

# Onemocnění periferního nervového systému

Neurologie II - FSpS

Jan Kočica

Neurologická klinika FN Brno

# Nervosvalová onemocnění (úvodní rozdělení)

- Jsou primárně onemocnění postihující:
    - **Svaly = myopatie**
      - Získané: myopatie zánětlivé, metabolické a toxické
      - Vrození: svalové dystrofie, spastické paralýzy a myotonie
    - **Nervosvalový přenos**
      - Myastenie gravis
      - Lambert-Eatonův myastenický syndrom
    - **Motoneurony v míše a mozku**
      - Amyotrofická laterální skleróza
- **Periferní nervy**
    - Neuropatie

# Onemocnění periferních nervů (základní rozdělení)

---

- **Dle rozsahu a lokalizace**
  - **mononeuropatie** (1 nerv)
  - **polyneuropatie** (obvykle sym. postižení mnoha nervů)
  - **plexopatie** (postižena je nervová pleteň)
  - **radikulopatie** (postižení nervového kořene)
- **Dle typu postižení**
  - **Demyelinizační** = postižení myelinového obalu (útlak nervu nebo zánět nervu)
  - **Axonální** = postižení vlastního vlákna (úraz nebo nedokrvení, toxické či metabolické)

**Pamatuj:** reinervace je možná jen v případě, že jsou zachovalé vazivové obaly nervu.

# Onemocnění periferních nervů (základní rozdělení)

- **Dle časového průběhu**
  - **Akutní** (trvání a vznik do v rámci dnů a max. týdnů)
  - **Subakutní** (v trvání několika měsíců)
  - **Chronické** (v řádu let, většinou chronické, plíživě postupující)
- **Dle postiženého typu vláken**
  - Senzitivní vlákna (parestezie, anestezie, hypestezie)
  - Motorická vlákna (periferní parézy)
  - Autonomní vlákna (potivost, vegetativní nestabilita)

# Mononeuropatie a plexopatie

Nejčastější příčinou je **mechanický útlak** (komprese) nebo **úraz** (trauma). Vzácněji pak nedokrvení, zánět či metabolické postižení (převážně diabetické).

---

## **Akutní otlakové léze** (akutně vznikající, rychle odezní)

- Útlak n. radialis na paži.
- Útlak n. peroneus v podkolení (noha přes nohu, dlouhý klek/dřep)
- Útlaky při narkóze a špatném polohování

## **Úžinové syndromy** (chronické, fyziologické úžiny, tunely, komprese)

- **Karpální tunel** (n. medianus na zápěstí)
- **Kubitální tunel** (n. ulnaris v lokti)
- **Thoracic outlet syndrom** (TOS, pažní pleteň v podpažní jámě)

= zvýšena fyz. zátěž v oblasti, zevní tlak (typ práce), prvně demyelinizace a nakonec se rozvine i axonální, brnění, mravenčení a bolest (+ senzitivní syndrom), často noční, klidové, následně snížená citlivost, necitlivost (- senzitivní syndrom) a poté i paréza a atrofie.

# Mononeuropatie a plexopatie

Nejčastější příčinou je **mechanický útlak** (komprese) nebo **úraz** (trauma). Vzácněji pak nedokrvení, zánět či metabolické postižení (převážně diabetické).

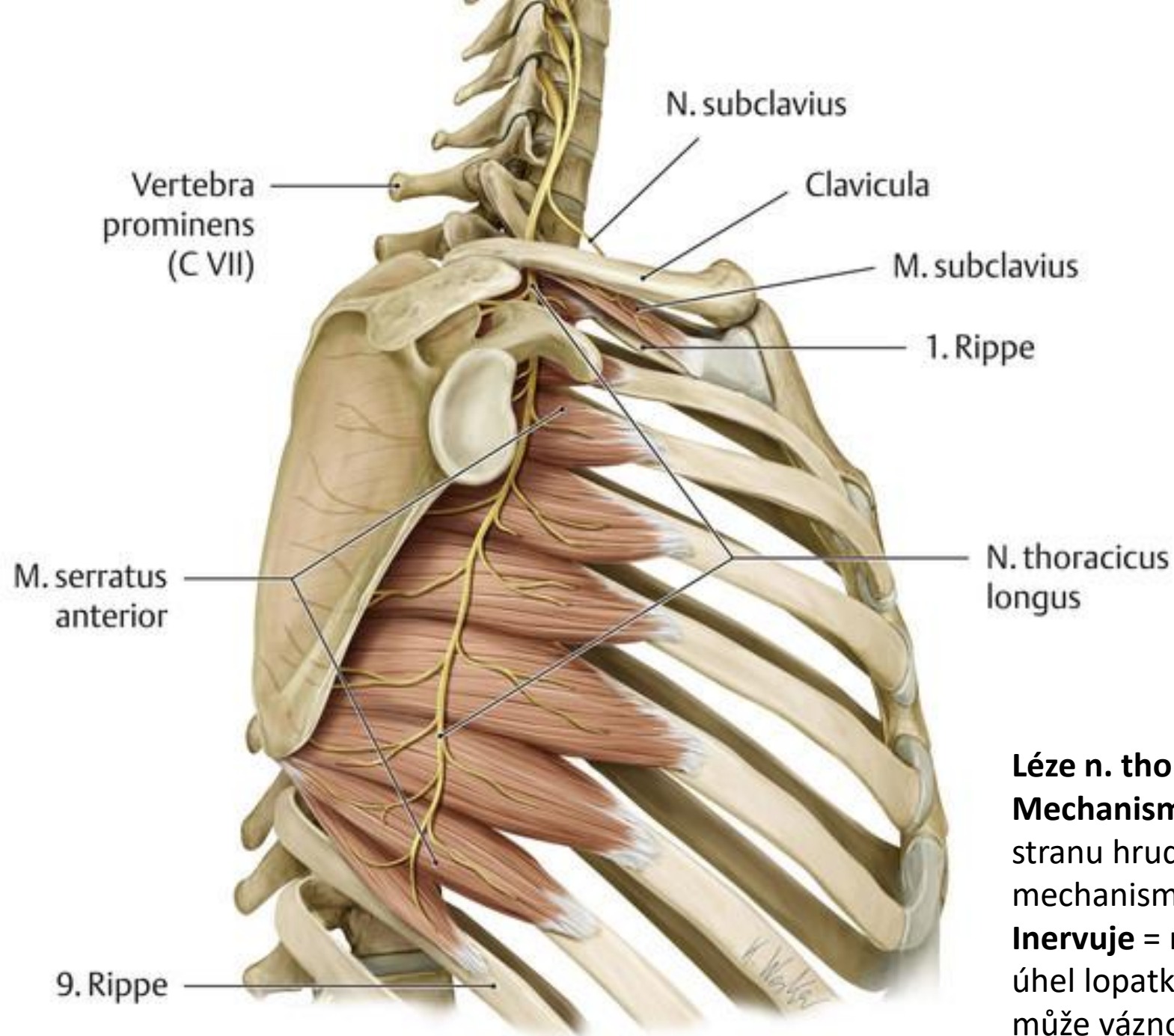
---

## Úrazová postižení a avulze (odtržení)

- Dochází k nim ve 20-30% všech úrazů
- Přerušení periferního i při lékařském zákroku/operaci:
  - Po intramuskulárních injekcích (n. ischiadicus)
  - Po repozici velkých zlomenin, implantaci endoprotéz (n. femoralis, plexus lumbalis či n. ischiadicus při operaci kyčle, n. peroneus při operaci kolene).
  - N. laryngeus recurrens (paréza hlasivky a chrapot) při operaci štítné žlázy.
- Poškození plexus brachialis – trauma, porodní paréza, luxace ramene, nádorová infiltrace, berle, apod. (při plném poškození chabá plegie celé HKK)

