



Spinální neurologie

Prof. MUDr. Ivana Štětkářová, CSc., MHA

Neurologická klinika

3.LF UK a FNKV

Struktura přednášky

- míšní poruchy obecně (topika)
 - diagnostika (postavení neurofyzologie)
 - KAZUISTIKY
-
- vzácnější degenerativní onemocnění páteře
 - vzácnější myelitidy
 - ischemie míchy
 - spinální epidurální hematom
 - spinální epidurální absces
 - postradiační myelopatie
 - syringomyelie
 - geneticky vázané postižení míchy
 - míšní trauma

Míšní poruchy

- degenerativní onemocnění páteře (CSM)
- demyelinizační onemocnění (RS, NMOSD, MOGAD)
- míšní tumory (ependymom, kavernom)
- míšní ischemie, AVM
- spinální epidurální hematom, míšní absces
- syringomyelie
- provazcové poruchy (metabolické, zánětlivé)
- neurodegenerativní onemocnění (ALS, SCA, MSA)
- genetické a metabolické postižení míchy
- vývojové vady
- poranění míchy

INFLAMMATORY MYELOPATHIES

RELAPSE RISK

NON-INFLAMMATORY MYELOPATHIES

TEMPORAL PROFILES

hyperacute

acute

subacute

chronic

Infection-associated myelitis

AFM

Post-infectious myelitis

Idiopathic myelitis

NMO spectrum disorders

DEMYELINATING myelopathies and clinically isolated syndromes

AUTOIMMUNE-associated myelopathies

MOG-associated myelopathy

Myelopathies in autoimmune and rheumatologic disorders

Paraneoplastic myelopathies

Sarcoidosis-associated myelitis

VASCULAR myelopathies (acute spinal cord strokes)

VASCULAR myelopathies (venous hypertension) (dAVF/AVM)

STRUCTURAL myelopathies (eg, spondylotic myelopathies)

METABOLIC myelopathies

TOXIC myelopathies

GENETIC myelopathies

- Pardo CA. Clinical Approach to Myelopathy Diagnosis. CONTINUUM (MINNEAP MINN) 2024;30(1, SPINAL CORD DISORDERS):14–52

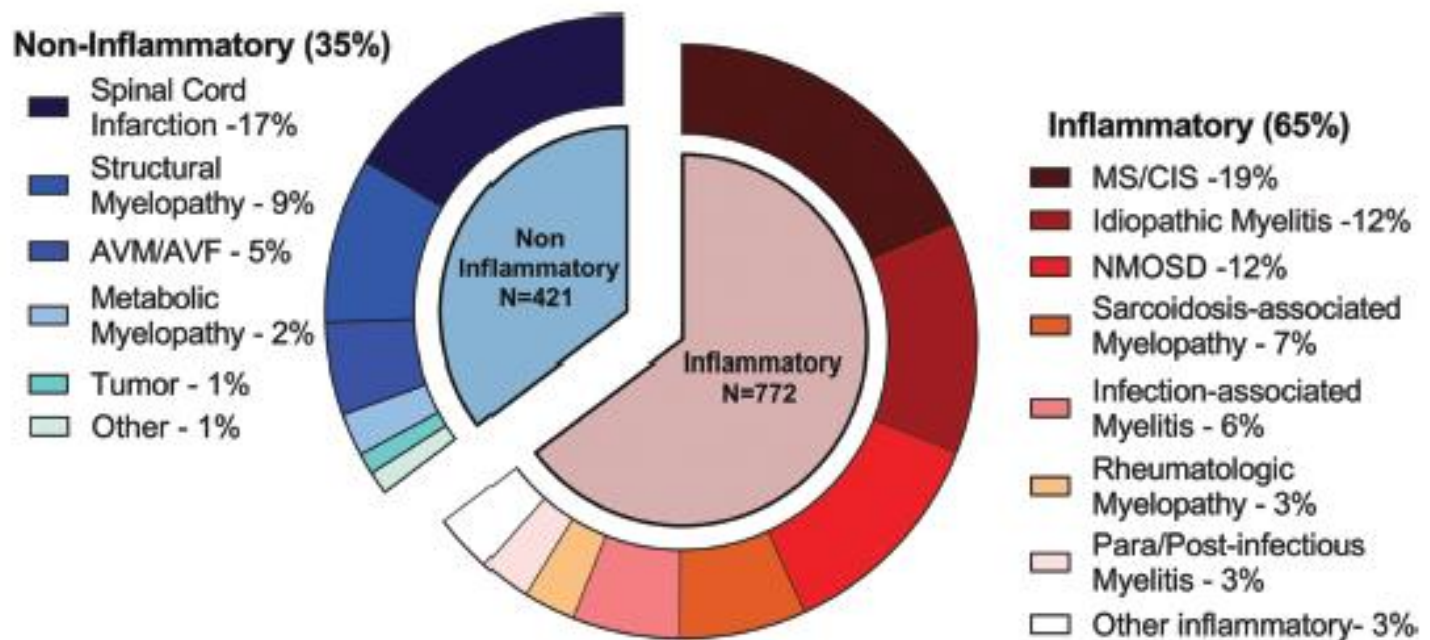


FIGURE 1-2

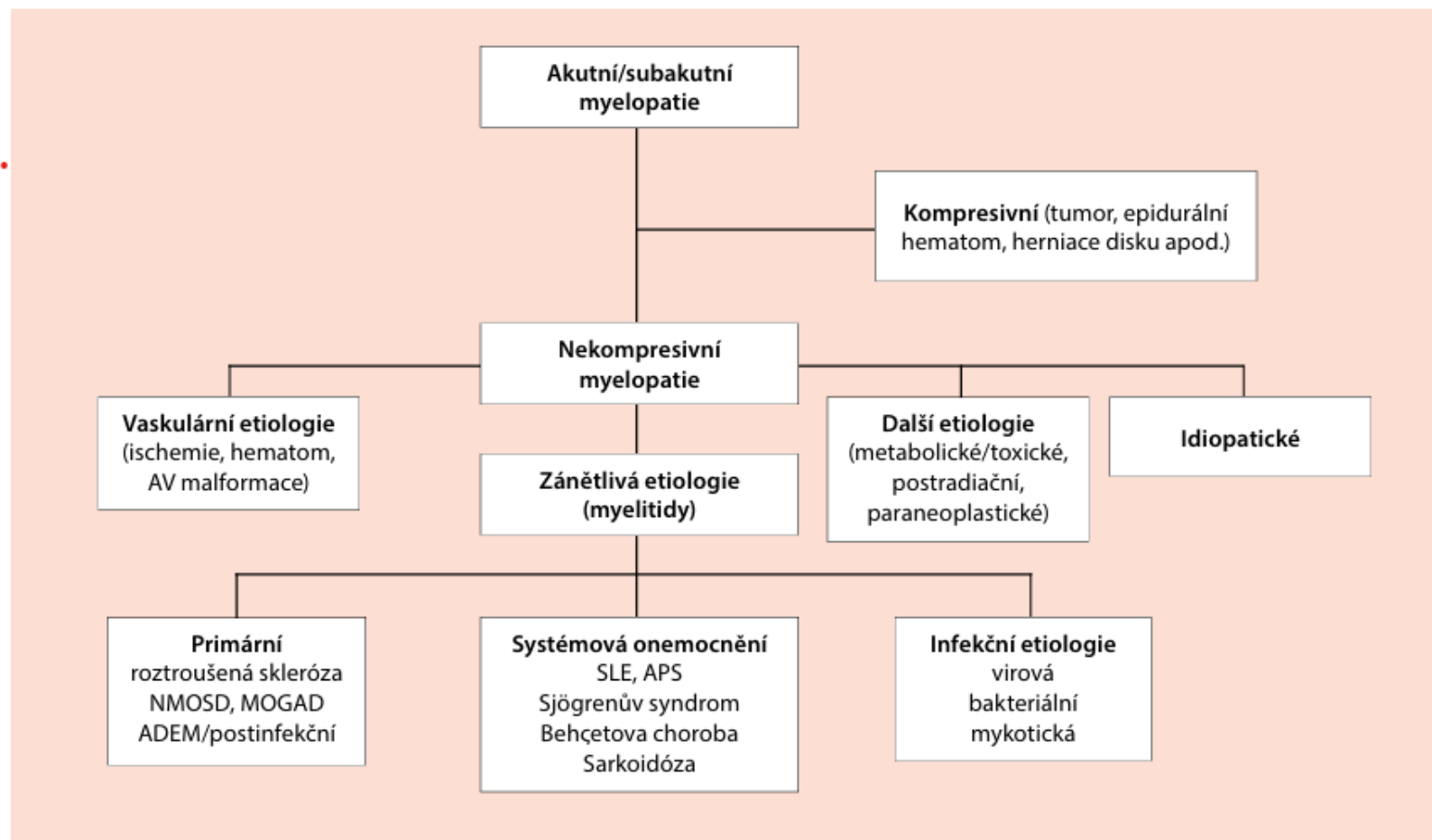
Overview of the spectrum of myelopathies initially diagnosed as transverse myelitis, indicating the final etiologic diagnosis based on a single-center cohort of 1193 patients.

AVF = arteriovenous fistula; AVM = arteriovenous malformation; CIS = clinically isolated syndrome; MS = multiple sclerosis; NMOSD = neuromyelitis optica spectrum disorder.

Reprinted from Murphy OC et al, J Neurol Sci.¹¹ © 2022 The Authors. Published by Elsevier B.V.

- Pardo CA. Clinical Approach to Myelopathy Diagnosis. CONTINUUM (MINNEAP MINN) 2024;30(1, SPINAL CORD DISORDERS):14–52

Schéma 1. Zjednodušený algoritmus vyšetření akutních myelopatií. V prvním kroku je nutné vyloučení kompresivní etiologie. V případě nálezu myelopatie se syčením kontrastní látkou a/nebo pozitivního zánětlivého nálezu v likvoru doplňujeme další vyšetření k určení etiologie myelitidy (stanovení autoprotilátek, vyloučení infekčního agens pomocí sérologických a molekulárně genetických metod či kultivace, doplnění MR mozku, evokovaných potenciálů apod.) (volně převzato dle (Marignier, 2021))



- Horáková, Nytrová. Autoimunitní myelitidy. Neurol. praxi. 2023;24(3):193-199

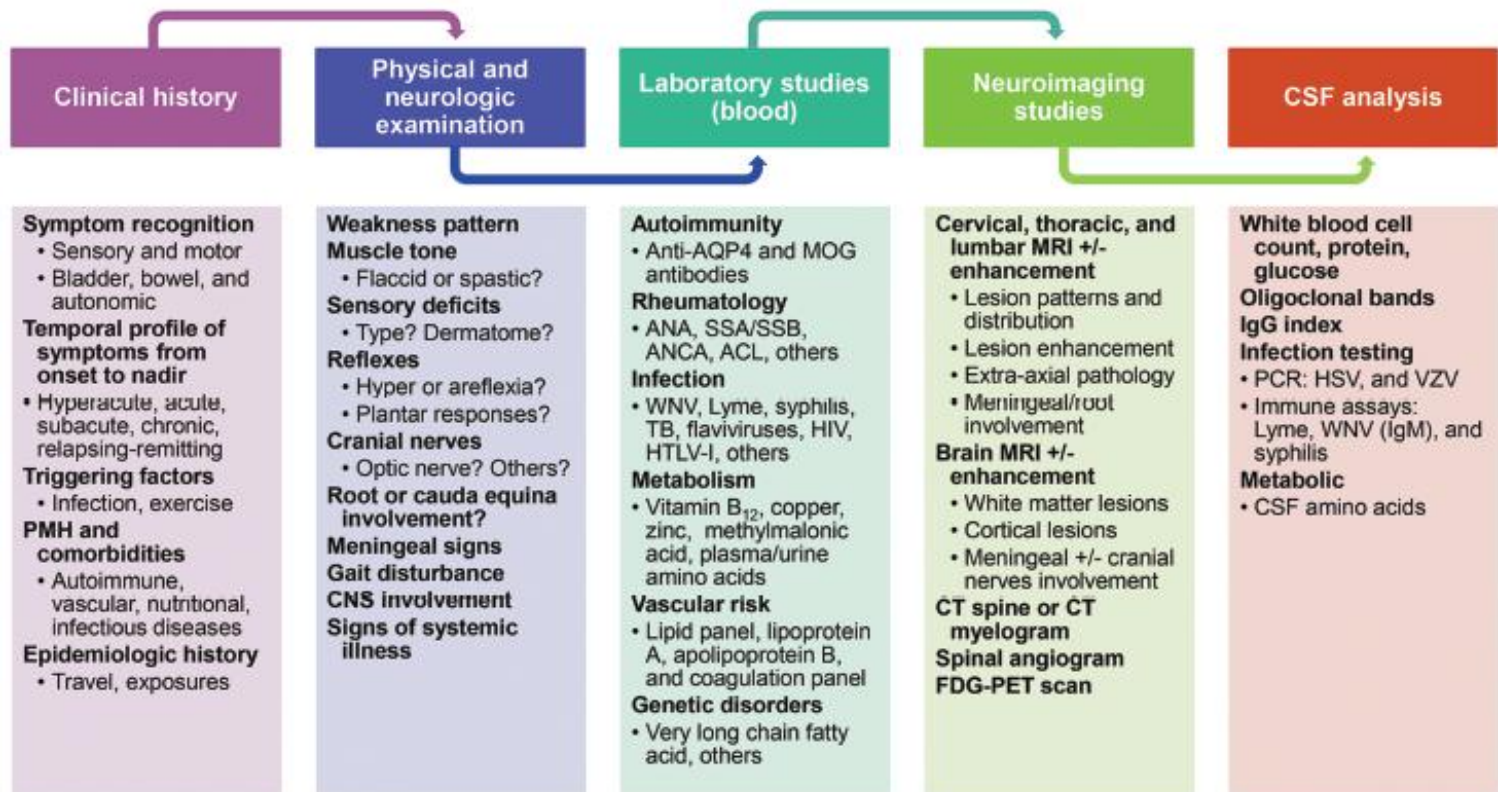


FIGURE 1-3

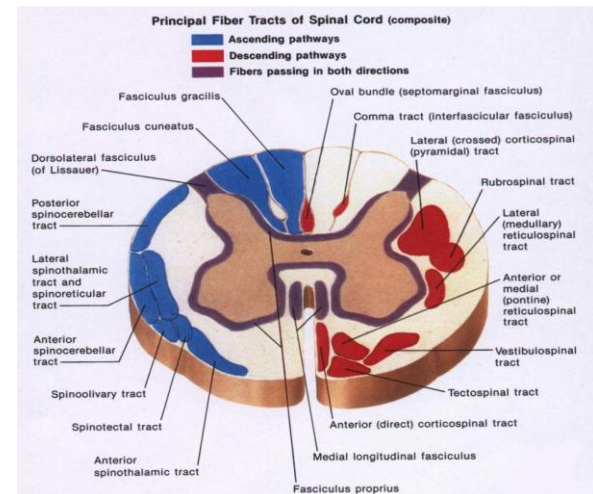
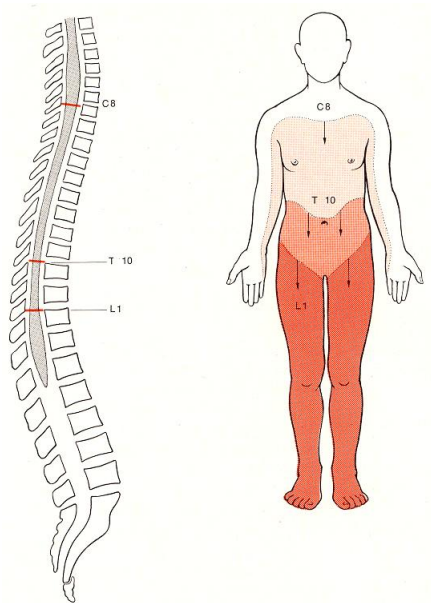
The strategic approach for establishing a precise etiologic diagnosis of myelopathies includes a comprehensive clinical history and neurologic examination combined with laboratory analysis of blood and CSF and neuroimaging techniques.

