

Polyneuropatie/PGS/diagnostika



Tento článek je určen pro postgraduální studium

Prosíme, neprovádějte věcné editace, nemáte-li potřebnou kvalifikaci.
Editujte s rozvahou. Věcné změny nejprve projednejte v diskusi.

Difuzní nebo vícečetné systémové postižení periferních nervů, které vzniká působením různých endo- i exogenních vlivů.

Klinický obraz

- **Senzitivní příznaky:** při postižení silných myelinizovaných vláken – parestézie, hypestezie až anestezie – ztráta pro dotyk a hluboké čítí – propiocepci (pacienti nerozeznávají textury, mají pocit chůze po vatě, mechu, chůze je nejistá a zhoršuje se vyřazením zrakové kontroly, např. za šera). Při postižení tenkých nemyelinizovaných vláken – ztráta rozlišení pro teplotu a bolest a bolestivé fenomény: pálení, dysestezie – bolestivý dotek, hyperalgezie – snížený práh, hyperpatie – zvýšený práh, po jeho dosažení je bolest nadměrně vnímána.
- **Motorické příznaky:** typicky distální slabost, ale i proximální pletencová slabost (potíže s chůzí do schodů a s česáním), křeče, fascikulace (viditelné svalové záškuby).

Vyšetření

Hypo- až areflexie L5/S2 na DK, později i C5/8, porucha čítí pro různé kvality, typicky mívá *punčochovitý* nebo *rukavicovitý* charakter, senzitivní ataxie a svalová slabost.

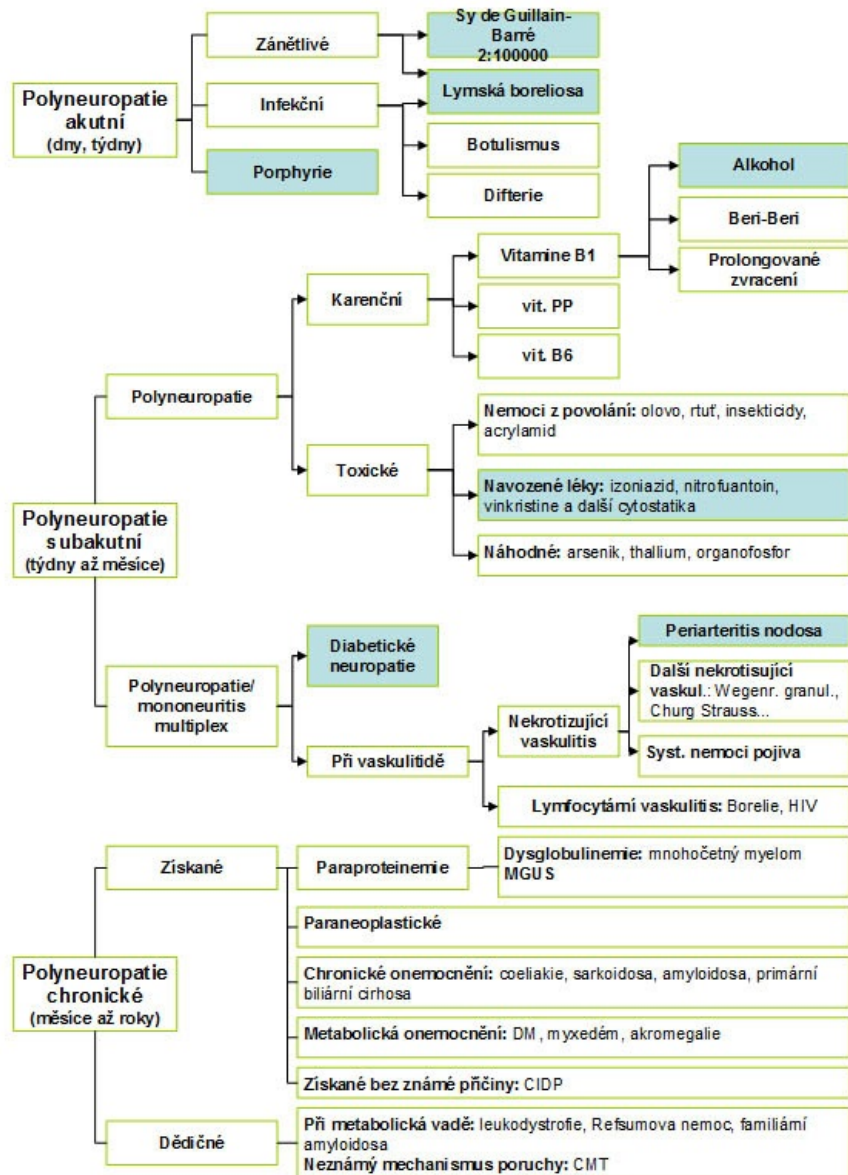
Dělení:

