

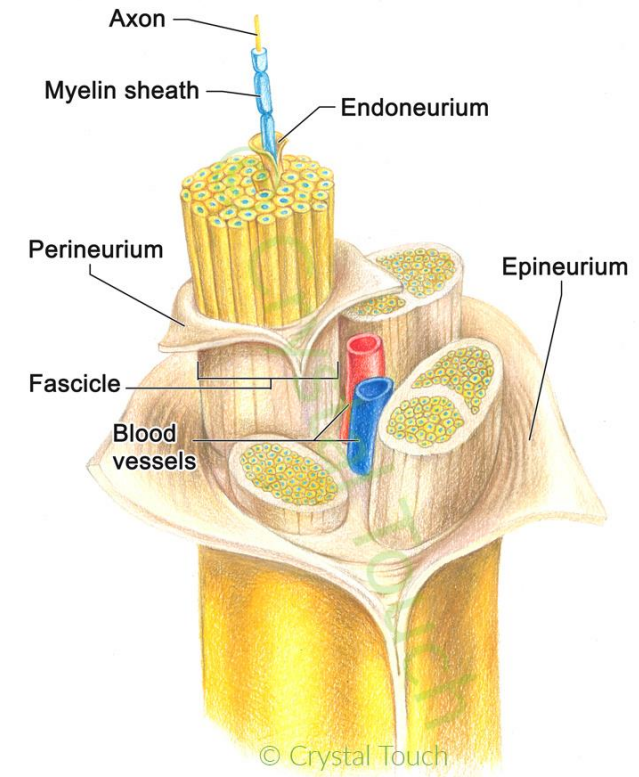
M U N I
M E D

MONONEUROPATIE
PLEXOPATIE
POLYNEUROPATIE

Doc. MUDr. Blanka Adamová
Neurologická klinika FN Brno a LF MU

Nerv - stavba

- Nervová vlákna (axony) + myelinová pochva (tvořena Schwannovými buňkami) + pojivová tkáň.
- Typy vláken – motorická, senzitivní, autonomní
- Myelinová pochva – urychluje vedení nervových impulzů
- Axony jsou obaleny **endoneuriem**, spojují se do fascikulů obalených **perineuriem**, fascikly se spojují nerv obalený **epineuriem**.



Obrázek převzat z: <https://crystal-touch.nl/the-structure-and-function-of-the-facial-nerve/>

Postižení nervu – neuropatie – dle charakteru postižení

- **Rychle reverzibilní fyziologický blok** – při krátkodobé ischemii nervu kompresi, upraví se rychle
- **Demyelinizační postižení (neurapraxie)** – postižení myelinu, axon není postižen, úprava (remyelinizace) - týdny
- **Axonální postižení:**
 - **Axonotméza** – přerušení axonů
 - **Neurotméza** – postižení endoneuria + axonů
 - přerušení perineuria + fascikulů
 - přerušení epineuria + nervu

Klasifikace neuropatie


- **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

Stupně poškození nervu

Nerve injuries occur on a continuum of severity

Birch & Bonney	Non-degenerative		Degenerative				
Lundborg 1988	Physiological conduction block		Myelin damage	Axonal damage	Axon + Endoneurium damage	Axon + Endoneurium + Perineurium damage	Axon + Endoneurium + Perineurium + Epineurium damage
	Type A	Type B					
Sunderland 1951	I			II	III	IV	V
Seddon 1942	Neurapraxia (Transient Block)			Axonotmesis (Lesion in Continuity)	Neurotmesis (Division of a Nerve)		

Increasing cross-innervation leading to poorer outcome



Stupně poškození nervu

- **Neurapraxie** – nejlehčí reverzibilní poškození nervu, nejčastější mechanismy – komprese nervu s jeho ischemií, lehké tupé poranění či natáhnutí, úprava funkce nervu je spontánní, trvání několik dní až týdnů.
- **Axonotméza** – porušení kontinuity axonu, axon odumře, regenerace je snadná – endoneurální trubice jsou zachovány, mechanismus vzniku – silný nebo dlouhodobý tlak, axon regeneruje rychlostí 1-2 mm/den, obnova funkce týdny až měsíce. Obnova funkce bývá dobrá.
- **Neurotméza** – nejtěžší stupeň poranění nervu, mechanismus – těžká tupá poranění či přerušení nervu, chirurgická léčba je často nutná, často bývá reziduální deficit funkce.

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:

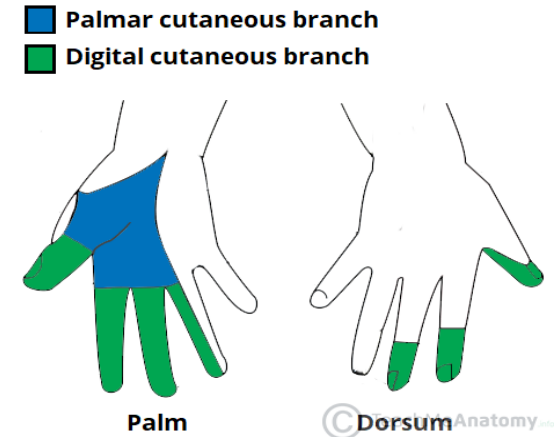
- akutní zevní trauma (řezné rány, luxace a fraktury s postižením nervu, iatrogenní postižení)
- kompresivní neuropatie (úžinové syndromy - chronické mononeuropatie, vznikají na podkladě komprese nervu v místě anatomického zúžení, např. syndrom karpálního tunelu, komprese nádorem)
- ischemie (vaskulitidy)
- 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:

