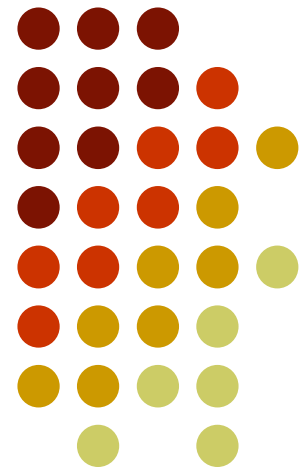


# Neurologie - ZL: nervosvalová nemocnění

**Doc. MUDr. Blanka Adamová, Ph.D.**  
Neurologická klinika FN Brno a LF MU





# Nervosvalová onemocnění

- Onemocnění periferního nervového systému (neuropatie)
- Onemocnění nervosvalového přenosu (spojení nerv-sval)
- Onemocnění svalu



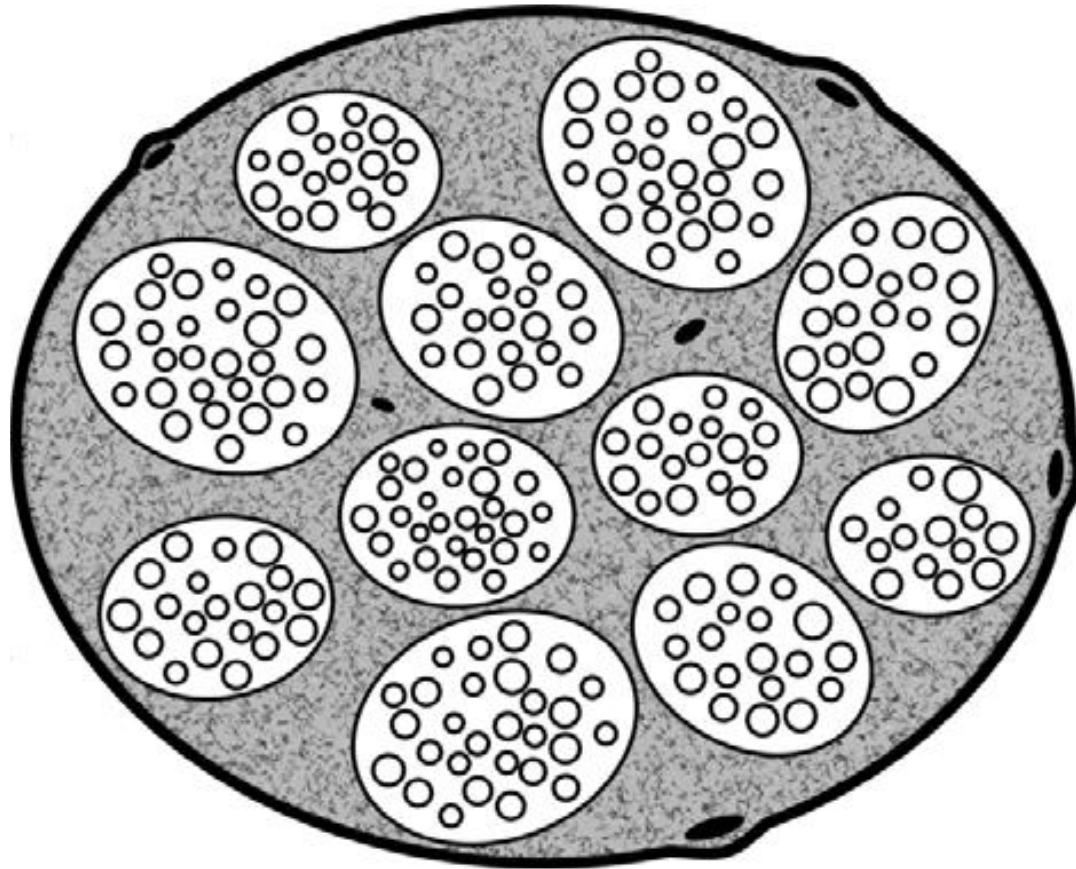
# **Onemocnění periferního nervového systému (neuropatie)**



## Nerv - stavba

- **Axony** (jednotlivá vlákna – motorická, senzitivní, vegetativní).
- Axony jsou obaleny Schwannovými buňkami, které vytváří **myelinovou pochvu**.
- **Endoneurium** obaluje axony, které se spojují ve fascikly (1 fascikl = 10 000 axonů).
- **Perineurium** obaluje jednotlivé fascikly
- **Epineurium** obaluje nerv.