- *dle rozvoje obtíží:* akutní /subakutní / chronické,
- *dle patologického procesu:* axonální / demyelinizační,
- *dle distribuce:* symetrické / asymetrické, distální / proximální,
- *dle postižení jednotlivých vláken:* motorická / senzitivní / autonomní.

Pomocná vyšetření

1. **Krevní odběry:** FW, KO, urea, kreatinin, jaterní testy, cholesterol, glykemie, orální glukózový toleranční test, bílkovina v séru, elfo bílkovin, kvantitativně imunoglobuliny, hladina vitamínu B12, foláty, homocystein, hormony štítné žlázy, borrelie. Dále základní imunologie: RF, antinukleární faktor, anti DNA, neuronální protilátky, protilátky proti gangliosidům. Při podezření na toxickou etiologii se doporučuje odeslání na pracovní lékařství.
2. **Moč:** glukóza, bílkovina, paraprotein, porfyriny, delta-aminolevulová kyselina.
3. **Elektromyografie:** potvrdí poruchu nervu a rozliší demyelinizační a axonální typ léze.
 - U **demyelinizační léze** jde o postižení myelinové pochvy, což se projeví poruchou vedení vzruchu (zpomalená rychlost vedení nervem, je prodloužena F vlna, amplituda odpovědi nemusí být změněna, mohou být přítomny kondukční bloky).
 - U **axonální degenerace** (léze) je vedení vzruchu neporušeno, dochází ke ztrátě axonů (objevují se denervační a reinnervační projevy, normální rychlost vedení, snížené amplitudy CMAP).
4. **RTG plic**
5. **lumbální punkce**
6. **genetické vyšetření**
7. **Biopsie nervu:** nejlépe n. suralis, indikovaná u asymetrických a multifokálních neuropatií, dále u vaskulitid, amyloidózy, multifokálních demyelinizačních polyneuropatií, obecně k rozlišení mezi zánětlivým nebo nezánětlivým postižením nervu. U hereditárních polyneuropatií.

Tab. 2 - Přehled typů polyneuropatií (modře nejčastější jednotky)



50 % polyneuropatií je diabetické či alkoholické etiologie!

Výčet hlavních příčin polyneuropatií ^[1]

Metabolické a endokrinní vlivy	<ul style="list-style-type: none"> ▪ diabetes mellitus ▪ urémie, hepatální poruchy ▪ porfyrie ▪ polyneuropatie kritických stavů ▪ hypothyreóza
zánětlivé - dysimunitní příčiny	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Guillain-Barré syndrom ▪ chronická zánětlivá demyelinizační neuropatie (CIDP) ▪ lymeská borrelióza ▪ gamapatie, dysproteinémie ▪ vaskulitidy ▪ autoimunitní systémové choroby ▪ sarkoidóza ▪ HIV
nutriční deficiencie	<ul style="list-style-type: none"> ▪ deficiencie vit. B1, B12 ▪ malnutrice, malabsorbce, alkoholismus
hereditární příčiny	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Charcot-Marie-Tooth ▪ hereditární neuropatie se sklonem k tlakovým parézám
toxické vlivy	<ul style="list-style-type: none"> ▪ alkohol ▪ léky (vinkristin, cisplatina, amiodaron) ▪ organické průmyslové látky (organofosfáty, akrylamid) ▪ kovy (olovo, rtuť)
maligní procesy	<ul style="list-style-type: none"> ▪ přímá infiltrace tumorem ▪ paraneoplastické příčiny (karcinomy bronchogenní, žaludku, střeva, prsu) ▪ lymfoproliferativné poruchy (lymfom, leukémie) ▪ myelom
idiopatické - kryptogenní příčiny	

