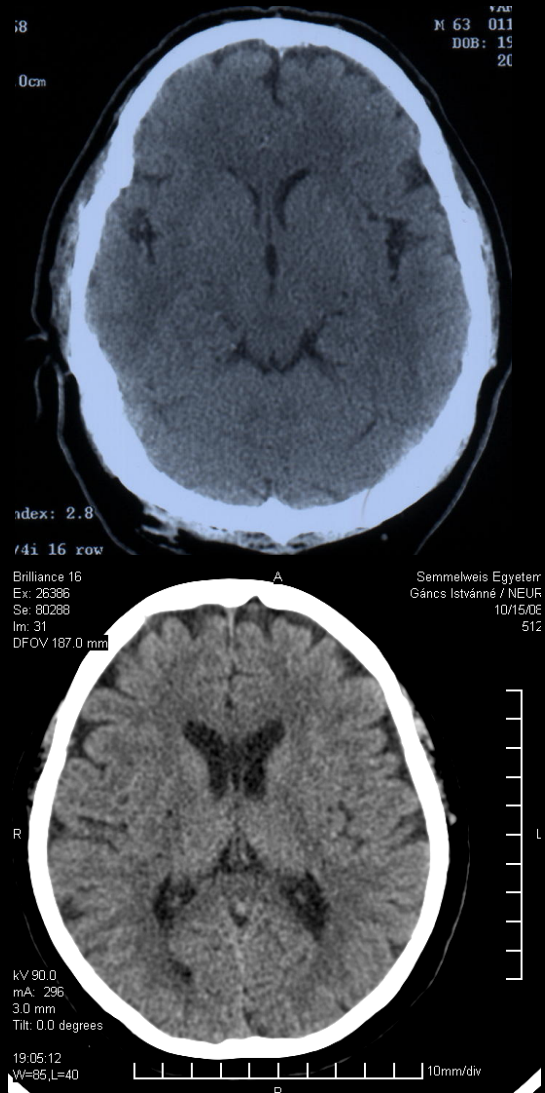


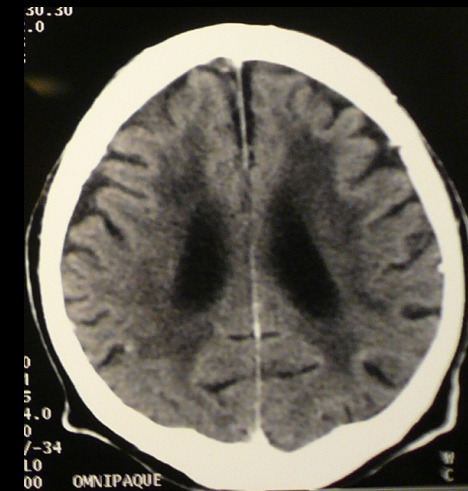
ENCEPHALOPATHIÁK

Bereczki Dániel
Semmelweis Egyetem
Neurológiai Klinika

EGÉSZSÉGES



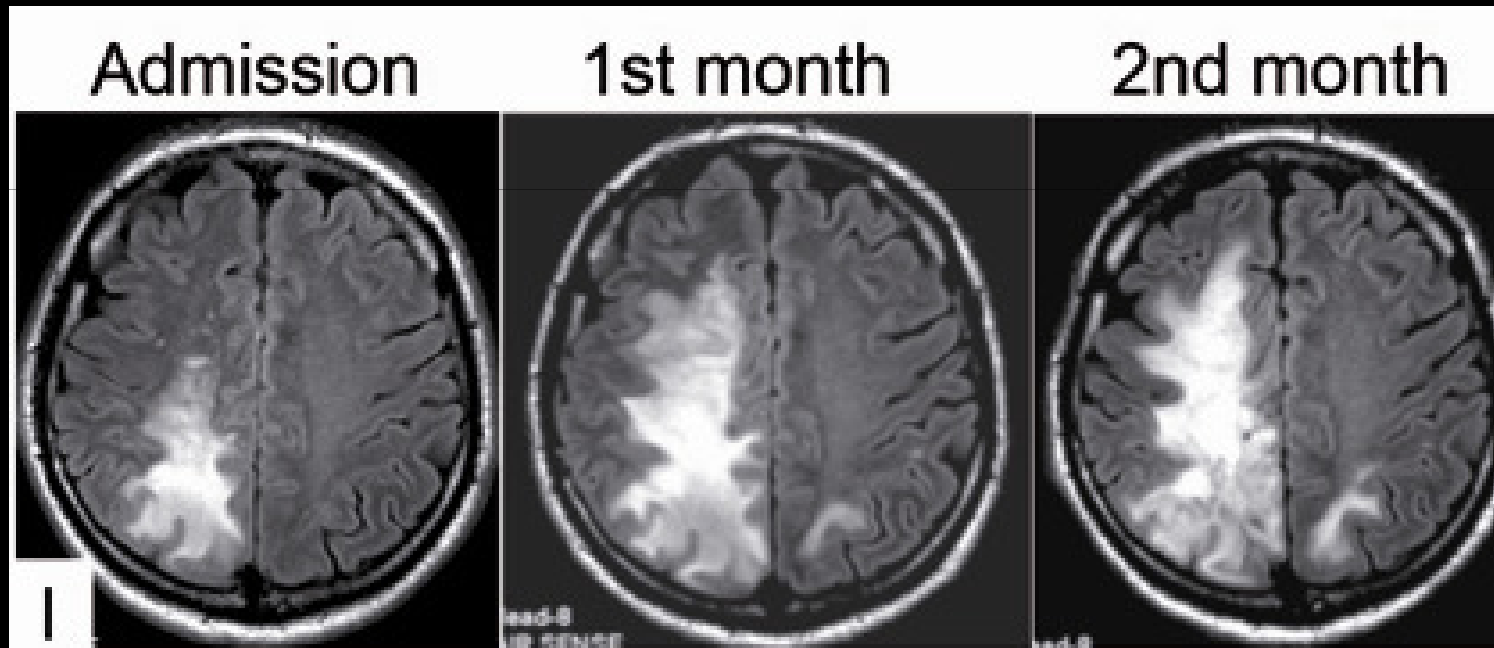
ENCEPHALOPATHIA





Egy éve kezdődő emlékezészavar
Térbeli tájékozódási zavar
Apró léptű járás
Incontinentia urinae
Kényszersírása

Progressiv multifocalis leukoencephalopathia



ENCEPHALOPATHIÁK

- Wilson (1912) használta a fogalmat az általa leírt kórkép elnevezésére
- Hypertensiv encephalopathia:
Oppenheimer és Fishberg (1928)

ENCEPHALOPATHIÁK – Hagyományos definíció

- Neuropathológiai fogalom
 - Vérellátás és anyagcserezavar okozza
 - Jól jellemezhető neuropathológiai elváltozások vannak
 - Gyulladásos jelek nincsenek

ENCEPHALOPATHIÁK – Hagyományos definíció

- Formái:

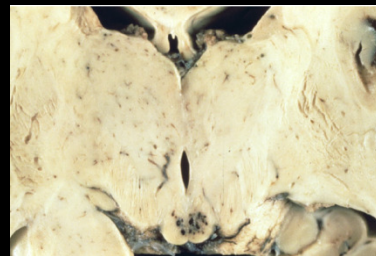
- Hypertoniával és arteriosclerosissal magyarázható agykárosodások
- Anoxiás-vasalis agyi laesiók
- Wernicke-Korsakow kórfolyamat
- Agypurpura (nagy területek sűrű, apró multiplex vérzései)



STATUS LACUNARIS



PSEUDOLAMINARIS
NECROSIS



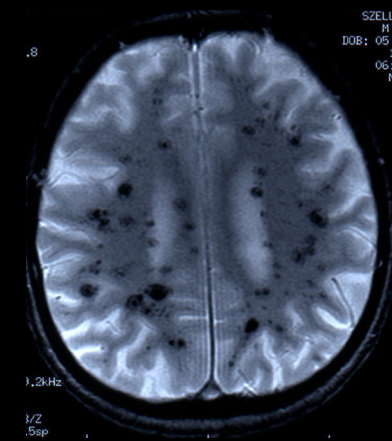
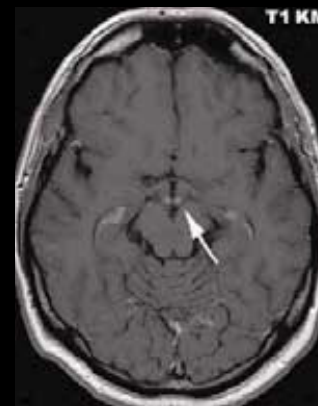
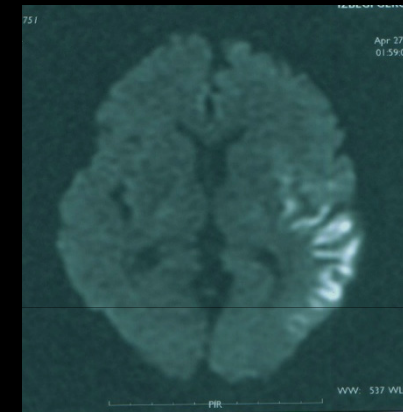
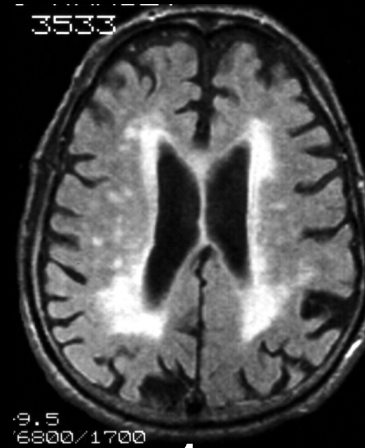
WERNICKE-
ENCEPHALOPATHIA



AGYPURPURA

ENCEPHALOPATHIÁK – Hagyományos definíció

- Formái:
 - Hypertoniával és arteriosclerosissal magyarázható agykárosodások (1)
 - Anoxiás-vasalis agyi laesiók (2)
 - Wernicke-Korsakow kórfolyamat (3)
 - Agypurpura - nagy területek sűrű, apró multiplex vérzései (4)



