozással nem társuló tüneteket tekinthetjük az öregkor variánsának. Vannak speciálisan csak az öregkorban előforduló betegségek. Egyes neurológiai betegségek oka, kórlefo-lyása, kezelése különbözhet a fiatalabbkorúakétól.

IRODALOM

Fekete I. Az *öregkor neurológiája*. In: Imre Sándor (szerk.): *Klinikai gerontológia alapjai*. Medicina Könyvkiadó Rt. Budapest, 2006.

A központi idegrendszer legfontosabb traumái

DR. SZÉLL IBOLYA KATALIN

FEJSÉRÜLÉSEK

A fejsérülések leggyakoribb okai a közlekedési balesetek, emellett munkahelyi, otthoni balesetek, sportsérülések, erőszakos cselekmények kapcsán is bekövetkezhetnek. Fejsérülések esetén minden esetben gondolni kell polytraumatizáció lehetőségére (mellkasi, hasi sérülések, nagy csöves csontok törései, belső vérzések stb.).

Pathomechanizmus

Elsődleges károsodások: a trauma pillanatában jönnek létre az agyállomány közvetlen zúzódása, roncsolása (ütés, lövés, koponyacsontimpRESSZIÓ miatt), erek sérülései, az axonok diffúz mechanikai károsodása révén. Másodlagos károsodások: extracerebrális (shock, légzési elégtelenség) és intracerebrális (intracranialis vérzések, agyödema, intracranialis nyomásfokozódás) okok miatt alakulhatnak ki.

Intézeti beutalás

Fejsérülések esetén – tünetmentes esetben is – kötelező a sérült sürgősséggel történő intézeti beutalása lehetőség szerint neurotraumatológiai osztályra. Ha ez nem áll rendelkezésre, a sérüléstől és tünetektől függően traumatológiára, neurológiára vagy idegsebészetre irányítandó a beteg.

Képalkotó diagnosztika

Lehetőség szerint natív koponya CT-vizsgálat, melyet mindig csontablakkal is el kell végeztetni, ez utóbbi esetén, nem szükséges koponya Rtg elvégeztetése. Ha CT nem áll rendelkezésre, natív koponya Rtg javasolt, de ez korlátozott értékű, mert csak impressziós illetve koponyaalapi törésekkel kapcsolatban diagnosztikus értékű, sőt ekkor sem minden esetben. A hátsó scalatörés gyanúja esetén a kétirányú Rtg mellett az occipitalis régiót mutató harmadik irányú felvételt is el kell készíteni. Koponyacsonttörés esetén kétirányú nyaki gerinc rgt. elvégeztetése is indokolt. Polytraumatizált betegek esetén további célzott képalkotó vizsgálatok javasoltak: mellkas Rtg, hasi és kismedencei ultrahangvizsgálat stb. (További részletek a műszeres diagnosztikai fejezetben.)

KOPONYACSONTTÖRÉSEK

Definíció

A koponyát alkotó csontok törései, melyek lehetnek zártak (fedettek) és nyíltak. Szigorú értelemben nyílt koponyacsonttörésről beszélünk, ha a sérülés alkalmával a bőr folytonossága is megszakad. Liquorszivárgással járó koponyaalapi törések esetén, amikor duraszakadás is létrejön, szintén nyílt koponyasérülésről beszélünk.

Jellegzetes formák

1. Impressziós törés: Műtétet igényel, ha nyílt vagy ha egy csontvastagságnyi meghaladó mértékű. Ha az impresszió ennél kisebb mértékű, de intracranialisan levegő látható (duraszakadás!), szintén indokolt a sürgős műtét. A meningealis arteriát elnyíró törések következménye epiduralis vérzés, főként temporális lokalizáció esetén (részletesen lásd később).

2. Koponyaalapi törések: általában a calvaria törésével is összeköttetésben állnak.

a) elülső scala basistörésnél monokli- vagy pápaszem-haematoma, rhinoliqorrhoea, szaglászavar (fila olfactoria szakadása);

b) középső scala basisa illetve a pyramiscsont törésénél: otoliqorrhoea, külső hallójáratból szivárgó vér, processus mastoideus feletti suffusio (Battle-jel), haemotympanon, perifériás facialis paresis, sükettség. Ritkán a hypophysis is sérülhet, késői szövödményként hypopituitarismus alakulhat ki. Szintén ritka következmény a carotidocavernosus fistula, mely a sinus cavernosusban az arteria carotis interna falának átszakadásával alakul ki. Tünetei: pulzáló exophthalmus, chemosis, fájdalom, ophthalmoplegia. A szemgödör felett surranás hallható. A vénás pangás retinai-schaemiát okoz, mely súlyos látásromláshoz vezethet. Angiographiával mutatható ki, azonnali műtéti zárást igényel.

c) hátsó scala basistörés esetén: vér- és liquorszivárgás a garatban.

A liquorcsörgést izotóppal jelölt albuminnal lehet kimutatni.

Krónikus liquorfistula esetén meningitis kialakulásának veszélye áll fenn, ezért sürgős műtéti zárást indokolt.

Minden nyílt sérülés esetén nagy a fertőzésveszély, ezért antibioticum adása indokolt!

COMMOTIO CEREBRI (AGYRÁZKÓDÁS)

Definíció

Tompa erőbehatásra létrejövő reversibilis sérülés, melynek fő jellemzője az általában rövid ideig tartó eszméletvesztés, az átmeneti emlékezetzavar és a neurológiai góctünetek hiánya.

Az eszméletvesztés közvetlenül a fejsérülés után jön létre, néhány percig, ritkán 1-2 órán át tart. A pontos tartamra vonatkozóan fontos a heteroanamnézis. Amnesia előfordulhat a baleset időpontjára (congrad), a balesetet megelőző időszakra (retrograd) vagy a baleset utáni időszakra (anterograd) vonatkozóan.

Tünetek

Émelygés, hányinger, hányás, szédülés, nystagmus, fejfájás, orthostaticus hypotensio. **Agykárosodásra utaló CT-eltérés nincs.** A későbbiekben postcommotios tünetcsoport maradhat vissza: fejfájás, szédülés, a teljesítőképesség csökkenése, ingerlékenység, hangulatzavarok.

Kezelés

4-5 nap ágynyugalom, majd fokozatos mobilizáció. Postcommotios tünetcsoport jelentkezése esetén tüneti terápia. A prognózis jó, a beteg legkésőbb 4 héttel a balesetet követően újra munkába állhat.

CONTUSIO CEREBRI (AGYÚZÓDÁS)**Definíció**

Tompa erőbehatásra jelentkező, az agyállomány felszínhez közeli roncsolódásával és focalis neurológiai tünetekkel járó koponyasérülés. A liquor általában véres. A koponya CT-n mindig látható objektív eltérés, ez különíti el a commotiótól.

Lokalizáció

A neurológiai tünetek az agyállomány károsodásának helyétől függenek. Leggyakoribbak a frontalis és temporalis contusiók. Nagy gyorsulással járó koponyasérülések esetén az agyállomány nemcsak az erőbehatás helyén szenved contusiók károsodást („coup” contusio), hanem az ellenoldalon is („contre-coup”), mivel az agy az erőbehatást követően tehetetlenségi mozgást is végez és az ellentétes oldali koponyacsontokhoz ütődik. Mindez elsősorban a kéregállományban okoz károsodást.

Tünetek

Nem minden esetben jár eszméletvesztéssel. A lokalizációtól függően előfordulhatnak enyhe neurológiai tünetek (látótérzavarok, facialis laesio, hypoglossus laesio, latens vagy enyhe hemiparesis). Máskor – részben a kiterjedt oedema miatt – súlyos hemi- vagy tetraparesis, aphasia alakul ki.

Focalis vagy generalizált epilepsiás rosszullét gyakori, olykor ez lehet az első figyelemfelhívó tünet is. Előfordulhat hypnoid tudatzavar, valamint delírium és traumás eredetű Korsakov-szindróma.

A cerebrális contusiók legsúlyosabb formája, az agytörzsi contusio a cranio-cervicalis átmenetet ért tompa, nagy erejű erőbehatás következtében jön létre. Ebben az esetben a mesencephalon és a pons sérül, mely általában fatális kimenetelű: igen gyorsan coma és decerebratios tünetek alakulnak ki, mivel az éber állapot fenntartásáért felelős formatio reticularis direkt módon károsodik.

A cerebrális contusio együtt járhat parenchymavérzéssel. **Figyelmeztetés:** csak a vérzések kb. 80%-a ábrázolódik a sérülést követő 48 órán belül a koponya CT-n, a további 20%-ban a traumát követő második – hatodik napon úgynevezett késői intracerebrális vérzés (*delayed traumatic intracerebral hematoma, DTCH*) jön létre.

Folyamatosan mélyülő tudatzavar akkor figyelhető meg, ha a contusio által provokált oedema vagy a traumás parenchyma vérzés mérete nő. A tünetek súlyosbodása esetén kontroll koponya CT-vizsgálatot kell végezni.

Kezelés

Gondos observatio, ágynyugalom, súlyosabb esetben dehydrálás. Térfoglaló jellegű, hátsó skalát érintő, gyorsan mélyülő tudatzavart, hydrocephalust okozó contusios állományvérzések esetén azonnali műtét indokolt. Konzervatív kezelés javasolt, ha a beteg éber, agytörzsi érintettségre utaló tünetek nincsenek és kisagyi vérzés esetén annak átmérője kisebb, mint 3 cm. Romló tudatállapot, progrediáló tünetek esetén azonban 3 cm-nél kisebb vérzésnél is indokolt műtét. Hydrocephalus esetén endoscopos III. kamra ventriculostomia a választandó eljárás, ha ez a lehetőség nem adott, külső kamrai drain helyezendő be.

Az agytörzs nagy kiemelten fontos kérgi területek sérülése esetén az eredményes műtét ellenére is súlyos maradványtünetekkel kell számolni. A contusio súlyosságától függetlenül késői szövődmény lehet az epilepszia és a demencia.

SUBDURALIS HAEMATOMA

Definíció

A híd-vénák traumás eredetű szakadásából származó, a dura mater és az arachnoidea között kialakuló **vénás vérgyülem**, mely az agyállomány compressiójához vezet. A fejsérülések 10-15%-ában fordul elő. Koponya CT-n attól függően, hogy mennyi idő telt el a kialakulása óta, hypodens (agyállománynál sötétebb), isodens (agyállománnyal megegyező denzitású) vagy hyperdens (agyállománynál világosabb) megjelenésű lehet.

Formái

Acut: a tünetek a sérülést követő 72 órán belül alakulnak ki. CT-vel a convexitást körülvevő hyperdens, gyakran félhold alakú laesio látható. Abban az esetben, ha gyorsan növekszik a térfoglaló hatás, gyorsan mélyülő tudatzavar a vezető tünet. Emellett focalis neurológiai tünetek (anisocora, hemi- vagy tetraparesis, pyramis tünetek), epilepsziás rohamok, valamint az intracranialis nyomásfokozódás tünetei jellemzik.

Subacut: a sérülést követő 3.-15. nap között alakulnak ki a tünetek. A koponya CT-n enyhén hyperdens, esetleg isodens laesio látszik. Vezető tünete az intracranialis nyomásfokozódás.

