

Jantošík J., Drančík F., Cibulčík F.

Syndróm člověk v sude

Man-in-the-barrel syndrome

kazuistika

Man in the barrel syndrome

Klinický obraz:

Slabosť horných končatín

(s maximom proximálne)

bez postihnutia dolných končatín

(pohyb obmedzený ako v sude)

Termín zaviedol Sage(1983) podľa popisu Mohra (1969)

Man in the barrel syndrome

Diferenciálna diagnostika syndrómu

1. Mozgová kôra

- bilaterálny interteritoriálny infarkt / ACA-MCA /
- trauma
- bilaterálne metastázy

2. Báza ponsu

- centrálna pontínna myelinolýza

Man in the barrel syndrome

Diferenciálna diagnostika syndrómu

3. Krčná miecha

- cervikálna spondylogénna myelopatia
- infarkt – predná spinálna artéria
- postradiačná amyotrofia

4. Choroby motorického neurónu

- amyotrofická laterálna skleróza
- spinálna muskulárna atrofia

Man in the barrel syndrome

Diferenciálna diagnostika syndrómu

4. Choroby motorického neurónu

- brachiálna amyotrofická diplégia
- monomelická juvenilná
muskulárna atrofia
/Hirayamova choroba/

Man in the barrel syndrome

Diferenciálna diagnostika syndrómu

5. Motorické neuropatie

- multifokálna motorická neuropatia
- syndrómy dolného motoneurónu
výraznejšie proximálne ako
distálne

Man in the barrel syndrome

Brachiálna amyotrofická diplégia

- zriedkavá, sporadická forma MND
- príznaky najvýraznejšie na proximálnych svaloch HK s ušetrením DK
- bez lézie respir. a bulbárnych svalov
- bez pyramídových príznakov
- začiatok v dospelosti
- pomalá progresia
- prevažne muži

Man in the barrel syndrome

Brachiálna amyotrofická diplégia

- **možnosť vývoja ALS /4-6 rokov/**
- **hanging - arm syndrome**

/Mulder D.W. - 1957/

- **flail arm syndrome**

/Hu M.T.M. a spol. –1998/

Man in the barrel syndrome

Sporadické ochorenia dolného motorického neurónu so začiatkom v dospelosti

Brachiálna amyotrofická diplégia:

Segmentálne proximálne SMA

/subtyp-skupina 3b/

/Van den Berg-Vos R. M. a spol. - 2003/

Man in the barrel syndrome

B.J.-muž nar.1956, 1.vyšetrenie máj 2006

Anamnéza:

TO: 4-5 mesiacov trvajúca nešikovnosť a trpnutie prstov ľavej ruky. Bolesti neguje. V zimných mesiacoch pracoval s motorovou pílou.

OA: Vážne chorý nebol.

SPA: Požiarnik, soc. pomery primerané.

RA: Brat zomrel 47 r. na komplikácie DM.

Man in the barrel syndrome

Objektívny nález :

Psychika intaktná. MN: bpn. Lož. a mening.

príznaky: negat. Sila svalová: slabší stisk ruky bilat. - viac vľavo, Tinnel vľavo pozit.

viazne opozícia palca vľavo, ŠOR :

výbavné, sym. nižšie, Trofika sv.: primeraná

Senzibilita: bez deficitu

Chrbtica: voľná v celom rozsahu, bez palp.

bolestivosti. Sfinktery: intaktné

Postoj a chôdza: fyziologické

Man in the barrel syndrome

EMG vyšetrenie: september 2006

Vyšetrenie vodivosti n.mediani a n.ulnaris

Dist. mot. latencia bilat. predĺžená,
vľavo výraznejšie. AMP vľavo je znížená.
Hodnoty n.ulnaris bilat. sú v norme.

Záver:

Ide o axonálne-demyelinizačný typ
poškodenia n.mediani.

Nález podporuje dg.syndrómu canalis
carpi bilat. - s prevahou vľavo.

Man in the barrel syndrome

Pre nezlepšenie slabosti a trpnutia ruky
vľavo - po liečbe vasodilatanciami, vitamínmi,
antireumatikami, RHB a lokálnej liečbe
kortikoidmi – v januári 2007
vykonaná tendinotomia ligamentum
carpi l.sin.

Efekt operačnej liečby:

Nepodstatné zlepšenia stavu.

Man in the barrel syndrome

Koncom januára 2007 pacient udáva progresiu slabosti ruky, už aj predlaktia, ramena a plecových pletencov bilaterálne - s maximom proximálne. Prítomné svalové atrofie bilat. - s maximom proximálne, tam aj fascikulácie, nevýbavné rr. C5-C8. Bulbárna symptomatológia, ani patológia na DK nie sú prítomné, sfinktery intaktné. **V marci 2008** už výrazné postihnutie HK aj distálne, inak bez zmeny obj.nálezu.