# Neuralgická amyotrofie brachiálního plexu

- Příčina neznámá, často po porodu, očkování či operaci
- Bolest paže a ramene, velmi intenzivní, často více v noci, trvá až 3 týdny, pak se objeví hypotrofie, parézy, jednostranně
- Příznivá prognóza, může zůstat reziduum
- Dif. dg. cervikobrachiální syndrom (zde však není tak výrazný motorický deficit)

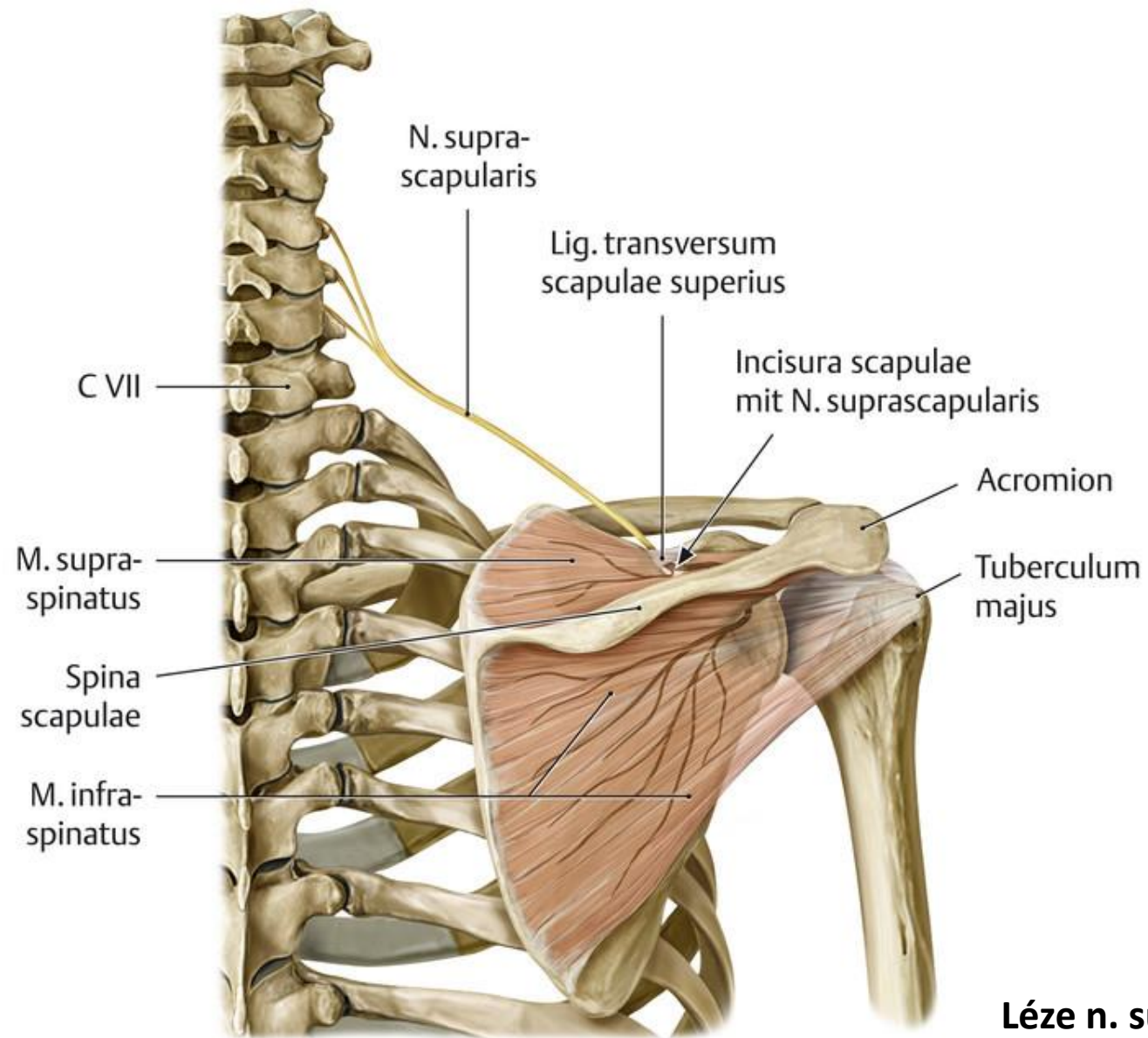


### Léze n. thoracicus longus

**Mechanismus:** tlak na hranu opěradla, uder na zevní stranu hrudníku nebo na rameno, tahový mechanismus (tenis, veslování)

**Inervuje** = m. serratus anterior – odstává tak pak dolní úhel lopatky – vzniká vlající lopatka (scapula alata), z může váznout i elevace HK nad horizontálu.

