

Projekt „Pro bono Collegii Medici Universitatis Jagiellonicae”

CZŁOWIEK - NAJLEPSZA INWESTYCJA

Seminarium
Wprowadzenie i niedobory żywieniowe

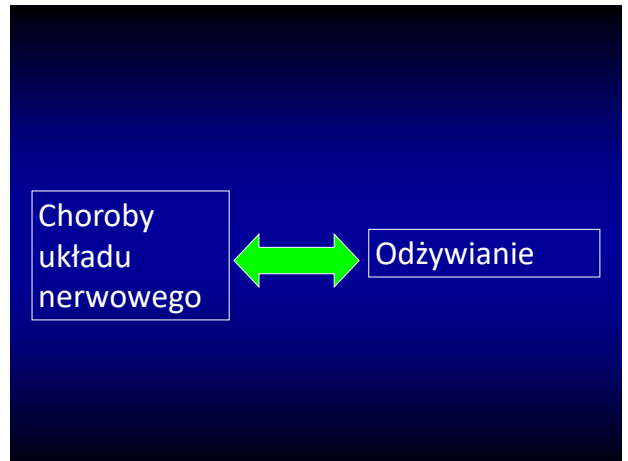
KAPITAŁ LUDZKI
NARODOWA STRATEGIA SPÓJNOŚCI

UNIWERSYTET JAGIELLONSKI
COLLEGIUM MEDICUM

UNIA EUROPEJSKA
EUROPEJSKI FUNDUSZ SPOŁECZNY

Studia współfinansowane ze środków Unii Europejskiej w ramach Europejskiego Funduszu Społecznego

1



2

Wpływ chorób układu nerwowego na odżywianie

Choroby zaburzające odżywianie
wskutek zaburzeń połykania

3

Jednostka ruchowa:

Pojedynczy motoneuron wraz ze wszystkimi unerwianymi przez niego włóknami mięśniowymi

Copyright © Pearson Education, Inc., publishing as Benjamin Cummings.

4

Choroby nerwowo-mięśniowe - definicja

- Choroby spowodowane strukturalnym uszkodzeniem lub czynnościowym zaburzeniem w tzw. jednostkach ruchowych, na które składają się:
 - komórki ruchowe rogów przednich
 - ich wypustki osiowe
 - płytka nerwowo-mięśniowa
 - włókna mięśniowe
- Proces chorobowy może dotyczyć jednostki ruchowej w całości lub tylko jej części mięśniowej

5

Choroby nerwowo-mięśniowe - podział

Zależny od poziomu uszkodzenia jednostki ruchowej:

- Choroby obwodowego neuronu ruchowego
- Choroby płytki nerwowo-mięśniowej
- Choroby pierwotnie mięśniowe (miopatie)

6

Wspólne cechy

- Proces chorobowy dotyczy jednostki ruchowej
- Podobny obraz kliniczny:
 - osłabienie mięśni
 - zanik mięśni
 - wiotkość
- Metody badawcze i diagnostyczne:
 - Elektromiografia
 - Badanie histopatologiczne (biopsja nerwu i mięśnia)
 - Swoiste badania biochemiczne

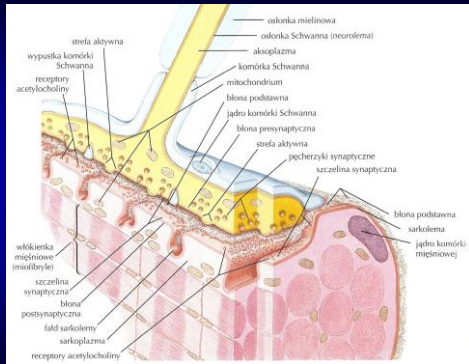
7

Miopatie - objawy kliniczne

- niedowład (zwykle bardziej nasilony proksymalnie)
- zanik
- przerost (prawdziwy lub rzekomy)
- przykurcze
- nużliwość (męczliwość) – niedowład pojawiający się lub nasilający się po wysiłku i zmniejszający się po odpoczynku
- ból (samoistny, uciskowy)