# Schéma průřezu periferním nervem



fascikl s axony a endoneuriem, perineurium, epineurium



# Klasifikace neuropatie

Dle patologických změn:

- Rychle reverzibilní fyziologický blok – při krátkodobé ischemii nervu kompresi, upraví se okamžitě
- Porucha myelinu – porucha vodivosti vzruchu
- Porucha axonů – axonopatie – těžší stupeň postižení

Dle poměru postižení jednotlivých nervových vláken:  
smíšené senzitivně-motorické (nejčastější), převážně senzitivní, převážně motorické, převážně autonomní

Dle časového průběhu : akutní (rozvoj hodiny, dny), subakutní (týdny, měsíce), chronické (roky), recidivující



# Typy neuropatie

- **Mononeuropatie** – postižení jednoho periferního nervu
- Mononeuropatie multiplex – vícečetné asymetrické postižení několika periferních nervů
- **Polyneuropatie** – difuzní symetrické postižení periferního nervstva
- Plexopatie – postižení plexu
- Radikulopatie – postižení kořenů
- Onemocnění motorického neuronu (systémové postižení gangliových motorických buněk předních rohů míšních a mozkového kmene)
- Senzitivní neuronopatie – systémové postižení periferních senzitivních ganglií

# Mononeuropatie



- Příčiny: akutní zevní trauma (řezné rány, luxace a fraktury s postižením nervu, iatrogenní postižení), kompresivní neuropatie (úžinové syndromy –např. syndrom karpálního tunelu, komprese nádorem), ischemie (vaskulitidy), zánět, metabolické postižení (diabetes mellitus)





## N. medianus

- Zabezpečuje pronaci předloktí, flexi ruky, flexe 1.-3. prstu, abdukce palce, senzitivně 1.- 4. prst z dlaňové strany. Při postižení – obraz přísahající ruky, dominuje senzitivní výpadek.

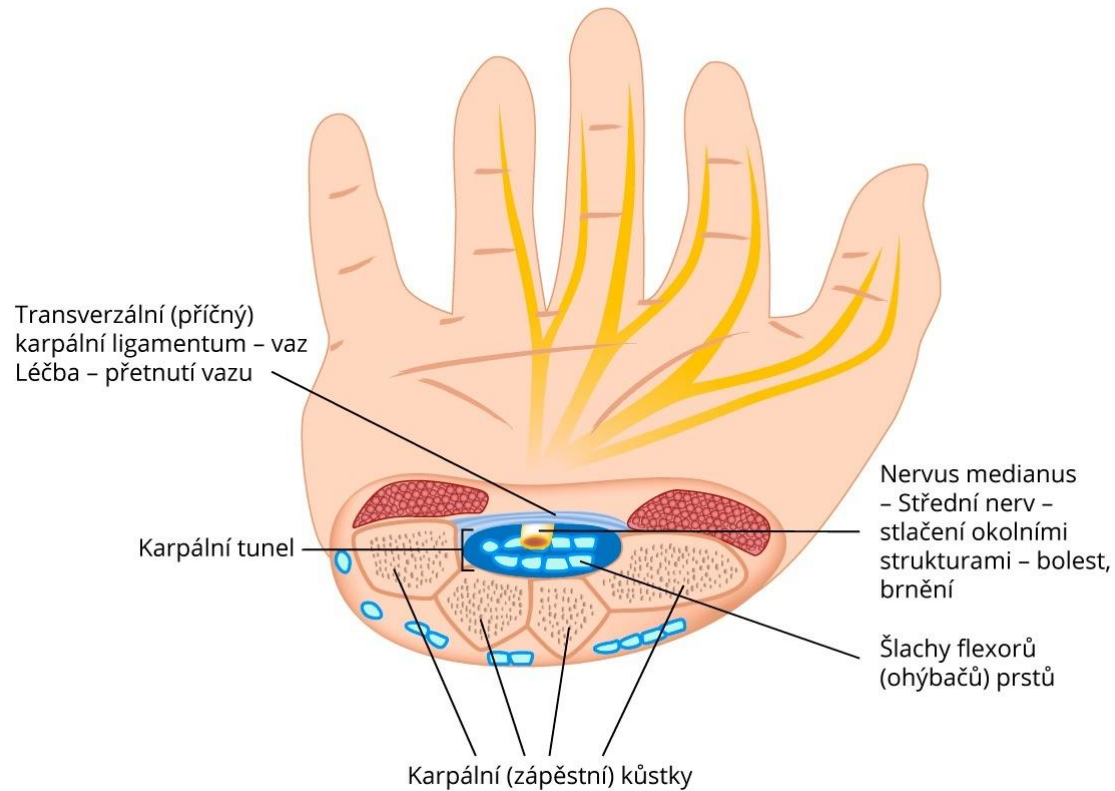
Postižení:

- V oblasti axily a paže – často spolu s n. ulnaris.
- V oblasti lokte – zlomenina distální části humeru, paravenózní injekce, syndrom pronátorového kanálu.
- V oblasti zápěstí
  - **syndrom karpálního tunelu** noční parestézie prstů ruky. Dominuje postižení demyelinizační s výraznějším postižením senzitivních vláken.
  - řezná poranění

# Syndrom karpálního tunelu



## Karpální tunel





# Syndrom karpálního tunelu

- Příklad kompresivní mononeuropatie – nejčastější úžinový syndrom
- Komprese n. medianus v zápěstí (v karpálním tunelu)
- Příčina – přetěžování zápěstí, při revmatoidní artritidě, diabetes mellitus, gravidita
- Klinika – dominují parestézie typicky noční (1.-4. prst)
- Objektivně – porucha citlivosti v mediánové oblasti, může být i oslabení
- Diagnostika – klinika + EMG
- Léčba – omezení pohybové aktivity, ortéza, lokální aplikace kortikosteroidů, chirurgická léčba



## N. ulnaris

- Motorická porucha dominuje – porucha hybnosti ruky a prstů, drápovitá ruka. Senzitivně- ulnární část ruky, 4. a 5. prst

### Postižení:

- V oblasti axily a paže – často spolu s n. medianus a n. radialis – např. komprese berlemi.
- **V oblasti lokte** – nejčastější místo postižení - zlomeniny a fraktury, otlaková paréza (operace, koma) , tumory (lipom, ganglion). Kompresivní syndrom (syndrom kubitálního kanálu).
- V oblasti zápěstí a ruky
  - syndrom Guyonova
  - řezná poranění



## N. radialis

- Zajišťuje extenzi v lokti, extenzi ruky a prstů, senzitivně – dorzální část ruky a předloktí
- Ruka přepadává volárně (vážne dorzální flexe ruky – příznak labutí šíje)

Postižení:

- V oblasti axily – často spolu s n. ulnaris a n. radialis – např. komprese berlemi.
- **Na paži** - v sulcus nervi radialis: komprese ve spánku (obrna milenců či opilců), v narkóze, při zlomeninách humeru.
- V oblasti předloktí – syndrom supinátorového kanálu, fraktury vřetenního kosti (často postižení jen motorické větve r. profundus n. radialis).
- V oblasti zápěstí – postižení r. superficialis n. radialis (komprese obvazem, pouty, pásek od hodinek).



## N. femoralis

- Motoricky – flexe stehna v kyčli, extenze kolene (obtíže s chůzí po schodech, nestoupne na židli), senzitivně - přední plocha stehna, vnitřní strana bérce.
- Příčiny postižení – pánevní tumory, luxace a zlomeniny pánve, retroperitoneální hematom do psoatu, abscesy psoatu, při operaci kyčle, fraktura femuru, po i.m. injekci do stehna.