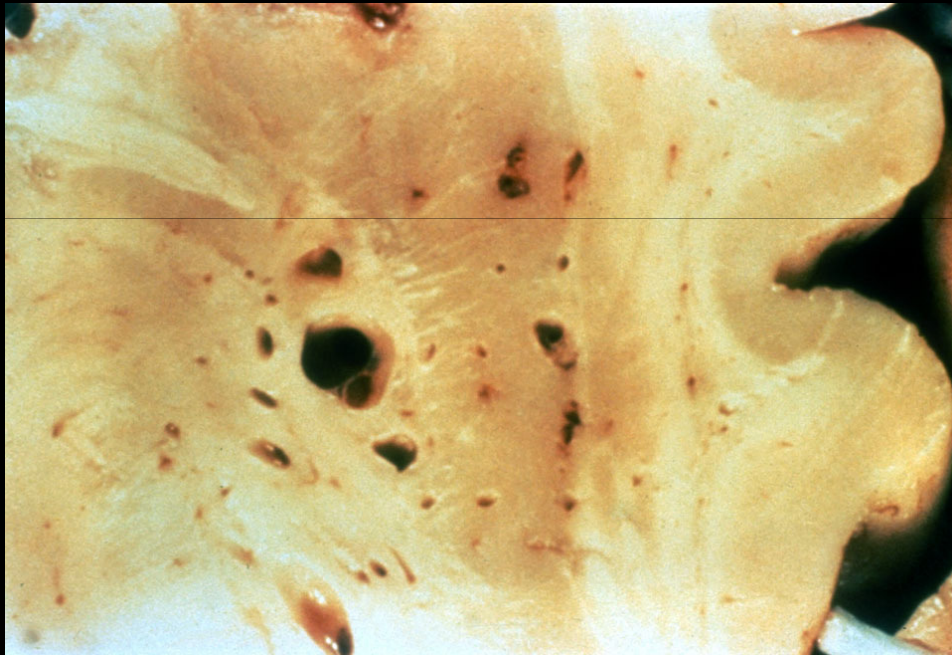
ENCEPHALOPATHIÁK

- A hagyományos értelmezés kibővült
- Gyakran nem celluláris, hanem molekuláris szintű folyamatok
- Hiányzó vagy nem specifikus mikroszkópos elváltozások (sejtpusztulás, gliosis)
- Keverednek a pathologiai, a képalkotó (CT, MRI) módszereken alapuló, és a klinikai definíciók

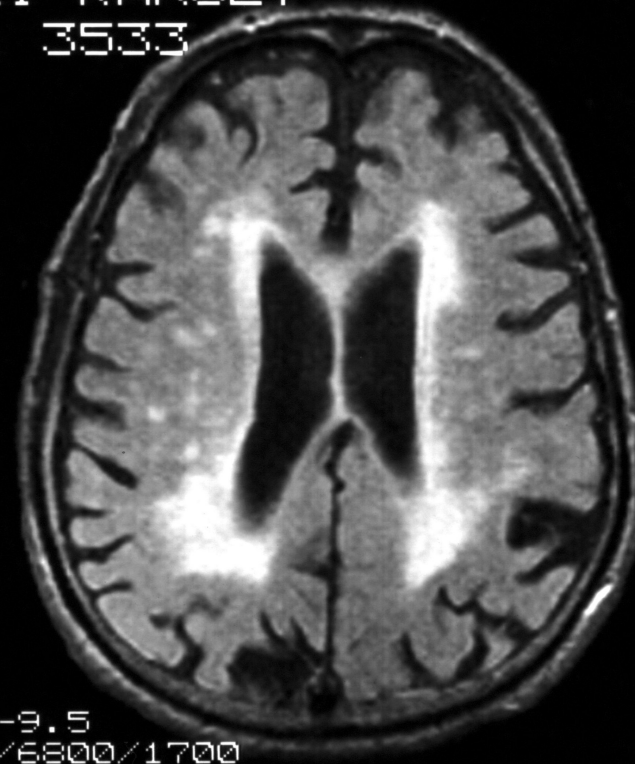
Az encephalopathia klinikai definíciója

- Az encephalopathia az agy azon állapotára utal, melyben az agy normális működése átmenetileg vagy permanensen károsodik.
- Az encephalopathia számos olyan állapotot foglal magába, mely kognitív működészavarhoz vezet.
- Az ilyen állapotok közül néhány multifactorialis, néhánynak viszont jól meghatározható oka van – ez utóbbiak közé tartozik például a hepaticus vagy az uraemiás encephalopathia.