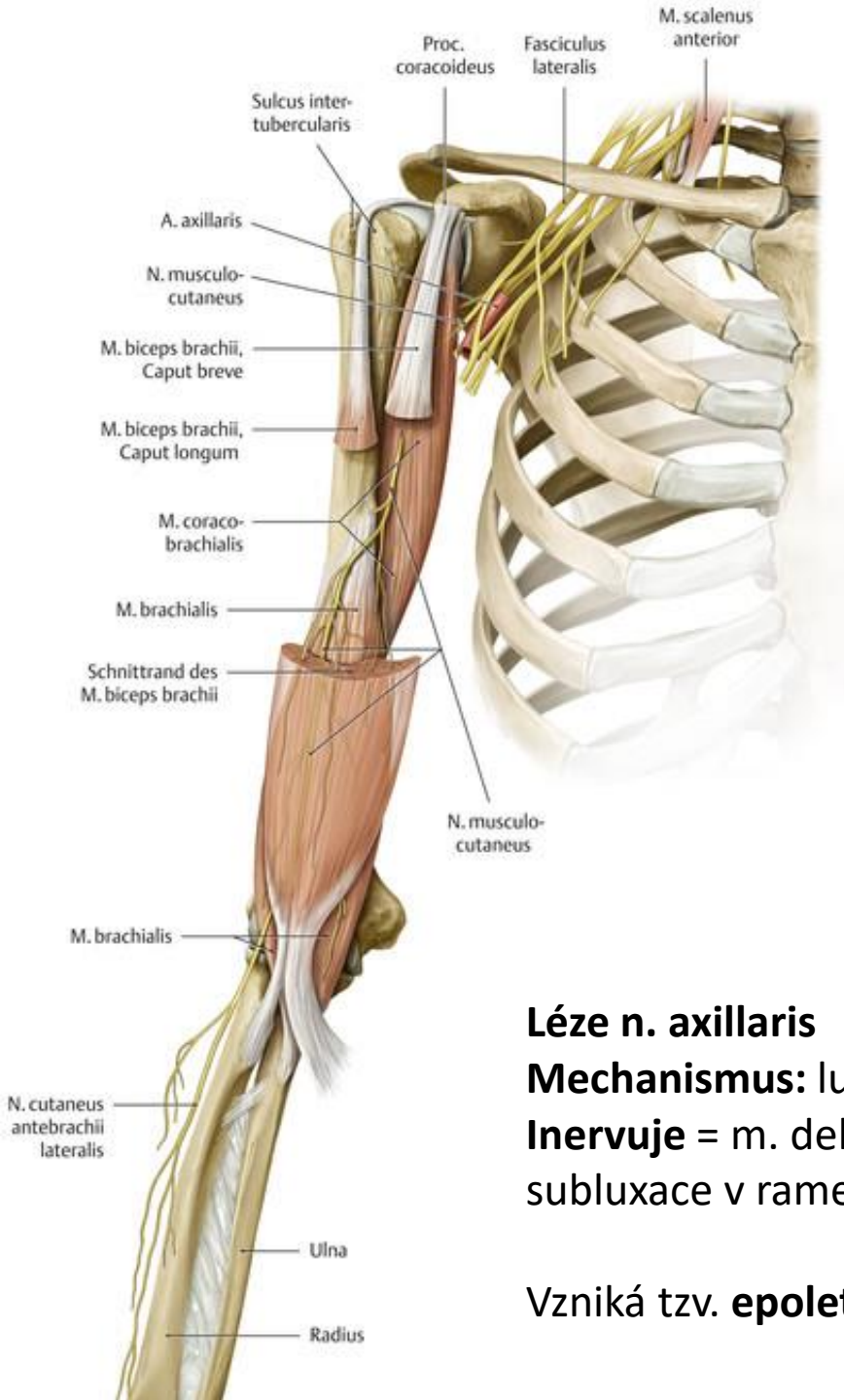




### Léze n. suprascapularis

**Mechanismus:** tupý úraz ramene, komprese v incisura scapulae.

**Inervuje** = m. supra a infraspinatus – mimo bolesti v rameni pak obvykle vážne abdukce paže a zevní rotace v rameni.

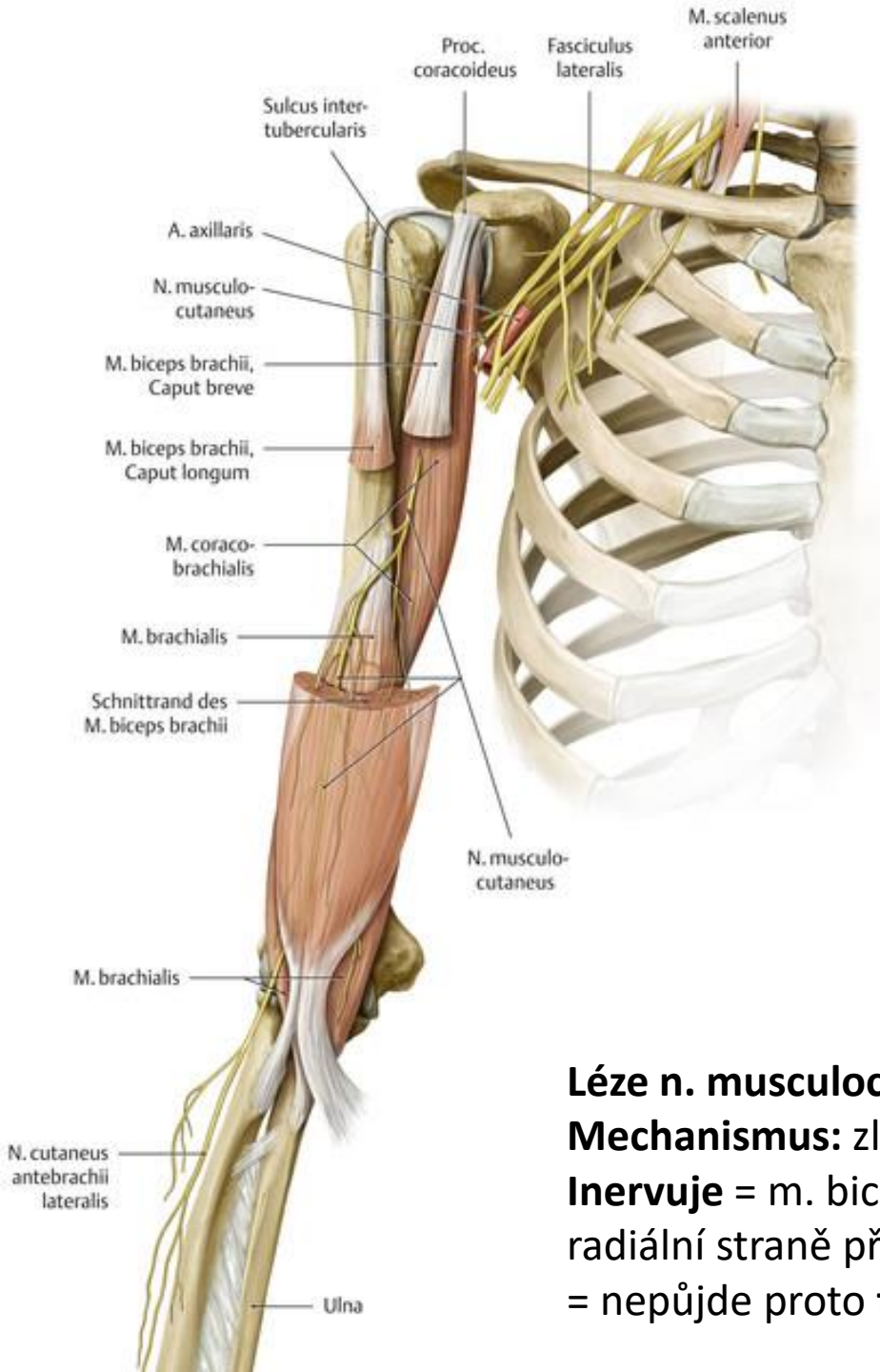


## Léze n. axillaris

**Mechanismus:** luxace a fraktura humeru, zevní náraz na rameno, idiopatická neuropatie plexu.

**Inervuje** = m. deltoideus a m. teres minor – vážne abdukce paže, atrofie m. deltoideus. Hrozí i subluxace v ramenním kloubu. Bývá nepatrný výpadek senzitivity nad distálním úponem deltoidu.

Vzniká tzv. **epoletový příznak** (= pokleslé rameno), pacient se obtížně učeše, obleče i nají.



