

# Soubor minimálních diagnostických a terapeutických standardů u pacientů s diagnózou:



# Identifikační údaje

Zpracoval:		MUDr. Marek Böhm		
Oblast působnosti standardu:		neurologické oddělení		
Platnost standardu od:		1. 7. 2005		
Schválil:		MUDr. Tomáš Canibal		
Kontrolou standardu pověřen:		primář neurologického oddělení		
Identifikace výtisku:		Výtisk jediný – originál (výtisk z elektronické podoby má pouze informativní charakter)		
Poslední revize: č. 4 12/2016	Důvod revize: plánovaná		<b>Přezkoumal:</b> MUDr. Hana Paloušková	Účinnost: 1. 1. 2017
Poslední revize: č. 5 2/2019	Důvod revize: plánovaná, beze změn		<b>Přezkoumal:</b> MUDr. Hana Paloušková	-
Poslední revize: č. 6 12/2022	<b>Důvod revize:</b> úprava postupu vyšetření		<b>Přezkoumal:</b> MUDr. Roman Sukop	1. 1. 2023
Poslední revize:	Důvod revize:		Přezkoumal:	
Poslední revize: Důvod revi		ze:	Přezkoumal:	
Poslední revize: Důvod revi		ze:	Přezkoumal:	
Poslední revize: Důvod revi		ze:	Přezkoumal:	
Poslední revize: Důvod revi		ze:	Přezkoumal:	



u pacientů s diagnózou Polyneuropathie

# **Definice**

Jde o difuzní nebo vícečetné postižení periferních nervů. Ke klinické diagnóze polyneuropathie se vyžaduje přítomnost alespoň dvojice z triády: objektivní symptomatika, subjektivní symptomy, elektrofyziologické abnormity. Nález isolovaných elektrofyziologických abnormit bez subjektivní a objektivní symptomaticky nestačí ke stanovení této diagnózy, i když u disponovaných jedinců (např. nemocní vystaveni expozici neurotoxických léků, škodlivin, fyzikálních jevů jako vibrační zátěž) může EMG sloužit jako screening pro zachycení incipientních stadií polyneuropathie.

# Diagnostika

#### Obecná symptomatika:

- I. Subjektivní příznaky:
  - pozitivní příznaky: senzitivní jako pocity chladu, bolesti, pálení, brnění, mravenčení;
  - negativní příznaky: senzitivní jako snížená citlivost, motorické jako svalová slabost, zvýšená únava končetin, svalové spasmy, myalgie a nejistá chůze.

## II. Objektivní nález:

 snížené nebo vyhaslé šlachookosticové reflexy, porucha čití punčochového nebo rukavicového charakteru, senzitivní ataxie (nejistá chůze a porucha rovnováhy se zavřenými očima).

## III. Elektrofyziologická diagnostika:

- vyšetření vedení motor.vlákny n.medianus, ulnaris, peroneus a n.tibialis oboustranně,
   F vlny z těchto nervů;
- vyšetření vedení senzitivních vláken n. radialis, medianus, ulnaris a suralis;
- jehlová EMG: vyšetření několika svalů, optimálně proximálních a distálních svalů z horních i dolních končetin, oboustr., se zaměřením na přítomnost spontánní aktivity.

Elektrofyziologickou diagnostiku provádí vždy lékař EMG laboratoře!

Základem je etiologická diferenční diagnostika. Zjistit původ může být velmi nesnadné a někdy se nezdaří vůbec. Je užitečné rozdělit na základně anamnestických údajů a klinického vyšetření polyneuropathie do několika okruhů:

# 1. metabolický:

- běžný (diabetes mellitus),
- méně běžný (insuficience jaterní, ledvinná),
- vzácný (sekundární či primární amyloidóza, alipoproteinemie, porfyrie).

#### 2. exotoxický:

- běžný (etylismus),
- méně běžný (Vincristine, INH, Furantoin, hydantoináty, antabus, indometacin, sérum, pyridoxin, PNC),
- vzácný (As,thalium, Pb, Hg, Cu, Mn).



# u pacientů s diagnózou Polyneuropathie

### 3. <u>infekčně- toxický</u>:

- akutní (diftérie, dyzenterie", tetanus ..)
- chronický (borelióza WESTERN BLOT séra, tuberkulóza, syfilis..)
- postinfekční (Guillain-Berréův syndrom, subakutní recidivující polyneuropathie).

#### 4. malnutriční:

- po operacích GIT, coeliakie, nedostatek vitaminu B12, kys.listové...).
- "polyneuropathie kriticky nemocných"! výrazně motorické postižení.

