

БОЛЕСТИ МИШИЋА, НЕРАВА И НЕУРОМИШИЋНЕ СПОЈНИЦЕ

Доц Др Александра М. Павловић

БОЛЕСТИ МИШИЋА



Мишићи

Постоји преко 600 мишића у нашем телу

Улога:

- Покретање тела и делова тела (попречно-пругасти мишићи), раде под контролом централног нервног система



- Омогућавају покретање унутрашњих органа (глатки мишићи), под утицајем аутономног нервног система



- Омогућавају рад органа/виталне функције организма - срчани мишић - мишић је по саставу попречно-пругасти али ради под утицајем аутономног нервног система

Мишићна обољења

- ▶ **Миопатије** су болести попречнопругастих мишића код којих је примарно оштећено мишићно ткиво и мишићна функција
- ▶ Главна подела миопатија је на **наследне** и **стечене**

Наследне миопатије

Мишићна обољења - дистрофије

- Дишенова дистрофија
- Бекерова дистрофија
- Фациоскапулохумерална дистрофија
- Emery-Dreifuss-ов тип
- Миотоничке дистрофије
- Дисталне миопатије
- Окулофарингеалне дистрофије
- Дистрофије карличног и раменог појаса

Наследне митохондријске миопатије

- Прогресивна екстерна офталмоплегија
- Kearns-Sayre синдром
- MERFF синдром
- MELAS синдром
- NARP синдром и друге



Стечене миопатије

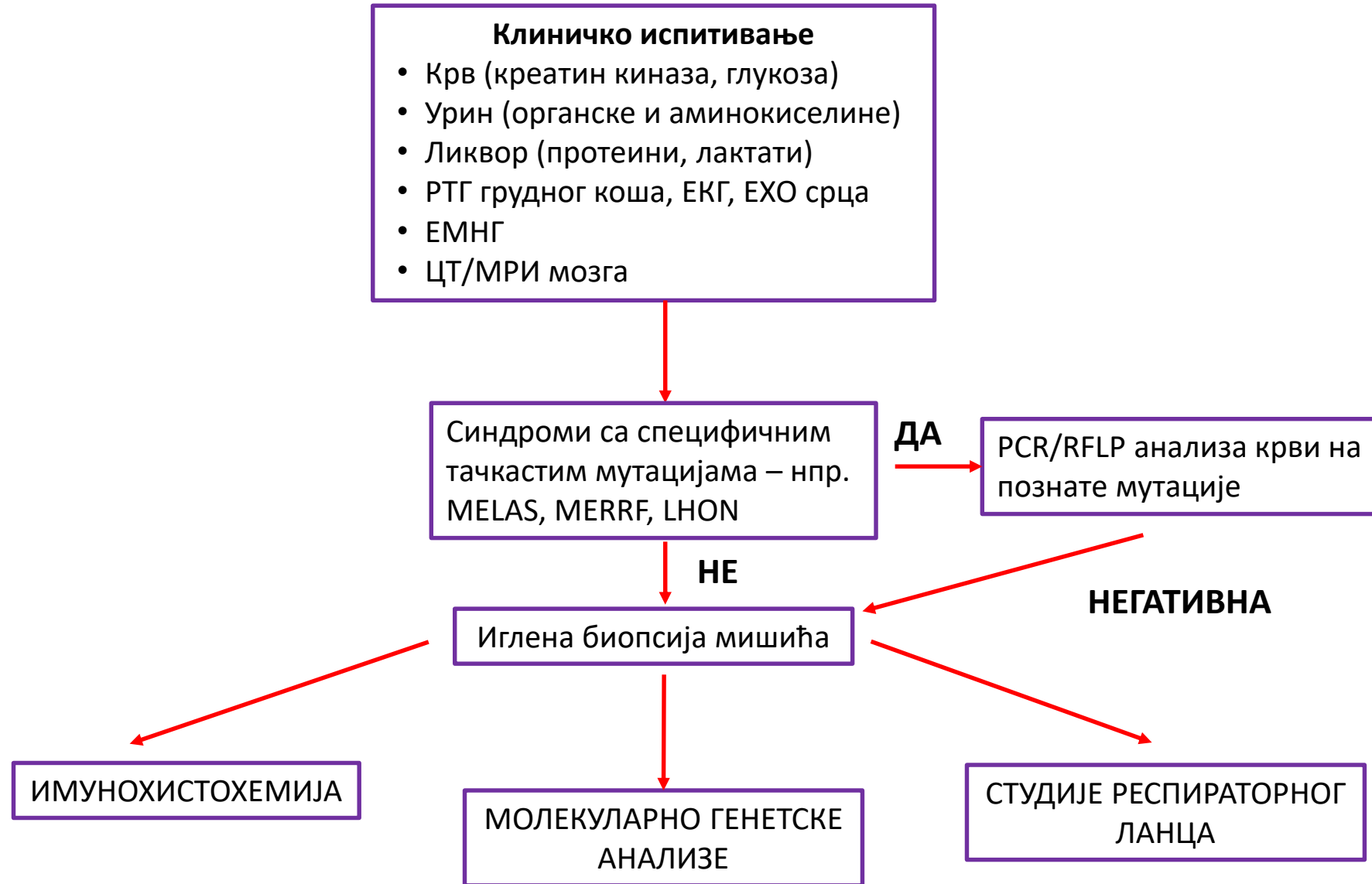
- Полимиозитис/дерматомиозитис
- Кортикостероидна
- Тиреотоксичка миопатија
- Алкохолзам
- Дејство неких лекова
- Метаболичке миопатије (поремећаји метаболизма угљених хидрата, масти или пуринског нуклеотидног циклуса)

Друге ендокрине болести:

- Хипотиреоза
- Хипер- и хипопаратиреоидизам
- Кушингова болест
- Адисонове болести
- Акромегалија

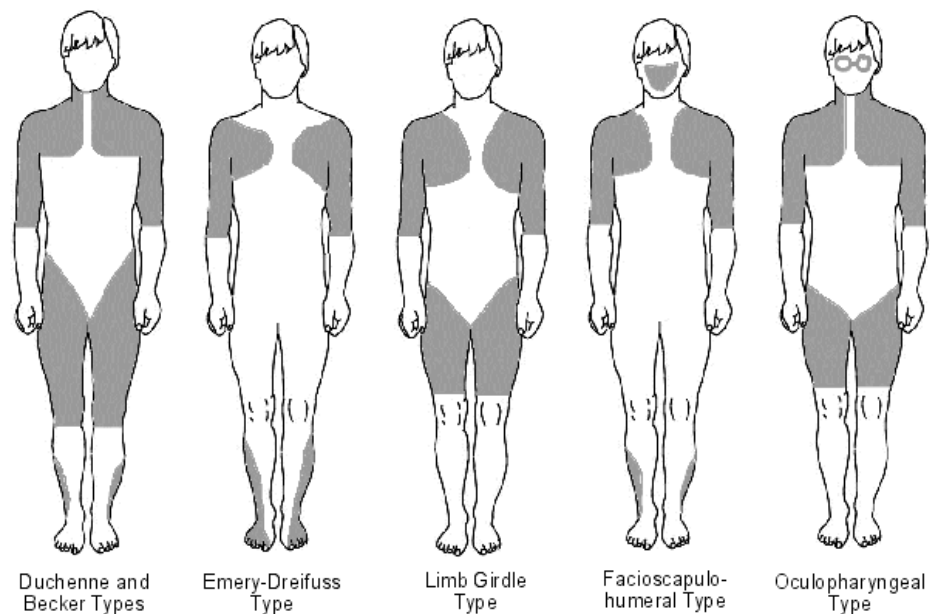
Пролазне слабости се виђају код хипо- и хиперкалијемичких периодичних парализа





Мишићне дистрофије

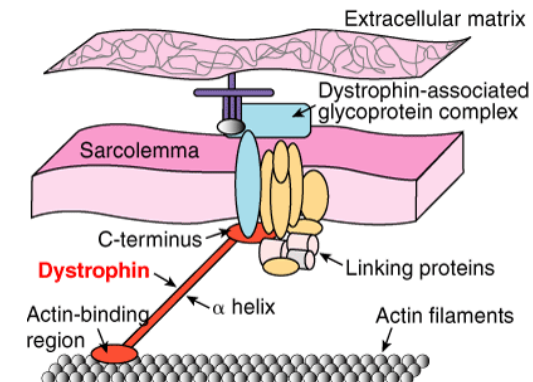
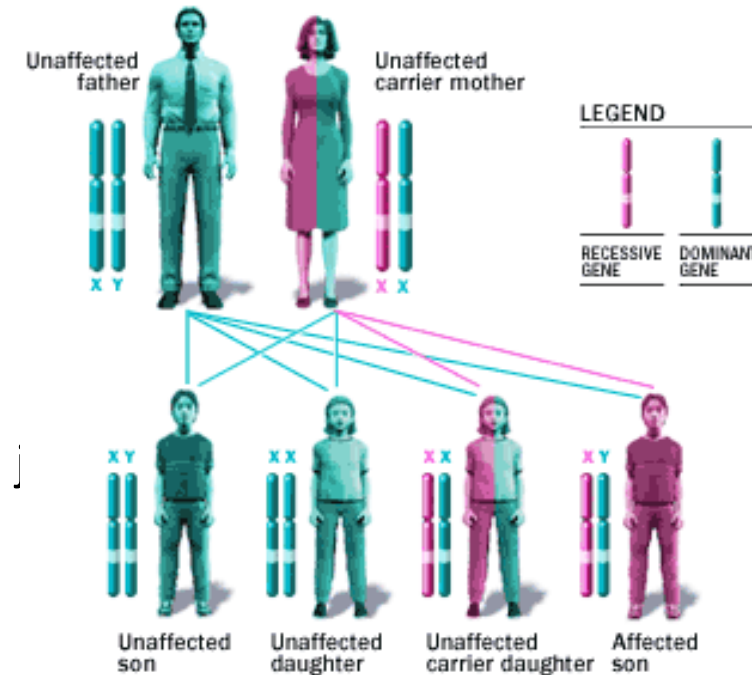
- Мишићне дистрофије (примарне **миопатије**) су наследне мишићне болести у којима је оболео сам мишић услед поремећаја **дистрофин-асоцираних мембранских комплекса** (дистрофинопатије)
- Генетски поремећај нарушава синтезу специфичних ензима за метаболизам масти или угљених хидрата, често са накупљањем неких супстанци у мишићима



