

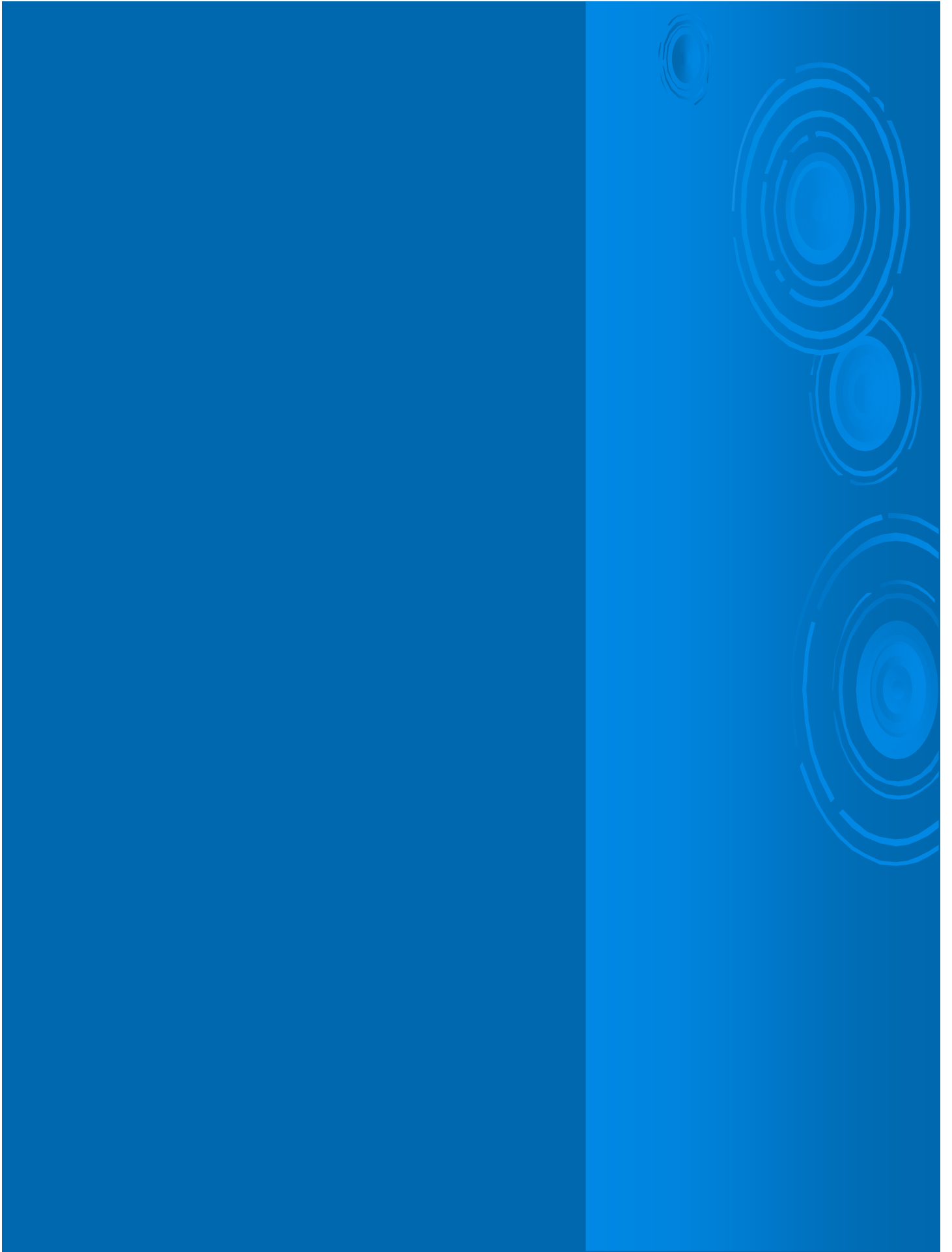
Příčiny vzniku post-poliomyelitického syndromu, diagnostika

Doc.MUDr. Miluše Havlová, C.Sc.

