

Neuropathiák: Szinopszis és diszkusszió

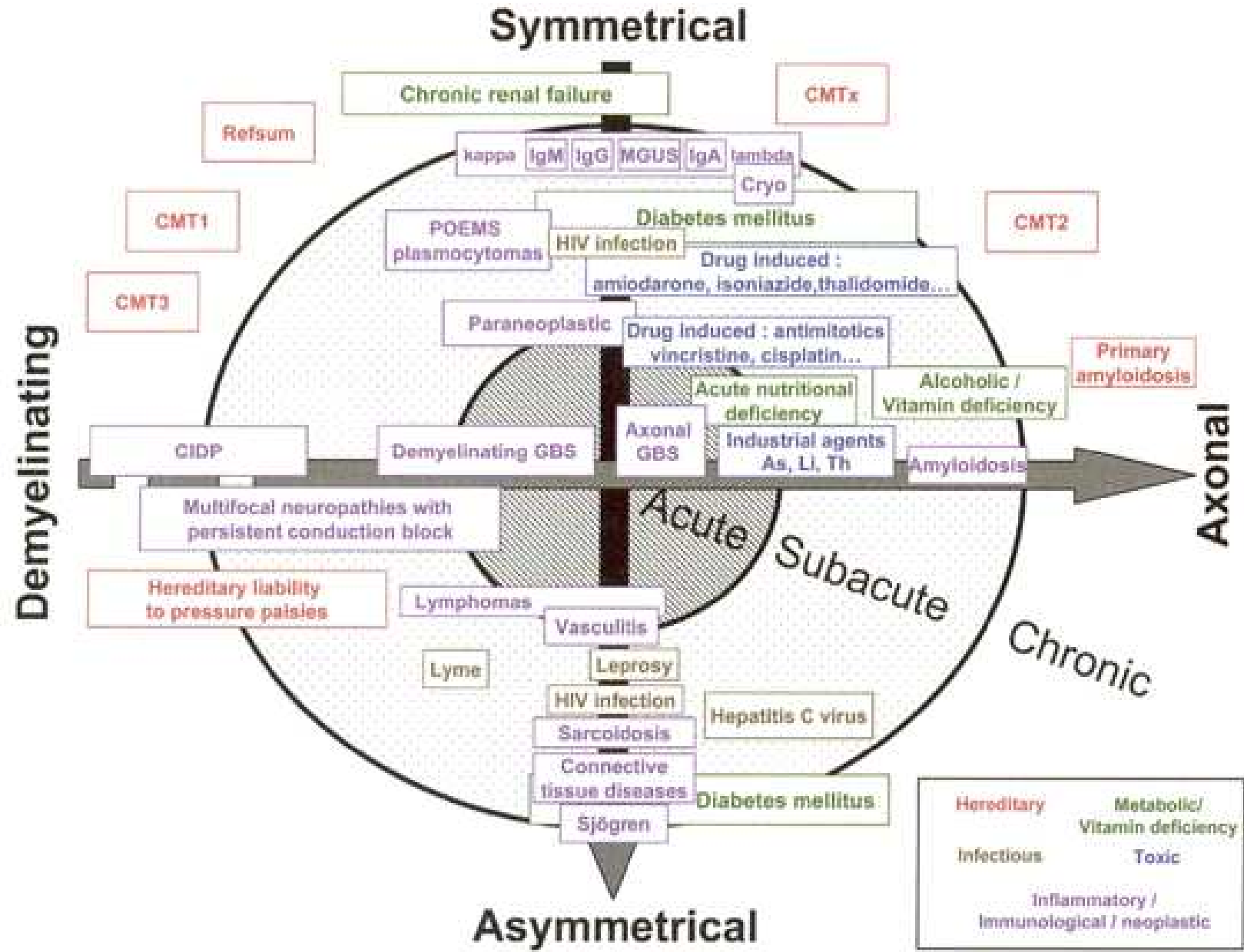


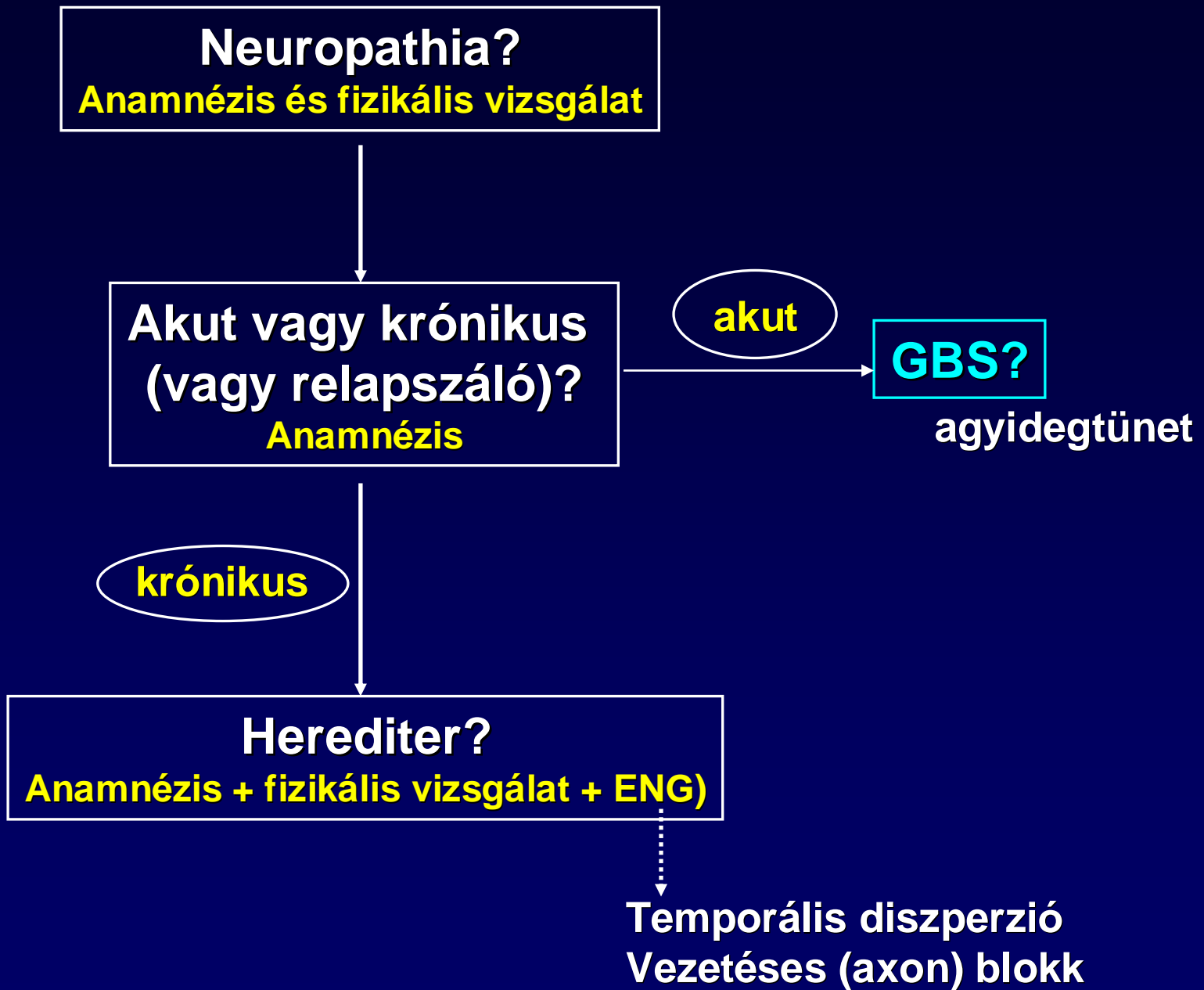