Main areas of muscle weakness in different types of dystrophy

Duchenne-ова мишићна дистрофија

- **Најтежа** наследна болест из ове групе
- Рецесивно наследно обољење везано за пол тј. **X хромозом**, где је мутиран ген за протеин **dystrophin**
- Обољевају мушка деца, а мајке су преносиоци
- За испољавање код мушкараца је довољан један X хромозом јер Y хромозом нема адекватан ген; код жена присутан и други здрави ген на другом полном хромозому па су оне само носиоци
- Ретко и жене са овим геном могу да имају благу дистрофију мишића
- 1/3500 живорођене мушке деце
- Могућа је пренатална дијагноза већ у првом триместру трудноће као и откривање женских носилаца гена

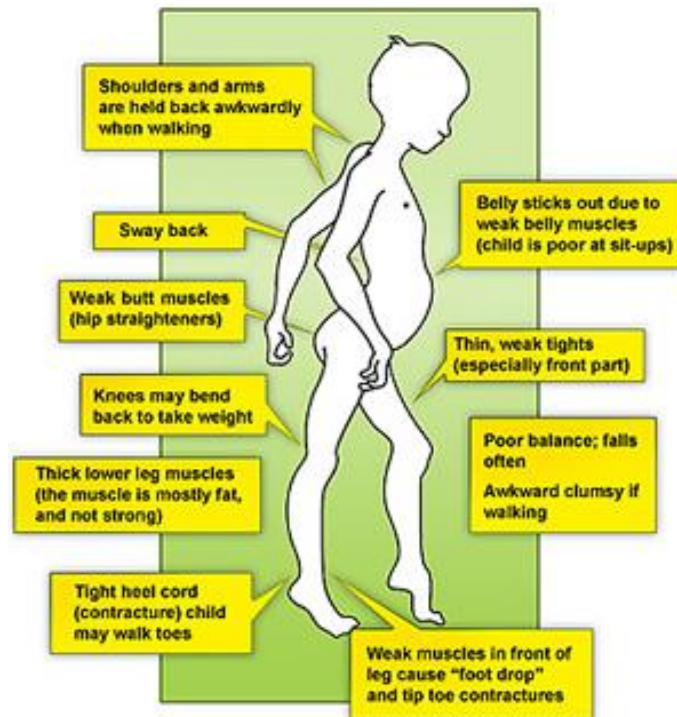


- Почиње у прве три године живота
- Дистрофија захвата рамени и карлични појас
- На почетку, тешко устајање из лежећег положаја, болесник се „пење уз самог себе” тј. рукама се ослања на сопствене ноге (Gowers-ов маневар)
- Јавља се **псеудохипертрофија мишића** због накупљања масног и везивног ткива и најизраженија је у мишићима листа и подлактице
- Ход је гегав („паткаст“), отежано је пењање уз и силажење низ степенице
- Прогресивне промене доводе до немогућности хода после 10 година
- До 30% ментална инсуфицијенција



Figure 1: Calf hypertrophy in a boy with DMD

- Унутрашње ивице скапула не налажу уз грудни кош па лице на крила (криласте лопатице – “scapula alata”)
- Деформитети скелета са контрактурама
- Захваћеност мишића тупа нарушава дисање
- Кардиомиопатија угрожава живот ових болесника
- Већина оболелих умире до 20 године живота
- У крви се налази повишен ниво ензима креатин киназе (СК)



Етиолошка терапија не постоји

Приступи терапији:

- Супортивна фармаколошка терапија

Примена кортикостероида одржава мишићну масу и функцију и повећава квалитет живота

- Молекуларна терапија у оквиру истраживања: генска и ћелијска терапија



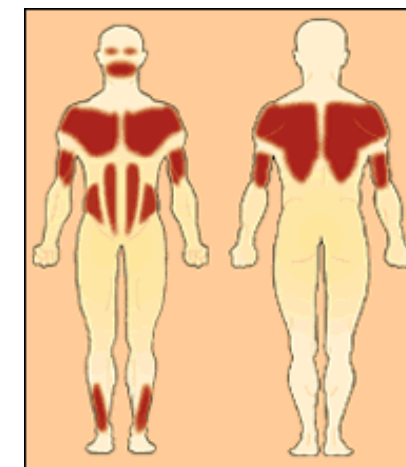
Бекерова мишићна дистрофија

- Преноси се рецесивно преко X хромозома
- Настаје касније од Дишенове и има **блажи ток** јер има смањене количине дистрофина
- Клиничка испољавања су слична што се тиче мишића, али болест напредује спорије од Дишенове дистрофије, не јављају се контрактуре
- Болесници и са 40 година још увек могу да ходају
- Главна опасност по живот ових болесника лежи у кардиомиопатији



Фациоскапулохумерална дистрофија (FSH дистрофија)

- Наслеђује се аутозомно доминантно (хромозом 4)
- Клиничка испољавања варијабилна, многи болесници имају нормалан животни век, некад је болест асимптоматска
- Болест обично почиње на мишићима лица и раменог појаса, касније се промене преносе и на мишиће ногу
- Слабост мишића лица, флексора врата, сератуса, пекторалиса, бицепса, трицепса и екстензора шаке
- Отежано је одизање руку преко хоризонтале
- Евидентне су атрофије бицепса и трицепса, док су скапуле одигнуте од грудног коша
- На ногама је захваћен предњи тибиијални мишић
- Обострана сензоринеурална глувоћа и васкулни поремећаји на мрежњачи



Обострано гегав ход



Гаверсов маневар



Миотонична дистрофија (Steinert)

- Ретка, мултитисистемска хередодегенеративна болест одраслих
- Наслеђивање је по аутозомно доминантном типу, ген на хромозому 19, болест повећаног броја тринуклеотидних поновака
- Промене у виду отежане **деконтракције** мишића – миотонија и дистрофијом мишића и других органа
- Захваћена су оба пола, а почетак болести је у раном одраслом добу

Ако особа стегне песницу мора да уложи знатан напор пре него што успе да је отвори

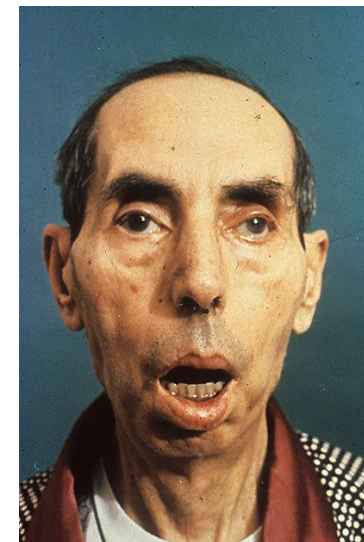


Миотонична реакција на шаџи и језику



- Атрофија мишића лица (нарочито слепоочница), врата („лабудов врат“) и ногу
- Флексија главе је отежана због слабости стерноклеидомастоидног мишића, док је екстензија главе релативно очувана због очуваности екстензора врата
- Постоји обострана птоза
- Отежано је жвакање због слабости масетеричне мускулатуре
- На екстремитетима су слабости претежно дисталне и захватају више екстензоре него флексоре (перонеална мускулатура)
- Промене почињу дистално и шире се пут проксимално
- Ход остаје очуван

Придружене карактеристике: ћелавост, катаракта, дисфункција гонада, дијабетес, интелектуални пад па чак и деменција, апатија, кардиомиопатија, аритмије, замор и дневна поспаност