Chronicus: Általában a sérülést követően 20 nappal vagy később diagnosztizálják. Gyakori öregekben, alkoholistákban, epilepsziás betegekben, anticoaguláns terápiában részesülőkben. Sokszor relatíve csekély trauma hozza létre, az esetek közel felében nem is deríthető ki megelőző fejsérülés. A vérömleny lebomlása, felszívódása megindul, a haematoma fokozatosan xanthochrom bennékű hygromává épül át. A CT-n a convexitást körülölelő hypodens laesio ábrázolódik. Tünetei gyakran jellegtelenek: fáradékonyság, enyhe egyensúlybizonytalanság, fejfájás, diszkrét, lassan progrediáló neurológiai góctünetek (agyidegtünetek, latens vagy enyhe hemiparesis, pyramistünetek), emlékezetzavar, meglassultság.

Kezelés

Acut és subacut subduralis haematoma esetén azonnali műtéti evakuáció javasolt. Acut haematoma esetén a még idejében elvégzett műtét esetén is kb. 40-50%-os a mortalitás.

Chronicus subduralis haematomában szintén javasolt a műtét, de ez a beteg általános állapotától függően – gondos observatio mellett – halasztott műtétet is jelenthet.

EPIDURALIS VÉRZÉS**Definíció**

Az arteria meningea media ágainak traumás eredetű szakadásából származó, a koponyacsont és a dura mater között kialakuló **artériás vérgyülem**, mely jellegénél fogva gyorsan okozhat térfoglalást a szomszédos agyállományt komprimálva. Ritkán a sinusok sérüléséből is származhat. Specális formája a krónikus epiduralis haematoma, mely a diploe ereinek lassú szivárgásából alakul ki.

Lokalizáció

Leggyakrabban temporalisan fordul elő. Koponya CT-n jellegzetesen, bikonvex (lencse alakú), éles szélű, **hyperdens** (agyállománynál világosabb) laesio ábrázolódik.

Tünetek

A tudatzavar gyorsan mélyül. Súlyos hemiparesis, anisocoria, pyramis tünetek, majd acut intracranialis nyomásfokozódás tünetei alakulnak ki. A korábban jellegzetesnek tartott lucidum intervallum (hirtelen eszméletvesztés után a beteg feltisztul, majd mélyülő hypnoid tudatzavar alakul ki) csak az esetek 10%-ában fordul elő.

Kezelés

Azonnali műtét javasolt. Amennyiben a műtét idejében történik és nincs jelentős agyállomány-károsodás, a prognózis jó.

TRAUMÁS SUBARACHNOIDEALIS VÉRZÉS**Definíció**

Koponyatraumát követően a külső liquorterekben kialakuló vérzés. Izoláltan ritkán fordul elő, általában valamely fentebb felsorolt kórfolyamathoz társul.

A therápiát is elsősorban az egyéb agyi károsodás kezelési szempontjai határozzák meg.

DIFFÚZ AXONÁLIS KÁROSODÁS

A diffúz axonális károsodás gyakori következménye a traumás deceleratióval járó sérüléseknek, és gyakori oka a trauma következtében kialakuló persistens vegetatív állapotnak. Nagy sebességű motoros jármű okozta balesetek esetén a leggyakoribb oka a morbiditásnak.

Hirtelen fellépő gyorsulás vagy lassulás esetén rotációs nyíró erők lépnek fel az agyban. A szövetekre gyakorolt károsító hatás azokon a területeken lép fel, ahol a

szöveti sűrűség különbsége a legnagyobb, a kéreg-velő állomány határán. A fellépő nyíró erők hatására kiterjedt axonális károsodás alakul ki a lobaris fehérállományban, a corpus callosumban és a rostralis agytörzsben, amelynek mértéke a rotációs tengelytől való távolságtól, a rotáció ívétől és a fellépő erőhatás mértékétől és idejétől függ.

Az ilyen típusú sérülések esetén a koponya CT gyakran normális a perzisztáló tudtazavar ellenére és a hagyományos MRI-n is csak apró foltos microvérzések észlelhetők, ugyanakkor a szövettani vizsgálat kiterjedt axonkárosodást mutat.

KOPONYATRAUMÁT SZENVEDETT BETEGEK ELLÁTÁSÁNAK ÁLTALÁNOS SZEMPONTJAI

Helyszíni ellátás

Részletes anamnesisfelvétel és az adatok dokumentálása: a baleset körülményei, **külsérelmi nyomok**, kísérő sérülések, eszméletvesztés, stb. A beteg általános állapotának és **tudatállapotának változását** az észlelőnek lehetőség szerint percnyi pontossággal kell rögzítenie az első időszakban. A hypoxia és a hypotensio megelőzése, mellyel kivédhetők a másodlagos károsodások. Szabad légutak biztosítása, 8 pontos Glasgow Coma Skála alatt helyszíni intubatio és légzéstámogatás. Újraélesztés is indokolt lehet (A: átjárható légutak; B: befúvós lélegeztetés; C: mellkasi compressio). Shock esetén volumenpótlás kolloid és izotóniás oldatok bevitelével. Célunk, hogy a középvérnyomás ne csökkenjen 70 Hgmm alá. Szedálás és fájdalomcsillapítás. Fenyegető beékelődés esetén dehydrálás és hyperventilatio.

Intézeti ellátás

A koponyasérültek intenzív osztályos ellátást és monitorizálást igényelnek (EKG, RR, pulzus, testhőmérséklet, vérgázok, lehetőség szerint intracranialis nyomás, laborok).

Légútbiztosítás: feltételeznünk kell, hogy a gyomor telt, ezért hányás, aspiratio bármikor előfordulhat.

A neurológiai állapot monitorizálása: a pupillák tágasságának és fényreakciójának megítélése, az agytörzsi reflexek (cornea, vestibuloocularis, köhögési reflex stb.), fájdalomingerre adott válaszok ellenőrzése. Glasgow Coma Skála: enyhe esetben 13-15 pont, középsúlyos esetben 9-12 pont, súlyos esetben GCS 3-8 pont.

Folyadék-, elektrolit- és cukorháztartás ellenőrzése, megfelelő kalóriabevitel parenteralis táplálással. A volumenhiány, hyperglycaemia, hyperthermia kerülése. Enyhe hypothermia a legújabb vizsgálatok alapján jótékony hatású lehet.

Fájdalomcsillapítás és nyugtatás.

Szövődmények megelőzése: pneumonia, húgyúti fertőzések, mélyvénás thrombosis, tüdőembolia, decubitusok.

Intracranialis nyomásfokozódás kezelése (részletesen lásd a következőkben).

INTRACRANIALIS NYOMÁSFOKOZÓDÁS

Definíció

Az agy parenchymája és/vagy a cerebrospinalis folyadék mennyiségének aránytalan megnövekedése a rendelkezésre álló intracranialis térfogathoz képest. A Monroe–Kellie-szabály értelmében a koponya csaknem zárt terén belül az összetevők (agy, vér, liquor) bármelyikének a térfogata csak a másik kettő rovására nőhet. Térfoglalással (vérömleny, oedema) járó koponya-agysérülések esetén általában acutan alakul ki. Az agyi perfúziós nyomás csökkenése révén az agyi vérátáramlást rontja, tömeghatása révén agytörzsi és egyéb herniatot okozhat.

Agyi perfúziós nyomás = középvérnyomás – intracranialis nyomás.

Tünetek

A korai tünetek általában nem specifikusak: fejfájás, hányinger, hányás, papilla-oedema, szédülés, ataxia. Mindkét nagyagyfélteke diffúz károsodásakor decortica-tíós tartás észlelhető: karok, csuklók, ujjak flexióban, alsó végtagok extenzióban. Agytörzsi beékelődés jelei: gyorsan mélyülő tudatzavar, tarkókörtöttség, pupillaeltérések, decerebratiós tartás (karok extendált, addukált és befelé rotált helyzetben, csukló és az ujjak flexióban, alsó végtagok extenzióban), vérnyomás-emelkedés, pulzusszám-csökkenés, légzésszavarok (Cheyne–Stokes). Féloldali supratentoriális térfoglalásban uncusherniatio, melynek jellemző tünete az azonos oldali n. oculomotorius károsodása (miosis, majd mydriasis, ptosis, hiányzó fényreakciók, bulbusdeviatio). A pyramispálya-károsodás révén ellenoldali hemiparesis alakul ki (ritkán ipsilaterálisan is az ellenoldali pedunculus cerebri összenyomása révén!).

Fenti tünetek közül legfontosabb a **tudatzavar mélyülése**, ezért ha nem szükséges, az éberséget befolyásoló gyógyszereket lehetőleg ne adjunk.

Az intracranialis nyomás (ICP) monitorozása

Az ICP monitorizálása epidurálisan vagy intraventricularisan lehetséges. A terápia hatékonyságát CT-vel vagy intracranialis nyomásméréssel ellenőrizhetjük. Az állapotrosszabbodást a nyomásmérés gyakran hamarabb jelzi, mint a klinikai kép. A prognózis kifejezetten rossz, ha az intracranialis nyomás hosszú időn át nagyobb mint 40 Hgmm (ill. ha a középvérnyomás és az intracranialis nyomás középértékének különbsége tartósan kevesebb mint 40 Hgmm). Ha az intracranialis nyomás kisebb mint 20 Hgmm, a prognózis általában kedvező. A TCD (transcranialis Doppler) – monitorozás is alkalmas lehet nyomásmérésre. Ha az intracranialis nyomás 10 Hgmm-rel nő, akkor a TCD pulzációs indexe 20-50%-kal is emelkedhet.

Kezelés

Intubatio, óvatos hyperventillatio, hiszen túlventilláltatott betegben hypocapnia alakulhat ki, mely az agytörzsi légzőközpont működését depressziálja.

Dehidráálás mannittal, esetleg szorbittal (trauma okozta agynyomás fokozódás esetén glicerinnel nem ajánlott!). Néhány posttraumás, terápiarezisztens esetben ultima ratioként alkalmazva hyperosmolaris NaCl-oldat adása megpróbálható.

A systolés vérnyomás 160 Hgmm körüli stabilizálása volumenpótlással (szükség esetén dopaminpumpával).

A fej és a felsőtest magasabbra emelése a vénás elfolyás elősegítésére.

A vér $p\text{CO}_2$ 28-35 Hgmm körüli értéken tartása.

A beékelődés prognózisa

Agytörzsi beékelődés jeleit mutató betegek felét az operáció ellenére elveszítjük. Ha a pupillák mindkét oldalon fénymerevek, a letalitás a 90%-ot is elérheti.

Ha a beteg a kritikus állapotot túléli, akkor a prognózis a középvonalon közelében elhelyezkedő pontomesencephalicus struktúrák és a formatio reticularis károsodásától függ. Az epiduralis és traumás parenchymás vérzés prognózisa általában rosszabb, mint a subduralis haematomáé.

AZ AGYHALÁL

Definíció

Az agyhalált akkor állapíthatjuk meg, ha a foramen occipitalétől cranialisan valamennyi központi idegrendszeri funkció teljesen és visszafordíthatatlanul megszűnik.