Illés Zsolt

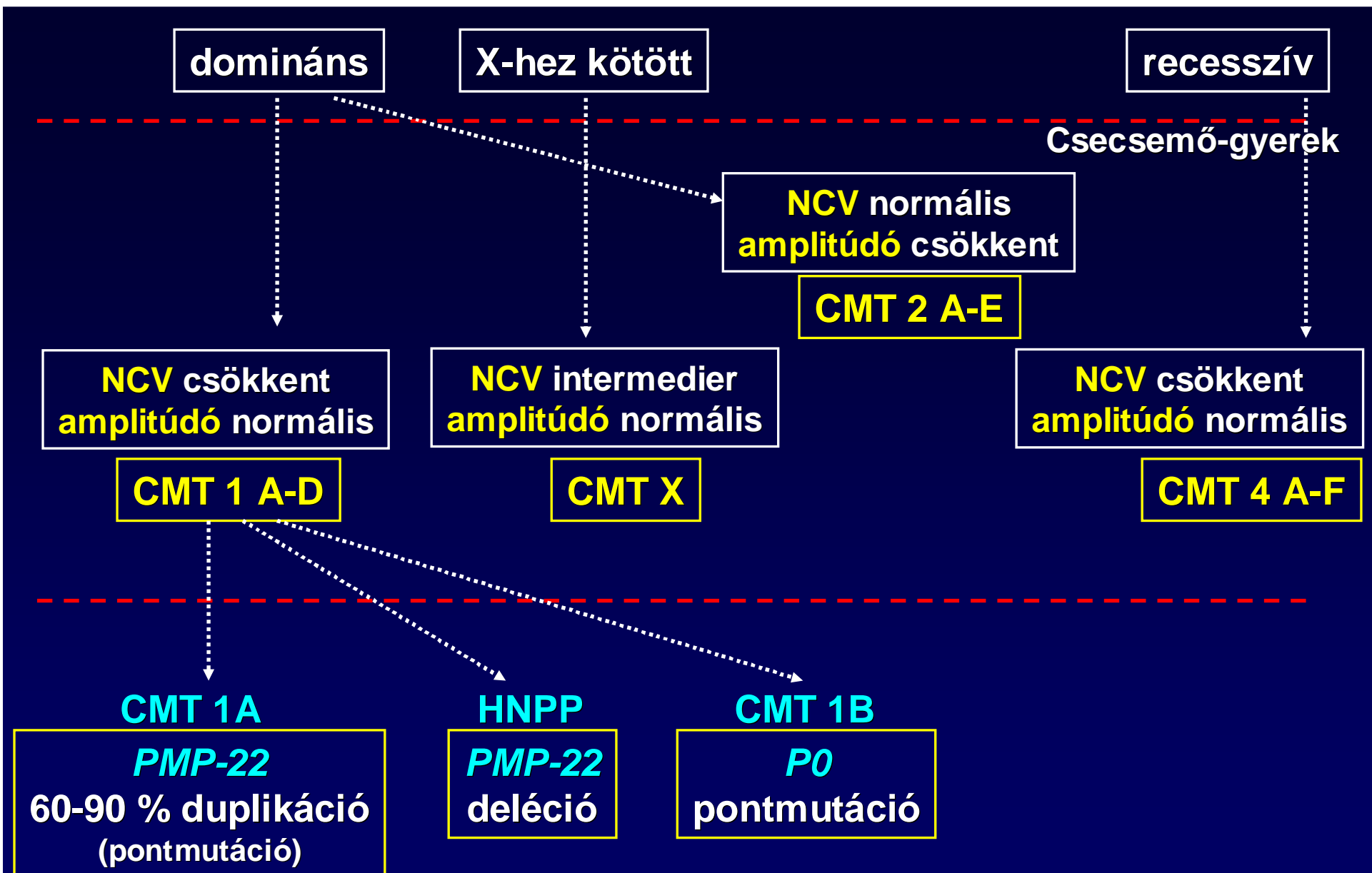
**1. centrum diagnózis:
idiopathiás**

2. centrum diagnózis:
42 % hereditár
21 % gyulladáisos (biopszia)
13 % egyéb

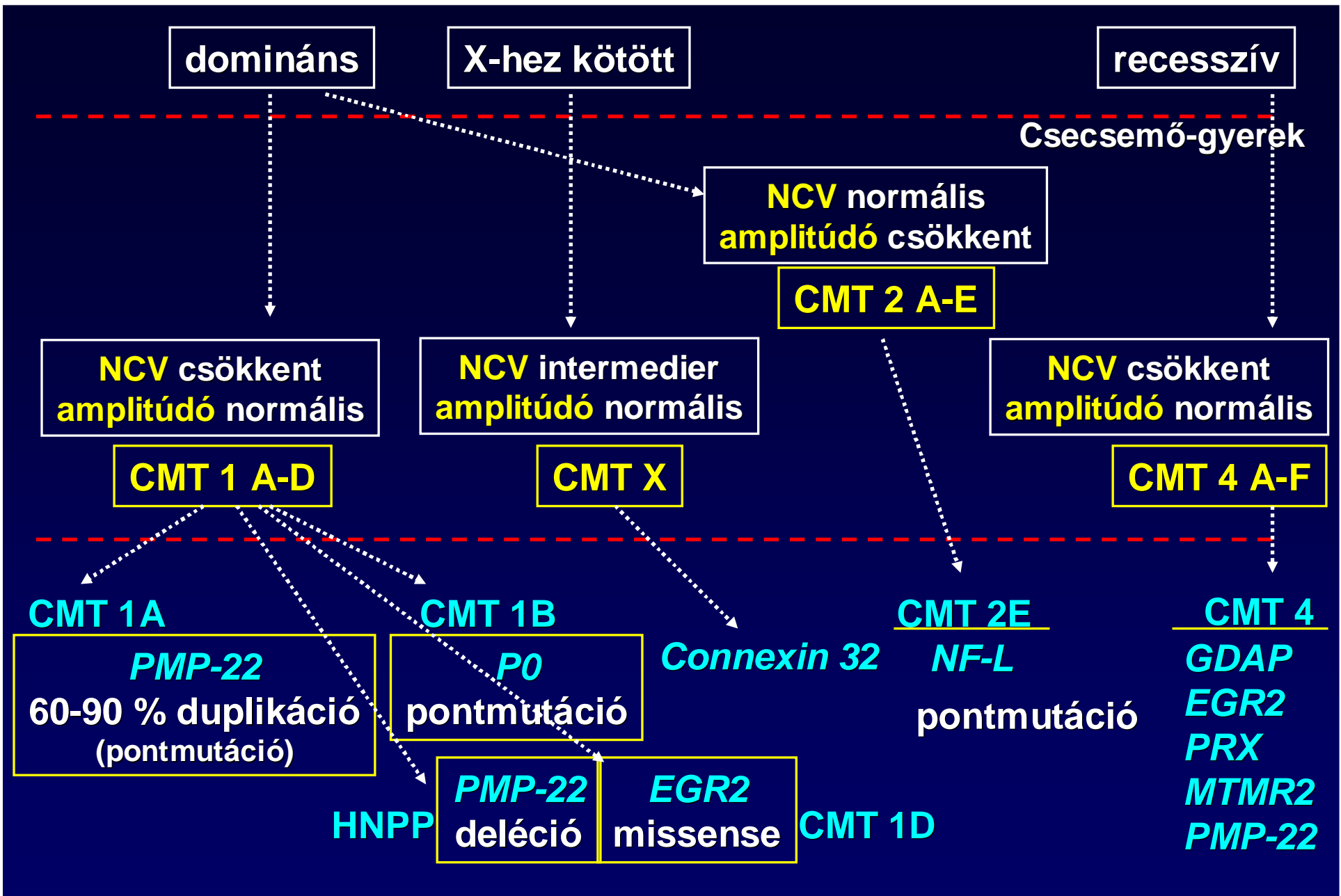
24 % nem talál etiológiát