## N. ischiadicus

- Motoricky inervuje flexory zadní strany stehna, všechny svaly bérce a nohy, dělí se na n. peroneus a n. tibialis.
- U neúplných lézí peroneální postižení dominuje.
- Příčiny postižení – zlomeniny pánve, fraktury a operace kyčelního kloubu, i.m. injekce, fraktura femuru, těžký porod, retroperitoneální krvácení či absces, měkké tumory ve stehně.



## N. tibialis

- Oslabena plantární flexe nohy a prstů - vážne chůze po špičce, necitlivost chodidla.
- Příčiny postižení – fraktura distálního konce femuru, tibie, poranění a operace kolenního kloubu.
- Za vnitřním kotníkem – řezná rána, zlomeniny kotníku, komprese sádrou či těsnou botou, syndrom tarzálního tunelu – úžinový syndrom – (parestézie v prstech a šlapce nohy)
- Léze n. suralis – v oblasti zevního kotníku – např. úraz, po biopsii.





## N. peroneus

- Vázne dorzální flexe nohy – nemožnost chůze po patě (stepáž), senzitivní postižení – dolní zevní polovina lýtka, dorzum nohy a prsty.
- N. peroneus communis se dělí na n. peroneus superficialis a profundus
- Příčiny postižení  
Nejčastěji postižen v oblasti hlavičky fibuly - zevní komprese v anestézii, u ležících, sádrovou fixací, při delším dřepu, delší sedění nohu přes nohu, luxace a distorze kolene, řezné rány.



# Plexopatie

- Postižení plexus brachialis
- Postižení lumbosakrálního plexu
- Příčiny:
- Traumata (vytržení plexu, luxace kloubu, fraktury), komprese (nádorem, berle), dysimunitní (neuralgická amyotrofie brachiálního plexu), vaskulitidy, diabetes, iatrogenní



# Polyneuropatie

- Současné postižení mnoha periferních nervů
- Obvykle postihuje více distální části končetin, někdy i mozkové nervy.
- Diagnóza je založena na triádě:
  - Subjektivní příznaky (parestézie, bolesti, necitlivost, slabost)
  - Objektivní příznaky (porucha reflexů, chabé parézy, porucha citlivosti a autonomní poruchy)
  - Elektrofyzilogické známky difúzního postižení PNS

# PŘÍČINY POLYNEUROPATÍ



- **ZÁNĚTLIVÉ -DYSIMUNITNÍ PŘÍČINY**
  - Syndrom Guillainův-Barrého (AIDP)
  - Chronická zánětlivá demyelinizační neuropatie (CIDP)
  - Gamapatie, dysproteinémie
  - Vaskulitidy, autoimunitní systémové choroby
  - Sarkoidóza
  - Lymeská borelióza, HIV, lepra
- **METABOLICKÉ, ENDOKRINNÍ, ORGÁNOVÁ SELHÁNÍ**
  - Diabetes mellitus
  - Hypotyreóza, urémie, hepatální poruchy
  - Porfyrie
  - Polyneuropatie kritických stavů
- **NUTRIČNÍ A VITAMINOVÉ DEFICIENCE**
  - Deficience vitamínu B12, B1 (thiamin), alkohol
  - Malnutrice, malabsorpce

# PŘÍČINY POLYNEUROPATIÍ -2



- **HEREDITÁRNÍ PŘÍČINY**
  - Choroba Charcotova-Marieho-Toothova (CMT, HSMN)
  - Hereditární neuropatie se sklonek k tlakovým parézám (HNPP)
- **TOXICKÉ**
  - Alkohol
  - Léky: vinkristin, cisplatina, taxol, etoposid, bortezomib, thalidomid, amiodaron, INH (isoniazid), nitrofurantoin
  - Organické průmyslové látky: hexakarbony, akrylamid, sirouhlík, organofosfáty
  - Kovy: olovo, rtuť
- **MALIGNÍ PROCESY**
  - Paraneoplastické (hlavně karcinomy - bronchogenní, žaludek, střevo, prs)
  - Lymfoproliferativní poruchy (lymfom, leukémie)
  - Myelom
- **IDIOPATICKÉ (KRYPTOGENNÍ)**

# ZÁKLADNÍ KROKY U PACIENTA S PODEZŘENÍM NA PNP



- **1) JSOU POTÍŽE A OBJEKTIVNÍ NÁLEZ DŮSLEDKEM PERIFERNÍ NEUROPATIE?**
  - dif. dg. podobné potíže mohou být důsledkem poruchy mozku, míchy, předních rohů míšních, kořenů, nervosvalového spojení nebo svalu.
- **2) IDENTIFIKACE TYPU A PŘÍČINY NEUROPATIE**
- **3) NASTAVENÍ TERAPIE**
  - specifická podle druhu PNP
  - nebo jen podpůrná či symptomatická.