Polyradikuloneuritis, Guillainův-Barréův syndrom (GBS)

Akutní, multifokální zánětlivé demyelinizační postižení nervů a míšních kořenů.

Etiologie

- V 60 % 2–4 týdny předchází horečnatý infekci HCD, gastroenteritida – nejč. *Campylobacter jejuni*, CMV, EBV, VZV, Mycoplasma, očkování, operace.
- Autoimunní – primárně je napadena myelinová pochva periferních nervů (někdy primárně postižení pouze axonů – u infekce *C. jejuni*).

Klinický obraz

- *Svalová slabost* – rychle se rozvíjející (hodiny až dny), relativně symetrická, periferní paréza. Obvykle postupuje ascendentně na trup a HKK (ale DKK bývají více postižené), mohou být postižené dechové a bulbární svaly.
- *Poruchy cití* – akrální, časté, *ale ne příliš těžké*, spíše parestzie, dysestezie, punčochovitý či rukavicovitý charakter, mohou i několik dnů předcházet slabosti. CAVE poruchy cití nikdy nejsou proporcionální ke svalové slabosti.
- Pacient je *afebrilní*!
- *Bolesti* – téměř pravidlem jsou intenzivní myalgie, atalgie, dorsalgie.
- *Areflexie* – zejména distálně L2/S2, SVALOVÁ HYPOTONIE.
- Progrese obtíží může trvat 2–4 týdny, následuje fáze plató s různě závažným motorickým deficitem a s rychle nastupujícími atrofiemi (klinický obraz značně variabilní!), *více proximálně bilaterální* (zpravidla kvadrupostžení, i trup). CAVE pokud jsou postiženy dechové svaly a bránice – respirační insuficience, pokud hlavové nervy, jedná se nejčastěji o diplegii facialis (ta může být i dominantním příznakem s minimálním nálezem na DKK). Následuje fáze klinického zlepšování (6–12 měsíců). Záleží na tíži postižení, může končit smrtí.
- *Dysautonomie* – arytmie, hypertenze, posturální hypotenze, ataky profuzního pocení, **nebývá porucha sfinkterů**.
- *Respirační insuficience* – 60 % pacientů potřebuje JIP lůžko, z toho více než polovina dechovou podporu. Ležící může být bez obtíží, s dobrou saturací a eupnoe i při VC 800 ml, ale s minimální dechovou rezervou, není schopen řádně odkašlat, má dysfunkci polykacích svalů a hrozí aspirace.

Subtypy Guillan Barré syndromu

- Millerův-Fisherův syndrom – oftalmoplegie, areflexie, ataxie a pozitivita IgG protilátek proti gangliosidu.
- Axonální varianty – akutní motorická (AMN) a akutní motoricko sensorická neuropatie (AMSAN), akutní pandysautonomie.

Chronická zánětlivá demyelinizační polyneuropatie (CIDP)

Odlišuje se od AIDP svým chronickým průběhem. V likvorologickém vyšetření nacházíme rovněž proteinocytologickou disociaci, na EMG multifokální demyelinizační postižení nervů a míšních kořenů. V klinickém obraze je spíše symetrická, proximální a / nebo distální slabost HKK či DKK, nebývají atrofie, časté jsou výrazné senzitivní obtíže. Nemoc progreduje postupně, 1/3 případů má charakter recidivující s relapsy a remisemi, jsou ale i formy stacionární.