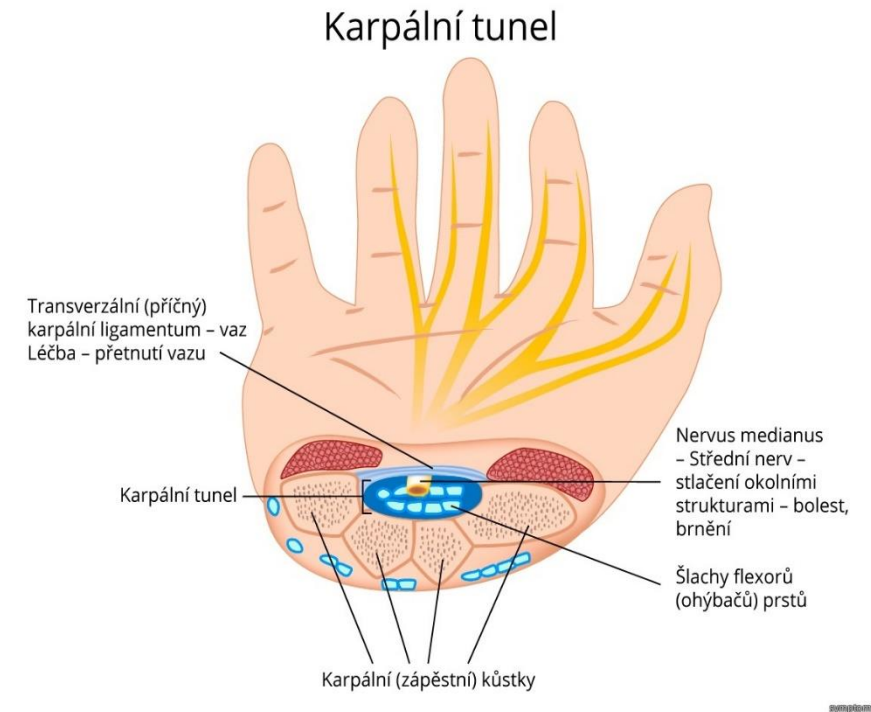
- V oblasti axily a paže – často spolu s n. ulnaris.
- V oblasti lokte – zlomenina distální části humeru, paravenózní injekce, syndrom pronátorového kanálu.
- **V oblasti zápěstí**
- syndrom karpálního tunelu noční parestézie prstů ruky. Dominuje postižení demyelinizační s výraznějším postižením senzitivních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



Obrázek převzat z <https://teachmeanatomy.info/>

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 parestázie 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



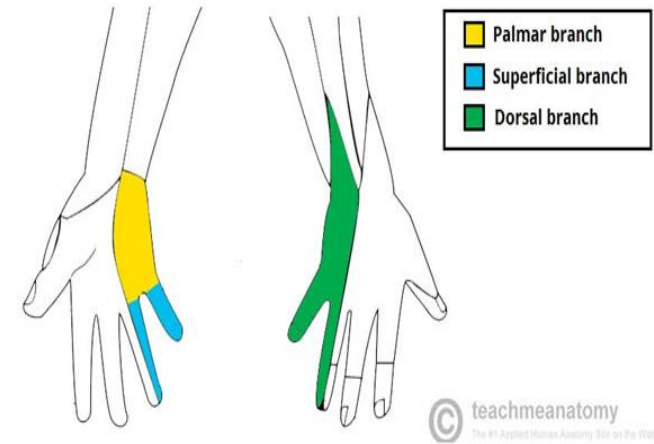
Obrázek převzat z: <https://www.symptomy.cz/nemoc/syndrom-karpalniho-tunelu>

N. ulnaris

- Zabezpečuje flexi 4.-5. prstu, důležitý pro hybnost akra HK (zásobuje celý hypotenar, interossei), senzitivně ulnární část ruky, 4. a 5. prst.
- Při postižení n. ulnaris – porucha hybnosti ruky a prstů, drápovitá ruka.

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), kompresivní syndrom (syndrom kubitálního kanálu), tumory (lipom, ganglion)
- V oblasti zápěstí a ruky
 - syndrom Guyonova
 - řezná poranění



Léze n. ulnaris v lokti



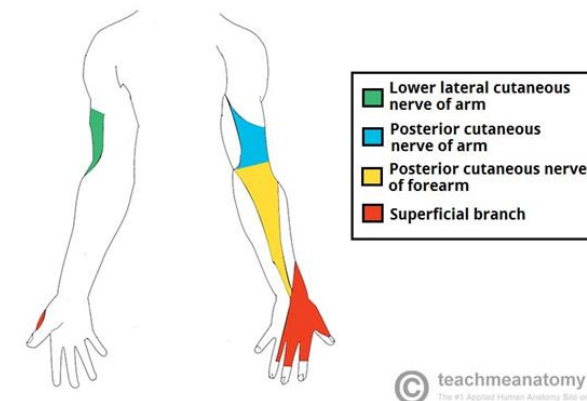
Obrázek převzat z článku: Minks et al. 2cm segmentová studie motorických vláken nervus ulnaris přes oblast lokte – elektromyografická technika. Neurologie pro praxi 2012.

N. radialis

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

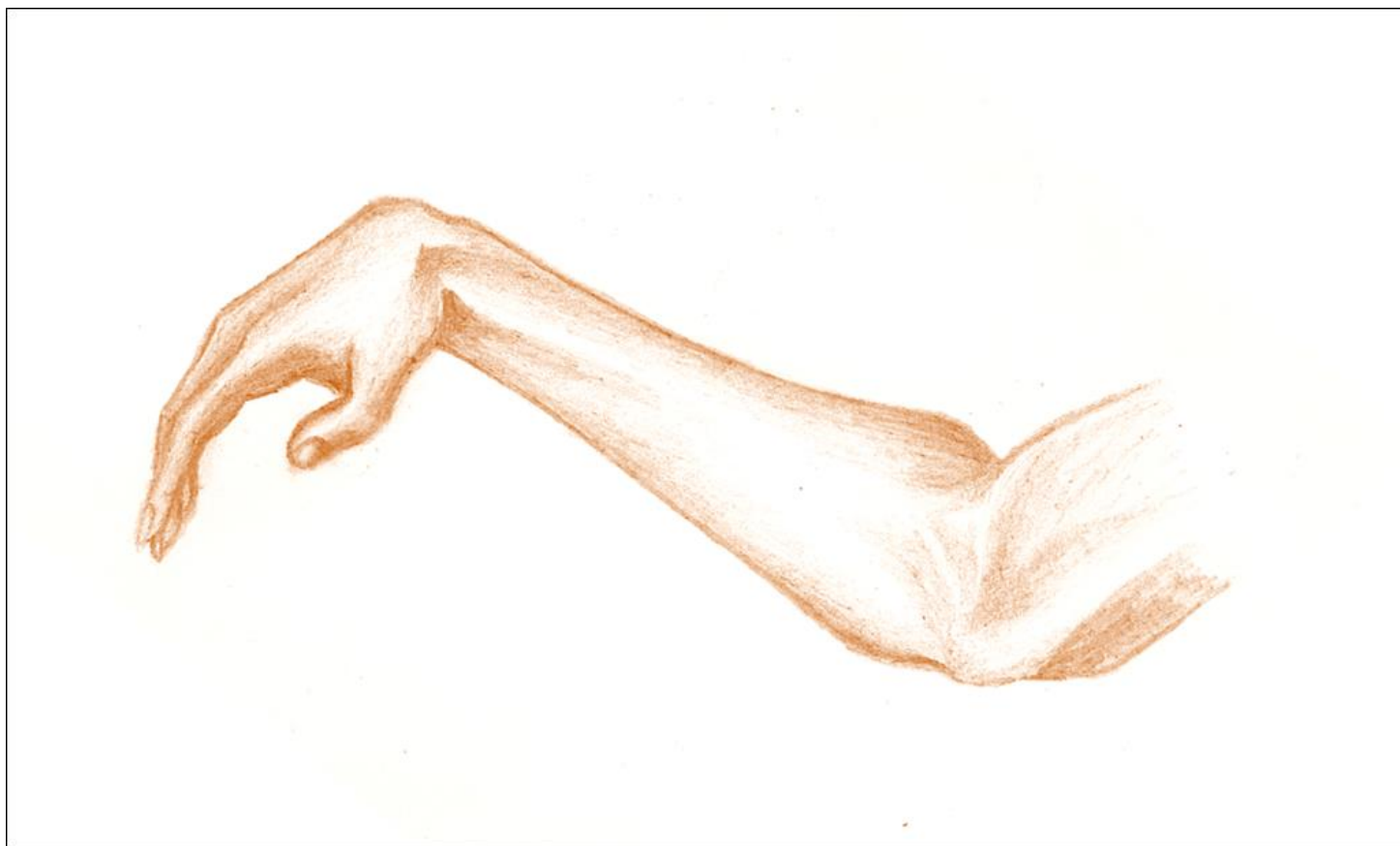
Postižení:

- V oblasti axily – často spolu s n. ulnaris a n. medianus – např. komprese berlemi.
- **Na paži** - v sulcus nervi radialis: komprese ve spánku (obrna milenců, opilců, sobotní noci), 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).



Obrázek převzat z <https://teachmeanatomy.info/>

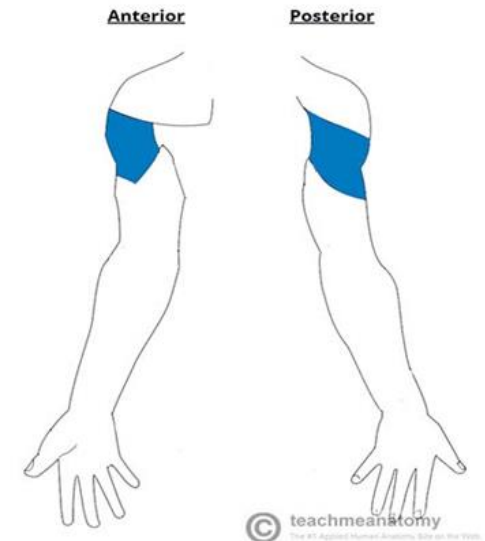
Obrna n. radialis



Obrázek převzat z https://www.wikiskripta.eu/w/Obrna_nervus_radialis

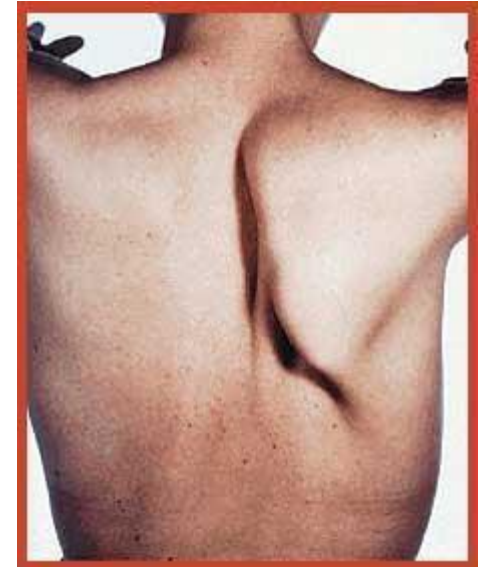
N. axillaris

- zabezpečuje abdukci a elevaci paže (postižen m. deltoideus), senzitivně – část paže nad m. deltoideus
- příčina - traumata, luxace a fraktury humeru, pád nebo zevní náraz na rameno.
- m. deltoideus přispívá k fixaci hlavice humeru v ramenním kloubu a při jeho atrofii je nebezpečí subluxace.



N. thoracicus longus

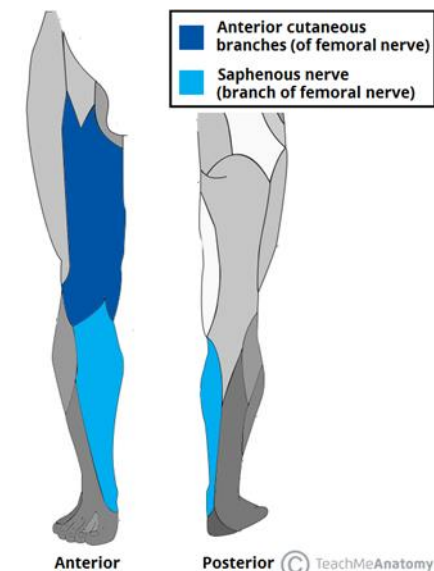
- inervuje m. serratus anterior.
- při jeho lézi je lopatka v klidovém postavení blíže k páteři a dolní úhel odstává. V předpažení se toto odstávání zvýrazní – vzniká scapula alata
- příčiny postižení - zevní komprese - údery na rameno nebo laterální stěnu hrudníku, komprese hranou opěradla židle nebo křesla (zejména při usnutí v opilosti) nebo při operacích v celkové anestézii v poloze na boku. Při některých sportech s použitím velké síly v ramenním pletenci může dojít k lézi trakčním mechanismem (tenis, košíková, veslování).



Obrázek převzat z:
Ambler Z. Poruchy periferních nervů.
Mononeuropatie

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.

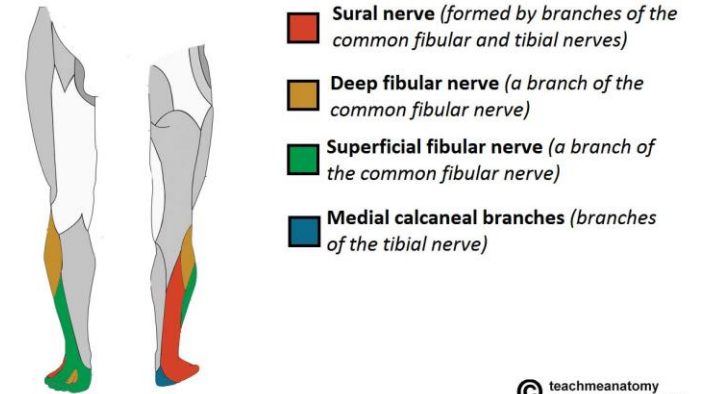


Obrázek převzat z <https://teachmeanatomy.info/>

N. ischiadicus

- Zabezpečuje flexi kolena a extenzi kyčle, všechny pohyby, které zajišťují svaly bérce a nohy, senzitivně – DK od kolene distálně (mimo oblasti z n. saphenus). Dělí se na n. peroneus communis a n. tibialis.
- Příčiny postižení – zlomeniny pánve, fraktury a operace kyčelního kloubu, i.m. injekce, fraktura femuru, těžký porod, retroperitoneální krvácení či absces, měkké tumory ve stehně.