8

Choroby złącza nerwowo-mięśniowego



Schemat złącza nerwowo-mięśniowego

9

Miastenia - objawy

- Główny objaw: męczliwość zależna od wysiłku fizycznego, ustępująca po odpoczynku, bardziej nasilona wieczorem
- Przebieg: możliwe krótkotrwałe rzuty i remisje, nasilenie w czasie infekcji, przemęczenia, stresu emocjonalnego, w wysokiej temperaturze, w bólu, po lekach, w ciąży, w czasie miesiączki

10

Miastenia - objawy

- Pierwsze objawy dotyczą mięśni ocznych (60%) (podwójne widzenie, opadanie powiek)
- potem gardła i języka (zaburzenia mowy, połykanie), kończyn, mięśni oddechowych (duszność, niewydolność oddechowa),
- czasem po wielu latach, inne mięśnie (twarzy – uśmiech Giocondy, żuchwy - opadanie)
- Kliniczny podział miastenii:
 - Postać oczna
 - Postać uogólniona: łagodna, podostra, ostra

11



Opadanie powiek i niedowład mięśni twarzy u chorego na miastenię

12



13

Choroby neuronu ruchowego

- Uszkodzenie górnego i dolnego neuronu ruchowego
 - stwardnienie boczne zanikowe
- Uszkodzenie dolnego neuronu ruchowego
 - rdzeniowy zanik mięśni
- Uszkodzenie górnego neuronu ruchowego
 - pierwotne stwardnienie boczne

14

Stwardnienie boczne zanikowe

- pierwotnie postępująca choroba neurodegeneracyjna o nieustalonej przyczynie (rzadko rodzinie)
- nieodwracalne uszkodzenie neuronów ruchowych w korze ruchowej, w pniu mózgowym i rdzeniu kręgowym
- zwykle w wieku średnim lub starszym
- Powoli postępują objawy uszkodzenia:
 - dolnego neuronu ruchowego (niedowład, zanik mięśni, fasykulacje, zespół opuszkowy)
 - górnego neuronu ruchowego (niedowład, wygórowane odruchy głębokie, objaw Babińskiego, zespół rzekomoopuszkowy)

Zwykle nie występują zaburzenia czucia ani zwieraczy, rzadko zaburzenia poznawcze

15

A
B

© 2004 Elsevier Inc. All rights reserved.
 Portions of this material were previously published.

Zanik mięśni rąk u chorego na stwardnienie boczne zanikowe

16



© 2004 Elsevier Inc. All rights reserved.
Portions of this material were previously published.

Zanik mięśni języka w przebiegu stwardnienia bocznego zanikowego

17

Stwardnienie boczne zanikowe - postępowanie

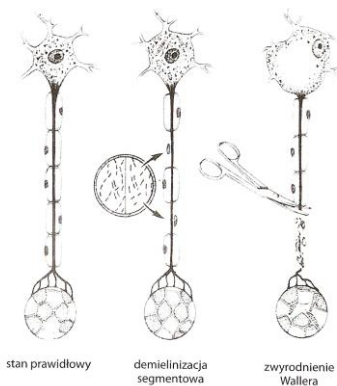
- Choroba postępuje, prowadząc do śmierci w ciągu 3-5 lat
- Leczenie quasisprzyczynowe: riluzol (antagonista NMDA)
- Leczenie objawowe i paliatywne:
 - przezskórna gastrostomia
 - nieinwazyjna wentylacja
 - leczenie nietrzymania afektu (amitryptylina)
 - rehabilitacja
- Kwestie związane z terminalnym okresem choroby