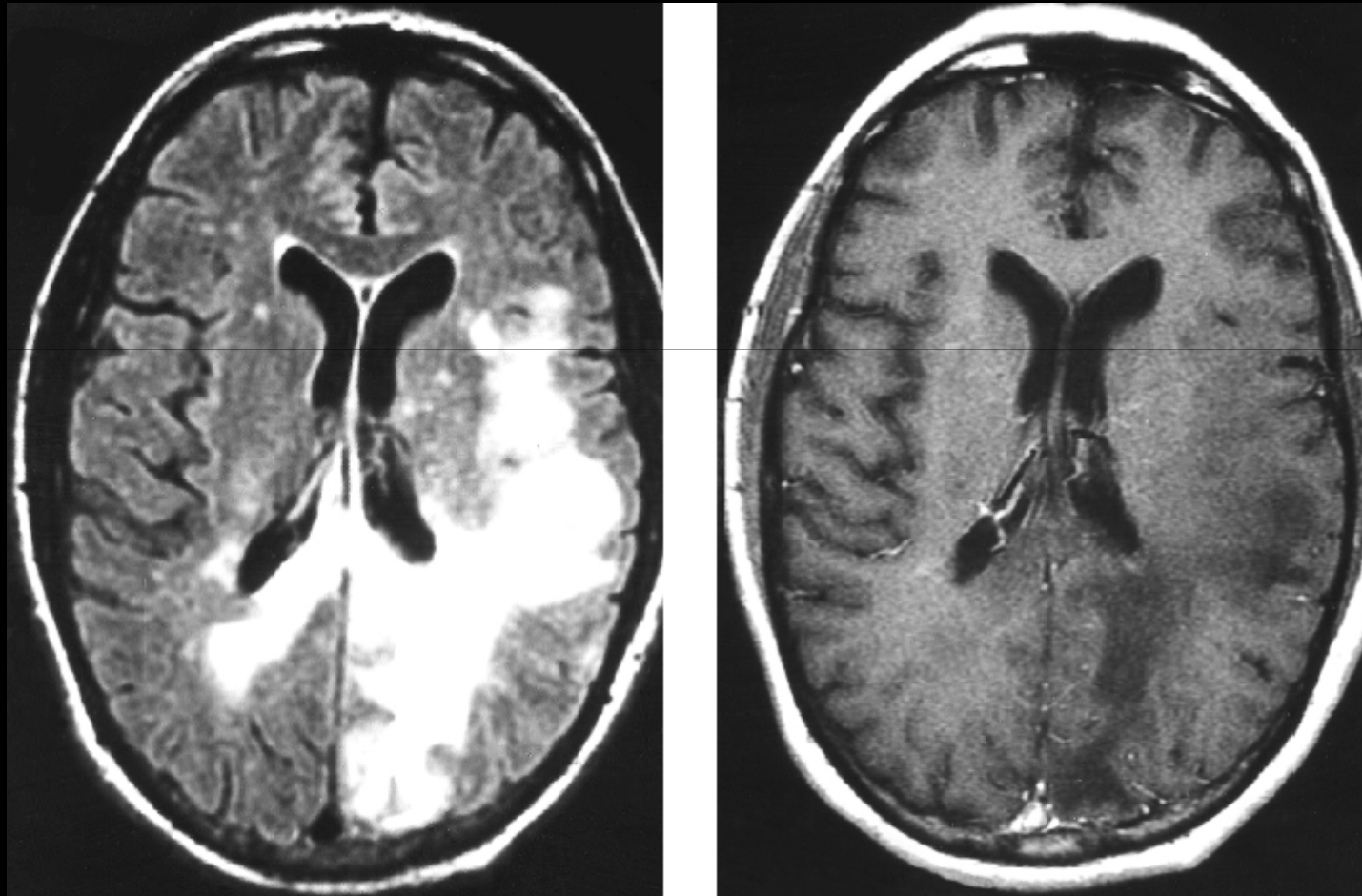
STATUS LACUNARIS



21 MAR 01
1 3533



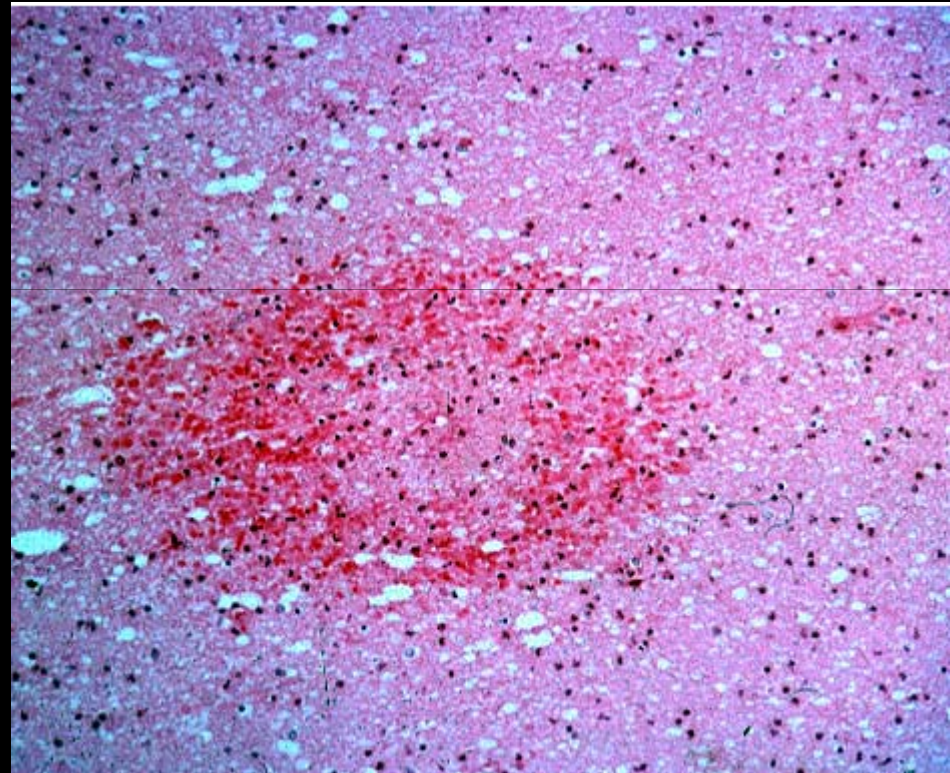
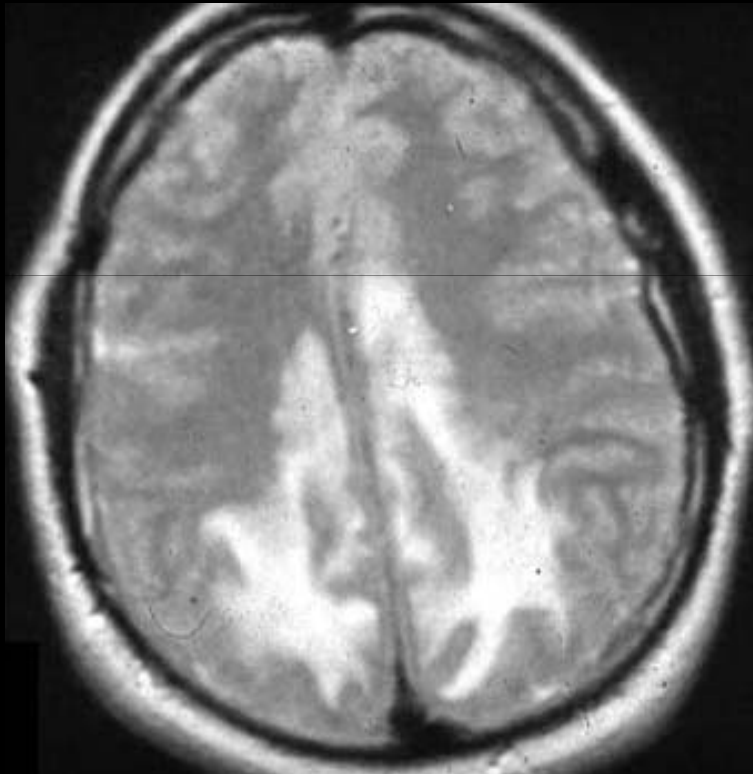
PROGRESSZIV MULTIFOCALIS LEUKOENCEPHALOPATHIA



Aetiologia: vírusfertőzés

Chukwudelunzu, 2001

ACUT HAEMORRHAGIÁS LEUKOENCEPHALOPATHIA



Aetiologia: vírusfertőzés, gyógyszerek, vaccinatio, Lieberman és mtsai, 1997

ENCEPHALOPATHIÁK OKAI

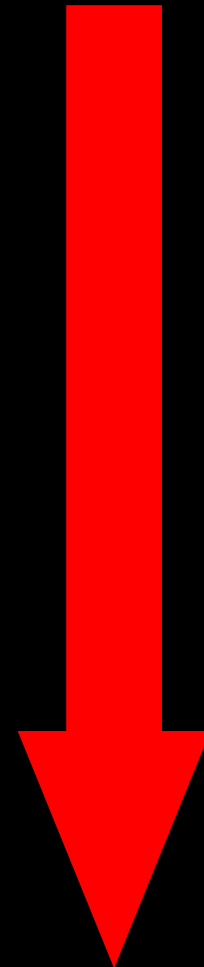
- Agyi erek betegségei (hypertonia, arteriosclerosis, arteritisek)
- Anoxia
- Metabolicus okok, endocrin betegségek
- Toxicus hatások
- Sepsis
- Egyebek (HIV, transplantatio utáni, paraneoplasiás, stb)

Az encephalopathiák tünetei

- Jellemző a tünetek fluktuálása
- Általános pszichés és neurológiai tünetek gyakoriak
- Neurológiai góctünetek nem jellegzetesek, de előfordulhatnak

Az encephalopathiák gyakori tünetei

- Feledékenység
- Tájékozatlanság
- Alvászavar
- Viselkedés- és személyiség változások
- Zavartság vagy agitáltság
- Spasticitas vagy rigor
- Tremor
- Beszédnehezítettség
- Akaratlan mozgások
- Epilepsziás rohamok
- Hypnoid tudatzavar

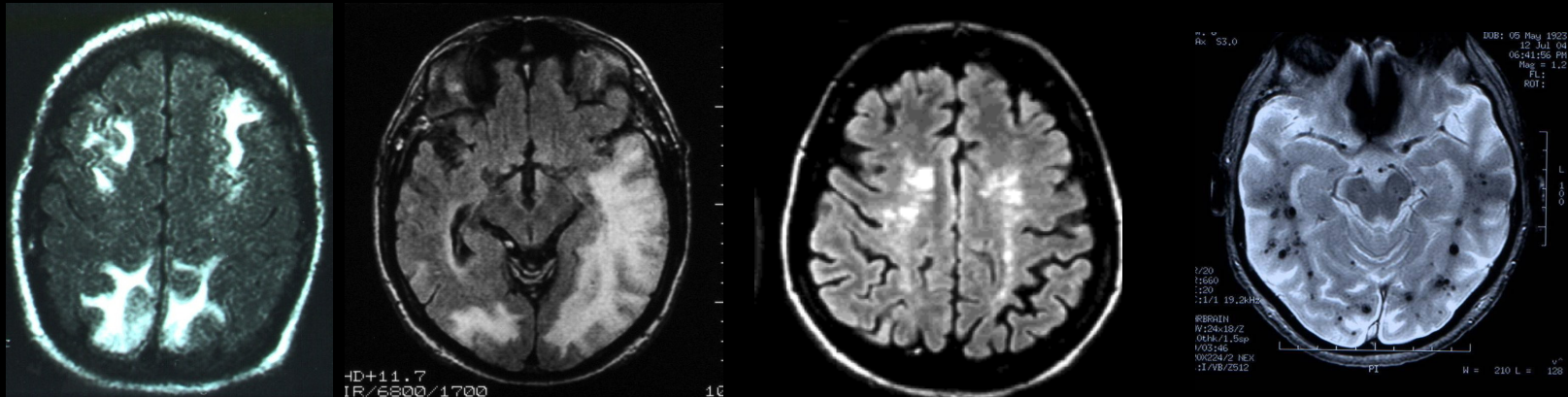


ENCEPHALOPATHIÁK DIAGNOSISA

- Anamnesis
- Alapbetegségre jellemző somaticus tünetek
- Psychés zavarok vizsgálata (MMSE)
- Neurológiai kórjelek – agytörzsi tünetek
- Kiegészítő vizsgálatok
 - Képkotó vizsgálatok
 - EEG
 - Liquorvizsgálat

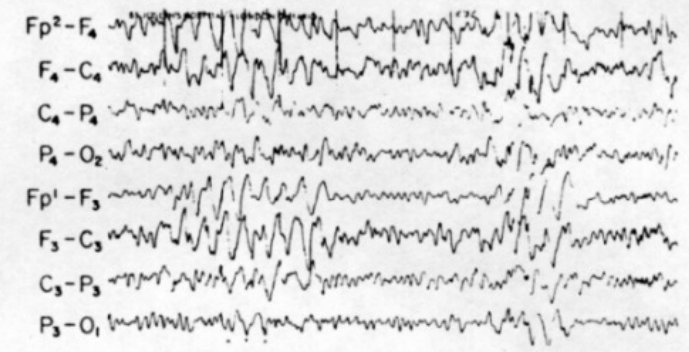
Képképző vizsgálatok (CT, MRI) encephalopathiákban

- Gyakran nem látszanak eltérések
- Ha vannak eltérések, azok rendszerint nem specifikusak
- Az eltérések diffúzak vagy multifocalisak



EEG leletek encephalopathiában

- Általában véve, encephalopathiákban a legjellemzőbb EEG jelenség (ha egyáltalán van változás), a normális háttér frekvencia lassulása.
- Sorozat EEG vizsgálattal a kórlefolyás során fokozatos és progresszív rosszabbodás észlelhető.



Asbury, 1992

50µV
1 SEC

GYAKORI ENCEPHALOPATHIÁK

- Hypertensiv encephalopathia
- Lacunaris állapot
- Hypoxiás-anoxiás károsodás (szívmegállás, resuscitatio utáni állapot)
- Glükóz anyagcsere zavarai
- Encephalopathia hepatica
- Renalis encephalopathiák
- Sepsishez társuló encephalopathiák
- Gyógyszerek által kiváltott toxicus encephalopathiák (valproát, methotrexat, fluororuracil, cytarabine, ciklosporin)
- Paraneoplasziás encephalopathiák

Hypertensiv encephalopathia

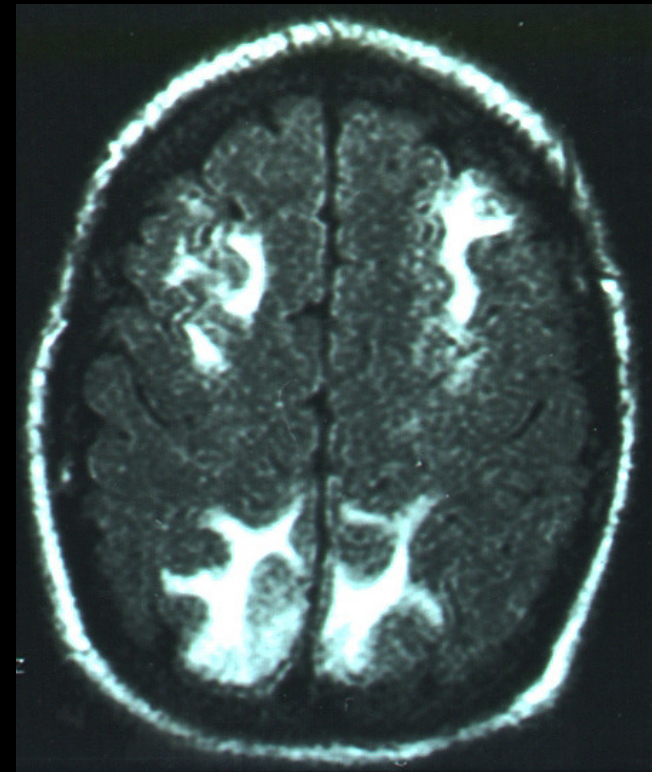
- **Belgyógyászati szóhasználat**
 - Hypertonia = magasvérnyomás betegség
 - Hypertensio = jelentős vérnyomáskiugrás, crisis hypertonica
- Oppenheimer és Fishberg 1928-ban vezette be a kifejezést
- A vérnyomáskiugráshoz társuló tünetcsoportot jelenti

Hypertensiv encephalopathia

- A hypertensiv encephalopathia klinikai megnyilvánulásait a fokozott agyi perfúzió, a vér-agy gát károsodása, és a következményes oedema okozza.
- A betegeknek rendszerint nincsenek neurológiai gócjelei.
- A fejfájás vezető panasz, rendszerint frontalis lokalizációjú és folyamatos.