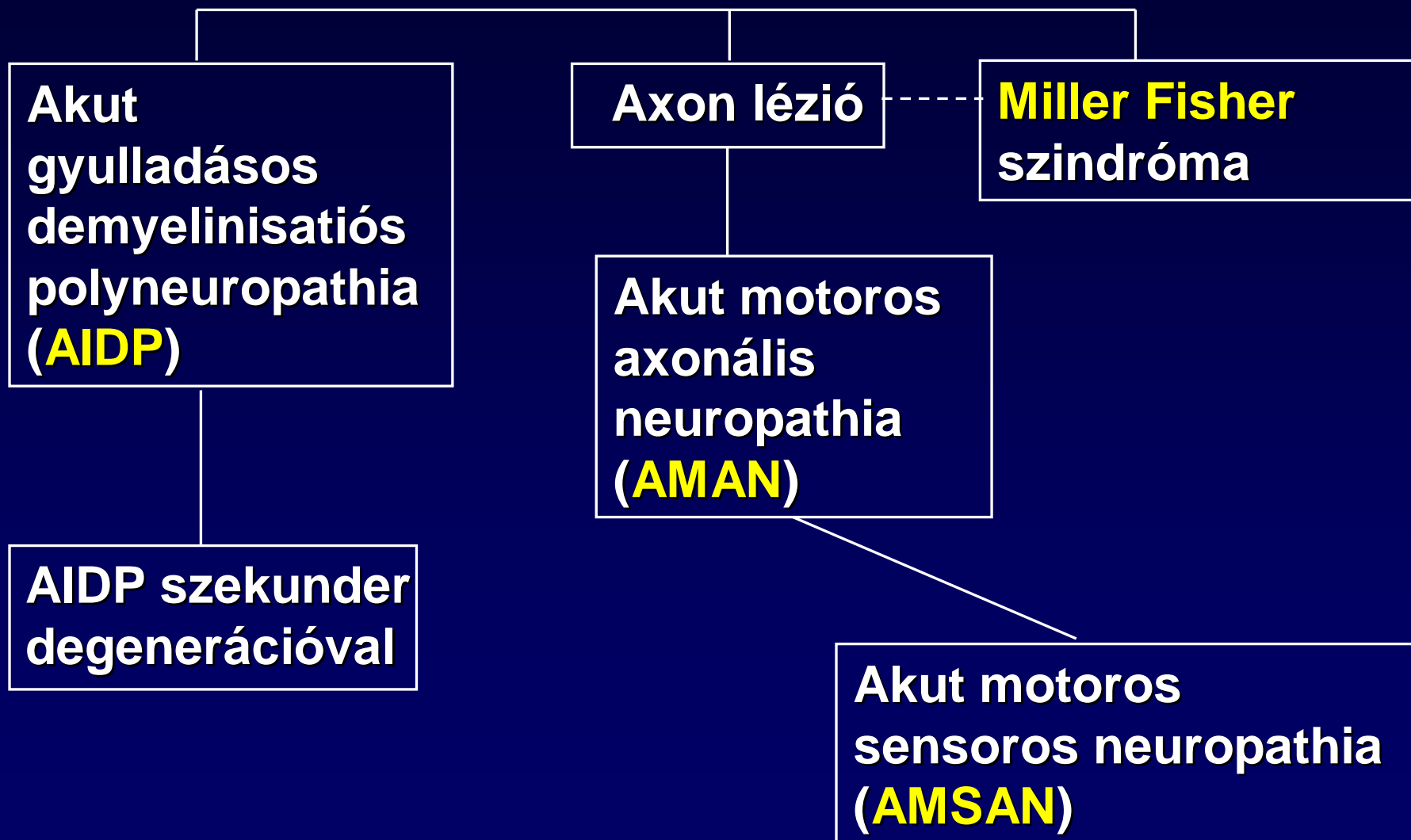


DSD (HMSN III): AD, AR, demyelinizáló, axonális (*PMP-22*, *P0*, *EGR-2*)