## Léze n. musculocutaneus

**Mechanismus:** zlomeniny pažní kosti.

**Inervuje** = m. biceps brachii, m. coracobrachialis a m. brachialis + Bývá výpadek senzitivity na radiální straně předloktí (senzitivní větev)

= nepůjde proto **flexe v lokti** (při jeho supinaci, izolovaný biceps)

## **Léze n. radialis (C5 – C7)**

**Mechanismus:** úrazy, tlak berlí v podpaží, dlouhé party s přeležení (Saturday night palsy), zlomeniny pažní kosti, zlomeniny lokte, ojediněle může utlačit v oblasti zápěstí (těsná pouta nebo pásek od hodinek)

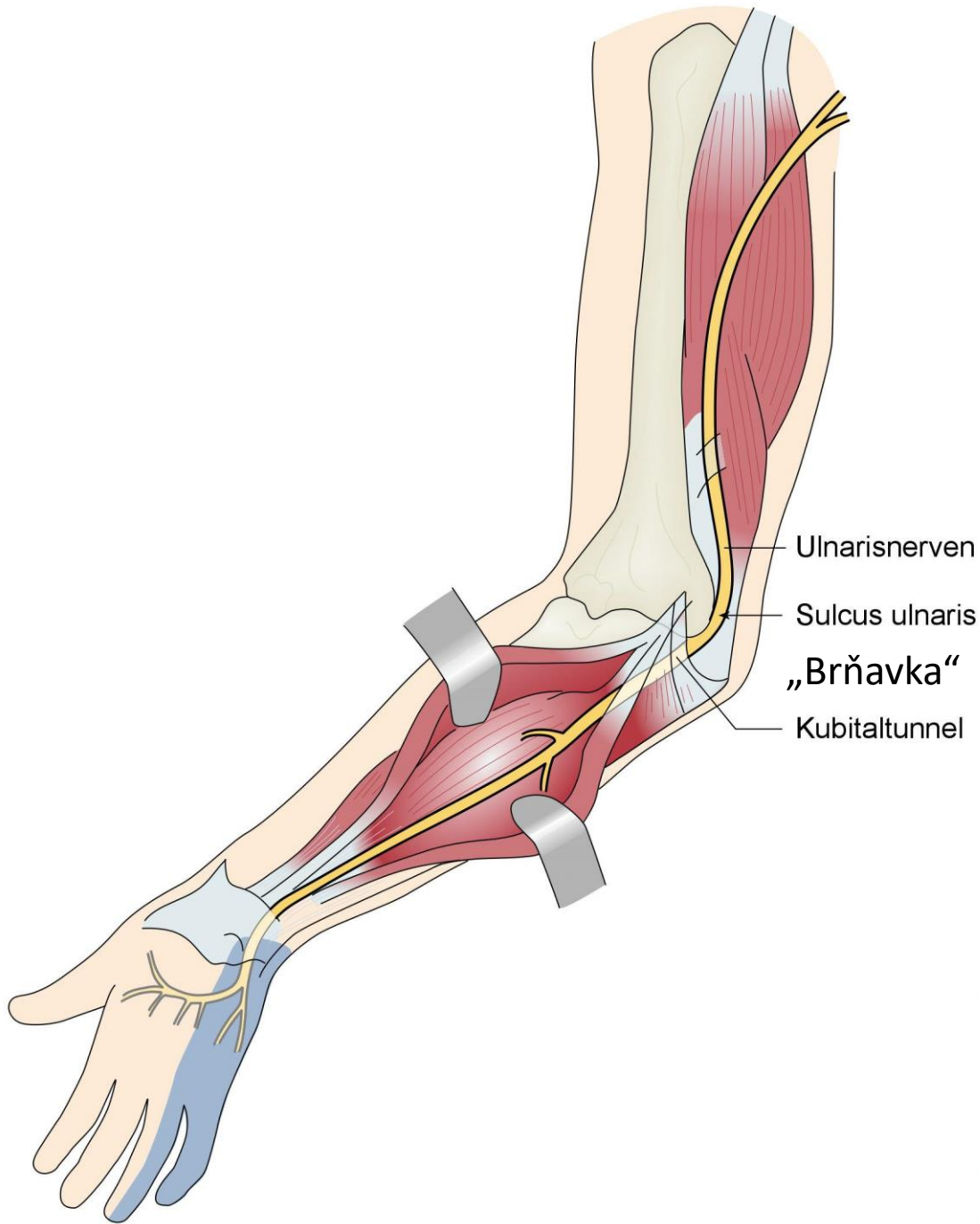
### **Výsledný klinický obraz záleží na výšce léze:**

**Vysoká léze:** vážne extenze v lokti, nelze dorzální flexe ruky, nelze extenze prstů v MCP kloubech, nelze extenze a abdukce palce.  
+ porucha čítí (dorzální strana paže, předloktí a ruky)

Stisk ruky je normální (dif. dg. centrální paréza).

### **Syndrom supinátorového kanálu**

Pod loktem se dělí vřetenní nerv na povrchovou (čistě senzitivní) větev a hlubokou (n. interosseus posterior), která se zanořuje do m. supinator – zde může být útlak (např. hypertrofickým svalem – tzv. Frohseovou arkádou – vazivovým pruhem v místě začátku m. supinator)



## Léze n. ulnaris

**Mechanismus:** při zlomeninách lokte, vykloubení, řezné poranění zápěstí

**Inervace:** drobné svaly ruku, m. flexor carpi ulnaris, m. flexor digitorum profundus (portio ulnaris)  
+ senzitivně ulnární strana 4. prstu a 5 prst.

