

Monika OSTROWSKA
 Agnieszka KUŁAGA
 Elżbieta TRĄBKA-JANIK
 Andrzej SZCZUDLIK

Kliniczna i elektrofizjologiczna charakterystyka pacjentów przyjmowanych do szpitala z podejrzeniem polineuropatii

Katedra i Klinika Neurologii,
 Uniwersytet Jagielloński Collegium Medicum,
 Kraków
 Kierownik Katedry i Kliniki:
 Prof. zw. dr hab. med. *Andrzej Szczudlik*

Dodatkowe słowa kluczowe:
 polineuropatie
 badania elektrofizjologiczne

Additional key words:
 neuropathies
 electrophysiological methods

Wprowadzenie: Polineuropatia jest często występującym zespołem objawów klinicznych, wynikającym z uszkodzenia wielu nerwów obwodowych. Etiologia polineuropatii jest zróżnicowana. Istotną rolę w diagnostyce polineuropatii odgrywa badanie elektrofizjologiczne. Celem pracy było określenie jak często polineuropatia jest potwierdzana w badaniu elektrofizjologicznym, jakie przyczyny polineuropatii są rozpoznawane u chorych przyjmowanych z tego powodu do szpitala oraz określenie obrazu klinicznego i elektrofizjologicznego najczęstszych typów polineuropatii. **Materiał i metody:** Analizie poddano chorych z podejrzeniem polineuropatii diagnozowanych w Oddziale Chorób Nerwowo-Mięśniowych Kliniki Neurologii Szpitala Uniwersyteckiego w Krakowie. Polineuropatię w badaniu elektrofizjologicznym rozpoznawano w przypadku stwierdzenia uszkodzenia co najmniej dwóch nerwów obwodowych, w miejscach nie narażonych na ucisk. W ciągu analizowanych 7 miesięcy, w Oddziale Chorób Nerwowo-Mięśniowych Kliniki Neurologii było hospitalizowanych 52 chorych, którzy zostali skierowani do Pracowni Elektromiografii z rozpoznaniem lub podejrzeniem polineuropatii. **Wyniki:** Badanie elektrofizjologiczne potwierdziło polineuropatię u 28 chorych (54%). Prawdopodobną etiologię polineuropatii określono u 16 chorych (57% chorych z polineuropatią potwierdzoną elektrofizjologicznie), najczęściej były to: polineuropatia cukrzycowa, zapalna oraz dziedziczna. Przyczyny polineuropatii nie ustalono u nieco mniej niż połowy chorych. Polineuropatia idiopatyczna cechowała się powoli postępującym przebiegiem, z symetrycznym uszkodzeniem aksonalnym włókien ruchowych i czuciowych. **Wnioski:** U pacjentów kierowanych do oddziału neurologicznego w celu diagnostyki polineuropatii rozpoznawane są: polineuropatia o niejasnej etiologii, cukrzycowa, zapalna oraz dziedziczna. Polineuropatia o niejasnej etiologii wciąż jest rozpoznawana u nieco mniej niż połowy chorych, mimo pogłębionej diagnostyki.

Background: Polyneuropathy is a common disorder due to damage of several peripheral nerves, with heterogeneous etiology. Electrophysiological studies play important role in evaluation of polyneuropathy. The aim of the study was to determine the prevalence of electrophysiologically-confirmed polyneuropathy, to demonstrate the main etiologies of hospital-referred polyneuropathies and to characterize the clinical and electrophysiological presentation of the most common types of polyneuropathy. **Material and methods:** The analyzed group consisted of patients with suspected polyneuropathy admitted to the Neuromuscular Unit of Department of Neurology, University Hospital in Cracow. Polyneuropathy was confirmed when nerve conduction studies demonstrated at least two peripheral nerves to be affected, excluding lesions at entrapment sites. During the analyzed period (seven months) 52 patients hospitalized in Neuromuscular Unit were referred to Electromyography Laboratory for evaluation of polyneuropathy. Electrophysiological tests confirmed polyneuropathy in 28 patients (54%). **Results:** The etiology of polyneuropathy was defined in 16 patients (57% of patients with electrophysiologically-confirmed polyneuropathy), the most common etiologies were: diabetic, inflammatory and hereditary polyneuropathy. Polyneuropathy was recognized as idiopathic in slightly less than half of the patients. The idiopathic polyneuropathy was slowly progressing, with symmetric axonal involvement of sensory and motor nerve fibers. **Conclusions:** The most often diagnosis were cryptogenic, diabetic, inflammatory and hereditary neuropathies. Cryptogenic neuropathy was diagnosed in almost one half of patients.

