



Akutní axonální motorická neuropatie: kazuistika.

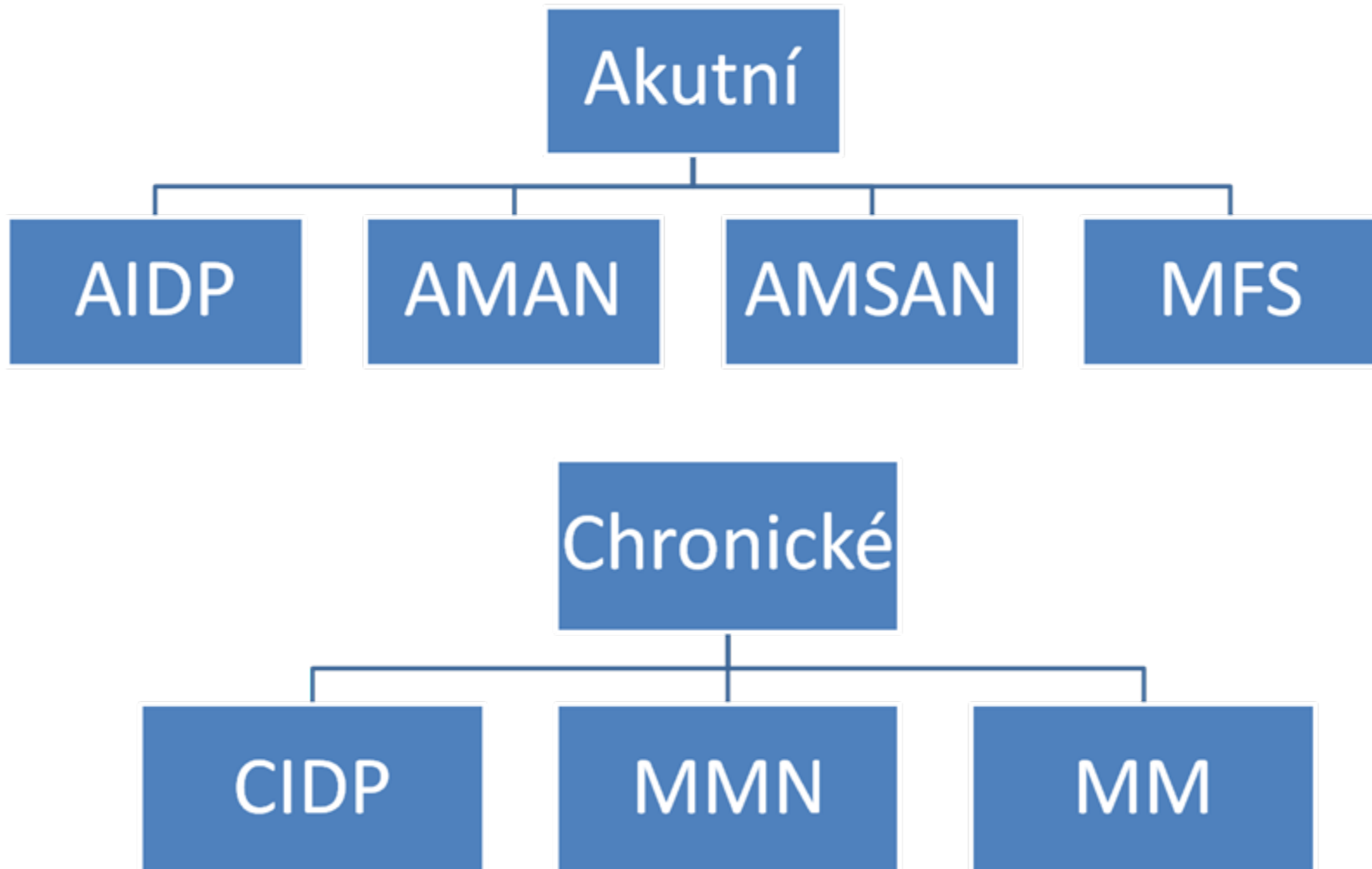
Bálintová Z. , Voháňka S.

Neurologická klinika LF MU a FN
Brno

Zánětlivé polyneuropatie

- multifokální či difúzní postižení periferního nervového systému autoimunitního původu
- existují i infekční zánětlivé polyneuropatie (u Lymeské boreliózy, lepry, leptospirózy, brucelózy, HIV)
- mohou být demyelinizační nebo axonální

Zánětlivé polyneuropatie



Akutní motorická axonální neuropatie (AMAN)

- varianta syndromu Guillain-Barré (GBS)
- čistě motorickou axonální degeneraci s malým nebo žádným spolupodílem demyelinizace
- primární postižení axonů s minimální zánětlivou infiltrací a maximem změn perinodálně

Etiologie

- Parainfekční - po infekci způsobenou *Campylobacter jejuni* (k rozvoji GBS dochází jen u 0,1 % infekcí)
- Po parenterální podáním gangliosidů
- Imunologická odpověď proti antigenním epitopům, které mají podobnou strukturu jako strukturální součásti axonu (lipopolysacharid
CJ má podobnou strukturu jako GM1 gangliosidy)

