

# 61- letni bolnik z motnjo

Lea Kalaè

Moderator: mag. Bernard Megliè, dr.med

- n 61- letni desnièni ocenjevalec lesa sprejet zaradi motenj zavesti.
- n nizki krvni tlak
- n generaliziranih tonièno klonièni krèi
- n kvalitativno skaljena zavest
- n cmokanje
- n mioklonizmi
- n pekoèe boleèine v prsnem košu in levi nadlahti
- n obdobja slabosti, potenja
- n zgibki trupa, okonèin ponoèi

- n zenici simetrièni, reaktivni na osvetlitev
- n bulbomotorika primerna v vse smeri, brez nistagmusa
- n mimika obraza simetrièna
- n žrelni refleks primerno izziven
- n kitni refleksi obojestransko primerni
- n plantarna odgovora v fleksiji

# OPRAVLJENE PRISKAVE

- n Lumbalna punkcija – zvišane vrednosti beljakovin(0.82)
- n CT glave : brez svežih sprememb, nekoliko prekomerno hiperdenzen trocular herophili
- n CTV: bp.

**DIAGNOZA:** Epilepsija

- n EEG: normalna osnovna aktivnost

# ANAMNEZA

- n 4 mesece nazaj boleèine v prsnem košu in levi nadlahti.
- n boleèina v prstih leve roke, v desni roki in obeh spodnjih okonèinah.
- n sprva srbeèica nato pekoèa boleèina.
- n obdobja slabosti, omotice, prekomernega znojenja, nizki krvni pritisk
- n govori v spanju, krièi in maha z rokami
- n suha usta in oèi
- n obstipacija
- n retenca urina
- n erektilna disfunkcija

# STATUS

- n subtotalna oftalmopareza vertikalno
- n nistagmus pri horizontalnem pogledu obojestransko
- n miotatièni refleksi slabše izzivni na zg. okonèinah in sp.okonèinah
- n prisotna ataksija zg. in sp. udov.
- n dizestezije na prstih dlani in stopal

## Znaki

- n avtonomna disfunkcija
- n ortostatska hipotenzija
- n senzorièna polinevropatija ?
- n motnje REM faze spanja
- n cerebelarna ataksija

# Delovne diagnoze

n MSA

n Periferne polinevropatije:

n Guillain Barrejev sindrom

n HIV, Lajmska borelioza

n Paraneoplastični sindrom

n Monoklonalne gamopatije

n Sistemske vezivnotkivne bolezni

n Revmatične bolezni

n Diabetes, hipotirodizem, pomankanje vit. B12

n Amiloidoza

# PREISKAVE

n Osnovne laboratorijske preiskave: bp.

n Vit. B12 228 pmol/L (142- 725),

folna k. 10,2 nmol/L(6- 39)

TSH 3.669 mE/L(0,35- 5,5)

n Proteinogram seruma: bp.

n Proteinogram urina: bp.

n **TAŽ:** Valslavin, repiratorni in ortostatski koliènik so pod referenènimi vrednostmi za bolnikovo starost.  
V mirovanju fiksna frekvenca okoli 90/min.

Pri Valslavinem preizkusu je možno odèitati le en Valslavin test (kontinuirano merjenje tlaka), kjer je vidna porušena struktura, porast krvnega tlaka v fazi 4 pa traja 16 s, kar je moèno podaljšano.

Pri ortostatskem testu je vidna ortostatska hipotenzija s padcem tlaka že v 1. minuti za približno 30- 40 mmHg (sistolni). Ob tem je prisotna nekoliko povišana srèna frekvenca.

n **MNENJE:** Težja disfunkcija avtonomnega živèevja z kardiovagalno in simpatièno prizadetostjo, simptomatsko ortostatsko hipotenzijo.

## n **Elektromiografija:**

EMG znaki za aksonsko okvaro v segmentih L5 obojestransko, staro in dokaj izrazito, združljivo s koreninsko okvaro. EMG znaki za okvaro medianih živcev v zapestjih obojestransko.

**Ni prepričljivih EMG znakov za plinevropatijo.**

## n **Sfinkterski EMG:**

Pri EMG pregledu analnega sfinktra ugotovimo le mejne subakutne nevrogene spremembe. Ni izrazitejših sprememb, ki bi potrjevale sum na MSA.