Sensory Innervation of the Sciatic Nerve



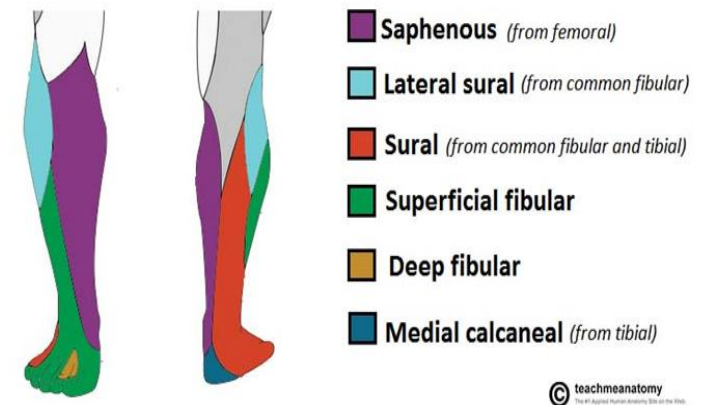
Obrázek převzat z <https://teachmeanatomy.info/>

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

- Vážne dorzální flexe nohy a palce – 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
- 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.



Obrázek převzat z <https://teachmeanatomy.info/>

Mononeuropatie multiplex

- vícečetné asymetrické postižení několika periferních nervů
- Příčina: diabetes mellitus, vaskulitidy, mnohočetné trauma, mnohočetné úžinové syndromy, borrelióza

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

Postižení plexus brachialis - příčiny

- Avulze brachiálního plexu (vytržení jednoho či více kořenů z míchy traumaticky) – supraklavikulární léze.
- Zlomeniny klíčku (dislokované), humeru, luxace ramene
- Poradiační postižení, tumorózní infiltrace (prso, plíce)
- Komprese při operaci v narkóze
- Poporodní parézy při obtížných porodech
- Syndrom horní hrudní apertury (skalenový syndrom, kostoklavikulární syndrom, hyperabdukční syndrom)
- Neuralgická amyotrofie brachiálního plexu.

Postižení lumbosakrálního plexu – příčiny

- Fraktury a luxace pánve
- Po operaci kyčle
- Nádorová infiltrace – prostata, děloha, střevo, ledvina, moč. měchýř
- Retroperitoneální hematom, absces v oblasti psoatu
- V těhotenství
- Poradiační postižení
- Proximální diabetická amyotrofie

POLYNEUROPATIE

- **HETEROGENNÍ SKUPINA PORUCH PERIFERNÍCH NERVŮ**
- **DIFÚZNÍ NEBO VÍCEČETNÉ** systémové postižení periferních nervů
- vzniká působením různých **ENDOGENNÍCH I EXOGENNÍCH VLIVŮ** (zánětlivé, metabolické, toxické, imunopatogenní, vitaminové a nutriční deficience, degenerativní i paraneoplastické) – viz dále
- postiženy bývají **HLAVNĚ DLOUHÉ NERVY** (zejména na DKK, později HKK) → převažující klinické projevy jsou na distálních částech končetin (length-dependent pattern)
- mohou být: **SYMETRICKÉ X ASYMETRICKÉ**
převážně **SENZITIVNÍ X MOTORICKÉ**
s postižením **SILNÝCH X TENKÝCH VLÁKEN**
(motorika a propiocepce) (bolesti a teplota a autonomní funkce)

INCIDENCE POLYNEUROPATIÍ

- není přesně známa, výskyt roste s věkem
- poměrně **BĚŽNÝ PROJEV RŮZNÝCH SYSTÉMOVÝCH CHOROB**
- výskyt i distribuce se signifikantně zvyšuje **S VĚKEM**
- Mezi nejčastější příčiny PNP VE VYVINUTÝCH ZEMÍCH
- Diabetes mellitus
 - Prevalence diabetu v ČR byla v r. 2010 7,7 %, z toho ve více jak 90 % DM2 (ÚZIS)
 - Během života postihne neuropatie 20-50 % diabetiků
 - z toho u 30-50 % se jedná o neuropatii symptomatickou
- Chronický abusus alkoholu

- V ROZVOJOVÝCH ZEMÍCH
- Lepra + narůstá HIV

- Procento **IDIOPATICKÝCH PNP** (ani po podrobném vyšetření nepodaří zjistit přesnou příčinu) podle různých pracovišť mezi **13-22 %**.

PŘÍČINY POLYNEUROPATÍ -1

➤ 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 POLYNEUROPATÍ -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.

Polyneuropatie – klinická manifestace

- Dle distribuce postižení:
 - Symetrická distální polyneuropatie (length-dependent polyneuropathy) – potíže na distálních částech DKK (event. i HKK) – ponožkovitá a rukavicovitá distribuce, nejčastější, axonální PNP
 - Výraznější postižení proximálních částí končetin (např. u demyelinizačních polyneuropatií – GBS, CIDP) - výjimečně
 - Asymetrické postižení (multifokální motorická neuropatie) – výjimečně
- Dle převažujícího postižení nervových vláken:
 - Polyneuropatie tenkých vláken (vlákna pro bolest, teplo) – dominují pozitivní senzitivní symptomy – neuropatické bolesti, parestázie, dysestázie, může být autonomní dysfunkce. Při vyšetření porucha cití pro bolest, teplo, lehká porucha taktilního cití, ale vibrační cití i šlachookosticové reflexy jsou normální.
 - Polyneuropatie silných vláken - porucha vibračního cití, polohocitu a pohybcitu, lehká porucha taktilního cití a jsou snížené nebo vyhaslé šlachookosticové reflexy, mohou být parézy.

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, QST

SYMPTOMY SENZITIVNÍ DYSFUNKCE

- **NEGATIVNÍ** (= výpadek funkce, pozdní indikátor dysfunkce)
 - HYPESTÉZIE (snížené vnímání, dle modality termo-, pahlhypestézie...)
 - ANESTÉZIE (kompletní ztráta vnímání dané modality)
- **POZITIVNÍ** (časné, subjektivní)
 - DYSESTÉZIE
 - PARESTÉZIE
 - ALLODYNIE
 - HYPERESTÉZIE
 - HYPERPATIE
 - BOLEST

POZITIVNÍ SENZITIVNÍ SYMPTOMY

časné, subjektivní

- **DYSESTÉZIE** = abnormální senzitivní vjem NEPŘÍJEMNÝ AŽ BOLESTIVÝ, spontánní x vyvolaný stimulem (běžně nebolestivým)
- **PARESTÉZIE** = NEBOLESTIVÝ abnormální senzitivní vjem (píchání, brnění, mrtvění), spontánní x vyvolaný stimulem
- **ALLODYNIE** = bolest vyvolaná podnětem, který bolest běžně nevyvolává (dotyk)
- **HYPERESTÉZIE** = zvýšení citlivosti vůči urč. typu stimulů (vzácná)
- **HYPERPATIE** = zvýšený senzitivní práh pro nějakou modalitu, pokud je překročen, vjem je velmi bolestivý či nepříjemný
- **BOLEST** (viz dále)