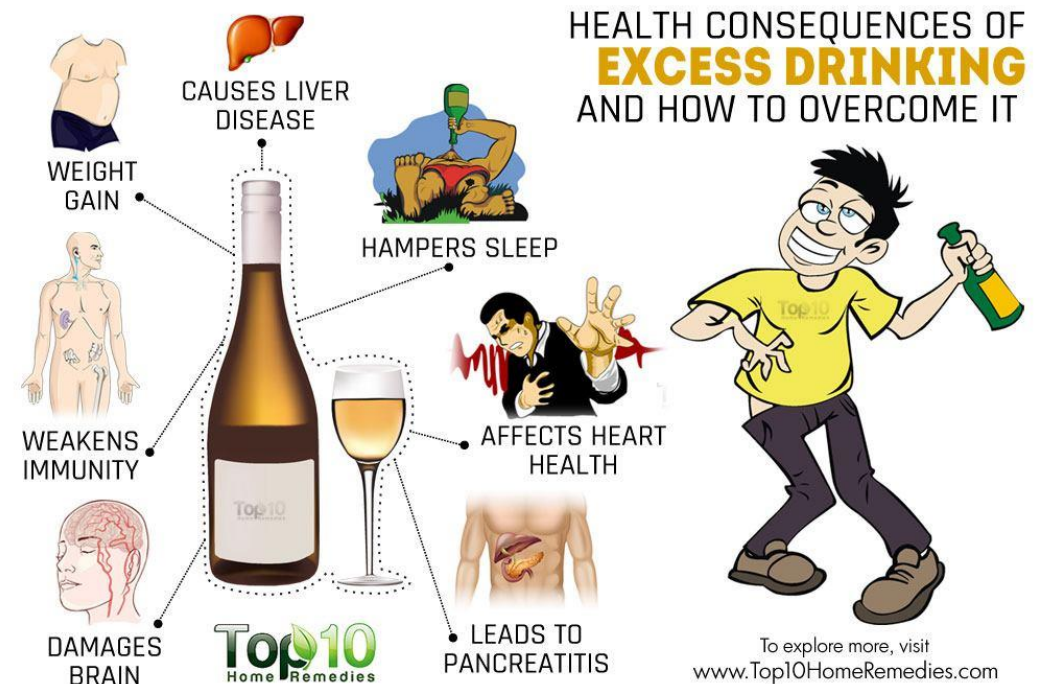
Конгенитална миотонија (Thomsen)

- Ретка наследна болест код које постоје ригидност и тешкоће опуштања вољне мускулатуре
- Миотонија захвате све попречно-пругасте мишиће
- Морају да улажу знатан напор да би савладали претходну контракцију због чега долази до стварне хипертрофије мускулатуре („мали Херкулеси“)
- Брзи покрети су у почетку спорији да би са понављањем постали лакши (феномен загревања)
- Ови болесници доживе нормални век



Токсичне миопатије

- ▶ Најчешћа је **алкохолна** која може да доведе до акутне рабдомиолизе односно распадања мишића, субакутне и хроничне миопатије
- ▶ Кортикостероиди
- ▶ Дејства колхицина, хлорокина, винкристина, претеране употребе лаксатива са губитком калијума, диуретици, статина, пенициламина, циметидина и друго
- ▶ Дејства бензинских пара, толуена
- ▶ Недостатак витамина Д
- ▶ Хипотиреоза и тиреотоксикоза



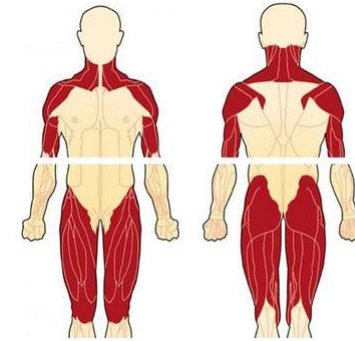
Полимиозитис и дерматомиозитис

- Инфламаторне миопатије, запаљенске болести које обично захватају проксималне мишиће, придружене и промене на кожи
- Етиологија ових болести је аутоимуна
- Хистолошки се запажа инфилтрација мишића мононуклеарним ћелијама и некроза мишићних влакана



Промене на кожи су у виду еритематозног раша на лицу нарочито око очију, на носу и на образима као и на кожи малих зглобова шака

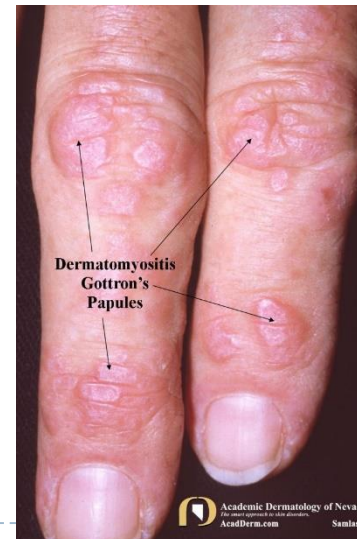
- Слабости код полимиозитиса/дерматомиозитиса захватају типично **проксималне мишиће** раменог и карличног појаса и развијају се током неколико недеља или месеци (субакутан или хроничан ток)
- Болесници тешко или никако не одижу руке преко хоризонтале и тешко могу да устану из чучња или из столице
- Некад је захваћен срчани мишић, булбарни мишићи
- Мишићи могу да буду **болни** и осетљиви на додир



- **Дијагноза:**
 - У крви повишен ензим креатин киназа (СК), а могу да се докажу и миозитис-специфична аутоантитела
 - Електромионеурографија (ЕМНГ), биопсија мишића, магнетна резонанца (МР) мишића
- Дерматомиозитис је код одраслих често повезан са малигнитетима па је рано откривање тумора од пресудне важности
- Постоји и преклапање полимиозитиса са болестима везивног ткива



- **Лечење** полимиозитиса и дерматомиозитиса је дуготрајно **имуносупресивно** и симптоматско
 - Конвенционална, неспецифична имunosупресивна терапија: кортикостероиди, азатиоприн, метотрексат, микофенолат, циклофосфамид, циклоспорин
 - Терапија интравенским имуноглобулинима и моноклонским антителима
 - Селективна, антиген-специфична имунотерапија
- Евентуални **придружени малигнитети** се лече према врсти тумора



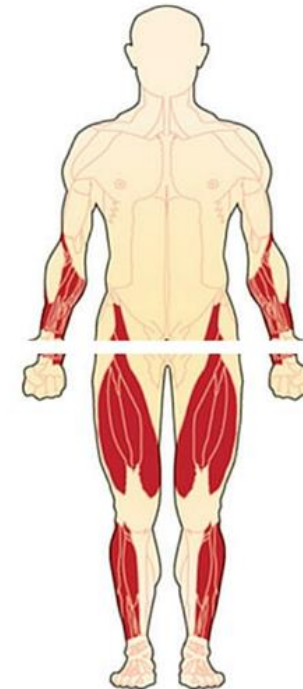
Миозитис инклузионих тела (inclusion body myositis)

Посумњати када болесник са сликом полимиозитиса и дисталних мишићних слабости не реагује на терапију

Слабост флексора шака, квадрицепса и перонеалне мускулатуре

Спорадично, после 50. г. живота, чешће мушкарци

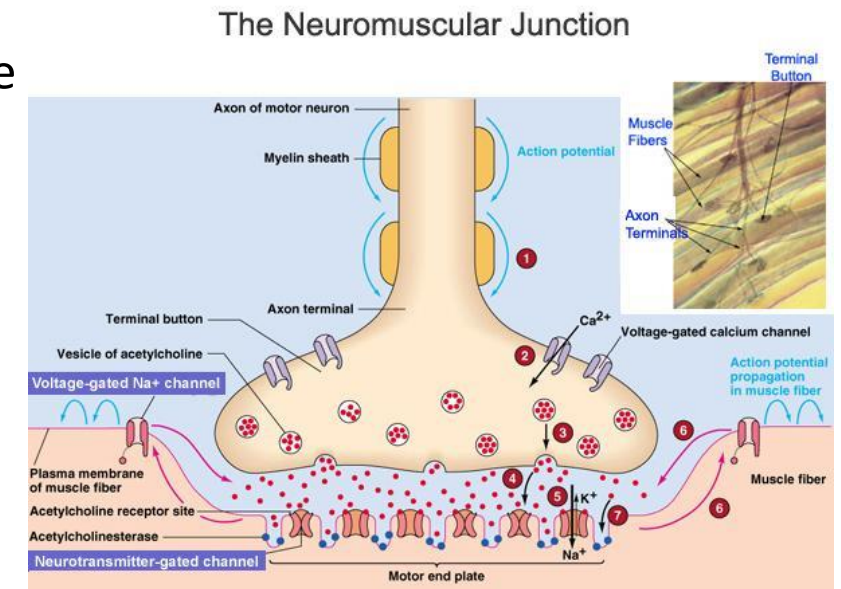
Нема специфичног лека



БОЛЕСТИ НЕУРОМИШИЋНЕ СПОЈНИЦЕ



- ▶ Неуромишићна спојница се састоји из пресинаптичког нервног завршетка, синаптичке пукотине и постсинаптичке мишићне мембране
- ▶ Трансмиситер у неуромишићној спојници је **ацетилхолин**
- ▶ Када нервни импулс, који се шири дуж моторног нерва, дође до нервног завршетка, долази до уласка јона калцијума и последичног ослобађања ацетихолина
- ▶ Ацетихолин се везује за никотински ацетилхолински рецептор на постсинаптичкој мембрани, изазива деполяризацију мишићне мембране и омогућава настанак мишићне контракције



Неуромишићна обољења

- ▶ Мијастенија гравис
- ▶ Конгенитална мијастенија гравис
- ▶ Lambert-Eaton-ов мијастенички синдром
- ▶ Тровање токсином ботулинуса
- ▶ Фамилијарна инфантилна мијастенија и синдром спорог канала



Myasthenia gravis

- ▶ Аутоимуна болест коју карактерише **поремећај неуромишићне трансмисије** услед блокаде ацетилхолинских рецептора на неуромишићној спојници
- ▶ У крви се налазе циркулишућа антитела која се везују за ацетилхолинске рецепторе и muscle-specific kinase (MuSK) рецепторе на постсинаптичкој мембрани, која блокирају пренос импулса са нерва на мишић
- ▶ Продукција антитела се повезује са **тимусом** где су активирани Б лимфоцити

- ▶ Болест је чешћа код жена него код мушкараца
- ▶ Болест је најчешћа код младих жена (трећа или четврта деценија), а код мушкарца после 50 година живота



