

# Zvláštní formy neuropatií, kazuistiky

Václava Přistoupilová  
MUDr. Zdeněk Rychlý

Brno 11.- 12. 5. 2007

# Příčiny neuropatií:

## Dědičné

- genetický podklad
- HMSN (forma Charcot-Marie-Tooth)
- HNPP (hereditární neuropatie se sklonem k útlakovým parézám)

# Příčiny neuropatií:

## Získané

- Guillain-Barré syndrom
- AMAN - akutní motorická axonální neuropatie



# Choroba CMT (Charcot-Marie-Tooth)

- patří mezi dědičné neuropatie
- výskyt: celosvětově
- účinná léčba není dosud k dispozici
- CMT není smrtelné onemocnění, vede však nezřídka k tělesné invalidizaci

# Typické znaky CMT

- začátek mezi 10.- 20. rokem života
- oslabení více akrálních svalů nohou
- deformity nohou, tzv. Friedreichova noha
- senzitivní postižení

# EMG vyšetření

- potvrzení neuropatie
- stanovení typu a odlišení formy
- stupeň postižení
- genetický podklad choroby



# Kazuistika

Pacient O. G., 58 let

- vždy zdrav
- v minulosti fyzická zátěž

# Subjektivní potíže

- noční parestézie prstů, více vlevo
- anamnéza asi tři roky
- často se v noci budí
- pomůže pohyb a chlad
- podobné parestézie i na DK akrálně
- pro deformity DK se léčí u ortopeda



# Klinický nález

- hypotrofie thenarů bilat.
- hypestézie II. a III. prstu I. ruky
- Friedreichova noha oboustranně
- povšechně úplná areflexie
- ladička zachována

# Neurofyzilogický nález

KT motor			
	Lat. ms	Ampl. mV	RV m/s
n.medianus- APB KT dx./ sin.			
1. zápěstí	12,45/ 12,35	1,2/ 3,3	
2. loket	21,85/ 20,85	1,2/ 2,8	21,3/ 22,4
n. ulnaris- ADM KT dx./ sin.			
1. zápěstí	8,90/ 8,95	1,8/ 1,9	
2. loket	20,40/ 19,60	0,5/ 0,4	18,3/ 18,8

# Neurofyzilogický nález

## Motor NCS

	Lat. ms	Ampl. mV	RV m/s
n. peroneal- EDB PNP sin.			
1. nárt	17,00	0,2	
2. hl. fibuly	Nevybaveno		
n. tibialis- AH dx./ sin.			
1. kotník	11,35/ 14,35	0,4/ 0,1	
2. koleno	36,85/ nevyb.	nehodnot.	16,9



# Neurofyziologický náález

N. medianus, ulnaris bilat. motoricky:

- extrémně prodloužené latence i rychlost vedení, nízké amplitudy M vln

N. medianus senzitivně:

- neurogramy nevýbavné

N. ulnaris senzitivně:

- neurogramy přiměřené latence, nízké amplitudy

# Neurofyziologický nále

n. peroneus sin.

-získána pouze DML s extrémně prodlouženou latencí a nízkou amplitudou

n. peroneus dx.: blok vedení

n. tibialis

- výrazně prodloužená DML, nízká amplituda, vlevo neměřitelná RVM, vpravo výrazně vedení prodloužené.

n. suralis: neurogram nevýbavný

# Neurofyzilogický nález

Závěr: EMG nález prokazuje těžkou generalizovanou poruchu motorického vedení axonálně demyelinizačního typu a těžkou poruchu vedení senzitivního. Vzhledem ke klinickému nálezu jde nejspíše o HMSN I. typu (CMT).



