

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

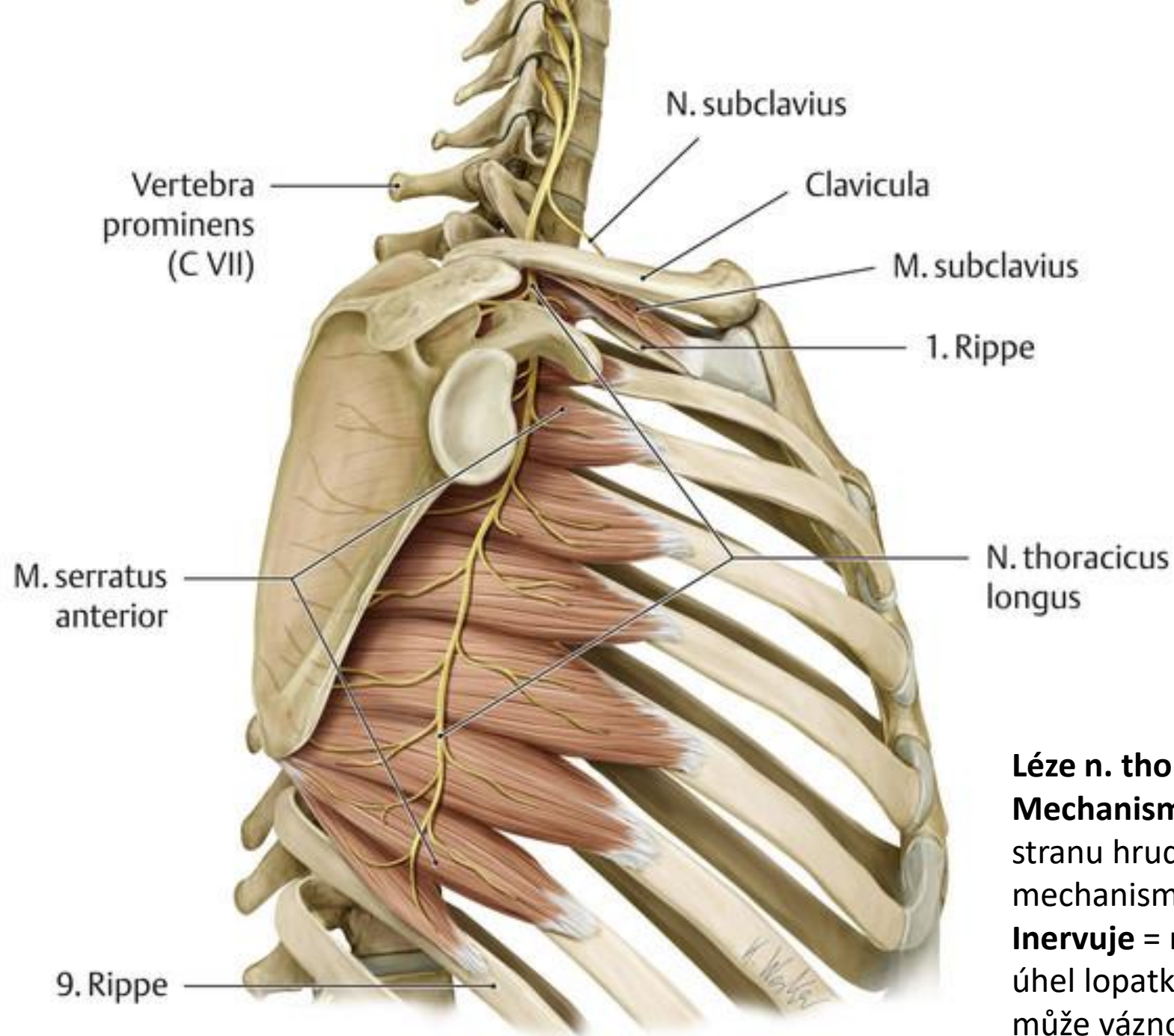
Nejčastější příčinou je **mechanický útlak** (komprese) nebo **úraz** (trauma). Vzácněji pak nedokrvení, zánět či metabolické postižení (převážně diabetické).

