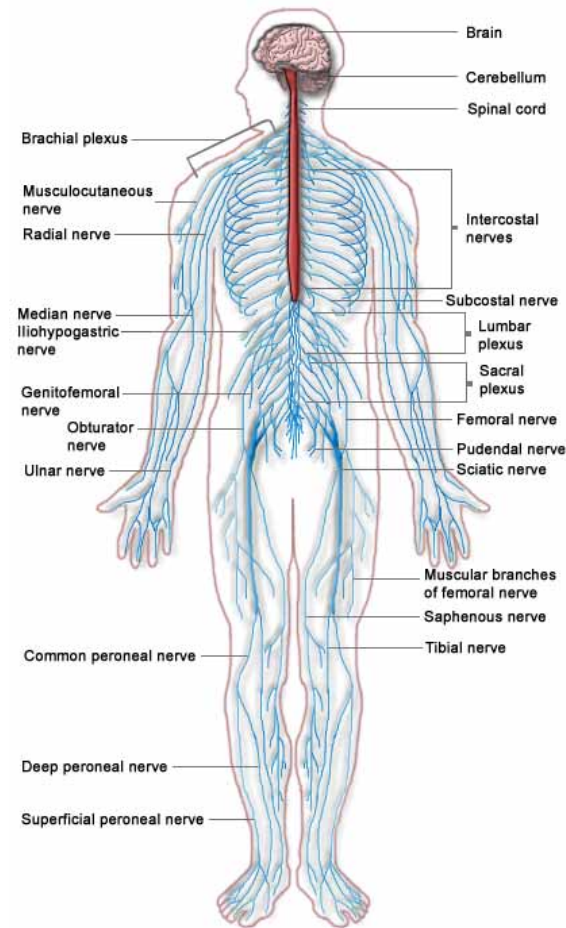


Polyneuropati

Peter Thomasson
Neurologimottagningen
Hallands sjukhus i Halmstad

Perifera nervsystemet (PNS)

Förbindelsen mellan CNS
och resten av kroppen
och gränssnittet mot vår miljö



Vilka symtom ger perifer neuropati?

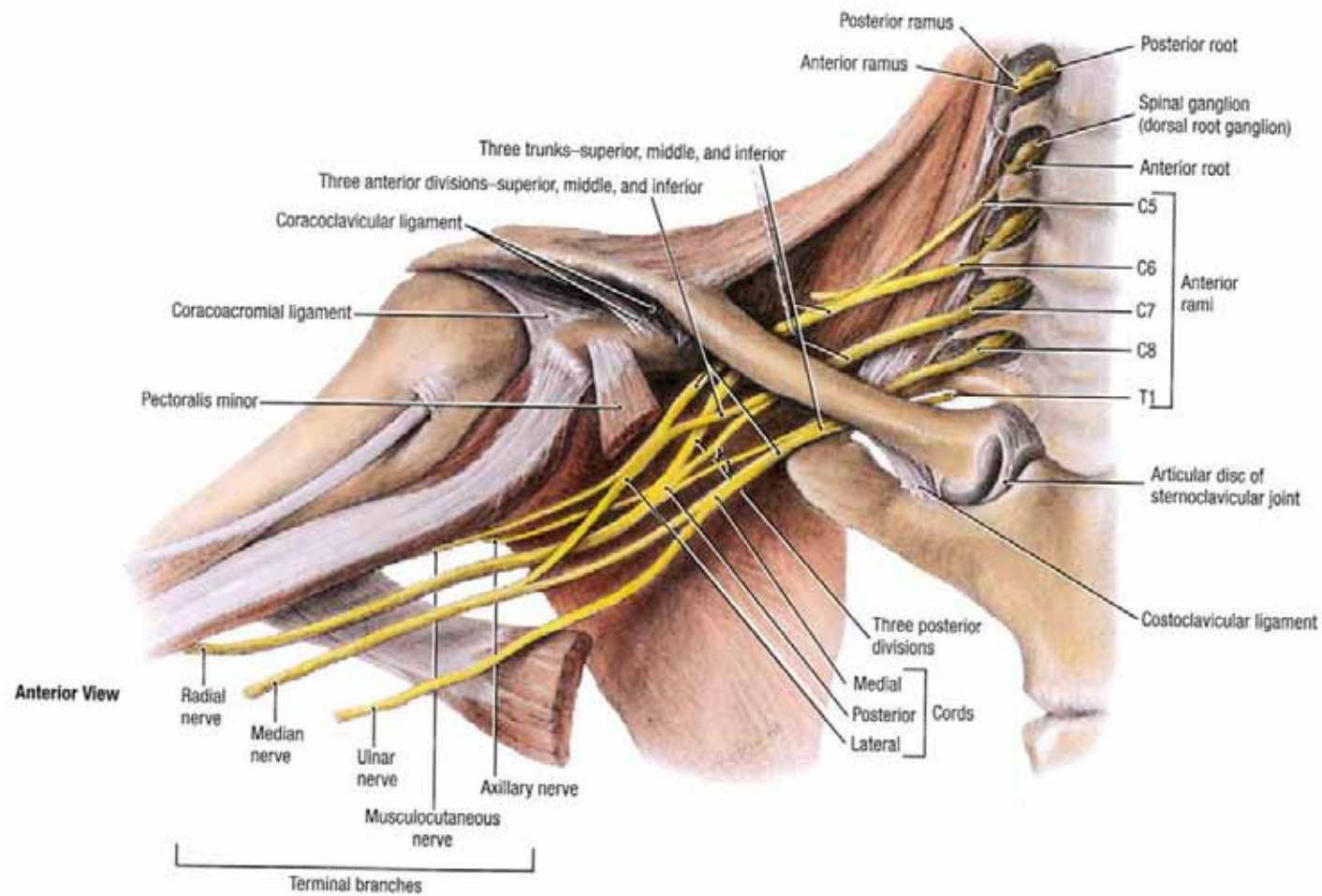
Beror på vilken typ av nerver som drabbas

