

Neuropatie při vaskulitidách

K.Kalous, neurologická ambulance Praha

Neuropatie při vaskulitidách

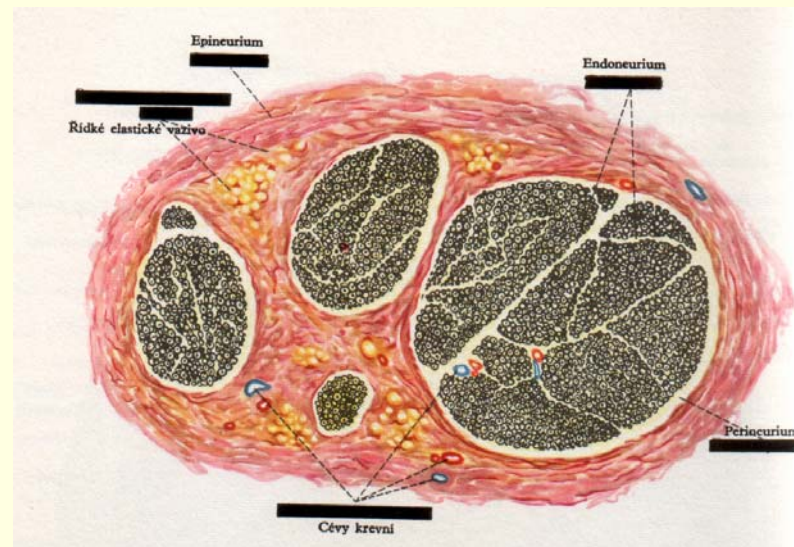
- **1886 Kussmaul a Maier** – *periferní neuropatie jako jeden z příznaků systémové nekrotizující vaskulitidy.*
- **20.století** – *řada prací s detailním popisem klinických rysů, histopatologických nálezů, terapie, prognosy. Snaha o vytvoření klasifikačních schemat vaskulitid Hundert (1990), Jennette (1994), Alpern (1995). Neuropatie může být i jedinou manifestací skryté vaskulitidy Kissel (1985), Hawke (1991), Davies (1996).*
- **21.století** - *tkz. proximální diabetická neuropatie (diabetická amyotrofie) může být způsobena nekrotizující vaskulitidou Dyck (1999), Krendel (1998), Griffin (2003), Said (2003)*

Neuropatie při vaskulitidách

- **Vaskulitidy** – *zánětlivé onemocnění cév vedoucí k destrukci cévní stěny, následné proliferaci a uzávěru cévy projevující se ischemií v postižené oblasti ale i celkovými příznaky.*
- **Základní schematické dělení** –
vaskulitida velkých cév obrovskobuněčná (temporální arteriitida), Takayasuova arteriitida
vaskulitida středních cév polyarteriitis nodosa, Kawasakiho onemocnění (koronární tepny)
vaskulitida malých cév Wegenerova granulomatosa, sy Churge-Straussově (mikroskopická polyangiitida, polyarteriitida), Henoch-Schönleinova purpura, esenciální smíšená kryoglobulinemie...