Adres do korespondencji:
 Dr Monika Ostrowska
 ul. Botaniczna 3 31-503 Kraków
 Tel.: +48 12 424 86 00; fax.: +48 12 424 86 26
 e-mail: neurologia@cm-uj.krakow.pl

Wstęp

Polineuropatia jest zespołem objawów klinicznych wynikającym z uszkodzenia wielu nerwów obwodowych. W typowej postaci polineuropatii dochodzi do symetrycznego uszkodzenia nerwów obwodowych, w większym stopniu przejawiającego się w kończynach dolnych niż górnych, o stopniowo narastającym nasileniu.

Objawy mogą mieć jednak rozkład niesymetryczny i niezależny od długości włókien - wtedy mówimy o wieloogniskowej mononeuropatii. Objawy polineuropatii mogą wynikać z uszkodzenia włókien ruchowych, czuciowych i autonomicznych. Wśród objawów podmiotowych polineuropatii wyróżniono objawy pozytywne i negatywne. Do pozytywnych objawów czuciowych należą: parestezje (przекре doznania czuciowe pojawiające się bez udziału jawnego bodźca, opisywane przez chorych jako mrowienie, palenie, pieczenie lub uczucie ucisku), allodynia (odczuwanie bodźców nie powodujących bólu jako bolesne), hiperalgezia (bolesna nadwrażliwość na bodźce uszkadzające). Krańcową formą zaburzeń pozytywnych jest ból neuropatyczny - ma on charakter przenikliwy, palący, rozrywający lub kłujący, nasila się w spoczynku. Pozytywne objawy ruchowe to kurcze mięśniowe, fascykulacje, miokimie, drżenie. Objawy negatywne stanowią deficyty ruchowe (nieodwłady) i czuciowe (niedoczulica).

Typowe objawy przedmiotowe polineuropatii to zaburzenia czucia o rozkładzie skarpetek i rękawiczek, niedowład mięśni dystalnych, w pierwszej kolejności kończyn dolnych i w większym stopniu dotyczący prostowników niż zginaczy (chodzenie na piętach jest upośledzone wcześniej niż chodzenie na palcach), osłabienie lub zniesienie odruchów ścięgniętych, zaburzenia czucia wibracji i ułożenia, ataksja czuciowa, ruchy pseudoatetotyczne, dodatnia próba Romberga.

Większość polineuropatii powoduje mieszane deficyty czuciowo-ruchowe; jednak pewne typy polineuropatii można powiązać z dominującymi objawami ruchowymi lub czuciowymi. Objawy ruchowe dominują w ostrych i przewlekłych zapalnych neuropatiach demielinizacyjnych, dziedzicznych neuropatiach czuciowych i ruchowych (choroby z kręgu Charcot-Marie-Tooth), neuropatiach w przebiegu porfirii, szpiczaka mnogiego czy w zatruciu ołowiem lub związkami fosfoorganicznymi. Objawy czuciowe natomiast dominują m.in. w neuropatiach cukrzycowych, paranowotworowych, w zespole Sjögrena, w dysproteinemiach, niedoborze witaminy B12, neuropatii w przebiegu AIDS, neuropatiach związanych z działaniem niepożądanym leków np. cisplasty czy pirydoksyny.

Polineuropatia jest dość rozpowszechnionym zespołem objawów. Doniesienia na temat częstości występowania polineuropatii są różne w zależności od przyjętej definicji i kryteriów rozpoznania. W badaniu oceniającym częstość występowania przewlekłej symetrycznej polineuropatii u osób w wieku powyżej 55 lat przeprowadzonym w dwóch regionach we Włoszech, częstość tę oszacowano na 8% osób odwiedzających lekarzy pierwszego kontaktu [2]. W innej