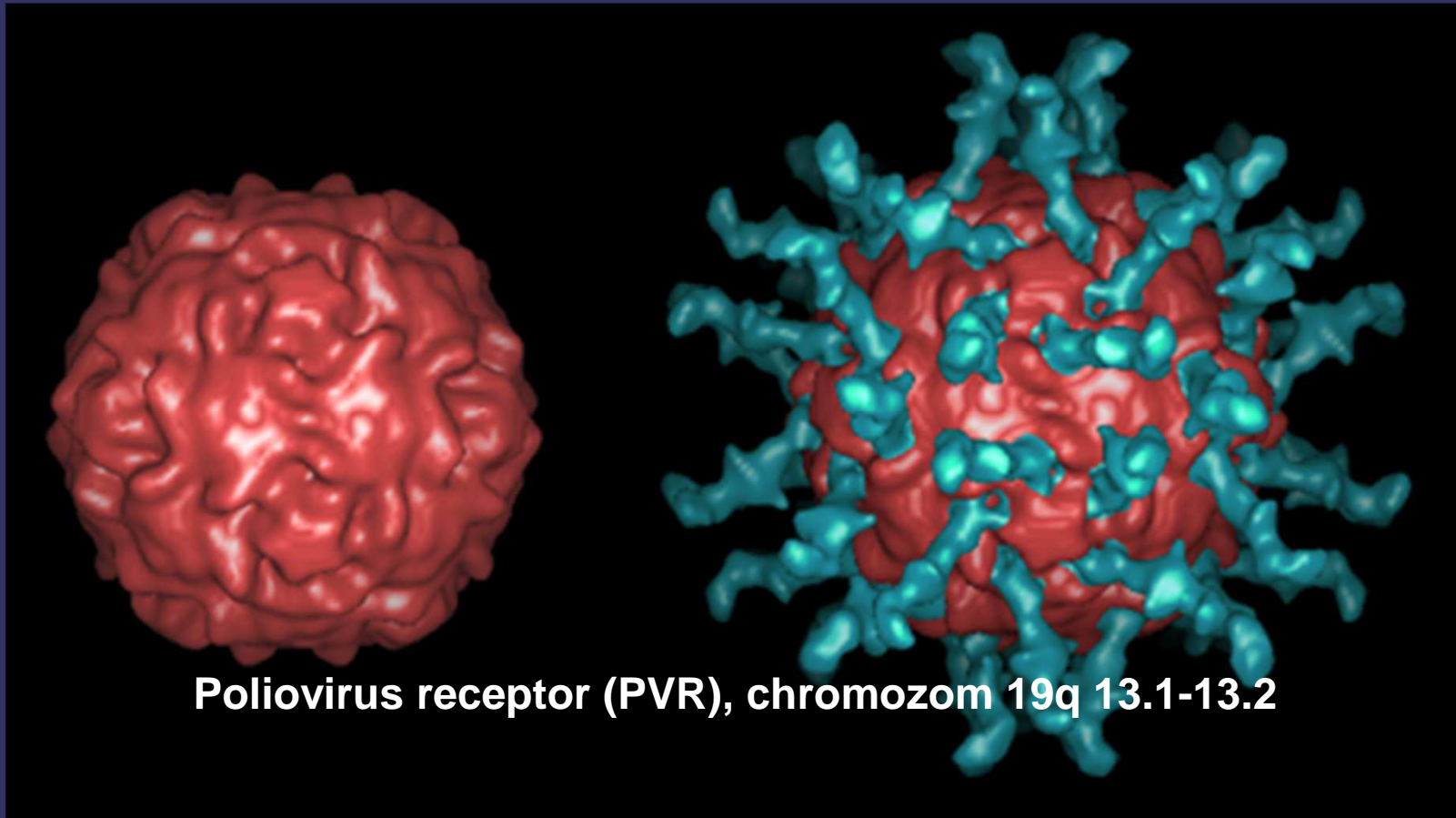
Odborná konference CEM a SZÚ

24.10.2018





Poliovirus: podskupina enterovirů, Picornaviridae,
(RNA)



Poliovirus receptor (PVR), chromozom 19q 13.1-13.2



Sérotypy poliovirů

⇒ Typ I. (Brunhilda)

cca 85%

paralytických forem

⇒ Typ II. (Lansing)

⇒ Typ III. (Leon)



Klinické formy

- ⇒ **Inaparentní - asymptomatická** (až 95 %)
- ⇒ **Abortivní** - symptomatika HCD, GIT, chřipkovité příznaky (4-8%)
- ⇒ **Aseptická (neparalytická) meningitis** (1-2%)
- ⇒ **Paralytická forma** (méně než 1 %)
 - 1 - 10 dní po prodromálních příznacích
 - 2 - 3 dny progresse chabé paresy, myalgie, lumbalgie...

