



Nevropatijam podobna stanja

Janez Zidar

Inštitut za klinično nevrofiziologijo, UKC Ljubljana

Mala šola nevrologije, Nevropatije

Ljubljana, 25. marec 2016



**MALA ŠOLA
NEVROLOGIJE**

univerzitetni
klinični
center
ljubljana





- **Z izrazom neprave nevropatije (polinevroaptije) označujemo tiste bolezni osrednjega živčevja, živčno-mišičnega stika, skeletnih mišic in tiste funkcijske motnje, ki simptome in znake polinevropatije posnemajo in jih zato z njo lahko zamenjamo.**
- **Prvi korak, ki ga mora v svojem diagnostičnem razmišljanju o polinevropatiji nevrolog opraviti, je ločitev med pravo in nepravo (psevdo-) polinevropatijo.**



- **Neprave polinevropatije in njihovo razlikovanje od pravih so dejstvo, ki se ga mora bolj kot družinski zdravnik zavedati nevrolog. Družinski zdravnik mora koncept poznati le toliko, da se zaveda, da ni vse, kar se kaže z usahlostjo in šibkostjo mišic v distalnih delih udov in/ali z motnjami občutenja v teh predelih, nujno polinevropatija.**



Možni vzroki nepravih polinevropatij (posnemovalci polinevropatij)

- **Bolezni hrbtenjače (mielopatije)**
- **Distalne oblike spinalnih mišičnih atrofij**
- **Poliradikulopatija**
- **Motnje živčno-mišičnega prenosa**
- **Bolezni skeletnih mišic (miopatije)**
- **Psihogeni vzroki**



Bolezni hrbtenjače

- (Oktober 2010) En mesec **ascendirajoče parestezije spodnjih udov in rok**, elektriziranje v nogah ob upognitvi glave, pogosto mokrenje.
- V zgornjih in spodnjih udih hiperrefleksija miotatičnih, mišični tonus primeren, ekstenzijska plantarna odziva, disociacija trebušnih refleksov, **motnje občutenja distalno v udih**. Multipla skleroza?
- Med hospitalizacijo izboljšanje klinične slike: parestezije do gležnjev, plantarna odziva nejasna, slabše izzivna Ahilova refleksa, ni znakov značilnih za MS - poliradikulonevritis?



- (april 2014) Motnje ravnotežja, zanašanje pri hoji, hodi z oprijemanjem ali ob pomoči drugih, mravljinca v prsih nog, moč v udih normalna, z zgornjima udoma ni težav.
- **Razvitost mišic, mišična moč in mišični tonus normalni. Patelarna refleksa živahna, Ahilovih ni. Plantarnih odzivov ni. Občutka za vibracijo in položaj sklepov v spodnjih udih močno motena.**
- Ataksija trupa in udov. Pozitiven izvid Rombergovega testa.

MERITVE PREVAJANJA V MOTORIČNEM NITJU

Stran	ŽIVEC	KČP [ms]	Amplituda vala M 1 [mV]	Amplituda vala M 2 [mV]	Amplituda vala M 3 [mV]	Trajanje vala M 1 [ms]	Trajanje vala M 2 [ms]	MPH [m/s]	Val F - KČP [ms]	Opombe
L	Medianus	4	4,8	5,5		5,7			21,7	
L	Ulnaris	2,6	7,2	6		7,3	6,9	60	22,4	
D	Fibularis	4,4	5,8	5,3		5,8	5,8	41	44,8	
D	Tibialis	4,2	12,3	10,2		6,4	7,5	43	45,8	

KČP - Končni čas prevajanja.

Krepko natisnjeni rezultati meritev so zunaj normalnega območja za odrasle.

MERITVE PREVAJANJA V SENZORIČNEM NITJU

Stran	ŽIVEC	Latenca nevrogr. [ms]	Amplit. 1 nevrogr. [μV]	Amplit. 2 nevrogr. [μV]	SPH 1 [m/s]	SPH 2 [m/s]	Opombe
L	Medianus	2,9	11		48		kazalec
L	Ulnaris	2,6	9		54		mezinec
D	Suralis	3	3		36		
L	Suralis	3,1	3		36		

Krepko natisnjeni rezultati meritev so zunaj normalnega območja za odrasle.