ACL = anticardiolipin; ANA = antinuclear antibodies; ANCA = antineutrophil cytoplasmic autoantibody; AQP4 = aquaporin 4; CNS = central nervous system; FDG-PET = fludeoxyglucose positron emission tomography; HIV = human immunodeficiency virus; HSV = herpes simplex virus; HTLV-I = human T-cell lymphotropic virus type 1; IgG = immunoglobulin G; IgM = immunoglobulin M; MOG = myelin oligodendrocyte glycoprotein; PCR = polymerase chain reaction; PMH = past medical history; SSA/SSB = anti-Ro/Sjögren syndrome A and anti-La/Sjögren syndrome B; TB = tuberculosis; VZV = varicella-zoster virus; WNV = West Nile virus.

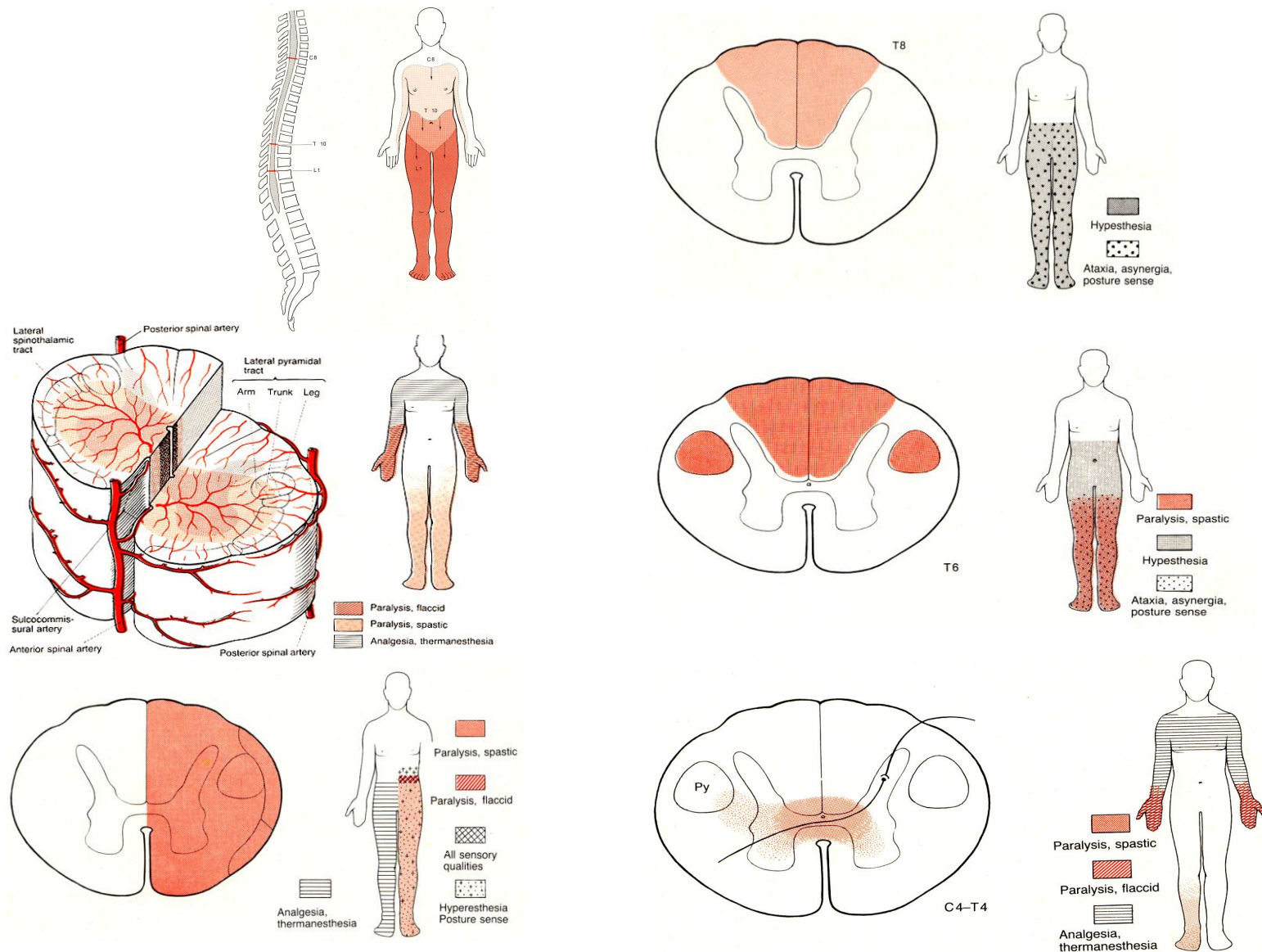
- Pardo CA. Clinical Approach to Myelopathy Diagnosis. CONTINUUM (MINNEAP MINN) 2024;30(1, SPINAL CORD DISORDERS):14–52

Míšní poruchy

- vertikálně
- krční-hrudní-bederní a sakrální
- horizontálně
- v průřezu míšního segmentu



Základní míšní syndromy



Diagnostika nemocí páteře a míchy

morfologické metody (rtg, CT, MR)

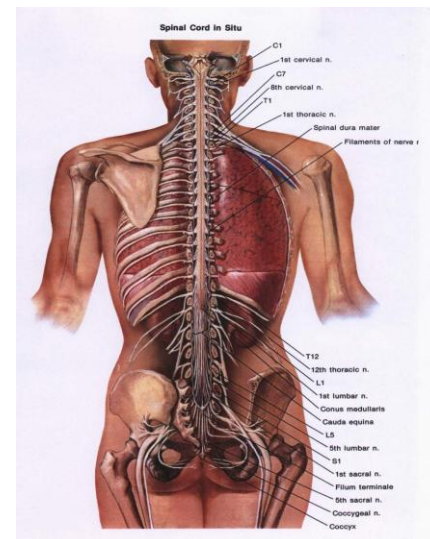
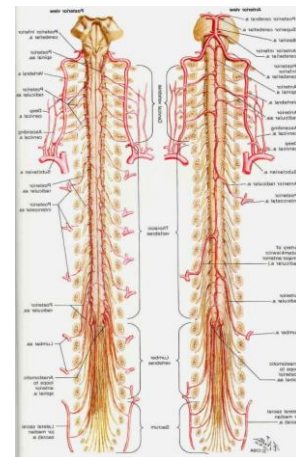
- určí anatomické poměry v páteřním kanále včetně míchy a kořenů

likvorologické vyšetření, biochemie

- zánět, krvácení, paraneoplastické projevy, neurodegenerace

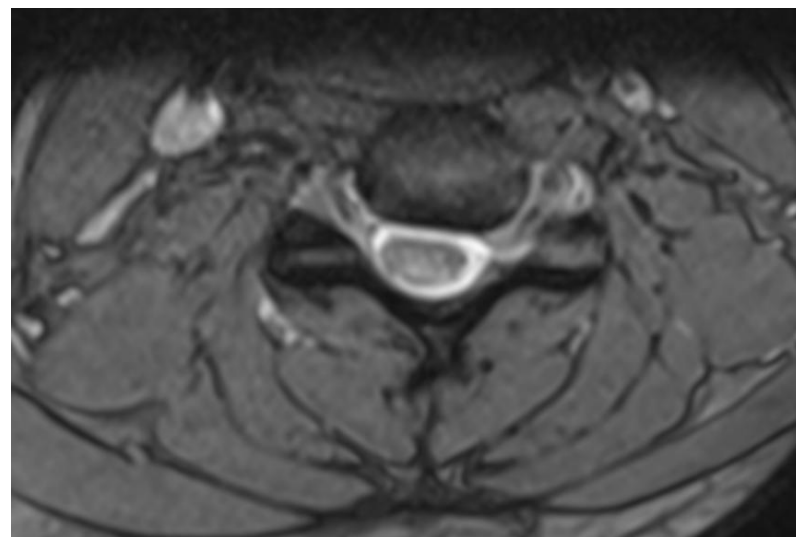
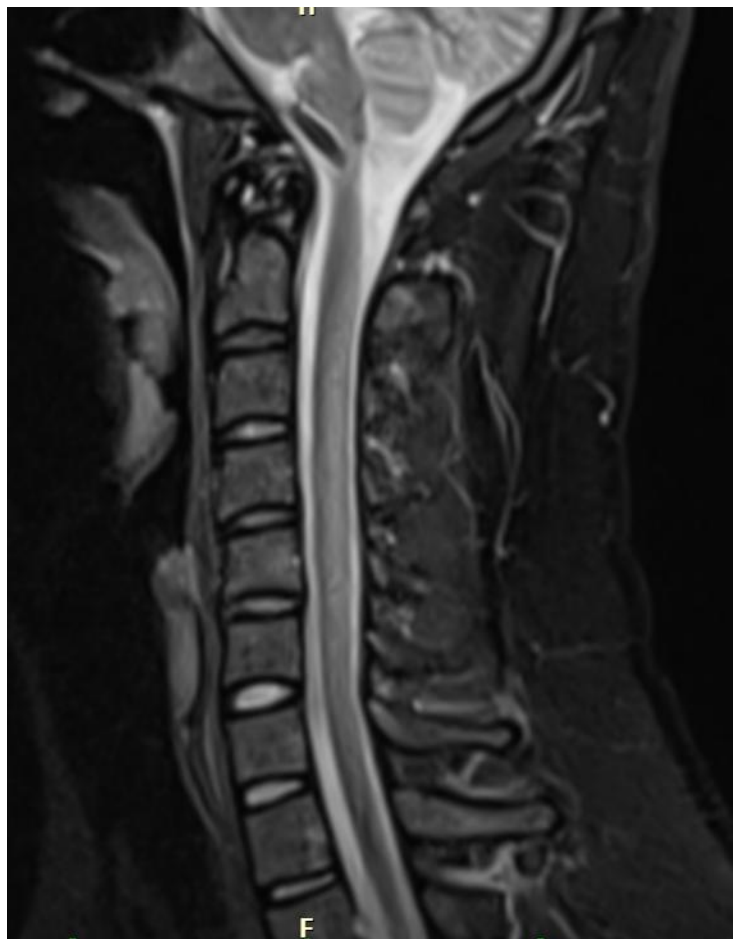
neurofyzilogické metody

- stanovení diagnózy
- průkaz subklinické dysfunkce
- určení prognózy





Kazuistika I



Kazuistika

MR mozku a C míchy 4/2026

- MR mozku negat
- zvýšený signál krční míchy s maximem v dorzálních provazcích v rozsahu C1-Th1
- bez post kontrastního sycení
- dif. dg. MOGAD, ADEM

Kazuistika – doplnění anamnézy

rekreační užívání bombiček s rajským plynem
(oxid dusný N₂O)

- cca 2 roky
- frekvence 1x měsíčně
- v posledních 2 měsících až 2x týdně (možná i více)
- lze volně koupit!

Rajský plyn

oxid dusný

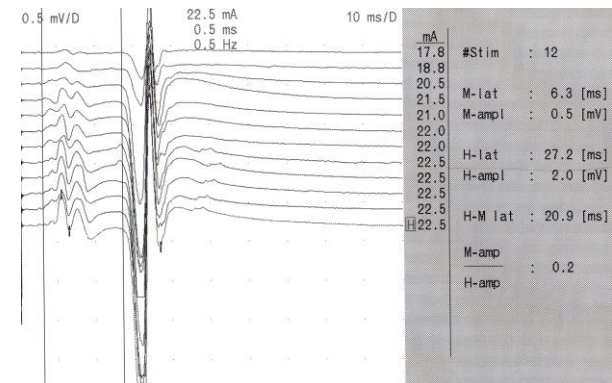
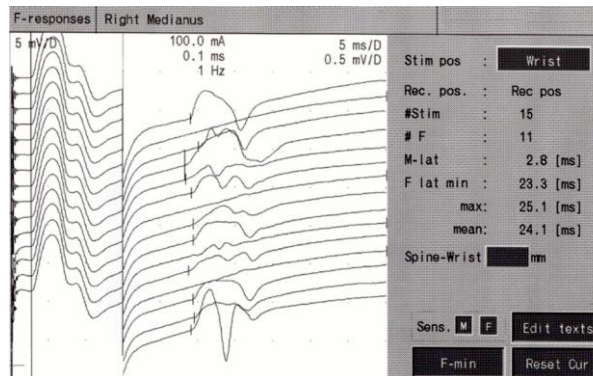
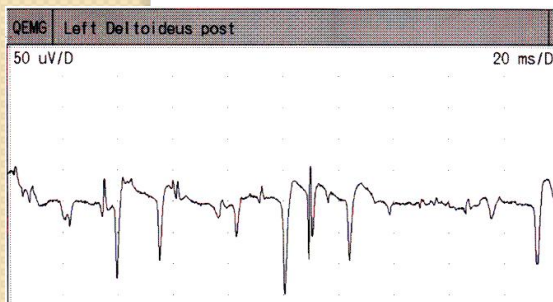
- časté užívání vede k závislosti
- může způsobit funkční deficit vitaminu B12
- toxicita N₂O je způsobena jeho schopností oxidovat vitamin B12, který se pak stává nefunkčním kofaktorem
- detekce deficitu B12 ale někdy obtížná!
- B12 je inaktivován, ale může být v krvi normální
- nutné nabrat homocystein a kyselinu methylmalonovou
- projevy - léze periferních nervů, míšních provazců a mozku



Neurofysiologie

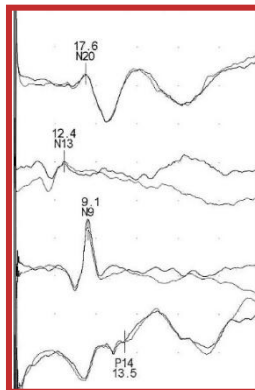
Funkce míšní šedi

- tvoří motoneurony, interneurony, buňky provazců, neuroglie, koncová rozvětvení aferentních vláken
- stanovíme pomocí jehlové EMG a kondukční studie
- F vlny a H reflexu