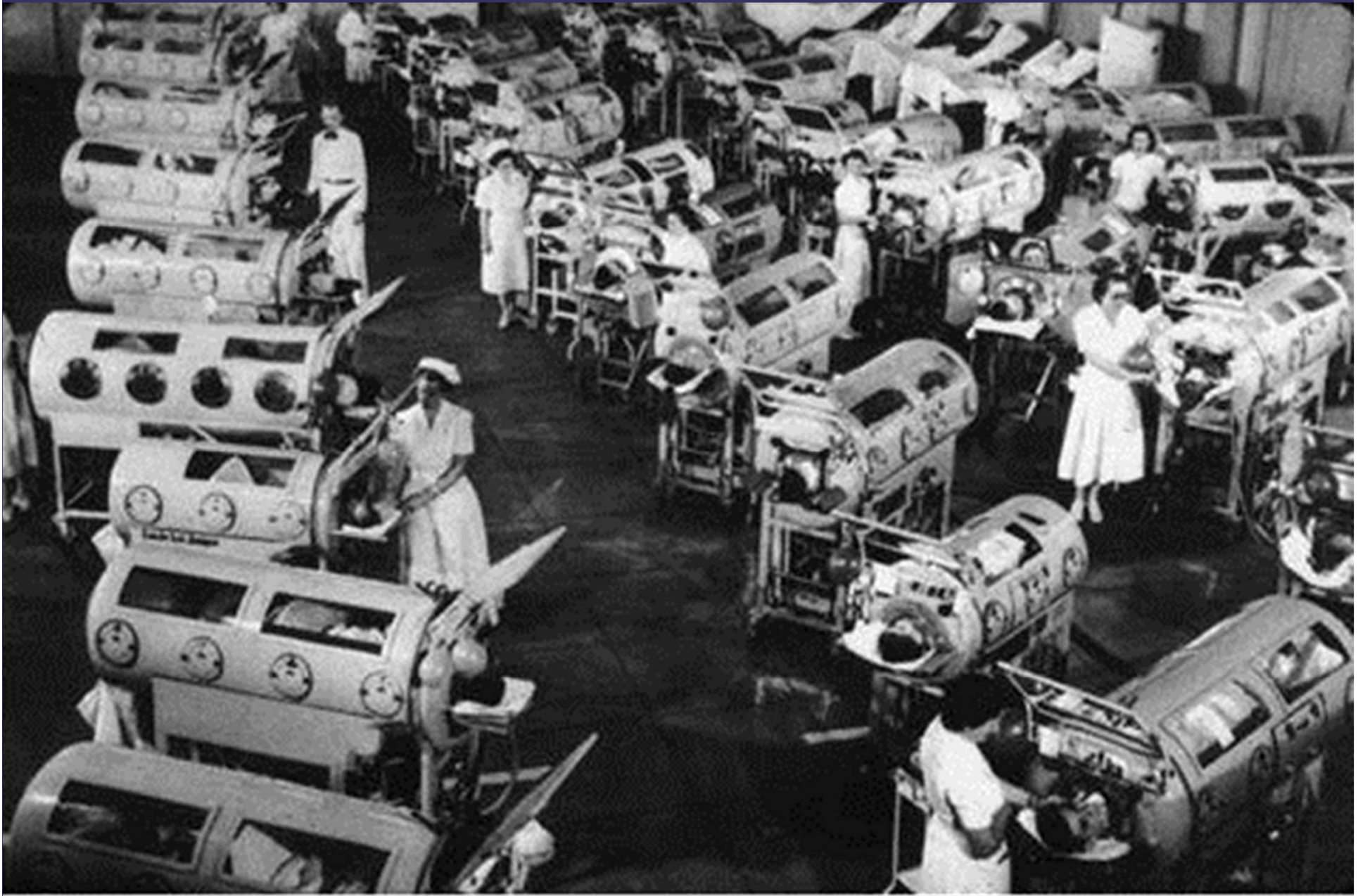


Paralytická forma poliomyelitidy (1939 – 1960)