Tünetek:

1. Legalább 6 órája tartó coma.
2. Tág, fénymerev pupillák.
3. Az intratrachealis tubuson keresztüli leszívási kísérletkor hiányzik a köhögési reakció.
4. A spontán légzés teljes hiánya. Ezt az apnoe-tesztel ellenőrizzük: 10 percen keresztül 100%-os oxigént lélegeztetünk e beteggel a szöveti oxigéntelítettség biztosítására, majd a beteget leválasztjuk a lélegeztető gépről és vékony katéteren keresztül tiszta oxigént áramoltatunk, hogy az alveolaris diffúzió révén a szöveti hypoxiát kivédjük. A beteg ezután kb. 5-10 percig nincs lélegeztetve és folyamatosan figyeljük, megjelenik-e a spontán légzés, valamint 2-3 percenként ellenőrizzük az artériás $p\text{CO}_2$ -szintet. Ha **60 Hgmm-es ARTÉRIÁS $p\text{CO}_2$** -érték mellett sem indul meg a spontán légzés, akkor a légzőközpont ingerelhetetlen. A spontán légzés hiányának megállapítása után a gépi lélegeztetést természetesen folytatni kell, ha szervtranszplantációt tervezünk.
5. Az agytörzsi reflexek kialszanak:
 - a) Hiányzó corneareflex.
 - b) Igen erős trigeminalis fájdalomingerre sincs mozgásválasz vagy pulzus-szám-fokozódás.
 - c) Hiányzó vestibuloocularis reflex: vizsgálata kalóriás ingerléssel történik, melynek során a külső hallójáratba lassan 30-40 ml jeges vizet fecskendezünk. Egy-két perc várakozási idő után a vizsgált fül felé irányuló conjugált deviatio és nystagmus jelenik meg normál esetben. Jeges víz helyett használhatunk chloraethylt is.
 - d) Babafej-tünet megjelenése: a fej hirtelen elfordításakor egészséges körülmények között a szemgolyók kompenzáló mozgást végeznek az ellenkező irányba. Súlyos agytörzsi károsodás esetén a kompenzáló mozgás elmarad és a szemek a fejgel együtt mozognak (= babafej-tünet).

- e) Köhögési reflex hiánya: a tubus mozgásával ingerelt trachea felől a köhögési reflex nem váltható ki.
6. Izomhypotonia alakul ki.
 7. Fájdalomingerre nincs semmilyen válasz.
 8. Diabetes insipidus miatt polyuria alakul ki.
 9. A hőmérséklet cirkadián ritmusa megszűnik.
 10. A vérnyomás instabillá válik.

A diagnózist elbizonytalanító tünetek

1. Spinális automatizmusok: pl. komplex végtagmozgások a Babinski-jel kiváltásakor.
2. A szívfrekvenciával szinkron módon jelentkező kis légzőmozgás az intratrachealis tubusban.
3. Az apnoe-teszt során a $p\text{CO}_2$ nem emelkedik meg a kívánt mértékben, noha spontán légzés nincs. Ennek oka metabolikus acidózis lehet. Bikarbonát bevitel után az apnoe teszt megismétlése szükséges.
4. Pupilla-szűkület, mely folyadékvesztés miatt alakul ki.
5. Álpozitív atropinteszt: ha a beteg egyidejűleg dopamininfúziót is kap, relatív tachycardia figyelhető meg. Dopamin nélkül adott atropin segít az elkülönítésben.
6. EMG-műtermékek az izoelektromos EEG-ben, melyeket a denervatio által okozott spontán izomaktivitás idézhet elő.
7. Ki kell zárni annak lehetőségét, hogy az agyi funkciók esetleg csak átmenetileg hiányoznak:
 - gyógyszerhatás (tudatállapotot befolyásoló gyógyszerek adása vagy azokkal történt intoxikáció; relaxáció),
 - shockállapot,
 - metabolikus coma kizárandó: valamennyi vitalis laborparaméternek (glucose, ionok, urea, creatinin) közel normálisnak kell lennie,
 - hypothermia,
 - agytörzsi encephalitis.

Az agyhalál megállapítását segítő műszeres eljárások

CT/MRI: Olyan morfológiai eltérésre deríthet fényt, mely alátámaszthatja az irreverzibilis agykárosodás diagnózisát. Figyelmeztetés: az eltérés súlyossága és a klinikai állapot között nem mindig szoros az összefüggés!

EEG: Legalább 30 percig hiányzik a bioelektromos tevékenység. Az értékelést nehezíti, hogy nem ad információt az agytörzsről.

Carotis angiographia: Extracerebralisán stagnáló kontrasztanyag.

TCD: ingaáramlás látható, a szisztolés csúcsebesség nem éri el a 60 cm/sec-ot.

BAEP: Egészséges személyben a hanginger alkalmazása után 5-6 jól azonosítható hullám váltható ki. Ha a BAEP-vizsgálat során legalább 2 vagy 3 csúcspont látható, akkor a beteg nem tekinthető agyhalottnak. A vizsgálat eredménye nem értékelhető a

belső fül vagy a hallóideg sérülésekor, mely nem ritka craniocerebralis traumákban.

SSEP: Az agytörzs és a kéreg épségével kapcsolatban vonhatunk le következtetéseket. Az értékelést nehezíti, ha egyidejűleg gerincvelői harántlaesio áll fenn.

SPECT: rutinszerűen nem alkalmazzuk.

Az agyhalál megállapításának indikációja

A kritikus állapotban levő betegen egyértelműen igazolható az agyhalál és a további intenzív kezeléstől javulás nem várható. Ha az agyhalál diagnosztizálása szervtranszplantáció céljából történik, akkor azt speciális bizottság állapítja meg, melyet az adott egészségügyi intézmény orvosigazgatója jelöl ki. A kijelölés feltétele az akkreditált intézetek által szervezett tanfolyamokon való részvétel és a jártasság igazolásául szolgáló vizsga letétele. A bizottság az alábbi szakmák képviselőiből áll: belgyógyász, neurológus, aneszteziológus.

Agyhalál csak mindhárom szakma képviselőjének egyöntetű állásfoglalása alapján mondható ki! A bizottság tagjai közül egyik sem vehet részt a transzplantáció további folyamatában. A donor kondicionálásában szereplő orvos sem vehet részt agyhalál megállapításában, sem pedig a szerv kivételében vagy transzplantációjában.

A szervtranszplantációval kapcsolatos kegyeleti, etikai és jogi szempontok

1. Az érvényben levő rendelkezések szerint annak szervei nem használhatók fel transzplantáció céljára, aki életében tiltakozó nyilatkozatot tett. Ennek tisztázására az alábbi teendőink vannak:
 - a) A potenciális donor személyi irataiban fellelhető-e írásos tiltakozó nyilatkozat?
 - b) A lakóhely szerint illetékes ÁNTSZ-nél tett-e írásos tiltakozó nyilatkozatot?
 - c) A hozzátartozók megkérdezése: tett-e erre vonatkozóan írásban vagy szóban nyilatkozatot?
2. A törvény szerint a hozzátartozók beleegyezése a szervkivételbe nem szükséges. A donorkondicionálást végző orvosnak figyelembe kell venni a hozzátartozók lelkiállapotát és a kegyeleti szempontokat. Noha a hozzátartozók bevonása a döntésbe nem kötelező, a mindennapi klinikai gyakorlatban a hozzátartozókkal nyugodt körülmények között lefolytatott beszélgetés általában megoldja ezt a problémát. Az agyhalál megállapítása után ismertetni kell a hozzátartozókkal, hogy a beteg meghalt, az észlelhető életjelenségeket már csak géppel lehet fenntartani. Hangsúlyozni kell, hogy az állapot az orvostudomány mai állása szerint végleges és visszafordíthatatlan. El kell mondani, hogy a potenciális donor szerveivel más embereken tudnánk segíteni.
3. A hozzátartozók a recipiensről sem a szervkivételkor, sem a transzplantáció megtörténte után semmilyen információt nem kaphatnak.

Szervtranszplantációt abszolút kizáró tényezők

1. Malignus tumor, kivéve elsődleges agydaganat
2. Septicus állapot
3. AIDS
4. Vírushepatitis
5. Vialis encephalitis
6. Kábítószerélvezet

Relatív kizáró tényezők

1. Tartós hypertonia
2. Hetven év fölötti életkor
3. Alkohol-abusus
4. Tartós veseelégtelenség: anuria
5. Magas katekolamin-dózisok
6. Kezelhető infekciók

GERINCVELŐ-SÉRÜLÉSEK

Leggyakrabban balesetek kapcsán alakulnak ki. Sérülhet a gerincoszlop is (a törések, subluxatiók, luxatiók részletes ismertetése az idegsebészet tárgyköre). Súlyos baleset esetén mindig feltételezhető gerincsérülés is. A beteg azonnal neurotraumatológiai vagy idegsebészeti osztályra szállítandó.

Tünetei

Legsúlyosabb formája a gerincvelő komplett harántlaesiója, mely spinalis shockal jár: a sérüléstől distalisán hypotoniás plegia, areflexia, anaesthesia, széklet- és vizeletretentio, potenciazavar, hőregulációs zavar. A spinalis shock megszűnése (néhány hét) után spasticus paraparesis, hyperreflexia, pyramis jelek, trifixiók mozgások és spinalis automatismusok alakulnak ki autonom hólyaggal.

Pathomechanizmus

A gerincvelő károsodása kialakulhat külső compressio, haematomyelia, az adott szelvény(ek) ischaemiája, a gerincvelő elszakadása, traumás discusherniatio vagy törésből származó csontdarab gerincvelőbe nyomulása miatt.

Képkötő diagnosztika

Háromirányú gerincrontgen készítése (anteroposterior, lateralis és foramenfelvételek). Lehetőség szerint CT- és MRI-vizsgálat együttes elvégzése, mivel a CT a csontos strukturák, az MRI pedig a gerincvelő és a lágyrészek megítélését teszi lehetővé.

COMMOTIO MEDULLAE SPINALIS

A neurológiai tünetek néhány óra alatt megszűnnek. Kezelése: gondos observatio, esetleg dehydrálás.

CONTUSIO MEDULLAE SPINALIS

Néhány óra alatt nagy oedema alakul ki, mely a gerincvelő compressióját okozza circulus vitiosus mechanizmussal. Centralisan petechiák alakulhatnak ki, majd ezek feszívódása után a későbbiekben fibrosis, üregképződés. Azonnal érlyes oedema-csökkenés javasolt nagy dózisú szteroiddal (30 mg/ttkg egy órán belül, ezt követően 5 mg/ttkg óránként).

VÉRZÉSEK

Vérzés létrejöhet epiduralisan, subduralisan és intramedullarisán. Mindhárom forma igen súlyos gerincvelő-károsodással jár, akár komplett harántlaesióval is.