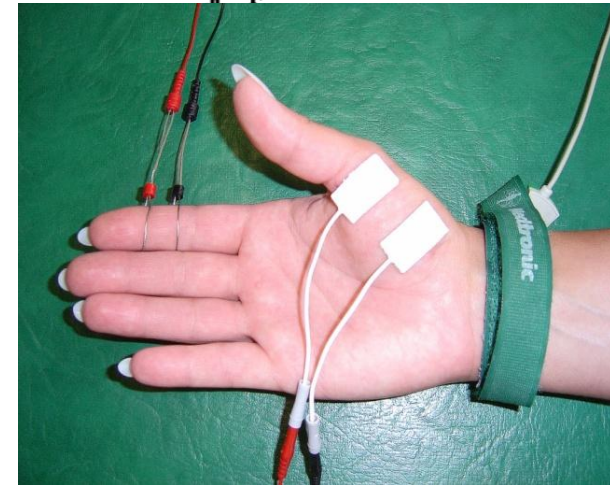
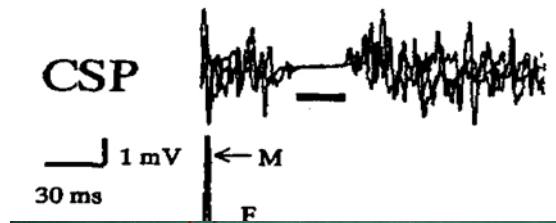
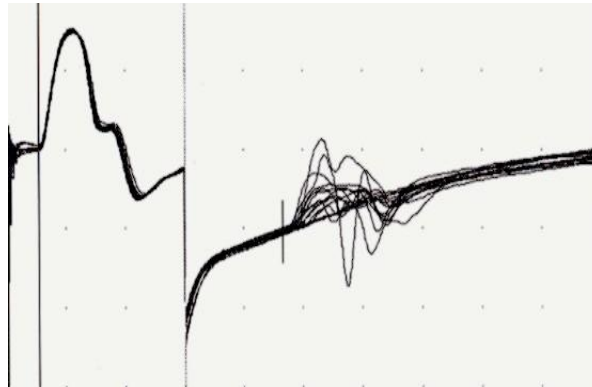
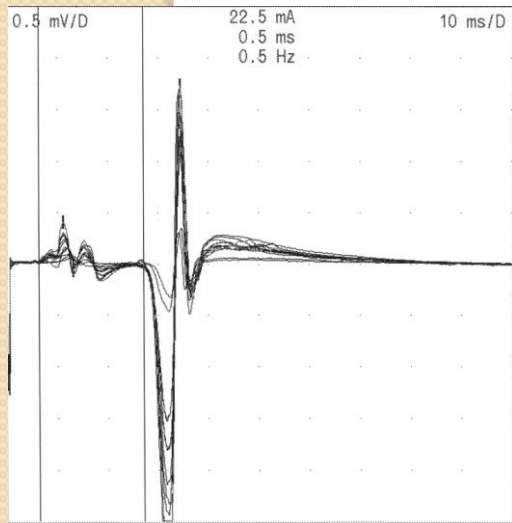
Funkce míšních drah

- somatosensorická dráha - somatosensorické evokované potenciály (SEP)
- pyramidová dráha a míšní motoneurony - motorické evokované potenciály (MEP)
- dráha bolesti - evokované potenciály vyvolané laserem (LEP), kontaktním teplem (contact heat evoked potentials, CHEPS) (Lagerburg et al., 2016, Scheuren et al., 2025)



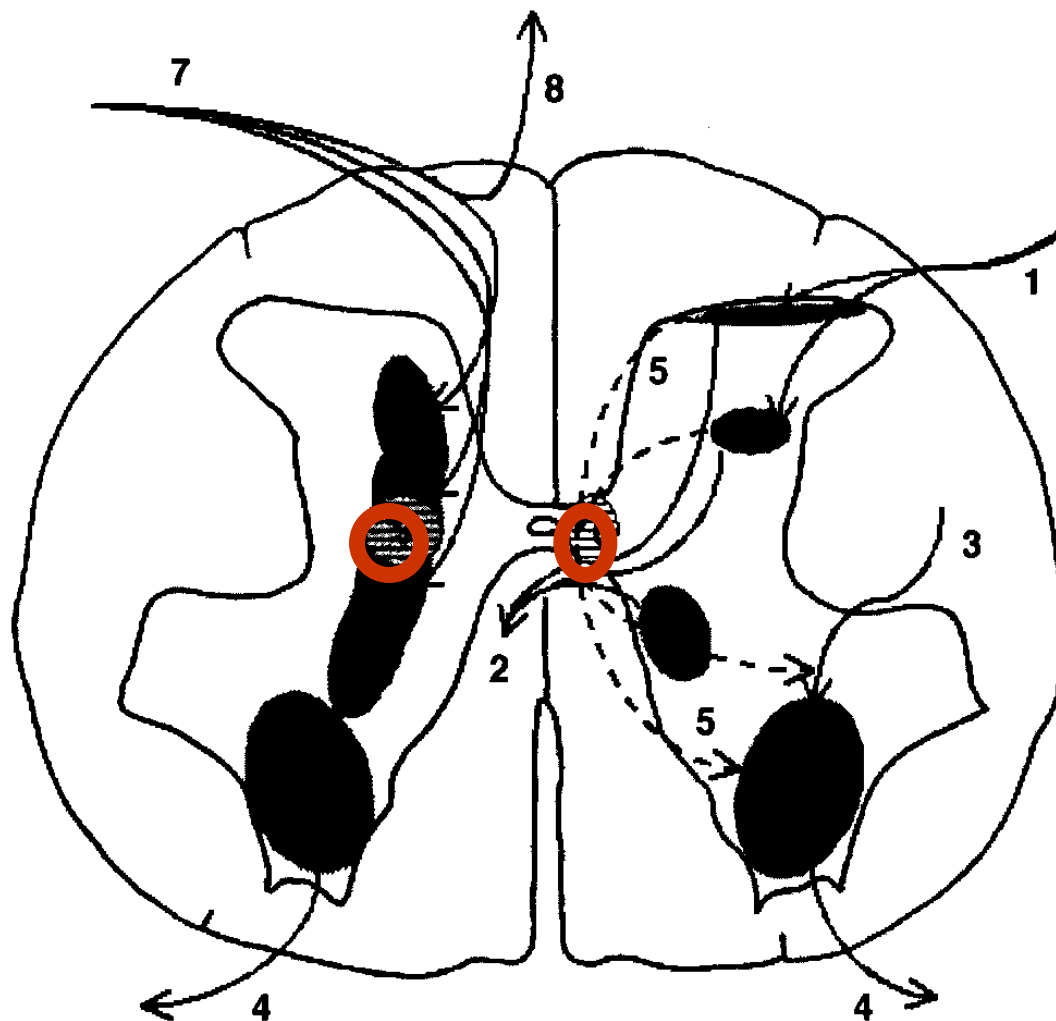
Míšní reflexní děje a excitabilita míšního motoneuronu

- stanovíme pomocí
 - kožní periody útlumu (CSP)
(Lo et al, 2007, Boček et al, 2021)
 - H reflexu
 - F vlny



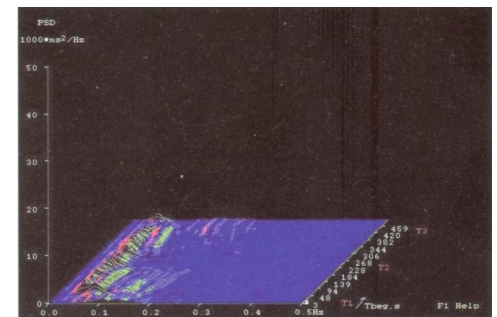
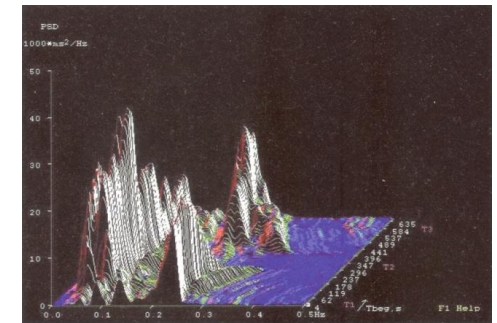
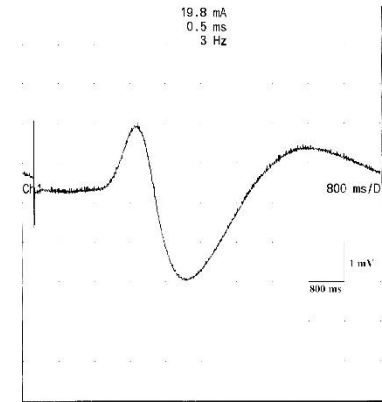
Generátor kožní periody útlumu - míšní inhibiční interneurony (na obrázku vpravo)

Generátor vlny SEP N13 (na obrázku vlevo)



Míšní autonomní poruchy

- stanovení odpovědi kožního sympatiku (sympathetic skin response, SSR)
- analýza variability srdeční frekvence
- využití u akutního poranění míchy
 - Malmqvist L, et al. Spinal Cord 2025
 - Park Park HR, et al. J Spinal Cord Med 2025



Jaké elektrofyzilogické metody rutinně používáme ?

- EMG
 - periferní nerv (úžinové syndromy, neuropatie)
 - kořenová léze
 - přední rohy míšní
- SEP (zadní provazce a jádra zadních provazců)
- MEP (pyramidová dráha)
- CSP (A-delta vlákna a mícha)

Význam neurofyzilogie u cervikální myelopatie

- míšní SEP N13 - segmentální míšní dysfunkce
- SEP P14 - spolehlivý marker poruchy zadních provazců
- MEP - dif dg neurodegenerativní choroby (ALS)
- SEP a MEP – sledování efektu léčby (chirurgické, rehabilitační)
- EMG a vyšetření vodivosti – detekce kořenové léze, dif dg úžinové syndromy, neuropatie
- kožní perioda útlumu, CHEPs - vysoce citlivé při detekci CSM
 - Scheuren PS, et al. Eur J Neurol. 2025
 - Nardone et al., Spinal Cord, 2016)

Význam SEP a MEP u roztroušené sklerózy

diagnostický

- detekce a objektivizace léze, lokalizačně nespecifické
- sensitivita vzrůstá s délkou testované nervové dráhy a počtem modalit EPs (MEP, SEP, VEP)

prognostický

- určení non-respondérů, „benigní“ formy RS
- progrese/regrese nemoci
- funkční biomarker – v klinických studiích
 - (Hardmeier et al. , Mult Scler J Exp Transl Clin 2019)

Význam neurofyzilogických metod u lézí míchy

- znát typické klinické míšní syndromy
- podrobná diferenciální diagnostika
 - objektivizace poruchy nervu, kořene nebo míchy
 - neurofyzilogické metody (EMG, SEP, MEP, CSP)
- nutná vzájemná korelace
 - subjektivní stesky
 - klinický obraz
 - porucha funkce
 - morfologické nálezy



Vzácnější míšní léze



Degenerativní onemocnění páteře

Degenerativní onemocnění

- cervikální spondylogenní myelopatie (osteoartroza, diskopatie)
- spondylolistéza
- osifikace ligament (lig. longitudinale posterior, - OPLL; lig. flavum)
- kongenitální příčiny (úzký páteřní kanál)
- geneticky podmíněné Klippel-Feilův syndrom, Downův syndrom)

Hirayma Disease

- monomelická amyotrofie
- typicky u mladých
- bez bolesti
- amyotrofie ruky a ev. předloktí (svaly inervované myotomy C7-Th I)



FIGURE 3-4

Atrophy of the muscles of the right hand and forearm and cervical flexion MRI in a patient with Hirayama disease. **A**, A photo shows a patient's inability to extend his fingers and the muscle atrophy in his right hand. **B**, Sagittal T2-weighted MRI of the cervical spine in a neutral position is fairly unremarkable. **C**, Sagittal T2-weighted MRI with neck flexion shows enlargement of the posterior epidural space from C5 to T1 (arrows).

Panel A reprinted from Wang H, et al, Front Neurol.³⁹ © 2021 The Authors. Panels B and C reprinted with permission from Quinn C, Elman L, Continuum (Minneapolis Minn).⁴⁰ © 2020 American Academy of Neurology.

Spinální arachnoidální cysta

- dorzální část hrudní míchy
- bílá šipka označuje „příznak skalpelu“
- léčba – operační

Onofrei LV. Structural Myelopathy.
Cont. 2024. pp. 73-98



FIGURE 3-5

A sagittal T2-weighted image shows forward displacement of the spinal cord (white arrow) by a spinal arachnoid cyst (yellow arrow).