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

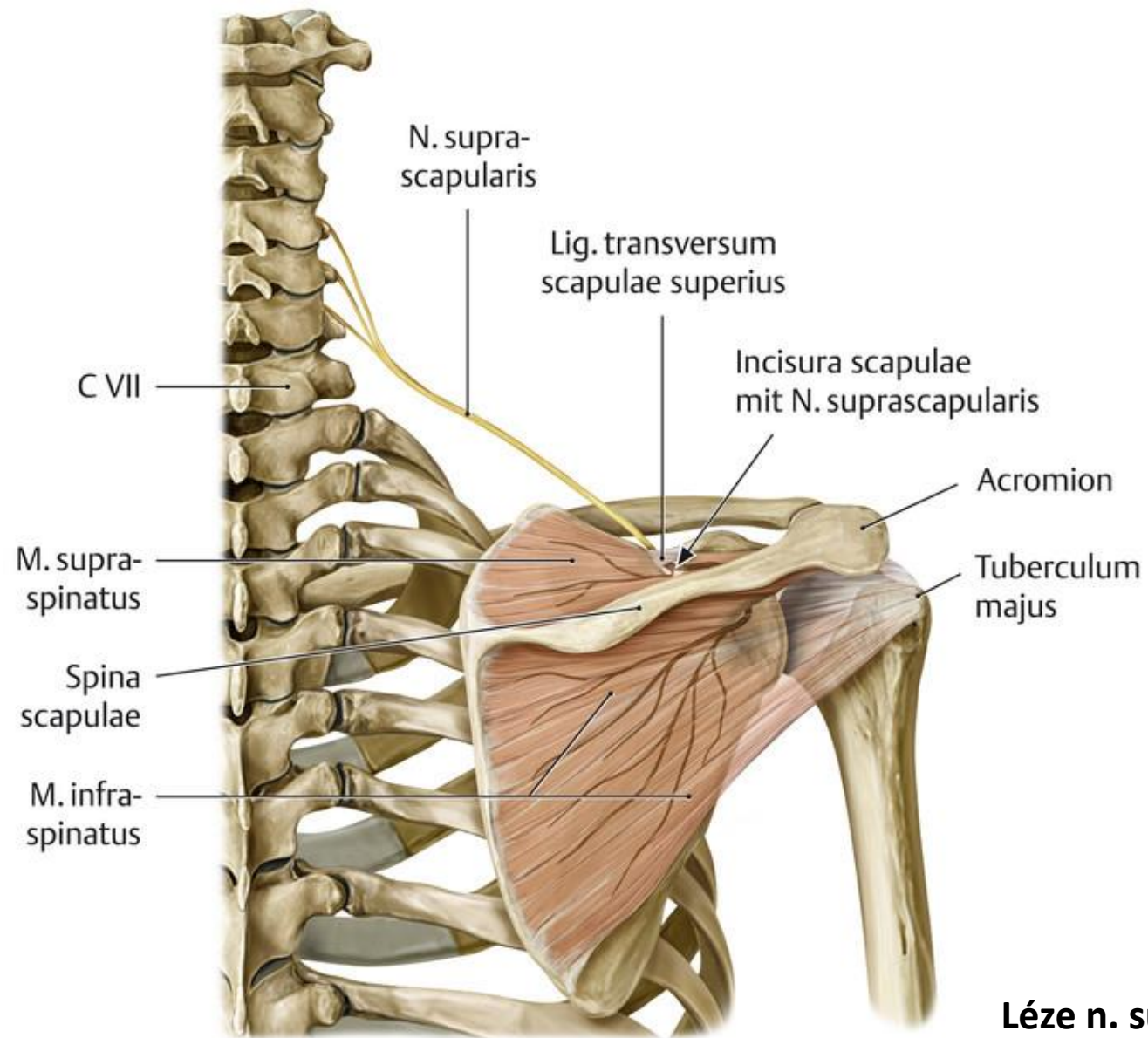
- Příčina neznámá, často po porodu, očkování či operaci
- Bolest paže a ramene, velmi intenzivní, často více v noci, trvá až 3 týdny, pak se objeví hypotrofie, parézy, jednostranně
- Příznivá prognóza, může zůstat reziduum
- Dif. dg. cervikobrachiální syndrom (zde však není tak výrazný motorický deficit)