A GERINCVELŐ SÉRÜLÉSEK KEZELÉSE

Helyszíni ellátás

Súlyos baleset esetén mindig feltételezni kell gerincsérülést is. Már a helyszínen tisztázandó a sérülés foka, magassága, a gerincoszlop stabilitása. Súlyos gerinc illetve gerincvelő-sérülés gyanúja esetén a sérültet mozdítani csak úgy szabad, hogy a teljes gerinc stabilizálva legyen (fordításhoz, átemeléshez több segítő összehangolt tevékenysége szükséges). Szállítás alatt a gerincet stabilan rögzíteni kell (pl. vákuum-ágy). Amennyiben traumás shock, keringés-, légzészavar vagy súlyos társsérülés nincs, a megadózisú szteroid adását már szállítás alatt meg lehet kezdeni. Minden esetben gondolni kell fájdalomcsillapításra és a húgyhólyag túlfeszülésének (vizeletretentio) megelőzésére katheter behelyezéssel. A sérültet a rendelkezésre álló legkisebb szállítási traumát okozó járművel, ideális esetben helikopterrel kell szállítani.

Intézeti ellátás

A gerincvelő összenyomatása esetén azonnali decompressió műtét elvégzése indokolt. Ha a gerincoszlop törés vagy luxatio miatt instabil, fixációs műtétet is végeznek.

Prognózis

A komplett harántlaesio prognózisa rossz, érdemi javulásra általában nincs remény. A C3 gerincvelői szelvény magasságában elszenvedett harántlaesio fatális kimenetelű a légzőizmok bénulása miatt. A gerincvelő inkomplett károsodása után közvetlenül átmenetileg szintén spinalis shock alakul ki, de a későbbiekben különböző mértékű javulás állhat be. Az összejttherápia a jövőben talán képes lehet a sérült gerincvelői szegmentum áthidalására.

IRODALOM

- Lumenta C. B., Di Rocco C., Haase J., Mooij J. J.: *Neurosurgery*, Springer-Verlag GmbH, 2009.
- Sindou M.: *Practical Handbook of Neurosurgery*, Springer-Verlag KG, 2009.
- Cold, Georg E.–Juil, Niels: *Monitoring of Cerebral and Spinal Hemodynamic During Neurosurgery*. Springer-Verlag GmbH, 2008.
- Provenzale J. M.: *Imaging of traumatic brain injury: a review of the recent medical literature*. AJR Am J Roentgenol. 2010 Jan;194(1):16–9.
- Jagoda A. S., Bazarian J. J., Bruns J. J. Jr., Cantrill S. V., Gean A. D., Howard P. K., Ghajar J., Riggio S., Wright D. W., Wears R. L., Bakshy A., Burgess P., Wald M. M., Whitson R. R.: *Clinical policy: neuroimaging and decisionmaking in adult mild traumatic brain injury in the acute setting*. J Emerg Nurs. 2009 Apr; 35(2): e5–40.
- Csiba L., Fülesdi B.: *Sürgősségi ellátás a neurológiában*. B+V medical & technical Lap- és Könyvkiadó Kft. 2000.

A neurológiai sürgősségi ellátás legfontosabb szempontjai

DR. CSIBA LÁSZLÓ

BEVEZETÉS

Az alábbi fejezetben áttekintést adunk az azonnali ellátást igénylő legfontosabb neurológiai betegségekről. A fejezet azonban csak a sürgősségi ellátás legfontosabb aspektusait foglalja össze, nem pótolja az egyes betegségekkel foglalkozó részletes fejezeteket.

1. táblázat

| A betegség | A sürgős ellátás indoka |
|---------------------------------|---|
| Coma | Elhúzódó coma maradandó idegrendszeri károsodáshoz, halálhoz vezethet |
| TIA | Az ok kezelhető lehet, pl. arhythmia, carotis stenosis, fokozott véralvadékonyság |
| Stroke | Időablakon belüli vérrögoldás, vérrög-eltávolítás tünetmentessé tehet, a bénulás hátterében operálható ok lehet, pl. subduralis hematoma. |
| Meningitis, encephalitis | A téves diagnózis, késői kezelés epilepsziával, demenciával, halállal járó szövődményhez vezethet. |
| Gerincvelői kompresszió | Végleges paraparesis |
| Status epilepticus | Elhúzódó görcs agyi károsodáshoz, újabb epilepsziás fókuszok kialakulásához vagy halálhoz vezethet |
| A gerincoszlop törése | Végleges bénulás |
| B-vitaminhiány | thiamin-hiányhoz, az elkéssett kezelés irreverzibilis agyi károsodáshoz, demenciához, epilepsziához, apalliumos állapothoz vezethet. |
| Arteritis temporalis | Vakság |
| Myasthenia gravis | fulladás |
| Guillain-Barré-syndroma | bénulás, fulladás |

COMA

A hypnoid tudatzavarok differenciáldiagnosztikájával külön fejezetben foglalkozunk itt a coma betegek *általános tennivalóit* foglaljuk össze.

1. Általános tennivalók:

- Legfontosabb a légutak és a keringés stabilitásának biztosítása.
- Intubálás (főleg a fej és a nyak sérülésekor).
- A vérnyomás, testhőmérséklet, EKG-monitorizálása (az intracranialis nyomásfokozódás bradycardiához és vérnyomás emelkedéshez vezet, Cushing-reflex).
- Intravénás branül (cukor, ionok, vérgázok, kalcium, vérkép, urea és kreatinin).
- 500 mg thiamin minden coma betegnek adható, mellékhatás nélkül.
- Ha a vércukor alacsony, korrekció.
- A vénás folyadékbevitelt szorítsuk a minimumra, ha a beteg agyödémára gyanús.
- Katéter, a **folyadékbevitel ellenőrzése!**
- Nasogasztrikus szonda.
- A keringés, légzés stabilizálása után vizsgáljuk meg (I. Nem kooperáló beteg vizsgálata című fejezet) és gondosan rögzítsük a külsérelmi nyomokat és a beteg általános állapotára jellemző paramétereket (vérnyomás, pulzus, testhőmérséklet, Glasgow coma skála). A beteget szisztematikusan vizsgáljuk tetőtől talpig – különös tekintettel a pupillákra, szájüregre, fülnyílásokra és az esetleges mellkasi és hasi sérülésekre.
- Figyeljünk a lázra, és ha nem muszáj, nyugtalanság esetén se adjunk nyugtatót, hogy meg tudjuk ítélni a tudat változását.
- Koponyacsont-sérülésre utal:
 1. Perifériás jellegű agyidegsérülés (pl. VII. VI).
 2. Liquor szivárgás a fülből vagy az orrból.
 3. Pápaszem-hematoma, fül mögötti hematoma.
- A szokatlan intenzitású (mély vagy felszínes), de **ritmosos** légzés anyagcsereszavarra, az irreguláris légzés koponyán belüli eltérésre utalhat.
- Ha az intracranialis folyamat (ödéma, tumor, vérzés) térfoglaló hatású, akkor az oculomotorius-kompresszió miatt először azonos oldali pupillaszűkület (renyhe fényreakcióval) a folyamat előrehaladásával oculomotorius bénulás alakulhat ki, pupillatágulattal.
- Ha mko. pupilla egyforma, de kórosan tág vagy szűk és nem vagy renyhén reagál, gondoljunk gyógyszerhatásra.
- Ha a Glasgow Coma Skála értéke az első kezelési napon már >11, a prognózis jó, ha az első 24 órában <5, rossz.
- Nem kooperáló betegnél is vizsgálható a paresis (fájdalomingerre adott hajlítás intenzitása, szimmetriája vagy aszimmetriája).

- Teljes ellenoldali petyhüdt paresis: általában az ellenoldali félteke akut károsodására utal.
- Mind a négy végtag spaszticitása agytörzsi vagy gerincvelői folyamatra utal.

2. Tudatzavarban szenvedő (somniales, soporosus, comás) beteg fizikális vizsgálata utáni tennivalók

- A felsőtestet emeljük meg 30 fokkal,
- laboratóriumi vizsgálatok (vércukor, ionok, urea, kreatinin, enzimek stb.),
- mérgezés gyanúja esetén toxikológia,
- CT (ha polytraumatisatio felmerül a hasról, mellkasról és a medencéről is), szükség esetén **(pl. trauma-gyanú) MR a gerincvelőről,**
- KIR gyulladás gyanúja esetén liquorvétel,
- a teendőket a vizsgálati eredmények szabják meg.

ÁTMENETI AGYI ISCHEMIA (TIA)

A klasszikus definíció szerint hirtelen kialakuló tünetek 24 órán belül megszűnnek, de ez a definíció sok szempontból idejét múlt, a tünetek legtöbbször 10-20 percig tartanak. A klinikai tünetek elmúlása nem jelenti azt, hogy képzőkökkel (pl. MRI) ne maradnának kimutatható károsodások a központi idegrendszerben. Az új meghatározás szerint a TIA-t követő időszakban a definitív stroke veszélye nagy, ha:

- a) hosszabb ideig tart,
- b) a beteg idős,
- c) minél magasabb a vérnyomás a TIA alatt,
- d) egyidejű diabete is van,
- e) van-e aphasiája.

Az egy héten belül kialakuló definitív stroke veszélye elérheti (többszörös rizikó esetén) a 20%-ot is.

A TIA tehát sürgősségi ellátást/átvizsgálást igényel, „ma TIA, holnap permanens központi idegrendszeri károsodás”.

Az alábbi kezelhető betegségek derülhetnek ki:

- a szív embóliaforrás (leggyakrabban pitvarfibrilláció, billentyűbetegség, pitvari thrombus, fali dyskinesia, akut szívinfarktus, myxoma stb.)
- Instabil carotisplaque, mely megoperálható és amely embóliaforrásként szerepel.
- Hemodinamikai szempontból kóros eltérést jelentő, 70%-nál súlyosabb carotis vagy vertebralis stenosis, mely tünetképző lehet TIA-ban.
- A modern érdiagnosztikában a rutinos vizsgáló által végzett nyaki és transcranialis Doppler-vizsgálat mellett új CT- és MRI-technikák segítik a plaque tulajdonságainak vizsgálatát, sőt transcranialis Doppler-monitorizálással mikroembolusok is detektálhatók.

Fontos! Nem minden TIA ischémias eredetű, és a klinikai tünetek elmúlása után nem szabad automatikusan antikoaguláns kezelést indítani CT nélkül, mert vérzés is járhat TIA tünetekkel, és az antikoaguláns kezelés halálos kimenetelű lehet!

STROKE

A definíció szerint a stroke olyan hirtelen kialakuló neurológiai tünetegyüttes, melyet biztosan érelzáródás vagy ér eredetű vérzés okoz. A tünetek alapján nem lehet eldönteni, hogy vérzésben vagy ischémában szenved a beteg. Sokszor azt is nehéz megállapítani, hogy carotis területi vagy vertebrobasilaris stroke-ról van-e szó.

A carotis területi stroke 4-5-ször több mint a vertebrobasilaris területi keringési zavar (VBI). Ha a stroke lokalizációja féltekei, akkor hemiparesis jellemző. Ha media területéről van szó, akkor a felső végtagi túlsúly jellemző. Ha a kérget is involválja, akkor nem ritka az aphasia, a térbeli orientáció zavara, látótérzavar, epilepsziás görcsök.

