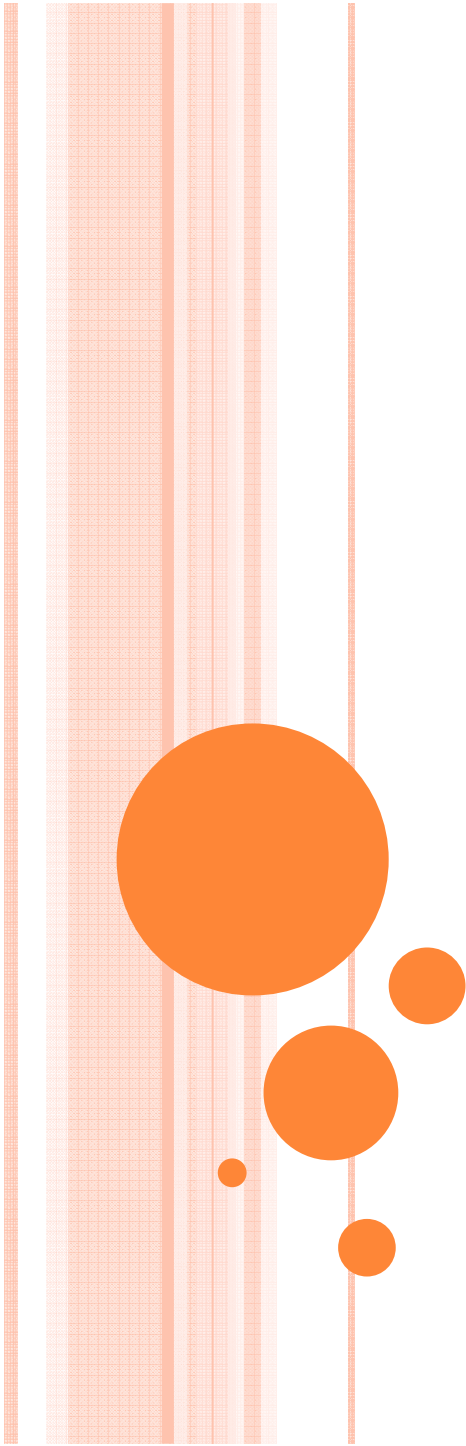




A NEUROPATHIÁK FELOSZTÁSA ÉS KLINIKUMA

**Kaposvár
2013 október 4.**

A NEUROPTHIÁK FELOSZTÁSA

- 1. Szerzett vagy hereditár
- 2. Az idegi érintettség kiterjedése
alapján
- 3. Idegek pathológiai érintettsége



Herediter

HSMN

- Charcot-Marie-Tooth 1A (17p11.2), 1B (1q22-23), (1p3q), X (Xq13.1)
- Neuropathia nyomási parezissel (17p11.2)
- Familiáris pl. brachiális plexopátia (17q23)
- Dejerine-Sottas betegség (17p11.2)

Metabolikus betegséggel társult

- Refsum-betegség
- Abetaipoproteinaemia
- Fabry-betegség

Szerzett

- Diabetes
- Uremia
- Amiloidózis
- Hypothyreosis
- Porfiria
- Paraproteinaemia
- Sarcoidosis
- Paraneoplasias syndromák
- B vitamin hiányos állapotok
- Toxikus (arzén, ólom, gyógyszerek)
- Kullancs paralysis, Lyme kór
- Autoimmun (angiopathia) kórképek
- Immunmediált (AIDP, CIDP, MMN)

CHARCOT-MARIE TOOTH SYNDROME

- CMT1 : AD (CMT1A,B,C,D,E ,HNPP) CMT1X
 - leggyakoribb hereditær neuropathia
 - Demyelinisatio, 3.-4. évtizedben
- CMT2: AD, AR, X-hez kötött
 - Axonális 3.-4. évtizedben
- Dominant Inrenmediate-CMT: AD
 - Axonális és demyelinisatio
- CMT-3 (Dejerine-Sottas betegség) AD,AR
 - Csecsemő és kisgyermekkorban jelentkezik
 - demyelinisatio
- CMT-4: AR
 - Gyermekkorban jelentkezik
 - Demyelinisatio és axonális



MOTOROS ÉS SENSOROS NEUROPATHIÁK

- Proximalis hereditær motoros és sensoros neuropathia X-hez kötött (Kennedy syndroma)
- Hereditær fájdalmas amyotophia
- Scapuloperonealis neuropathia
- Hereditær sensoros és autonom neuropathiák: 5 formája létezik
 - Az érzés zavar kombinálódik vegetatív funkciózavarral (ulceratio, anhidrosis, impotencia, vizelettartási zavar, hypotensio stb.)