Terapie je indikována při rychlé progresi či potížích s lokomocí. Iniciální terapie je IVIG (0,4 g/kg 5 dní, obvykle vyžaduje bolusové podávání v šestitýdenních intervalech), či PF (2–3x týdně po dobu 6 týdnů), či lze podat kúru kortikoidů (60–80 mg denně po dobu dvou měsíců, pak postupné klesání tak o 10 mg/měsíc). Chronická léčba je zpravidla dlouhodobá, nízkými dávkami kortikoidů nebo bolusové podávání IVIG (zpravidla 1x měsíčně).

Multifokální motorická neuropatie (MMN)

Vzácné, pomalu progredující onemocnění (roky), vyskytující se častěji u mužů, projevující se svalovou slabostí a atrofií v distribuci jednotlivých periferních nervů hlavně HK (nejdříve bývá postižen n. radialis, kdy např. vážne extenze jen jednoho prstu nebo jen v zápěstí, nebo n. medianus, ulnaris, peroneus a musculocutaneus). Na EMG je demyelinizační typ léze s perzistujícím blokem vedení a to i mimo místa obvyklých kompresí u úžinových syndromů. Asi 50 % má pozitivní protilátky proti GM1 gangliosidu. Dobrá je odpověď na vysoké dávky IVIG či cyklofosfamidů (kortikoidy i PF jsou neúčinné).

CAVE Onemocnění připomíná periferní formu ALS (obě nemoci mají i fascikulace a křeče), ale je na rozdíl od ALS dobře léčitelné.

Alkoholicko-karenční polyneuropatie

Polyneuropatie axonální sensoricko-motorická, se subakutním rozvojem, vyskytuje se u 20 % chronických alkoholiků. Etiologicky jde o nutriční a vitaminovou karenci (hlavně B1 – thiamin). Postižení bývá symetrické, se senzitivním a motorickým deficitem akrálně na DKK, později se objevuje stepáž, senzitivní ataxie.

Terapie: abstinence, nutriční, vyšší dávky B1 (lépe i.m. v 10denní kúře), na pozitivní senzitivní příznaky carbamazepin či gabapentin. Abstinenci lze kontrolovat dle GMT, CDT (karbohydrátdeficietní transferin).

Polyneuropatie při diabetes mellitus

Neuropatie způsobená metabolicko-ischemickými příčinami, trpí jí asi 50 % diabetiků. Nejčastěji se setkáme s *chronickou distální symetrickou polyneuropatií*, kde převažuje senzitivní postižení nad motorickým, postiženy jsou nejprve DKK, pak i HKK, typicky s akrálním vzorcem, přičemž typ senzitivního postižení závisí na typu postižených vláken. Nejčastěji se jedná o silná vlákna s nálezem nebolestivých parestézií, poruchou vibračního citu, polohocitu a pohybecitu, lehkou poruchou taktilního citu, se sníženými reflexy. Motorické postižení je méně časté, pokud se objeví, tak v peroneální svalové skupině, oslabená je pak dorzální flexe a vážne chůze po patách. Při dekompenzovaném DM se mohou vyskytnout *reverzibilní rychle nastupující senzitivní příznaky*, které po dosažení normoglykémie ustupují, při déletrvajícím dekompenzaci vzniká *akutní bolestivá neuropatie* s relativně rychlým začátkem, doprovázená váhovým úbytkem a palčivými, převážně nočními bolestmi. Pro poruchu je typická kontaktní hyperestezie kůže, pacientům vadí oděvy a kontakt s ložním prádlem. Na rozdíl od distální senzitivní neuropatie poucha citu progreduje na celých DKK. Při objektivním vyšetření se nachází jen malý senzitivní deficit. Dalším častým postižením jsou *kraniální neuropatie*, typické je postižení III., IV. a V. hlavového nervu (s ušetřením zornice), které se zpravidla do několika měsíců upraví. Dále *izolované neuropatie na končetinách*, v místě obvyklých kompresí a úžinových syndromů (periferní nervy diabetiků jsou ke kompresi více náchylné), a *proximální diabetická amyotrofie*, která je vždy ASYMETRICKÁ, jedno- nebo oboustranná, silně bolestivá, začíná palčivými bolestmi v oblasti kyčle a stehna. Dochází k rychlému rozvoji atrofií (dny a týdny) a slabosti (svaly lumbálního pletence, iliopsoas a stehenní svaly). Stav je sice reverzibilní, ale úprava velmi postupná a pomalá.