# KLINICKÁ MANIFESTACE POLYNEUROPATIÍ



- **ZÁVISÍ NA TYPU POSTIŽENÝCH NERV. VLÁKEN**
- **SENZITIVNÍ:** = úvodní, převažující
  - + bolesti, parestezie (více klidové, noční)
  - necitlivost, poruchy propriocepce
- **MOTORICKÁ** = ochrnutí (obvykle vzestupně)
- **EV. VEGETATIVNÍ:** poruchy srdečního rytmu + TK
  - změny potivosti
  - změny střevní peristaltiky
  - erektilní dysfunkce

# DIAGNOSTIKA PNP VYCHÁZÍ ZE 3 ZÁKLADNÍCH KRITÉRIÍ



## 1. ANAMNÉZA + SUBJEKTIVNÍ PŘÍZNAKY

- SENZITIVNÍ PŘÍZNAKY (začínají na ploskách a šíří se proximálně)
  - *POZITIVNÍ*: parestézie, dysestézie, neuropatické bolesti
  - *NEGATIVNÍ*: pocit chladu nebo snížená citlivost
    - pocit stažení kolem kotníků nebo pocit chůze jako po mechu.
- MOTORICKÉ PŘÍZNAKY: svalová slabost, zvýšená únava končetin, svalové křeče (crampi), myalgie, fascikulace
  - nejistá chůze a porucha koordinace (z kombinace motor. a senzit. deficitu)

## 2. OBJEKTIVNÍ NÁLEZ

## 3. ELEKTRODIAGNOSTIKA



# Diabetická polyneuropatie



- Nejčastější polyneuropatie – přítomna u 8% nemocných při stanovení dg. diabetes mellitus.
- Nejčastěji symetrická distální senzitivně-motorická polyneuropatie
- Léčba kompenzace diabetu, Thioctacid, tlumení bolesti.



# Dysimunitní polyneuropatie

- **Guillain-Barré syndrom** - akutně se rozvíjející zánětlivé postižení periferního nervového systému, autoimunitní reakce proti periferním nervům

Varianty:

- postihující myelin (demyelinizační forma) - nejčastější varianta – **AIDP** (akutní zánětlivá demyelinizační polyneuropatie).
- postihující primárně axony
  - AMAN – akutní motorická axonální neuropatie
  - AMSAN – akutní motoricko-senzitivní axonální neuropatie
- **CIDP** – chronická zánětlivá demyelinizační polyneuropatie

# AIDP



- Často předchází (1-3 týdny) horečnaté infekční onemocnění dýchacích cest nebo gastrointestinálního traktu, operační zákrok či očkování (autoimunitní příčina)
- Dominují parézy končetin, často i hlavových nervů (zejména n. facialis – diplegie), v těžších případech i svalstva trupu včetně respiračních svalů – dechové potíže
- Bolesti, parestézie (mravenčení)
- Postižení autonomních nervů (poruchy srdečního rytmu a frekvence, ortostatická hypotenze)

# AIDP



- Horšení 2-4 týdny, pak 1-2 týdny nález stejný, pak lepší
- Diagnostika
  - klinický obraz
  - likvorový nález – zvýšená bílkovina, buňky normální nebo jen minimálně zvýšené
  - EMG – demyelinizační postižení, někdy i postižení axonální - prognosticky nepříznivé



# Léčba AIDP

- Úpravu neurologického postižení urychlují a prognózu zlepšují 2 postupy:
  - plazmaferéza (výměna plazmy) -5-7x
  - intravenózní imunoglobuliny (IVIg 2g/kg během 5 dnů) –  
Léčbu nutno zahájit první 2 týdny od objevení potíží
- Zábřana komplikací ze snížené ventilace a autonomních poruch – nutno monitorovat dechový objem, srdeční akci a krevní tlak.
- Intubace při poklesu dechového objemu pod 10 ml/kg, umělá ventilace
- Analgetika u bolestí
- Prevence tromboembolické nemoci, plicní a močové infekce
- Dokonalá ošetrovatelská péče!!