18

Polineuropatie

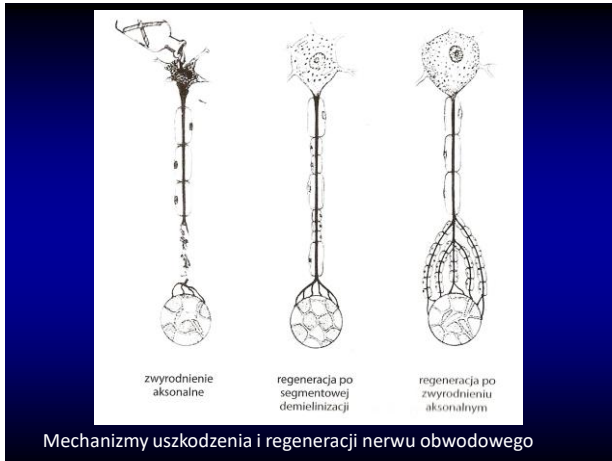
Uszkodzenie większości lub wszystkich nerwów obwodowych (niekiedy również autonomicznych i czaszkowych) przez czynnik działający ogólnie

19



Mechanizmy uszkodzenia nerwu obwodowego

20

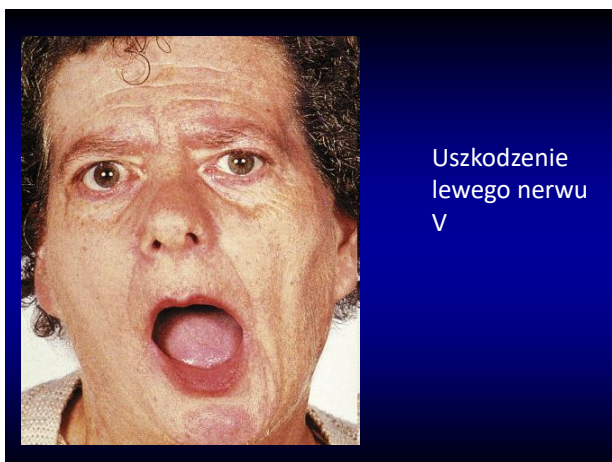


21

Objawy uszkodzenia nerwu

- Uszkodzenie włókien ruchowych:
 - Niedowład lub porażenie
 - Zanik mięśni
 - Osłabienie lub zniesienie odruchów
- Uszkodzenie włókien czuciowych:
 - Niedoczulica lub zniesienie czucia (powierzchnowego i/lub głębokiego)
 - Parestezje, dyzestezje
 - Ból
 - Przewulica (hiperestezja, hiperalgezja, alodynia)
- Uszkodzenie włókien autonomicznych
 - zaburzenia naczynioruchowe i troficzne
 - w uszkodzeniu wielu nerwów autonomicznych: niedociśnienie ortostatyczne, zaburzenia rytmu serca, kontroli zwieraczy, impotencja

22



23



24



Porażenie
n XII

25

Polineuropatie – częste przyczyny

- **Metaboliczne** – cukrzyca, niewydolność nerek, porfiria
- **Toksyczne** – alkohol, leki, chemikalia
- **Zapalne (immunologiczne)** – zespół Guillaina i Barrego, przewlekła zapalna polineuropatia demielinizacyjna
- **Niedobory** – witaminy B1, B6, B12, niacyna
- **Zakaźne** – HIV, trąd, błonica, zapalenia wątroby
- **W przebiegu chorób układowych** – toczeń, guzkowe zapalenie tętnic, amyloidoza, RZS, gammopatie monoklonalne, szpiczak
- **Dziedziczne** – np. choroba Charcota, Marie'ego i Tootha
- **Paranowotworowe** – rak sutka, jajnika, oskrzela, chłoniak

26

Ośrodkowe przyczyny zaburzeń połykania

- Uszkodzenia górnego neuronu ruchowego
- udar mózgu, stwardnienie rozsiane, guz mózgu
- Uszkodzenia układu pozapiramidowego
- parkinsonizm, choroba Huntingtona
- Uszkodzenia płatów czołowych:
- pourazowe, otępienia, udary mózgu
- Uszkodzenia pnia mózgu