Léze n. thoracicus longus

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

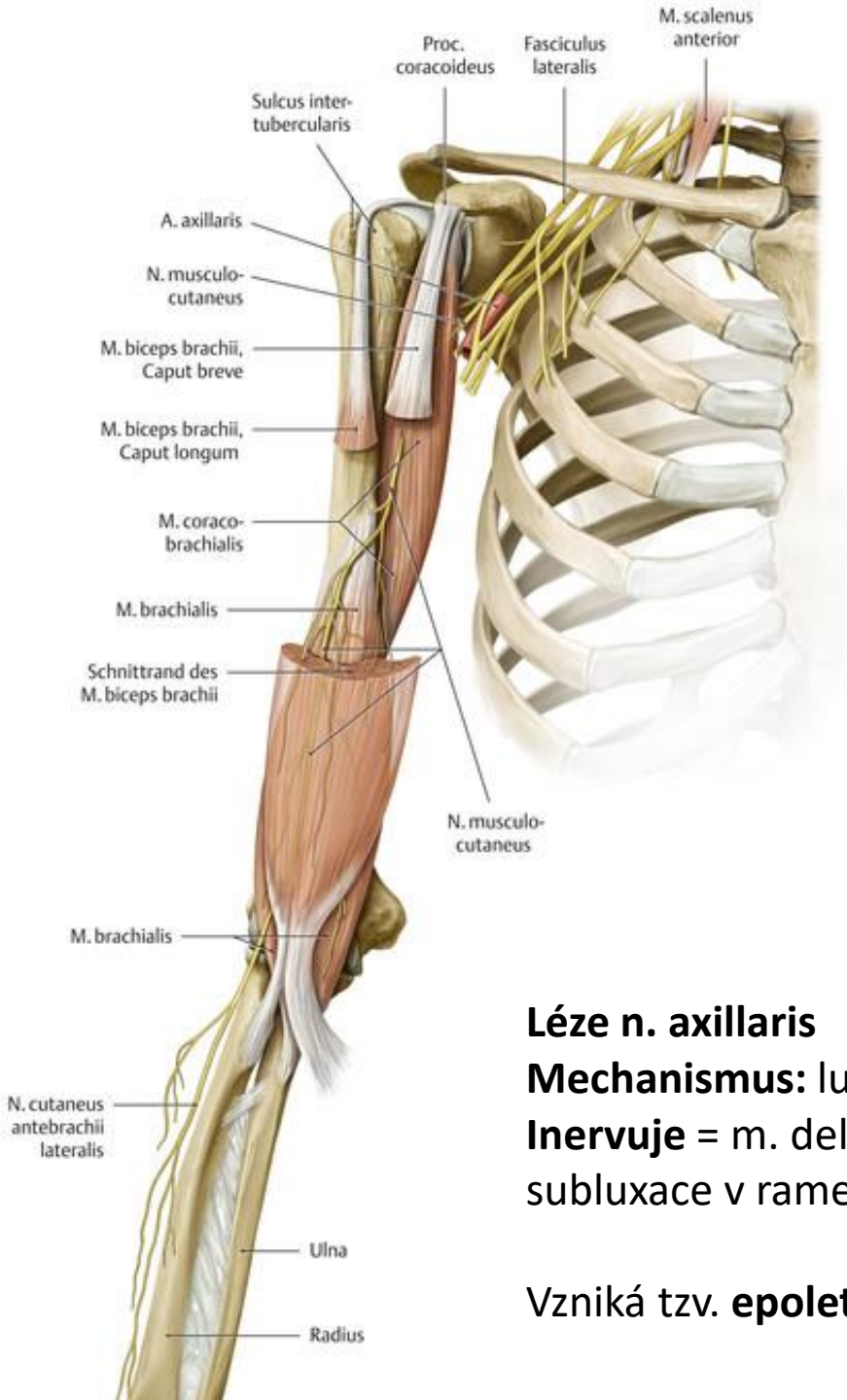
Inervuje = m. serratus anterior – odstává tak pak dolní úhel lopatky – vzniká vlající lopatka (scapula alata), z může váznout i elevace HK nad horizontálu.



Léze n. suprascapularis

Mechanismus: tupý úraz ramene, komprese v incisura scapulae.