Hypertensiv encephalopathia

- Hypertoniás krízisben
- A diastolés érték 130-165 Hgmm
- Fejfájással indul
- Nyugtalanság, zavartság, tájékozatlanság
- Generalizált convulsiók
- Hypnoid tudatzavar
- Agyoedema, pangásos papilla, szemfenéki vérzések
- Nincsenek neurológiai gócjelek

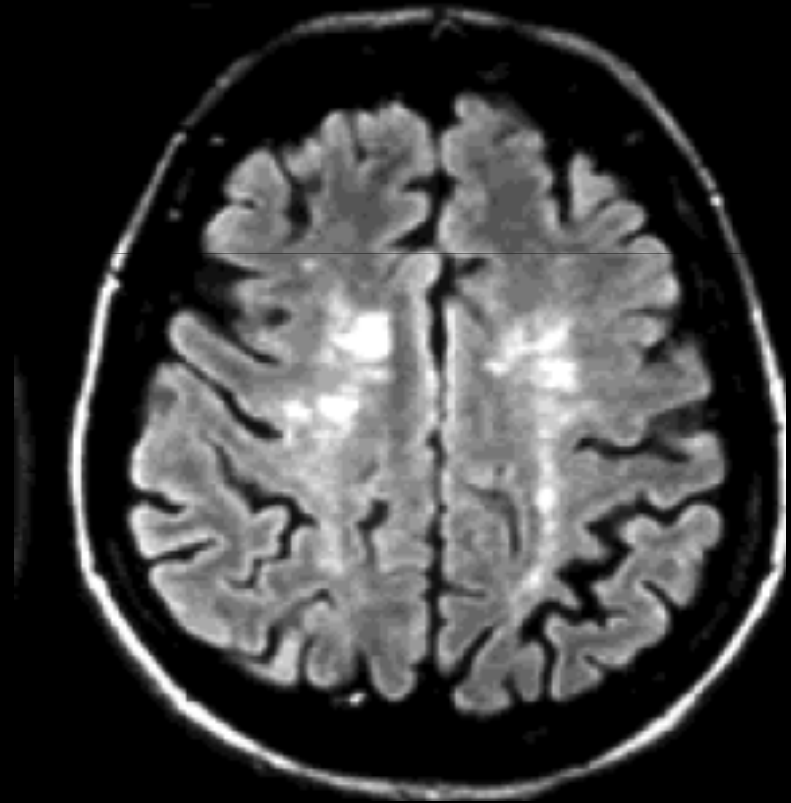


Status lacunaris

- Hypertoniás betegek
- 50-65 év között kezdődik
- Spasticitas, fokozott reflexek
- Pseudobulbaris tünetek
- Incontinentia
- Járászavar
- Indítékszegénység
- Dementia (főként a felidézés zavart)
- Magatartásváltozás

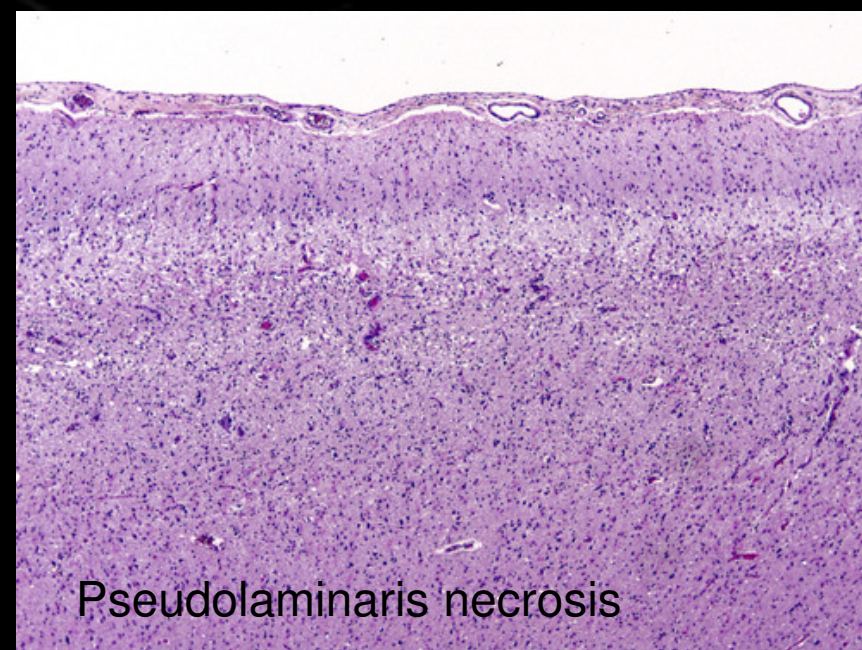
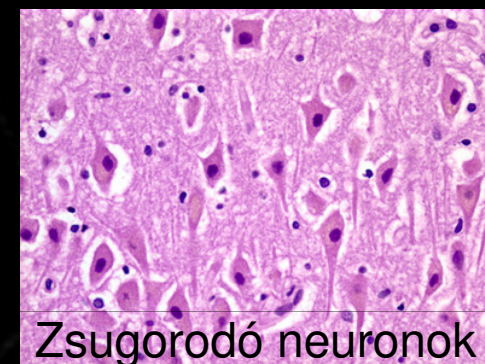
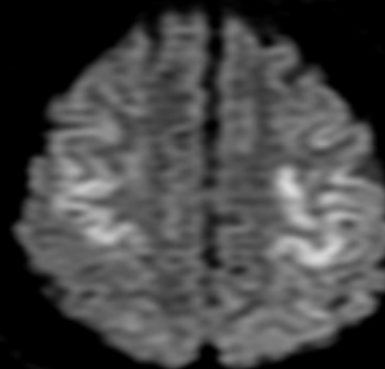
ARTERITISEK

- Periarteritis nodosa
- Óriássejtes arteritis (arteritis temporalis)
- Necroticus vasculitisek (arteritis rheumatica, panarteritis nodosa)
- SLE
- Thromboticus thrombocytopeniás purpura

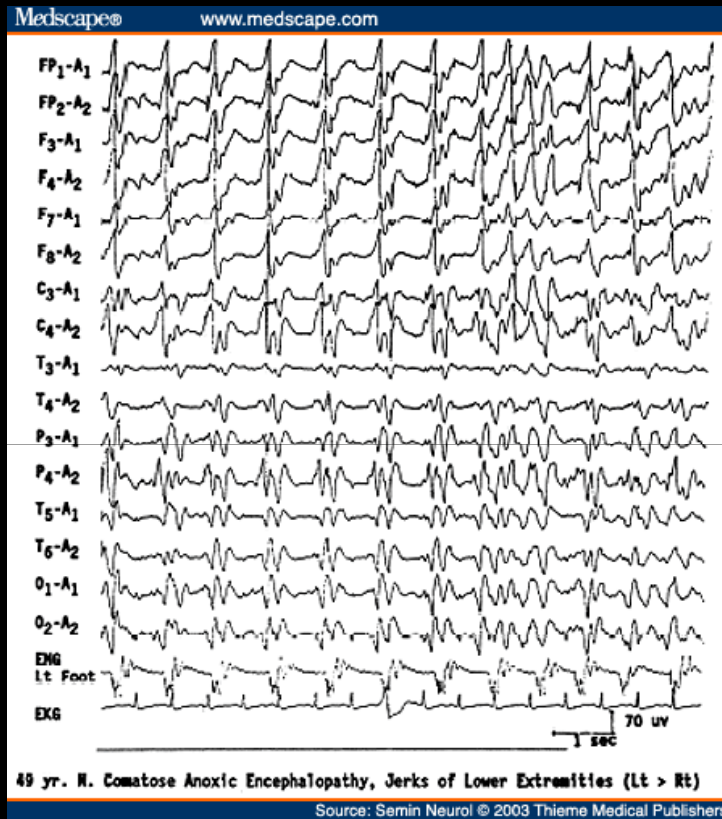


ANOXIÁS ENEPHALOPATHIA

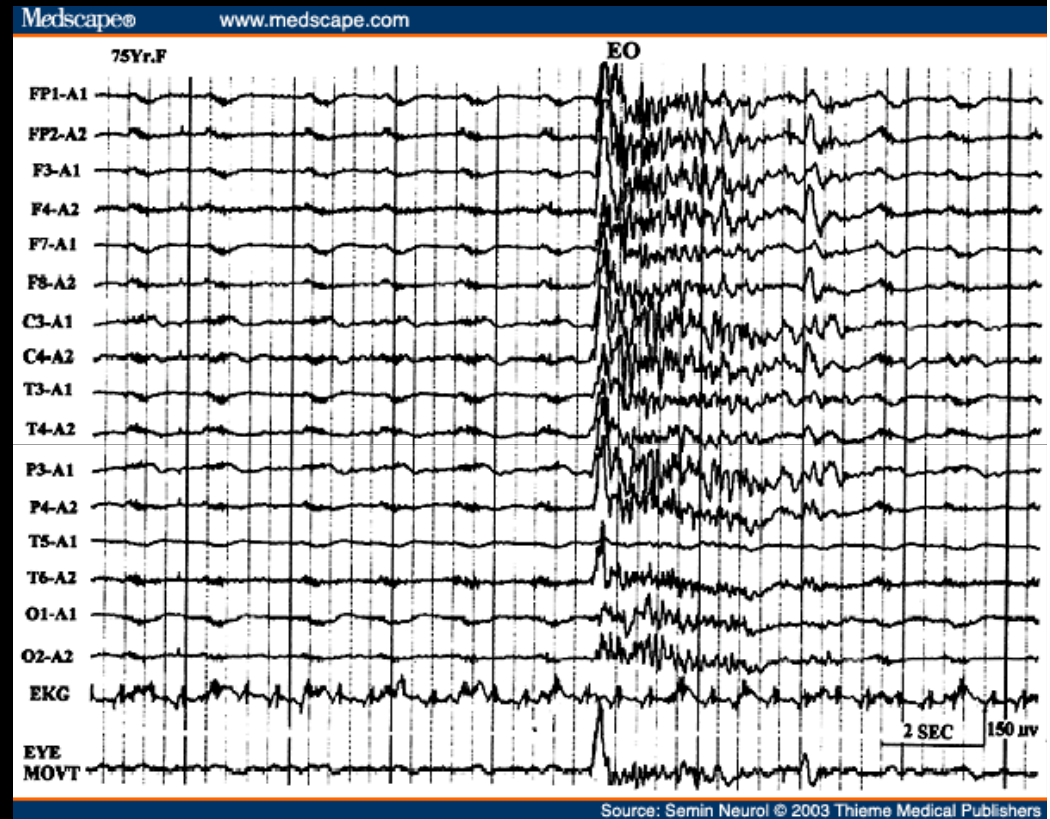
- Öt percnél hosszabb anoxiás vagy anaemiás anoxia következménye
- Dementia
- Visualis agnosia
- Parkinson-syndroma
- Choreo-athetosis
- Cerebellaris ataxia
- Korsakow-syndroma



ANOXIÁS ENCEPHALOPATHIA



Szívmeállítás, újraélesztés utáni állapot. 49 éves férfi. Coma. Kétoldali, szinkron periodikus epileptiformis jelek



Súlyos anoxiás encephalopathia. 72 éves beteg. Az EEG-n suppression-burst minta látszik.