Neuropatie při vaskulitidách

■ Stavba periferního nervu

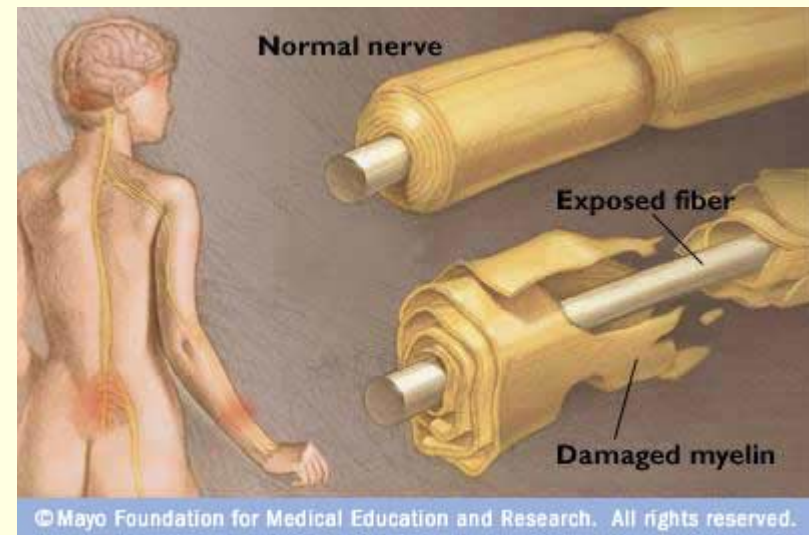


Neuropatie při vaskulitidách

- Postižení vasa nervorum periferního nervu vede k jeho ischemickému poškození s následnou axonální degenerací
- Rozsah, distribuce a tíže vaskulitického procesu proto určuje klinický projev neuropatie

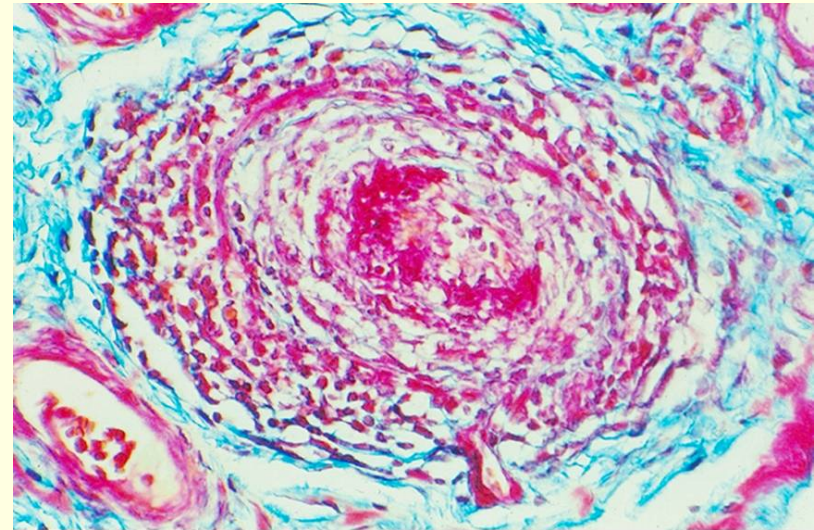
Neuropatie při vaskulitidách

- **Poškození
periferního nervu**



Neuropatie při vaskulitidách

- **Mikroskopický nález vaskulitidy**



Neuropatie při vaskulitidách

■ **Klinické formy neuropatie**

- Klasická forma (mononeuritis multiplex) akutní nebo subakutní bolestivá slabost a ztráta citlivosti v distribuci jednoho nebo více periferních nebo mozkových nervů (20% pacientů)
- Mononeuropatie překryta rozsáhlým postižením jednotlivých nervů, je jen asymetrie v jejich postižení (50% pacientů)
- Atypický obraz distální symetrické polyneuropatie s trvale progresivním deficitem (30% pacientů) u rozsáhlého vaskulárního postižení na vícečetné úrovni nervového kmene vedoucí k distální sumaci deficitu.

Neuropatie při vaskulitidách

■ Klinické projevy neuropatie

- bolest, slabost a ztráta citlivosti v distribuci postiženého nervu
- pálivá, dysestetická bolest je často výrazná, ale až u 25% pacientů může chybět
- klinický obraz je identický ať jde o izolovanou vaskulární neuropatii nebo je součástí systémové vaskulitidy nebo je v asociaci s jiným onemocněním pojivové tkáně (lupus erythematosus, reumatoidní artritida...)

Neuropatie při vaskulitidách

■ Etiologie

- 50% vaskulárních neuropatií provází kolagenní onemocnění jako polyarteritis nodosa nebo reumatoidní artritida, SLE...
- 10% je spojeno s jiným systémovým onemocněním jako infekce, malignita nebo léková interakce
- 40% neuropatií přichází izolovaně (non systemic vasculitic neuropathy)
- naopak 50-70% pacientů s vaskulitidou má postižení periferních nervů

Neuropatie při vaskulitidách

■ Diagnostika

- klíčové otázky:

jde o typickou mononeuritis nebo je symetrická distální neuropatie pravděpodobně sumační polyneuropatie kompatibilní s vaskulární neuropatií?

má pacient kolagenní nebo rheumatické onemocnění?

má pacient diabetes?

má pacient jiné klinické ukazatele spojené s vaskulitidou (orgánové postižení, eosinofilie, chronické infekční onemocnění, leukemii, malignitu?

jsou pozitivní laboratorní testy pro dg.vaskulitidy?