A vertebrobasilaris keringési zavar tipikus tünetei: kettőslátás, (ezt a beteg mindig észreveszi), nystagmus, szédülés, galuskás beszéd, nyelészavar, végtagi ügyetlenség, ataxia (nem tévesztendő össze a szédüléssel), paresis, amely lehet hemi-, tri- vagy akár tetra- is. A bénulás lehet keresztezett jellegű egyik oldalon felső, másik oldalon az alsó végtag gyengül meg. Ugyanez igaz az érzészavarra is, az egyik oldali arcfél, másik oldali testfél. Felhívjuk a figyelmet arra, ha a beteg a stroke kialakulásának időpontjában már hemiparetikus és aluszékony (és az utóbbit metabolikus ok vagy intoxikáció nem magyarázza), akkor a stroke valószínűleg vérzés lesz (de korántsem mindig!). Vérzésre utal az is, ha a vérnyomás extrém módon emelkedett, a beteg plethorás, légzése forszírozott, tudatzavara gyorsan mélyül. Ha reggel stroke-ra ébred, akkor valószínűleg ischémias eredetű a stroke.

- **Pusztán a klinikai tünetek alapján nem lehet eldönteni, hogy a betegnek spontán állományvérzése vagy ischémias stroke-ja van.**
- **A hemiparesis mellett a kéz nagyujjának valamint az azonos oldali nyelvfél és szájug zsibbadása kérgi keringési zavarra utal, főleg ha ehhez beszédzavar, vagy látótérzavar is csatlakozik.**
- **Az agytörzsi keringési zavarra diagnosztikus értékű, ha a paresis mellett hirtelen kettőslátás is kialakul szédüléssel.**
- **A fentieket összegezve: a legfontosabb tennivaló az azonnali CT (MRI), lehetőleg angiographiával. A CT az állományvérzés esetén azonnal pozitív, ischémias stroke esetén a CT csak néhány óra múlva válik hipodenzé.**
- **Hátsó skála keringési zavaraira (agytörzs) a CT kevésbé érzékeny, mint a MRI.**
- **A nyaki és a transcranialis *ultrahang egyidejű negativitása nagy* valószínűséggel kizárja az agyi erek szűkületét vagy elzáródását.**
- **Gyakran stroke-nak minősítik az epilepsziás roszullétek után megfigyelhető, percekig, ritkán órákig tartó múltó hemiparesist (*Todd-paresis*).**

- A fentiekből következik, hogy az akut stroke beteget azonnal kórházba kell küldeni, lehetőleg olyan helyre, ahol vénás esetleg arteriás vérrögoldás lehetséges.
- Stroke-ot utánozhat, de nem stroke:
 - a) Todd-paresis (l. fentebb)
 - b) atípusos migraine
 - c) hypoglycemia
 - d) subduralis hematoma
 - e) bevérzett tumor
 - f) hemiparesissel járó sclerosis multiplex shub.
- A vérrögoldás feltételeit másik fejezetben írtuk le.

A KÖZPONTI IDEGRENSZER FERTŐZÉSEI

Gondoljunk meningitisre, ha fertőző betegséghez társulva (pl. fülfolyamat, tonsillitis) vagy anélkül erős fejfájás jelentkezik fénykerüléssel, és ehhez hányinger, hányás, aluszékonyság társul.

A legfontosabb fertőző források a fül, a paranasalis sinusok, fog, tüdő, decubitus, gyakori a központi idegrendszer traumái vagy sebészi beavatkozások után.

Típusos meningitisben a fejfájás mindig jelen van, fejmozgatás fokozza. A tarkókötöttség a legérzékenyebb meningitis-jel, a Kernig-, Brudzinski-jel, vadászkutyafekvés ritkább.

Tarkókötöttség előfordul más betegségben is:

- exsiccosis,
- nyaki spondylosis,
- parkinsonismus,
- subarachnoidealis vérzés (néha a CT nem típusos SAV-ban, a klinikai tünetek viszont igen, ekkor liquort kell venni),
- néha hátsó skála tumorban.

Sajnos előfordul, hogy minden meningitis-jel hiányzik (pl. legyengült betegek, alkoholisták).

Encephalitisre jellemző a **láz** kezdet, epilepsziás görcs, zavartság, tájékozatlanság, esetleg izgatottság ezt követően hipnoid (alvásra emlékeztető) tudatzavar alakul ki.

Ha fiatal betegnél előzmény nélküli epilepsziás roszullét jelentkezik, amelyet láz, paresis, esetleg aphasia, zavartság vagy aluszékonyság követ, mindig gondoljunk encephalitisre.

Jellemző, hogy a láz igen magas, több mint 40 fok is lehet.

A meningitis, mivel főleg az agyburkokat involválja, fejfájással, hányingerrel és hányással jelentkezik láz kíséretében, de epilepsziás roszullét itt is előfordulhat. Encephalitisre nem feltétlenül jellemző a tarkókötöttség, inkább a zavartság, epilepsziás roszullét és fokális tünetek, aphasia vagy hemiparesis. A különbség magyarázata, hogy az encephalitis priméren a fehér-, szürkeállományt vagy mindkettőt káro-

sítja, míg a meningitis elvileg csak az agyburkok betegsége. A valóságban azonban minden meningitis egy „kis encephalitis is”, hiszen közvetlen érintkezésben van a cerebrummal. Felhívjuk a figyelmet arra, hogy a meningitis „átcsaphat” diffúz encephalitisbe is.

A meningitis, encephalitis vizsgálatának legfontosabb szempontjai

- A meningitist, ill. subarachnoidealis vérzést a teljesen normális összetételű liquor biztosan kizárja. Típusos meningitisben zavaros a liquor, többeszes a sejtszám, polimorf granulociták jelennek meg, emelkedett fehérje mellett csökken a cukor.
- Noha a vírusos encephalitisek jelentős részében is észlelünk sejtszámemelkedést (néhány száz limfocita, mérsékelt fehérjenövekedés a liquorban, sokszor meglepően kicsi a sejtszámemelkedés és a fehérjenövekedés a súlyos tudatállapot ellenére).
- A sejtkép elemzése mindig fontos.
- Végezzünk IgM- és PCR-vizsgálatot herpeszgyanú esetén. Specifikus vizsgálatok szükségesek a meningococcus, pneumococcus, hemophilus influenzae type B kizárására. Ha a munkahely vagy az életvezetés miatt felmerül, leptospirosis, brucellosis, listeria vagy a szifilisz specifikus tesztei ill. HIV-vizsgálat.
- Immunszupprimált betegekben a cryptococcus antigén vizsgálat indokolt.
- Ha a szubakut szklerotizáló panencephalitis gyanúja felmerül (myoclonus), akkor IgG- és egyéb antitestek javasoltak.
- 2-3 ml liquort fagyasszunk le, előre nem látható vizsgálatok későbbi végzésére.
- A CT nem optimális sem a meningitis, sem az encephalitis diagnosztizálására. Herpes encephalitisben gyakori a temporalis lebeny hipodenzitása, de ez nem törvényszerű, bizonyos esetekben az agybiopszia is szóba jön.
- Az MRI megbízhatóbb herpes encephalitisben és az EEG is gyakran kóros (a temporalis lebeny fölött észlelünk lassulást, lateralizáló epileptiform kislüléseket), de az encephalitis diagnózisa legtöbbször mégis a klinikai tünetek, liquor, MRI, EEG együttes analizisével állítható fel.
- A meningitis, encephalitis (már gyanú esetén is!) feltétlenül kórházi ellátást igényel!

A kezelés legfontosabb jellemzői

- Már meningitisgyanú esetén is a lumbálpunkció végzendő és tenyésztésre is szükség van. Ha bakteriális meningitisre gyanús a lelet (neutrophil granulocita szaporodás, alacsony cukor) a beteg olyan antibiotikumot kapjon, amely átmegegy a vér-agy gáton.
- A liquor vétel után haladéktalanul kezdjük meg az antibiotikus kezelést, ne várjunk a tenyésztés eredményére.
- Az antibiotikum választása szakorvosi feladat.

- Herpeszgyanú esetén kötelező az aciclovir kezelés indítása.
- Mind a meningitis, mind az encephalitis lehet halálos, járhat teljes gyógyulással, de szövődmény lehet az epilepszia, hydrocephalus, paresisek, a kognitív funkciók gyengülése, személyiségváltozás.
- A meningitis prognózisa attól függ, hogy mi a kórokozó és mennyi idő telt el a tünetek kezdete és a kezelés között.
- A herpesz encephalitis jelentős halálozását és a gyakori szövődményeket csökkenti az acyclovir. 10 mg/kg/nap 8 óránként legalább 10 napig.

A STATUS EPILEPTICUS VAGY HALMOZOTT ROHAMOK

Legfontosabb teendők:

- a légutak biztosítása,
- ha tudjuk, távolítsuk el a műfogsort,
- nem kell erőltetni, de ha megoldható, akkor a szájba lehet olyan tárgyat tenni, amelyre a beteg ráharap és nem lesz szájüregi vérzése,
- intravénás kanült helyezünk be, vércukor, ionok vizsgálatára. Adhatunk 50%-os glükózt testsúly kg-ként 1-2 ml-t (felnőtteknek legalább 50 ml-t) majd 5% dextroset folyamatos infúzióban.
- Lassan 0,2 mg/ kg diazepam vagy 2 mg clonazepam iv. (0,5 mg/perc). Legyen készenlétben Ambu-ballon, mert **rövid lézésleállás előfordulhat!**
- Ha a roham nem szûnik, 15-20 mg/kg phenytoin (Epanutin) (*külön kanülon!*) lassan (50 mg/perc felnőtteknek és 1 mg/kg/perc gyermeknek i. v. vagy fiz. NaCl-ben: (500 ml fiziológiás NaCl -oldatban 750 mg). EKG és vérnyomáskontroll.
- Halmozott rohamok és status epilepticus olyan osztályon kezelendő, ahol a neurológus jelenléte mellett az intenzív ellátás feltételei is biztosítottak.

AKUT GERINCVELŐI KÁROSODÁS

Leggyakoribb okok:

- trauma,
- metasztatikus daganat okozta kompresszió,
- bakteriális fertőzés (tuberculosis, osteomyelitis, tályog),
- vírusfertőzés, posztvakcinációs vagy immunmediált transzverz myelitis,
- intervertebrális sérv,
- arteria spinalis anterior thrombosisa,
- spontán gerincvelői vérzés,
- az aorta disszekció okozta gerincvelői keringészavar.

Tünetek

- A gerincvelő-kompresszió gyanúja akkor merül fel, ha az alsó végtagok szimmetrikus akut paresise alakul ki agyidegtünetek nélkül, *haránt érzészavarral*.

Magas nyaki folyamatra gondolunk, ha nemcsak az alsó, hanem a felső végtagok is bénulnak. A károsodás (érezszavar!) szintje a gerincvelő kompresszió szintjétől függ.

- **A legfontosabb az érzéskiesés magasságának vizsgálata, ez segít a lokalizációban.** (Th4 a mellbimbók, Th10 a köldök magasságában van.)
- A gerincvelői pyramispálya károsodására utal, ha az alsó végtagokban fokozott reflexek észlelhetők, pyramisjelekkel.
- Akut gerincvelői károsodásában gyakran a spasztikus paresist átmenetileg petyhüdt paresis előzi meg.
- Beevor-jel: tegye a vizsgáló a mutatóujját a köldökre teszi és a fekvő beteget megkéri, hogy nézzen az ujjára. Ha a köldök felfelé mozdul, a laesio a köldök a Th 10 vagy az alatti területen van. A mozgás oka az, hogy az épen maradt felsőhasizmok összehúzódnak elmozdítják a köldököt a bénult alsó hasizmokkal szemben.
- Ha traumára van gyanúnk, akkor ne csak A-P, hanem oldalfelvételt is készítsünk (hagyományos Rtg!), mielőtt bármilyen nyak körüli manipulációt végeznénk. Ezzel a nehezen diagnosztizálható atlasz szubluxáció is kideríthető.