KÉSŐI POSTANOXIÁS ENCEPHALOPATHIA

- Leggyakoribb ok a szívmegállás
- 1-4 hét javulás után
 - Apathia, intellektuális hanyatlás
 - Pszichomotoros nyugtalanság
 - Generalizált epilepsziás rohamok
 - Súlyos agyi atrophia
- Szövetteni vizsgálattal kiterjedt demyelinisatio



Pseudolaminaris necrosis

HYPERCAPNIÁS HYPOXIÁS ENCEPHALOPATHIA

- A háttérben tüdőbetegségek (emphysema, fibrosis, asthma bronchiale)
- Kompenzáló polyglobulia
- Respirációs acidosis, hypercapnia, hypoxia
- Fejfájás, lassú gondolkodás, zavartság, aluszékonyság, izomrángások, feledékenység
- Vérgázok: $p\text{CO}_2 > 70 \text{ Hgmm}$, $\text{SatO}_2 < 80\%$

HYPOGLYCAEMIÁS ENCEPHALOPATHIA

- 1,6 mmol/L alatt zavartság, 0,6 mmol/L –nél eszméletvesztés.
- Okok: inzulin túladagolás, máj glikogén hiánya (alkoholizálás+éhezés), akut májbetegség, inzulintermelő tumor, glikogéntárolási zavar.
- Tünetek: izzadás, palpitatio, zavartság, nyugtalanság, aluszékonyosság, decorticatio, decerebratio, légzésslassulás, bradycardia, tág pupillák, atonia.

HYPERGLYCAEMIÁS ENCEPHALOPATHIA

- Diabeteses ketoacidosis:
 - súlyos agyoedema,
 - fejfájás, gyomorfájdalom, fáradtság, coma,
 - Kussmaul-légzés
 - Glu: 22 mmol/L fölött, pH 7,2 körül
- Hyperosmolaris nem ketoacidotikus coma
 - Exsiccosis + azotaemia laborleletei
 - Microcirculatio zavar
 - Agyoedema általában nincs

Encephalopathia hepatica: tünetek

- **Acut: acut májnecrosis (vírusfertőzések, acetaminophen, halothan, valproat).**
 - Hypnoid tudatzavar, convulsiók, agyoedema, beékelődés
- **Subacut: vírushepatitisek, a máj keringészavarai, portocavalis anastomosisok, mérgezések**
 - Encephalopathia, myelopathia – spasticus paraparesis
- **Chronicus: leggyakrabban alkoholizmusban**
 - alvászavar, figyelem- és koncentrációzavar, asterixis

Encephalopathia hepatica: pathogenesis

- 1. A fő ok az intoxicatio

- Ammóniaszint ↑

- GABA, glutaminszintézis ↑
- Dopamin és noradrenalin szint ↓
- Szerotonin szint ↑

- A bélből szívódik fel
- Normál esetben a máj metabolizálja
- Átmegy a vér-agy gáton

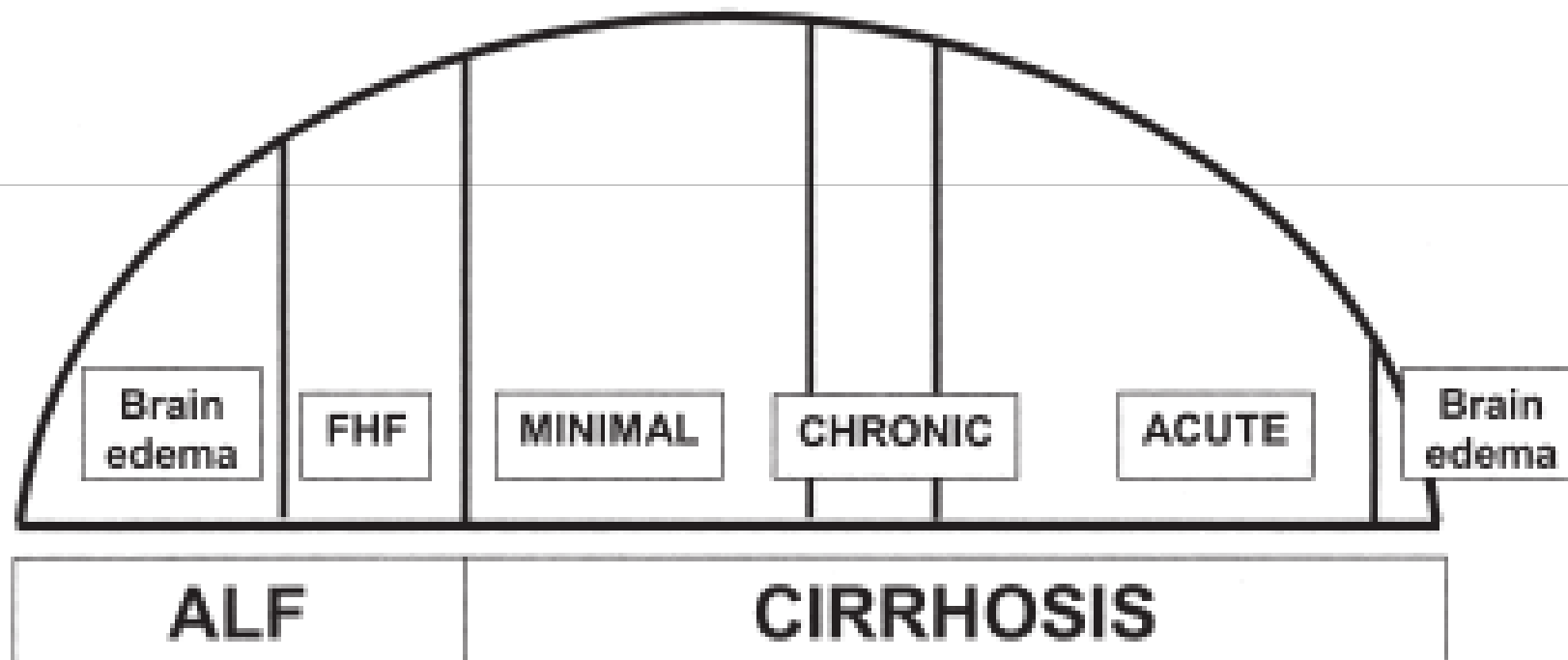
- 2. A fő ok a keringő aromás aminosavak felszaporodása

- Hamis neurotranszmitterek (octopamin, fenol-etanolamin)