- Sensoriska symtom
- Motoriska symtom
- Autonoma symtom

Vilken utbredning har symtomen vid perifer neuropati?

Beror på vilka nerver som drabbas

- Mononeuropati - en nervs utbredningsområde, ev multipel
- Polyneuropati – typiskt symmetriskt distalt
- Radikulopati (rizopati) – nervrotens innervationsområde
- Polyradikulopati – flera spinalrötter
- Plexuspåverkan – från spinalrötter utgående nervknippens innervationsområden
- Neuronopati – sensoriska ganglieceller (t ex zoster) eller framhornsceller (t ex ALS, poliomyelit)



Polyneuropati



POLYNEUROPATIER

- Relativt få epidemiologiska studier, olika selektion
 - 30-50% hos personer med DM
 - 11% hos personer med nedsatt glukostolerans
 - Ca 3 % av befolkningen > 55 år (Italien)
 - Prevalensen ökar betydligt med stigande ålder
 - Obs åldersrelaterade bortfallssymtom (nedsatt vibrationssinne, bortfallna achillesreflexer)
- Diagnosen är klinisk (symtomen) men ofta används neurografi (ENeG) och ev EMG för att ytterligare stöd för diagnosen

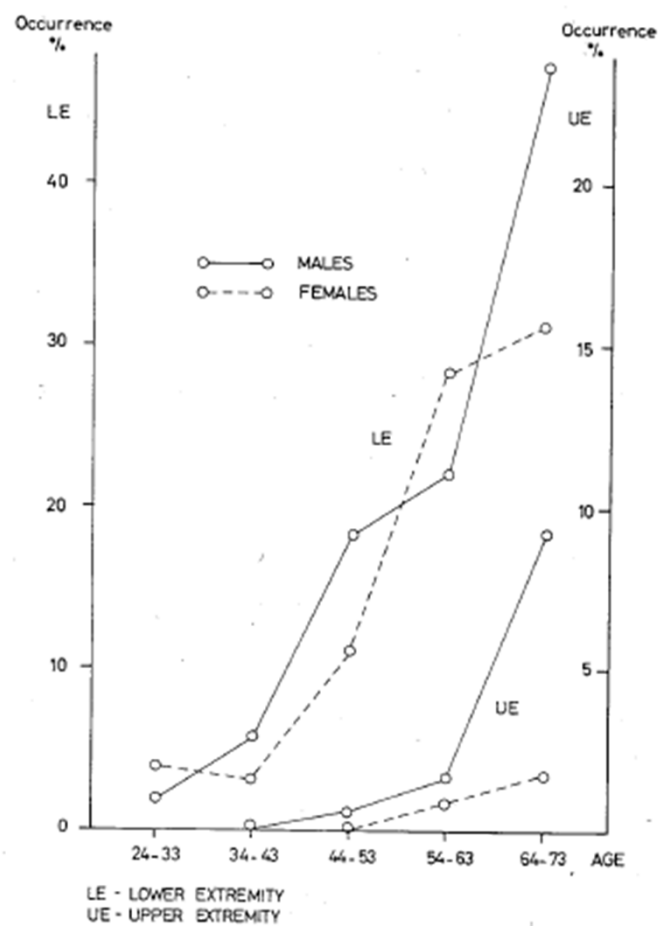


Figure 4. Vibration sense. Occurrence in relationship to age and sex.