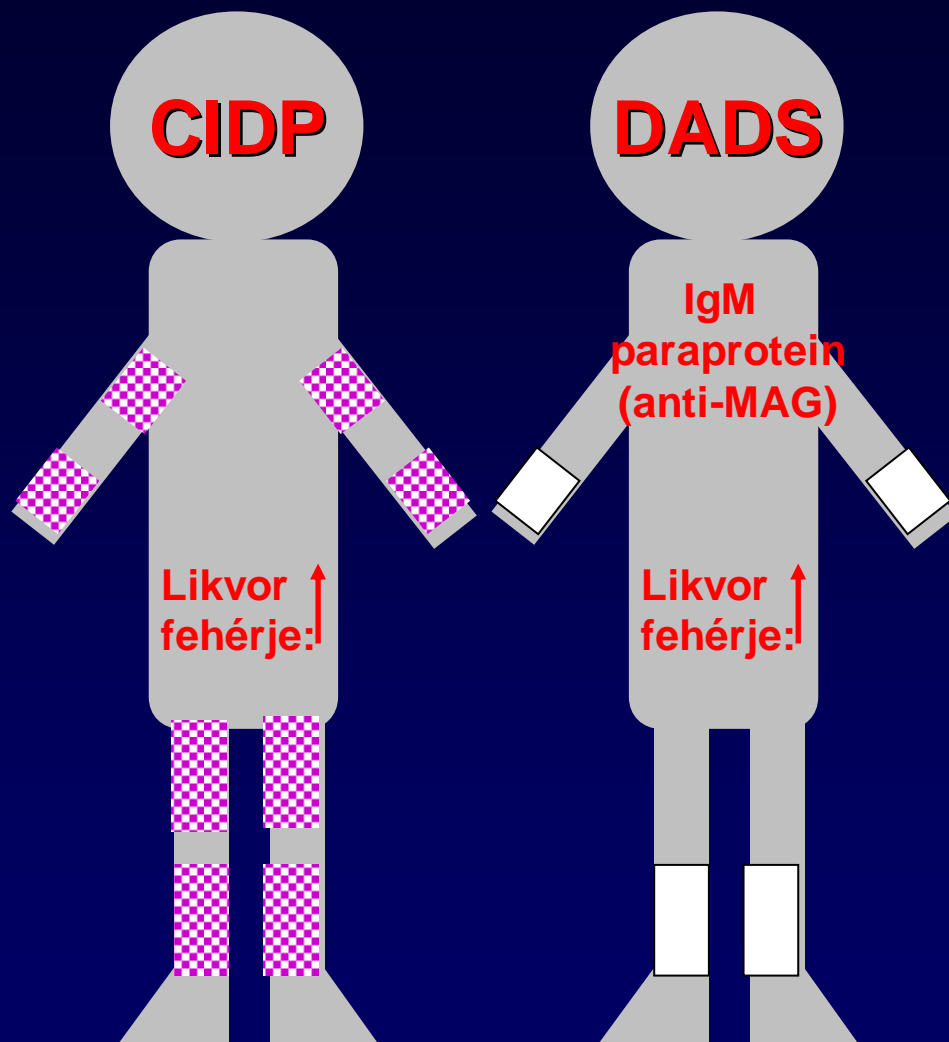


DSD (HMSN III): AD, AR, demyelinizáló, axonális (*PMP-22*, *P0*, *EGR-2*)
Hereditær amyloidosis: *TTR* mutáció