Fontos!

- **Bármilyen eredetű akut gerincvelő-károsodásban (hirtelen kialakuló paraparesis vagy tetraparesis) indokolt a sürgős MRI!**
- **Sokszor van szükség liquorvizsgálatra is.**

Teendők

- Akut gerincvelő sérült beteget immobilizálni kell.
- A beteget meg kell katéterezni.
- A vérnyomást mérjük, ha csökken, emeljük meg óvatosan az alsó végtagokat és adhatunk perifériás vasoconstruktív szereket.
- A javulást elősegíti, ha a kompresszió észlelésekor nagy dóziszú iv. corticosteroidot adunk a sérülést követő 8 órán belül.
- Dekompressziós laminectomiát kell végezni vagy besugárzást kezdeni (tumor esetén), mielőtt a károsodás alatti valamennyi funkció kiesne. Ha a dekompresszió időben történik, a funkciók visszatérhetnek.
- **Akut traumás gerincvelői kompresszió azonnali idegsebészeti ellátást igényel.**
- Külön kiemeljük a Guillain–Barré-szindrómát, mely gyakran megelőző banális infekció után szimmetrikus végtagzsibbadással, majd felszálló bénulással jellemezhető. A sejt-fehérje disszociáció a liquorban (normális vagy közel normális sejtszám emelkedett fehérje) a Guillain–Barré elején nem szokott megjelenni. Az ENG-, EMG-vizsgálat segít a diagnózisban, de az ENG-eltérések kialakulásához is idő kell.

Veszélyek: aspiráció, pneumonia a csökkent köhögési reflex miatt, fulladás.

A korai plazmaferézis hatékony!

MYASTHENIA GRAVIS

- Mielőtt bármilyen új gyógyszert (antibiotikum, nyugtató, izomrelaxáns stb.) adunk myastheniás betegekünknek, ellenőrizzük, nem befolyásolja-e a neuromuscularis junkciót, illetve nincs-e kölcsönhatása a myasthenia gyógyszereivel. Szakorvos döntsön a myastheniás beteg altatásáról, nyugtatóiról, antibiotikumáról (pl. mycin végű antibiotikum nem adható!).
- A myastheniás krízis a betegség tüneteinek a súlyosodását jelenti, a kolinergiás krízis pedig azt, hogy a betegség súlyosságához képest túlságosan sok anti-myastheniás gyógyszert adunk.
- **A két típust nehéz elkülöníteni a légzési elégtelenség hasonlósága miatt!**
- Hasi görcsök, izzadás, könnyezés, bradikardia, szűk pupillák, izomgörcsök és faszikuláció elsősorban kolinergiás krízisre utal, de ügyelni hiányozhatnak kolinergiás krízisben és jelen lehetnek myastheniás krízisben is.
- Fulladás esetén Ambu-ballon, később lágy tubus, esetleg tracheostomia. A lágy tubus egy hétig benne hagyható a trachea decubitus veszélye nélkül. Minden olyan gyógyszer visszavonása, amelyik a myastheniára hat és amelyeknek kuraeszerű hatása van pl. „mycin” végű antibiotikumok.
- Fokozatosan adjuk vissza az antimyastheniás gyógyszereket.
- A plazmaferesis gyakran drámai javulást eredményez és a kolinergiás a myastheniás krízisben is.
- A myastheniás tünetekre kóros fáradékonyság jellemző, a mesterséges lélegeztetés átmenetileg javítja a légzőizmok erejét, melyek aztán **fokozatosan ismét gyengülhetnek!**
- A légzési izmok gyengesége megtartott végtagizomerő mellett is kialakulhat!

WERNICKE-ENCEPHALOPATHIA (THIAMINHIÁNY)

Ha felszívódási zavarban szenvedő betegnél (legtöbbször alkoholista) akut jelleggel zavartság, tájékozatlanság **aluszékonyság** és **szemtünetek** (kettőslátás, divergáló bulbusok, „postásszem”) s emellett polyneuropathiára jellemző tünetek észlelhetők, gondoljunk Wernicke-encephalopathiára, amely kialakulhat olyan betegekben is, akiket kórházban intravénásan tápláltak és krónikusan nem kaptak thiamint. A kezelés 100 mg iv. thiaminból álljon, amelyet rögtön el kell kezdeni és napi 2x50 mg legyen a fenntartó dózis.

HIRTELEN KIALAKULÓ KETTŐSLÁTÁST OKOZÓ NEUROLÓGIA BETEGSÉGEK SÜRGŐSSÉGI VONATKOZÁSAI

Míg az egy szemre korlátozódó látásvesztést (pl. keringészavar miatt) esetleg csak véletlenül észleli a beteg, a kettőslátás annyira zavaró, hogy azonnal jelzik. Emlékeztetünk arra, hogy lokalizációs szempontból a kórokat nem a nagyagyféltekékben kell keresni, hanem az agytörzsben vagy az abból kilépő III.–IV.–VI. agyideg vagy a szemizmokat elérő agyidegek neuromuscularis junkciójának (ocularis myasthenia), ritkán a szemozgató izmok megbetegedésében (myositis) keresendő.

Agytörzs

A klinikai gyakorlatban a vertebrobasilaris keringészavar és a sclerosis multiplex gyakori. A VBI mellett vascularis rizikófaktorok és a tipikus tünetek szólnak (végtag-paresis, ataxia, dysarthria, szédülés). A diagnózist valamely típusú angiográfia és MRI erősíti meg. SM-t támaszt alá: a fiatal életkor, korábbi shubok és az egy góccal nem magyarázható tünetek.

Az extra ocularis szemizmok fáradékonysága, amely ebben az esetben kettős látással későbbiekben egyéb izmok kóros gyengülésével, légzési elégtelenséggel társulhat.

III.–IV.–VI. agyidegek károsodása

Agytörzsből való ki- és az izmokba való belépésük között külön-külön és együtt is károsodhatnak. Finoman összerendezett működésük miatt azonnal kettőslátás jelentkezik.

Diabetes okozta agyidegkárosodás: a diabetes okozta anyagcserezavar következménye. Leggyakrabban a III. VI., ritkábban a VII. agyideget károsítja. Ha a III. károsodik, ptosis alakul ki, a károsodott szem lefelé és kifelé fordul, de a pupilla fényreakciója megtartott. L. lentebb.

Wernicke encephalopathia: már volt szó róla, a thiamin hiány károsítja a fenti agyidegeket, a diagnózist egyéb tünetek (pl. polyneuropathia, alkoholizmus) és a thiamin-pótlásra javuló állapot igazolja.

Tumoros folyamatok: a koponyán belül bármilyen térfoglaló folyamat (primér vagy szekunder) komprimálhatja a III.–IV.–VI. agyideget, de hasonlóan gyakori, amikor leukemiás, sarcoidososis stb. folyamatok involválják az agyidegeket. A tumoros előzmény mellett a liquor sejtvizsgálata és az MRI diagnosztikus értékű.

Sinus cavernosis thrombosisa: tünetileg kissé hasonló a myastheniához, itt is a szemmozgató izmok bénulása alakul ki, melyet a III.–IV.–VI. agyideg, nyomása, gyulladása okoz. A beteg kettőslátásról, chemosisról, fájdalmas, vörösen duzzadt szemhéjről panaszkodik. Gyakran sinusitissal társul. A diagnózisban a CT, MR mellaz angiographia is segíthet. Hemokultúra, liquor tenyésztés, a fertőzés forrását is kezelni kell, a masszív antibiotikus kezelés mellett esetenként steroid adása, antikoagulálás.

Carotidocavernosus fistula: az előzményben gyakran fejsérülés. A kettőslátás mellett fájdalmas, duzzadt szemhéjat észlelünk, mely pulzál és a pulzálás a carotissal szinkron. Gyulladásra utaló tünetek nincsenek. A zörejt a szem fölött is hallhatjuk. Az agyi angiographia megerősíti a fistula létrejöttét, amelyet legtöbbször idegsebészeti úton lehet megszüntetni.

Arteria communicans posterior aneurysmája: kidudorodó aneurysmája gyakran azonos oldali oculomotorius bénulást okoz és azonos oldali ptosis is van, a károsodott szem lefelé és kifelé fordult helyzetben van, a pupilla tág, gyakran egyáltalán nem reagál. A szemtünet leggyakrabban akkor alakul ki, ha az aneurysma megreped és a beteg hirtelen fejfájásról panaszkodik. Noha oculomotorius paresis előfordul ártalmatlan cukorbetegségben is, a különbség az, hogy a cukorbetegség okozta oculomotorius paresisben a pupilla fényreakció intakt, míg aneurysma esetén a pupilla tág, és nem vagy alig reagál a fényre. Ebben az esetben is angiographia erősítheti meg a diagnózist, de ne felejtjük, hogy az esetek nem kevés százalékban nem vizualizálódik az aneurysma, illetve az aneurysma multiplex is lehet. Idegsebészeti beavatkozás az aneurysma okozta vérzésveszély megszüntetésére.

A neuromuscularis junkció

Ocularis myastheniában a többé kevésbé kétoldali jelleg, a kettőslátás napszaki ingadozása, a kóros fáradékonyság, az EMG, Tensilon-teszt, esetleges thymoma erősíti meg a diagnózist.

A szemizmok myositise

Csak a teljesség kedvéért jegyezzük meg, hogy ezen izmok ritka myositise is okozhat kettőslátást, a fájdalmas jelleg, emelkedett CK, immunológiai tesztek és szemizom EMG igazolja.

AZ EGY SZEMRE KORLÁTOZÓDÓ HIRTELEN LÁTÁSCSÖKKENÉS

Ha egyoldali látászavart észlelünk, akkor szemtükkörrel az alábbi betegségek diagnosztizálhatók, ezek kezelése szemész feladata:

- intraocularis vérzés;
- embolia;
- retinaleválás: a leválás gyakran látható szemtükkörrel. Minden heves és intenzív fej vagy szemmozgás kerülendő, szemészhez kell küldeni;
- retina infarktusz;
- fertőzés.

Amaurosis fugax: Ha vascularis rizikófaktorral rendelkező, idős beteg átmeneti egy szemre korlátozódó látászavart, ellenoldali végtaggyengéset panaszol, gondoljunk azonos oldali carotis területi keringési zavarra, leggyakrabban carotis

arteria internából származó embolizációra. UH és angiographia végzendő, a stenosisot meg kell szüntetni.

A. cerebri posterior: az occipitalis lebeny károsodása általában mindkét szem egyik látótér felét érinti, oka legtöbbször az arteria cerebri posterior egyoldali elzáródása. Sokszor nincs más tünet, mint a hemianopszia. Mko. posterior occlusiója után kétoldali kérgi vakság alakul ki, amelyet jellemez, hogy a pupillareflexek megőrzöttek.