Клиничка слика се састоји од упадљиво повећане **заморљивости** мишића,
која се поправља после одмора

----- Болесник осећа све већу мишићну слабост како током дана користи мишиће -----
или после излагања топлоти

Најизраженије слабости су увече



Могу да буду захваћени **сви мишићи** (генерализована парализа) или **булбарни мишићи** (хипофонија и назалан говор, тешкоће жвакања и гутања) и **окуларни мишићи** (птоза капака, страбизам, диплопије - двослике)

Отежано је одизање главе са подлоге, устајање у седећи положај, подизање руку изнад нивоа рамена, стисак шаке, устајање из чучња

Симптоми мијастеније гравис

Заморљивост

Слабост мишића ока

Тешкоће жвакања и гутања

Слабост мишића лица

Измена гласа

Тешкоће изговарања речи

Падање главе

Тешкоће пењања уз степенице, подизања објекта

Сметње дисања

Најтеже клиничко испољавање је **мијастенична криза** са генерализованом слабошћу и слабошћу дисајне мускулатуре што захтева лечење у јединицама интензивне неге

Дијагноза МГ

- Анамнеза
- **Клинички тест заморљивости:** испитаник гледа навише и броји гласно нпр. до 50 при чему се прати да ли долази до страбизма, пада капка и слабљења говора (хипофонија и ринолалија-назалан говор)
- Електромиографија: испитивање неуромишићне трансмисије
 - Постављају се површинске електроде и врши репетитива стимулација
 - Код МГ са сваком наредном стимулацијом слаби мишићни одговор
- **Простигмински или тензилонски тест:** убризгавање простигмина или тензилона доводи до уочљивог побољшања снаге захваћених мишића (нпр. подижу се капци, губе се двослике, глас се нормализује)
 - **НЕ уколико болесник има болест срца јер је могућа (брадикардија)**

ПРЕ ПРОСТИГМИНСКОГ ТЕСТА



ПОСЛЕ ПРОСТИГМИНСКОГ ТЕСТА



Дијагноза МГ

- ▶ У крви се доказују **специфична антитела на ацетилхолински рецептор** неуромишићне синапсе: антитела има 90% болесника са генерализованом формом и 50% болесника са очном формом
- ▶ **ЦТ грудног коша** ради испитивања поремећаја тимуса (хиперплазија, аденом, карцином)
- ▶ У нешто преко половине болесника постоји увећање ткива тимуса (хиперплазија), а у око 10-15% постоји тумор - тимом



Лечење МГ

- **У циљу смањења мишићне слабости:** антихолинестеразни лекови, пиридостигмин и простигмин који блокирају разградњу ацетилхолина и тако продужавају његово присуство у синаптичкој пукотини неуромишићне спојнице
- **Имуносупресија** је примењује преднизолоном, азатиоприном, циклофосфамид или микофенолат мофетилем
- Код изражене слабости примењује се плазмафереза – измена плазме, процедура којом се елиминишу циркулишућа антитела и интравенски имуноглобулини
- Уколико се докаже присуство патолошких промена у тимусу ради се **хируршка процедура тимектомија** што може да укине потребу за имуносупресивним лековима



Најтеже клиничко испољавање је **мијастенична криза** са генерализованом слабошћу и слабошћу дисајне мускулатуре што захтева лечење у јединицама интензивне неге

Најважније је разликовати холинергичку кризу од мијастеничке кризе – превише лекова!

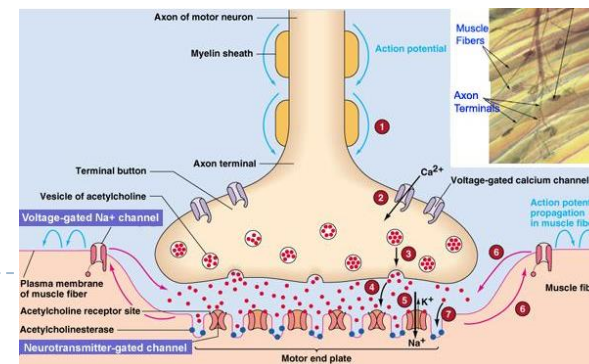
Мијастична криза	Холинергичка криза
Недовољне дозе лекова	Превелике дозе лекове
Повећана срчана фреквенца, крвни притисак	Смањење крвног притиска
Инконтиненција урина и столице	Абдоминални грчеви, мучнина, повраћање, дијареја
Смањење диурезе	Замагљен вид, сужење зеница
Одсуство рефлекса кашљања и гутања	Бедило
Могућа потреба за механичком вентилацијом	Грчеви мишића лица
Пролазно побољшање приликом примене тензилона	Додатне дозе простигмина/тензилона немају ефекта
	Симптоми се поправљају применом антихолинергика (атропин)



Мијастенични синдром (Sy. Lambert-Eaton)

У 60-70% случајева **паранеопластични феномен**, старији мушкарци са микроцелуларним Са бронха, ређе Са оваријума, колона

- 30-40% аутоимуна болест
- Болест неуромишићне спојнице: антитела на напонско-зависне канале за јоне калцијума на пресинаптичком нервном завршетку
- Заморљивост проксималних мишића екстремитета, рефлекси снижени или угашени, парестезије у шакама и стопалима, болови и укоченост мишића
- Заморљивост се лако побољшава након краћег физичког оптерећења, али потом са наставком оптерећења изразито погоршава
- Знаци вегетативне дисфункције: изразита сувоћа уста, смањено знојење, опстипација, импотенција, ортостатска хипотензија
- Лечење основне болести, имуносупресивна терапија



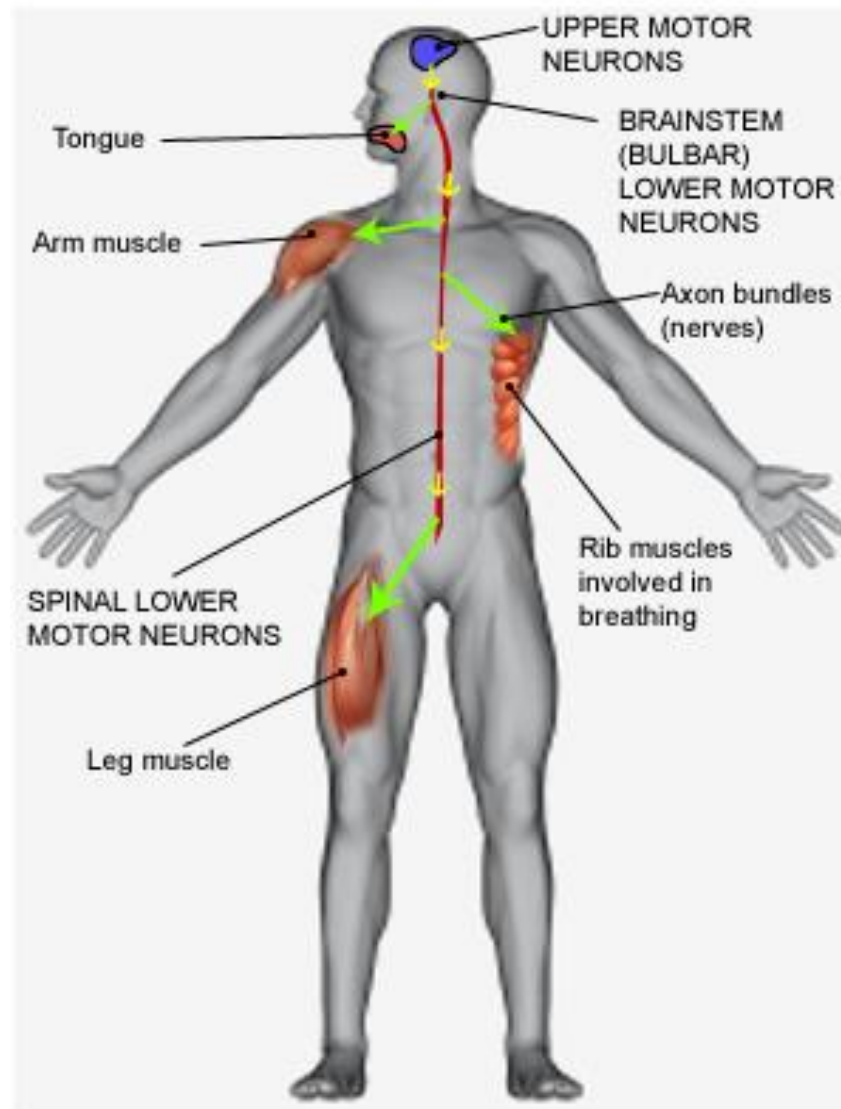
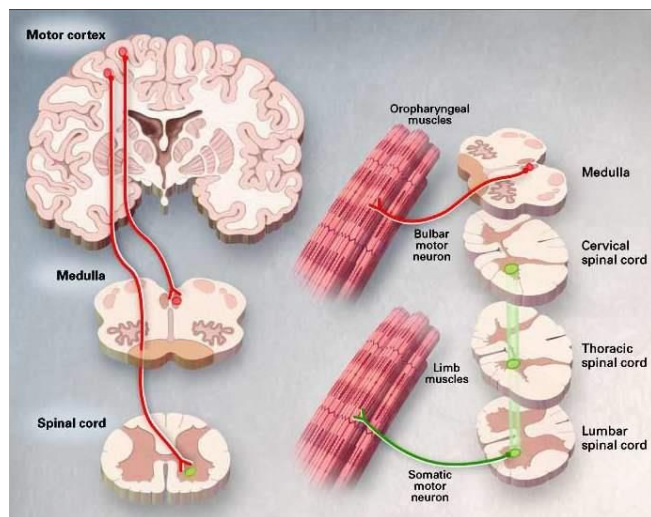
Болести моторног неурона (БМН)

- Група болести које захватају периферни моторни неурон (понс, медула облонгата и кичмена мождина) и/или централни (моторна кора фронталног режња)
- Патолошки процес је веома селективан и ни један други део у нервном систему није захваћен; очувани су сензибилитет, координација и др.