POLYNEUROPATI "vanligaste symtombilden/fenotypen"



Bortfall

- ⦿ Domning dominerar, startar distalt i tår, långsam spridning proximalt "strumpa-handske", vibrationssinne och propriosensibilitet (ledkinestesi) nedsatt, sensorisk dystaxi och balansstörning
- ⦿ Svaghet först vid när 50-80% av nervfiberna är skadade
- ⦿ Distal svaghet, muskelatrofi (ej uttalade), tendens att snubbla pga svag dorsalextension fotled, reflexbortfall (tidigt)
- ⦿ Symtomen föreligger bilateralt symmetriskt

POLYNEUROPATI symtom

Retning

- Parestesier, dysestesier: stickningar, sockerdricks känsla, brännande, svidande, obehag
- Smärta vanligt förekommande



Symtom vid polyneuropati

Autonoma symtom = dysautonomi

- Blåsa (atoni)
- Postural hypotension
- Impotens
- Obstipation/nattlig diarré



Polyneuropati

- Etiologiskt –Kryptogent?
- Hereditärt –Förvärvat?
- Övervägande sensoriskt – motoriskt (-autonomt)?
- Utbredning symmetriskt eller asymmetriskt?
- Långsam eller snabbare progress?
- Grov- eller fintrådsneuropati?
- Demyeliniserande eller axonalt?

Patientfall!

- Man född 1993
- Inremitteras från PV till AKM
- Tidigare frisk
- Idrottsgymnasium (fotboll)

- Ca två veckors anamnes på domningskänsla i tårna som successivt spridit sig upp till strax ovan knäna på bägge sidor
- Kämt sig lite ”trög” i benen, instabil balans
- Senaste dagarna pirrningar och domningskänsla i fingertopparna på båda händerna
- För övrigt välmående

Status AKM

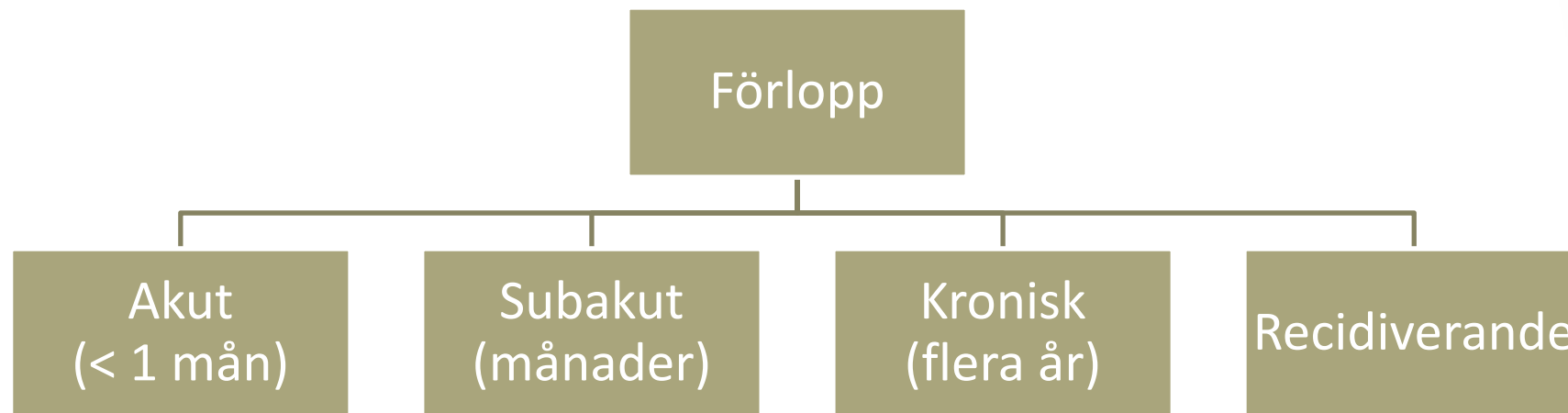
- AT gott och opåverkat
- Hjärta: rgb rytm 67/min BT 160/70
- Lungor u a, andningfrekvens 18/min
- Neur: "pupiller, ögonmotorik och synfält u a. Sensibilitet för beröring och motorik i ansikte, övre och nedre extremiteter sidolik och u a. Diadochokinesi, finger-näs och knä-häl u a. Babinski negativ bilat. Sidolika och fina reflexer i patella bilat"
- Lab: CRP<1 LPK 9 T4 21 TSH 4,8