Neuropatie při vaskulitidách

■ Laboratorní vyšetření

- serologická vyšetření
- elektrofyzilogická vyšetření
- biopsie senzitivního nervu

Neuropatie při vaskulitidách

■ Serologická vyš.

- FW,CRP,C3
- revmatoidní faktory
- antinukleární protilátky proti
cytoplasmě neurofilních leukocytů (ANCA)
antiendoteliální protilátky (AECA)

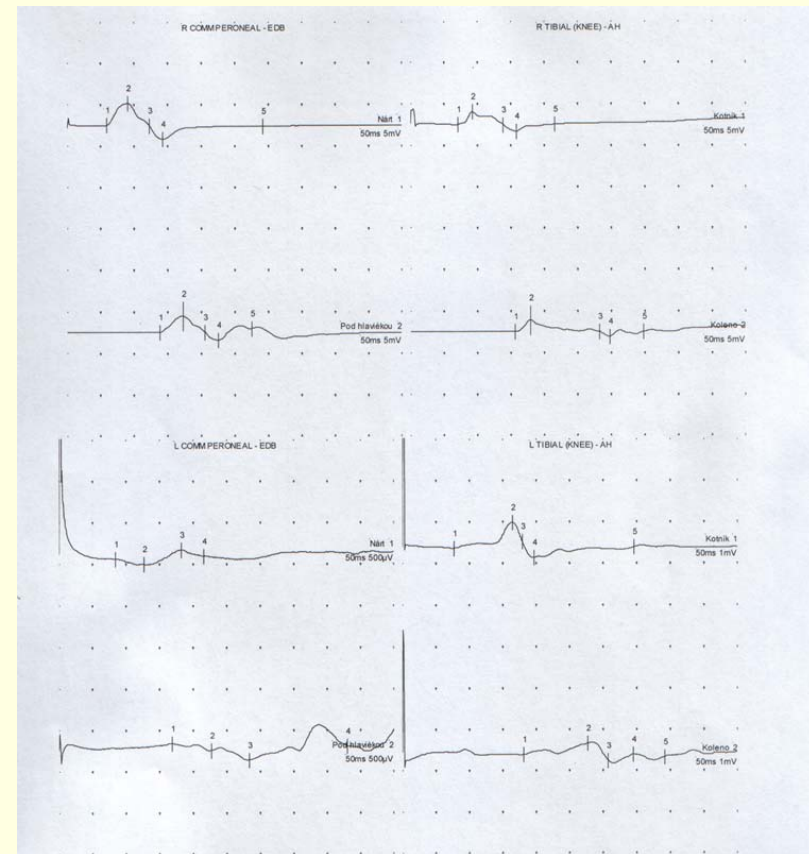
Neuropatie při vaskulitidách

■ Elektrofyzilogická vyšetření

- elektromyografické vyšetření může odhalit subklinické postižení a prokázat přítomnost vícečetného postižení periferních nervů, které uniklo klinickému vyšetření
- EMG vykazuje typicky nízkou amplitudu senzitivního i motorického sumačního akčního potenciálu a multifokální distribuci.
- u těžkých postižení evokované odpovědi mohou být nevýbavné
- jehlová EMG prokazuje denervační potenciály