Migraine-ban átmeneti látótér zavar mellett egy szemre korlátozódó vakság is előfordulhat, de a monotonon ismétlődő események, a családi halmozódás a látászavar után kialakuló lüktető fejfájás segítenek a diagnózisban. Kezelése az akut migraine-es roham kezelését jelenti.

Opticus vagy retrobulbaris neuritis: szubakut módon legtöbbször órák alatt kialakuló egy vagy ritkábban kétoldali látáscsökkenés, amelyet szemfájdalom, kísér, mely legtöbbször szemmozgáskor jelentkezik. Esetenként Marcus–Gunn-pupilla demonstrálható. Ha egyoldali opticus neuritistről van szó, az majdnem mindig sclerosis multiplexre utal, míg kétoldali opticus neuritisénel gondoljunk valamilyen toxikus anyagra is pl. metil-alkohol-mérgezés.

Akut glaucoma: a szemgolyó kemény és fájdalmas, nem reagáló dilatált pupillák. A diagnózist a szemnyomásmérés erősíti meg, a hirtelen vakság az emelkedett intraocularis nyomás okozta érelzáródás miatt okozhatja. Pilocarpint kell csepegtetni a szembe, hogy a pupillák összehúzódjanak, a további kezelés ophthalmologus feladata.

Arteritis temporalis: ha középkorú vagy idősebb személyekben a fájdalmas és megvastagodott arteria temporalis mellett fokozott süllyedést esetleg fájdalmas ízületeket észlelünk, gondoljunk arteritis temporalisra, melyet gyakran izomfájdalom vezet be, és hirtelen kialakuló, egy szemre korlátozódó vakság lehet a szövődménye. A szemtükör vizsgálattal ödemás retina, halvány papilla diagnosztizálható. Azonnali steroidkezelés (60 mg/nap prednisolon), de ez nem mindig segít megmenteni a látást.

Fontos! A vérsüllyedés (normálisan 20 mm/óra alatt) idősebb személyekben más okok miatt is gyorsulhat, pl. tumor. Az arteria temporalis biopsziáját is elvégezhetjük, de a kezeléssel ne várjunk a szövettan eredményére.

PARKINSONOS KRÍZIS

Korábbi gyógykezelés megszakítása, akut felszívódási zavar (gyulladás, hasmenés), láz, narkózis, műtét, kontraindikált gyógyszerek adása (neuroleptikumok, valproat, nagy dózisz B₆-vitamin) után kialakuló, rigoral, teljes mozdulatlansággal és magas lázzal kísért krízisállapot.

A táplálkozási nehézség miatt aspirációveszély, a folyadék- és táplálékbevitel megnehezített, pneumonia, exsiccosis, decubitus alakulhat ki.

Terápia: infundálás, lázcsökkentés, amantadin (PK-Merz 1-6x500 ml/nap infúzióban). Ha infúzió nem adható a volumenterhelés miatt, akkor apomorphin adása merül fel.

A parkinsonos krízisben szenvedő beteget kórházban kell kezelni.

IRODALOM

- Barker Ra. Scolding N., Rowe D. and Larner A. J. *The A-Z of neurological practice*. Cambridge University Press 2005.
- Jones H. R. Jr., (ed): *Netter's Neurology. Icon Learning Systems*. Teterboro NJ. 2005.
- Hughes RAC. *Neurological Emergencies*. BMJ Publishing Group 2003 4th Edition.
- Olson W. H., Brumback R. A., Iyer V. and Gascon G.: *Handbook of symptom-oriented neurology*. 2nd ed. Mosby 1994.

A tudatzavarok ágy melletti diagnosztikája

DR. CSIBA LÁSZLÓ

BEVEZETÉS

A tudatzavarok ágy melletti diagnosztikája az egyik legfontosabb és egyben legnehezebb diagnosztikus kérdés. Tudatzavarban szenvedő beteg sürgős ellátásával a differenciáldiagnosztika kérdéseivel minden gyakorló orvos előbb-utóbb találkozik, ez a téma kiemelt jelentőségű, az oktatásban és számonkérésben külön hangsúlyt helyezünk az ismeretek elsajátítására.

OSZTÁLYOZÁS

Jelen fejezetben a klinikai gyakorlatban kiemelkedő fontosságú hypnoid tudatzavarokat tárgyaljuk, és kitérünk a legtöbbször reanimatiót követően kialakuló apalliu-mos állapotra is.

1. Alvásra emlékeztető (hypnoid) tudatzavarok.

Ebben az állapotban a beteg az egészséges, alvó emberre hasonlít. Fájdalom ill. egyéb provokáció nélkül csukott szemmel fekszik. Hangsúlyozzuk, hogy ez a nagy csoport **nem csak a különböző eredetű comákat foglalja magába (!)**, hanem a hypnoid tudatzavarok enyhébb fokozatait is (aluszékonyság/somnolentia – mély alvás/sopor – coma). Ez a hármas tagolás jól használható a mindennapi gyakorlatban a hypnoid tudatzavar súlyosságának minősítésére.

Somnolens:könnyen ébreszthető, kapcsolatba vonható, de magára hagyva azonnal elalszik.

Sopor (az angol orvosi irodalom a stupor szót használja): a beteg mélyen alvó személy benyomását kelti, de verbális vagy motoros provokációra verbális vagy motoros reakció kiváltható.

Coma (görögül alvás): erős fájdalomingerre sem reagál a beteg, de a spontán légzés megőrzött és a keringés is rendben van.

A somnolens-soporosus, a soporo-comatosus kifejezések alkalmasak a köztes súlyossági állapot jelzésére, de nem alkalmasak kvantitatív becslésre. Erre a Glasgow-Coma Skálát használjuk, melynek minimális értéke 3, az éber személyekben pedig 15.

A GLASGOW COMA SKÁLA ÉRTÉKELÉSEI:

| | | |
|-------------------------|---------------------|---|
| Szemnyitás: | spontán | 4 |
| | felszólításra | 3 |
| | fájdalomra | 2 |
| | semmilyen válasz | 1 |
| Motoros válasz: | engedelmeskedik | 6 |
| | lokalizál | 5 |
| | visszahúz | 4 |
| | abnormális hajlítás | 3 |
| | extensor válasz | 2 |
| | semmi | 1 |
| Verbális válasz: | orientált | 5 |
| | zavart kommunikáció | 4 |
| | érthetetlen szavak | 3 |
| | érthetetlen hangok | 2 |
| | semmilyen válasz | 1 |

A mindennapi gyakorlatban a hypnoid tudatzavart és a zavartságot helytelenül használják. Kórházak valamennyi osztályán találkozunk – főleg az éjszakai órákban – olyan térben és időben tájékozatlan, de egyébként kapcsolatba vonható, kommunikáló beteggel, akinél a tájékozatlanság és az ebből származó agitáltság, esetleg agresszivitás dominál.

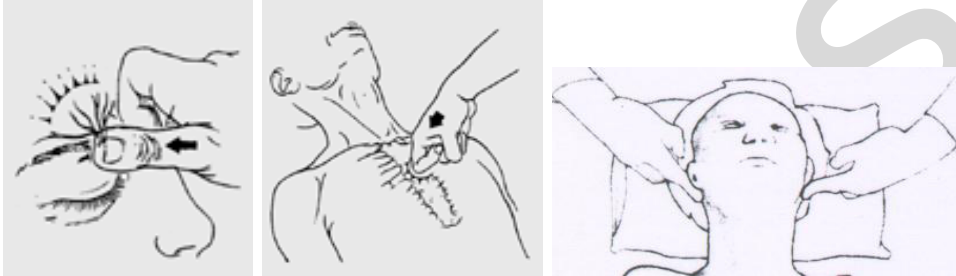
Hasonló az alkoholos illetve egyéb eredetű delírium is, melyben a heves vegetatív tünetek mellett érzékcsalódások uralják a képet. Mind a deliráló, mind a zavart/tájékozatlan betegre jellemző, hogy **éber**, ellentétben a hypnoid tudatzavarban szenvedő beteggel, mely alváshoz hasonlító állapotban van.

2. A tudatzavarok másik nagy csoportjában a beteg ébernek tűnik, **nyitott szemmel fekszik, esetleg reflexes szemmozgásokkal követi a környezetében zajló eseményeket**, az agytörzsi reflexek kiválthatók, de a beteg kapcsolatba nem vonható, nem beszél, azt meg sem kíséri (ellentétben a teljes motoros aphasiás beteggel, aki erőlködik).

Ezt az állapotot helytelenül éber comának nevezik (vigil coma), más néven vegetatív állapotnak vagy apalliumos szindrómának (pallium:kéreg). Ezt a tudatállapotot egyre gyakrabban észleljük olyan betegeknél, akiknél a szívmegállást követő elhúzódo reanimáció miatt súlyos vagy teljes kérgi károsodás alakult ki, az agytörzsi reflexek megőrzöttségével (pl. szívinfarktus, fulladás, gázmérgezés után). Különösen nehéz a hozzátartozókkal elfogadtatni, hogy a látszólagos ébrenlét ellenére a beteg vegetatív állapotban van és felépülése nem várható.

3. A hypnoid tudatzavarban szenvedő beteg vizsgálata

A tudatzavarban szenvedő betegnél különösen fontos a hozzátartozók kikérdezése, az előző betegségek kiderítése és a beteg lehető legalaposabb, tetőtől talpig való (belgyógyászati és neurológiai) vizsgálata (I. Nem kooperáló beteg vizsgálata). Kiemelkedően fontos az intoxikációra jellemző tünetek és a külsérelmi nyomok vizsgálata). A tudatzavar mélységének megállapítására fájdalominger alkalmazása szükséges.



1. ábra

Fájdalominger alkalmazása a supraorbitalis területre, a sternumra és mko. processus mastoideusra. Főleg az utolsó kettő alkalmazása esetén jól megítélhető a végtagok szimmetrikus vagy aszimmetrikus mozdítása is.

A diagnosztika megértéséhez felidézzük, hogy ép tudatműködéshez az agytörzsben elhelyezkedő agytörzsi aktivációs rendszer (formatio reticularis) épsége szükséges, valamint az általa aktivált supratentoriális régió épsége.