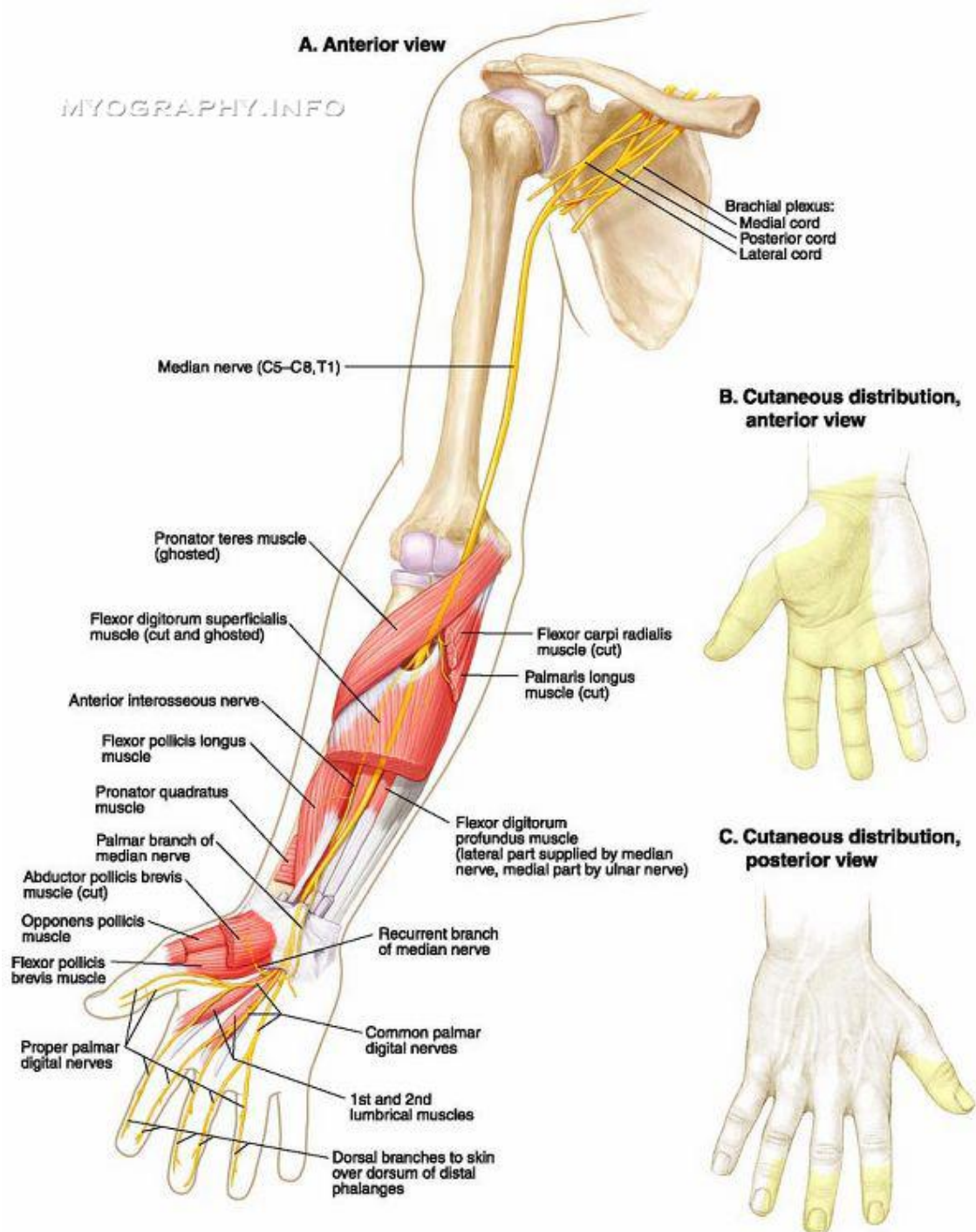
**Klinický obraz: Drápovitá ruka** (Claw hand - semiflekční držení 4 a 5. prstu), malík v abdukci (vázne jeho addukce – novinový příznak/pacient neudrží papír mezi ukazovákem a palce bez flexe v IP kloubu palce (Frometův příznak) , vpadlé interosseální prostory.

**Syndrom kubitálního kanálu** = útlak v sulcus nervi ulnaris (námaha lokte, degenerativní a posttraumatické)

**Syndrom Guyonova kanálu**



## A. Anterior view



## B. Cutaneous distribution, anterior view



## C. Cutaneous distribution, posterior view

**Léze n. medianus**

**Mechanismus:** poškození v axile, poškození v oblasti lokte (zlomeniny), někdy hrozí při špatné podané injekci, velmi časté je postižení v oblasti zápěstí

**Inervace:** převážně všechny svaly na volární straně předloktí (mimo ulnární porci flexor digitorum profundus pro IV a V. prst a m. flexor carpi ulnaris), většina svalů tenaru (mimo m. adductor pollicis a část m. flexor pollicis brevis).  
+ velké senzitivní zásobení

Nelze provést spojení špičky palce a malíku.

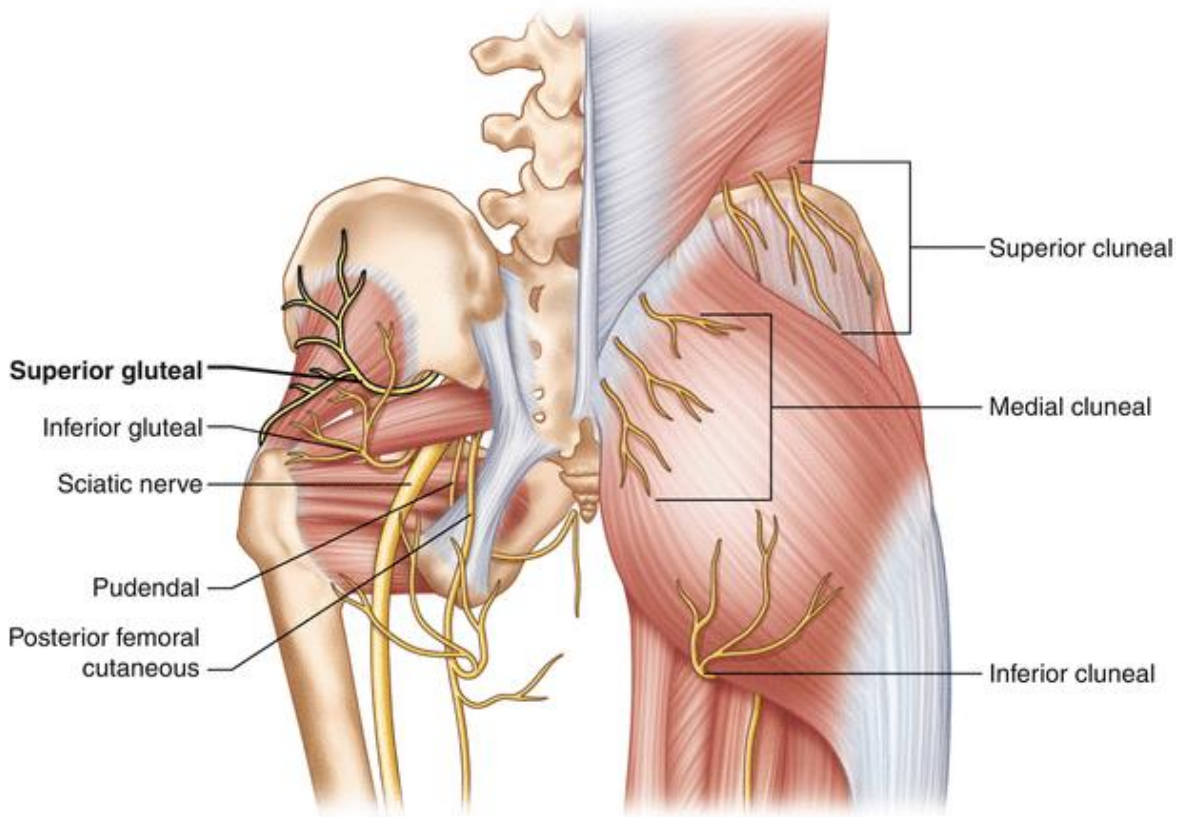
Nelze tzv. příznak mlýnku.

Obraz přísahající ruky

**Syndrom karpálního tunelu** – nejčastější úžinový syndrom, je častější u žen (zbytnění a kalcifikace, mikrotraumatizace, vibrační nástroje, cukrovka, častá extenze-flexe v zápěstí)

**Preacher's hand**

Léze n. medianus nebo ulnaris?