Myelitida

Myelitida

- **zánětlivý proces míchy**, vzniká nejčastěji z důvodu virové nebo bakteriální infekce, vzácně plísňě, houby a parazité
- další etiologie - parainfekční, postvakcinační nebo **autoimunitní**
- může probíhat jako lokalizovaná akutní nebo chronická forma, vzácně jako **akutní transverzální myelitida (LETM)** (longitudinally extensive transversal myelitis)

Myelitida - příčina

- virová agents: viry ECHO, coxsackie, HSV 1, 2, lidský herpes virus 6, VZV, CMV, HIV, hepatitida A, EBV, parotitida, rubeola
- bakteriální agents: *Mycoplasma pneumoniae*, *Borrellia*, *Yersinia*, *Chlamydia*, *Mycobacteria*
- závažná prognóza - herpetická myelitida, myelitida při HIV infekci, při neuroborelióze, neurolues, menigoencefalomyelitida při klíšťové horečce

Akutní transverzální myelitida

- vzniká náhle, ale může se vyvíjet i 3 týdny
- často diagnóza per exclusionem
- nejčastěji **parainfekčního původu**, méně často u **roztroušené sklerózy, NMOSD, MOGAD**
- součástí **ADEM**
- vzácně **sekundárně** jako komplikace zánětu v okolní tkáni (například při spondylodiscitidě)

Myelitida – diagnostika

- **urgentní MR** míchy s podáním kontrastní látky - vychytá se v místě zánětu (enhancement)
- intramedulární léze bez průkazu zevní komprese – uvažovat o myelitidě!
- LETM - přesahuje více než jeden segment, obvykle přes 1-3 obratlová těla, edém míchy, nejčastěji v oblasti hrudní míchy

Diferenciální diagnostika

- míšní ischemie, míšní AVM, ataka RS nebo zánětlivé onemocnění pojiva (systémový lupus erytematodes, neurosarkoidóza, Sjogrenův syndrom, apod.)
- odlišení transverzální myelitidy od akutní polyradikuloneuritidy (GBS/AIDP) - EMG a EPs

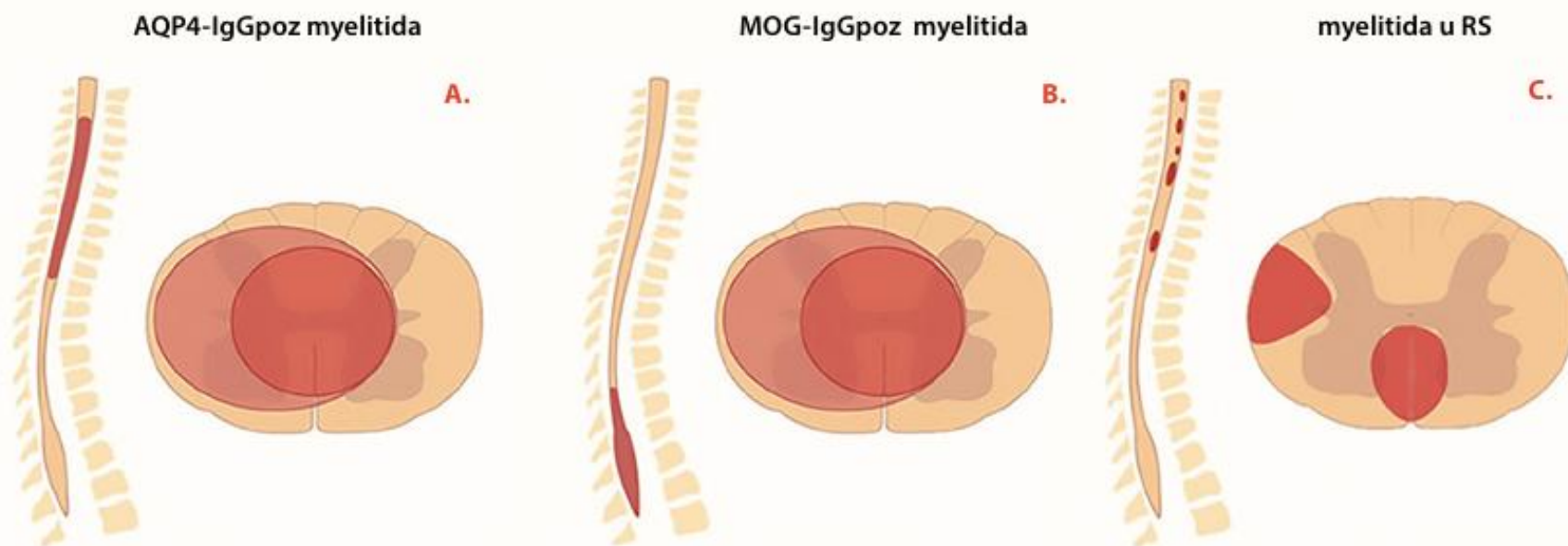
Diferenciální diagnostika

- pokud u pacienta dochází k rozvoji encefalopatie - zvažovat diagnózu ADEM
- multifokální postižení CNS a periferního nervového systému - možnost paraneoplastické etiologie
- při výskytu celkových příznaků (teplota, hubnutí, nechutenství) - pomyslet na sarkoidózu nebo systémové onemocnění pojiva
- je třeba si všímat dalších obtíží jako atralgií, livedo reticularis, otoky a dalších symptomů typických pro revmatická onemocnění

Pamatuj!

- u pacientů s RS se častěji setkáváme s parciálními míšními syndromy
- NMOSD - obraz transverzální míšní léze (těžké oboustranné motorické postižení, s hranicí cití a autonomní dysfunkcí)
- MOGAD – postižení konu (sfinkterové potíže, erektilní dysfunkce)

Obr. 1A–C. Schematické znázornění myelitid v sagitálních a transverzálních řezech. A. typická longitudinálně extenzivní myelitida (LEMT) u pacienta s pozitivitou AQP4-IgG; B. opět LETM, nicméně v distálních částech míchy, na transverzálních řezech s výrazným postižením šedé hmoty; C. myelitida u pacientů s RS postihující převážně bílou hmotu, na sagitálních řezech lze vidět fokální krátké léze (adaptováno dle (Vaněčková, 2020))

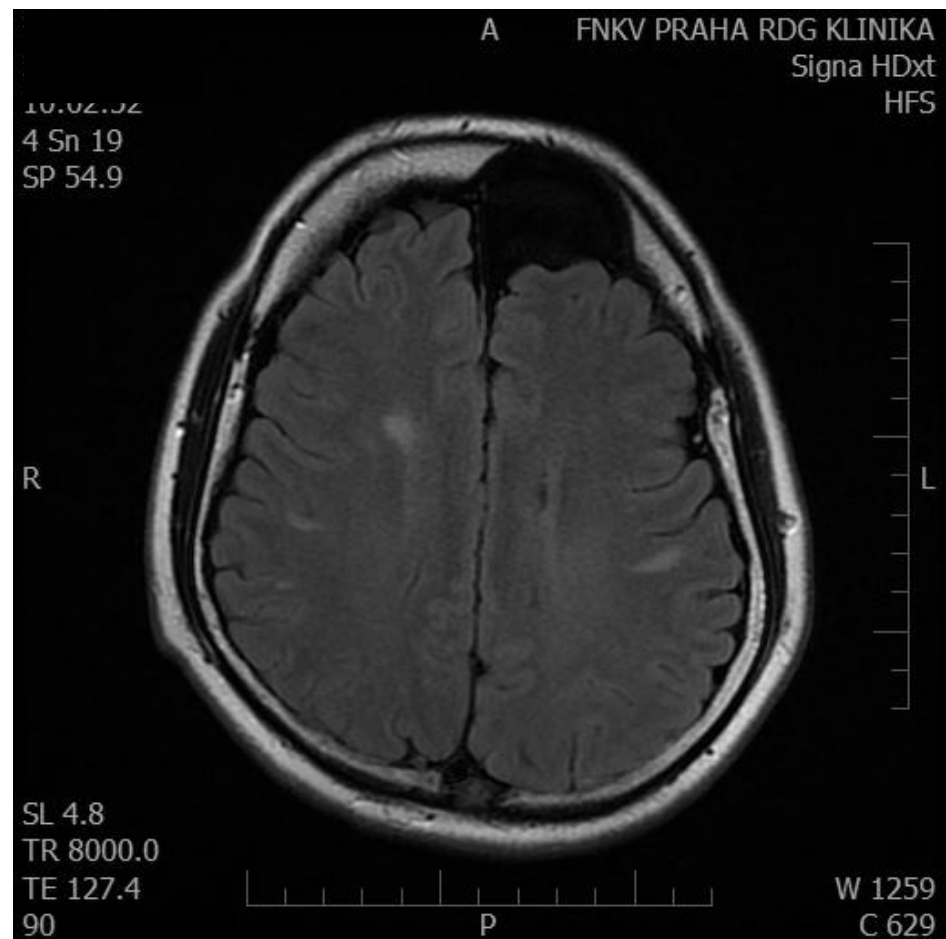


- Horáková, Nytrová. Autoimunitní myelitidy. Neurol. praxi. 2023;24(3):193-199

„Dlouhá“ myelitida (LETM – NMOSD)



„Krátká“ myelitida (plaka RS)



Léčba myelitid

podle základní příčiny

- bakteriální - parentálně ATB
- virové - virostatika (u HSV aciclovir dávce 5-10 mg/kg i.v. á 8 h po dobu 7-10 dní)
- neuroborelioza - vysoké dávky PNC (20 mil.IU/24h) nebo ceftriaxon (2g/24h) 3 týdny
- LETM – i.v. kortikoidy (metylprednisolon 1 g po dobu 5 dnů)

Akutní léčba autoimunitních myelitid

- kortikosteroidy - pulzní podání methylprednisolonu v dávce 3-5 g i.v.
 - RS - kortikosteroidy s postupným snižováním prednisonu
 - pomalé snižování kortikosteroidů u pacientů s ADEM, NMOSD nebo MOGAD (při rychlém snižování může dojít k další atace!)
- možné také podat PF v počtu 5-7 sérií, kombinovat s infuzními kortikosteroidy
- u dětí - IVIG v dávce 2g/kg, zejména u ADEM nebo NMOSD

Autoimunitní myelitidy - shrnutí

- projevem různých onemocnění CNS
- rozvoj příznaků akutní i chronický, tíže kolísá od izolovaných senzitivních obtíží po obraz LETM
- diagnostika - podrobné vyšetření likvoru, provedení MR míchy, ev. mozku
- patogenetické mechanismy různé - demyelinizace, astrocytopatie, vaskulitida/vaskulopatie
- léčba různá dle jednotlivých klinických jednotek
- u LETM vyšetřit protilátky proti AQP4-IgG a MOG-IgG
- prognóza různá, průběh závisí na včasné diagnóze a adekvátním zahájení akutní i chronické léčby

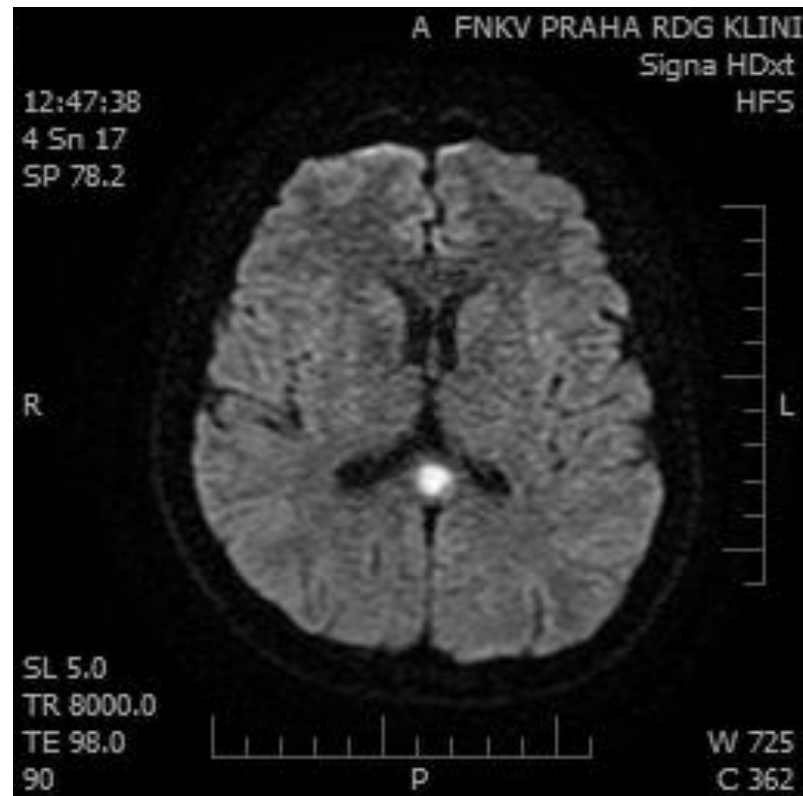
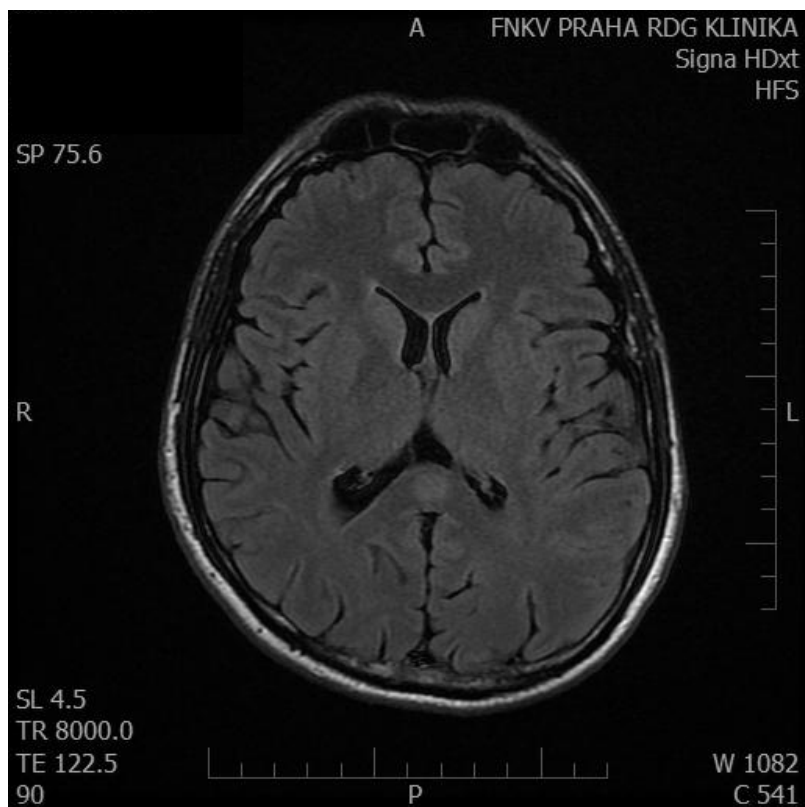


Kazuistika 2

- edém míšního konu, infiltrace kořenů (gadolinium)



- ložisko ve spleniu corpus callosum



Neurolues

akutní meningo-encefalo- myeloradikulitida

s projevy encefalopatie, smíšenou paraparézou dolních končetin, sfinkterovými obtížemi (inkontinence), menigeálním syndromem