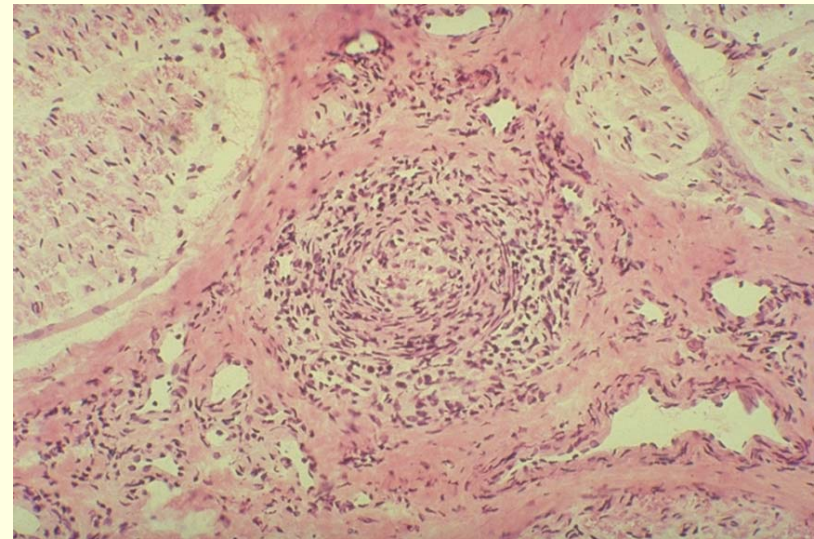
Neuropatie při vaskulitidách

■ EMG nálezný při vaskulární neuropatii



Neuropatie při vaskulitidách

- Biopsie n.suralis



Neuropatie při vaskulitidách

■ **Terapie**

horší prognoza u systémové vaskulitidy

- 1.odstranění možného vyvolávajícího antigenu
- 2.nastavení imunosupresivní terapie
- 3.vasoaktivní terapie
- 4.symptomatická terapie – léčba neuropatické bolesti, ortopedická podpůrná terapie

Neuropatie při vaskulitidách

- **Kazuistika 23 leté pacientky** se susp.systemovým lupus erythematoses u které se akutně rozvinuly příznaky mononeuritis multiplex
 - Přijata pro nové příznaky bolestí a otoků kloubů hlavně drobných na HK i DK.Během hospitalizace akutní rozvoj bolestí a oslabení levé DK akrálně.
 - V objektivním nálezu porucha hybnosti levé DK, nepostaví se na patu,špičku,chybí reflex Achillovy šlachy vlevo,hypestesie na nártu a více chodidle.

Neuropatie při vaskulitidách

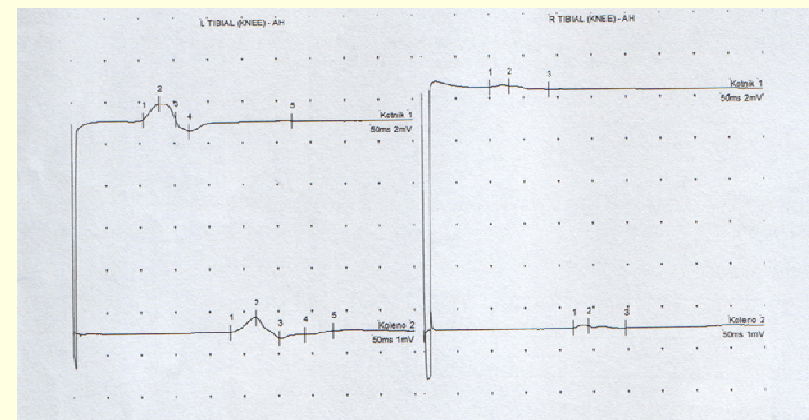
■ Elektromyografický náález

- zpomalení motorického vedení v n.peroneus a tibialis sin.
- výrazně nízké amplitudy evokovaných motorických sumačních odpovědí
- při jehlové EMG oslabení volní aktivity hlavně v m.flexor dig.brevis sin.
- na pravé DK normální náález