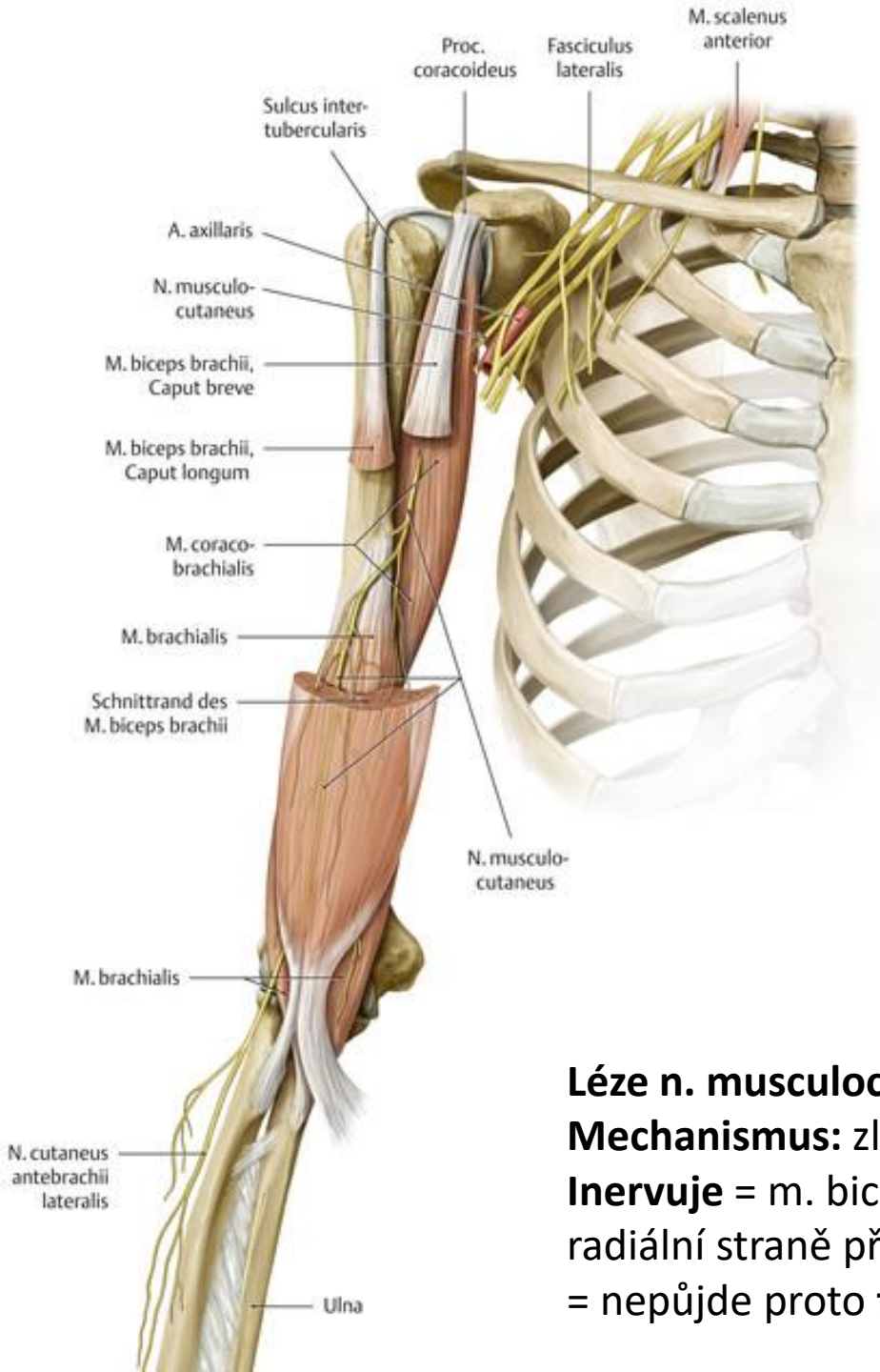
Inervuje = m. supra a infraspinatus – mimo bolesti v rameni pak obvykle vážne abdukce paže a zevní rotace v rameni.



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)

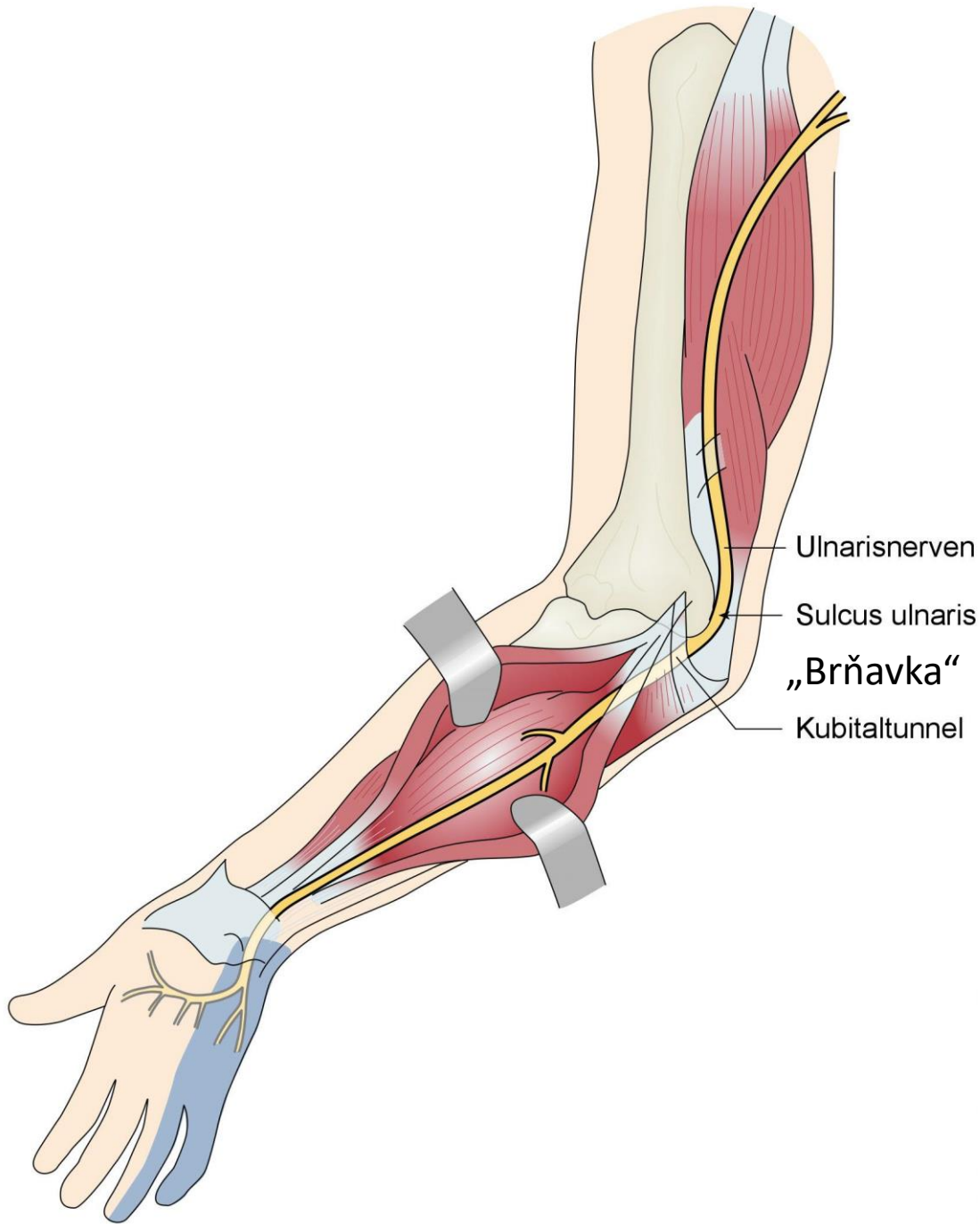
Výsledný klinický obraz záleží na výšce léze:

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

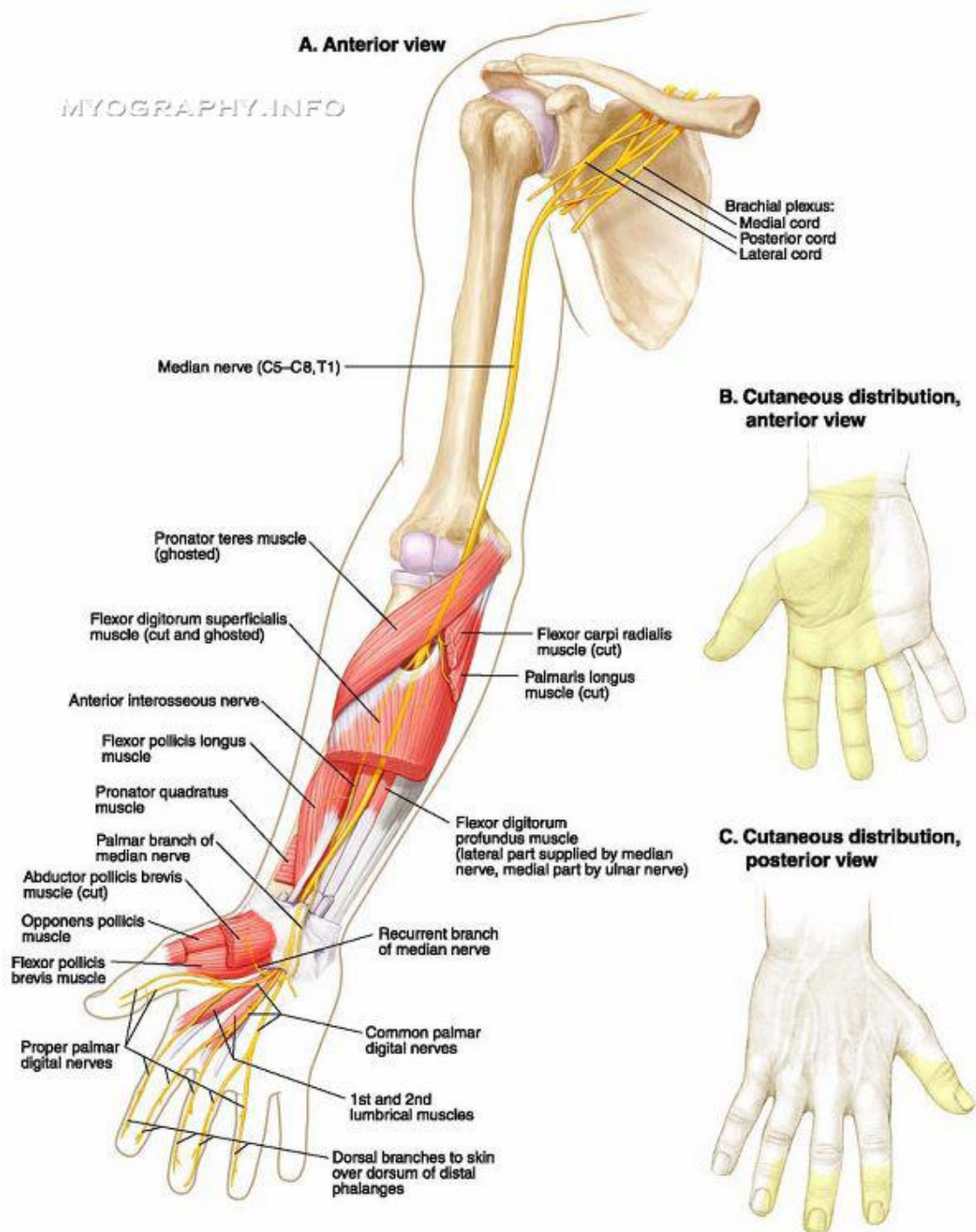
Inervace: drobné svaly ruku, m. flexor carpi ulnaris, m. flexor digitorum profundus (portio ulnaris)
+ senzitivně ulnární strana 4. prstu a 5 prst.