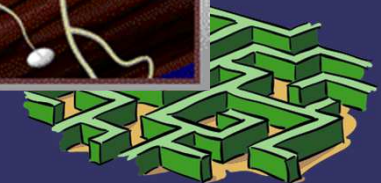
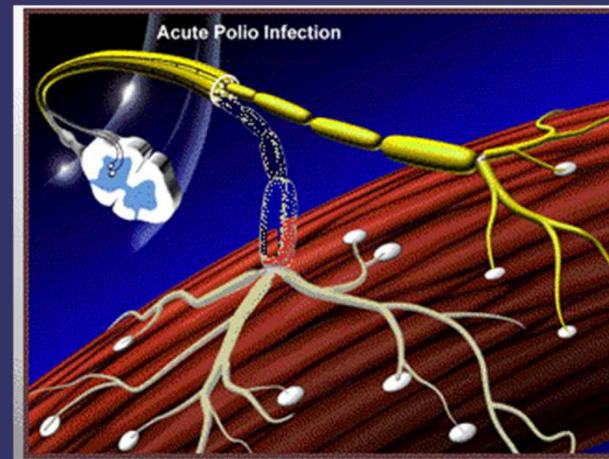
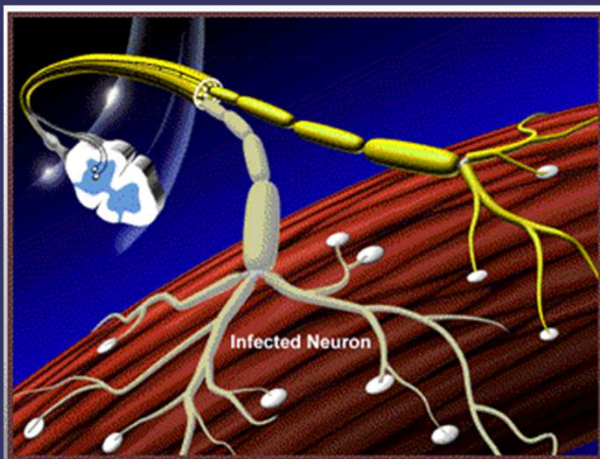
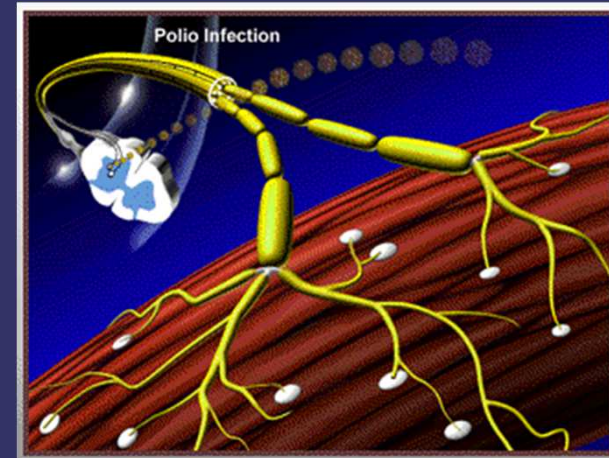
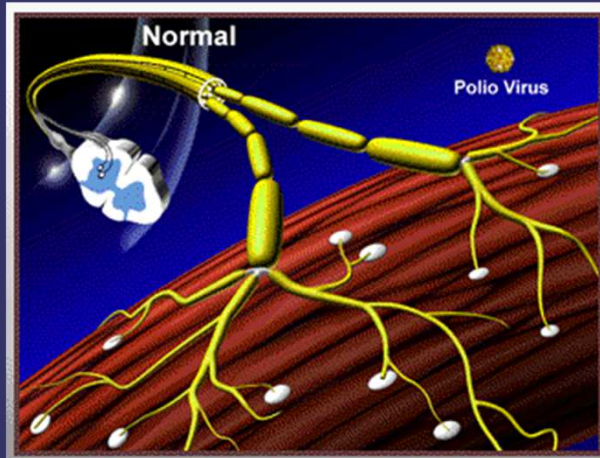
- ⇒ Spinální (cca 79 % periferních paréz –
často asymetrických)
- ⇒ Bulbární (2 %)
- ⇒ Bulbospinální (19 %)