NEUROPATICKÁ BOLEST

- spojována s **TYPICKÝMI DESKRIPTORY** (popisnými charakteristikami)
- bývá provázena dalšími **SENZIT. VJEMY** (mravenčení, brnění)
- **TYPICKY KLIDOVÉ, NOČNÍ**
- **LÉČEBNĚ OVLIVNITELNÁ!** – Klinický standard pro farmakoterapii neuropatické bolesti (Bednařík et. al., 2011)

DIAGNOSTICKÉ METODY PNP

KLINICKÉ A ANAMNESTICKÉ VYŠETŘENÍ nejdůležitější součást dg. procesu PNP: stanovení klinické dg. a anamnestické zjištění obtíží (vč. neuropatické bolesti) a příčinných faktorů

→ **HODNOCENÍ PŘÍTOMNOSTI A INTENZITY NEUROPATICKÉ**

BOLESTI - validizované škály a dotazníky na přítomnost/intenzitu bolesti

→ **NEUROLOGICKÉ VYŠETŘENÍ S DŮRAZEM NA TESTOVÁNÍ**

JEDNOTLIVÝCH MODALIT SENZITIVITY

V návaznosti na to pak ev. **LABORATORNÍ METODY** – viz dále

- **EMG** k detekci postižení silných vláken

- **metody vyšetření senzitivních a autonomních tenkých vláken**

(kvantitativní testování senzitivity, kožní biopsie, kardiovaskulární testy,..)

TESTOVANÉ MODALITY

➤ **POVRCHOVÁ CITLIVOST** (kožní, exteroceptivní)

- lehký dotyk
- teplo
- bolest

➤ **HLUBOKÁ CITLIVOST**

- polohocit
- pohybovit
- vibrace
- hluboký tlak

➤ **SENZITIVNÍ PRÁH** = nejnižší intenzita dané modality, kterou je pacient již schopen percipovat

Sumarizace metod testování funkce jednotlivých typů nervových vláken.

Typ vláken	Modalita citlivosti	Způsob testování		
		Jednoduché klinické testy	QST	Laboratorní testy
A-beta	dotyk	smotek vaty	Freyova filamenta	kondukční studie senzitivních nervů, SEP
	vibrace	graduovaná ladička	vibrometrie	
A-delta	bodnutí	Neuropen, špendlík	algometrie	LEPs, CHEPs
	chlad	Tip Therm, zkumavky	termické testování	
C	bolest (pálení)		termické testování	kožní biopsie
	teplo	zkumavky	termické testování	

TESTOVANÉ MODALITY

➤ **POVRCHOVÁ CITLIVOST** (kožní, exteroceptivní)

- lehký dotyk
- teplo
- bolest

➤ **HLUBOKÁ CITLIVOST**

- polohocit
- pohybocit
- vibrace
- hluboký tlak

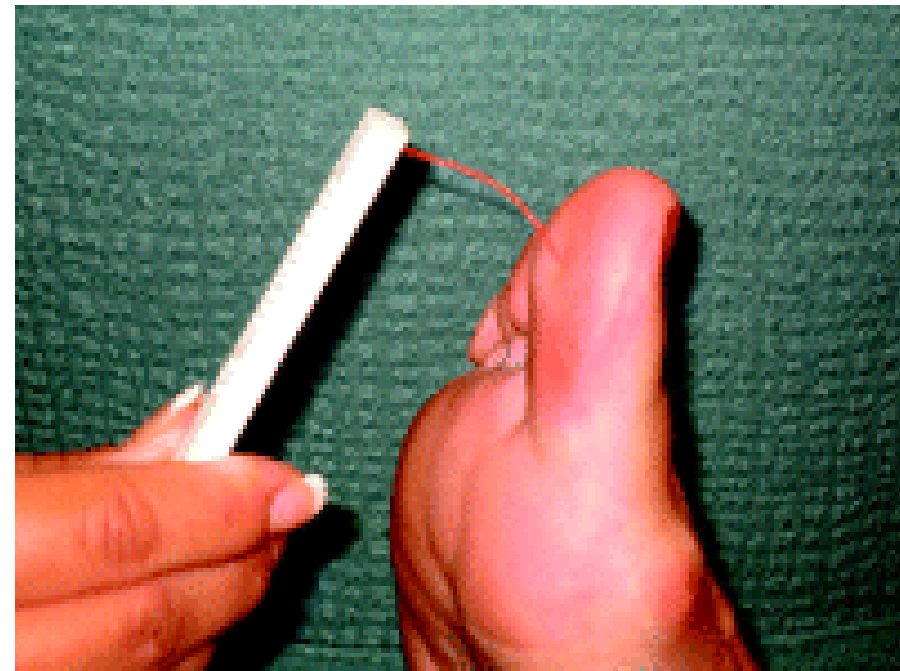
➤ **SENZITIVNÍ PRÁH** = nejnižší intenzita dané modality, kterou je pacient již schopen percipovat

DOTYK

- **CHOMÁČEK VATY**, smotek vaty na špejli (**ŠTĚTIČKA**), dotyk prstu
- Pohybující stimulus vždy vnímán lépe než statický!

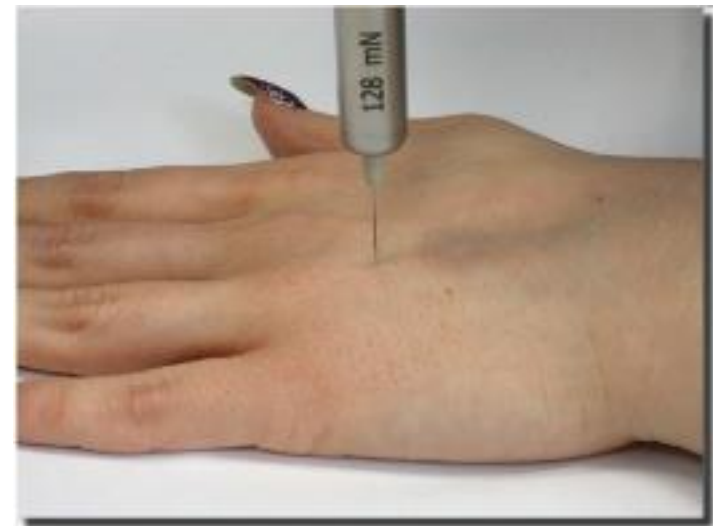
- **KVANTITATIVNĚ: SEMMES-WIENSTEINOVA (VON FREYOVA) FILAMENTA:**

- Taktilní práh
- 20 filament
- Postupně snižující se tloušťka
- Kalibrované, tak, aby k jejich ohnutí byla nutná standardní síla
- 8 podnětů na standardizovaných místech na plosce a dorzu nohy