27

Wpływ chorób układu nerwowego na odżywianie

- Choroby zaburzające odżywianie wskutek ogólnej niesprawności ruchowej
- Niesprawność kończyn
 - Niesprawność żucia

28

Wpływ chorób układu nerwowego na odżywianie

- Choroby zakłócające odżywianie wskutek zaburzeń wyższych czynności nerwowych (zaburzeń poznawczych, nastroju i napędu) i zaburzeń komunikowania się

29

Funkcje poznawcze

- Czynności mózgu służące do **odbioru** informacji z otoczenia, ich **magazynowania** i **przetwarzania** oraz do **planowania** i **wykonywania** zaplanowanych działań
- Dzięki funkcjom poznawczym utrzymywany jest kontakt z otoczeniem, myślenie, mowa i działanie

30

Funkcje poznawcze

- Pamięć i uczenie się
- Uwaga
- Myślenie: tworzenie pojęć, uogólnianie, abstrahowanie
- Funkcje wykonawcze: inicjowanie, planowanie, korygowanie błędów, hamowanie niepożądanych reakcji, plastyczność, wykonywanie, zmiana planu, itd.
- Język i mowa
- Praktyka, gnozyza

31

Otępienie

- Jest obniżeniem funkcji intelektualnych w odniesieniu do ich poprzedniego znanego lub prawdopodobnego poziomu, które powoduje problemy w życiu codziennym chorego.
- Deficyt nie dotyczy tylko jednej izolowanej czynności poznawczej ani nie wynika z zaburzeń świadomości.
- Obniżenie funkcji intelektualnych jest udokumentowane w wywiadzie chorobowym oraz w neurologicznej testowej ocenie funkcji poznawczych lub bardziej dokładnym pełnym badaniu neuropsychologicznym z użyciem znormalizowanych i powtarzalnych testów.

32

Otępienie

- Zaburzenia pamięci
- Zaburzenia innych funkcji poznawczych: mowy, praktyki, rozpoznawania, orientacji, krytycyzmu, planowania
- Zaburzenia zachowania

33

Wpływ otępienia na odżywianie

- Trudności w planowaniu i przygotowywaniu posiłków
- Niepewność czy i jaki posiłek się jadło
- Zmniejszony apetyt (depresja, zaburzenia węchu)
- Urojenia prześladowcze
- Zmiana nawyków żywieniowych
- Trudności w posługiwaniu się sztuczcami
- Zaburzenia połykania

34

Język i mowa

- **Język** (kompetencja językowa) to uwarunkowana biologicznie wiedza na temat systemu znaków i reguł posługiwania się nimi
- **Mowa** – konkretne przejawy kompetencji językowej
- **Funkcje języka:**
 - komunikacja
 - reprezentacja właściwości otaczającego nas świata (składowa wielu procesów poznawczych)

35

Afazja

- Nabyte zaburzenie sprawności języka spowodowane uszkodzeniem ośrodkowego układu nerwowego.
- W różnym stopniu upośledza:
 - mowę spontaniczną
 - rozumienie mowy
 - powtarzanie
 - nazywanie
 - pisanie
 - czytanie

36

Afazja a dyzartria

Dyzartria to nabyte zaburzenie mowy, w którym wskutek uszkodzenia różnych elementów aparatu mowy dochodzi do nieprawidłowej artykulacji

- Mowa chorego może być trudna do zrozumienia, ale pacjent rozumie mowę innych osób, prawidłowo buduje zdania, potrafi czytać i pisać

37

Wpływ chorób układu nerwowego na odżywianie

- Choroby zakłócające odżywianie wskutek długotrwałych biegunek lub wymiotów

38

Wpływ chorób układu nerwowego na odżywianie

- Choroby zakłócające odżywianie wskutek nieprawidłowego łaknienia i pragnienia

39

Wpływ chorób układu nerwowego na odżywianie

- Choroby układu nerwowego powodujące zwiększone zapotrzebowanie na określone składniki pokarmowe