# HNPP- hereditární neuropatie se sklonem k útlakovým parézám

- tomakulozní neuropatie
- méně obvyklá forma CMT
- prchavé parézy (HNPP mají různé klinické projevy)

# Kazuistika

Pacientka L. K, 54 let

- zdravá
- bez větší zátěže

# Subjektivní potíže

- při cvičení, kdy se v předklonu déle opírala o dlaně rukou, začala necitlivost I.- III. prstu obou rukou
- parestézie a slabost rukou trvají 3 týdny
- léky (Dorsiflex, Milgamma) bez efektu



# Klinický nález

- mírné hypotrofie thenarů
- hypestézie I.- III. prstu obou rukou
- oslabena abdukce palců oboustranně

# Neurofyzilogický nález

## KT motor

	Lat. ms	Ampl. mV	RV m/s
n.medianus- APB KT dx./ sin.			
1. zápěstí	6,10/ 7,90	1,1/ 1,9	
2. loket	15,15/ 12,80	0,7/ 0,6	23,2/ 42,9
n.ulnaris- ADM KT dx./ sin.			
1. zápěstí	6,40/ 5,20	8,8/ 10,3	
2. loket	9,80/ 9,50	8,8/ 10,0	61,8/ 51,2

# Neurofyzilogický nález

## Motor NCS

	Lat. ms	Ampl. mV	RV m/s
n.peroneal- EDB PNP dx.			
1. nárt	7,70	4,8	
2. pod hl. fibuly	14,90	3,9	41,7
3. nad hl. fibuly	16,30	3,4	50,0
n.tibialis- AH dx.			
1. kotník	5,65	5,7	
2. koleno	14,55	3,4	42,7



# Neurofyziologický nále

## Závěr

- povšechně prodloužené DML, v oblasti n. medianus bilat.
- výrazné známky axonální poruchy vedení, vzhledem k tvaru M vln špatně hodnotitelné.
- těžká porucha vedení senzitivního na HK s akcentací v obl. n. medianus.
- na DK prakticky nevýbavné pozdní odpovědi
- vzhledem k anamnéze, klinickému a EMG nálezu lze vyslovit podezření na tomakulozní neuropatii, dědičná neuropatie se sklonem k poutlakovým parézám.

# Syndrom Gullain Barré

- jde o multifokální zánětlivé demyelinizační postižení periferních nervů a míšních kořenů, v jehož patogenezi se uplatňují autoimunitní mechanismy
- může být přítomna porucha hematolikvorové bariéry
- poměrně rychlý rozvoj neurologických symptomů
- pomalá progrese šíření příznaků proximálně

# AMAN

- akutní motorická a axonální neuropatie
- zvláštní forma GBS
- rychlý rozvoj onemocnění
- formy jsou velice variabilní



# Kazuistika

Pacientka B.J, 24 let

- v minulosti zdravá
- chabá kvadruparéza po průjmovém onemocnění

# Subjektivní potíže

- třes HK
- slabost DK, postupně rozvíjející slabost i HK
- mírně odstávající malíčky na obou rukách
- vážne jemná motorika

# Klinický nález

- hypotrofie interosseálního svalstva
- oslabení hlavně v obl. n. ulnaris oboustranně, méně i n. radialis
- porucha cití není
- DK bez hypotrofií
- stoj na patách nesvede, na špičky ano



# Neurofyziologický nále

## 1. Vyšetření- 14 dní po vzniku onem.

- nápadné prodloužení DML n. peroneus i n. tibialis bilat., motorické vedení v normě, amplitudy M vln jsou nižší, kde je patrný i blok vedení.
- těžké abnormity pozdních odpovědí
- vedení n. suralis ještě v normě
- vedení n. medianus v normě, F vlny chybí
- prodloužená DML n. ulnaris bilat. s nižšími amplitudami, s blokem přes loket, pozdní odpovědi výrazně prodloužené latence a nízké amplitudy

Demyelinizační postižení mírného stupně s počínajícím postižením axonálním.

# Neurofyziologický nále

## 2. vyšetření (po 4 měsících)

Poměrně **výrazná** progrese axonálního typu poruchy motorického vedení, více na DK a na n. ulnaris na HK.

Senzitivní nále

Klinicky: třes rukou, svalové atrofie na HK

# AMAN

U této formy GBS se nepodávají kortikoidy!

Léčba:

IVIG- neinvazivní léčba, formou infuzí,  
finančně nákladná

Plazmaferéza- invazivní léčba, rel. levnější



**Děkuji za pozornost**