PBD

” Diffusa neurologiska symtom i form av polyneuropati. Neurologiskt status u a. Skriver remiss till neurologimottagningen för snar kallelse. Får inte ihop symtomen till någon diagnos. Remiss till distrikt för uppföljning av TSH”

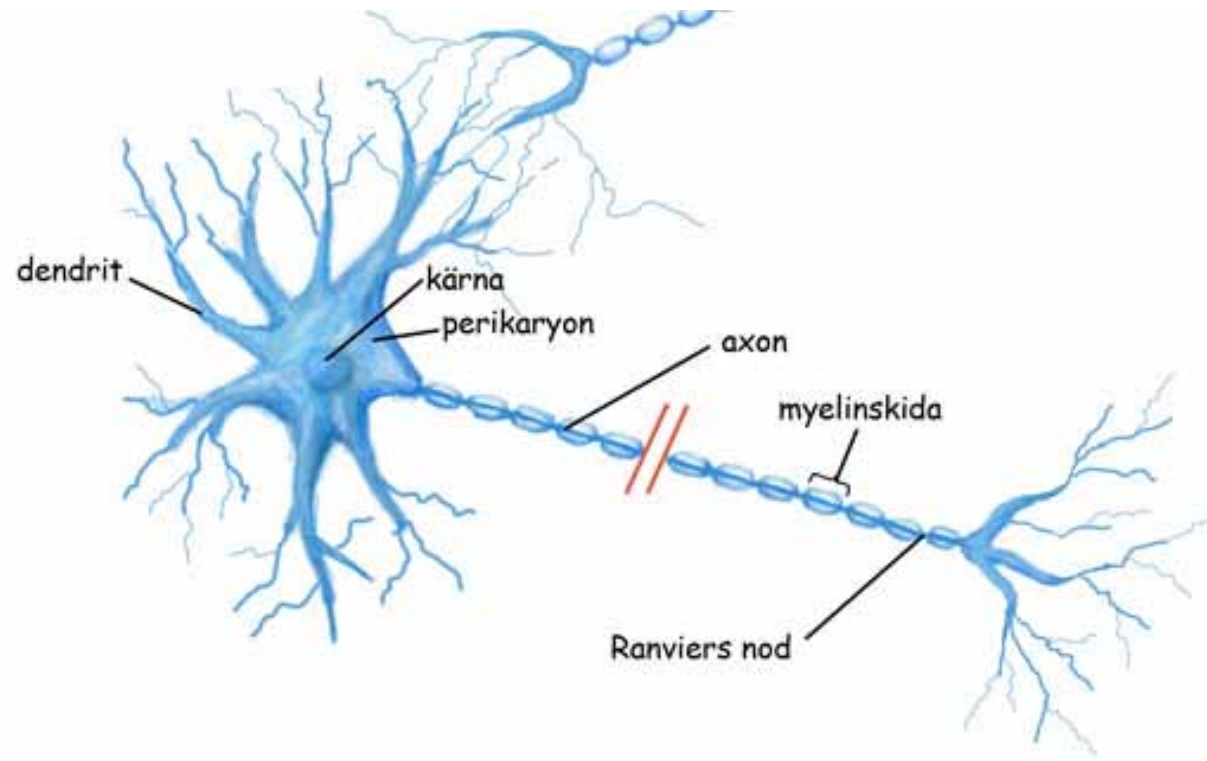
Polyneuropati



PNP utifrån symtomutbredning /tidsförlopp/genes

- ◎ **1. Sensorisk $\geq$ motorisk:** enbart distal utbredning: mycket långsam progress
Åldersrelaterad eller idiopatisk, diabetes, toxiska faktorer; alkohol och läkemedel ,
lösningsmedel och metaller. B-vitaminbrist.
- ◎ **2. Sensorisk $>$ motorisk:** distal $>$ proximal utbredning: subakut eller långsam progress
Ärftliga polyneuropatier, amyloidos, toxisk, vaskulit, paramalign, paraproteinemi (M-
komponent) samt senstadium av CIDP. Ofta dock idiopatisk.
- ◎ **3. Motorisk $>$ sensorisk:** distal $\geq$ proximal utbredning: akut, subakut eller långsam progress
Immunmedierad/inflammatorisk: vanligast – Guillain-Barré (AIDP) , kronisk inflammatorisk
demyeliniserande polyradikuloneuropati (CIDP).
- ◎ **4. Rent motorisk immunmedierad/inflammatorisk:** multifokal motorisk neuropati
(MMN).
- ◎ **5. Rent sensorisk utan areflexi i benen** (enbart tunna sensoriska fibrer i huden är
drabbade) Fintrådsneuropati. Oftast idiopatisk. Identifierbara orsaker är metabola störningar
såsom diabetes mellitus, amyloidos, hereditära faktorer samt immunologiska (Sjögrens
syndrom, SLE, vaskulit och celiaki).
- ◎ **6. Multipla mononeuropatier**
Systemisk bindvävssjukdom, vaskulit, hepatit C med kryoglobulinemi, diabetes, hereditär
(HNPP) status post gastric bypass-operation (bilateral peroneuspares), sarcoidos.