## Léze n. gluteus superior a léze n. gluteus inferior

**Mechanismus:** zlomeniny pánve, poranění hýždí, TEP kyče

**Inervace:** m. gluteus medius et minimus, m. tensor fasciae latae (**n. glut. Superior**) = **vázne abdukce stehna, vnitřní rotace v kyčli, vzniká sklon pánve** (kompenzováno úklonem na zdravou stranu), kolébavá (kachní) chůze, obvykle nejsou bolesti.

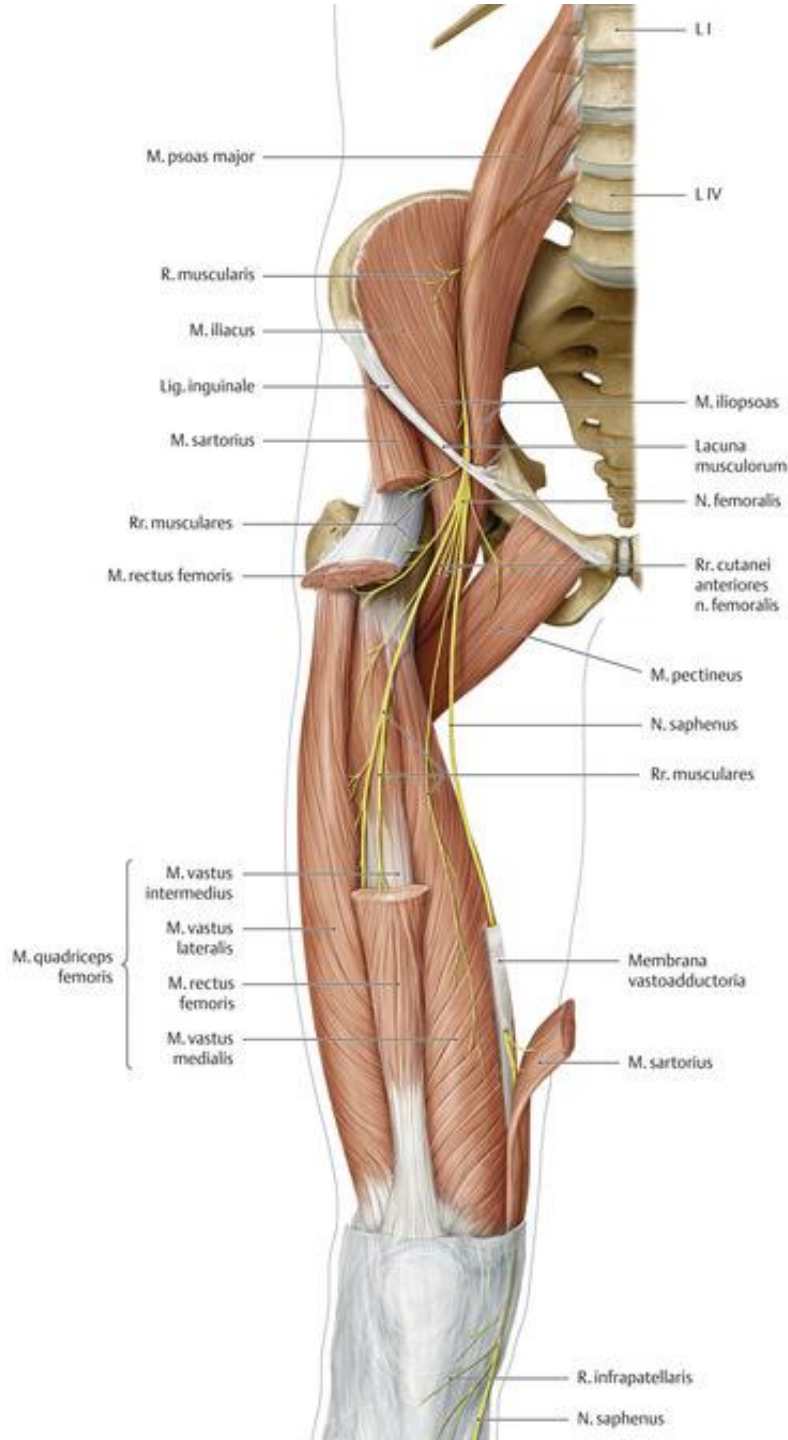
M. gluteus maximus (**n. glut. Inferior**) – **vázne extenze v kyčli** = pacienti obtížně stávají ze židle, obtížně stoupají do schodů, ale i ze schodů.

## Trendelenburgův příznak

Pánev se sklání směrem ke zdravé straně.



**Figure 4** – The 1-leg standing balance test (A) is used to assess a patient's core strength and stability. A positive Trendelenburg test result (B) indicates inability to control the posture and suggests proximal core weakness.



## Léze n. femoralis (plexus lumbalis – rr. cutanei ant., n. saphenus)

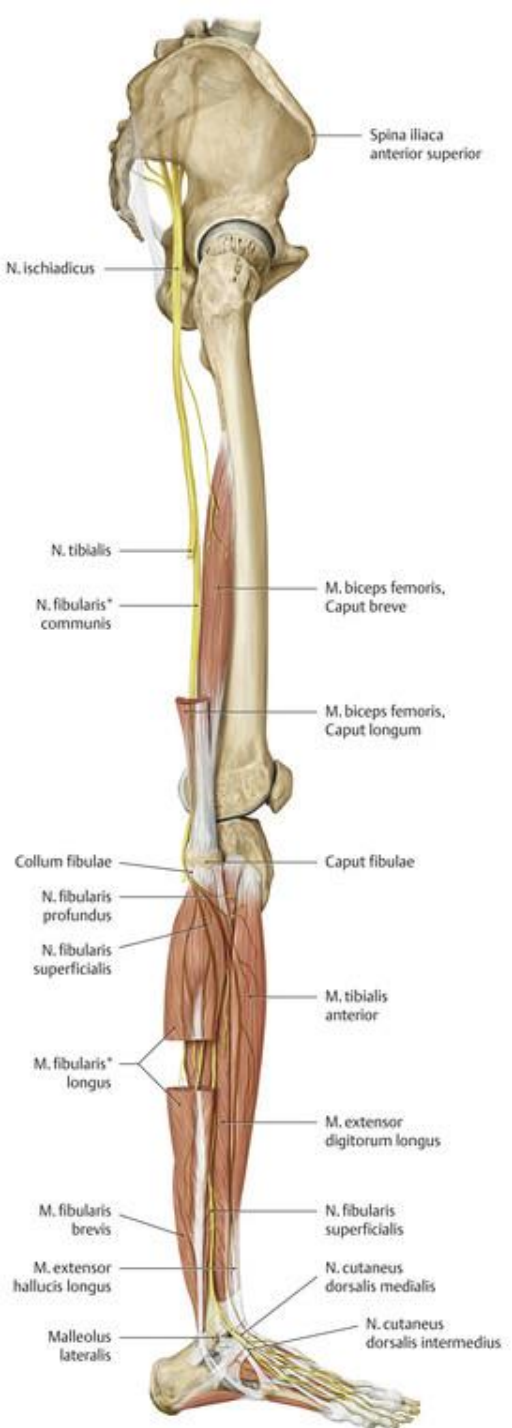
**Mechanismus:** zlomeniny pánve, operace tříselné kýly, operace kyčelního kloubu, hysterektomie, appendektomie, operace křečových žil, tlak zvětšených tříselných uzlin.