BOLEST

- **PÍCHNUTÍ ŠPENDLÍKEM**
- Střídat taktilní a algické podněty
- Event. **WEIGHTED PINPRICK**
- Případně termická bolest



HLUBOKÝ TLAK, HLUBOKÁ BOLEST

- Tlakem tupého předmětu
- Tlakem na sval
- Sevřením šlachy
- Receptory v podkoží
- Vedeno zadními provazci

TEPLO A CHLAD

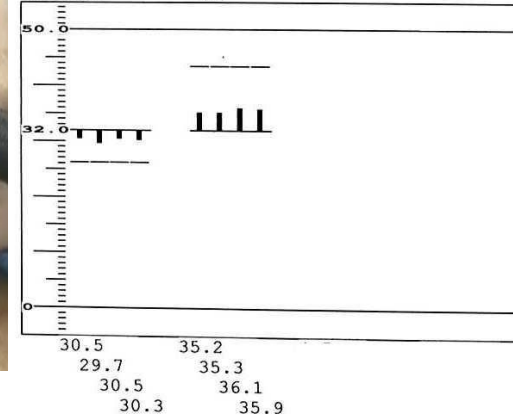
- Orientačně zkumavky s teplou (45°) a chladnou vodou (10°)
- Srovnání teploty vnímané v postižené a nepostižené oblasti (méně teplý...)
- Hranice pohybem baňky u necitlivé do citlivé oblasti
- Přesněji – **THERMAL THRESHOLD TESTING**, termosonda, práh pro vnímání tepla a chladu,

event. bolest vyvolanou teplem a chladem



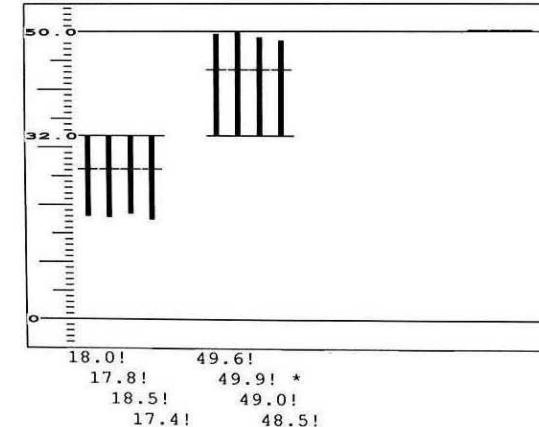
Method:		Site:	
Limits		Right Foot Dorsal medial	
Date:	Time:	Physician:	
13/Dec/1999	13:24:11		

Mod	COLD SEN.	WARM SEN.
Del	1.7	3.6
Rslt	30.3	35.6
Var	0.1	0.1
Norm	26.4	43.5
Rate	1.0	1.0



Method:		Site:	
Limits		Left Foot Dorsal medial	
Date:	Time:	Physician:	
3/Jan/2000	13:33:55		

Mod	COLD SEN.	WARM SEN.
Del	14.0	17.3
Rslt	18.0	49.3
Var	0.1	0.3
Norm	26.3	43.6
Rate	1.0	1.0



PROPRIOCEPCE

- Vnímání polohy = polohocit = **STATESTÉZIE**
 - Změna polohy končetiny při zavřených očích – pacient má popsat novou polohu nebo ji druhostranně imitovat (nemá-li současně poruchu hybnosti)
- Vnímání pohybu končetin = pohybovit = **KINESTÉZIE**
 - Pacientovi hýbeme prsty DKK, má popsat směr pohybu (v interfalangeálním kloubu je normálně vnímán již pohyb v rozsahu 5°)
- Porucha propiocepce **SE DÁLE PROJEVÍ:**
- MIMOVOLNÍMI POHYBY PAŽÍ NEBO PRSTŮ (jako hra na klavír – pseudoatetóza) při předpažení při zavřených očích
- SENZITIVNÍ ATAXIÍ – při zkouškách taxie (cílivosti) (prst-nos, pata-koleno) se ataxie zhoršuje (nebo je přítomna výhradně) při zavřených očích
- PORUCHA STOJE A CHŮZE PŘI ZAVŘENÝCH OČÍCH

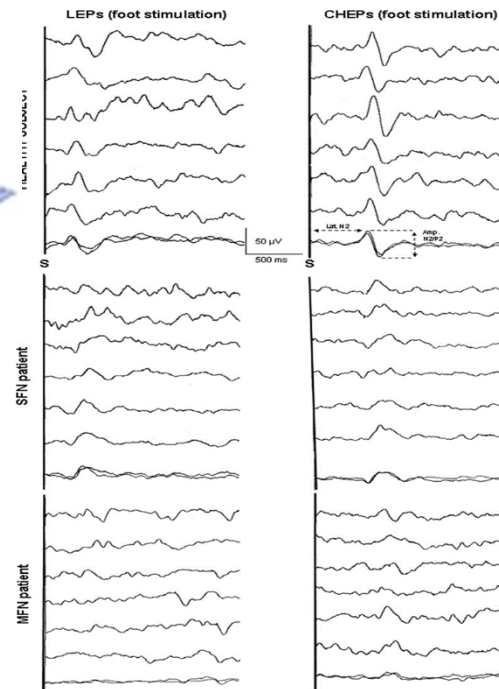
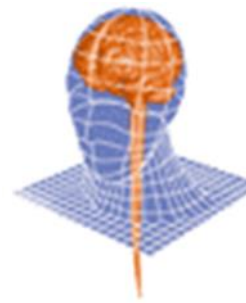
VIBRACE (PALESTÉZIE)

- Obvykle **LADIČKOU 128 HZ**
- Rozeznění poklepem vidlic o podložku
- Patka se **PŘILOŽÍ OPTIMÁLNĚ NA KOSTNÍ VYVÝŠENINY** (processus styloideus radii, tuberositas tibiae, malleolus, interphalangeální kloub)
- Vnímá pacient vibrace?
- Jak dlouho? (event. srovnání s vyšetřujícím x s kontralaterální stranou)



GRADUOVANÁ LADIČKA (0-8), zlomek, norma na HKK nad 7/8, na malleolus medialis 6/8).
Event. **DETAILNĚ**: bioesteziometr, QST: vibratory perception testing

VYŠETŘENÍ SENZITIVNÍCH TENKÝCH NERV. VLÁKEN



HODNOCENÍ **FUNKCE** TENKÝCH VLÁKEN

Kvantitativní testování senzitivity (QST)