40



41



42

Wpływ odżywiania na choroby układu nerwowego

Choroby układu nerwowego spowodowane niedoborami pokarmowymi

43

Przyczyny

- ciężkie niedożywienie
- wymioty ciężarnych
- nadużywanie alkoholu
- stan po operacyjnym usunięciu żołądka
- zaburzenia wchłaniania
- odżywianie pozajelitowe
- dieta wysokowęglowodanowa (tiamina)
- choroba Crohna i inne choroby żołądkowo-jelitowe

44

Witamina B1 a układ nerwowy

Pirofosforan tiaminy (korkarboksylaza) jest kofaktorem przemian węglowodanów i koenzymem biorącym udział w przemianach alfa-ketokwasów

Niedobór tiaminy prowadzi do zwiększenia stężenia mleczanów i zmniejszonego wychwyty tlenu w pniu mózgu

45

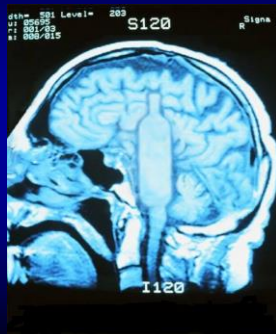
Powikłania neurologiczne niedoboru witaminy B1

- Encefalopatia Wernickego
- Zespół Korsakowa
- Polineuropatia
- Zwyródnienie kory mózdzku

46

Encefalopatia Wernickego (1)

Ostra encefalopatia występująca na podłożu przewlekłego i znacznego niedożywienia (często u alkoholików), zwykle poprzedzona urazem, zakażeniem lub podaniem dużej ilości węglowodanów (uwaga na glukozę i.v.!).

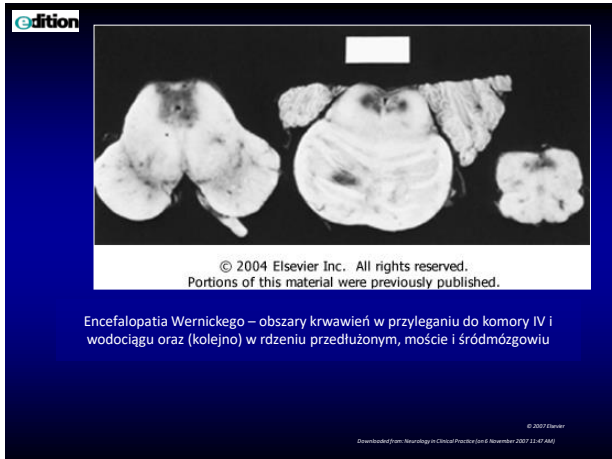


47

Encefalopatia Wernickego (2) objawy

1. Zaburzenia świadomości (dezorientacja, konfabulacje, majaczenie)
2. Zaburzenia ruchu gałek ocznych (podwójne widzenie, oczopląs poziomy/pionowy, porażenie międzyjądrowe, porażenia n. VI)
4. Ataksja tułowia i kończyn dolnych

48



49

Encefalopatia Wernickego (3)

Leczenie

Tiamina:

100-300 mg i.v.,
następnie 3x 50-100mg p.o.

50

Zespół Korsakowa

- Ołępienie z zaburzeniami pamięci krótkoterminowej i konfabulacjami oraz niezdolność do zapamiętywania nowych informacji
- Tylko u niektórych chorych podawanie tiaminy może doprowadzić do poprawy

51

Niedobór witaminy B12 (1)

- Wynika z zaburzonego wchłaniania wit. B12 z powodu braku czynnika wewnętrznego (gastritis chronica atrophica) lub zaburzeń wchłaniania:
 - tasiemiec
 - celiakia
 - nowotwór żołądka
 - nadczynność tarczycy
 - stan po wycięciu żołądka lub zespoleniu omijającym
 - dieta wegetariańska (?)