**Inervace (záleží na výšce poškození):** oslabení m. quadriceps femoris = vážne extenze kolena (vážne chůze - vykročení, podklesává koleno, vážne chůze do schodů, hyperextenze až rekurvace kolene), m. iliopsoas = může vážnout flexe v kyčli + porucha senzitivity (viz níže)

Pacient nedupne, nepodřepne.

Dif dg.: radikulopatie L3-L4 (zde bývá Bolest v zádech a navíc postižení adduktorů)





## Léze n. ischiadicus (L4-S3, plexus sacralis – n. peroneus communis, n. tibialis)

**Mechanismus:** intramuskulární injekce, luxace (zadní luxace kyčle) a zlomeniny pánve, plastiky kyčle, útlak u pacientů v bezvědomí, krvácení,

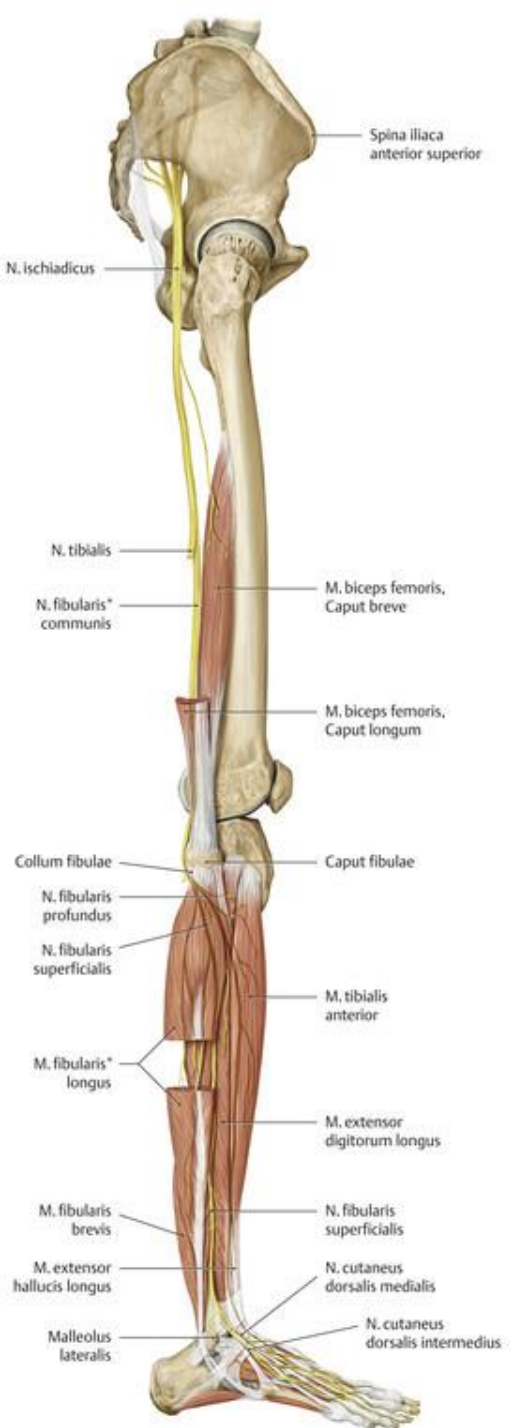
**Inervace (záleží na výšce poškození):** poškození flexorů na zadní straně stehna (DK nelze flektovat v koleni), nelze při plném poškození provést dorzální i plantární flexi nohy = chodí, ale zakopává (bude plácát nohou o zem)

## Paréza n. peroneus communis (L4-S1, z n. ischiadicus)

**Mechanismus:** Za hlavičkou fibuly (leh na boku při operacích, tlak sádrové fixace, luxace či distorze v koleni, dlouhá práce v dřepu)

**Inervace:** n. peroneus superficialis = m. peroneus longus et brevis (porucha everze nohy a čítí)  
n. peroneus profundus = extenzory přední strany bérce (nelze dorzální flexe nohy)

Nelze stát na patě.  
Kohoutí setepáž.  
Propadá se klenba.



## Léze n. tibialis (z n. ischiadicus)

**Mechanismus:** těžké úrazy kolena, poranění za vnitřním kotníkem, zlomeniny kotníku, komprese sádrouvou fixací, řezná poranění.

**Inervace:** m. triceps surae, m. tibialis post., flexor prstů a drobné svaly nohy (je porušena chůze, vážne plantární flexe nohy, chůze po špičkách nelze).

## Mortonova metatarzalgie

Při nevhodné obuvi, dlouhém stání či ploché noze může být léze nervu mezi distálními hlavičkami metatarsálních kůstek (nejčastěji jsou postiženy nervy v prostoru mezi 2. a 3. nebo 3. a 4. metatarzem)

Dominuje bolest i klidová.

Pacient se **nepostaví na špičky**.

# Periferní parézy některých hlavových nervů

## Paréza n. facialis/obrna lícního nervu

**Příčina:** nádory mostomozečkového koutu, herpetická nebo boreliová meningitida/polyradikuloneuritida, zlomeniny os. pyramidis, rozsáhlý zánět středouší, diabetes mellitus či AIDP, idiopatická (Bellova)

**Klinika:** mimické svalstvo + m. platysma (nemrkající oko, lagoftalmus, chybí vrásky, nelze pískat a cenit zuby, hůře mluví, vytékají sliny)

**Suprachordální typ/Supraganglionární léze**  
(způsobuje i poruchu chuti, lakrimace a poruchu sluchu (m. stapedius))

**Infrachordální typ/ Infraganglionární léze** (jen paréza mimických svalů)

**Terapie: ... (?)**

# Periferní parézy některých hlavových nervů

## Léze n. vestibulocochlearis (n. VIII)

- 1) **N. cochlearis** – jednostranné snížení/vymizení sluchu
- 2) **N. vestibularis/labyrint** – tzv. **periferní (harmonický) vestibulární syndrom** (jednostranný směr uchylování a opačný směr rychlé složky nystagmu)

**Neuronitis vestibularis** – zánět (viróza, infekce HCD, infekce zoster oticus)

**Benigní paroxysmální polohové vertigo** – otolyt v polokruhovitých kanálcích. Lze provádět manévry.

**Meniérova choroba** – záchvaty závratě + tinnitus + porucha sluchu (trvání 20min až celý den), předpokládá se komunikace endolymfy vntřního ucha s perilymfou a dilatace membranózního labyrintu. Dosud není plně objasněno proč.