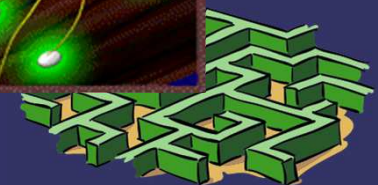
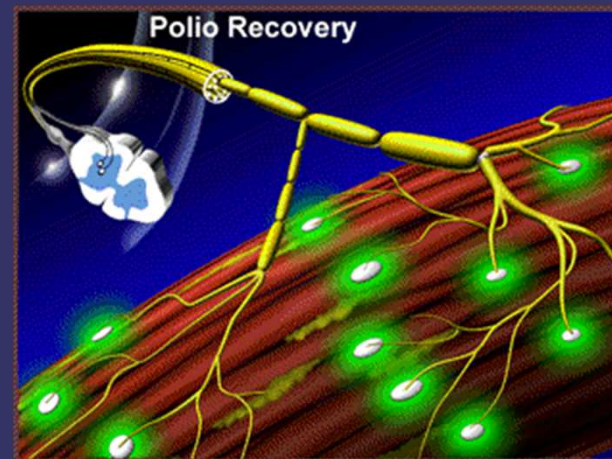
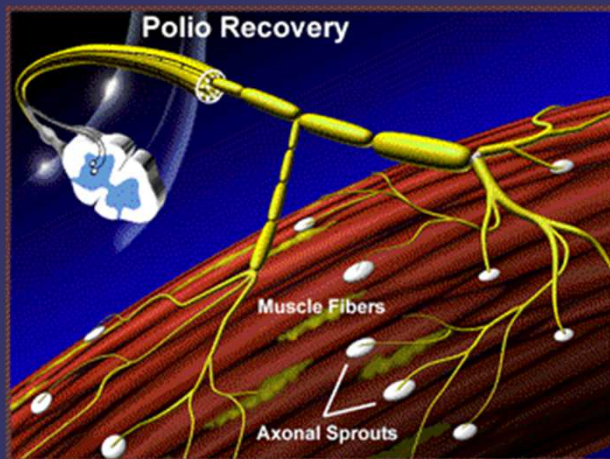
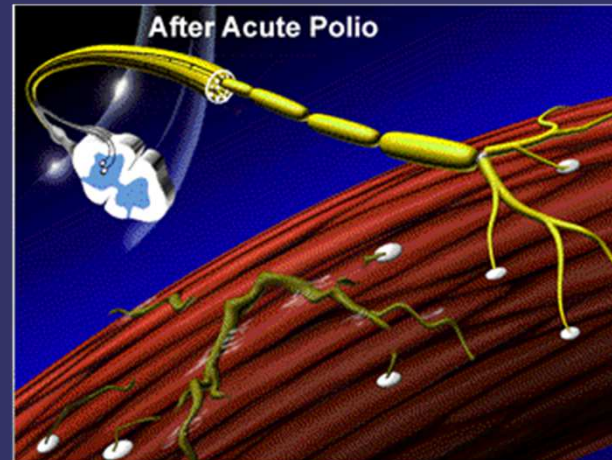
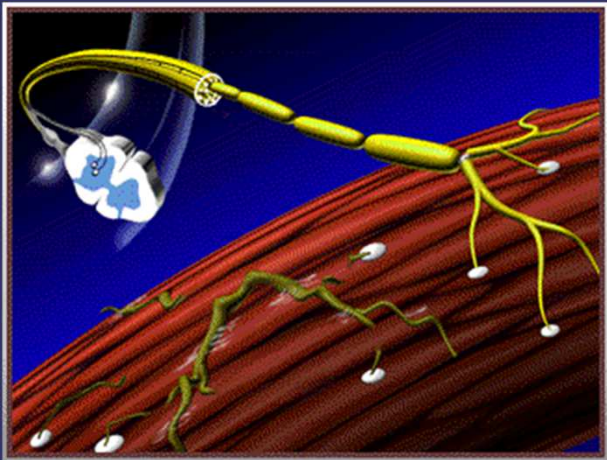
Poliomyelitis anterior acuta