Steven Hawking, 1942-2018

- Болест може да буде присутна од узраста одојчета па све до касне одрасле доби
- Код одраслих могу да се виде прогресивна мишићна атрофија, примарна латерална склероза, амиотрофична латерална склероза (АЛС), прогресивна булбарна парализа и псеудобулбарна парализа
- Хемиплегична форма је јако ретка



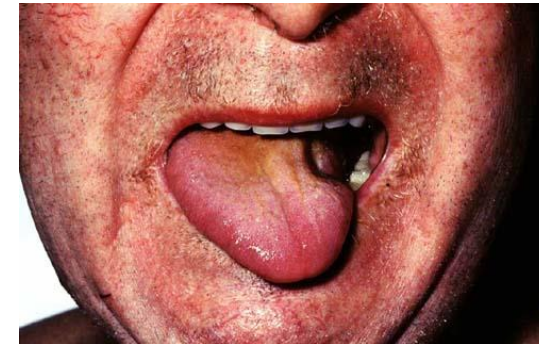
Булбарна форма

- Атрофије, фасцикулације и слабост мишића доњег дела лица, непца, фаринкса, ларинкса и језика
- Дизартрија, дисфагија, губитак на тежини и опасности од аспирационе пнеумоније
- Рефлекс масетера се не изазива тј. није појачан

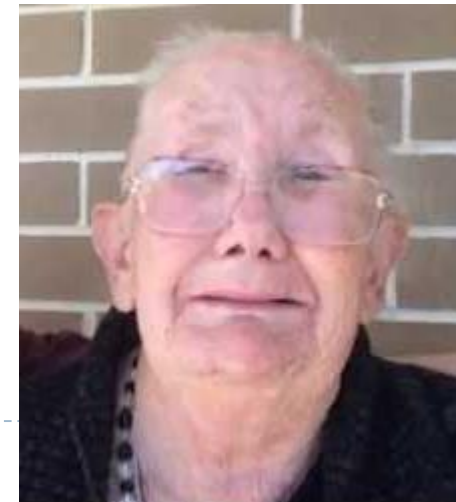


Псеудобулбарна слабост

- Слабости и спастичитет доњег дела лица, вилице, непца, фаринкса, ларинкса и језика
- Рефлекс масетера је појачан и јавља се емоционална инконтиненција (невољни плач и смех)
- Такође постоје сметње говора и гутања



Обе форме носе сталну опасност од аспирационе пнеумоније, што је и најчешћи узрок смрти ових болесника



Труп и екстремитети

- Када су захваћени мишићи екстремитета и трупа промене могу да иду или по типу прогресивне мишићне атрофије (атрофије, фасцикулације, слабост мишића удова, марочито шака) или по типу АЛС са присутним знацима оштећења централног моторног неурона на екстремитетима



Комбинација оштећења централног и периферног моторног неурона са атрофијама, фасцикулацијама, појачаним мишићним рефлексима али се могу придружити и когнитивне и бихевиоралне измене

Дијагноза

- Клиничка слика/неуролошки налаз
- ЕМНГ
- Искључити друге болести које би могле дати сличну клиничку слику!

Дијагностика: лабораторија крви, лумбална пункција, МР мозга и цервикалне кичме...

Прогноза

- Животни век обично највише до три године, могуће и до 10 година

Лечење

- Каузалне терапије нема
- Рилузол, антагониста глутамата, успорава прогресију болести али је ефекат скроман – продужава живот за само неколико месеци
- Симптоматска терапија: антихолинергици, трициклични антидепресиви, лекови за спастицитет, ...
- Логопедски третман, физикална терапија, супортивне мере, прилагођавање простора и едукација
- Ендоскопско пласирање перкутане гастростоме



Хередитарне прогресивне спиналне мишићне атрофије (SMA)

- ▶ Мутација survival motor neuron 1 (SMN1) гена
 - ▶ Са почетком у детињству и јувенилном периоду
 - ▶ Са почетком у одраслом добу
-
- Прогресивна спинална мишићна атрофија одојчади (Werdnig-Hoffman) почиње од карличног појаса и натколеница и шири се у екстремитете; два подтипа
 - Настаје мишићна атрофија и фасцикулације језика, брзо напредује и завршава се фатално
 - Наслеђује се аутозомно рецесивно са мутацијом на хромозому 5



- Трећи тип је Kugelberg-Welander-ов који почиње касније, у детињству или раном добу одраслих
- Чешће су погођени мушкарци



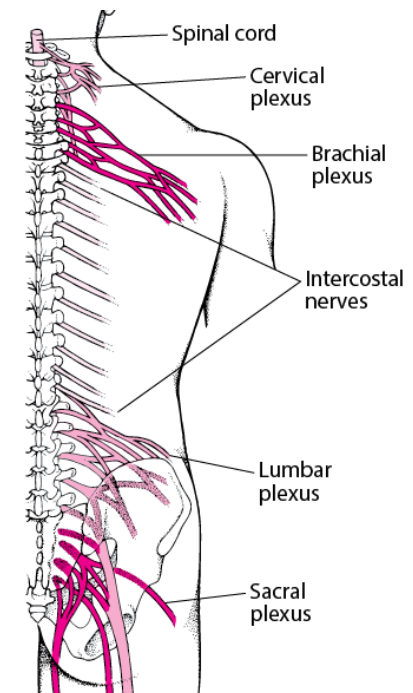
- Прогресивна мишићна атрофија одраслих (Aran-Duchen) почиње атрофијом малих мишића шака, фибрилацијама, уз очуване мишићне рефлексе на истезање и споро се шири
- У овој болести су захваћене углавном ћелије предњих (моторних) рогова кичмене мождине уз очуване кортикоспиналне путеве
- На ногама може да се јави висеће стопало
- Болест почиње код младих одраслих људи, почиње дистално, у рукама и углавном је спорадична

Терапија SMA: генска терапија

- SPINRAZA[®] (nusinersen), олигунуклеотид који делује на SMN2 ген, повећава транскрипцију егзона 7 у SMN2 iRNK; за децу и одрасле
Раствор, интратекална примена, најпре дозе оптерећења (прве три дозе на 14 дана, 4. после 30 дана) и затим дозе одржавања (једном свака 4 месеца)
- ZOLGENSMA[®] (onasemnogene abeparvovec-xioi); вирусни носач са делом гена који енкодира SMN протеин; за децу до 2 године
Интравенска инфузија једнократно