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.

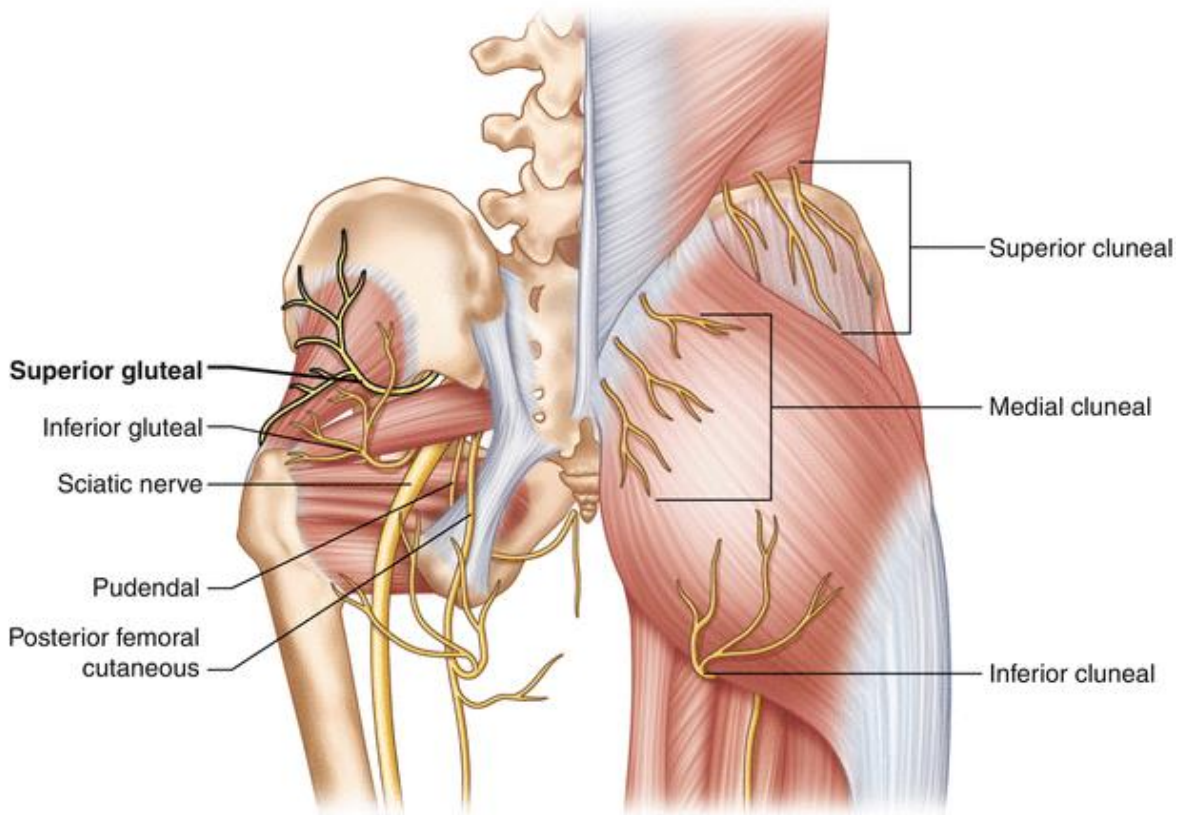
Nelze tzv. příznak mlýnku.

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 kyčle

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.