Poliomyelitis ant. acuta



Období po ak.poliomyelitidě



Post – poliomyelitický syndrom (PPS)

- Post - poliomyelitis progressive atrophy (PPMA) *Dalakas et al. 1986*
- Post - poliomyelitis muscle dysfunction (PPMD) *Borg 1996*
- „Late effect of polio“ ...
- „Late onset polio sequele“



Klinické příznaky PPS

(Halstead, Jubelt et al., +1986, 1991)

- nadměrná zvýšená únavnost68 - 89%
- úporné myalgie a artralgie.....71 - 86%
- ↑ slabost v paretických svalech.....69 - 88%
- ↑ slabost v původně zdravých sv.50 - 61%
- vznik nových sval.atrofií.....28 - 39%
- fascikulace a křeče.....25 - 42%
- celk. horšení pohyb.schopností..... 52 - 85%
- intolerance chladu.....29 - 56 %
- dýchací potíže, spánk.apnoe, jiné.....27 - 39%



Diferenciální dg.:

- Progresivní spinální muskulární atrofie
(SMA III.typu)
- Amyotrofická laterální sklerosa (ALS)
- Kompresivní neuropatie
- Radikulopatie a spinální stenosa
- Myopatie u hypothyreosy / poléková



Další možné dif.dg x PPS

- ⇒ Anemie
- ⇒ Chronická infekce
- ⇒ Únavový syndrom
- ⇒ Deprese
- ⇒ Polyneuropatie
- ⇒ Paraneoplastický syndrom
- ⇒ Hypothyreosa
- ⇒ Kolagenosa
- ⇒ Myositida (IBM)
- ⇒ Myastenia gravis
- ⇒ Obesita
- ⇒ Slabost při stárnutí



Dg. kritéria PPS

(revidovaná kritéria z roku 2000, March od Dimes Birth Defects Foundation)

- Paralytická forma poliomyelitis v anamnéze..., *známky denervace nebo reinervace v EMG*
- **Období částečné až úplné úpravy po ak.infekci, trvající nejméně 15 let**
- Nová či narůstající svalová slabost, únavnost, svalové atrofie, myalgie, artralgie
- **Pozvolná progresse obtíží, (ale i náhlý začátek), obtíže trvají alespoň jeden rok**
- Obtíže nelze vysvětlit jiným onemocněním



Rizikové faktory pro PPS

- ⇒ **Tíže paretického postižení** v době akutního polio, **tíže residuální paresy**
v období stabilizace zdravotního stavu
- ⇒ **Věk**, kdy došlo k akutnímu onemocnění poliomyelitidou (*adolescenti, dospělí*)
- ⇒ **Pohlaví** (*ženy > muži*)
- ⇒ **Fysická a psych.zátěž** během života
- ⇒ **Nadváha, „Aging“** ?