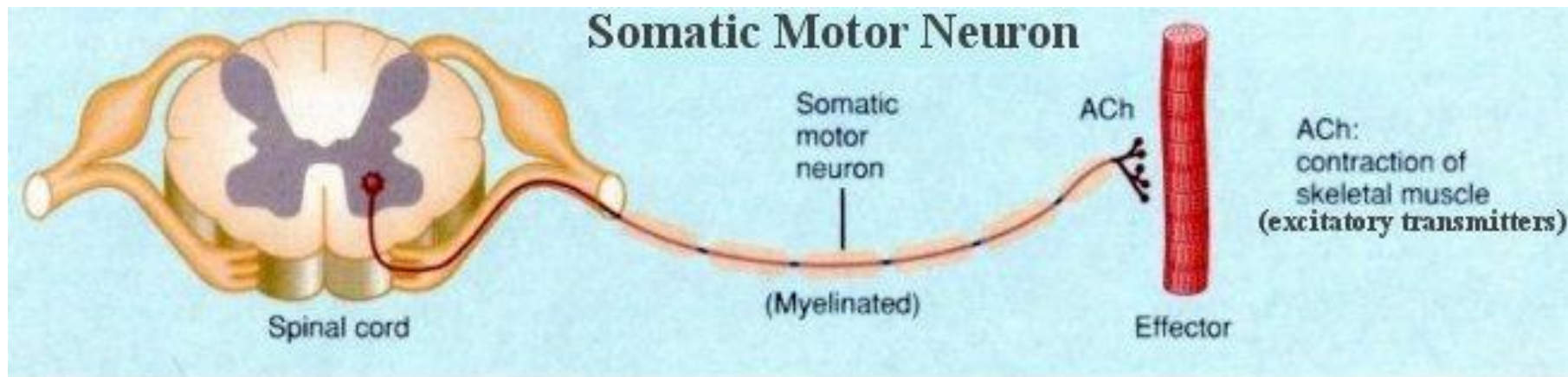


БОЛЕСТИ НЕРАВА

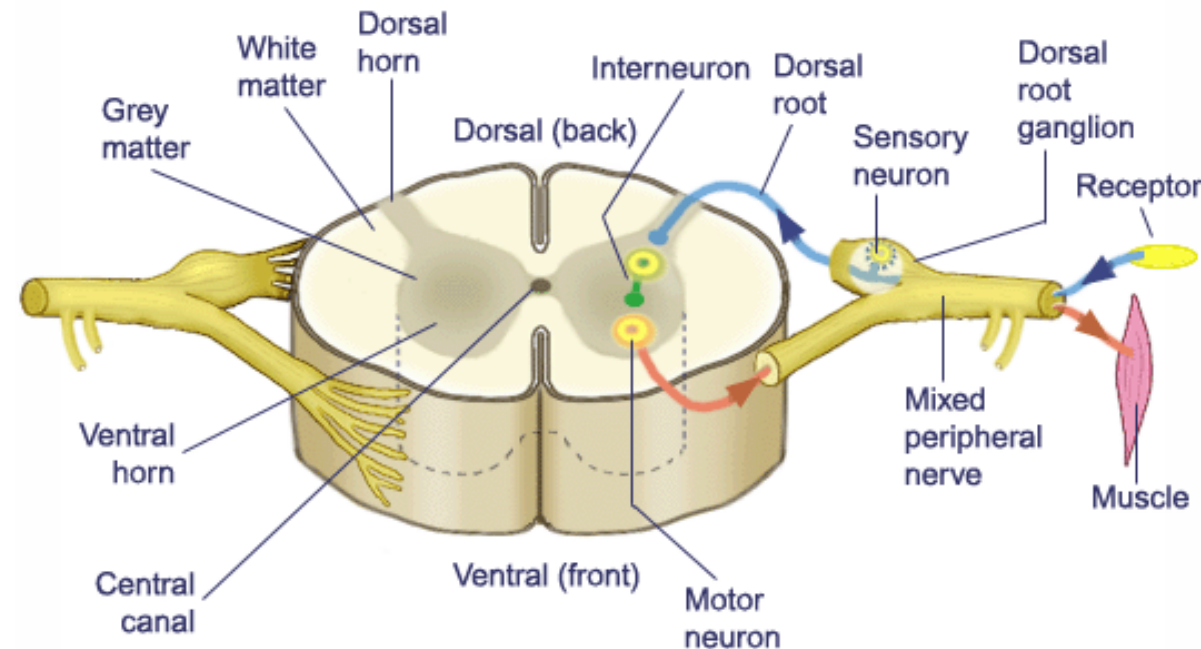


Периферни нервни систем (ПНС)

- Чине га: 12 кранијалних и 31 пар спиналних **коренова** (8 цервикалних, 12 торакалних, 5 лумбалних, 5 сакралних и 1 кокцигеални) који се затим спајају у **нервне сплетове (плексусе)** из којих исходе **периферни нерви**
- Нервни коренови имају дорзални – сензитивни и вентрални – моторни део
- Периферни нервни систем има моторни, сензитивни и аутономни (вегетативни) део
- Повреде и обољења периферног нервног система могу да захвате било који његов део, од тела нервних ћелија и почетног дела аксона преко нервних коренова до нервних сплетова и појединачних нерава



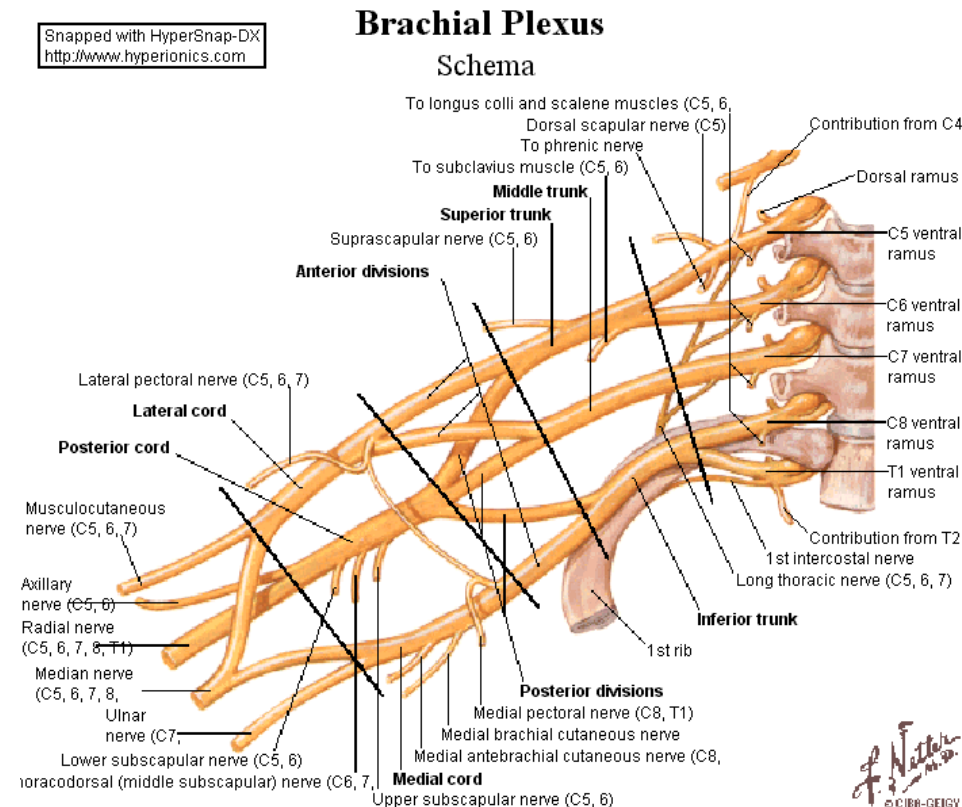
- **Лезија предњег корена** изазива парезу или парализу без оштећења сензибилитета, смањује се мишићна маса (атрофија), а мишићни рефлекси су ослабљени или угашени (хипо- и арефлексија)
- **Лезије задњег корена** изазивају сензитивне поремећаје те су оштећени сви квалитети сензибилитета и угашени мишићни рефлекси (због оштећења сензитивног, аферентног дела рефлексног лука)

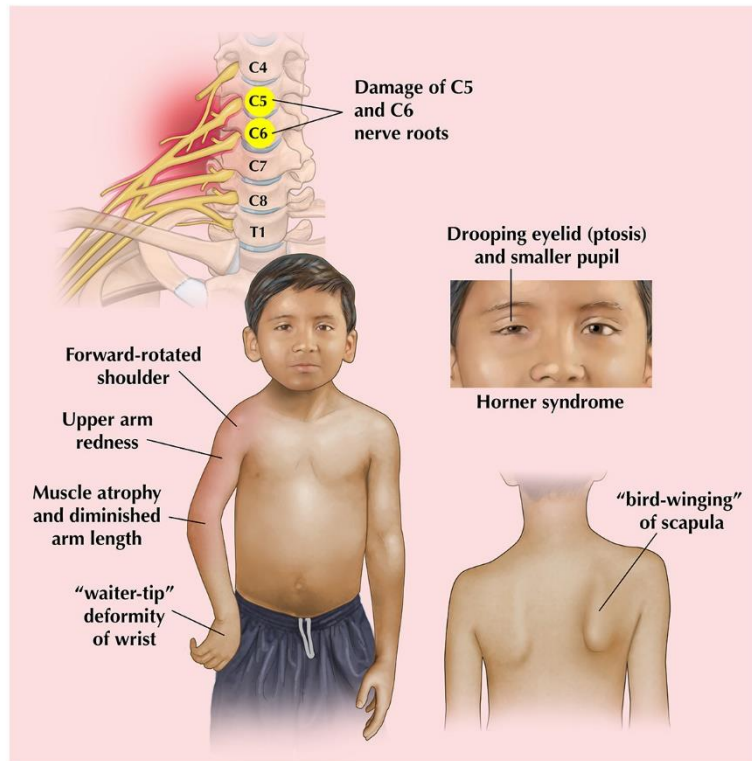


Оштећења појединачних спиналиних коренова су **радикулопатије**, односно полирадикулопатије ако је захваћено више коренова

Повреде живчаног сплета за руке (**plexus brachialis**), могу да се поделе на два типа:

- ▶ **Горња парализа** (Erb-Duchenne) захвата пети и шести цервикални сегмент (Ц5,6)
- ▶ **Доња парализа** (Klumpke-Dejerine) осми цервикални и први торакални сегмент (Ц8, Т1)

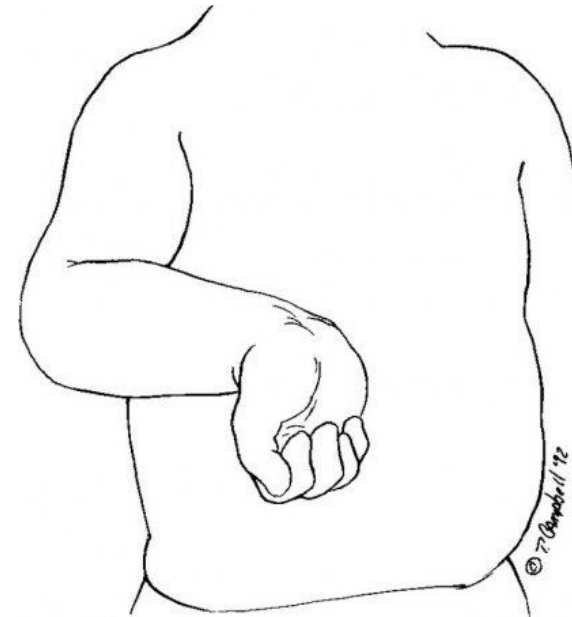




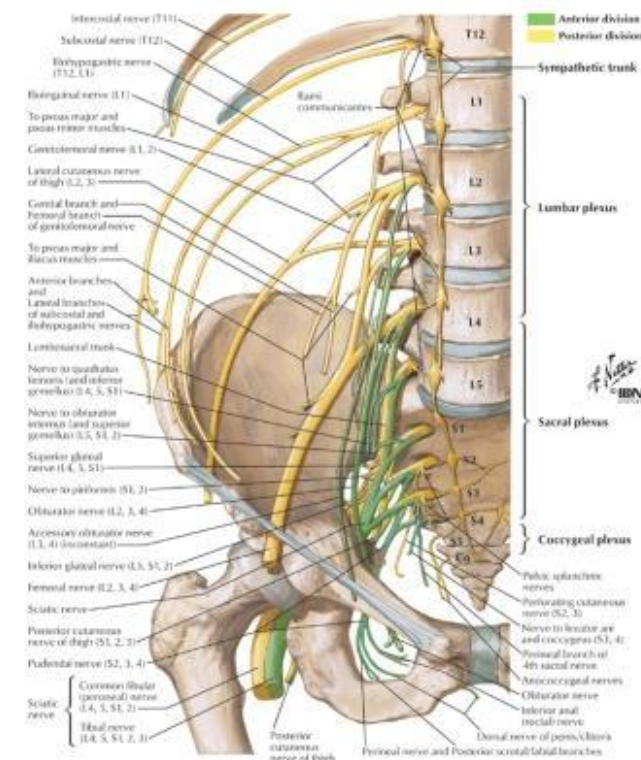
Erb's palsy

Горња парализа (шака
"напојнице" келнера)

