

Nabyte uszkodzenia układu nerwowego

Tłumaczenie: Magdalena Kaczorowska

W tym rozdziale zajmiemy się omówieniem tych nabytych uszkodzeń układu nerwowego, które zasługują na uwagę ze względu na sposób prowadzenia diagnostyki. Większość nabytych uszkodzeń może być rozpoznawana dzięki skrupulatnemu badaniu neurologicznemu i analizie neuroanatomii. Nie będziemy się tutaj jednak zajmować tymi zagadnieniami, nie podejmujemy również tematów, o których mowa w innych częściach podręcznika, czyli dotyczących encefalopatii (rozd. 3.17) i ataksji (rozd. 3.20).

■ Udar

Pojęcie „udar” zostało zdefiniowane przez Światową Organizację Zdrowia (WHO) jako „nagle wystąpienie ogniskowych lub globalnych zaburzeń czynności mózgu trwające 24 godziny lub dłużej albo prowadzące do śmierci i wynikające wyłącznie z przyczyn naczyniowych”. Jakkolwiek ta kliniczna definicja może być przydatna w odniesieniu do ostrych zespołów ogniskowego uszkodzenia OUN u dorosłych, przynajmniej jedna trzecia pacjentów dziecięcych zgłaszających się z objawami opisanymi w definicji udaru nie będzie miała choroby naczyniowej. Co za tym idzie, w praktyce pediatrycznej obowiązkiem jest wykonanie badania neuroobrazowego, ale jedynie jako preludeum dalszej diagnostyki, a w przypadku zespołów naczyniowych doprecyzowanie, który z niżej wymienionych ma zastosowanie w danym przypadku:

- udar niedokrwienny (tętniczy),
- zakrzep żylny mózgu – włączając zakrzepicę zatok żylnych mózgu (*cerebral venous sinus thrombosis* – CVST) oraz zakrzepicę naczyń żylnych mózgu (*cerebral venous thrombosis* – CVT) ± zawał żylny,
- nieurazowy krwiak wewnątrzczaszkowy, włączając nadtwardówkowy, podtwardówkowy (choć ten jest zwykle pourazowy), śródmózgowy i podpajęczynówkowy.

Każdy z tych dziecięcych zespołów naczyniowych wymaga dopasowanego do pacjenta planu diagnostycznego, który dodatkowo zależy też od wieku dziecka. Udary „metaboliczne” (patrz dalej „Incydenty udaropodobne”) mają całkowicie odmienną etiologię (tzw. komórkowe zaburzenia energetyczne) i powinny być rozważane

w przypadku udarów o „nienaczyniowej” lokalizacji zmian niedokrwiennych oraz dodatnim wywiadzie w kierunku zaburzeń lub regresu rozwoju. Kolejną sprawą są dzieci, u których z pozoru przemijającym objawom niedokrwienia (co w przypadku dorosłego pacjenta byłoby podstawą rozpoznania przemijającego epizodu niedokrwienego) towarzyszy potwierdzone badaniem radiologicznym uszkodzenie mózgu i które nie powinny być odsyłane do domu bez właściwej oceny.

Zespoły naczyniowe u dzieci

Częstość udarów niedokrwiennych i krwotocznych u dzieci jest w zasadzie taka sama, a różnicowanie pomiędzy nimi i pomiędzy innymi chorobami dającymi kliniczny obraz „udar” nie może obejść się bez diagnostyki radiologicznej. W rzeczywistości oznacza to konieczność wykonywania pilnego badania TK, co przynajmniej pozwoli zidentyfikować udar krwotoczny wymagający interwencji neurochirurgicznej, a może również ujawnić inne wspomniane wcześniej przyczyny objawów. Na przykład badanie TK z kontrastem ma około 85% czułość wykrywania CVST. Prawidłowe badanie TK przy utrzymujących się objawach neurologicznych powinno skłonić do poszerzenia diagnostyki o obrazowanie MR, lub – jeżeli nie jest to możliwe – do powtórzenia badania TK, gdyż obraz udaru niedokrwienego może być widoczny w TK dopiero z czasem.

Udar niedokrwienny (*arterial ischaemic stroke* – AIS)

AIS jest definiowany jako ostre ogniskowe uszkodzenie mózgu z radiologicznie potwierdzoną obecnością obszaru niedokrwienia w zakresie unaczynienia tętniczego. U noworodków objawy udaru mogą być bardzo subtelne; udar w okresie przed- lub okołoporodowym może nie przebiegać ostro i ujawnić się w 1. roku życia jako niedowład połowiczny. Postępowanie w przypadku AIS u noworodka jest odmienne od postępowania w przypadku udaru u dziecka w starszym wieku. Poza neuroobrazowaniem konieczna jest diagnostyka w kierunku zakrzepicy (włącznie z przeciwciałami antykardiolipinowymi). Wywiad powinien zawierać pytania dotyczące wcześniejszych zakrzepic oraz utraty ciąży, a matkę należy skierować do hematologa, zwłaszcza gdy planuje kolejne ciążę.