Axon - myelin



Axonal polyneuropati

Vanligaste formen

Orsaker

- Kryptogen (okänd orsak) 25-40%
- Diabetes (50% av patienter med DM >5år)
- B12 brist (enstaka procent)
- Läkemedel : t ex cytostatika, isoniazid, metronidazol, fenytoin, B6, l-dopa (amiodaron demyel.neuropati)
- Alkohol (Tiaminbrist B1)
- Paraneoplastisk
- Paraproteinemi
- HIV, syfilis, porfyri, vaskulit/kollagenos (SLE, RA), sarkoidos, critical illness polyneuropathy, uremi, hypothyreos, toxisk (akrylamid, lösningsmedel, arsenik, bly, tallium, kvicksilver)
- Hereditär (t ex. Charcot-Marie-Tooth, FAP)

Diabetes Mellitus

- Vanligt
- Vaskulär/metabol orsak

Diabetesneuropati

Mononeuropati

Kranialnerv
Isolerad perifer
nervskada
Proximal motorisk
neuropati

Abducens
Oculomotorius
(pupillspårande)
N femoralis (smärta)

Diabetesamyotrofi

Symmetriska polyneuropatier

Polyneuropati (fr.a
sensorisk)
Autonom neuropati

Distal, sensorisk,
långsamt
progredierande
polyneuropati (DSP)

20% av patienter med DM
har neuropatisymtom vid
diagnos av DM

B-vitamin

B-vitamin brist

B1 (Tiamin)