Доња парализа

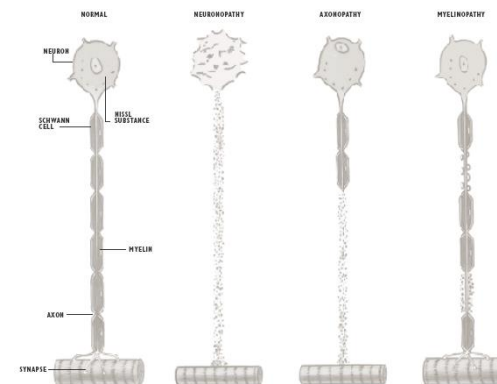


- Повреде **лумбалног и сакралног живчаног сплета** су најчешће последица обољења кичме, нарочито дегенерације интервертебралног дискуса (међупршљенска хрскавица)
- **Лумбоишијалгија или ишијас** је неуралгија *nervusa ischiadicusa* и захвата лумбалне и први сакрални семент кичмене мождине односно корен
- Протрузија интервертебралног дискуса најчешће захвата ниво:
 - између лумбалног четвртог и петог пршљена (дискус L4-5) и
 - између петог лумбалног и првог сакралног пршљена (дискус L5-S1)



Полинеуропатије

- Полинеуропатије су оштећења периферних нерава са преваленцом до 2-3%
- Оне могу да буду сензитивне, моторне, аутономне или комбиноване
- Етиолошки, преко 100 различитих болести може да се испољи полинеуропатијом. Некад је полинеуропатија једини вид испољавања неке болести, а некад је само један од више видова испољавања
- Узроци полинеуропатија су многобројни али се најшире могу да поделе на **урођене** и **стечене**. Према току могу да буду **акутне** или **хроничне**
- Такође може да се направи подела на **аксоналне** (погађају нервне наставке), **демијелинизујуће** (оштећују омотаче нерава који делују као „изолација“ ради нормалне проводљивости нерава) и **мешовите** полинеуропатије
- Полинеуропатије непознатог узрока се називају “идиопатске”



Стечене полинеуропатије - етиологија

- шећерна болест
- недостатак витамина, нарочито B12 и B1 (фолне киселине, B6, ниацина...)
- алкохолизам
- хипотиреоза и друге ендокринопатије
- физичка оштећења (повреде) периферних нерава
- тумори (како они који расту из самих нерава тако и удаљено оштећење нерава услед укрштене имунолошке активације)
 - хемијска оштећења (дејство токсина – отрова и неких лекова)
 - инфекције (Лајмска болест, varicella-zoster, Epstein-Barr, hepatitis C и HIV/AIDS)
 - бубрежна и јетрина оштећења
 - аутоимуне болести (системски лупус, реуматоид артритис, акутни и хронични полирадикулонеуритис и друго)
 - поремећаји циркулације
 - ...



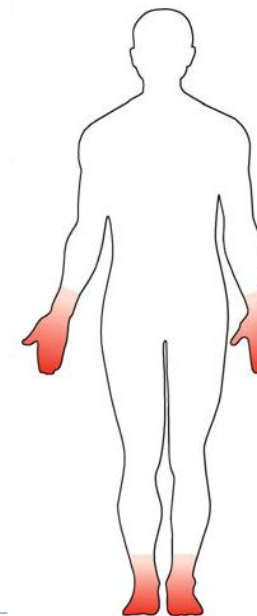
Клиничка слика

- Сви симптоми и знаци могу да се поделе на:
 - **позитивне** (наддражајне) као што су бол, трњење, мравињање, грчеви, поигравање мишића (фасцикулације), појачано знојење или дијареа и
 - **негативне** (испадне) као што су утрнутост, губитак осећаја додир, бола, температуре, слабост, атрофија, снижење или гашење миотатских рефлекса, ортостатска хипотензија, импотенција, губитак знојења и опстипација

Главни симптоми **сензитивних** полинеуропатија су трњење, утрнутост, жарења нарочито у ногама и то дистално, грчеви у мишићима (типично у листовима ногу)

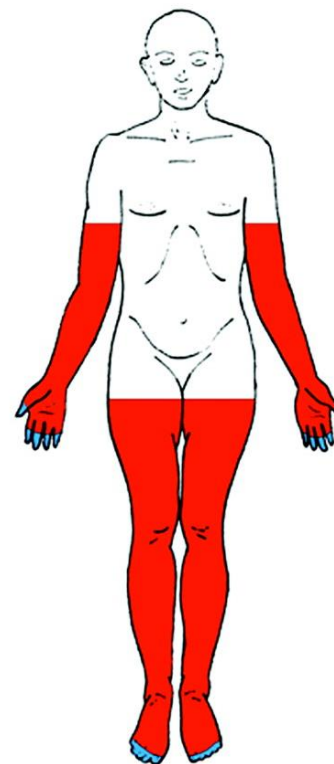
Губитак сензибилитета је најчешће дисталан па се описује хипестезија у виду „чарапа“ и „рукавица“

- Често је један од првих знакова „скраћење“ вибрационог сензибилитета дистално на ногама
- Сметње су обично израженије ноћу



Код **моторних** полинеуропатија јављају се атрофије мишића, парализе/парезе, чешће дистални („висеће“ стопало и слично), а код **аутономних** поремећај рада унутрашњих органа и жлезда (импотенција, опстипација, инконтиненција, постурална хипотензија, поремећаји срчаног ритма, дефекти зеница и губитак знојења – анхидроза)

- Мишићни рефлекси на истезање су снижени или угашени
- Хередитарне полинеуропатије се обично испољавају у детињству и таква деца касније проходају имају тешкоће да трче и да се баве спортом



Дијагностика

Дијагностика полинеуропатија се састоји од:

- ▶ анамнезе тј. структурисаног узимања података од болесника односно блиских особа (аутоанамнеза и хетероанамнеза)
- ▶ неуролошког клиничког прегледа
- ▶ одговарајућих лабораторијских испитивања крви
- ▶ електродијагностике (електромионеурографија), и
- ▶ разних других допунских анализа и испитивања (биопсија, генетске анализе, ...)



У дијагностичком закључивању је важно утврдити:

- ▶ какав је поремећај у питању (врсте захваћених влакана)
- ▶ који су делови периферног нервног система захваћени (дистални, дистални и проксимални)
- ▶ када је поремећај настао (нагло или постепено)
- ▶ под каквим условима (спорадична или породична појава, фактори ризика, симптоми и знаци других система)
- ▶ у нејасним случајевима врши се биопсија нерва и хистолошко испитивање под микроскопом са специјалним бојењима



Лечење

- ▶ Лечење стечених полинеуропатија зависи од узрока па је потребно претходно детаљно испитивање како би се одредила евентуална етиолошка терапија
- ▶ Симптоматско лечење зависи од испољавања: болна стања се лече лековима који смањују бол (аналгетици), а некад и неким антиепилептицима, средствима која делују површински, а некад и антидепресивима



Акутна инфламаторна демијелинизациона полинеуропатија (Polyradiculoneuritis acute, Sy. Guillain-Barré/GBS)

- ▶ Аутоимуна полинеуропатија индукована претходном респираторном или гастроинтестиналном инфекцијом (CMV, Mycoplasma, EBV, Campylobacter jejuni) или после вакцина, операције, повреда 1-3 недеље пре почетка болести
- ▶ **Симетрична слабост** ногу са трњењем стопала која се развија пут проксимално (“асцендентна слабост”), затим руке, рефлекси се гасе, позитивне пробе на истезање, могуће и сметње гутања и дисања, слабост мишића лица; аутономна дисфункција
- ▶ Дијагноза: лумбална пункција показује албуминоцитолошку дисоцијацију, ЕМНГ
- ▶ Лечење: у Јединицама интензивне неге; интравенски имуноглобулини, терапијска измена плазме, аналгетици, превенција и лечење компликација