Man in the barrel syndrome

2. EMG vyšetrenie:

5. február 2007

Záver:

Nález najskôr zodpovedá ochoreniu predných rohov miechy v kombinácii s úžinovým syndrómom v karpálnom kanáli vľavo.

Man in the barrel syndrome

2. EMG vyšetrenie:

5. február 2007

MOTOR NERVES:	Lat [ms]	SD	Amp [mV]	SD	CV [m/s]	SD	Amp% [%]	SD	F-M [ms]	SD
Right Medianus										
Wrist - APB	5.8	6.1	4.3	-1.7					32.3	8.0
Ab Elb - Wrist	9.8		3.9		57.5	0.7	-11	-0.2		
Right Ulnaris										
Wrist - ADM	3.6	1.2	4.3	-2.8					24.9	0.5
Ab Elb - Wrist	9.2		3.9		44.6	-2.7	-9	0.0		

SENSORY NERVES:	Lat [ms]	SD	Amp [uV]	SD	CV [m/s]	SD	Amp% [%]	SD
Right Medianus								
Dig II - Wrist	4.5	3.6	4.0		40.8			
Right Ulnaris								
Dig V - Wrist	3.5	2.0	3.3		46.6			

Man in the barrel syndrome

2. EMG

5. febrúar 2007

Muscle (Innervation)	Interpretation	Spontaneous act.			Voluntary act.				
		Fib	PSW	Fasc	Amp	Dur	Poly	Stabil.	IP
Left Inteross dors I (Uln ramus prof, c8 T1)	Mod subac Neur	5/10	2/10	1+	++	++	++	Jitter	--
Right Inteross dors I (Uln ramus prof, c8 T1)	Mod subac Neur	1/10	3/10		+	+	+	Jitter	--
Right Biceps (Musculocutaneous, C5 c6)	Mod subac Neur	1/10	3/10	1+	+	+	+	Jitter	--
Right Tibialis anterior (Peroneus profundus, l4 L5)	S1 subac Neur	2/10	2/10		+	+	++	Jitter	-

Man in the barrel syndrome

MRI C chrbtice: január 2007

Multietážová diskopatia C2-C7, spinálna stenóza Parkého stupňa, hraničná foraminálna stenóza C3-4 l. dx., miecha normálne konfigurovaná, bez ložiskových zmien, bez prejavov kompresívnej myelopatie.

MRI mozgu: február 2007

Bez patomorfných zmien v MRI obraze.

Man in the barrel syndrome



Man in the barrel syndrome



Man in the barrel syndrome

Laboratórne vyšetrenia:

KO: v norme

FW: 12/20

Sérum: glyk. 4,75 mg/l, urea 3,02 mmol/l

kreatinín 88 umol/l

AST 0,74 ukat/l GMT 0,51 ukat/l

ALT 1,04 uka/l CK 4,77...9,21 ukat/l

Likvor: bielkoviny celkové 507,51 mg/l

Likvor: K+C - negat.

Borelia ELISA IgG a IgM - negat.

Man in the barrel syndrome

Laboratórne vyšetrenia:

Serológia:

RRR - nešpecifické pre syfilis: negat.

TPHA: negat.

Borelia ELISA IgM a IgG: negat.

S -CRP: negat.

Imunochémia:

S -IgA, S-IgM, S-IgG, S-IgE: v norme.

Sérový vitamín B12 aktívny: v norme.

Man in the barrel syndrome

Konziliárne vyšetrenia:

Psychiatrické: február 2007

Adaptačná porucha bez výraznej depresívnej symptomatológie s negativistickým postojom pacienta k liečbe.

Endokrinologické: marec 2007

Hodnoty T3, T4 a TSH sú v norme.

Terapia: Rilutek, rehabilitácia

Man in the barrel syndrome

Záver:

Charakteristický fenotyp syndrómu

Výskyt možný pri lézii viacerých

úrovní nervového systému, rôznej príčiny

Kazuistika – brachiálna amyotrofická

diplégia (zriedkavá forma MND)



PROFESOR JAN MARTIN CHARCOT.

PROFESOR
JAN MARTIN CHARCOT.

ZAKLADATEL

MODERNÍ NAUKY O NEMOCECH NERVOVÝCH.

(1825—1893.)

(S PODOBIZNOU.)

NAPSAL

Dr. LADISLAV HAŠKOVEC.

V PRAZE.

TISKEM A NÁKLADEM J. OTTY.