Guillain-Barré szindróma



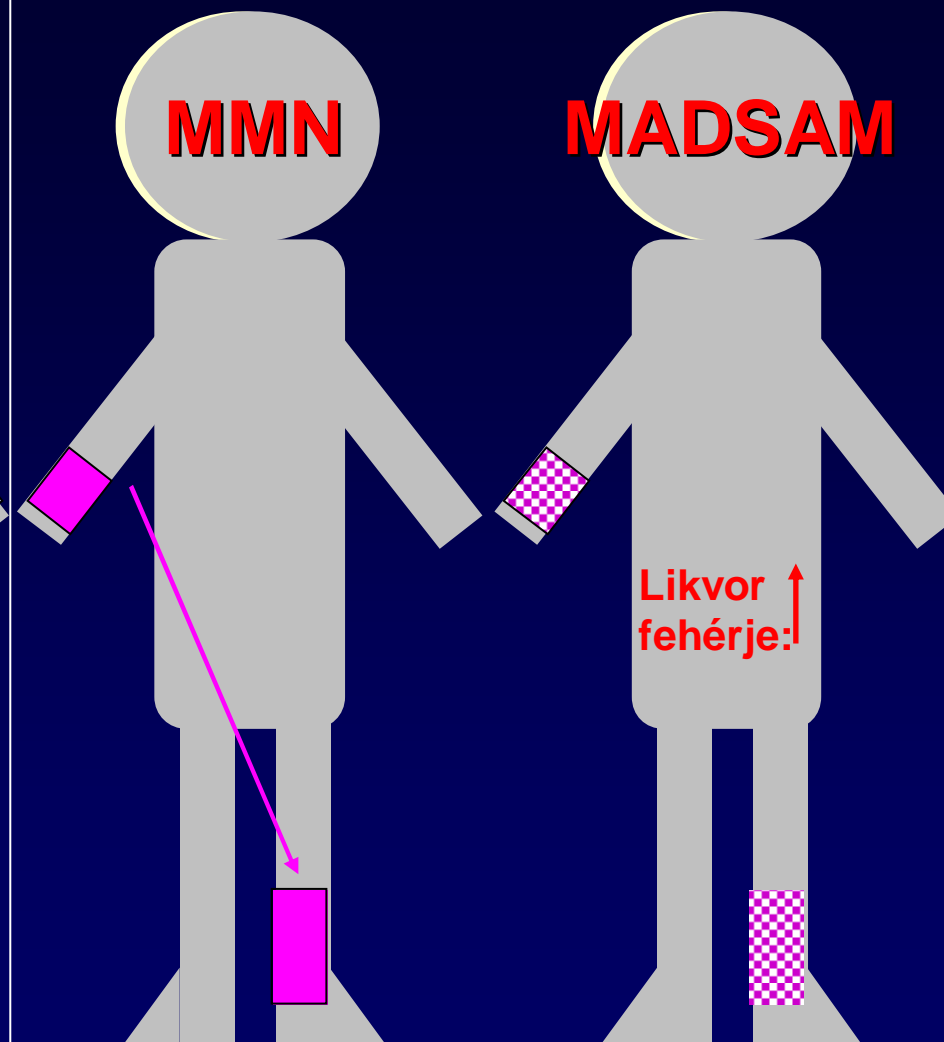
Szimmetrikus



szteroid

szükségtelen

Aszimmetrikus



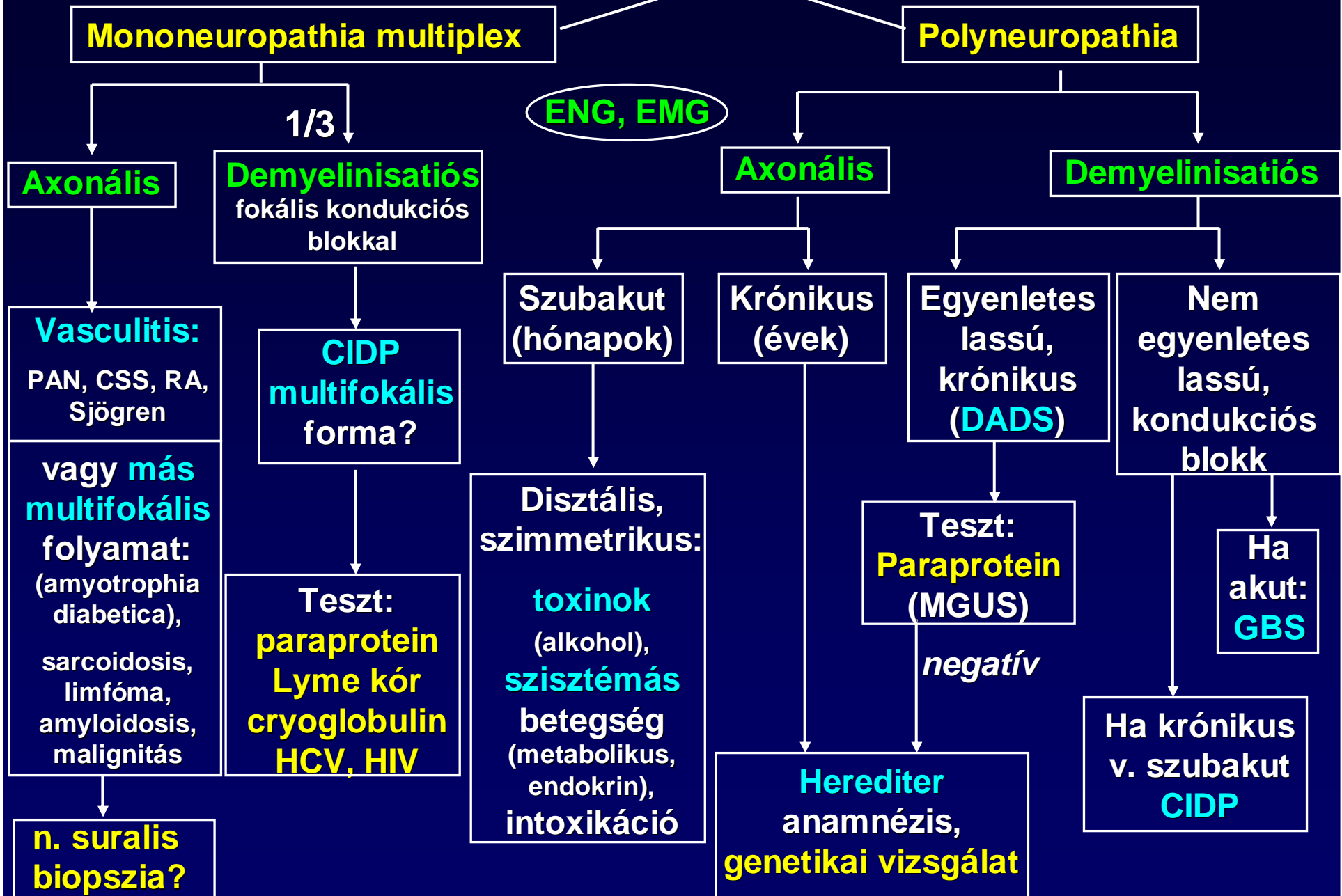
IVIg

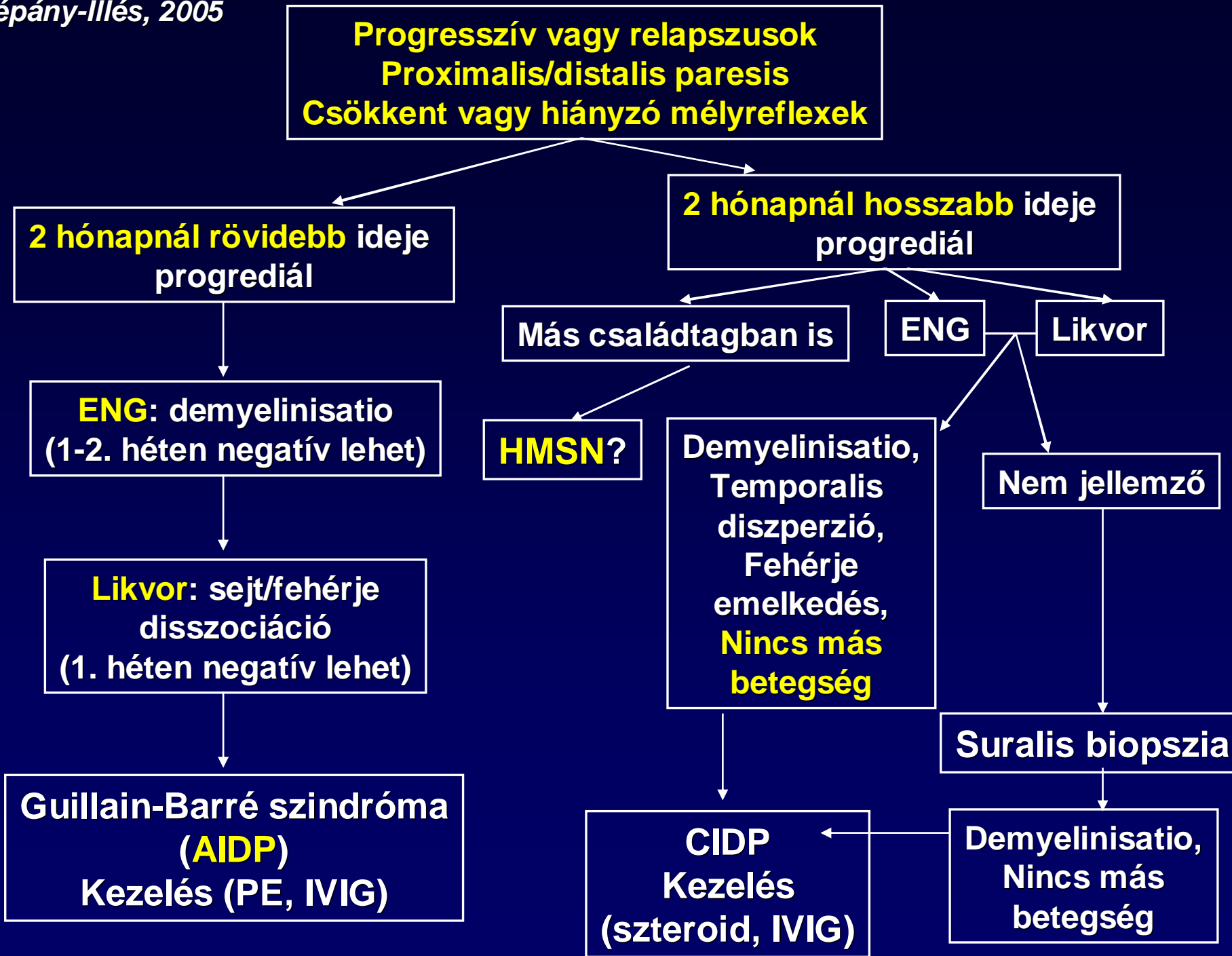
szteroid, IVIG

motoros

szenzoros

Anamnézis, fizikális vizsgálat: neuropathia





Enyhe és közepes fokú károsodás,
nincs kontraindikáció szteroidra,
nem tisztán motoros CIDP forma

Igen enyhe károsodás

Várakozás és monitor
Nincs kezelés

Közepes és súlyos fokú károsodás vagy **kontraindikáció szteroid** kezelésre vagy **tisztán motoros** CIDP forma

IVIG, 2g/kg
2-5 napra elosztva

súlyosbodik

Ismétlés IVIG, 2 g/kg
2-5 napra elosztva

javul

Várakozás és monitor

Remisszió

Kontraindikáció szteroidra?

Nem

Igen

Metilprednizolon 60 mg/nap 4-8 hétig és csökkentés 52-104 héten át, immunszuppresszió megfontolása

Ismétlés IVIG, funkcionális status fenntartása a legkisebb dózissal és leghosszabb intervallumban adva
0,4 g/kg egyszer 2-4 hetente

Ha nem reagál a kezdő kezelésre vagy súlyos a mellékhatás, váltani kell IVIG-re vagy szteroidra; ha nem reagál IVIG-re vagy szteroidra, váltani kell **plazmaferézisre**; **immunszuppresszió** hozzáadásának fontolása

Csépány-Illés, 2005

FIGYELEM

CMT X és HNPP

aszimmetrikus lehet: CIDP diff dg

HNPP:

tünetmentes - tranziens entrapment - kr. szenzomotoros

Minden CIDP esetben immun elektroforezis kell (paraprotein)

Minden CIDP esetben (axonális) gondolni kell paraneopláziára is

A paraproteinnel társuló lehet axonális és demyelinizációs

Agyidegtünet: a neuropathiák mellett MG, myositis, myopathia

Demyelinizációs: temporális diszperzió, axonális (vezetési) blokk

Ha gyanú: ki kell zárni HIV, HCV, HBV, Lyme (sejt a likvorban)

Double-crash lehetősége (herediter, CIDP, diabetes)

Diabetes nemcsak kesztyű-harisnya polyneuropathiát okozhat...