Klinický obraz

- progredující svalová slabost – parézy
- distálních částí směrem proximálně
- postihují i hlavové nervy
- areflexie
- poruchy srdečního rytmu, ortostatická hypotenze, paroxysmální hypertenze (postižení autonomního NS)
- parestezie
- bolesti, mohou mít radikulární charakter

Diagnostika

- Komplexní
- Klinický obraz
- Likvorový nálezn (proteinocytologickou disociac, která se rozvíjí do 10.dnů)
- EMG

EMG

- V kondukčních studiích:
 - snížení CMAP
 - senzitivní neurogram v normě
 - nejsou známky demyelinizace (bloky vedení, spomalení MCV)
- V jehlové EMG:
 - prořídnutí IP
 - akutní axonopatie

Léčba

- Podání intravenózních imunoglobulinů
- Plasmaferéza – má význam do 2 týdnů od vzniku
- Prevence a léčba přidružených onemocnění (infekce)
- Komplexní fyzioterapie

Kazuistika

- 56 letý muž
- Anamnéza:
 - Arteriální hypertenze
 - Doposud vážněji nestonal

Klinický obraz

- v úvodu chabá kvadruparesa s akcentací na levé horní končetině do středně těžkého stupně a výrazný bulbární syndrom vzniklé v návaznosti na lehčí virózu horních cest dýchacích.
- během jednoho týdne progrese do kvadruparézy těžkého stupně
- po léčbě (14 dnů od vzniku onemocnění) parézy na končeninách zlepšeny do středního stupně, ale progredovala bulbární symptomatologie s nutností přechodné umělé plicní ventilace
- měsíc od vzniku potíží se stav pacienta začal postupně zlepšit, bez nutnosti UPV, vertikalizace, kvadruparéza zlepšena do lehkého stupně – pacient schopen chůze s dopomocí

Paraklinické vyšetření

- lumbální punkce při příjmu s normálním nálezem
- s odstupem týdne nálezem zvýšené bílkoviny (CB 1,16 g/l).
- EMG prokázalo jenom lehký syndrom karpálního tunelu oboustranně, bez známek demyelinizační polyneuropatie.
- Pacient byl přeléčen 150 g IVIG.

Vstupní EMG

- oboustranné fokální demyelinizační léze n. mediánu v zápěstí odpovídající syndromu karpálního tunelu
- kondukční studie na jiných nervech v normě
- v jehlové EMG jen prořídnutí interferenčního vzorce (IP), bez známek axonopatie.
- nebyly nalezeny bloky vedení, chronodisperze či snížení MCV.

Kontrolní EMG s odstupem týdne

- snížení CMAP na nervech horních končetin o polovinu
- na dolních končetinách beze změny
- v jehlové EMG nadále jen prořídnutí IP
- bez zn. akutní axonopatie
- nebyly nalezeny bloky vedení, chronodisperze či snížení MCV

Kontrolní EMG s odstupem měsíce

- další progrese nálezů
- snížení CMAP i na nervech dolních končetin
- nově zachycena akutní axonopatie v jehlové EMG.

Kondukční studie

Datum vyšetření	Pravý n.medianus				Levý n. medianus			
	DML	CMAP	CV	F	DML	CMAP	CV	F
3.den	5	9,2	52,8	24	5,8	5,6	51,3	23,5
10.den	4,2	4,1	55,6	25	4,5	5,2	46,5	25,3
30.den	3,8	4,9	52,6	25	4,6	4,9	54,9	23,3

Kondukční studie

Datum vyšetření	Pravý n. ulnaris				Levý n. ulnaris			
	DML	CMAP	CV	F	DML	CMAP	CV	F
3.den	3,3	11,2	66,7	24,2	3,7	8,2	58,1	25,0
10.den	2,7	6,8	64,5	24,5	3,3	2,7	52,9	24,7
30.den	2,7	5,8	48,7	25,0	3,3	3,6	66,7	24,5

Kondukční studie

Datum vyšetření	Pravý n. tibialis				Levý n. tibialis			
	DML	CMAP	CV	F	DML	CMAP	CV	F
3.den	5,8	15,1	56,3	48,0	6,3	11,0	65,1	44,1
10.den	5,1	14,2	51,9	46,8	5,1	13,0	46,3	41,8
30.den	4,3	10,8	43,2	46,6	4,3	10,8	51,9	45,3

Kondukční studie

Datum vyšetření	Pravý n. peroneus				Levý n. peroneus			
	DML	CMAP	CV	F	DML	CMAP	CV	F
3.den	5,7	7,8	46,2	40,8	5,3	5,9	48,4	42,9
10.den	5,8	6,1	45,6	0	5,2	7,2	29,3	43,3
30.den	4,6	3,3	46,3	44,3	4,8	3,7	44,2	45,3

Závěr

- I když se jedná o vzácné onemocnění je nutné při diferenciální diagnostice GBS na něj pomyslet
- Diagnostika je komplexní
- Negativní vstupní EMG nevylučuje toto onemocnění