PPS – kombinace 2 symptomů

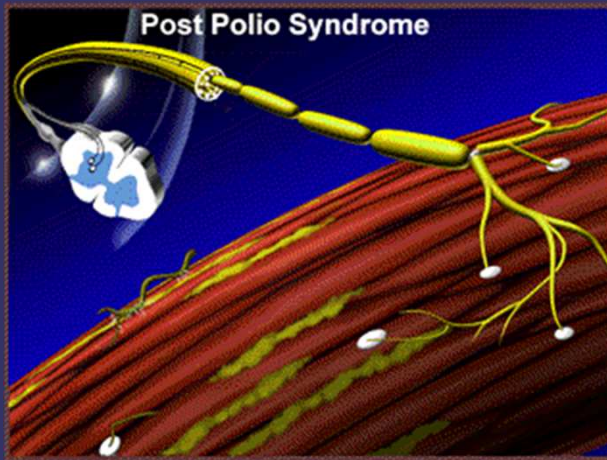
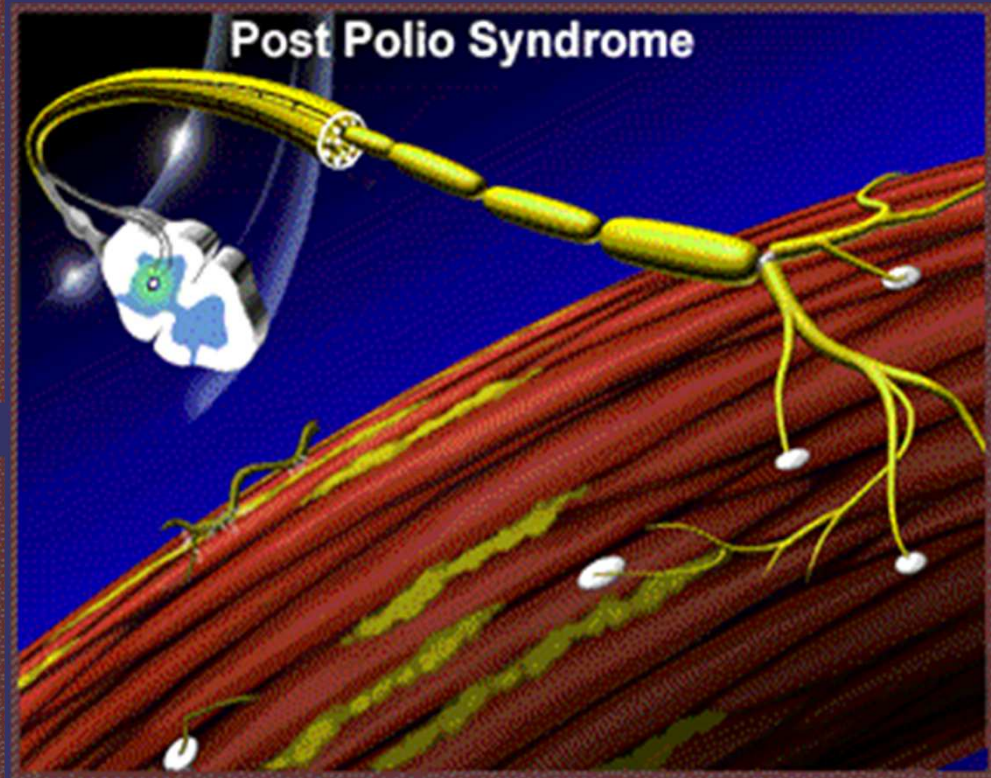
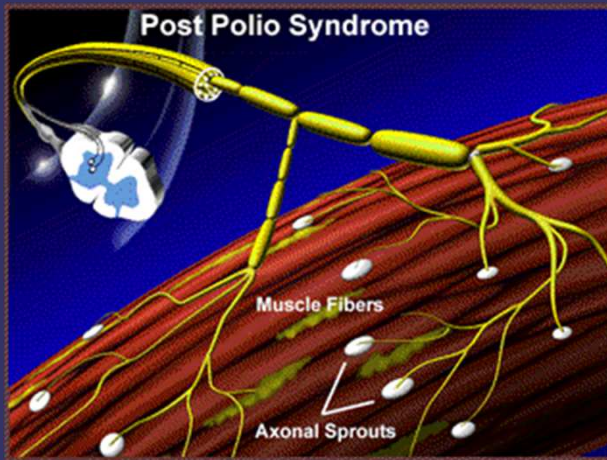
(Dalakas et al.)

⇒ Narůstající **myoskeletární symptomy** -
*souvisí s dlouholetou pohybovou
dyskoordinací, nefyziologickým
přetěžováním, s věkem....)*

⇒ **Neuromuskulární symptomy** – progredující
deteriorace motorického neuronu



Post-polio syndrom



Etiologie (?)