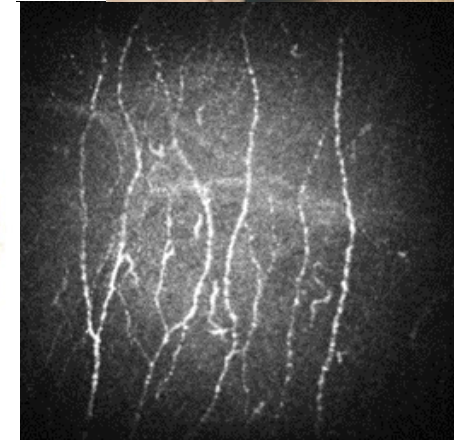
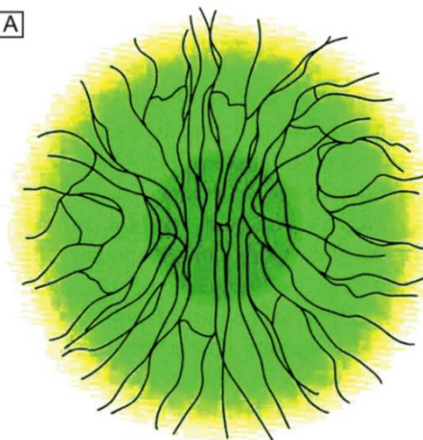
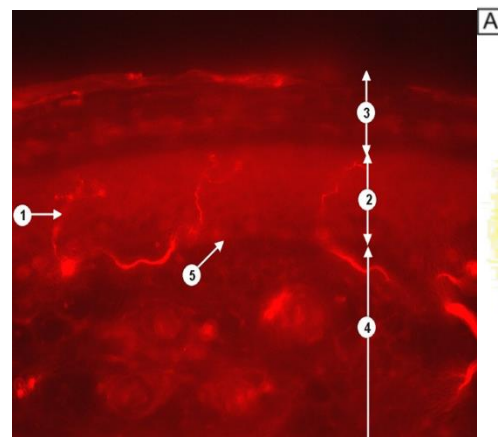
Pain-related evokované potenciály (CHEPs, LEPs)

HODNOCENÍ **MORFOLOGIE** TENKÝCH VLÁKEN

Kožní biopsie s detekcí intraepider. nerv. vláken (IENFD)

Korneální konfokální mikroskopie (CCM) hodnocení

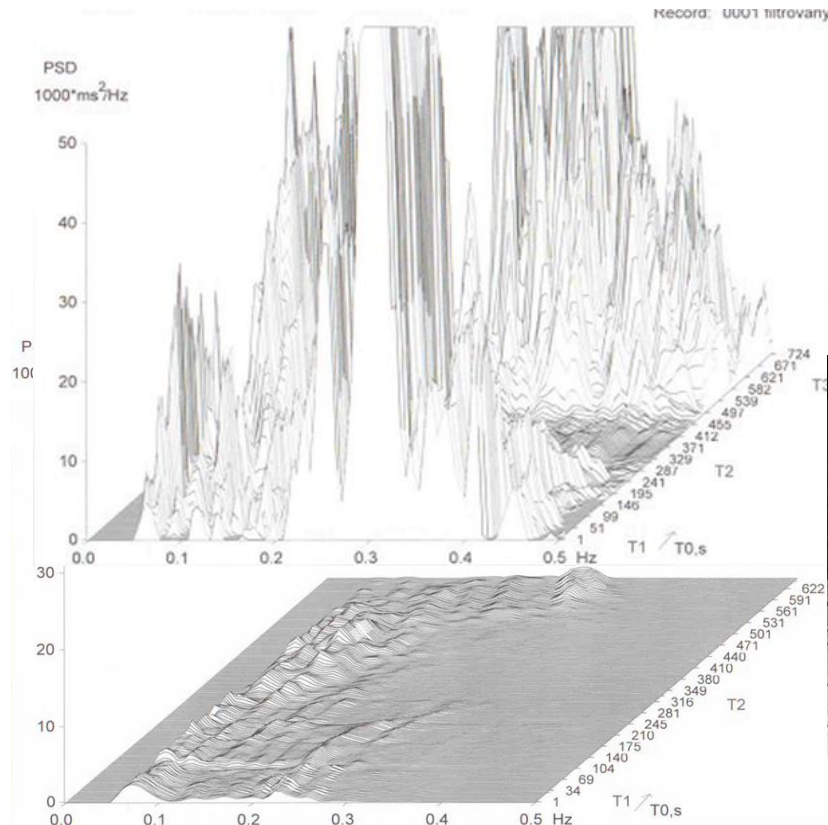
Inervace rohovky – neinvazivní metoda



VYŠETŘENÍ FUNKCE AUTONOMNÍCH TENKÝCH NERVOVÝCH VLÁKEN

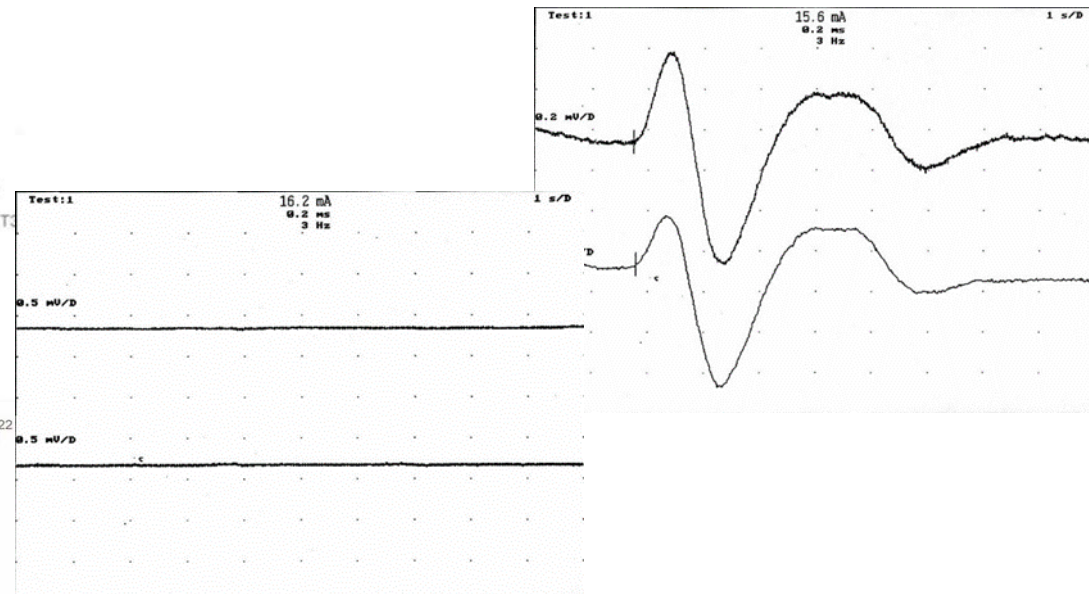
KARDIOVASKULÁRNÍ testy

Vyšetření variability srdeční frekvence – HRV, SAHRV



SUDOMOTORICKÉ testy

Sympatická kožní odpověď (SSR) -
přechodná změna elektrického potenciálu
kůže, ev. QSART