Alkohol

Sensorimotorisk
polyneuropati

Wernicke-
Korsakovs syndrom

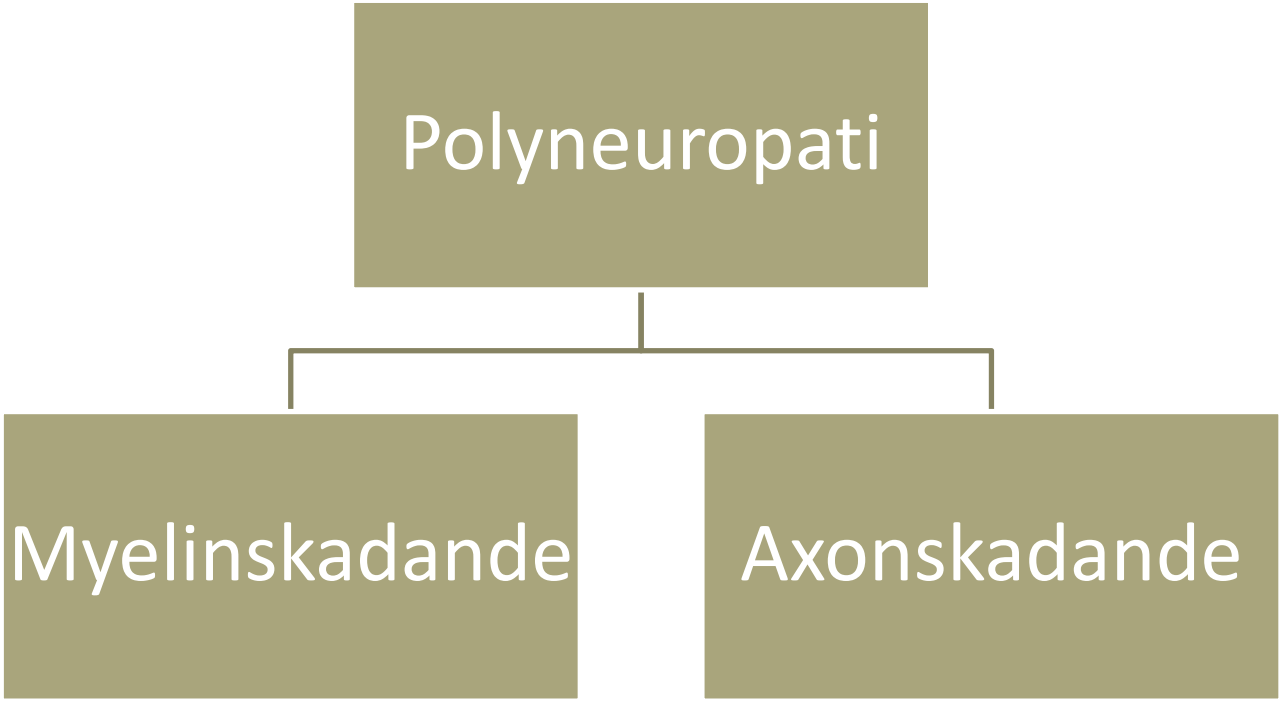
B12

Polyneuropati
Myelopati

B6 (Pyridoxin)

Cave för mycket B6!!!

Polyneuropati



```
graph TD; A[Polyneuropati] --> B[Myelinskadande]; A --> C[Axonskadande]
```

A hierarchical flowchart with 'Polyneuropati' at the top. A vertical line descends from it, branching into two horizontal lines that lead to 'Myelinskadande' on the left and 'Axonskadande' on the right. All boxes are olive green with white text.

Myelinskadande

Axonskadande

✓ Guillain-Barré syndromet

✓ CIDP

Demyeliniserande polyneuropati

Akut inflammatorisk demyeliniserande polyneuropati (AIDP) =
Guillain-Barré syndromet

Segmentell demyelinisering, distalt->proximalt, snabb symtomutveckling
(dagar), tidig areflexi, sensoriskt/motoriskt (uttalat motoriskt bortfall
vanligt)

Kronisk inflammatorisk demyeliniserande polyneuropati (CIDP)
Hereditär (HNPP, ärftlig tryckkänslig neuropati)

Guillain-Barré syndrom

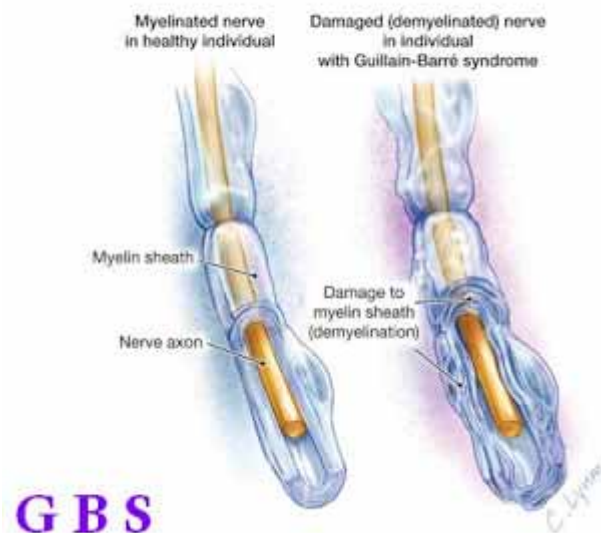
- Akut inflammatorisk polyradikuloneuropati, demyeliniserande (AIDP)
- Ev sekundär axonal degeneration -> sämre prognos
- 1,5-2/100 000/år
- Alla åldrar, jämn geografisk fördelning

GBS - etiologi

- Autoimmunitet
- 2/3 fall relaterat till infektion eller kirurgiskt ingrepp
- Mycoplasma, virus (CMV, EBV, VZV, HIV), Campylobacter
- Vaccinationer, läkemedel?

GBS –patofysiologi

- Segmentell demyelinisering proximalt & distalt inkl nervrötter
- Infiltration av mononukleära celler
- Förlångsammad nervledning och konduktionsblockering
- Ev axonal degeneration, kan leda till ofullständig utläkning



GBS - symtom

- Subakut symtomutveckling under loppet av dagar/vecka, sensoriskt (parestesier, smärta, nedsatt djupkänsl) och motoriskt (i sällsynta fall enbart motoriskt), distalt -> proximalt, oftast symmetriskt, kranialnervspareser
- Areflexi
- Autonom dysfunktion (ortostatisk hypotension, svängande blodtryck, arytmier, blåspares, tarmpares)
- Respiratorisk svikt (15-20% kräver respiratorvård)
- Ev ökat intrakraniellt tryck, papillödem

GBS - förlopp

- Progress under dygn till veckor, kort stationär fas och därefter successiv förbättring
- Stor variation i symtomutvecklingen allt ifrån lindrigare abortiva former som inte kräver behandling till fulminant förlopp med långvarig IVA-vård i respirator
- 50% kranialnervspareser (oftast facialis, ev bilat)
- > 8 veckor -> kronisk inflammatorisk neuropati (CIDP)
- Recidivrisk enstaka procent
- Ca 80% helt återställda