52

Polineuropatia

- Tzw. postać sucha beri-beri
- Najczęstsza niedoborowa choroba układu nerwowego na świecie
- Polineuropatia – niedowład kończyn, zaburzenia czucia, ból, zaburzenia czucia ułożenia

53

Zwyrodnienie mózdzku

- Najczęstsza nabyta przyczyna zwyrodnienia mózdzku
- Połączenie przewlekłego toksycznego działania alkoholu i niedoborów witamin (głównie B1)
- Objawy uszkodzenia mózdzku: zaburzenia koordynacji ruchów, zaburzenia chodu
- Praktycznie nieodwracalne

54

Powikłania neurologiczne w niedoborze witaminy B₁₂ (2)

- Podostre zwyrodnienie rdzenia kręgowego (choroba sznurowa)
- Polineuropatia
- Ołędienie

55

Niedobór witaminy B₁₂ (kobalaminy)

- Encefalopatia, zanik n. II, mielopatia (50-67%), neuropatia obwodowa (5-40%) → podostre zwyrodnienie mieszane
- Polineuropatia aksonalna czuciowo-ruchowa, z wyraźną przewagą objawów czuciowych
- Pomimo leczenia niektóre objawy pozostają

56



57



58

Leczenie niedoboru witaminy B12

- Pozajelitowe (najczęściej domięśniowe podawanie witaminy B12) aż do końca życia lub do czasu usunięcia przyczyny (rzadko)
- Podawanie doustne dużych dawek witaminy B12 zwykle nieskuteczne (!) ze względu na brak czynnika wewnętrznego w przypadku zanikowego zapalenia błony śluzowej żołądka

59

Niedobór witaminy B₆ (pirydoksyny)

- Najczęściej skutek leczenia izoniazidem → profilaktyka 50-100mg dz witaminy B₆
- Polineuropatia aksonalna symetryczna, gł. czuciowa (ganglioneuropatia)
- Dystalne odcinki kończyn, ale może obejmować jedynie kkd
- Dominuje osłabienie czucia dotyku, bólu, temperatury

60

Niedobór witaminy E (α – tokoferolu)

- Przyczyny: zespół złego wchłaniania, upośledzony transport tłuszczów, mutacja w genie kodującym białka przenoszące α -tokoferol (8q13, AR)
- Zespoły niedoborowe: polineuropatia aksonalna, dysautonomia, miopatia, porażenia opuszkowe, dystonia miokloniczna, napady padaczkowe
- Najbardziej charakterystyczny: zespół ataksji rdzeniowo-mózdkowej z neuropatią

61

Zespół ataksji rdzeniowo-mózdkowej z neuropatią

- Drętwienia, nadwrażliwość i ból w palcach rąk i stóp
- Ataksja chodu i kończyn
- Dyzartria
- Osłabienie/brak odruchów
- Upośledzenie czucia, dominuje zaburzone czucie wibracji i ułożenia
- Oczopląs nie występuje

62

Niedobór witaminy PP (niacyny)

- Pelagra:
 - Zrogowacenie skóry
 - Krwotoczne zapalenie śluzówek jamy ustnej i całego przewodu pokarmowego
 - Ośpienie
 - Biegunka
 - Polineuropatia
- Suplementacja razem z ryboflawiną i pirydoksyną

63

Polineuropatia alkoholowa

- Etiopatogeneza:
 1. niedożywienie, szczególnie niedobór tiaminy
 2. bezpośrednie toksyczne działanie alkoholu i jego metabolitów na układ nerwowy
 3. stres oksydacyjny
- Charakter aksonalny
- W eng zmiany najbardziej wydatne w dystalnych odcinkach nerwów (ortodromowa stymulacja n. pośrodkowego – zmiany bardzo wcześnie)

64

Polineuropatia alkoholowa

- Dominują zaburzenia czucia wszystkich modalności, niedowłady pojawiają się później
- Cechą charakterystyczną jest uszkodzenie n. strzałkowego, często izolowane
- Objawy z zakresu autonomicznego układu nerwowego: nadmierna potliwość, zasinienie, zanik skóry
- Przebieg przewlekły, ale może być ostry nawet po jednorazowym ciężkim upojeniu
- U osób leczonych disulfiramem może się rozwinąć polineuropatia disulfiramowa, która ustępuje po odstawieniu leku