# Onemocnění motorického neuronu



- Onemocnění motorického neuronu – motor neuron disease (MND):
  - degenerativní onemocnění motorického systému – amyotrofická laterální skleróza (ALS), progresivní bulbární obrna, progresivní svalová atrofie, primární laterální skleróza.
  - skupina vrozených onemocnění – spinální svalová atrofie (SMA) -vrozená onemocnění, SMA dětského věku, SMA dospělých

# Amyotrofická laterální skleróza (ALS)



- Degenerativní onemocnění nervového systému, které je způsobeno odumíráním motorických buněk mozku a míchy. Projevuje se slabostí, často začíná fokálně a šíří se postupně na další svalové skupiny.
- Klinicky příznaky postižení horního i dolního motoneuronu (motoneurony předních rohů míšních a mozkového kmene n. V, VII, IX, X, XI, XII).
- Průměrná doba přežití je 3 roky.
- Nejčastější výskyt mezi 60-70 rokem, častěji u mužů.
- Ušetřen je intelekt, citlivost, okohybné svaly, sfinkterové funkce.



# ALS – klinické příznaky

- Subakutní rozvoj.
- Slabost centrálního i periferního původu.
- Periferní příznaky – svalová slabost, atrofie, fascikulace.
- Centrální příznaky - svalová slabost, spasticita, hyperreflexie.
- Tzv. smíšená paréza.
- Bulbární příznaky – dysartrie, atrofie a fascikulace jazyka, dysfagie.
- V terminálním stádiu často nutnost umělé výživy a ventilace.
- Lék Rilutek – prodlouží přežití pacienta





## Další formy MND

- Progresivní bulbární paralýza – bulbární a pseudobulbární příznaky (porucha řeči a polykání).
- Progresivní svalová atrofie – postižení převážně periferního mononeuronu.
- Primární laterální skleróza – onemocnění horního motoneuronu.