IGELNA ELEKTROMIOGRAFIJA

Stran	MIŠICA	Spontana aktivnost		Potenciali motoričnih enot			Opombe	
		§ fibrilacijski potenciali	drugo	največja amplituda [mV]	trajanje * rekrutacija	delež * polifaznih potencial.		
D	Tibialis anterior	0		3	N	N	N	

§ od 0 do +++

* od N (normalno) do ↑↑↑ oz. ↓↓↓, ∅ - odsoten,

KRI - kompleksni repetitivni izbruhi

klinični center ljubljana
University Medical Centre Ljubljana
Klinika za nuklearno medicino



Datum odvzema: 24.4.2014

Ljubljana, 25.4.2014

SPS Nevrološka klinika

Klinični oddelek za nevrofiziologijo

uoži

20. 2. 196

DR. ZIDAR, ZAL.7

B12

folna kislina

< **111** pmol/L (142-725)

38,30 nmol/L
folati-serum: 6-39 nmol/L
folati-eritroc.: 254-1151 nmol/L

Sprememba referenčnega obrn
dnem, 2.7.2013.

ID: 1857931

F 23.6.14

Univerzitetni klinični center Ljubljana
Klinični inštitut za klinično kemijo in biokemijo
Njegoševa 4/I, 1000 Ljubljana
Dovoljenje MZ št.: 0600-68/2010-5

Priimek in ime:

Datum rojstva: 20.02.1967

Laboratorijska številka: 607843

Datum in čas sprejema: 24.04.2014 13:24

Preiskava	Vrednost	Enote	Orientacijske ref. vrednosti
P-Baker	15,9	µmol/L	11.0 - 26.7
S-Homocistein	H 158,4	µmol/L	5.0-15.0

Kontrolirano.

Distalne oblike spinalnih mišičnih atrofij





- **Sedeminsedemdesetletni sporadični bolnik je s padajočimi stopali zbolel v adolescenci. Bolezen se slabša počasi. S stopali skorajda ne giblje, s prsti v nogah tudi ne. V starosti približno 30 let je zaznal tudi šibkost rok (hranjenje, zapenjanje gumbov, pisanje). Motenj občutenja ni imel in jih nima.**
- **EMG: Nevropatska slika, ki govori za okvaro motoričnih nevronov v sprednjih hrbtenjačnih rogovih. Normalna senzorična nevrografija.**



Poliradikulopatije

- **Dvainsedemdesetletna bolnica je bila pri nas elektromiografsko pregledana maja 2013. Distalno od kolen sta jo pekli in boleli nogi. Hoja je postala nezanesljiva, zato je uporabljala bergli. Napotni zdravnik je sumil na polinevropatijo.**
- **Elektromiografsko so našli nenormalnosti, ki so jih razložili z aksonsko senzorično-motorično polinevropatijo. Napotena je bila v nevrološko ambulanto za podrobnejšo opredelitev bolezni.**



- **Podrobnejša anamneza: Težave trajajo pol leta in so nastopile 2 do 3 mesece po operaciji ledveno-križne hrbtenice zaradi stenoze spinalnega kanala. Pred operacijo tipične težave nevrogenih klavdikacij, ki so po zdravljenju izginile.**
- **Desna noga pri hoji zaostaja. Pekoče bolečine v zunanji strani goleni in v nartu.**
- **Motnje občutenja v dermatomih L4 in L5, bolj desno. Šibkost mišic, ki jih oživčujeta miotoma L4 in L5. Sum na okvaro več živčnih korenin. Ponovljen EMG.**

Datum pregleda: 9. maj . 2013

MERITVE PREVAJANJA V MOTORIČNEM NITJU

Stran	ŽIVEC	KČP [ms]	Amplituda vala M 1 [mV]	Amplituda vala M 2 [mV]	Amplituda vala M 3 [mV]	MPH 1 [m/s]	MPH 2 [m/s]	Latenca vala F [ms]	Val F - KČP [ms]	Opombe
L	Peroneus	4,8	1,4	1,1		41		59,6	54,8	
L	Tibialis	4,1	1,9	1,1		44		65,2	61,1	

KČP - Končni čas prevajanja.

Krepko natisnjeni rezultati meritev so zunaj normalnega območja za odrasle.