65

Niedobór kwasu foliowego

- Dość rzadko wywołuje zespół zwyrodnienia sznurowego rdzenia
- Najczęściej **łagodne zaburzenia poznawcze**; wady cewy nerwowej u płodu
- Czynniki ryzyka udaru mózgu
- Dgn: podwyższone stężenie homocysteiny
- Jatrogenne przyczyny niedoboru: m.in. leki p/padaczkowe obniżają stężenie kw. foliowego, u pacjentek w wieku rozrodczym chorych na padaczkę zaleca się suplementację

66

Niedobór wit D

- Et: niedostateczna ekspozycja na światło słoneczne, niedobory żywieniowe, zab. wchłaniania, nadczynność przytarczyc, przewlekła niewydolność nerek, leki przeciwdrgawkowe: fenytoina, fenobarbital, karbamazepina
- zespół **proksymalnego osłabienia i osteomalacja**; chód brodzący i osłabienie mięśni obręczy miedniczej, złamania kości, bóle kostne, tężyzka, utrata słuchu
- Dgn podwyższona fosfataza alkaliczna

67

Zespół Strachana – jamajskie zapalenie nerwów

Etiologia niedoborowa

1. polineuropatia, ataksja czuciowa
2. Niedowidzenie, zanik nerwów wzrokowych
3. szumy uszne, niedosłuch, zawroty głowy
4. zapalenie błon śluzowych, spojówek

Czynniki ryzyka są: spożywanie niewielkich ilości pokarmu, nadużywanie alkoholu, palenie tytoniu, spadek masy ciała, spożywanie dużej ilości cukrów

68

Objawy neurologiczne w chorobach niedoborowych

Objawy neurologiczne	Niedobory składników pokarmowych
Neuropatia obwodowa	Tiamina, wit B12, wit E, pirydoksyna, kwas foliowy
Otępienie, encefalopatie	Wit B12, kwas nikotynowy, tiamina, kwas foliowy
napady padaczkowe	Pirydoksyna
Mielopatia	Wit B12, wit E, kwas foliowy,
Miopatia	Wit D, wit E
Neuropatia nerwu wzrokowego	Wit B12, tiamina, kw foliowy, i in
Zwrodnienie rdzeniowo-mózdkowe	Wit E

69

Wpływ odżywiania na choroby układu nerwowego

- Choroby układu nerwowego, których objawy są wywoływane lub zaostrzane przez określone pokarmy

70

Przykłady

- Migrena
 - czerwone wino, sery żółte, kakao, czekolada
- Bóle głowy wywoływane glutaminianem sodu
- Choroba Wilsona (zaburzenia metabolizmu miedzi)
 - owoce morza
- Polineuropatia cukrzycowa
 - pokarmy zawierające cukry proste

71

- **Choroby układu nerwowego zakłócające odżywianie wskutek:**
 - zaburzeń połykania
 - ogólnej niesprawności ruchowej
 - zaburzeń wyższych czynności nerwowych (zaburzeń poznawczych, nastroju i napędu) i zaburzeń komunikowania się
 - długotrwałych biegunek lub wymiotów nieprawidłowego łaknienia i pragnienia
- **Choroby układu nerwowego powodujące zwiększone zapotrzebowanie na określone składniki pokarmowe**
- **Choroby układu nerwowego spowodowane niedoborami pokarmowymi**
- **Choroby układu nerwowego, których objawy są wywoływane lub zaostrzane przez określone pokarmy**

72



Projekt „Pro bono Collegii Medici Universitatis Jagiellonicae”

Studia współfinansowane
ze środków Unii Europejskiej
w ramach
Europejskiego Funduszu Społecznego



KAPITAŁ LUDZKI
NARODOWA STRATEGIA SPÓJNOŚCI



UNIWERSYTET JAGIELLONSKI
COLLEGIUM MEDICUM