pracy epidemiologicznej, oceniającej częstość występowania neuropatii obwodowej (nie tylko polineuropatii) w populacji ogólnej na terenie Bombaju, stwierdzono występowanie neuropatii u 2,4% populacji [3]. Cukrzyca jest najczęstszą przyczyną polineuropatii w populacji europejskiej [5], inne częste przyczyny to m.in. nadużywanie alkoholu, choroby genetyczne, procesy autoimmunologiczne i zapalne, niedożywienie, leki, choroby endokrynologiczne, toksyny, choroby nowotworowe czy amyloidoza. Mimo ogromnej różnorodności możliwych czynników uszkadzających, odpowiedź nerwu na uszkodzenie sprowadza się do kilku reakcji: zwyrodnienia typu Wallera, aksonopatii, neuronopatii (pierwotne zwyrodnienie ciała neuronu) lub demielinizacji. Stąd obraz kliniczny polineuropatii mimo heterogennej etiologii jest względnie jednolity.

Ze względu na mnogość przyczyn zespołu polineuropatycznego diagnostyka różnicowa musi być ukierunkowana na podstawie wywiadu chorobowego, badania neurologicznego oraz badań elektrofizjologicznych. Kluczowe pytania, na które musi odpowiedzieć klinicysta to: jaki jest przebieg polineuropatii (ostry, podostry, przewlekły, skokowy czy rzutowo-postępujący), jakie objawy są obecne i jakie dominują (ruchowe, czuciowe czy autonomiczne), jaki jest rozkład objawów (dystalny wstępujący, proksymalny, wieloogniskowy, symetryczny czy asymetryczny), czy w rodzinie były przypadki polineuropatii, jakie choroby współistnieją u pacjenta, czy występowało narażenie na czynniki toksyczne lub leki związane z podwyższonym ryzykiem uszkodzenia nerwów obwodowych.

Istotną rolę w diagnostyce polineuropatii odgrywa badanie elektrofizjologiczne. Badanie to służy potwierdzeniu polineuropatii, pozwala na określenie jakie włókna są uszkodzone, ocenę rozległości i ciężkości procesu, określenie patofizjologii uszkodzenia (aksonopatia versus mielinopatia) oraz jego dynamiki. W tym celu wykonuje się badanie przewodnictwa ruchowego i czuciowego w kilku nerwach obwodowych z oceną takich parametrów jak: latencja końcowa, amplituda odpowiedzi, szybkość przewodzenia, latencja fali F, a także badanie elektromiograficzne.

Informacje uzyskane z badania podmiotowego, przedmiotowego i elektrofizjologicznego pozwalają zawęzić krąg możliwych rozpoznań i zaplanować odpowiednie badania laboratoryjne w celu określenia choroby leżącej u podłoża polineuropatii.

Neurolog w swojej praktyce często spotyka pacjentów z dolegliwościami sugerującymi polineuropatię. Po wysunięciu takiego podejrzenia oraz wykonaniu panelu badań podstawowych zwykle kieruje chorego na badanie elektrofizjologiczne. Dalej, w zależności od wyników wykonanych badań, określa potrzebę pogłębienia diagnostyki w celu znalezienia przyczyny zespołu polineuropatycznego i zleca odpowiednie badania. Niekiedy zdarza się jednak, że badanie elektrofizjologiczne nie potwierdza polineuropatii. W takich przypadkach wyluczeniem objawów może być zajęcie cienkich, niezmielinizowanych włókien nerwowych - neuropatia cienkich włókien (standardowe

badania elektrofizjologiczne oceniają przewodzenie w „grubych”, zmielinizowanych włóknach nerwowych i w przypadkach neuropatii cienkich włókien wyniki tych badań nie wykazują odchyłań od normy). Czasem objawy mylnie sugerujące polineuropatię mogą wystąpić w chorobach rdzenia kręgowego, czy np. w przebiegu hipokaliemii [1].

Celem tej pracy było określenie jak często polineuropatia jest potwierdzana w badaniu elektrofizjologicznym, jakie przyczyny polineuropatii są rozpoznawane u chorych przyjmowanych z tego powodu do szpitala oraz określenie obrazu klinicznego i elektrofizjologicznego najczęstszych typów polineuropatii.