Encephalopathy hepatica - kórlefolyas

Medscape®

www.medscape.com



Source: Semin Liver Dis © 2003 Thieme Medical Publishers

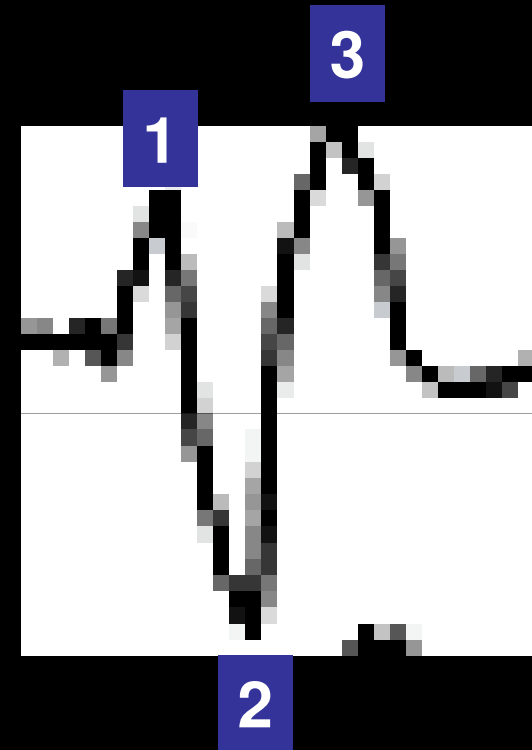
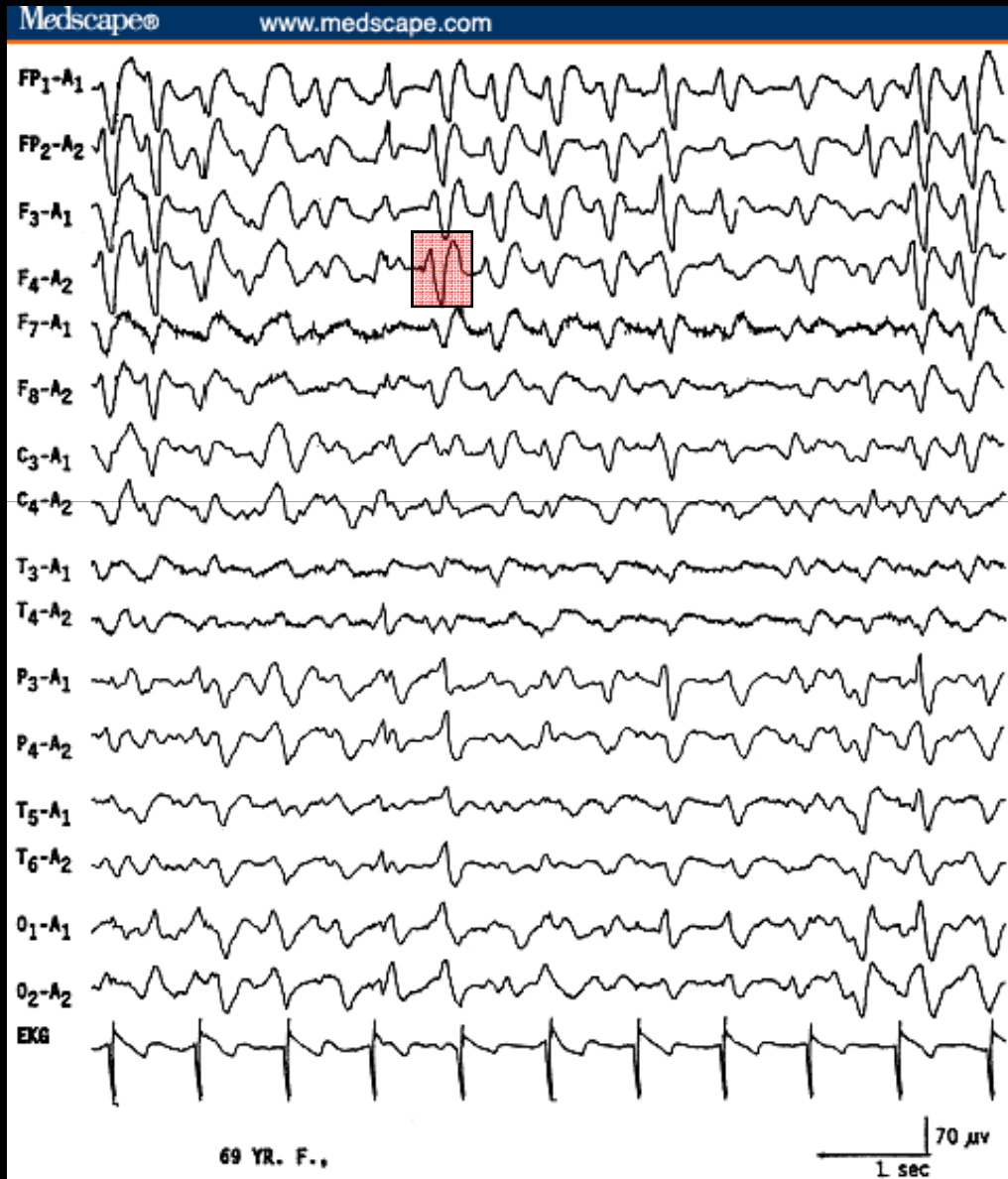
Encephalopathia hepatica: klinikai stádiumok

- (0. „Minimal hepatic encephalopathy”: nincsenek tünetek, de rosszabbul teljesít a pszichometriai teszteken.)
1. Pszichés tünetek dominálnak (izgatottság, szorongás, gondolkodás lassulása, depresszió, alvászavar). Tremor, lassult mozgás.
2. Lehangoeltság, aluszékonyság, személyiségzavar, tájékozatlanság, felidézési zavar. Dysarthria, ataxia, asterixis, leépülékes jelek.
3. Tájékozatlan, érthetetlen beszéd, somnolentia. Delirium, érzékcsalódások. Fokozott reflexek, myoclonusok, convulsiók.
4. Coma, decerebratio, babafejtünet.

Encephalopathia hepatica: 2006-os beosztási javaslat

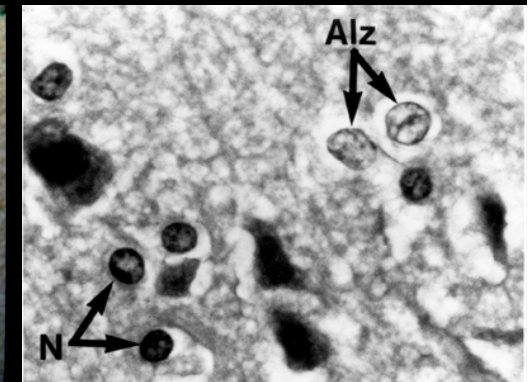
- A-típusú: acut májelégtelenséghez csatlakozó
- B-típusú: porto-systemás bypass-hoz csatlakozó
- C-típusú: cirrrosisához, portalis hypertenzióhoz vagy porto-systemás shunthöz csatlakozó
 - Episodicus
 - Persistáló
 - Minimális

Encephalopathia hepatica



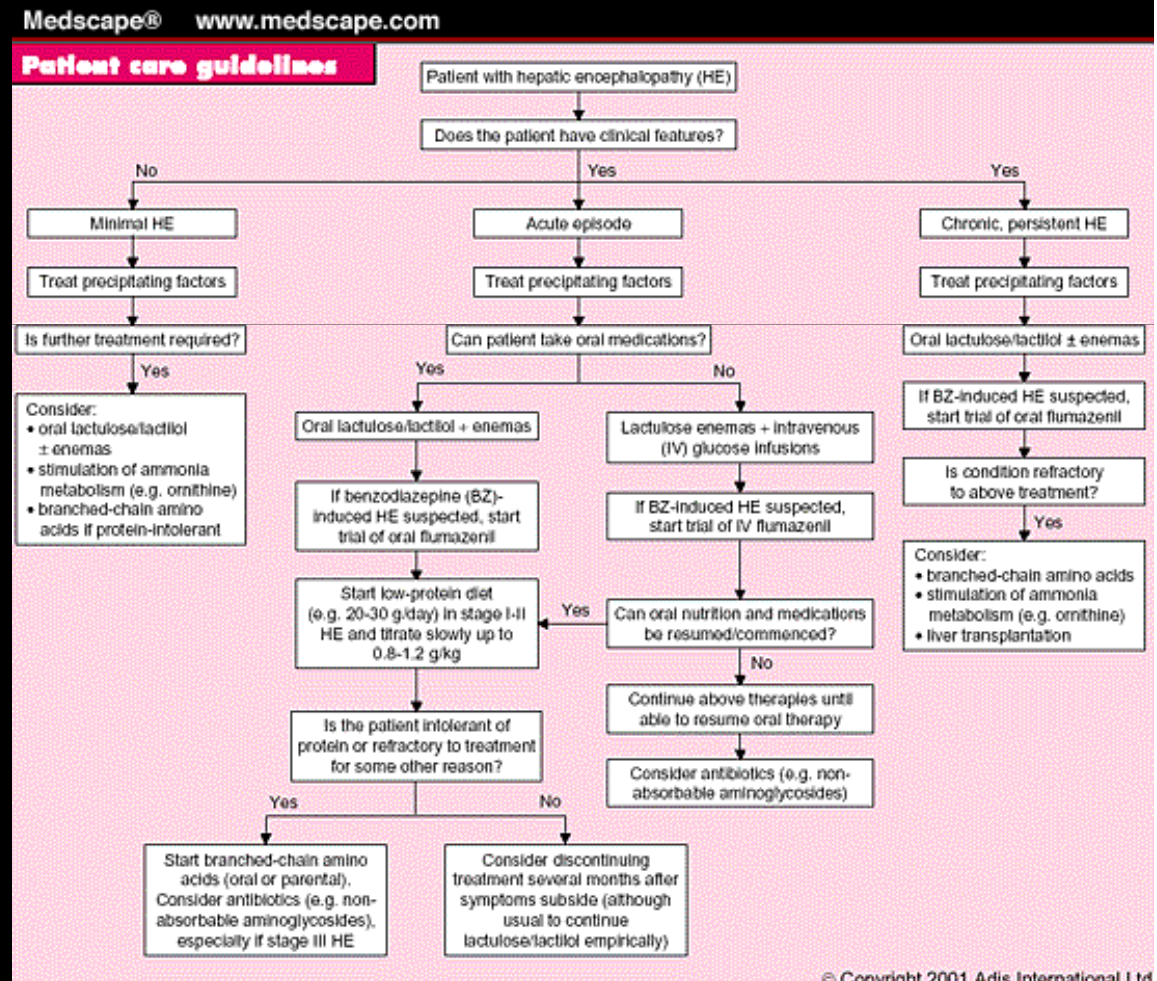
Encephalopathia hepatica: pathologiai eltérések

- A cortexben pseudolaminaris necrosis és üregképződés
- Alzheimer II. (GFAP-negatív) astrocytosis (cortex, nucleus lentiformis, thalamus, substantia nigra, nucleus dentatus, pons)



Encephalopathia hepatica: kezelés

- Lactulose
- Flumazenil
- Phenytoin
- Barbiturát coma
- Agyödéma csökkentés – osmoticus diureticumok
- Glükóz és vitaminpótlás
- Neomycin
- Vérzésveszély
- Transplantatio



Pancreatitishez társuló encephalopathia

- Epigastriális fájdalom, hányás, défense
- Se amylase, lipase ↑
- Nyugtalanság, zavartság, hallucinációk
- Hypnoid tudatzavar, rigor
- Szövettan: multiplex necrosisok oedemával, petechiás vérzések, demyelinisatiós gócok