Proximális hangsúllyal induló neuropathiák
Felső végtag hangsúllyal induló neuropathiák
Motoros hangsúllyal járó neuropathiák
Szenzoros hangsúllyal járó neuropathiák
Mononeuropathia multiplex okai
Tapinthatóan megnagyobbodott idegek
Agyideg érintettséggel járó neuropathiák
Autonom neuropathiák

Diabetes neuropathia klinikai fenotípusai
Fájdalmas diabeteses neuropathiák
Lyme neuropathiák
HIV neuropathiák

Agyideg érintettség

Neuropathia	Leggyakrabban	Ritkábban
Diphtheria	IX	II, III
Sarcoidosis	VII	I, III, IV, VII
Diabetes	III	IV, VI, VII
GBS	VI, VII	
MFS	III, IV	
Sjögren szindróma	V	
Polyarteritis nodosa	VII, III	VIII
Wegener granulomatosis	VIII	
Lyme kór	VII, V	Mind, kivéve III
Porphyria	VII, X	III, IV, V, XI, XII
Refsun betegség	I, VIII	
Primer amyloidosis	VII, V, III	VI, XII
Szifilisz	III	IV, V, VII, VIII
Arzén mérgezés	V	

Proximális hangsúllyal induló neuropathiák

Szenzoros

porphyria

Motoros

GBS

CIDP

diabetes

idiopathiás akut brachialis neuropathia

FV hangsúllyal induló neuropathiák

Entrapment

Diabetes

Vasculitis

GBS

MMN

Ólom

Porphyria

Sarcoidosis

Lepra

CMT (ritkán)

Familiáris amyloid polyneuropathiák egy része

Gyakran motoros hangsúllyal járnak

GBS

Diphtheria

Dapson (lepra kezelés)

Porphyria

MMN

Gyakran szenzoros hangsúllyal járnak

Gyógyszer toxicitás:

pyridoxin
doxorubicin
cisplatin

Autoimmun:

MFS
AIDP
CIDP
DADS (IgM paraprotein)
paraneoplaziás szubakut szenzoros neuropathia (SSN)
Sjögren szindróma

Infektív:

HIV
Lyme
diphtheria

Deficiencia:

E vitamin

Hereditár:

abetalipoproteinemia
SCA

Mononeuropathia multiplex

Trauma vagy kompresszió

Diabetes

Vasculitisek (kötőszöveti és HIV, HCV, HBV is!)

Lepra

Lyme

Sarcoidosis

Tumor infiltráció

Lymphoid granulomatosis

HNPP

Demyelinisatiós idiopathiás és paraproteinemias neuropathiak (ritka)

Tapinthatóan megnagyobbodott idegek

CMT 1

Dejerine-Sottas szindróma (DSS)

Amyloidosis

Refsum betegség

Lepra

Acromegalia

Neurofibromatosis

Diabetes neuropathia klinikai fenotípusai

Szimmetrikus polyneuropathia
szenzoros
szenzomotoros

Autonom neuropathia

Fokális neuropathia
aszimmetrikus, motoros, AV
(diabeteses amyotrophia)
kompresziós mononeuropathia
izolált idegtörzs radiculopathia
agyideg neuropathia

Fájdalmas diabeteses neuropathiák

III. agyideg neuropathia

Akut thoracoabdominalis neuropathia

Akut disztális szenzoros neuropathia

Akut lumbalis radiculoplexopathia

Krónikus disztális kisrostos neuropathia

Autonom neuropathiák

Dysautonomiával járó herediter neuropathiák

HSAN I, II, III (Riley-Day szindróma)
Fabry-kór
amyloidosis (I,II, III)
porphyria
HSAN IV, V
HMSN I, II
MEN 2b

} kifejezett

Immunmediált

Lepra, AIDS, Chagas betegség
SLE, SS, Sjögren, RA,
GBS, CIDP
Paraneoplasia
Botulismus

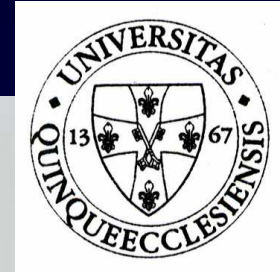
Toxin, gyógyszerek

szerves oldószerek
acrylamid
nehézfémek
vincristin
cisplatin

Metabolikus

Diabetes, primer amyloidosis
Vese- és májbetegség, B12 deficiencia

Köszönjük a részvételt!



Pécs, 2005. november 29.