# Atrofie jazyka





# Onemocnění nervosvalového přenosu

# Nervosvalová ploténka

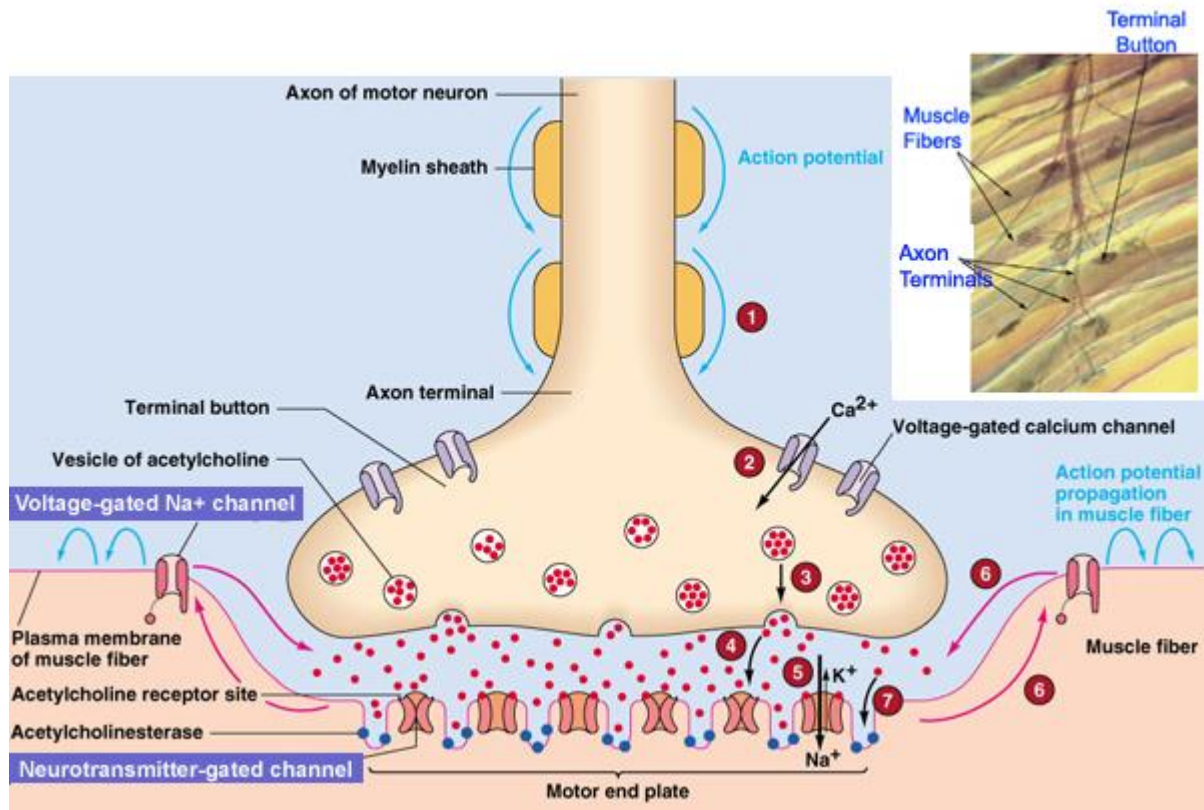


- spojení mezi zakončením motorického nervu a mezi svalovým vláknem. Slouží k přenosu vzruchu z nervu na sval. Nervový vzruch vybavuje na nervosvalové ploténce elektrický potenciál. Mediátorem je acetylcholin.

# Nervosvalová ploténka



## The Neuromuscular Junction



# Onemocnění nervosvalového přenosu



- Dle lokalizace:
- presynapticky (botulismus, Lambert-Eatonův myastenický syndrom)
- Postsynapticky (**myasthenia gravis**, intoxikace organofosfáty)
- Kombinovaný blok (po aminoglykosidových antibioticích)

Klinicky svalová slabost, která kolísá zejména v souvislosti s opakovanou svalovou aktivitou



# Myasthenia gravis

- Autoimunitní choroba s protilátkami proti acetylcholinovým receptorům
- Manifestace svalovou slabostí a únavností kolísavé intenzity, predilekční postižení svalů inervovaných motorickými hlavovými nervy (postižení okohybných svalů – ptóza, strabismus, diplopie, dále žvýkacích, polykacích, mimických, artikulačních, fonačních, šíjových svalů)
- Diagnostika – klinické příznaky, elektrofyziologické testy (repetitivní stimulace, single fiber EMG), pozitivita farmakologických testů (podání inhibitorů acetylcholinesterázy), přítomnost protilátek proti acetylcholinovým receptorům v séru, CT thymu.