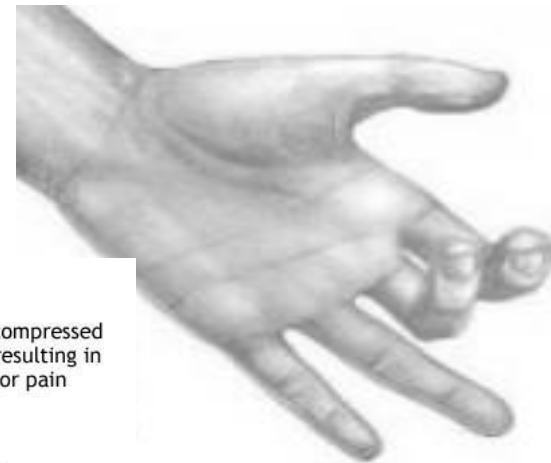
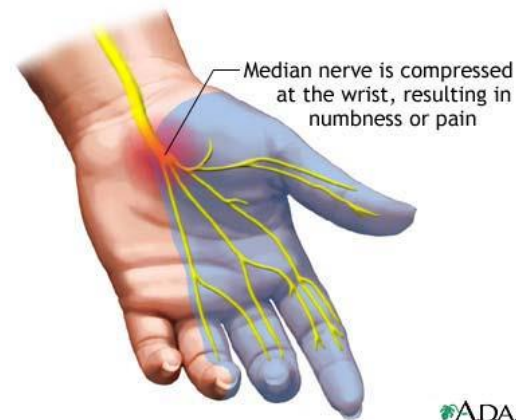
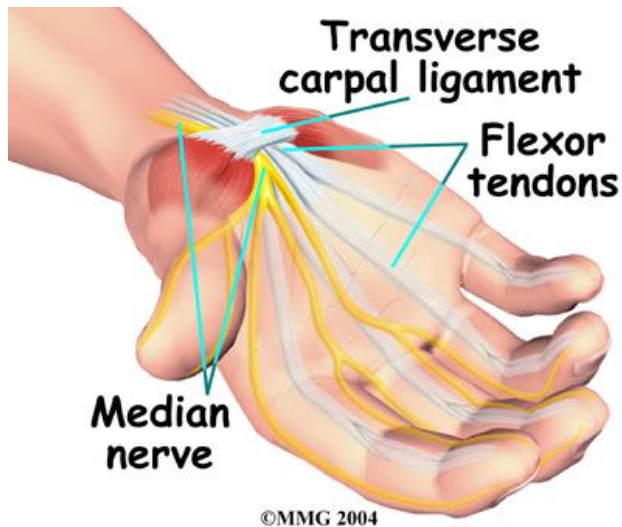
Хередитарна моторна и сензорна неуропатија (HMSN)

- Хередитарна моторна и сензитивна неуропатија (HMSN) односно **Charcot-Marie-Tooth-ова болест**, је хетерогена група обољења која се разликују и клинички и генетски
- Дисталне слабости и атрофије ногу са претежном захваћеношћу перонеалних и мишића стопала, касније и руке
- Екскавирано стопало (pes cavus), хипестезија и угашени Ахилови, а некад и други мишићни рефлекси
- Код неких форми захваћени и други органи (кардиомиопатија, поремећаји коже и костију, дегенерација ретине, глувоћа)



Карпал тунел синдром

- Карпал тунел (carpal tunnel) синдром настаје услед притиска нерва медијануса (**n. medianus**) у карпал тунелу ручја
- Чешћи код жена, јавља се услед релативне стенозе карпал тунела (урођено сужен канал и/или накопљање патолошког материјала)
- Може да се јави у трудноћи, дијабетесу, накопљању амилоида, акромегалији, хипотиреози, реуматоидном артритису, код гојазних и др.



- Болесници се жале на ноћни бол, утрнутост и парестезије у прва три прста на руци
- Бол може да се шири на целу шаку па и проксимално на подлактицу и надлактицу
- Објективни испади сензибилитети су благи и често не могу да се докажу
- Слабост опозиције палца је карактеристична, а касније може да дође и до атрофије тенара

- У најтежим случајевима оштећења н. медијануса настаје тзв. “мајмунска шака”
- Постоји поремећај сензорних акционих потенцијала н. medianusa
- У почетку се примењује физикална терапија, давање витамина Б6, а по потреби инфилтрација карпал тунела кортикостероидима па и његово оперативно проширење



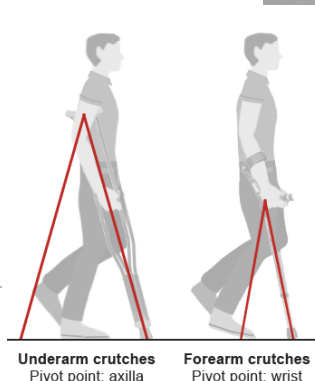
Лезије нерва улнариса (n. ulnaris)

- Најчешће, оштећење настаје у лакту, у кубиталном тунелу, могуће и у рамену и ручју, чешће трауматског порекла
- Захваћени мали мишићи шака (интеросеални, лумбрикални четврти и пети, абдуктор полицис и мишићи хипотенара)
- Типичан положај прстију: „канџаста шака“ или „шака проповедника“
- Постоји хипестезија у зони инервације н.улнариса
- Одсутни улнарни сензорни акциони потенцијали, а ЕМНГ бележи успорење моторног провођења у лакту



Оштећења нерва радијалиса

- „Висећа шака“ - немогућност екстензије шаке и прстију
- Оштећења најчешће настају у спиралном жлебу хумеруса, услед механичке трауме за време спавања (нпр. алкохолисане особе, тзв. „парализа суботње вечери“ или „понедеонична парализа“)
- Овај тип повреде се виђа и после анестезије
- Некад оштећење настаје у пазушној јами
- Парализа се спонтано повлачи после неколико недеља или месеци

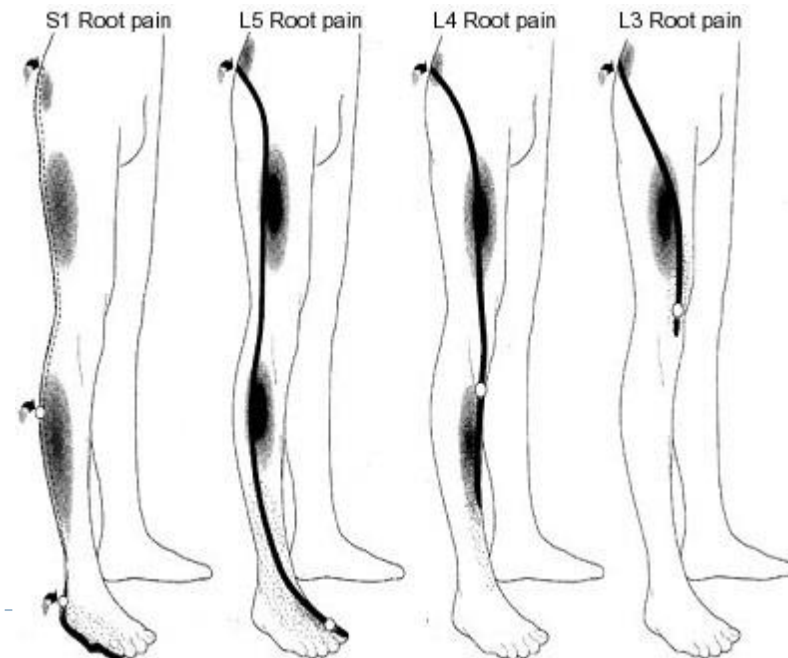


Лезије нерва исхијадикуса (n.ischiadicus)

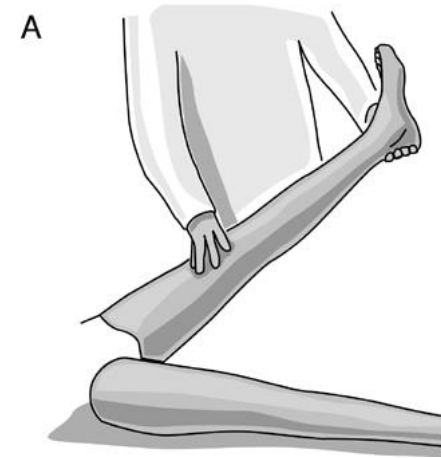
- Најдужи живац у људском организму те може бити ледиран на више места
- Најчешћа су оштећења одговарајућих нервних коренова (радикулопатија) који га сачињавају, услед притиска протрудиране међупршљенске хрскавице (protrusio disci intervertebralis) тзв. лумбоишијалгије (ишијас)
- Повећан је ризик код особа са физички захтевнијим занимањима
- Ређи узроци су траума, тумори и друго
- Од значаја код ишијаса су две компоненте: компресија и инфламација

Клиничка слика: бол у виду пробада, жарења тиштања у лумбосакралном делу леђа, глутеусу и дуж ноге

- Хипестезија и ирадијација бола може да се јави у пределу ножног палца (L5 корен) или малог прста на нози (S1 корен)
- Слабост дорзифлексије стопала/пад стопала



- Слабост мишића потколенице са слабошћу дорзалне и/или плантарне флексије стопала (лезија L5 односно S1 корена) или захваћеност горњих лумбалних коренова
- У случају S1 радикулопатије је угашен или снижен и Ахилов рефлекс (оштећења L5 корена не утичу на рефлексе)
- Истезање нерва (одизањем испруже ноге) изазива се бол (Лазаревићев знак)



Терапија је конзервативна, аналгетици, миорелаксанти, физикална терапија, а у најтежим случајевима терапија је оперативна
Оболелима се препоручује да остану активни како би се спречила атрофија мишића

Перонеални ход – пад
стопала десно