MERITVE PREVAJANJA V SENZORIČNEM NITJU

Stran	ŽIVEC	Latenca nevogr. [ms]	Amplit. 1 nevogr. [μV]	Amplit. 2 nevogr. [μV]	SPH 1 [m/s]	SPH 2 [m/s]	Opombe
L	Ulnaris	2,6	17		55		mezinec

Krepko natisnjeni rezultati meritev so zunaj normalnega območja za odrasle.

Datum pregleda: 12. sep. 2013

MERITVE PREVAJANJA V SENZORIČNEM NITJU

Stran	ŽIVEC	Latenca nevogr. [ms]	Amplit. 1 nevogr. [μV]	Amplit. 2 nevogr. [μV]	SPH 1 [m/s]	SPH 2 [m/s]	Opombe
D	Suralis	3,2	1		41		

Krepko natisnjeni rezultati meritev so zunaj normalnega območja za odrasle.

Datum pregleda: 11. okt. 2013

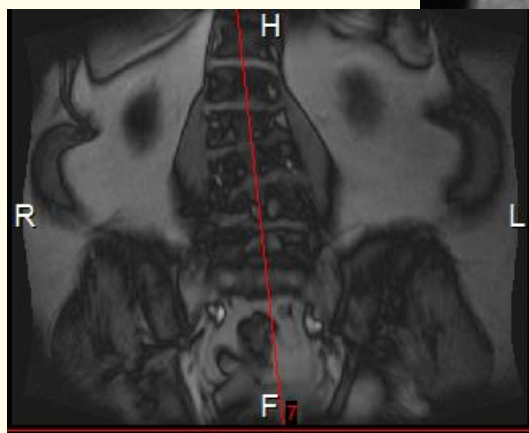
IGELNA ELEKTROMIOGRAFIJA

Stran	MIŠICA	Spontana aktivnost		Potenciali motoričnih enot			Opombe	
		§ fibrilacijski potenciali	drugo	največja amplituda [mV]	trajanje *	delež * polifaznih potencial.		rekrutacija *
D	Tensor fascia latae	++		6	↑	N	↓	
D	Rectus femoris	0		3	N	N	N	
D	Tibialis anterior	++		3	↑	↑	↓↓↓	
D	Tibialis posterior	+		8	↑	↑	↓↓↓	
D	Gastroc caput med	+		4	↑	N	?	slaba aktivacija
L	Tibialis anterior	?		6	↑	↑	↓	
L	Gastroc caput med	+		4	N	N	N	
L	Tibialis posterior	?		6	↑	N	↓↓	

§ od 0 do +++

* od N (normalno) do ↑↑↑ oz. ↓↓↓, ∅ - odsoten,

KRI - kompleksni repetitivni izbruhi





Motnje živčno-mišičnega prenosa

- Sedaj 66-letnega bolnika je k nam, zaradi suma na “motorično” polinevropatijo, napotil nevrolog. Postal je utrudljiv. Zdržema je lahko prehodil do največ 1 km. Bolel ga je križ.
- **Elektromiografsko so ugotovili majhne amplitude valov M, mejno upočasnitev prevajanja v motoričnih aksonih, normalne senzorične nevrograme.**



- **Podrobnejša anamneza: Utrudljiv je 9 mesecev. Težave so se najprej slabšale in nato izboljševale. Vedno so bile povzročene s hojo (bolečine v golenih, utrudljivost). Ob tem nikdar mravljinčenja, prave mišične šibkosti. Dizavtonomija.**
- **Nevrološki pregled: Ni mišične usahlosti, normalna mišična moč, neizvabljeni miotatični refleksi, normalno občutenje. Po krajšem krčenju pregledovane mišice je miotatični refleks izziven.**
- **Dg: nevrogene klavdikacije, LEMS?**



- **Dopolnitev izvida EMG.**

Rec: APB

2 mV/D

2 ms/D

Long

Dist

Zapest.