## n **MRI glave:**

Blaga atrofija ponsa in srednjih cerebelarnih pedunklov.

Opisane spremembe so kompatibilne z napotno diagnozo MSA.

---

n **DAT SCAN**

Izvid izkljuèuje parkinsonizem s presinaptièno dopaminergično okvaro

n **PET CT:** bp. (ustni izvid)

n **antinevronska protitelesa:** neg.

n **Klonidinski test**

n **Test doloèanja adrenalina in noradrenalina leže in stoje.**

---

...

## V statusu:

- n žrelna refleksa slabše izzivna
- n nižje položena nebna loka, izraziteje levo, nazalna govornica
- n slabo izzivni miotatièni refleksi na zg. okonèinah
- n neizzivna patelarna in ahilova refleksa
- n senzibilitetni izpadi po tipu visoke rokavice in nogavice, za dotik, boleèino, temperaturo in vibracije

## n **EMG**

Elektrofiziološki znaki govore za izrazito senzorièno polinevropatijo. Ni znakov za prizadetost motorienih aksonov.

## n **Antigangliozidna protitelesa:**

Protitelesa proti gangliozidu asialo-GM1: 37,0% - MEJNA VREDNOST

Protitelesa proti gangliozidu GM1:37,0% - MEJNA VREDNOST

Protitelesa proti gangliozidu - GM2: 12% - NEGATIVNO

- GD1a: 13% -NEGATIVNO

- GD1b: 9% -NEGATIVNO

- GQ1b: 16% -NEGATIVNO

n **LP:** Proteini v likvorju (0.98), Globulini v likvorju 1  
Celice v likvorju Lc- Levkociti 6

- n Vzdraževnje pokonène drže omogoèa hitra kardiovaskularna adaptacija, ki zagotavlja pretok krvi skozi vitalne organe, predvsem možgane in temelji na intaktnem avtonomnem živènem sistemu.
- n Ko ta sistem odpove pride do ortostatske hipotenzije
- n V normalnih okolišèinah pri nagli spremembi položaja, del krvi (700 ml) ostane v sp. Okonèinah, zaradi gravitacije.

- Padeč krvnega tlaka stimulira baroreceptorje, ki preko simpatikusa povzročijo krčenje žil v sp. okončinah, tahikardijo, s čimer se MV srca vrne na normalo.
- Pri ortostatski hipotenziji ta mehanizem ne deluje in pride do sinkope.

## Testi avtonomnega živčevja:

- n Meritve krvnega tlaka in srčne frekvence leže (5- 10 min) in stoje po 1-3 min
- n SA kloienik
- n Valsavin kloienik

Neurology and Clinical Neuroscience; Anthony H.V. Schapira, dsc, MD; 28 poglavje str.(282-287)

TABLE 28-I. Assessment of Autonomic Function: Bedside Physiological Tests

### Posture Test

Measure blood pressure (BP) and heart rate (HR) after patient has been supine 15 minutes and standing 5 minutes. Express as supine – standing values.

Normal response: systolic BP = 0-20 mmHg, diastolic BP = 5-10 mmHg, HR = 0-15 beats/minute.

### Sinus Arrhythmia (SA) Ratio

Have patient breathe deeply 6 times/minute while HR is monitored. Measure longest R-R interval during expiration and shortest R-R interval during inspiration. Take average of R-R intervals in 6 breaths.

SA ratio =  $R-R_{exp}/R-R_{insp}$ ; normal response:  $\geq 1.2$  (decreases with age).

### Valsalva Ratio

Use 6- to 12-mL syringe barrel as mouthpiece connected to sphygmomanometer.

Ask patient to blow mercury column to 40 mmHg for 15 seconds while HR is monitored on continuous strip. Repeat four times.

Make sure effort is barred by thorax and not mouth (e.g., by introducing a pin size leak in the mouthpiece).

Measure shortest R-R interval during strain and longest R-R interval after release.

Valsalva ratio =  $R-R_{release}/R-R_{strain}$ ; normal response:  $\geq 1.4$  (decreases with age).

### Cold Pressor Test

Measure baseline BP and HR. Have patient place hand in ice water for 1 min. Measure BP and HR at end of minute.

Normal response: rise in systolic BP > 15 mmHg.