BETEGSÉGEKHEZ TÁRSULÓ NEUROPATHIÁK

- **Lysosoma tárolási betegségekhez kapcsolódó**
 - Methacromasias leukodystrophia
 - Krabbe betegség (globoidsejtes leukodystrophia)
 - Fabry betegség
- **Peroxisomalis betegségekhez kapcsolódó**
 - Adrenoleukodystrophia
 - Refsum betegség
 - Tangier betegség
 - Cerebrotendinosus xantomathosis
- **DNS repair mechanizmus károsodáshoz kapcsolódó**
 - Ataxia-teleangiectasia
 - Cockayne syndrome
- **Hereditær ataxiák**
 - Friedreich ataxia
 - E avitaminosis
 - Abetalipoproteinaemia
- **Egyéb**
 - Erythromelalgia
 - Porfíria
 - Giant axonal neuropathy



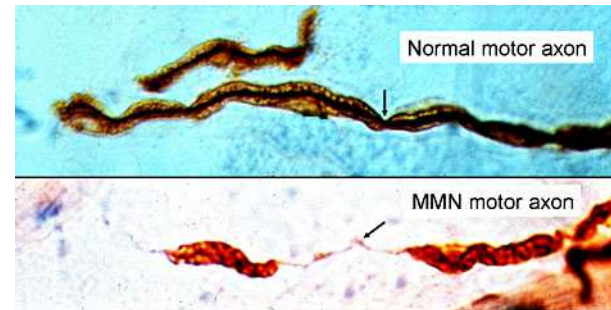
IDEGI ERINTETTSÉG, KITERJEDÉS ALAPJÁN

- **Mononeuropathia** (pl. alagút szindrómák, sérülések)
Gyengeség és érzés csökkenés egy ideghez kötötten
- **Mononeuropathia multiplex** (pl. SLE, MMN)
Aszimmetrikus, több ideget érintő, nem egy myotomhoz csatlakozóan
- **Polyneuropathia** (pl. diabetes)
Bilateral, distalis, szimmetrikus, agyideg érintettség lehet
- **Radiculopathia:** (pl. discus hernia)
Az adott gyökhöz tartozó érzés csökkenés és izomgyengeség
- **Polyradiculopathia:** (pl. Lyme borelliosis, egyéb vírus okozta)
Aszimmetrikus-szimmetrikus, proximalis
- **Polyradikuloneuropathia** (pl. AIDP, CIDP)
Szimmetrikus-aszimmetrikus, disztalis-proximalis, agyideg tünet
- **Neuronopathia** (pl. ALS, herpes zoster)
Motoros – elülső szarv sejt, szenzoros – szenzoros ganglion sejt
- **Brachialis-lumbosacralis plexopathia** (pl. trauma, irradiáció, infekció)