Terapie: normalizace glykémie, přísun vitaminů (Milgamma kúra 10 inj. i.m. 2x ročně), kyselina thioctová (Thioctacid) – infuze s denní dávkou 600 mg 2–3 týdny, pak tbl 1x1 po dobu tří měsíců. V těžkých případech inzulinoterapie.

Neuropatie při lymeské borrelióze

Ve stádiu 2 (diseminované infekce) se objevují kraniální mononeuritidy, a to nejčastěji paréza n. VII, která bývá oboustranná. Dále asymetrické bolestivé (poly)radikuloneuritidy (hlavně v hrudní oblasti připomínající interkostální neuralgie), plexitidy či vícečetné mononeuritidy a radikulitidy. Vzácněji obraz podobný GBS. Likvor – desítky až stovky mononukleárů, lehce vyšší bílkovina.

Diagnostika: LP a serologie boreliózy (IgM Elisa a WB, PCR a elektr. mikroskopie).

Terapie: ATB ceftriaxon (Rocefin, Lendacin, Taxcef) v dávce 2 g denně po dobu 14–21 dnů, následované 14–21 denní p.o. ATB léčbou.

Neuropatie při monoklonální gamapatii

Může být **demyelinizační či axonální**, vyskytuje se v rámci malignit (*mnohotného myelomu*, Waldenströmovy makroglobulinemie, POEMS).

Častěji při *MGUS* (monoclonal gammopathy of undetermined significance) spojené s imunoglobulinovými subtypy IgG, IgA a IgM. Tato se klinicky neliší od CIDP bez monoklonální gamapatie, stejně dobře odpovídá na imunosupresivní terapii. Výjimku tvoří IgM kappa forma, která je závažnější, asociovaná s tremorem a ataxií, vyžaduje speciální terapii.

Neuropatie při vaskulitidách

Zpravidla **axonální typ** neuropatie nacházíme u vaskulitid velmi často (polyarteritis nodosa, Churg-Strauss sy, Wegenerova granulomatóza či systémové onemocnění pojiva – např. SLE), a to ve formě vícečetných mononeuropatií, mononeuritis multiplex (v 60 %) či generalizované symetrické polyneuropatie. V diagnostice se uplatní i biopsie n. suralis. U vaskulitid jsou často postižena tenká vlákna, které EMG dobře nezachytí, proto se k potvrzení diagnózy provádí kožní biopsie.

Hereditární polyneuropatie

Charcot-Marie-Tooth je heterogenní skupina dědičných pomalu progredujících onemocnění periferních nervů, nejčastěji AD dědičné, varianty **axonální i demyelinizační**. Výskyt v populaci je 1:2500! Pacienti mají senzitivní i motorické postižení – distální svalovou slabost a atrofii (nejprve postihuje drobné svaly nohy a vzniká pes cavus, zkracuje se Achillova šlacha, později se šíří na ruce), poruchu cití, areflexii, chůze má typicky charakter stepáže. Diagnostika je elektromyografická, genetická.

Terapie: vitaminoterapie, rehabilitace. Důležité je genetické poradenství.

1. {{{korporace}}}. . {{{titul}}} : {{{podnázev}}} [online]. {{{vydání}}} vydání. {{{místo}}} : {{{vydavatel}}}, {{{rok}}}. {{{rozsah}}} s. {{{edice}}}; sv. {{{svazek}}}. Kapitola {{{kapitola}}} {{{název_kapitoly}}}. s. {{{strany}}}. Dostupné také z <{{{url}}}>. {{{poznámky}}}. [[Special:BookSources/{{{isbn}}}|ISBN {{{isbn}}}]].