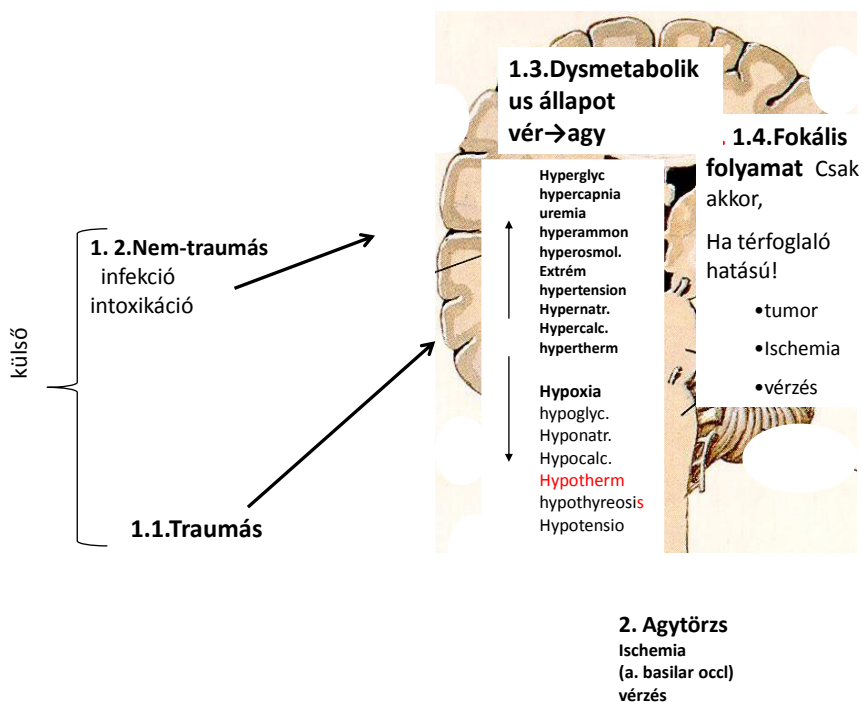
Tehát izolált agytörzsi lézió önmagában is (a supratentorialis regio épsége mellett!) felelős lehet a comáért, ami a gyakorlatban agytörzsi vérzést vagy arteria basilaris elzáródás okozta agytörzsi lágyulást jelent (izolált agytörzsi trauma extrém ritka).

A supratentorialis régió azonban sokkal kiterjedtebb és sokkal többfajta ágens károsíthatja.

Kulcsfontosságú annak megértése, hogy bármi okozza a supratentorialis régió károsodását, ez csak akkor fog hypnoid tudatzavarhoz vezetni, ha a károsító ágens képes diffúzan károsítani ezt a régiót.

Fontos! Ha tehát eszméletlen betegben CT/MRI-vel fokális folyamatot detektálunk supratentorialisan és ennek nincs térfoglaló hatása, a beteg mégis eszméletlen, más okot kell keresni!

A tudatzavarok diagnosztikája területén járatlan kollégák pl. lacunaris infarktusokkal vagy körülírt ischemiás göccel (térfoglaló hatás nélkül!) próbálják a beteg súlyos tudatzavarát magyarázni, ami diagnosztikus tévedés.



2. ábra.

Az 1. csoport alcsoportjaiban összefoglaltuk azon külső és belső ágenseket, melyek a supratentoriális regio *diffúz* károsítása révén okoznak hypnoid tudatzavart. Izolált agytörzsi ischemia vagy vérzés (2.) önmagában is képes hypnoid tudatzavart okozni. A diagnosztikus tevékenység az 1–2. csoport szóba jöhető elemeinek tisztázását jelenti.

Ha a dőlt betűvel jelzett posztulátumot elfogadjuk, akkor belátható, hogy a 2. ábra 1.1.–1.4.-ben felsorolt állapotok **mindegyike** képes diffúz módon károsítani a supratentoriális regio neuronjait (még a commotio okozta ártalmatlan, átmeneti tudatzavarban is tetten érhető a neuronokban reverzibilisen lezajló diffúz kolloidális változás!).

Könnyű megérteni a virális encephalitis fehér- és szürkeállomány infiltráló hatását, a barbiturátmérgezés, az elektrolitkisziklás, a glukózhány vagy -többlet, a hormon hiány oki szerepét, de még a hypothermiáét is, hiszen valamennyi ágens nem fokális, hanem kiterjedt supratentoriális működészavart okoz. A metabolikus okokat leegyszerűsítve így foglalhatjuk össze: bármilyen, az ép agyi homeostasisához szükséges ion vagy metabolikus paraméter elégtelen vagy túlzott mennyiségben való előfordulás a vérben tudatzavart okozhat (pl. hypo-hyperglükemia, hyper-hyposmolaritás stb. 2. ábra 1.3. csoport).

Így már érthető az is, hogy az akut módon kialakuló agyi ischemia, vérzés csak akkor fog somnolentiához/comához vezetni, ha térfoglaló hatása révén (tömegnöve-

kedés vagy a csatlakozó ödéma miatt) nyomást gyakorol mindkét félteke neuronjaira (Monro–Kellie-szabály). 2. ábra 1.4. csoport.

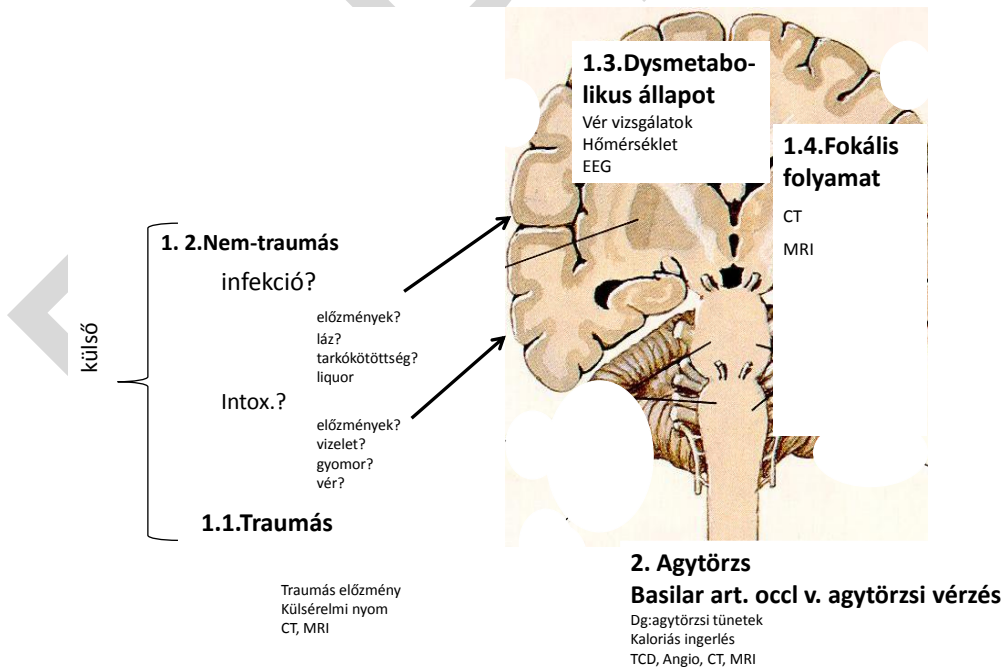
Az arteria meningea media repedésével járó, arteriás vérzéssel jellemzett epiduralis hematoma jó példája annak, hogy csak akkor lesz tudatzavar akut fokális folyamat után, ha a folyamat a supratentorialis területet diffúzan/ bilaterálisan károsítja.

Az a) meningea media szakadását okozó trauma utána először pillanatnyi tudatzavar alakulhat ki (trauma okozta commotio diffúz kolloidealis változásokkal) majd a beteg visszanyeri tudatát (lucidum intervallum) és ha az arteriás hematoma növekszik, néhány óra múlva már súlyosan komprimálja az ipsi- és kontralaterális féltekét, ez comához, illetve beékelődéshez vezet.

Hangsúlyozzuk azonban, hogy a supratentorialis fokális folyamatok térfoglalásának nagysága és ezek tudatzavart provokáló hatása akut folyamatokban valóban jól korrelálnak egymással, de ha a térfoglaló effektus nagyon lassan fejlődik ki (pl. hetekig fejlődő krónikus subduralis hematoma vagy tumor) akkor meglepően nagy központi áttolódás, térfoglaló hatás ellenére sincs mindig tudatzavar.

A DIAGNOSZTIKA

A diagnosztika lépéseit a 3. ábrán foglaljuk össze.



3. ábra

Az előzményi adatokkal és a 3. ábrán szereplő vizsgálatokkal el tudjuk dönteni, hogy az 1.1.–1.4., illetve 2. csoport melyik tényezője felelős a tudatzavarért.

Nagy biztonsággal agytörzsi léziót tehetünk felelőssé a tudatzavarért, ha a betegnek

- nem volt traumája,
- nem intoxikált,
- nem lázas (fertőzésre utaló egyéb jele sincs),
- nem hypo/hypertermiás, a vérparaméterei rendben vannak,
- a supratentorialis CT vagy MRI normális vagy csupán térfoglalással NEM járó eltérések vannak.

Ekkor majdnem biztosak lehetünk abban, hogy a tudatzavarnak agytörzsi oka van, amelyre az anisocoria, a divergáló tengelyű szemtekék, a tetraparesis az agytörzsi reflexek hiánya már utalhat, és amelyet a. basilaris angiographia vagy agytörzsi MRI erősít meg.

A therápiát nem részletezzük, ez a kóroktól függ. Lysis jön szóba, ha basilaris oclusio van és detoxikálni kell, ha mérgezés a tudatzavar oka stb.

Fontos! Ha kórházban kezelt betegünknel CT-vel, MRI-vel, térfoglaló hatással nem járó vérzést vagy ischémiát diagnosztizáltunk és a beteg tudata ép, de az ezt követő órákban, napokban tudatborulás (somnolencia stb) jelentkezik és a vérparaméterek normálisak, a beteg nem lázas, szedatívumot nem kapott, akkor nagy valószínűséggel a vérzés hirtelen megnövekedéséről vagy malignus ischémiás ödéma kialakulásáról van szó és újabb képalkotó végzendő!

ÖSSZEFOGLALÁS

A tudatzavarban szenvedő betegünk vizsgálatánál az alábbi tényezők alapvető fontosságúak:

1. A beteg korábbi kórtörténetének részletes analízise, beleértve a hozzátartozóktól szerzett információkat.
2. A külsérelmi nyomok, az általános és neurológiai vizsgálat, ezen belül:
 - A fájdalomstimulusokra adott válasz.
 - A pupillák isocoriája, a szemtekék állása és mozgása, a pupilla, cornea, köhögési reflex jelenléte vagy hiánya.
 - A 2–3. ábrán részletezett ok(ok) áttekintése a beteg klinikai vizsgálata, képalkotó és laboratóriumi eredményeinek együttes analízisével nagy biztonsággal már ágy mellett is lehetséges.
 - A teendők az októl függenek, lehetnek konzervatív vagy műtéti.

AZ AGYHALÁL RÓL

Felhívjuk a figyelmet arra, hogy az agyhalál (a foramen magnumtól proximálisan minden funkció irreverzibilisen kiesett) csak akkor állapítható meg, ha bizonyos időn keresztül folyamatosan nincs spontán légzés, hiányzik a pupilla, a cornea, a köhögési reakció és a caloriás reakció is. Az apnoe teszt egyértelmű: a mesterségesen lélegeztetett beteget a lélegeztetőről eltávolítva addig várunk, amíg az **arteriás** szén-dioxid koncentráció 60 Hgmm fölé emelkedik. Ha ebben az állapotban sem indul meg a légzés, akkor a légzőközpont irreverzibilisen károsodott. Az agyhalál klinikai diagnózis, de segéd eljárásokat igénybe vehetünk: képalkotók, agytörzsi kiváltott válasz, transcranialis Doppler, EEG, angiographia, agyi scintigraphia.

IRODALOM

- Noseworthy J. H.: *Neurological therapeutics*. Principles and practice. V.1–2. Martin Dunitz London and New York 2003.
2. Csiba L. és Fülesdi B.: *Sürgősségi ellátás a neurológiában* B+V 2000.

DUPress