Dist 220

Pod kom

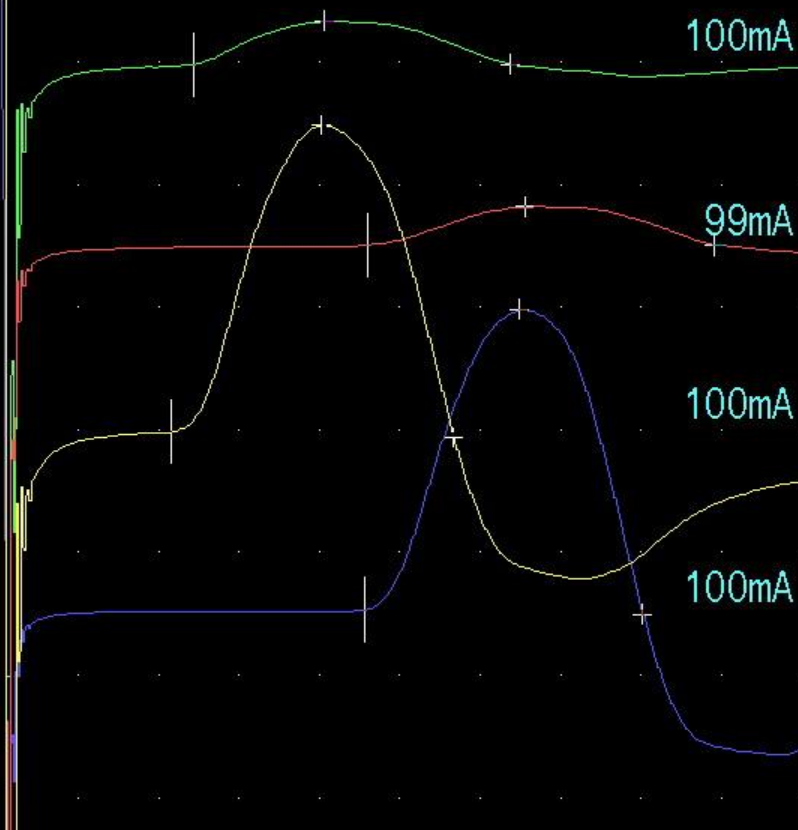
Dist

Nad kom

Dist 245

Pazduha

Vrat



<u>dLAT/CV</u>	<u>AMP</u>	<u>AREA</u>	<u>DUR</u>
4.9	0.7	3.5	7.9
51.2 m/s	-11 %	-6 %	10 %
9.2	0.6	3.2	8.6
	> 500 %	> 500 %	-18 %
4.3	5.0	20.6	7.0
51.0 m/s	-2 %	-3 %	-2 %
9.1	4.9	19.9	6.9



- **Dg.: LEMS**
- **Dokazana protitelesa proti napetostno odvisnim kalcijevim kanalom. Zdravljenje s piridostigminom (Mestinon) klinične težave odpravi.**



- **Sedaj 26-letna bolnica je imela v mlajših letih dobro razvita meča. V zadnjih letih ji golenske mišice usihajo. Po prstih in petah ne more hoditi. Nima motenj občutenja. Nima drugih težav. Nobeden od sorodnikov nima takšnih težav.**
- **Nevrološki pregled: Usahlost golenskih mišic in hipertrofija stopalnih. Znatna šibkost gibov v gležnjih, blaga šibkost gibov v kolkih. Ni Ahilovih refleksov, patelarna normalno izvabljiva. Normalno občutenje.**
- **Dg.: Distalna miopatija (anoktaminska, disferlinopatija, miofibrilarna, DM1, FSH), manj verjetno distalna oblika spinalne mišične atrofije?**



- **EMG: normalno prevajanje v perifernih živcih, miopatsko spremenjeni potenciali motoričnih enot.**
- **Aktivnost serumske CK ekstremno zvečana.**
- **Izvid biopsije skeletne mišice: slika mišične distrofije, barvanje na beljakovino disferlin negativno.**
- **Molekularno-genetska diagnoza: je (še) nima.**
- **Klinična in biopsijska diagnoza: disferlinopatija.**



Psihogeni vzroki težav, ki spominjajo na polinevropatijo

- **Sedeminštirideset-letna bolnica je s pekočimi bolečinami v spodnjih in zgornjih udih zbolela akutno leta 2010 po preboleli virozi. Občutek težkih in utrujenih nog. Hashimotov tireoiditis. AV malfomacija okcipitalno levo. Malenkost zvečana aktivnost serumske CK.**
- **Izvidi kliničnih nevroloških pregledov praktično normalni (alodinja?).**
- **EMG: normalen izvid.**