TERAPIE POLYNEUROPATIÍ

- **U AXONÁLNÍCH PNP LIMITOVANÉ MOŽNOSTI OVLIVNĚNÍ ZÁKLADNÍHO PROCESU** (tradičně vitamíny skupiny B – pokud není deficit, nemá opodstatnění v aktuálních doporučeních).
- **OVLIVNĚNÍ JE MOŽNÉ ZEJMÉNA CESTOU :**
 - **TERAPIE NEUROPATICKÉ BOLESTI** (a doprovodných senzitivních symptomů – mravenčení, brnění)
 - **REHABILITACE** (posturální nestabilita, parézy – udržení co nejlepšího funkč. stavu pacientů), kompenzační pomůcky.

29

KLINICKÝ STANDARD PRO FARMAKOTERAPII NEUROPATICKÉ BOLESTI

Proces péče			
3.	<p>U bolestivé polyneuropatie (včetně diabetické polyneuropatie provázené periferní diabetickou neuropatickou bolestí) se doporučuje k ovlivnění neuropatické bolesti použít jako léky 1. volby:</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ modulátory $\alpha_2\delta$ podjednotky kalciových kanálů: <ul style="list-style-type: none"> • pregabalin • gabapentin ○ TCA: <ul style="list-style-type: none"> • amitriptylin (nebo nortriptylin, imipramin, klomipramin) ○ SNRI: <ul style="list-style-type: none"> • duloxetin • venlafaxin 	I/A	<ul style="list-style-type: none"> – Gabapentin – Pregabalin – TCA – SNRI (inhibitory zpětného vychytávání serotoninu a noradrenalinu)
4.	<p>U bolestivé polyneuropatie (včetně diabetické polyneuropatie provázené periferní diabetickou neuropatickou bolestí) se doporučuje k ovlivnění neuropatické bolesti použít jako léky 2. volby (při neúčinnosti, nesnášenlivosti či nemožnosti použít léky 1. volby):</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ tramadol – samostatně nebo v kombinaci s paracetamolem nebo léky 1. volby ○ opioidy (morfin, fentanyl, oxykodon) – samostatně nebo v kombinaci s léky 1. volby² 	I/A	<ul style="list-style-type: none"> – Opioidy (zejména oxykodon)

KLINICKÝ STANDARD PRO FARMAKOTERAPII NEUROPATICKÉ BOLESTI

5.	<p>U bolestivé polyneuropatie (včetně diabetické polyneuropatie provázené periferní diabetickou neuropatickou bolestí) se doporučuje k ovlivnění neuropatické bolesti použít jako léky 3. volby (při neúčinnosti, nesnášenlivosti či nemožnosti použít léky 1. a 2. volby):</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ antiepileptika (antikonvulziva) <ul style="list-style-type: none"> • karbamazepin • fenytoin ○ antagonisté NMDA receptorů <ul style="list-style-type: none"> • dextromethorfan 	<p>III/C III/C II/B</p>
13.	<p>U nádorové neuropatické bolesti se doporučuje použít jako léky 1. volby:</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ gabapentin ○ TCA ○ opioidy/tramadol 	<p>II/A II/B II/B</p>
18.	<p>Jako vhodné kombinace léků v léčbě neuropatické bolesti se doporučuje použít:</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ tramadol v kombinaci s paracetamolem⁷ ○ tramadol/opioidy (morfin, oxykodon) v kombinaci s TCA^{10,11} ○ tramadol/opioidy (morfin, oxykodon) v kombinaci s gabapentinem a pregabalinem^{10,11} ○ venlafaxin v kombinaci s gabapentinem¹⁰ ○ gabapentin v kombinaci s TCA^{10,11,12} 	<p>II/A II/A II/A III/C I/A</p>

➤ Další
antiepileptika:
➤ Karbamazepin
➤ Fenytoin

➤ Nádorová bolest
– dtto

➤ Léky lze
úspěšně
kombinovat

DIABETICKÁ NEUROPATIE

- DM/ PGT= **nejčastější etiologický faktor PNP**
(ve vyspělých zemích)
- přítomna u 8 % nemocných při stanovení dg. diabetes mellitus.
- výskyt vzrůstá s trváním diabetu
- u starších významná příčina **invalidity**
(porucha chůze při alteraci dynamické a statické rovnováhy a koordinace pohybů, amputace)
- **autonomní DN** = jedna z příčin náhlé smrti diabetiků
(kolapsy, poruchy vstřeb. léků, zastření příznaků hypoglykémie či IM)

DIABETICKÁ NEUROPATIE

- Nejčastější forma je symetrická distální polyneuropatie, senzitivní event. senzitivně-motorická – (DKK akrálně - length dependent)

Léčba:

- včasná diagnostika + adekvátní léčba diabetu
- současně omezení dalších neurotoxických vlivů (zejm. alkohol, kouření)
- kyselina alfa-lipoová (thioctová)
- ovlivnění neuropatické bolesti
- profylaktické vložky do obuvi, fyzioterapie a balneoterapie

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
- **MMN** – multifokální motorická neuropatie

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 náleží stejný, pak zlepšení
- Diagnostika
 - klinický obraz
 - likvorový náleží – 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!!

CIDP

- **Chronická forma**, příznaky progredují nejméně 2 měsíce nebo jsou přítomny opakované recidivy.
- Parézy, poruchy čítí
- EMG, likvor
- Léčba imunosupresivy – kortikoidy, IVIG, plazmaferéza, cyklofosfamid, azathioprin.

Kazuistika

- Žena, 62 let
- Art. hypertenze, varixy DKK.
- Vasocardin 200 1/2-0-0.

- Prodělala od 7.7. do 11.7. průjemovité onemocnění, bez zvýšené teploty.
- Od 13.7. brnění konečků prstů HKK i DKK, následně byla na výletě, večer zhoršení brnění, přes noc další zhoršení - rozvoj slabosti HKK i DKK, ráno 14.7. ještě s dopomocí byla schopna chůze, HKK neobratné. Během dne další progresse slabosti i mravenčení DKK i HKK.
- Bolesti neguje. Dechové potíže neguje.
- Pacientka se dostavila k vyš. 14.7. večer

- **Objektivně:** chabá kvadruparéza středně těžkého stupně s akcentací na DKK

- O jaké onemocnění se jedná?