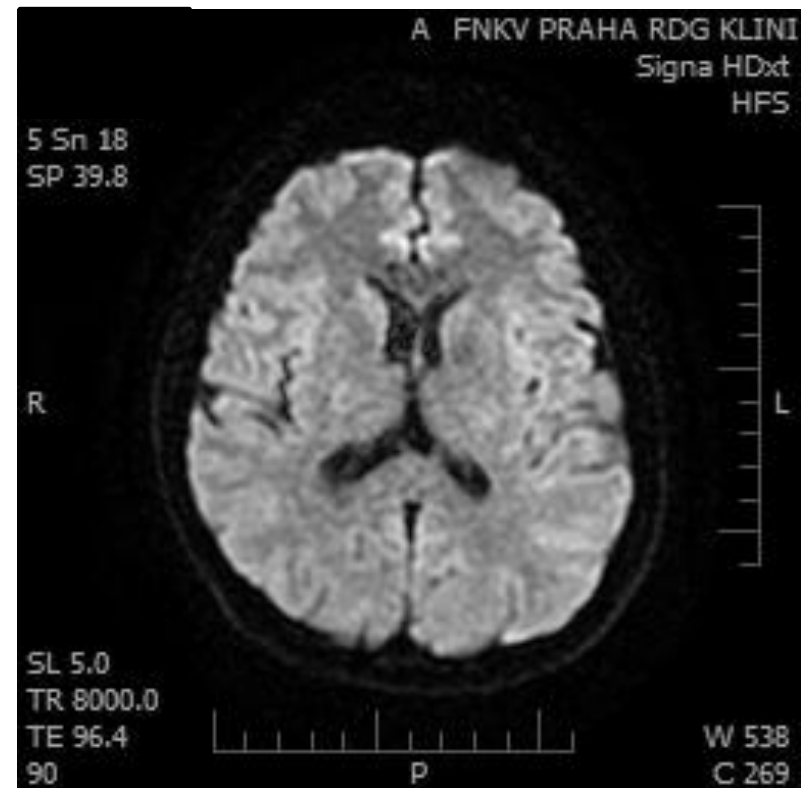
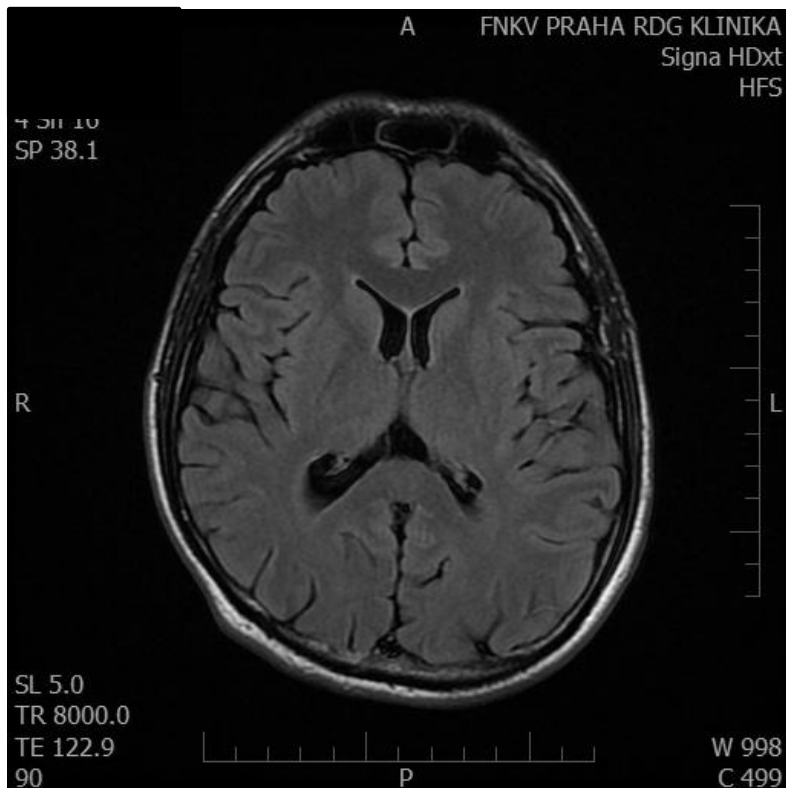
Průběh a léčba: Během hospitalizace došlo k akutnímu rozvoji somnolence, encefalopatie, bolestí do dolních končetin. V likvoru nalezeny vysoké titry protilátek proti *T. pallidum*. Nasazena i.v. ATB (penicilin) s výrazným ústupem klinických obtíží.

Dodatečně zjištěno, že pacient byl léčen pro kožní formu lues před 2 lety, poté vyřazen z evidence.

Na kontrolní MR mozku a LS páteře za měsíc došlo k výrazné regresi ložiska v corpus callosum, regredoval edém v oblasti míšního konu

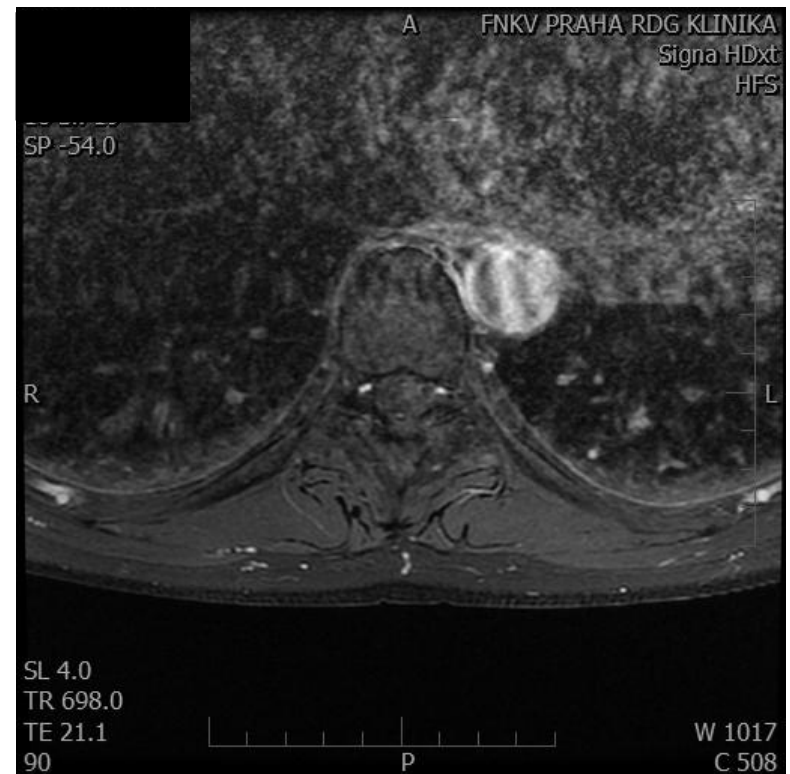
Neurolues

- Kontrola po měsíci



Neurolues

- Kontrola po měsíci





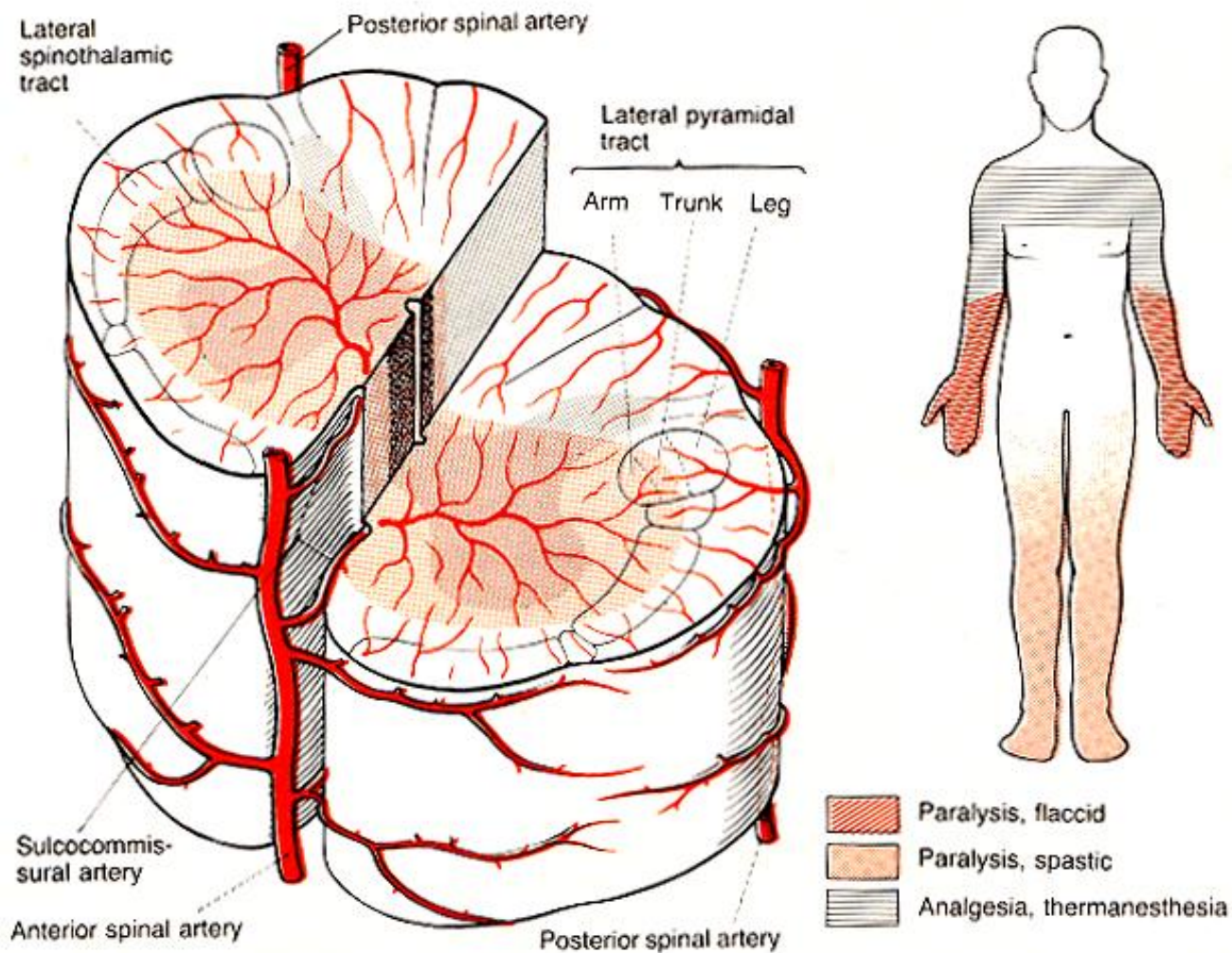
Míšní ischemie

Míšní ischemie - příčiny

- ateroskleróza přívodných cév
- embolizace
 - zvýšené riziko u DM, renální insuficience
- lokální postižení aorty
 - disekující aneurysma, operační výkony na aortě, korekční operace skoliózy
- trauma
- AVM
- cervikální spondylogenní myelopatie
- disekce a.vertebralis po manipulaci Cp

Klinický obraz postižení míchy

- bolest
- porucha motoriky a cití
- sfinkterové poruchy
- léze ve směru vertikálním (krční, hrudní, bederní mícha)
- léze ve směru horizontálním (provazcová porucha, syndrom míšní šedi, transverzální míšní léze, syringomyelická porucha, aj.)
- míšní šok



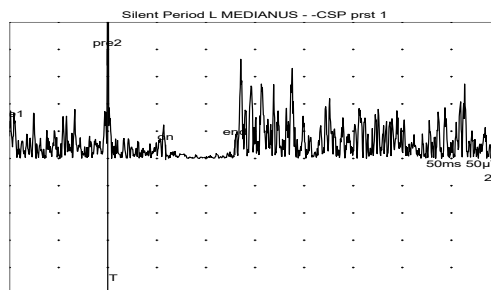
Schema míšní ischemie (zdroj: Duus P. Motor system. In Peter Duus (Ed): Topical diagnosis in neurology. Georg Thieme Verlag, 1989: p.57

Míšňí ischemie - TIA

- v oblasti krční nebo hrudní míchy
 - náhlé pády s podklesnutím DK (drop attacks)
- v bederní oblasti
 - tranzientní ponámahové slabosti DK, poruchy čítí (míšňí klaudikace)
- oblast hrudní míchy - zásobena pouze jednou tepnou (a. radicularis magna, Adamkiewiczova arterie)

Míšní ischemie - diagnostika

- MR míchy
 - míšní ischemie se prokáže s odstupem 8 a více hodin (zvýšení signálu na TW2)
 - gadolinium k odlišení míšního tumoru nebo AVM
- CT
 - osteolýza, fraktura, epidurální míšní hematom
- neurofyzilogie
 - EMG, EPs, reflexní děje (H-reflex, F vlna, perioda útlumu)



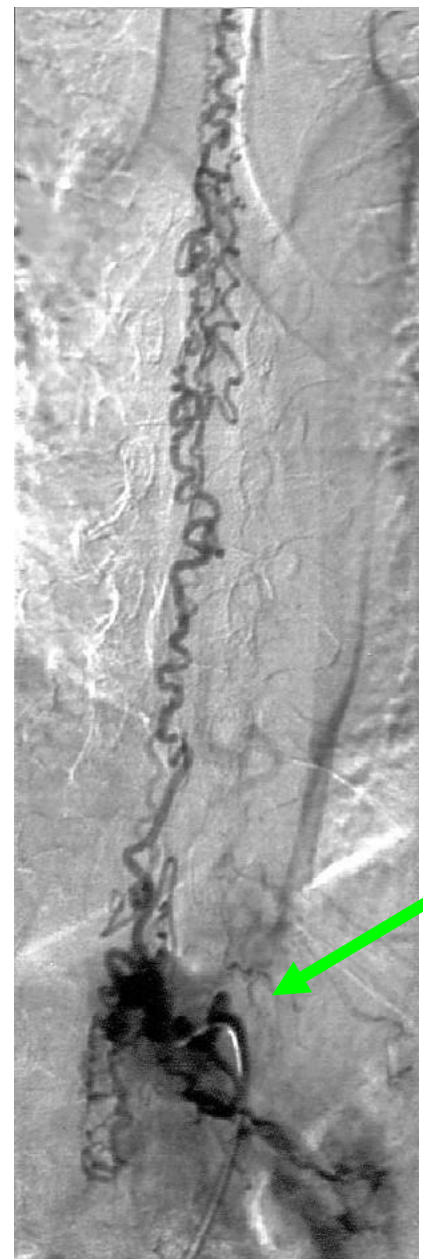


Míšní ischemie v úrovni Th2-5 (označenou šipkou), MR MR T2 vážený obraz, sagitální snímek

Míšní ischemie - léčba

- péče jako o akutní míšní trauma (spinální jednotky), cave kortikoidy!
- AVM – embolizace s vyřazením hlavní přívodné tepny případně chirurgický výkon (předtím spinální angiografie)
- epidurální/subdurální hematom/empyém – operace při kompresi míchy/ATB