GBS - utredning

- Typisk klinisk bild
- Likvor (högt albumin, ingen eller måttlig cellstegring)
- Neurofysiologi (tecken till demyelinisering med förlängda latenser, ev konduktionsblock vid neurografi, ev axonala skador vid nål-EMG)

GBS - behandling

- Inneliggande övervakning (andning/PEF, cirkulation med ev telemetri, blåsfunktion)
- IVIG (intravenös immunglobulin) alt plasmaferes
- Ev intubation och respiratorvård
- Trombosprofylax
- SG/AT

CIDP (kronisk inflammatorisk demyeliniserande polyradikuloneuropati)

- Mer smygande debut än GBS
- Långsammare sjukdomsförlopp (1/3 monofasiskt progredierande 1/3 stegvis progredierande 1/3 skovformad)
- Likartade statusfynd och utredningsfynd som vid GBS
- Behandling: IVIG eller steroider i första hand

Polyneuropati

Status

1. Achillesreflexen (sträckreflexer)
2. Sensibilitet beröring, nålstick, vibrationsinne stortå (stämgaffel)
3. Ledkinestesi, stortå (<8/10, 1 cm)
4. Muskelkraft distalt. proximalt
5. Ortostatiskt prov, Romberg, ataxi



Polyneuropati

Basal utredning

- Anamnes
 - **Symtombild? Förlopp? Hereditet? Läkemedel?** Exponering? Bakomliggande sjukdom?
- Lab
 - Hb, LPK, TPK, SR, CRP, leverstatus, PEth, Na, K, Ca, Krea, Glukos, HbA1c, B12/Hcy, Folsyra, TSH, T4, ev glukosbelastning (20% av patienter som får diagnosen DM har redan symtom/tecken på PNP)
 - S-Elfores (M-komponent?)
 - Urin (protein, glukos)
 - Ev ENeG (klin.fys HSV)
- Hos äldre patient med milda, symmetriska, övervägande sensoriska symtom, med långsam progress, kan man som regel efter basalprover avstå från vidare utredning.
- 25-40% kryptogena
- Vid remittering anamnestiska uppgifter utifrån ovanstående och status!

Polyneuropati

Utvidgad utredning

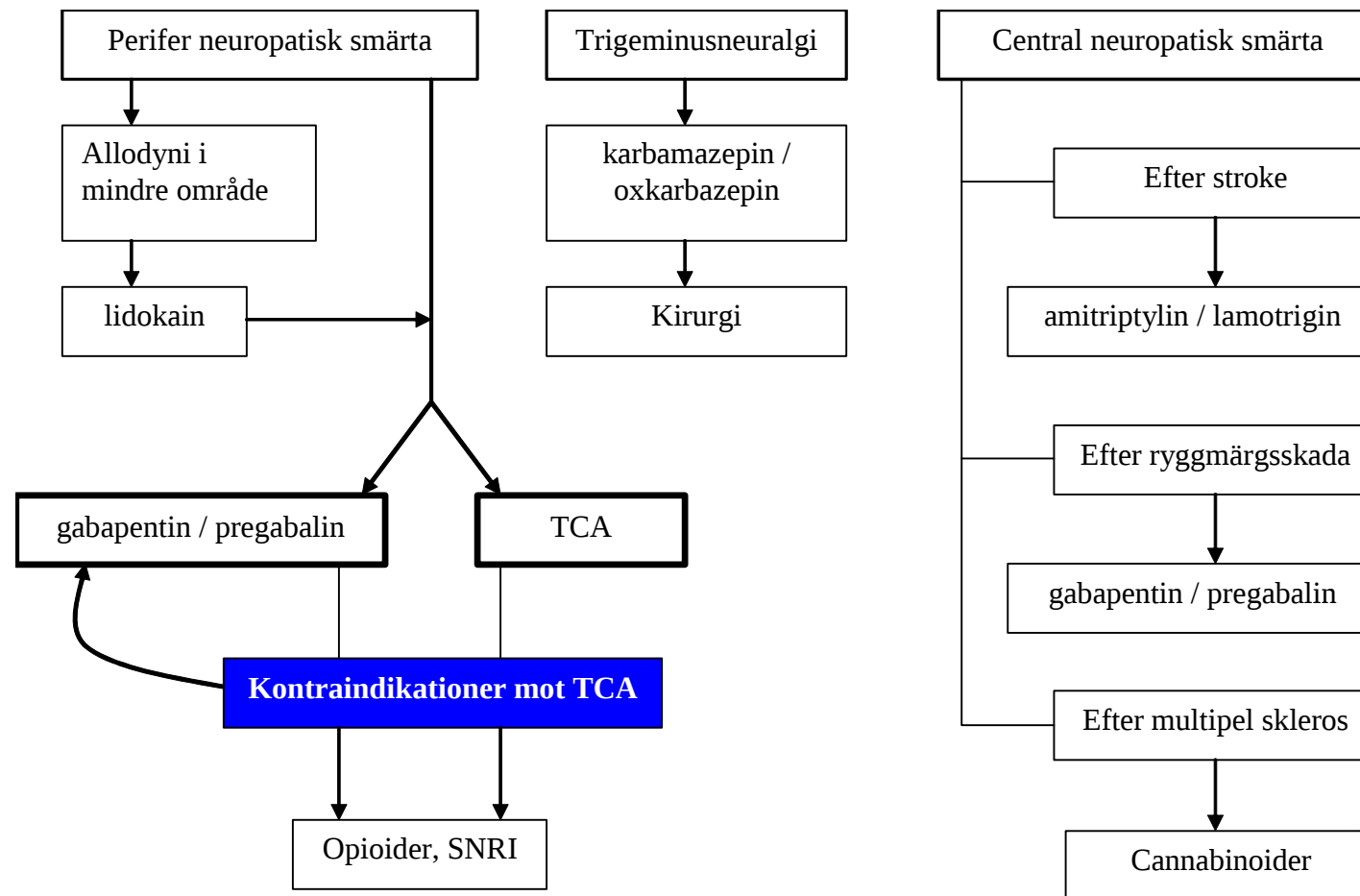
- EMG, termotest, (autonomtest)
- Lumbalpunktion
- Nervbiopsi
- Genetisk analys
- Utvidgad laboratorieanalys (paraneoplastiska antikroppar, kollagenos/vaskulit, etc)
- Malignitetsutredning etc