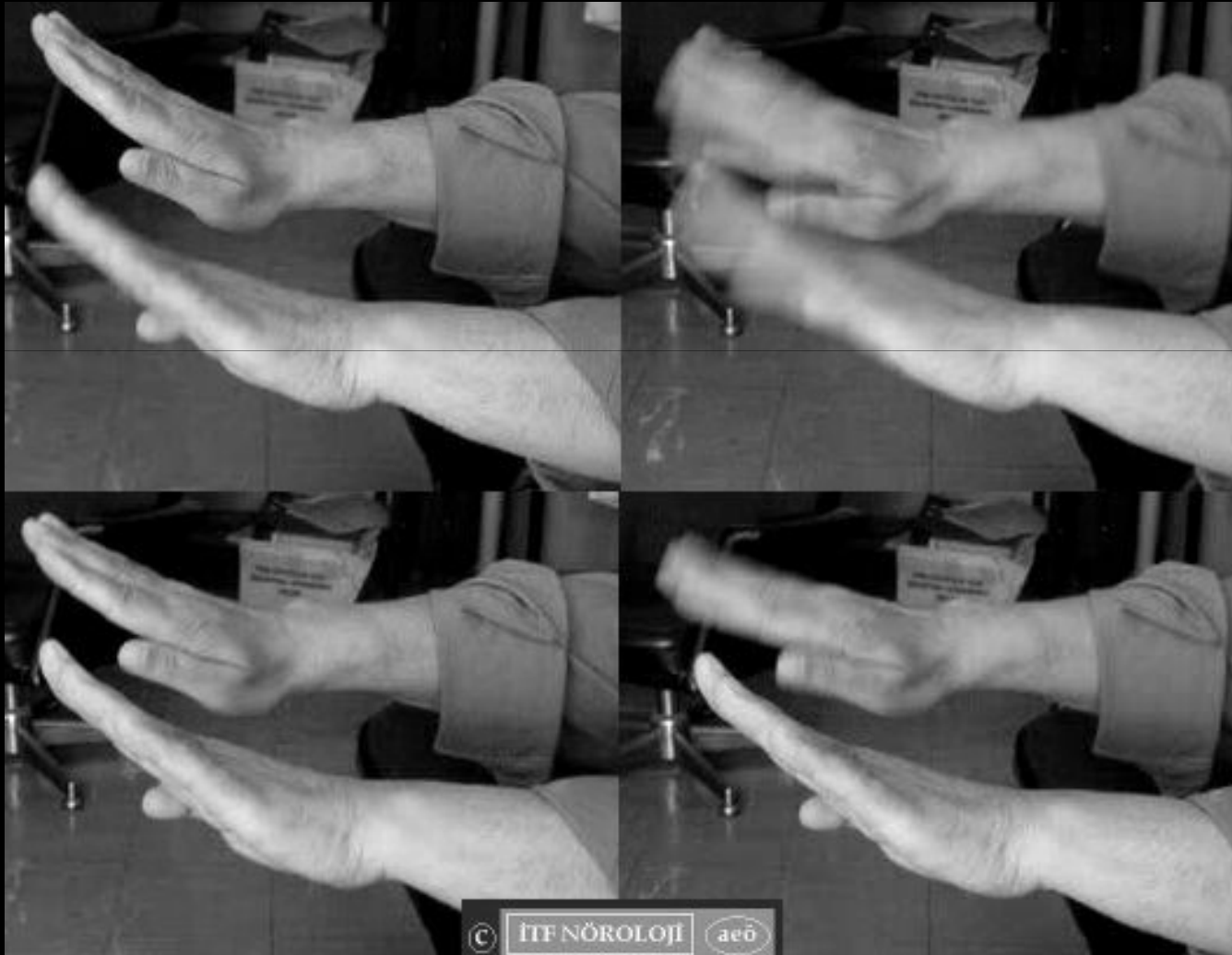
Renalis encephalopathiák

- **Acut veseelégtelenség**
 - Nyugtalanság, agitatio, myoclonusok, fokozott refelexek, asterixis, convulsiók, coma
- **Krónikus veseelégtelenség**
 - Személyiségváltozás, peripheriás neuropathia

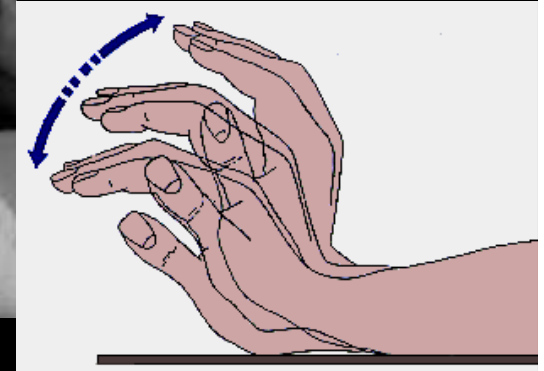
Renalis encephalopathiák

- Dialysis-dysequilibrium syndroma (Fraser és Arieff, 1962)
 - Gyors osmoticus változás, fejfájás, hányás, látászavar, asterixis, myoclonusok, tájékozatlanság, convulsiók, coma
- Dialysis dementia (progresszív dialysis encephalopathia, Siddqui, 1970)
 - Dysarthria, apraxia, emlékezetzavar, járászavar, izomrángások
 - Aluminium neurotoxicitás?

Asterixis („flapping tremor“)



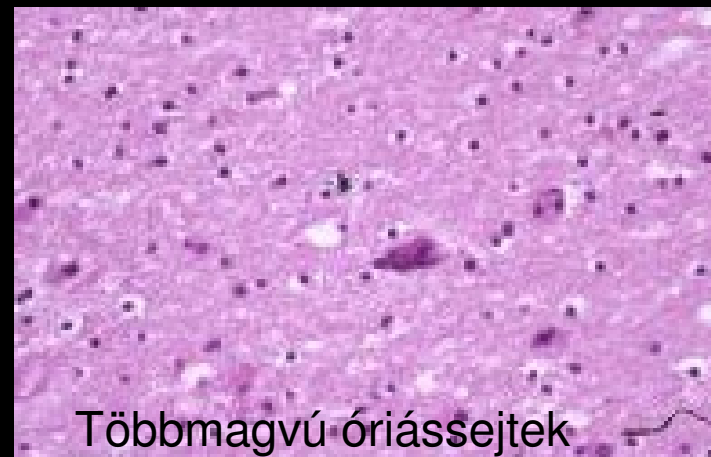
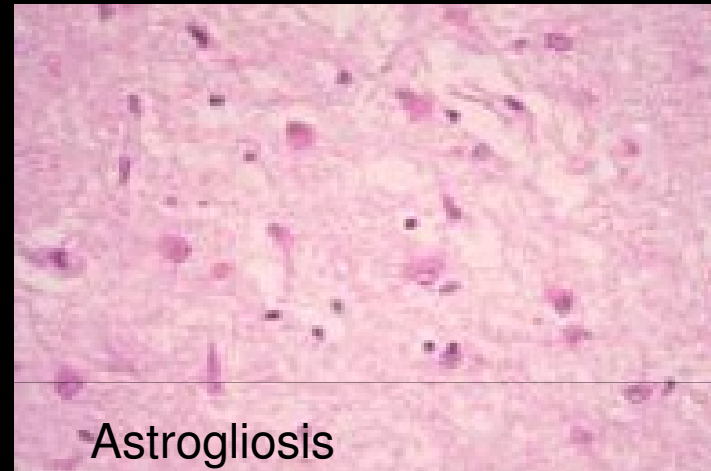
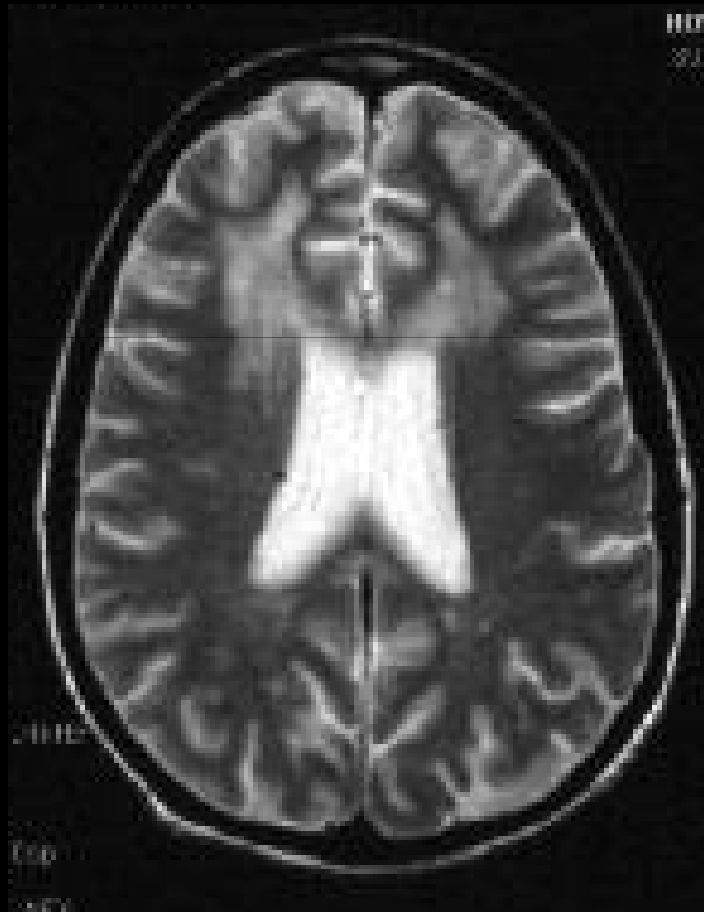
© ITF NÖROLOJİ aeö



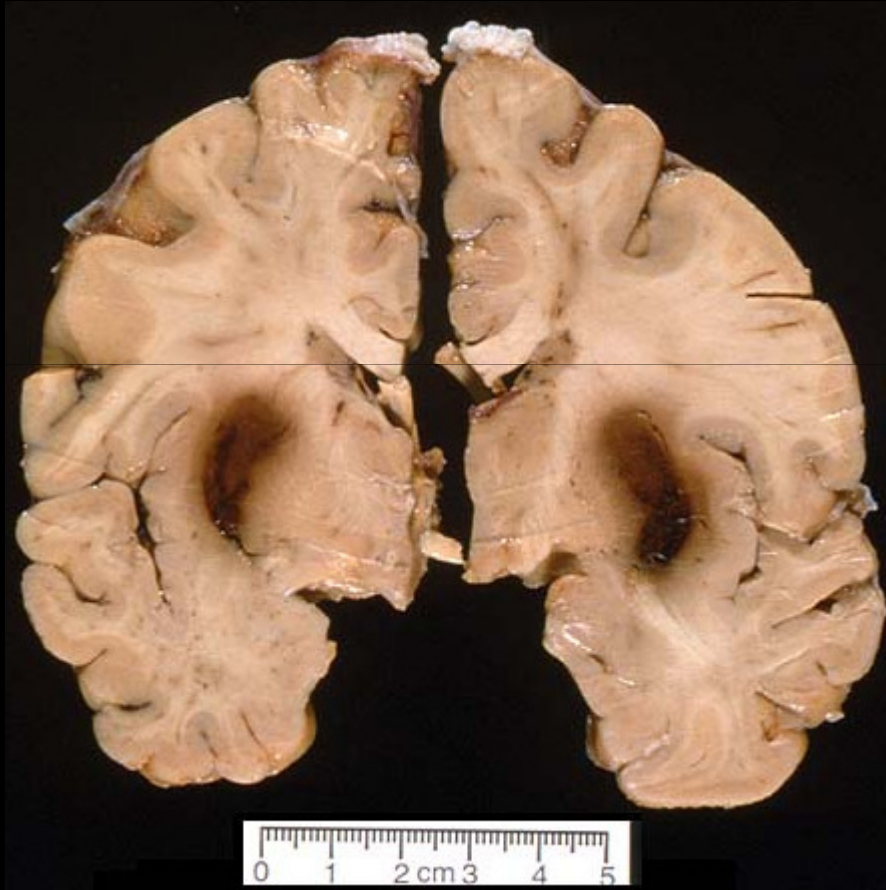
Septicus encephalopathia

- Az encephalopathia oka itt is bizonytalan
- Lehetséges okok
 - Vérkeringési zavar
 - Vér-agy gát zavara
 - Oxidatív stressz
- Nem keverendő össze az endotoxinok okozta tünetekkel