- **Izvidi vseh drugi testiranj normalni (npr. SEP, kožna tiha perioda, testiranje funkcije avtonomnega živčevja, MR slikanje ledveno-križne hrbtenice, mišična biopsija, biopsija kože, kvantitativna sensorimetrija, številna testiranja krvi, biopsija podkožnega maščevja).**
- **Diagnoza: Funkcijska (psihogena) težava, manj verjetno idiopatska oblika polinevropatije tankih živčnih vlaken. Svetovan pogovor s psihiatrom.**



Kameleoni

- **Sedeminšestdeset-letni bolnik je bil spomladi 1915. leta operiran zaradi epidermoidnega karcinoma pljuč in zdravljen z obsevanjem. Poleti v nekaj tednih postal šibak, nestabilen pri hoji, brez opore ni hodil, boleč občutek in mravljinčenje v udih, mravljinici tudi v trupu in glavi ter v ustih.**
- **Mišična usahlost in zmanjšana mišična moč distalno v udih. Ni miotatičnih refleksov. Hude motnje občutenja, poudarjene distalno v udih, ugotovljene tudi v glavi in trupu.**
- **Izrazita ataksija udov in trupa, pozitiven izvid Rombergovega testa.**

MERITVE PREVAJANJA V MOTORIČNEM NITJU

Stran	ŽIVEC	KČP [ms]	Amplituda vala M 1 [mV]	Amplituda vala M 2 [mV]	Amplituda vala M 3 [mV]	Trajanje vala M 1 [ms]	Trajanje vala M 2 [ms]	MPH [m/s]	Val F - KČP [ms]	Opombe
L	Medianus	4,4	5,5	5,3		4,3	4,3	43	28,3	
L	Ulnaris	3,5	4,5	3,5		4,6	4,6	51	29,7	
L	Fibularis	4,6	1,6	1,1[^]		8,4	8,2	35	55,8	
L	Tibialis	4,4	3,1	2,1[^]		8,9	9	35	54,4	

KČP - Kočni čas prevajanja.

Večina rezultatov meritev so znotraj normalnega območja za odrasle.

MERITVE PREVAJANJA V SENZORIČNEM NITJU

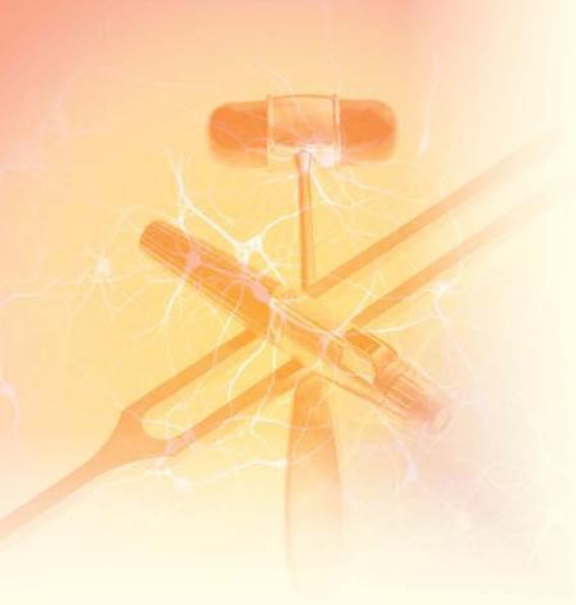
Stran	ŽIVEC	Latenca nevrogr. [ms]	Amplit. 1 nevrogr. [μV]	Amplit. 2 nevrogr. [μV]	SPH 1 [m/s]	SPH 2 [m/s]	Opombe
L	Medianus						kazalec, NI NEVROGRAMA
L	Ulnaris						mezinec, NI NEVROGRAMA
L	Suralis						NI NEVROGRAMA

Večina rezultatov meritev so znotraj normalnega območja za odrasle.



Senzorična ataksija – diagnostični kriteriji

- **Ataksija pri testu prst-nos in/ali peta-koleno in/ali širokotirna hoja.**
- **Dvoje ali več od:**
 - **Pozitiven izvid Rombergovega testa**
 - **Psevdoatetoza in/ali slabši občutek za položaj sklepov in/ali vibracije**
 - **Brez nistagmusa in/ali cerebelarne dizartriije.**



Hvala za pozornost