

# BOLEZNI ŽIVČEVJA

## NEOPLAZME MOŽGANOV

Najznačilnejši znaki:

- ↑ICP (=intrakranialni pritisk)
- Glavobol
- Bruhanje
- Motnje zavesti
- Bradikardija
- Zastojna papila (=papila stagmus, nastane zaradi edema na očesnem živcu in papila na svetlobo ne more reafirirati)
- Pareze možganskih živcev (zaradi tega so ponavadi prizadete tudi oči)
- Možnost dihalnih motenj in zaradi tega tudi nenadna smrt

!!!Znaki ↑ICP:

- Glavobol
- Bruhanje na tešče
- Zastojna papila
- Nistagmus ( moteno gibanje zrkel lahko horizontalno/vertikalno/rotatorno)
- Odpoved dihanja in nenadna smrt

## CRANIOPHARYNGEOM

To je najpogostejši TU otroške dobe. Prepoznavni znaki so:

- !!!zastoj v rasti
- !!!napredujoča izguba vida
- ↑ICP

TU je običajno benigno, vendar lahko zaradi svoje rasti pritiska na okolne strukture; na hipotalamus in hipofizo. B zdravimo z OP posegom.

## NEVROMUSKULARNA OBOLENJA

- MONONEVROPATIJE; obrazni živec je prizadet zaradi predhodnega vnetja. del obraza popolnoma ohromi, zato se otrok ne more nasmejati ali mežikati z očesom. Simptomi običajno izzvenijo spontano po nekaj dneh (simptomi?).
- POLINEVROPATIJE; pomeni prizadetost več kot enega obraznega živca.
- MYASTENIA GRAVIS OZ B NEVROMUSKULARNEGA STIKA; B prepoznamo tako, da otrok po nekaj urah od tega ko se je zbudil, obleži povsem nemočen, očesne veke pa se mu povesejo. Gre za motnjo na nivoju transporta acetilholina. Lahko je vzrok v tem, da otrok nima receptorjev za acetilholin ali pa ima v telesu preveliko količino acetilholin esterase (tj encim, ki razgrajuje acetilholin). Acetilholin je namreč potreben za to, da se impulz prenese od živca do mišice. Mišice zato postanejo hipotone in otrok jih ne more krčiti.  
B zdravimo s preparatom nostigminom, ki onemogoči delovanje encima in omogoči prenos impulza do mišice.

- B MIŠIC;
  - o PROGRESIVNA MIŠIČNA DISTROFIJA oz DUCHENNE; gre za B, ki se razvije šele med 2-3L. Ob rojstvu so otroci povsem normalni, kasneje pa postanejo okorni pri gibanju, težave pa imajo tudi z vstajanjem (ne morejo se dvigniti na noge, ampak na nek način splezajo sami po sebi, tako da se pri dvigovanju trupa opirajo na kolena). Problem se pojavlja v mišicah, ki so pod nadzorom naše volje (prečno-progasto mišičje). Mišične fibrile začnejo razpadati zaradi degenerativnih procesov, nadomesti pa jih manjvredno vezivno in maščobno tkivo. Telesne spremembe so vidne predvsem na mečih, kjer se pojavijo zadebelitve. Takemu pojavu pravimo tudi psevdohipertrofija, saj ne gre za pravo povečanje mišičnega tkiva.  
TH: prognoza B je slaba, saj so otroci hitro odvisni od invalidskega vozička. Zdravimo simptomatsko, s FTH, prehrani dodajamo vitamine.

## HIDROCEFALUS (=↑ICP)

Vzrok?

- Povečana tvorba likvorja ali
- Motena resorpcija likvorja zaradi TU, metastaz ali edemov

Znaki:

- Povečan obseg lobanje
- Razmaknjeni šivi (=fenomen glavnika)
- Glava zadoni če nanjo potrkamo (=fenomen počenega lonca)
- Pulzirajoča in izbočena velika fontanela
- Pogled zahajajočega sonca
- Cvileč jok
- Nemir
- Latergija (=zaspanost)
- Smrt.
- Lobanjo lahko presvetlimo (če v otrok posvetimo z lučjo, je glava na določenih mestih prosojna)