HIV encephalopathy



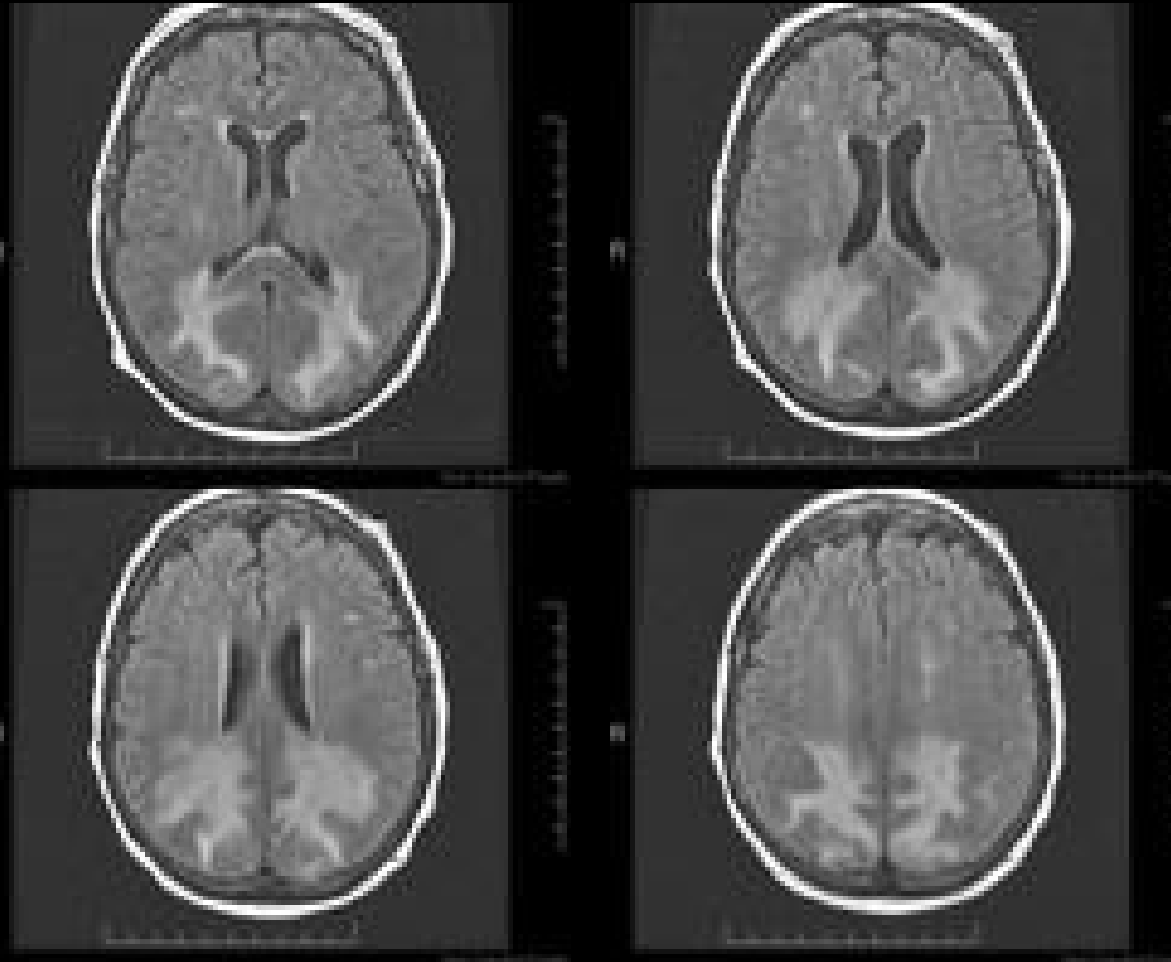
TOXICUS ENCEPHALOPATHIÁK



Methanol intoxicatio, Feany et al, 2000

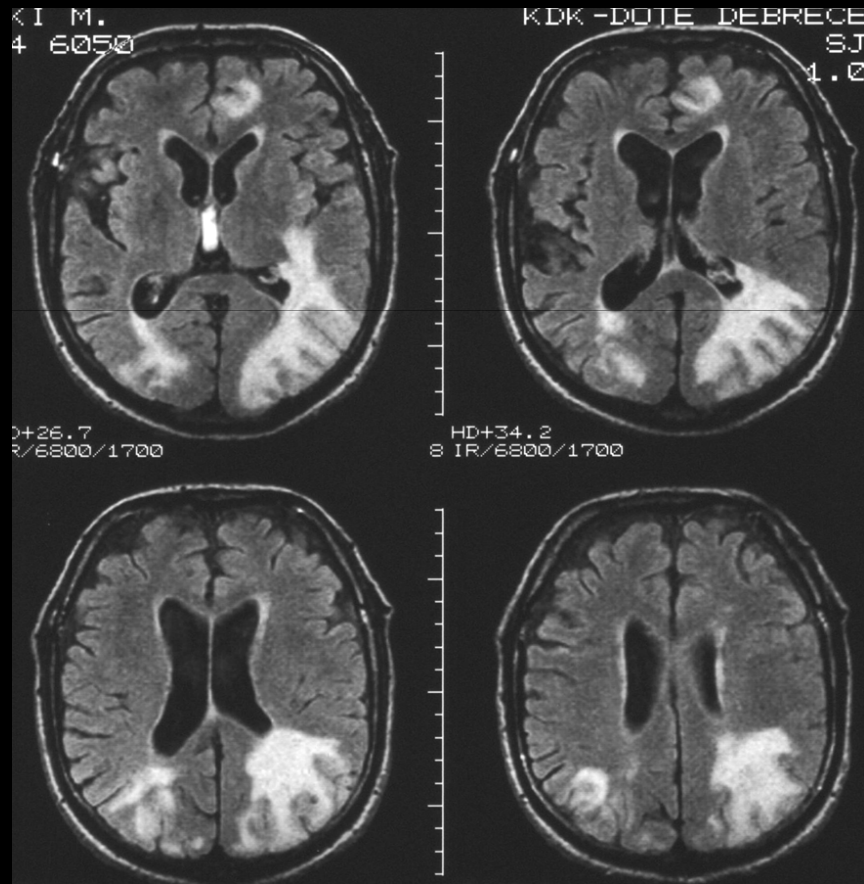
PRES/PLES

Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome
(cyclosporin mellékhatás)

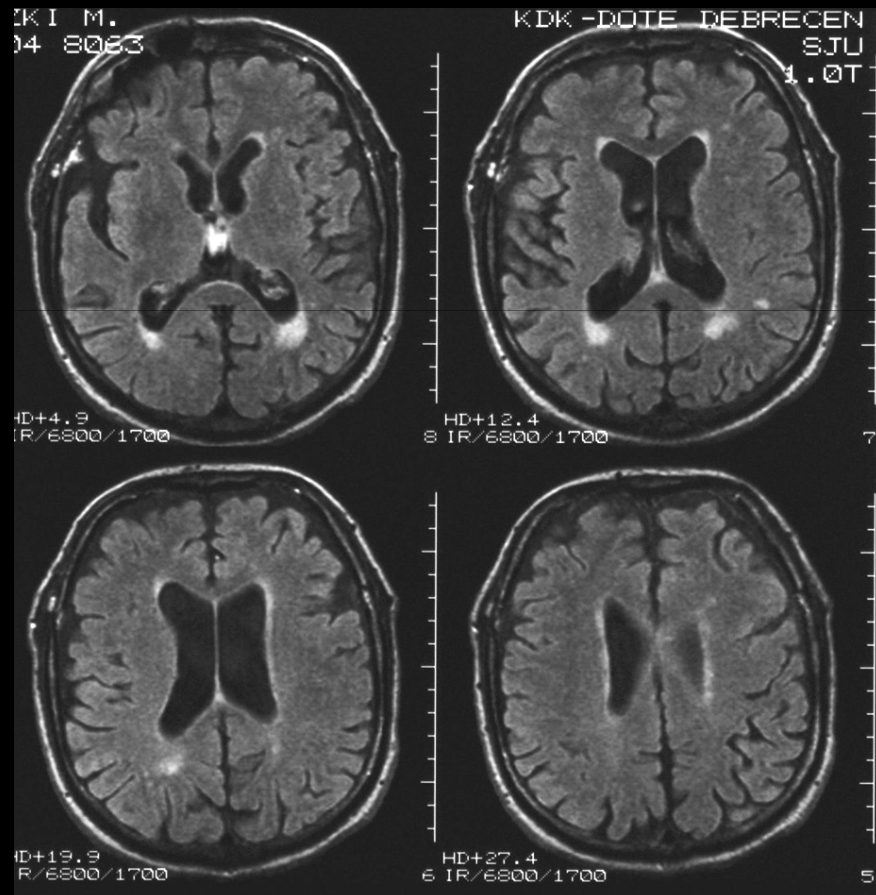


PRES

(chronicus vesebetegségben)



ELSŐ VIZSGÁLAT



KONTROLL 2 HÓNAP MÚLVA

AZ ENCEPHALOPATHIÁK TERÁPIÁJA

- Az encephalopathiák pontos oka nem ismert
- Reverzibilis encephalopathiaknál az alapteregség kezelésével javulnak az encephalopathia tünetei
- Tüneti kezelések (oedema, convulsiók)
- Irreverzibilis állapotokban (status lacunaris, dialysis dementia) tüneti kezelés, ápolási teendők