Neuropatie při vaskulitidách

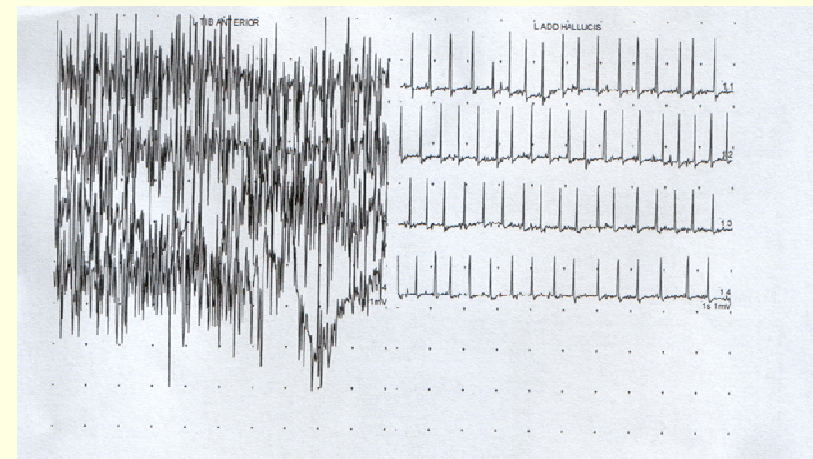
■ EMG nálezn

vyš.motor.vedení v
n.tibialis



Neuropatie při vaskulitidách

- **EMG vyš.svalové
aktivity**



Neuropatie při vaskulitidách

■ EMG zpráva z vyš.pacientky

Neurologie - elektrofyziologické laboratoře s.r.o, Vratislavova 11, 12800 Praha 2, vedoucí lékař MUDr. Karel Kalous CSc., IČZ: 02296000, Tel.: 224918693, 224910497, VS: 00000000

Pacient Martina Šaldová nar. 5.4.1983, RČ: 835405/0551
Bytem Nám. 9.května 16, Ondřejov
Pojištěn u: 207 Oborová zdravotní pojišťovna Číslo pojištění: 8354050551

Vyšetření: **EMG** Datum: 5.5.2006

Dg: G629

Subjektivně:

Vyš.v RÚ pro susp.SLE.Asi měsíc rozvoj oslabení levé DK akrálně.
Při min.EMG vyš.zjištěno postižení n.peroneus a tibialis sin.Stav se trochu zlepšuje.

Nález:

Rr.L2/4 sym.,L5/S2 vlevo 0,vpravo +.Vážné postavení na špičku vlevo,hypestesie na chodidle vlevo.

Motorické vedení

nerv	Ld(ms)	Lp(ms)	Vzdálenost	RV(m/s)	ampl.(mV)	F vlna (ms)
per.dx.	4,7	12,4	360	46,8	7,0	41,6
tib.dx.	5,2	12,4	370	51,3	7,0	42,4
per.sin.	4,5	15,0	410	39,0	1,0	49,2
tib.sin.	5,8	15,4	390	40,0	0,2	0,0

Senzitivní vedení

nerv	Ld(ms)	Vzdálenost	RV(m/s)	ampl.(µV)
sural.dx.	2,2	110	50,0	15,0
sural.sin.	0,0	110	0,0	0,0

Jehlová elektroda:

M.tib.ant.sin.:v klidu 0,při volní inervaci st.4,tvar AP je norm.

M.flexor dig.brevis sin.:v klidu 0,volní inervace st.2,isolované nízké AP.

Spec. EMG metody:

Závěr:

EMG vyš.prokazuje axonálně demyelinizační postižení n.peroneus a více n.tibialis sin.Proti min.vyš.výraznější axonální postižení.Etiologicky nejspíše vaskulární etiologie v rámci SLE.
V terapii kromě vit.sk.B.přidat i vazoaktivní terapii např.Trental 2x1.Ko EMG s časovým odstupem 2-3 měsíce.

MUDr. Karel Kalous CSc.

Neuropatie při vaskulitidách

■ EMG nálezn a průběh postižení

- EMG vyšetření prokazuje axonálně demyelinizační postižení n.peroneus a hlavně n.tibialis sin.
- nálezn odpovídá mononeuritis multiplex
- v dalším průběhu došlo ke zmírnění potíží, ústupu bolestí i zlepšení hybnosti.

Děkuji za pozornost



Nekrotizující vaskulitida

- **Členovci** - funnel web spider (Australie)



Nekrotizující vaskulitida

- 3 dny po kousnutí



Nekrotizující vaskulitida

■ Po 5 dnech



Nekrotizující vaskulitda

- Po 9 dnech



Děkuji za pozornost