# Myasthenia gravis

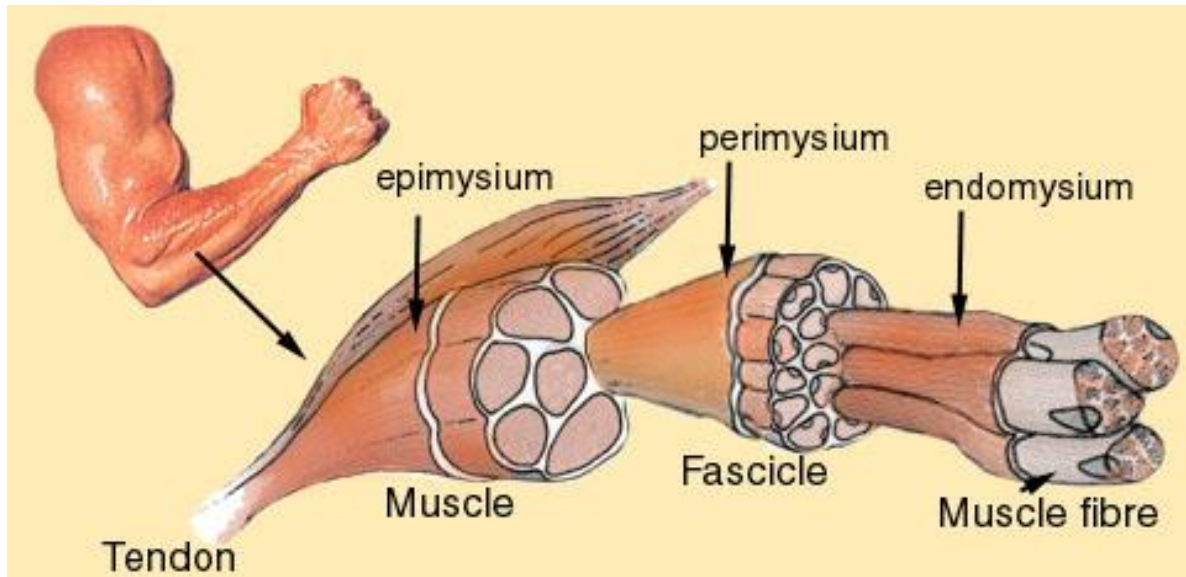
- Léčba.
- Inhibitory acetylcholinesterázy – Mestinon, Mytelase, Syntostigmin.
- Imunosupresivní léčba – kortikoidy, azathioprin (Imuran), cyklosporin
- Plazmaferéza, intravenózní imunoglobulin
- tymektomie





# Onemocnění svalová

# Sval- stavba





# Svalové dystrofie

- **Dědičná onemocnění** vyvolávající postižení svalů, manifestují se nejčastěji v dětském věku event. až v dospělosti
- Instabilita svalové membrány s rozpadem svalového vlákna
- Klinicky progredující parézy a atrofie svalů bez poruchy citivosti, postihující určité svalové skupiny, zatímco jiné jsou ušetřeny
- **Duchenneova sval. dystrofie** – nejčastější dědičné smrtelné onemocnění, mutace genu pro dystrofin (bílkovina sarkolemy), vázána na X-chromozom, recesivní, postižení chlapci, začíná ve 2-3 letech, postižen zejména pletence pánevní, úmrtí většinou kolem 20 let (kardiomyopatie, pneumonie)
- **Beckerova sval. dystrofie** – mírnější forma dystrofinopatie, první příznaky mezi 5.-15. rokem, umírají ve 4.-5. dekádě
- **Myotonická dystrofie** – současně svalová dystrofie + myotonie (porucha dekontrakce) – nejčastější forma svalové dystrofie dospělých, multisystémové postižení (srdce, katarakta, mentální retardace, alopecie, diabetes mellitus).
- Diagnostika – hladina kreatinkinázy, EMG, DNA analýza, svalová biopsie.
- Specifická léčba není, protetické pomůcky, fyzioterapie, genetické poradenství.



# Zánětlivé myopatie

- **Polymyozitida** – nedědičné onemocnění, autoimunitní etiologie, u dospělých, manifestace progredující svalovou slabostí (převážně v oblasti pletencového svalstva končetin (proximální svaly)).
- **Dermatomyozitida** - u dospělých často spojena s maligním onemocněním, může být i u dětí, proximální končetinová svalová slabost, svalová bolest, kožní projevy (exantém), diagnostika a léčba jako u polymyozitidy

Diagnostika – svalová biopsie, zvýšení CK v séru, EMG.  
Léčba – imunosuprese (kortikoidy, azathioprin, cyklosporin, cyklofosfamid, intravenózní imunoglobuliny)

# Metabolické a toxické polymyopatie



- **Myopatie při tyreopatiích** – chronická tyreotoxická myopatie (u pac. s tyreotoxikózou), tyreopatická oftalmoplegie (u tyreotoxikózy, oftalmoplegie, exoftalmus), hypothyroidní myopatie (u hypothyreózy, slabost proximálních končetinových svalů). Léčba úprava tyreopatie
- **Steroidní myopatie** – exogenní aplikace kortikoidů event. jejich endogenní nadprodukce – slabost proximálních končetinových svalů
- **Lékové myopatie** (steroidy, hypolipidemika)
- **Alkoholická myopatie** (akutní, chronická)