AVM C5-Th3



AVM C5-Th3, spinální angiografie, po embolizaci





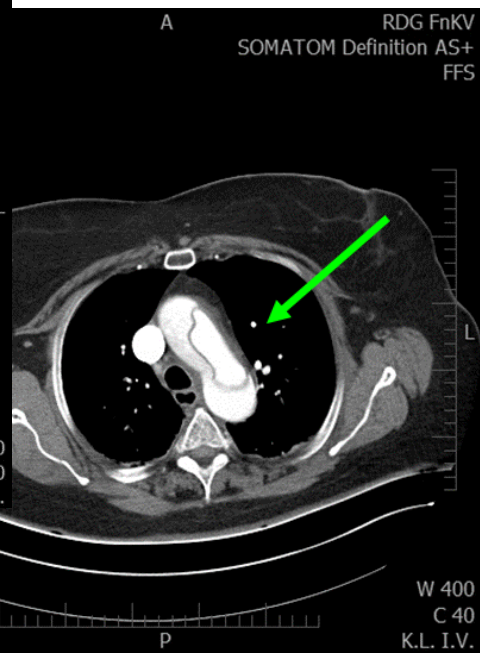
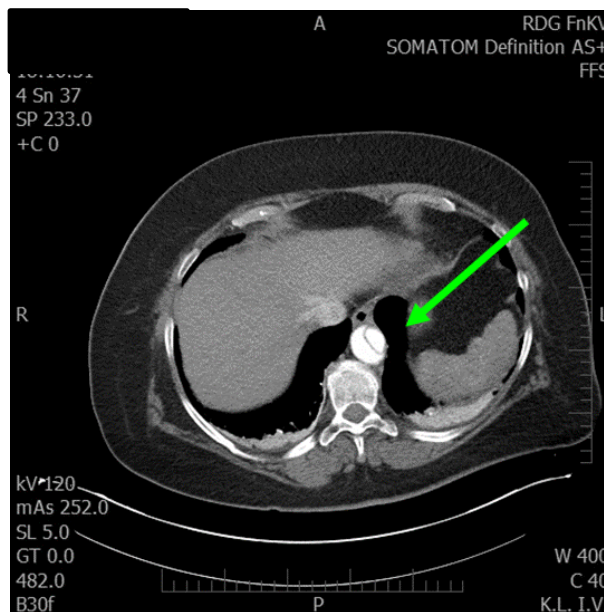
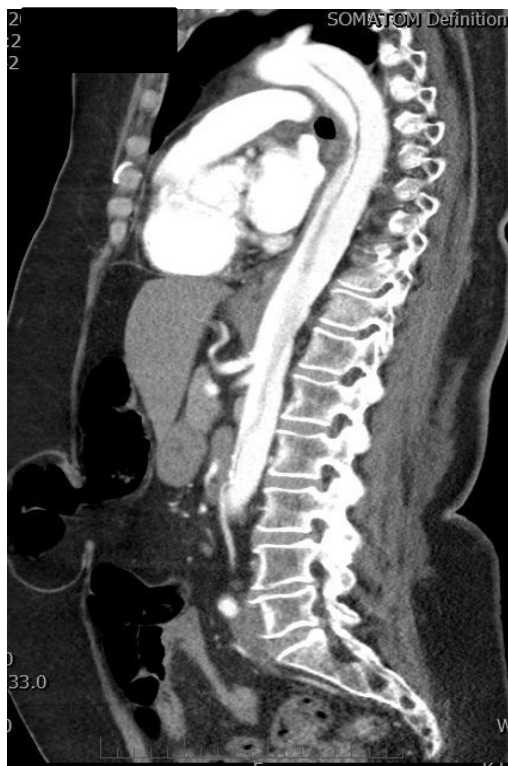
Kazuistika 3

Akutní chabá paraparéza DK s hranicí cití Th7



Náhle vzniklá slabost DK bez doprovodných bolestí

Akutně provedeno CT hrudní páteře bez komprese míšního kanálu, doplněna MRI Th páteře bez patologického nálezu v oblasti hrudní míchy. Několik hodin po přijetí - bolesti mezi lopatkami, doplněna CT AG aorty.



Náhle vzniklá slabost DK bez doprovodných bolestí

CT AG aorty: Disekce aorty v celém rozsahu, dle Stanfordské klasifikace typu A, dle klasifikace DeBakey typ I. Disekce se šíří i na truncus brachiocephalicus. Velká pupeční kýla s obsahem tlustého střeva.

Indikována k akutnímu operačnímu řešení s překladem na kardiochirurgickou kliniku.

Závěr: Akutní transversální ischemická míšní léze (míšní šok) v oblasti Th7 na podkladě rozsáhlé disekce celé aorty (typ A)



Spinální epidurální hematomy

Spinální epidurální hematomy

- vzácná onemocnění
- incidence 0,1/100 000 obyvatel
- ze všech expanzivně se chovajících procesů páteřního kanálu tvoří 1%
- vysoká morbidita
- často poúrazové, vzácněji spontánní (SSEH)

Sirin et al, 2010

Taniguchi et al, 2011

Spontánní spinální epidurální hematomy (SSEH)

- krevní kolekce v páteřním kanále, která nemá jasnou traumatickou nebo iatrogenní příčinu (např. komplikace spinální anestézie)
- tvoří asi 40 % všech spinálních krvácení

Nakanishi et al., 2011

Štětkářová et al., 2021

Etiologie a patogeneze SSEH

- příčinou - ruptura cévy
- zdrojem krváčení - žilní pleteně v epidurálním prostoru
- prudké zvýšení nitrobřišního či nitrohruďního tlaku, který se přenese do spinálních cév
- hematologická onemocnění, hemofilie
- antikoagulační či antiagregační terapie

Sirin et al, 2010

Morandi et al, 2001

Štětkářová et al., 2014 a 2021

Rizikové faktory SSEH

- hypertenze
- aterosklerosa
- antikoagulační/antiagregační léčba
- koagulopatie
- náhlé zvýšení nitrobřišního tlaku
- krvácení do tumorů a cévních malformací

Klinický obraz SSEH

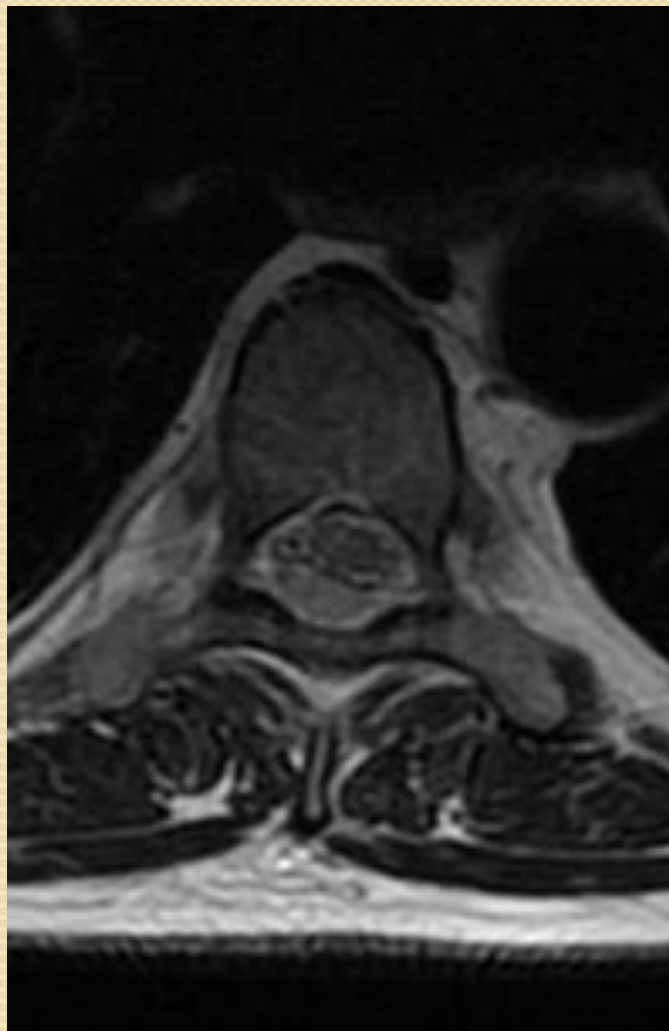
- náhlá výrazná bolest v zádech („bodnutí dýkou“)
- následně během minut až hodin rozvoj neurologických příznaků z útlaku míchy či míšních kořenů

Diagnostika SSEH

- **magnetická rezonance je nutností**
- **neinvazivní**
- **určí přesnou lokalizaci a rozsah krvácení**

Léčba SSEH

- standardem je akutní dekomprese v páteřním kanále s odstraněním hematomu
- záleží na klinických příznacích
- při mírných obtížích je možný konzervativní postup



Spinální epidurální hematom v rozsahu Th 6-11 v sagitálním a transverzálním řezu



Vývoj SSEH při konzervativní terapii

Vlevo v T2 pruhovité, částečně septované ložisko v zadním epidurálním prostoru v rozsahu Th6-I I.

Uprostřed je hematoma s odstupem týdne, již míchu neutlačuje.

Vpravo po 2 měsících s úplnou resorpcí hematomu



Epidurální hematom C1-3 v přední části páteřního kanálu,
C1-6 v zadní části páteřního kanálu



Spinální epidurální absces

Spinální epidurální absces

- vzácné, jde o infekční proces v oblasti páteřního kanálu, míchy a přilehlých kořenů (Staf.aureus, tuberkulóza)
- často u imunosuprimovaných osob, narkomanů, osob s interními komorbiditami (astma, DM,..)
- komplikace spondylodiscitidy (akutní i chronické)
- přímým přestupem lokálního zánětu při traumatu, operaci, LP, obstríku
- hematogenní rozsev je vzácný

Spinální epidurální absces - klinika

- bolest v zádech, tupá, později intenzivní, lokalizovaná
- celkové projevy zánětu
- omezení hybnosti páteře, paravertebrálními kontraktury v rozsahu několika segmentů
- radikulární propagace bolesti, progredující paraparéza nebo kvadruparéza

Spinální epidurální absces - diagnostika

- MR
- prokáže ložisko s kolekcí tekutiny v epidurálním prostoru
- diagnóza je snadná v případě nálezu spondylodiscitidy

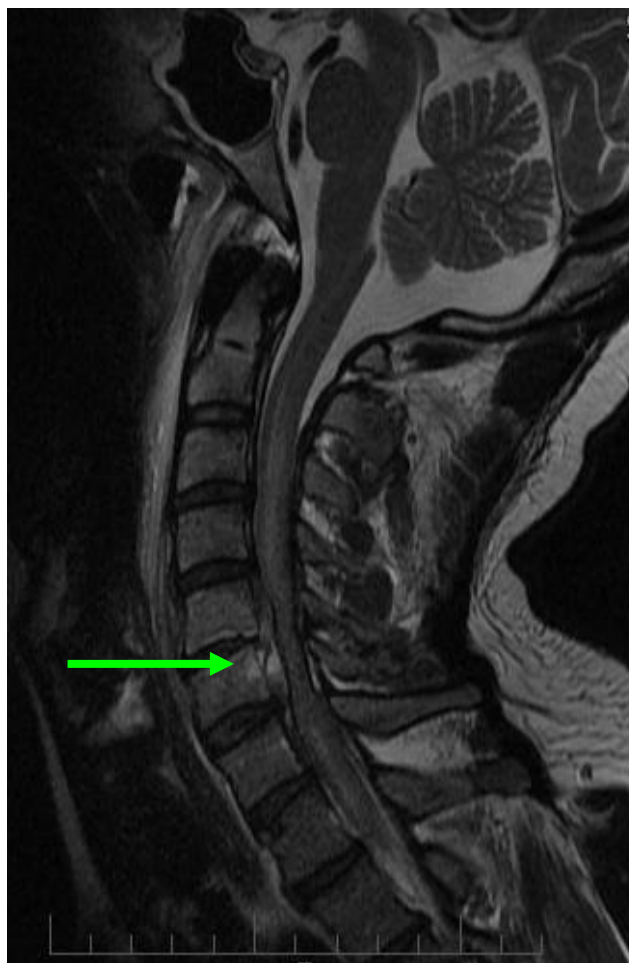
Spinální epidurální absces - léčba

- chirurgické řešení s evakuací abscesu
- dekomprese míchy
- dlouhodobé podávání antibiotik podle citlivosti



Kazuistika 4

Spondylodiscitida a epidurální absces C5-6 s myelopatií C3-6 u narkomana





Postradiační myelopatie

Postradiační myelopatie

- komplikace vysokodávkového ozáření nádoru v sousedství míchy
- nejčastěji v oblasti krku
- vyskytuje se u 2-3% pacientů, hl. u osob po chemoterapií nebo s krátkým odstupem po radikální operaci
- hraniční totální dávka pro vznik radiačního poškození - 50–60 Gy
- neurologické příznaky za 6-12 měsíců po ozáření (parestezie, dysestezie, míšní léze)

Postradiační myelopatie

- MR míchy
- ložiska zvýšeného signálu s otokem, později atrofie míchy
- v likvoru nespecifický nález, lehce zvýšená bílkovina
- nutné pátrat po recidivě tumoru!!
- léčba bohužel jen symptomatická (bolest, spasticita)



Postradiační myelopatie do C3 po ozáření tumoru orofaryngu v celkové dávce 60 Gy



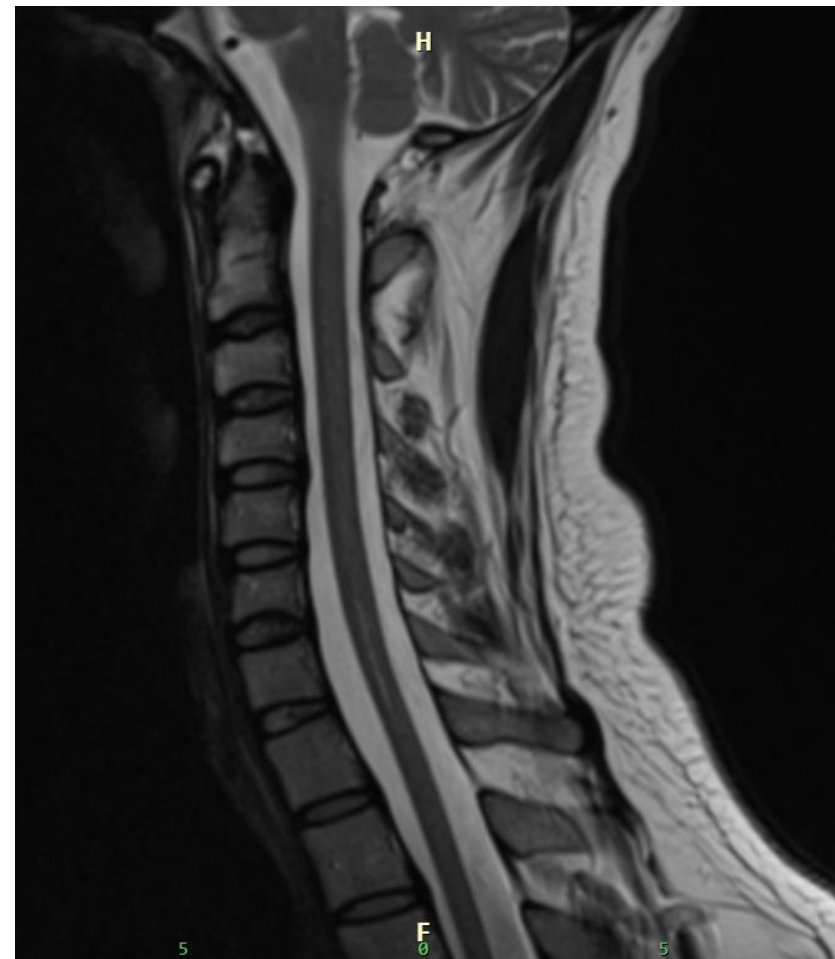
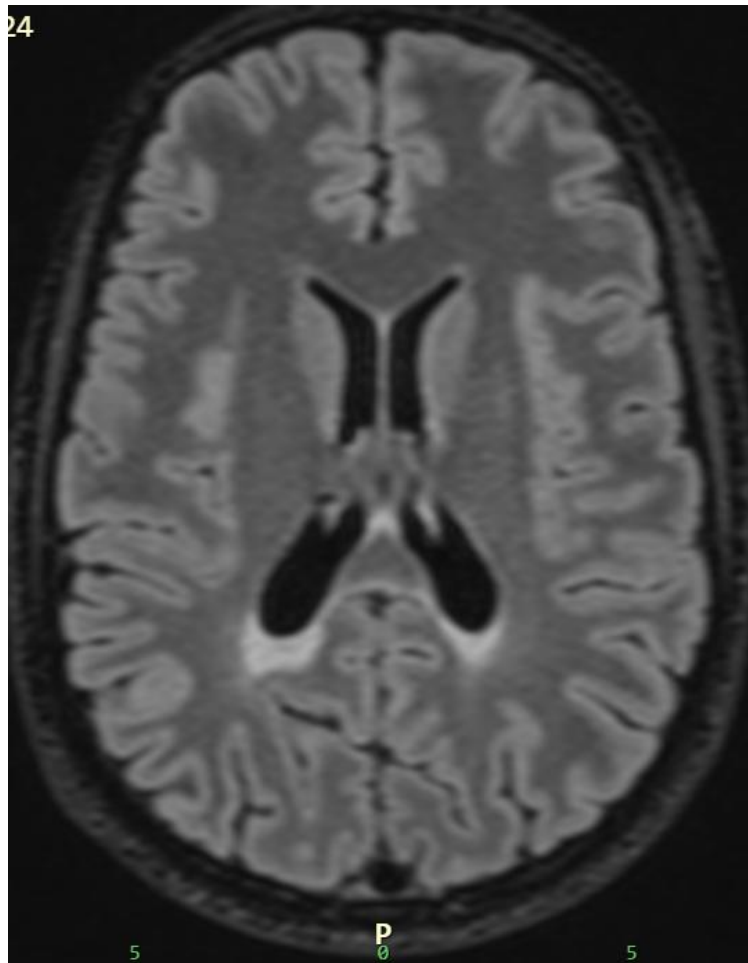
Geneticky podmíněné myelopatie