**Terapie:** Betahistin, nekouřit a vyloučit kofein.

**Nystagmus:** <https://www.youtube.com/watch?v=QE5xdHwlpO0>

# Polyneuropatie

= současné postižení mnoha periferních nervů

## Klinické projevy:

- Typické jsou **senzitivní příznaky** (pozitivní – např. brnění, bolesti a negativní – např. snížená citlivost).
- Motorické příznaky jsou méně časté (parézy - chabé)
- Hlavně **distálně** na končetinách, zejména dolní (plosky, nártý = tzv. ponožková – podkolenková), ale i horní (rukavicové – rukávové) distribuce.
- Dělíme je obecně na **hereditární** (vrozené) a **získané** (mající příčinu ve vnějších faktorech)
- Dělít je také můžeme na senzitivní, senzitivně-motorické a převážně motorické.

**DIAGNOSTIKA:** klinika, svalový test, EMG, specifické odběry nebo spec. genetická vyšetření

# Polyneuropatie

- Dělíme je obecně na **hereditární** (vrozené, dědičné) a **získané** (mající příčinu ve vnějších faktorech)

## Hereditární polyneuropatie (HMSN)

### CHARCOT-MARIE-TOOTH (CMT) syndrom

= řada **polyneuropatií** - genetický defekt (AR, AD i X-vázaný) + kladívkové prsty a vysoký nárt/skolióza, postupná progrese onemocnění.

**Pes cavus** (vysoký nárt, zkrác. Achill. šlacha, atrofie bérce)

Stepáž, vysoké zvedání kolen při přepadávání špičky  
(<https://www.youtube.com/watch?v=Zpk7ujJkRdg>)

**Terapie:** kauzální léčba zatím není, dominuje rehabilitace (protahování, mobilizace kloubů, apod.), protetika a korekce operačně (ordopedie)





# Polyneuropatie

- Dělíme je obecně na **hereditární** (vrozené, dědičné) a **získané** (mající příčinu ve vnějších faktorech)
- 

## Hereditární polyneuropatie (HMSN)

### DĚDIČNÉ METABOLICKÉ PORUCHY

= **střádavé choroby** (tzn. chybí některý z enzymů, v důsledku kterého se neodbourává určitá látka, dochází k hromadění, látky pak poškozují nervový systém (ale i jiné orgány – zejména ledviny a játra)

**Např. FAMILIÁRNÍ AMYLODÓZA, FABRYHO CHOROBA**

**Terapie:** U některých chorob lze mimo rehabilitaci doplňovat i chybějící enzym.

# Polyneuropatie

- Dělíme je obecně na **hereditární** (vrozené, dědičné) a **získané** (mající příčinu ve vnějších faktorech)
- 

## Získané polyneuropatie

### METABOLICKÉ

- DIABETICKÁ POLYNEUROPATIE (cukrovka)
  - **Nejčastější** a pro onemocnění typická
  - Postižení může být symetrické (senzitivně-motorická polyneuropatie), fokální (např. postižení hlavových nervů)

**Terapie:** pouze těsná kompenzace glykémie (hladiny cukru) může onemocnění zpomalit.

### TOXICKÉ

- Chemoterapie při léčbě nádorových onemocnění
- Antivirotika při léčbě HIV pozitivních pacientů
- Alkohol (kombinuje i postižení kareční)
- Neuropatii mohou působit i některá antibiotika (metronidazol, nitrofurantoin, atp.)



## Endocrine diseases

- Diabetes mellitus
- Hypothyroidism

## Nutritional diseases

- Alcoholism
- Vitamin B<sub>12</sub> deficiency
- Thiamine deficiency
- Vitamin E deficiency
- Folate deficiency
- Postgastrectomy syndrome
- Crohn disease

## Connective tissue diseases

- Rheumatoid arthritis
- Systemic lupus erythematosus
- Polyarteritis nodosa
- Sjögren syndrome

## Infectious diseases

- AIDS
- Lyme disease

## Hereditary diseases

- Charcot-Marie-Tooth syndrome
- Freidreich's ataxia
- Other sensory neuropathies

## Metal neuropathy

- Chronic arsenic intoxication
- Mercury
- Gold
- Thallium

## Medications

- Colchicine
- Isoniazid
- Hydralazine
- Metronidazole
- Lithium
- Alfa interferon
- Dapsone
- Phenytoin
- Cimetadine
- Amiodarone
- Pyridoxine
- Amitriptyline

## Toxic neuropathy

- Acrylamide
- Carbon disulfide
- Dichlorophenoxyacetic acid
- Ethylene oxide
- Carbon monoxide
- Glue sniffing

## Other

- Amyloidosis
- Sarcoidosis
- Primary biliary cirrhosis
- Uremia
- Vasculitis
- Ischemic lesions

# Polyneuropatie

- Dělíme je obecně na **hereditární** (vrozené, dědičné) a **získané** (mající příčinu ve vnějších faktorech)
- 

## Získané polyneuropatie

### METABOLICKÉ

- KARENČNÍ A NUTRIČNÍ
  - Chybí některá složka potravy – např. vit. B, hubnutí, podvýživa)
  - Patří sem částí i alkoholická polyneuropatie
- INFEKČNÍ (Borrelia, HIV, lepra, apod.)
- PARANEOPLASTICKÉ

Wickham R. et al.: Chemotherapy-Induced Peripheral Neuropathy: A Review and Implications for Oncology Nursing Practice, 2007

# Polyneuropatie

- Dělíme je obecně na **hereditární** (vrozené, dědičné) a **získané** (mající příčinu ve vnějších faktorech)
- 

## Získané polyneuropatie

### ZÁNĚTLIVÉ

- Obecně autoimunitní reakce proti součásti periferního nervu, nejčastěji myelin.

#### **GUILLAIN – BARRÉ SYNDROM (GBS)**

- Akutní a demyelinizační varianta je **AIDP – akutní zánětlivá idiopatická polyradikuloneuritida** (zánět nervů i kořenů), méně často jsou axonální formy tedy akutní motorická/senzitivně-motorická axonální neuropatie (AMAN a AMSAN)
- **Nejčastější akutní typ** polyneuropatie. Obvykle předchází 1-3 týdny infekce (často gastrointestinálního traktu) nebo i očkování
- Vznik akutní (2-4 týdny) a progredující (od poruchy chůze až po nutnost umělé plicní ventilace). Postihuje proximální, distální i kraniální nervy. Postižení je symetrické vč. autonomních nervů.

**Terapie:** Příznaky postupně obvykle ustoupí (obvykle po 4 týdnu), nutná RhB, lze podávat IVIG nebo provádět plazmaferézu.

- Chronická varianta je (CIDP) – pomalu se rozvíjející. K léčbě jsou přidávána i imunosupresiva.

**IDIOPATICKÉ** – 30% nedokážeme ani podrobným došetřením příčin.

# Zajímavé odkazy:

- GBS (Osmosis): <https://www.youtube.com/watch?v=xd7hMfJxfIk>
- Periferní monoparézy: <https://www.youtube.com/watch?v=0AAligXLJ1A>
- Karpální tunel (Osmosis): <https://www.youtube.com/watch?v=cEO5YG8Y554>