Příčiny funkční:

⇒ Hypotéza excesivní metabolické zátěže na zachovalé motoneurony, vedoucí k převaze denervací nad reinervací při dlouholetém přetěžování svalů

⇒

⇒ Hypotéza chronického psych. stresu



Etiologie (?)

Příčiny patofyziologické:

⇒ Hypotéza **zánětlivá** (*změny v míše*)
- persistence a reaktivace polioviru
- autoimunní reakce

⇒ **Další** (*zánik motoneuronů pro „aging“, zánik svalových vláken pro fragmentaci MU nebo zánik MU, difusní atrofie, nadváha, atd...*)



Pomocná vyšetření

- ⇒ Biochemická vyš.: zvýš. CK, myoglobin
- ⇒ Imunol.vyš.: TNF-alfa, INF-gama, IL4, IL10
- ⇒ Likvor: zvýš. B, IgG proužky, IL, IFN, TNF
- ⇒ EMG: - identifikace změn po staré
proběhlé poliomyelitidě
- detekce nových změn u PPS
a jejich rozlišení



Imunologické vyšetření

Gonzalez H. et al., Farbu E. et al. 2004)

V likvoru i v séru

- zvýšený počet buněk s expresí mRNA pro TNF-alfa, INF-gamma, IL-4 a IL-10 !

= **chronická exprese zánětlivých cytokininů v CNS ! - AUTOIMUNNÍ ETIOLOGIE**

PPS ???

IVIg (400mg / kg / 5 dní i.v.) – terapie

budoucnosti ?



Závěrem

⇒ Podle statistik WHO žije v současné době na světě asi **12 milionů lidí**, kteří mají větší či menší následky po prodělané poliomyelitidě

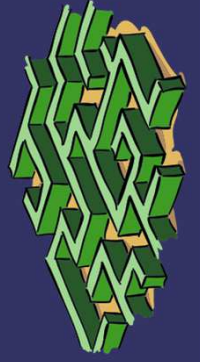
⇒ Z toho nejméně u **60% - 75%** se objevují příznaky tzv. **post - polio syndromu**





Děkuji za pozornost!





Bolesti specifické

- ⇒ **Ruptura svalových vláken** (*akutní, subakutní, chronické*) s edematózními nebo zánětlivými změnami, násl. reparační procesy.
- ⇒ **Zvýšená citlivost na bolest** (*nedostatečná produkce enkefalinu v mozkovém kmeni*) jako následek polio – encefalitidy
- ⇒ **Chronická tkáňová hypoxie** (*snížené prokrvení končetin, nedost. plicní ventilace*) poruchy spánku, bolesti a noční křeče,..



Bolesti nespecifické

- ⇒ **Přetěžování** (*chybné, asymetrické*) kloubů, svalů, ligament
- ⇒ **Změny svalů, sv. úponů, fascií** (svalové šlachové kontraktury, fibromyalgie)
- ⇒ **Statika skeletu a její změny** (skolióza, asymetrie pánve, artrosa,..)
- ⇒ **Komprese nervu** (SKT, kořenové sy u diskopatie, osteofytů,...)



Terapie I.

- ⇒ **Životospráva** (*max. šetření sil, používání kompenzačních pomůcek,...*)
- ⇒ **Medikamentózní** (*salicyláty, inhib. AChE, koenzym Q, antioxidantia, vitamíny.....*)
- ⇒ **Rehabilitace** (*Cíl - udržení dosavadní výdrže a funkce, ne zvýšení síly! Uvolňování bolestivých spasmů, kontraktur, zabránění blokád, podpora krevního oběhu a ventilace, lázeňská léčba...*)



Terapie (budoucnosti ??) II.

⇒ **IVIIG** (400 mg / kg / 5 dní)

(Gondalez H. et al., Farbu E. et al. 2004)

V likvoru zvýšený počet buněk s expresí mRNA pro TNF-alfa, INF-gamma, IL-4 a IL-10
= **chronická exprese zánětlivých cytokininů v CNS !**

▪ *Insulin Growth Factor I (IGF-I)*