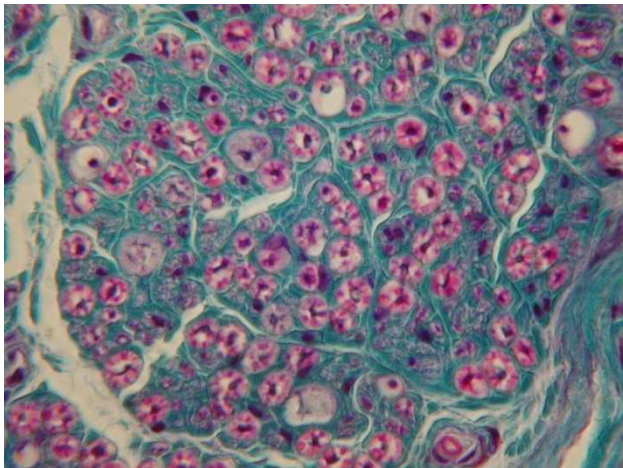


IDEGEK PATHOLOGIAI ÉRINTETTSÉGE ALAPJÁN

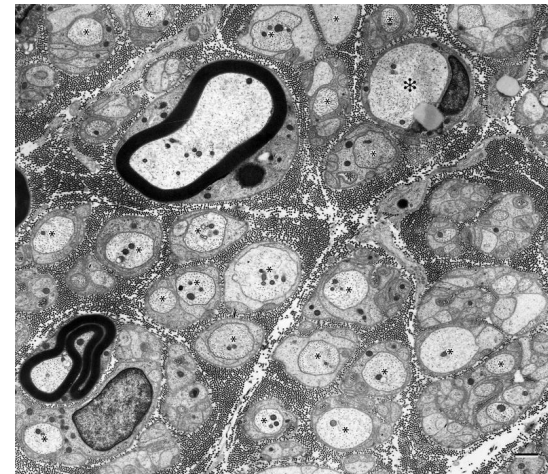
- Demyelinisatio
- Axonveszteség
- Keveret típusú



Segmentalis demyelinisatio



Demyelinationisatio



Axonalis regeneratio



ETHIOLOGIA ALAPJÁN

- 1. Dysimmun neuropathiák
- 2. Systeamas megbetegedéshez kapcsolódó neuropathiák
- 3. Fertőzéshez kapcsolódó neuropathiák
- 4. Elégtelen táplálék bevitelhez kapcsolódó neuropathiák
- 5. Malignus betegségekhez kapcsolódó neuropathiák
- 6. Toxikus neuropathiák



DYSIMMUN NEUROPATHIÁK

1.

○ **Acutan kialakuló inflammatoricus polyneuropathiák:**

- Acut inflammatoricus demyleinisos polyneuropathia- **AIDP**
- Acut motoros és sensoros axonalis neuropathia- **AMSAN**
- Akut motoros axonalis neuropathia- **AMAN**
- Egyéb:
 - Miller Fisher syndrome- **MFS**
 - Idiopathiás cranialis neuropathia
 - Pharyngealis-cervicalis- brachiális eloszlású
 - Parapareticus GBS
 - Acut vékony rost neuropathia
 - Acut autonom neuropathia



DYSIMMUN NEUROPATHIÁK

2.

○ Chronicus gyulladásához kapcsolódó neuropathiák

- Chronicus inflammatoricus demyelinisatio polyneuropathia-**CIDP**
- Distalis szerzett demyelinatio sensoros neuropathia-**DADS**
- Multifocalis szerzett demyelinatio sensoros és motoros neuropathia-**MADSAM**
- Multifocalis motoros neuropathia-**MMN**
- Multifocalis szerzett motoros axonalis neuropathia-



SYSTAEMAS BETEGSÉGEKHEZ ASSZOCIÁLT NEUROPATHIÁK 1.

○ **Kötőszöveti betegségekhez kapcsolódó neuropathiák:**

- Sjögren syndorma
- Reumatoid arthritis
- Systeamas lupus erythematosus
- Systeamas sclerosis
- Vasculitis
 - Primer systeamas vasculitis
 - Nagy és közepes kaliberű ereket érintő
 - Óriássejtes vasculitis
 - Közepes és kis kaliberű ereket érintő
 - Polyarthritis nodosa
 - Wegener granulomatosis
 - Mikroszkópos poliangiitis
 - Behcet syndroma
 - Secunder systeamas vasculitis
 - Malignus daganatokhoz kapcsolódó
 - Fertőzéshez kapcsolódó
 - Drog indukálta
 - Cryoglobulinaemia



SYSTAEMAS BETEGSÉGEKHEZ ASSZOCIÁLT NEUROPATHIÁK 2.

○ Egyéb immunmediált kórképek:

- Sarcoidosis
- Coeliakia
- Gyulladásos bélbetegségek (Crohn betegség, colitis ulcerosa)
- Primer biliaris cirrosis

○ Egyéb metabolikus eltérések:

- Veseelégtelenség/uremia
- Chronicus májbetegség
- Whipple kór
- Köszvény
- Critical illness neuropathy

○ Amilodsisis kapcsán kialakult polyneuropathia:

- Szerzett
- Familiáris



INFEKTIOHOZ KAPCSOLÓDÓ NEUROPATHIA

○ Baktériumok:

- **Lyme borelliosis:** változatos klinikai megjelenés mononeuropathia, multiplex mononeuropathia, carnialis idegi érintettség, radiculopathia, plexopathia
- **Leprosia**
- **Diphtheria okozta**

○ Vírusok:

- HIV
 - Distalis szimmetrikus polyneuropathia (DSP)
 - Inflammatoricus demyelinisatio polyradiculoneuropathia
 - Multiplex mononeuropathia
 - Autonóm neuropathia
 - Sensoros neuropathia
- Egyéb vírusok: HTLV-1, EBV, CMV, HCV/HBV, VZV