Po okresie noworodkowym 50% udarów niedokrwiennych u dzieci jest spowodowanych którąś z chorób charakteryzujących się zwiększonym ryzykiem wystąpienia AIS (jak anemia sierpowatokrwinkowa lub wrodzone wady serca). Pomocne jest rozważanie udaru niedokrwienego u dziecka jako choroby o zróżnicowanej etiologii i prowadzenie diagnostyki z uwzględnieniem naczyniowych i nienaczyniowych czynników ryzyka. Najlepszą drogą jest wykonanie obrazowania MR (włącznie z techniką dyfuzyjną DWI, która pozwala lepiej ocenić obszar oraz czas uszkodzenia) i angiografii MR, obejmującej unaczynienie od łuku aorty po krąg Willisa. Obecność oraz rodzaj patologii naczyniowej istotnie wpływają na dalsze postępowanie (np. w przypadku rozwarstwienia podanie antykoagulantów, w ogniskowej arteriopatii – kwasu acetylosalicylowego, zabiegi rewaskularyzacyjne w przypadku zespołu moyamoya). Inne ważne czynniki determinujące konieczność szybkiego włączenia leczenia to stwierdzenie anemii sierpowatokr-

winkowej (choć AIS rzadko jest pierwszym objawem) lub wady serca (konieczność leczenia antykoagulantem).

Poza diagnostyką obrazową mózgu oraz echo serca wskazane jest wykonanie następujących badań:

- morfologia krwi z rozmazem plus ferrytyna (diagnostyka niedokrwistości),
- elektroforeza hemoglobiny u dzieci rasy czarnej i żółtej,
- diagnostyka nadkrzepliwości (białko C, S, antytrombina III, czynnik V Leiden, t-MTHFR, PT20210, antykoagulant toczniowy, przeciwciała antykardiolipinowe),
- homocysteina całkowita we krwi (istotne podwyższenie wynosi $> 13,5 \mu\text{mol/l}$),
- przygodne oznaczenie cholesterolu i triglicerydów,
- izoformy transferyny,
- serologie w kierunku mykoplazmy, boreliozy, ospy wietrznej.

AIS w obszarze tylnego unaczynienia mózgu (częstsze u chłopców) wymaga wykluczenia rozwarstwienia tętnicy kręgosłupowej, co może oznaczać konieczność wykonania angiografii mózgowej (patrz: Przypadek kliniczny 2.5.3) i diagnostyki w kierunku choroby Fabry'ego (oznaczenie alfa-galaktozydazy A we krwi).

Nawrót AIS zawsze musi wiązać się z ponowną oceną przyczyn udaru, ze szczególnym uwzględnieniem przyczyn nienaczyniowych (patrz poniżej: „Incydenty udaropodobne”) oraz chorób, które można leczyć, jak zapalenie naczyń mózgowych czy moyamoya.

Zakrzepica zatok żylnych mózgu (*cerebral venous sinus thrombosis* – CVST)

CVST zawsze powinna być brana pod uwagę u dziecka, u którego objawom „udaru” towarzyszą cechy podwyższonego ciśnienia śródczaszkowego, jak bóle głowy czy drgawki, w szczególności dotyczy to ostrych stanów predysponujących do wystąpienia zakrzepicy (jak zakażenia w obrębie głowy i szyi czy odwodnienie) i u którego lokalizacja uszkodzenia nie odpowiada obszarowi unaczynienia. Jak wspomniano wcześniej, badanie TK z kontrastem jest tu czułym badaniem, a w przypadku wątpliwości należy je uzupełnić o obrazowanie MR, włącznie z fazą żylną MR. Leczenie antykoagulantem powinno być włączone nawet w przypadku obecności mikrokrwotoków (ale nie krwiewka z efektem masy). Obecność nadkrzepliwości jest tu bardziej prawdopodobna niż w przypadku dzieci z AIS i powinna być wykonana diagnostyka w tym kierunku, gdyż jej wyniki mogą wpłynąć na czas leczenia oraz sposób dalszego postępowania.

Nieurazowy krwihak wewnątrzczaszkowy

Co prawda prowadzenie pacjenta z nieurazowym krwihakiem wewnątrzczaszkowym jest zadaniem neurochirurga, jednak pediatra może być ciałem doradczym w kwestii poszukiwania przyczyny tego stanu. Najczęstszą z nich jest strukturalna nieprawidłowość unaczynienia mózgu (przeważnie malformacje tętniczo-żylnie). Tętniaki są u dzieci znacznie rzadsze niż u dorosłych, nawet w przypadku krwawień podpajęczynówkowych, chociaż mogą występować rodzinnie (jeżeli jest więcej niż dwoje chorych