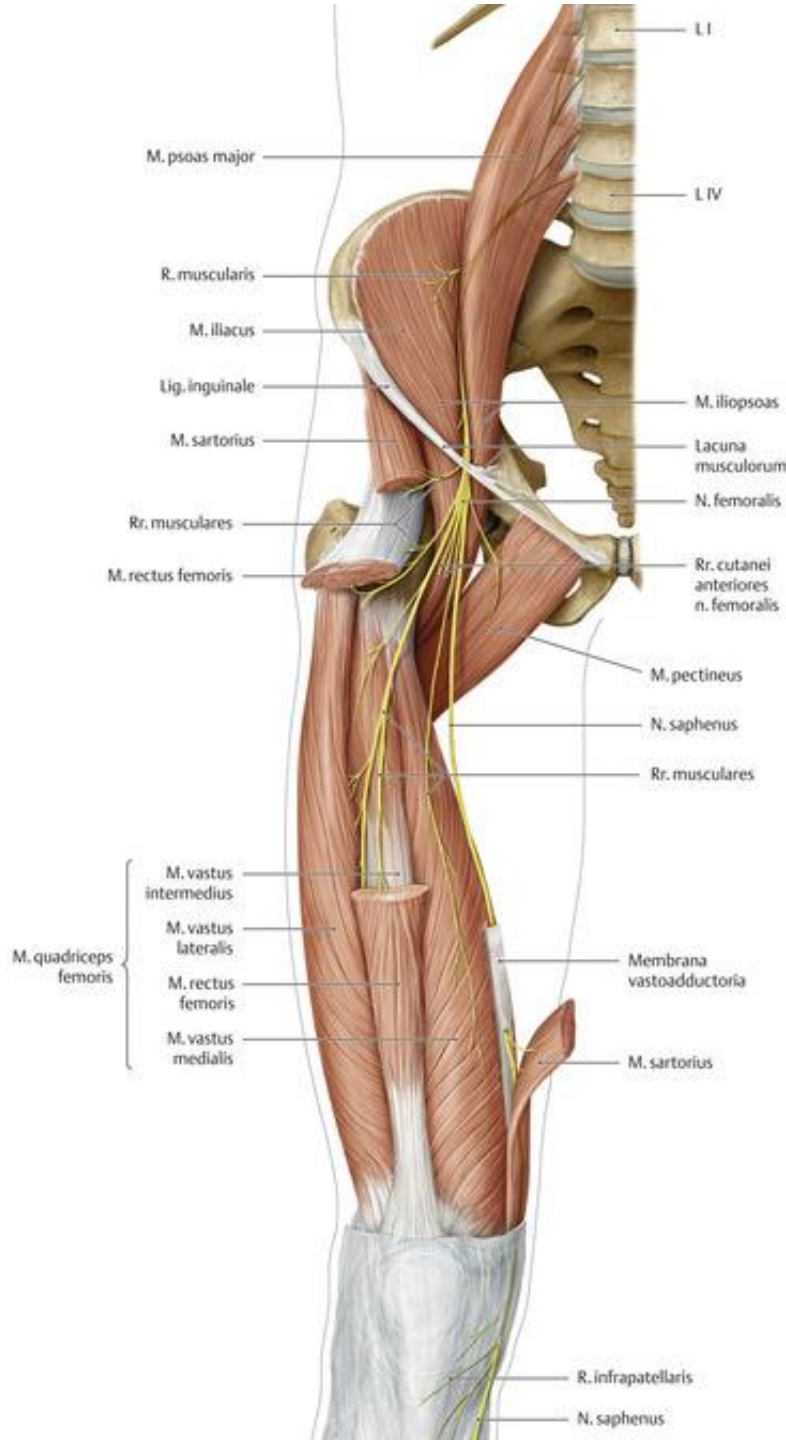
M. gluteus maximus (**n. glut. Inferior**) – **vázne extenze v kyčli** = pacienti obtížně stávají ze židle, obtížně stoupají do schodů, ale i ze schodů.

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.