## CEREBRALNA PARALIZA

Gre za nepredujočo motnjo motorike, ki lahko nastane ante-/peri-/postnatalno v možganih, ki se še razvijajo. Vzrok ni vedno povsem znan, je pa lahko posledica:

- Malformacije možganov
- Ishemije ploda (če gre za težek porod, so lahko žile pretisnjene in je dovod kisika do otrok nezadosten)
- Infekcije TORCH
- Intrakranialna krvavitev
- Kern ikterus (močna zlatenica, ki okvarja jedra možganov)
- Hipoglikemija (↓KS)
- Encefalitis
- Dehidracija s hipernatremijo (↑ koncentracija Na)
- Ogroženi so tudi nedonošenčki ali zahirančki
- Malformacije možganov.

Okvare možganov izgledajo različno:

- Agenezija korpus kalozum
- Porencefalija
- Arahnoidalna cista
- Atrofija možganske skorje
- Brazgotine

Klinični znaki:

- Motorika postane prizadeta, ko je otrok star že nekaj mesecev
- >50% otrok je mentalno prizadetih
- 30-60% jih ima konvulzije
- Starbizem (=škiljenje)
- Različne disfunkcije (npr; disleksija ali motnje branja/pisanja, MCD, hiperakinetični sindrom ali prekomerna aktivnost, disfagija,...)

Kako B prepoznamo pri dojenčku?

- Ne sledi nam s pogledom
- Ne dviguje glavice (ne pase kravc)
- Se ne obrača, ne sedi in se ne plazi kot sovrstniki
- Hiper- ali hipotonija
- Patološki refleksi; lahko so prisotni še neonatalni refleksi ali pa odsotni proprioceptivni, lahko so premočni (npr še vedno prisoten Morojev refleks – glej nazaj)
- Hiperekstenzija vratu in trupa
- Ekstendirane in prekrizane noge (v obliki škarij)
- Fenomen trinožnika pri sedenju (kar pomeni, da se mora otrok pri sedenju opirati nazaj na roke)
- Amosov znak, ki se pojavi tudi pri meningitisu.

Oblike B:

- SPASTIČNA PARALIZA; znaki:
  - o Hipertonija
  - o Pozitiven test Babinskega (kar pomeni, da ko otroka požgečkamo po stopalu prste na nogar razširi namesto skrči)
  - o Hiperrefleksija
  - o Kontrakture kasneje v otroštvu (roke so običajno v fleksiji, noge v ekstenziji)
  - o Delno ali povsem hrome ekstremitete (plegije in pareze)
    - !!!Tetra-/kvadriplegija – prizadeti vsi 4 udi
    - !!!Diplegija – prizadeti obe nogi ali obe roki
    - !!!Hemiplegija – prizadeta polovica telesa (ena roka in noga na isti strani)
    - !!!monoplegija – prizadeta samo 1 ekstremiteta
- PSEVDOBULBULARNA; poleg ostalih znakov se pojavi še prizadetost 9, 10, 12 možganskega živca, kar povzroča težave pri dihanju in požiranju. Stanje se močno poslabša tudi takrat, kadar so prisotne infekcije (otrok je lahko tudi smrtno ogrožen)
- EKSTRAPIRAMIDNI SINDROM; zaradi prizadetosti bazalnih ganglijev in malih možganov je močno prizadeta koordinacija. Pridružen je povišan mišični tonus, gibi pa so pretirani. Opazimo še:
  - o Ataksija ali iztirjeni gibi; ugotovimo najlažje pri poskusu, ko otroku naročimo naj se dotakne s prstom nosu ali konela in ta ga ne more zadeti

- o Horeoatetoza (kombinacija hitrih in počasnih nesmiselnih gibov.
  - o Konvulzije
  - o Mentalna prizadetost (ne vsi)
  - o Torzijski spazmi
  - o Tremor
  - o Prizadet je lahko tudi govor
- HIPOTONIČNA; pri tej obliki so najpogostejše, hemi- ali kvadriplegije. Otroci so pogosteje tudi umsko zaostali.

TH cerebralne paralize; pomembno je da otroke pravočasno odkrijemo:

- ↑bilirubin
- Hipoksija zaradi dolgega in težavnega poroda
- Krvavitve,

...ti otroci so izredno rizični. Če jih odkrijemo, se jih mudi FTH Bobarth.