R-R, R wave to R wave;  $R-R_{exp}$ , R-R interval during expiration;  $R-R_{insp}$ , R-R interval during inspiration.

# SIMPTOMATSKO ZDRAVLJENJE ORTOSTATSKE HIPOTENZIJE

## n Nefarmakološki ukrepi

- dvignjeno vzglavje
- elastične nogavice
- vnos vode 2- 2.5 l/dan in vnos NaCl 150-250mEQ/dan

## n Farmakološki ukrepi

- Fludrokortizon
- Midodrin
- Piridostigmin
- dezmopresin
- Klonidin
- Eritropoetin

---

Neurology and Clinical Neuroscience; Anthony H.V. Schapira, dsc, MD; 28 poglavje str.(282-287)

---

# PRIMARNA AVTONOMNA ODPOVED

## n Kronična primarna avtonomna odpoved:

- Izolirana avtonomna odpoved
- Parkinsonova bolezen z avtonomno odpovedjo
- Demenca Lewjevih telesc
- Multipla sistemska atrofija

## n Akutna / subakutna primarna avtonomna odpoved:

- izolirana pandisautonomija
- pandisautonomija z nevrološkimi znaki
- Izolirana holinergična disavtonomija
- Akutna noradrenergična avtonomna nevropatija

- n Najpogostejši vzrok za avtonomno odpoved je avtonomna nevropatija, ki je posledica sladkorne bolezni. Katerakoli sistemska bolezen, ki povzroči periferno nevropatijo, kjer so prizadeti somatski živci, lahko prizadene tudi avtonomna vlakna.

# SENORIÈ

## VZROKI

- n **Diabetes, uremija, hipotiroidizem**
- n **Amiloidoza**
- n **Paraneoplastični vzrok**
- n **Sjogren sindrom**
- n **Vit. B12 pomankanje**
- n **Paraproteinemije**
- n **HIV, Lajmska borelioza**

- n Amiloidoza nastane ko se iz normalno topnih proteinov razvijejo netopne amiloidne fibrile.
- n Familiarna oblika: AD
- n Primarna amiloidoza
- n Sekundarna amiloidoza

---

Practical neurology: A faint in the emergency department (due to primary systemic amyloidosis neuropathy) Michele T.M. Hu, Carolyn M. Gabriel. National Hospital of neurology and neurosurgery, Queen Square, National Amyloidosis centre

---

# Primarna

- n Prevalenca 0.9/100 000 prebivalcev
- n Povprečna starost 65 let, M:Ž= 2:1
- n Multisistemska bolezen za katero je značilno ekstracelularno odlaganje fibrilarnih proteinov v organih in tkivih.
- n Klinična slika: utrujenost, hujšanje, simptomi in znaki prizadetih organov:
  - Ledvice (48%)
  - Srce (21%)
  - periferna nevropatija (9%)

---

Practical neurology: A faint in the emergency department (due to primary systemic amyloidosis neuropathy) Michele T.M. Hu, Carolyn M. Gabriel. National Hospital of neurology and neurosurgery, Queen Square, National Amyloidosis centre

---

## n Disavtonomija

## n senzorièna polinevropatija

- parastezije
- izguba obèutka za temperaturo, vibracijo propriocepcijo
- slabše izzivni, neizzivni miotataièni refleksi
- prizadetost kranialnih živcev (III,V,VI)

## n Zdravljenje:

- Prednizolon
- Melfalan

# Guillain Barrejev sindrom

## Klinična slika:

Arefleksija, parestezije, progresivna motorièna oslabelost zg. in sp.  
Okonèin, minimalna senzorièna okvara.

## Diagnoza:

Zvišani proteini v likvorju  
EMG spremembe

## Podtipi GBS:

- n AIDP
- n AMAN
- n AMSAN
- n Miller- Fisher sy.
- n **Akutna pandisautonomija**
- n Senzorièna GBS

Neurology in clinical practise, Waler G. Bradley Disorders of peripheral nerves.

n **Miller Fisher sindrom(5%)**

- oftalmoplegija
- ataksija
- arefleksija

n **Aktna pandisautonomija**

- kombinirana simpatična in parasimpatična okvara
- ortostaska hipotenzija
- anhidroza
- suhe oči in usta
- motnje odvajanja vode in blata