Kazuistika 5

Kazuistika

- 30letý muž, od 15 let vnímal, že se mu chodí hůř (vtáčení špiček dovnitř, křeče do plosek, na ortopedii dostal vložky do bot)
- poslední 2 roky zhoršení, tuhlo celé tělo, křeče a bolesti beder, nemohl se ohýbat, chodit
- objektivně spastická paraparéza DK
- vysloveno podezření na genetickou etiologii z okruhu spastických paraparéz



- MR mozku signálové změny v dorsální části corpus callosum a v bílé hmotě parietálně u postranních komor (dif dg RS, lymfom)
- myelopathie C7-Th1 pruhovitého vzhledu s atrofií míchy



- MR - atrofie míchy v celé Th oblasti (v AP 5mm), vyjma epikonu a konu, kde je obvyklého vzhledu
- prokázaná varianta v genu ABCD I
- X- vázaná adrenoleukodystrofie

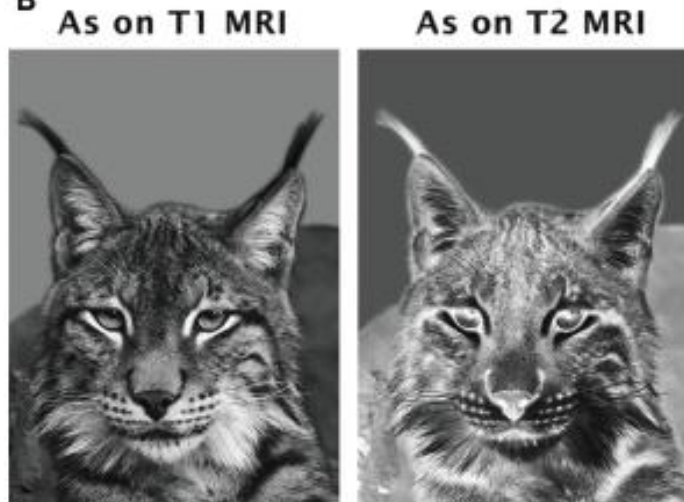
X-vázaná adrenoleukodystrofie

- vzácné genetické neurodegenerativní onemocnění
- snížení aktivity lignoceroyl-CoA-ligázy (degraduje dlouhé řetězce mastných kyselin)
- dochází k hromadění mastných kyselin
 - vzniká demyelinizace v CNS
 - postižení kůry nadledvin
- u mladých mužů adrenomyeloneuropatie (spastická paraparéza DK, slabost)
- diagnóza genetická, průkaz dlouhých řetězců mastných kyselin

Geneticky podmíněné myelopatie

Extraspinal Symptoms in Selected Genetic Myelopathies

Genetic myelopathy	Extraspinal symptoms
Familial amyotrophic lateral sclerosis	Pseudobulbar affect, cognitive impairment, dementia
Spinobulbar muscular atrophy	Gynecomastia, infertility, testicular atrophy, diabetes, sensory neuropathy
Hereditary spastic paraparesis	Numerous phenotypes; may include cognitive changes, extrapyramidal symptoms, seizures, hearing loss, optic atrophy, ataxia, dysarthria
Hexosaminidase A deficiency	Cerebellar atrophy, ataxia, dysarthria, dysphagia, psychiatric symptoms
Adrenomyeloneuropathy	Adrenal insufficiency, cognitive changes, peripheral neuropathy
Friedreich ataxia	Optic atrophy, hearing loss, hypertrophic cardiomyopathy, ataxia, dysphagia, nystagmus, scoliosis, dysarthria, peripheral neuropathy

A**B**

HSP

příznak rysích uší
u SPG11

FIGURE 5-1

Ears of the lynx on MRI. **A**, Axial MRIs from a patient with hereditary spastic paraplegia (HSP) due to *SPG11* genetic variation show an abnormality in the corpus callosum (red arrows) appearing dark on a T1-weighted image and bright on fluid-attenuated inversion recovery (FLAIR) imaging. This is known as the *ears of the lynx sign* and may be seen in *SPG11* and *SPG15* forms of HSP. Comparison to healthy control patients without HSP is illustrated in the first and third images. **B**, Corresponding images of a lynx wild cat.

Reprinted with permission from Pascual B, et al, AJNR Am J Neuroradiol.¹² © 2019 American Society of Neuroradiology.



Vývojové vady

Připoutaná mícha „tethered spinal cord“





Syringomyelie

Syringomyelie

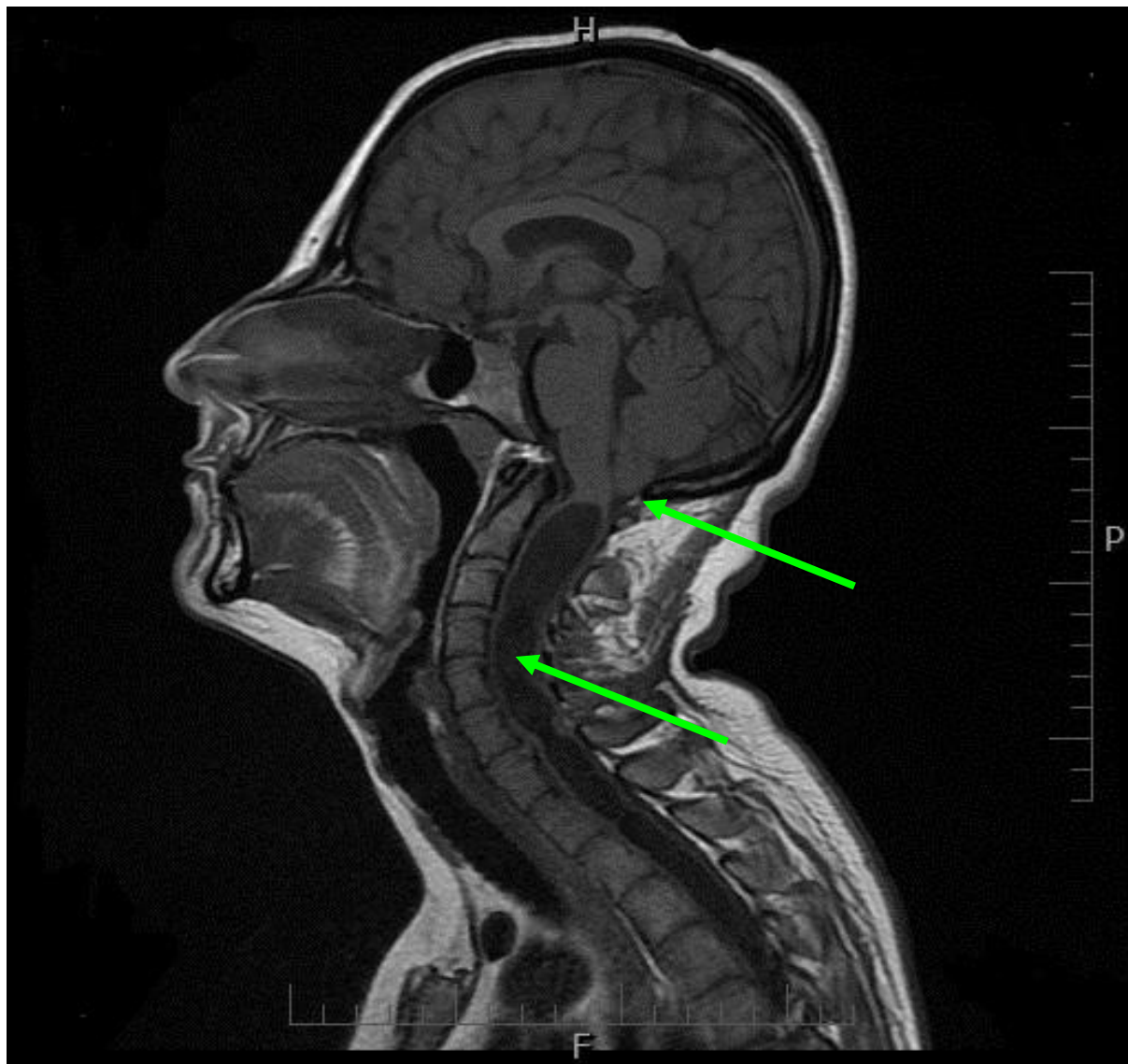
- vrozené nebo získané onemocnění míchy
- vznik podélných dutin v centrální části míchy (syrinx=píšťala, myelos=dřeň)
- nejčastěji v krční míše, šířící se i hrudní míchy, i do prodloužené míchy (syringobulbie)
- hydromyelie - ohraničená míšní dutina, vystlaná ependymálními buňkami (=rozšířený ependymální kanálek)
- syringomyelie - dutina v míše, která je ohraničená astrocytární gliózou
- společný termín hydrosyringomyelie

Syringomyelie vrozená

- prevalence 2-8/100 000 obyvatel
- první příznaky v dospělosti, nejč. ve 3. a 4. dekádě
- Chiariho malformace (sestup mozečkových tonsil, příp. prodloužené míchy do foramen occipitale magnum), embryonální dysplázie, defekt uzávěru neuronální trubice

Syringomyelie vrozená

- u vrozených a vývojových poruch kraniocervikálního přechodu, mozečku, kmene
 - Chiariho malformace
 - bazilární imprese
 - Klippel-Feilův syndrom
 - atlanto-okcipitální fúze
 - Dandy-Walkerův syndrom
 - mozečková ektopie



Chiariho malformace (horní šipka ukazuje sestup tonzil mozečku pod foramen occipitale magnum) se syringomyelií v rozsahu C1-Th5 (dolní šipka).
MR T1 vážený obraz, sagitální snímek

Syringomyelie - příčina

- poruchy proudění mozkomíšního moku, poškození ependymu
- tvoří se dutinky vyplněné likvorem
- dochází k tlakové atrofii přilehlé míšní tkáně z centrální části míchy
- objevuje se postižení senzitivních vláken v oblasti commissura anterior alba

Syringomyelie sekundární

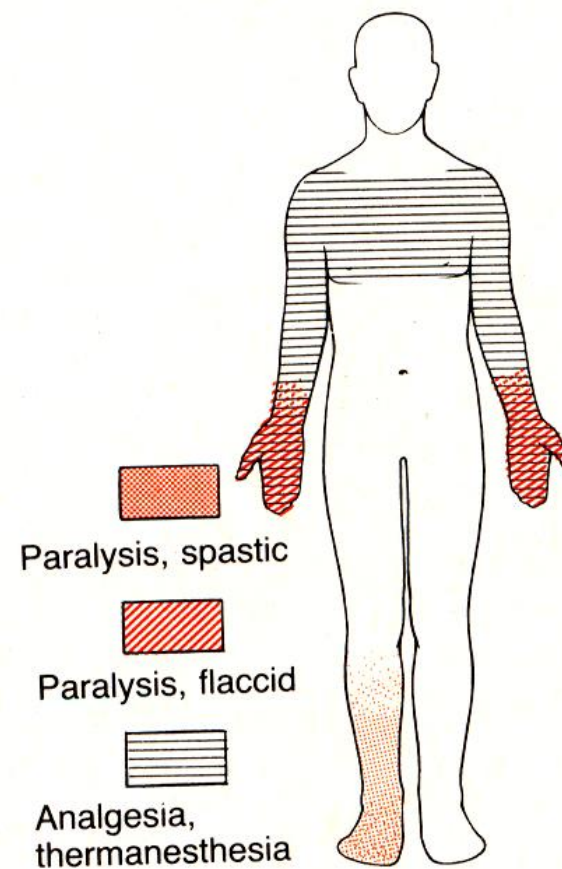
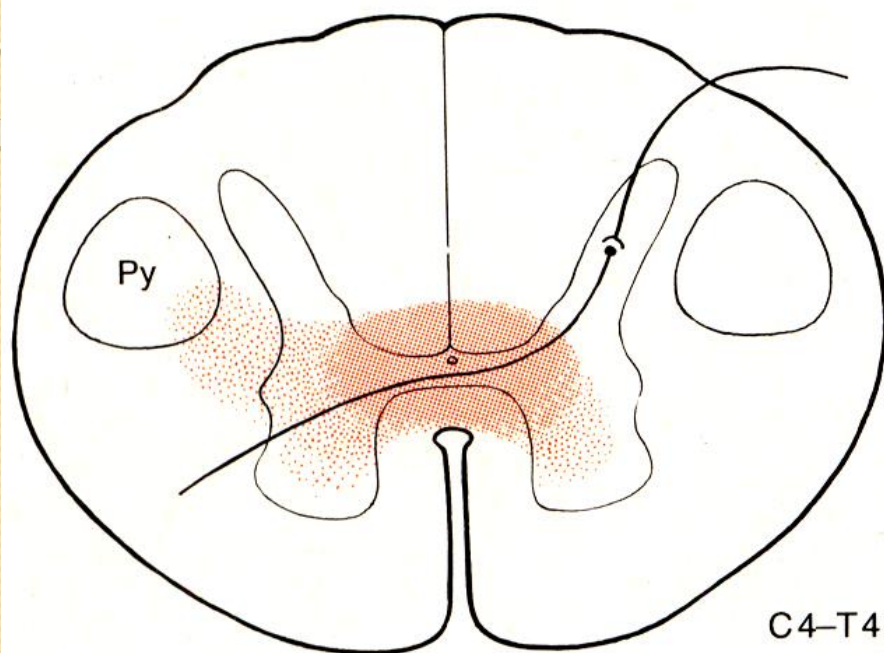
- po míšním traumatu - u 4,5% případů, s odstupem měsíců až let, v místě postraumatické myelomalácie, až 20 míšních segmentů (Bonfield et al., 2010)
- po arachnoiditidě – důsledek zánětu nebo operace, bývá i postižení kořenů (Abel et al., 2014)
- u intramedulárních míšních nádorů (až ve 25-60%)
- po výhřezech disků s kompresí míchy
- geneticky podmíněné poruchy (dutina v celé míše)
 - von Hippel-Lindauova choroba nebo neurofibromatóza