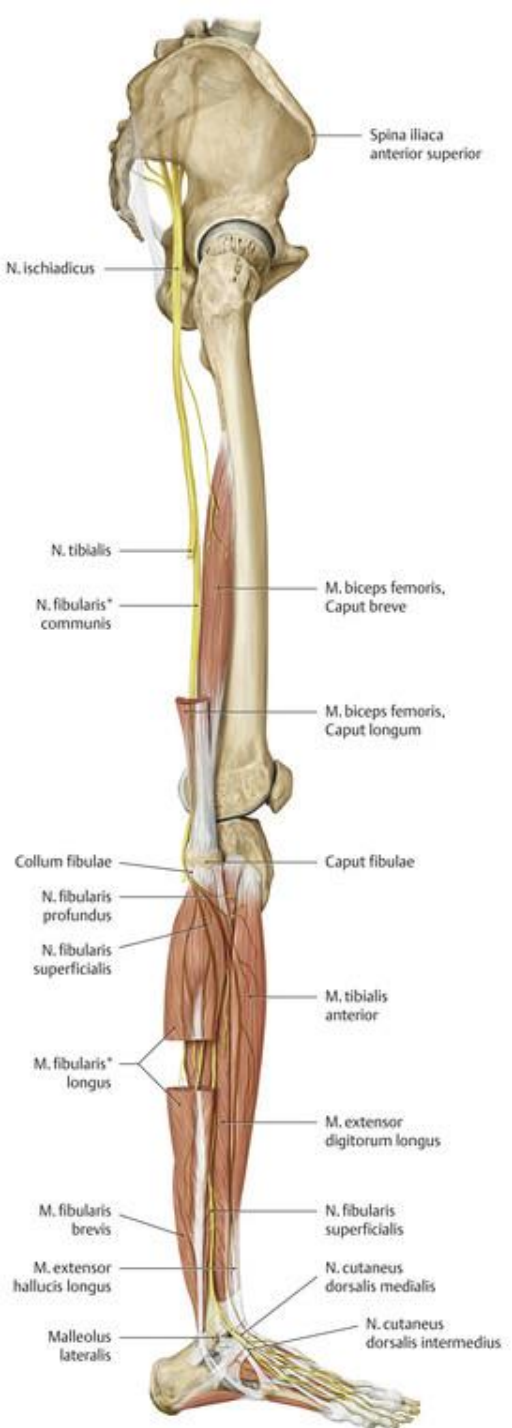
Léze n. femoralis (plexus lumbalis – rr. cutanei ant., n. saphenus)

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,

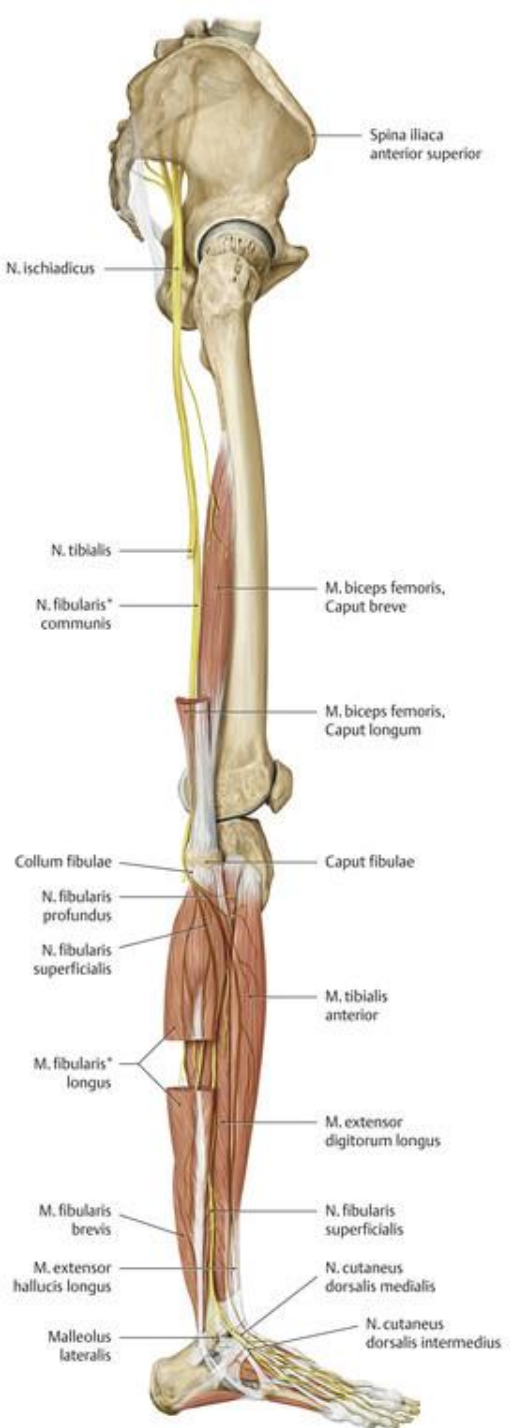
Inervace (záleží na výšce poškození): poškození flexorů na zadní straně stehna (DK nelze flektovat v koleni), nelze při plném poškození provést dorzální i plantární flexi nohy = chodí, ale zakopává (bude plácát nohou o zem)

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 čití)
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 sádrovou 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 mostomozekového 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, lagofthalmus, 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 karencí)
- Neuropatii mohou působit i některá antibiotika (metronidazol, nitrofurantoin, atp.)

Endocrine diseases

- Diabetes mellitus
- Hypothyroidism

Nutritional diseases

- Alcoholism
- Vitamin B₁₂ 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>