# 5. <u>hereditárně degenerativní</u>:

 HSMN I.-IV., tomakulózní neuropatie, hereditární mononeuropathia multiplex, porfyrie, arthrogryposis multiplex congenita..)

## 6. endokrinní:

hypothyreosa, akromegalie.

# 7. <u>paraneoplastický</u>:

 předcházejí i několik let!, karcinomatozní, nepřímo i iatrogenní postradiační (i po několika letech!..)

# 8. <u>cévní, krevní a z poruch imunity:</u>

 ischemické, u autoagresivních chorob (lupus erythematodes, polyarteritis nodosa, revmatoidní neuritida, Sjogrenův syndrom.

## 9. nepříznivé fyzikální jevy:

 ozáření, podchlazení, vliv silného elektrického či magnetického pole, chronická expozice vibrací..)

## 10. nezjištěné geneze.

Pomocná vyšetření - do tří skupin podle stupně pravděpodobnosti výskytu choroby, možnosti terapeutického ovlivnění:

- I. stupně: 1. EMG
  - 2. glukosotolerační test (glykemická křivka, glykemie na lačno, glykovaný hemoglobin)
  - 3. vyšetření sérologie na borelie
  - 4. hladina vitaminu B12 a B1, kyseliny listové
  - 5. zánětlivé markry FW, CRP, KO
  - 6. screening biochemický
  - 7. hormony štítnice
  - 8. ELFO proteinů

#### II. stupně: 1. vyšetření ledvinných funkcí- sonografie

- 2. imunologické vyšetření
- 3. protilátky anti HU, RI, YO, příp. širší imunolog. vyšetření
- 4. likvorol. vyšetření včetně vyšetření na borélie
- 5. rtg plic
- 6. nádorové markry
- 7. antigangliosidové protilátky

# III. stupně: 1. porfyrity v moči a stolici

- 2. genetické vyšetření ve FN Ostrava-Poruba
- 3. biopsie n.suralis (genetické centrum FN Brno)



u pacientů s diagnózou Polyneuropathie

Nejčastější získané ataktické neuropatie:

- senzitivní: diabetes mellitus, paraneoplastické, Sjogrenův sy, HIV, cisplatina;
- demyelinizační: Guillan Berré syndrom, CIDP

Nejčastější polyneuropathie s postižením n.facialis: Guillan –Barré syndrom, Lymeská borelióza, CIDP, diabetes mellitus, sarkoidóza, HIV.

# **Terapie**

## Kausalní léčbu jen u vybraných:

Lymeská borelióza: u neurologických symptomů - cefalosporiny III. generace.

## Symptomatická:

- u Guillan Baré syndromu: plasmaferéza celotělová 2x za 48 hodin (ve FN Ostrava Poruba), event. aplit. kúry IVIG do 1. týdne trvání nemoci. Léčba patří do oblasti intenzivní péče jednotka neurointenzivní péče dle intenzivního sledování do 20. dne předpokládaného vývoje (sledování vitálních funkcí udržení dostatečné ventilace, neurologický status 3xd- nebezpečí vývoje pentaplegie, prevence dekubitů, posturální plicní drenáž, prevence vzniku tromboembolické příhody, podpora postavení kloubů ve funkčním postavení);
- CIDP- Solumedrol;
- u karenčních a nutričních: suplementace, respekt. režimová opatření (abstinence!);
- u diabetické: kyselina α-lipoová inj. a následně tbl. formou při snížení svalové síly do 3. stupně dle svalového testu;
- základní neurofarmakologii lze doplnit pomocnými léky: Mg, vitaminy, SSRI, hepatoprotektiva;
- vždy léčit bolest! farmakologickými prostředky viz standard léčby chronické bolesti degenerativního původu (neuropatická bolest);
- léčba rehabilitační, při motorickém deficitu: facilitační techniky, individuální LTV (při svalovém testu 0 - 3 stimulace a reedukace dle Kenny, od stupně 3 dle Kabata), při poruše propiocepce Frankelova schémata.

#### <u>Kvantifikace polyneuropathie – pro posudkové účely:</u>

O. - není přítomna, 1. - asymptomatická, 2. - symptomatická, 3. - výrazné postižení nebo deficit (disabilita) dle posudkových forem soběstačnosti.

<u>Cíl léčby:</u> vymizení či vydatné snížení bolesti u bolestivých forem, uchování soběstačnosti příp. parc. soběstačnosti.

# Použitá literatura

Praktická elektromyografie, Zdeněk Kadarka a jiní, Institut pro další vzdělávání v Brně, 1994 Neurologie, Soňa Nevšímalová, Galén, 2004 Neuropatie a myopathie, Zdeněk Amber, Triton, 1999