TÁPLÁLKOZÁSI ZAVARHOZ KAPCSOLÓDÓ

- **Thiamin hiány (B1)**
- **Piridoxin hiány (B6)**
- **Cobalamin (B12)**
- **Folsav hiány**
- **E vitamin hiány**
- **Gasterctomia után kialakult nutríciós zavar**
- **Réz hiány**
- **Alkoholos intoxicatio**



KAPCSOLÓDÓ NEUROPÁTIÁK

- **Paraneoplasticus syndromak:** subacutak, kissejtes tüdőrák
 - Sensoros/senso-motoros /autonom neuropathiák
- **Szekunder neuropathia tumor infiltráció miatt:** biopsia perivascularis infiltrációt jelez
 - Leucaemia
 - Angiotrophias nagy sejtes lymphoma
 - Lymphomatoid granulomatosis
- **Cranialis mononeuropathiák, radiculopathiák, plexopathiák:** tumor infiltráció miatt (pl. Pancoast tumor)
- **Neuropathiák lymphoproliferatív folyamatokkal asszociálódva:**
 - Lymphoma
 - Myeloma multiplex
 - Osteoscleroticus myeloma (POMES)
 - Castelman betegség



TOXICUS NEUROPATHIÁK

○ Chemoterapiás szerek:

- Cisplatin, vincristin, taxol, citosin arabinosid, ifosfamid, bortesomib, talidomid

○ További szerek:

- Metronidasol, cloroquin, etambutol, litium, amiodaron, colhicin, isoniazid, fenitoin
- szerves foszfátok
- arzén
- nehézfémek



KAPCSOLÓDÓ NEUROPATHIÁK

○ **Diabetes mellitus**

- Distalis sensoros/sensomotros
- Autonom neuropathia
- Diabeteses neuropathiha cahexia syndroma
- Polyradiculopathia/radiculoplexopathia
- Aszimmetrikus, fájdalmas diabeteses polyradiculopathia-amyotrophia diabetica
- Szimmetrikus fájdalomatlan polyradiculopathia
- Mononeuropathia/multiplex mononeuropathia

○ **Hypothyreosis/hyperthyreosis**

○ **Acromegalia**

○ **Hypoglikémia/hyperglikémia/hyperurikémia/hyperkalcémia**



NEUROPATHIA TÜNETEI I.

- **Motoros ($A\alpha$, $A\beta$, $A\delta$)**
 - izomgyengeség, atrophia
- **Mélyreflexek ($A\alpha$, $A\beta$, $A\delta$)**
 - csökkentek (vastag myelinisalt rostok)
- **Sensoros ($A\alpha$, $A\beta$, $A\delta$)** (minden sensoros modalitás)
 - paresthaesia ($A\alpha$, $A\beta$, $A\delta$)
 - fájdalom (vékony **C** rostok)
 - akciós polyneuropathiás tremor
 - ataxia (proprioceptiv deafferentatio)
- **Deformitások és trófikus** változások (fekélyek)
 - kezek, lábak, gerinc



NEUROPATHIA TÜNETEI 2.

- **Autonom (A_α , A_β , A_δ)**

- anhidrosis

- orthostaticus hypotensio

- csökkent pupilla reakció

- könny és nyáleválasztás csökkenése

- impotencia

- gyenge végbél, hólyag sphincter: retenció, túlfolyásos

- inkontinencia

- gyenge és dilatált nyelőcső és vastagbél (hányás, hasmenés)

- szívfrekvencia változások

- **Fasciculatio, izomgörcs**



NEUROPATHIÁS FÁJDALOM

- **Spontán jelentkező fájdalmas tünetek (C rostok)**

- Égő, maró, csipő érzés
- Mély végtagfájdalom
- Sokkszerű, lancináló fájdalom
- Visszatérő éles, elektromos fájdalom

- **Provokált kellemetlen tünetek (C rostok)**

- Allodynia érintésre és hidegre
- Hyperalgesia, hyperpathia

- **Nem fájdalmas tünetek ($A\alpha$, $A\beta$, $A\delta$)**

- Hyperaesthesia
- Paresthesia
- Dysesthesia
- Hypoesthesia/hypoalgesia

- **DN4 kérdőív alapján felmérhető**