- Snabb progress (dagar – veckor, någon månad)
- Övervägande eller enbart motoriska bortfall
- Proximal svaghet
- Asymmetri
- Kranialnervsbortfall

-> remiss

Behandling av neuropatisk smärta



Patientfallet då.....?

Neu mott 2 veckor senare....

- Anamnesen bekräftas. Framkommer därutöver en episod 2-3 veckor innan symtomdebut med kräkningar, möjligen magsjuka
- Efter akutbesöket ytterligare viss försämring (ostadig, nedsatt balans) men senaste veckan oförändrat
- Upplever konditionen som sämre, cyklat lite grand men inte idrottat
- Inga subjektiva symtom för övrigt

Status

- Opåverkat AT
- Hjärta/lungor u a, hjärtfrekvens 90/min
- BT 140/80 l=s
- Neur: Gången antytt osäker, behöver inget stöd. Uppger förändrad känsel under fotsulorna då han går och står. Klarar tå-och hälgång med viss möda. Kranialnerver och bulbära funktioner u a. Diskret extensionssvaghet i fingrar bilat, kraft i övre extremiteter för övrigt normal. Klar pares proximalt i benen, diskret kraftnedsättning även i fotledernas dorsalextension bilat. Något nedsatt känsel i fingertoppar och över fotryggar bilat för ytlig beröring och nålstick. Svaga utlösbara reflexer i armar, total areflexi i benen

Klinisk diagnos?



**Akut inflammatorisk demyeliniserande
polyneuroradikulopati**

(AIDP) = Guillain-Barré syndrom

- Information om sannolik diagnos, råd
- Expektans
- Neurografi Varberg
- Återbesök 1 vecka

Efter en vecka...

- Kanske något bättre, ingen försämring
- Objektivt klart förbättrad kraft, inga pareser i armar eller ben varken distalt eller proximalt. Areflexi i benen som tidigare.
- Neurografi: genomgående låga amplituder och kraftigt patologiska distala latenser. Fynden stödjer diagnosen Guillain-Barré av AIDP-typ
- Allmänna råd. Poliklin SG-bedömning.
- Återbesök 1 vecka

Efter ytterligare en vecka...

- Stadigt bättre, endast lite kvarstående känselsymtom i fötter och fingertoppar
- Oförändrat god kraft i armar och ben, areflexi i benen
- Återbesök 2 mån

Efter två månader....

- Mår utmärkt. Börjat konditionsträna försiktigt.
- Normalt nervstatus inkl normala reflexer i quadriceps och achilles
- Friskförklaras

Läsa mer om polyneuropati?

www.snema.se





**THANKS FOR
LISTENING
AND
KEEP
CLAPPING**