Rozsáhlá posttraumatická syringomyelie C1-Th12, po fraktuře L1 s kompresí durálního vaku a míšního konu

Syringomyelie - klinika

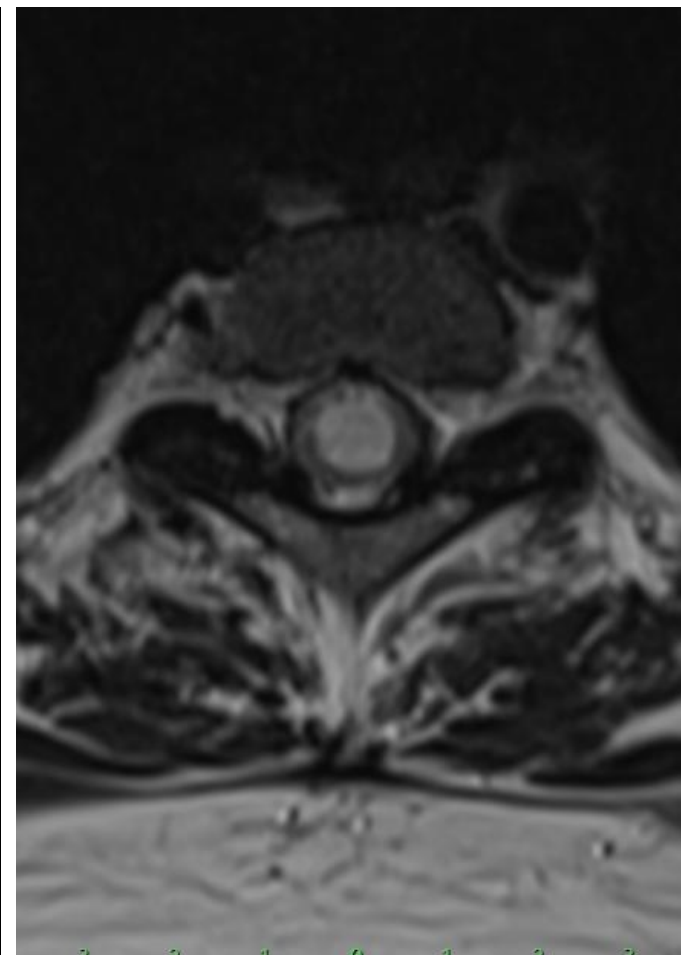
- bolest krční páteře, vystřelující do hlavy nebo ramen
- syringomyelická disociace cití (porucha termického a algického cití při zachovaném taktilním a hlubokém cití), vznikají popáleniny, ulcerace rukou, neuropatické arthropatie (hl. ramenní kloub)
- nejčastěji distálně na rukách, v “šálové” distribuci v oblasti ramen a horní části trupu (míšní myotomy)
- periferní parézy a svalové atrofie, zejména na akrech horních končetin
- neuropatické bolesti a dysestézie (zvětšování dutiny, příznaky postižení míšních provazců nebo mozkového kmene)
- nejzávažnější důsledkem dutiny je vznik myelopatie



Schema centromedulární léze (zdroj: Duus P. Motor system. In Peter Duus (Ed): Topical diagnosis in neurology. Georg Thieme Verlag, 1989: p.57

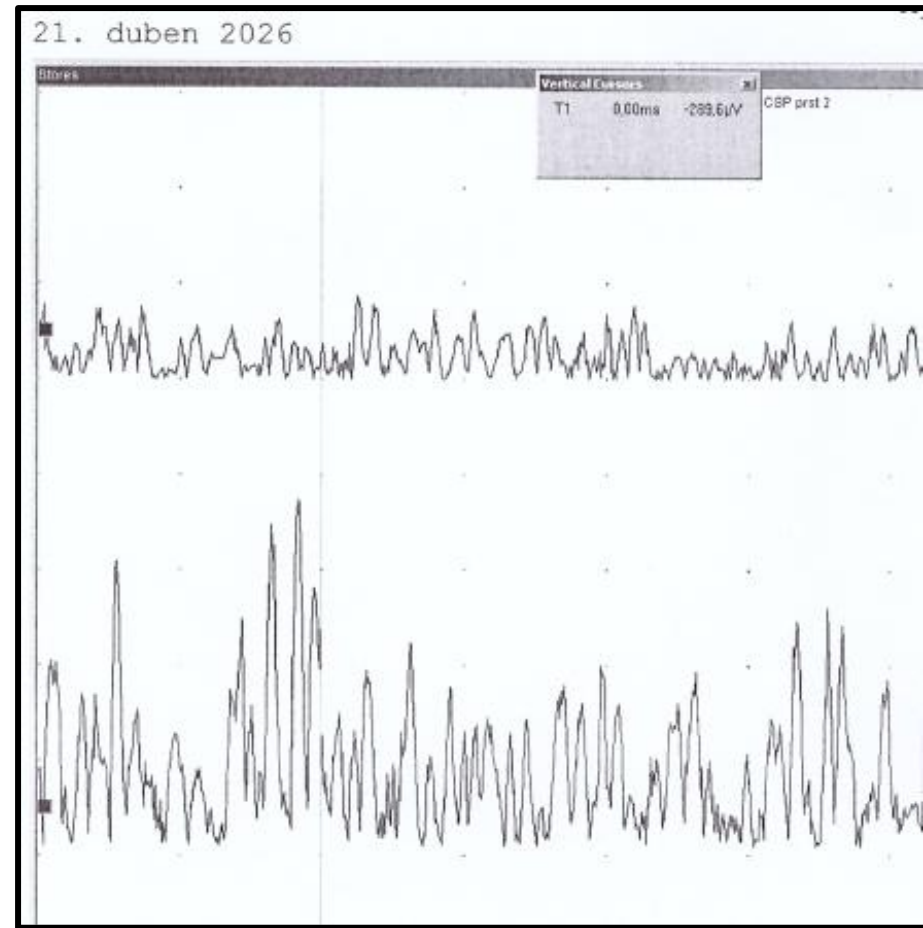
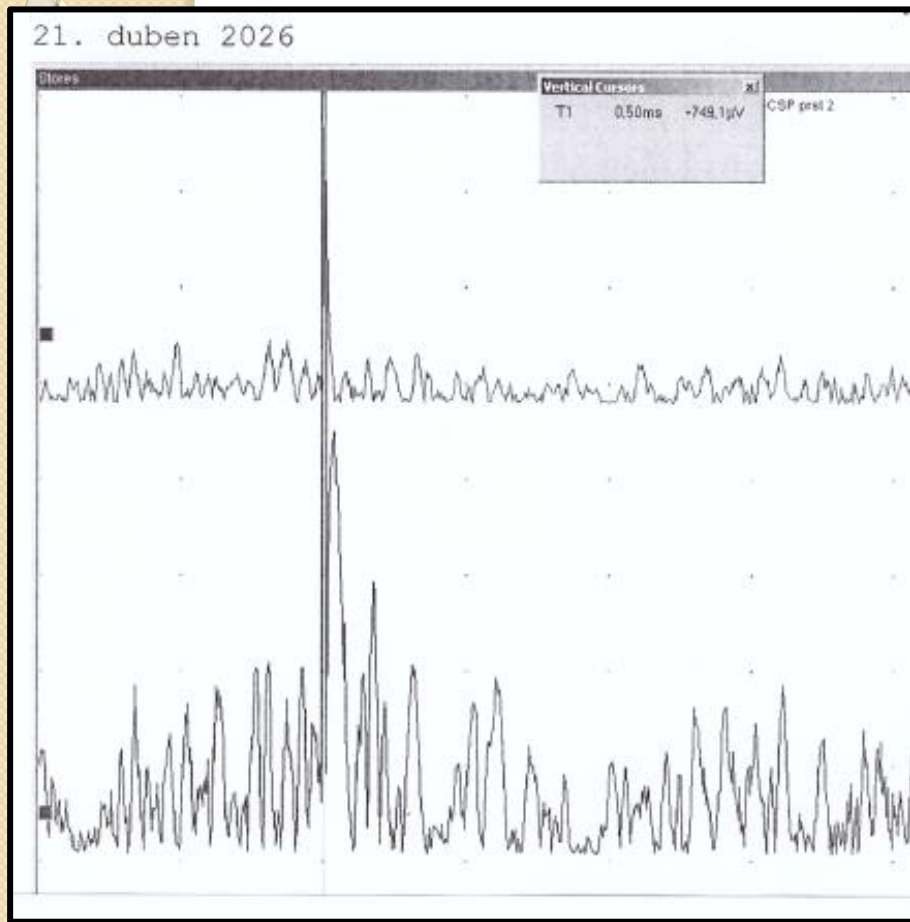
Syringomyelie - diagnostika

- MR - nález dutiny v sagitální a axiální projekci míchy, případně v kombinaci s anomálií CC přechodu (Chiariho malformace - sestup tonzil mozečku do FOM více než 4 mm)
- nutné podat kontrast (gadolinium) - odlišit intramedulární tumor (ependymom, astrocytom, nebo hemangioblastom)
- neurofyzilogie (EMG, EPs, reflexní děje)

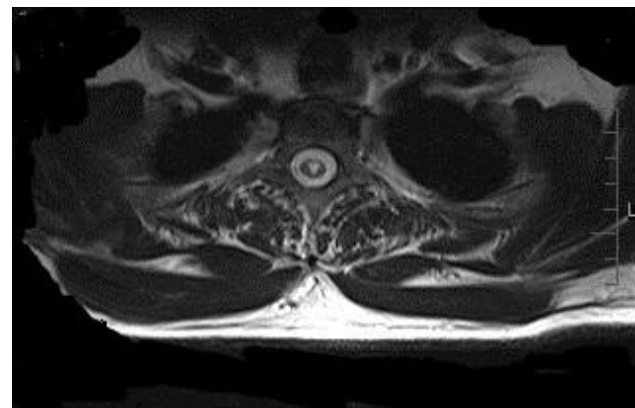
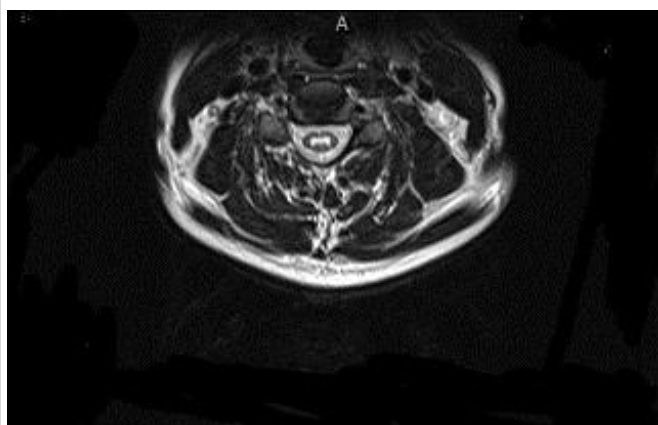


Rozsáhlá syringomyelie v rozsahu C2-Th3

Absence kožní periody útlumu (CSP) bilat.



Rozsáhlá syringomyelie v rozsahu C2-Th3



Rozsáhlá syringomyelie v rozsahu C2-Th7

Syringomyelie - léčba

- symptomatická (tlumit bolest, spasticitu, nutná je rehabilitace)
- u sekundární syringomyelie léčit primární příčinu obtíží
- operační zákrok - vhodný při jasném zhoršení příznaků, při zvětšování syringomyelické dutiny

Syringomyelie – operace

- u Chiariho malformace
 - dekomprese kraniocervikálního přechodu (rozšíření FOM s laminektomií atlasu a plastika tvrdé pleny), ev. uzavření centrálního kanálku kouskem svalu
- u ostatních typů syringomyelie
 - zkratové drenážní operace (syringo-subarachnoideální, výjimečně syringo-peritoneální)
 - u primárních intramedulárních nádorů radikální odstranění (ependymomy)



Poranění páteře a míchy

Poranění páteře a míchy

- **úrazy**
 - páteře bez poranění míchy
 - páteře s poraněním míchy
 - míchy bez poranění páteře
 - SCIWORA
- často součástí polytraumatu
- spojeny s poraněními hlavy (v 30-50 %)
- s poraněními hrudníku, břicha, pánve

Traumatické míšní poranění

- ročně vzniká v ČR více než 300 úrazů míchy (3,35/100 000 obyvatel),
- v USA 54/1 mil. obyv., 17 000/ročně
- u nás nejčastěji v důsledku **dopravních nehod a pádů**
- v USA
 - autonehody 38 %
 - pády (zejména ve stáří) 31 %
 - kriminalita 14 %
 - sport 9 %

Diagnostika a léčba poranění míchy

diagnostika - rtg, CT (pneumothorax, tamponáda)

MRI - nutné akutně!

rozsah, poranění ligament (STIRR)

SCIWORA (hl. u dětí)

operace (stabilizace, dekomprese) – akutně co nejdříve

studie STASSCIS (Fehlings et al., 2012)

313 pac., osoby s časnou dekompresí do 24 h (median 14,2 h) měly 2x větší šanci na zlepšení do 6 měs. od úrazu než operovaní později (median 48,3 h)

nejlepší výsledky – operace do 12 h (studie SCI-POEM)



Ivana Štětkářová a kol.

SPINÁLNÍ NEUROLOGIE

2. aktualizované a rozšířené vydání

- | | | | |
|---------------------|------------------------|--------------------|------------------|
| ■ Václav Boček | ■ Pavel Haninec | ■ Petr Mikulénka | ■ Robert Tomáš |
| ■ Jaroslava Dušková | ■ Jiří Chrobok | ■ Petra Nytrvá | ■ Jan Vacek |
| ■ Aleš Dvořák | ■ Ladislava Janoušková | ■ Svatopluk Ostrý | ■ Ivan Víba |
| ■ Edvard Ehler | ■ Jan Klener | ■ Johana Pelešková | ■ Jiří Weichet |
| ■ Michal Frajer | ■ Martin Křibec | ■ Dušan Pícha | ■ Libor Zámečník |
| ■ David Fröhlich | ■ David Lauer | ■ Ondřej Sobek | ■ Denisa Zimová |
| ■ Jana Haberlová | ■ Libor Mendl | ■ Filip Šámal | ■ Michal Židó |

maxdorf jessenius