Materiał i metody

Praca ma charakter retrospektywny. Analizie poddano chorych hospitalizowanych w Oddziale Chorób Nerwowo-Mięśniowych Kliniki Neurologii Szpitala Uniwersyteckiego w Krakowie w okresie od 01.10.2010 do 30.04.2011. Kryterium włączającym do badania było rozpoznanie wspólne na skierowaniu do Pracowni Elektromiografii: polineuropatia lub podejrzenie polineuropatii. Dokonano przeglądu dokumentacji medycznej tych chorych z uwzględnieniem objawów podmiotowych i ich czasu trwania oraz objawów stwierdzanych w badaniu neurologicznym. Dokładnej analizie poddano wyniki badań elektrofizjologicznych. Badanie elektrofizjologiczne w przypadku każdego chorego obejmowało badanie przewodnictwa czuciowego w nerwie łokciowym, strzałkowym powierzchownym, pośrodkowym i łokciowym oraz przewodnictwa ruchowego w nerwie strzałkowym, piszczelowym, pośrodkowym i łokciowym. W przypadku nieprawidłowych wyników przewodnictwa w jednej kończynie, badano też analogiczny nerw w drugiej przeciwstronnej. Oceniając parametry przewodzenia brano pod uwagę: latencję końcową odpowiedzi, amplitudę odpowiedzi, szybkość przewodzenia, latencję minimalną fali F. W przypadku nieprawidłowych wyników przewodnictwa u większości chorych wykonywano również badanie elektromiograficzne obejmujące co najmniej dwa mięśnie: piszczelowy przedni i międzykostny grzbietowy I. Polineuropatię w badaniu elektrofizjologicznym rozpoznawano w przypadku stwierdzenia uszkodzenia co najmniej dwóch nerwów obwodowych, w miejscach nie narażonych na ucisk. W zależności od rodzaju nieprawidłowości w badaniu elektrofizjologicznym dokonywano różnicowania na polineuropatię aksonalną (w przypadku stwierdzenia obniżonej amplitudy odpowiedzi ruchowych CMAP (compound muscle action potential) lub czuciowych SNAP (sensory nerve action potential) przy prawidłowej lub nieznacznie zwolnionej szybkości przewodzenia) i demielinizacyjną (w przypadku gdy stwierdzano wydłużenie latencji końcowej odpowiedzi ruchowych lub czuciowych i latencji fali F powyżej 120% górnej granicy normy, zwolnienie szybkości przewodzenia poniżej 70% dolnej granicy normy lub blok przewodzenia)[7]. Następnie przeanalizowano wyniki pozostałych badań dodatkowych (obejmowały one morfologię krwi obwodowej, OB, próby wątrobowe i nerkowe, stężenie glukozy w surowicy na czczo, poziom witaminy B12 w surowicy, hormony tarczycy, w wybranych przypadkach również test doustnego obciążenia glukozą, elektroforezę białek surowicy, przeciwciała przeciwjądrowe, badanie płynu mózgowo-rdzeniowego, badania genetyczne) i ostateczne rozpoznania.

Wyniki

W ciągu analizowanego okresu siedmiu miesięcy, w Oddziale Chorób Nerwowo-Mięśniowych Kliniki Neurologii było hospitalizowanych 52 chorych, którzy zostali skierowani do Pracowni Elektromiografii z rozpoznaniem lub podejrzeniem polineuropatii. W badanej grupie było 24 mężczyzn i 28 kobiet, w wieku od 20 do 90 lat (średnia wieku 57 lat). Najczęstsze objawy podmiotowe

Tabela I
Charakterystyka polineuropatii ze znanej przyczyny.
 Characteristic of polyneuropathies with known cause.

Przyczyna polineuropatii	Liczba chorych	Obraz kliniczny	Obraz elektrofizjologiczny
Cukrzyca oraz niedobór witaminy B12	2	Symetryczna polineuropatia czuciowo-ruchowa zależna od długości włókien, ataksja czuciowa	Uszkodzenie włókien ruchowych i czuciowych, aksonalne, przewlekłe, bez aktywnego odnerwienia
Cukrzyca lub upośledzona tolerancja glukozy	4	Symetryczna polineuropatia czuciowo-ruchowa zależna od długości włókien	Uszkodzenie włókien ruchowych i czuciowych, aksonalne, przewlekłe, bez aktywnego odnerwienia
Przewlekła zapalna polineuropatia demielinizacyjna	3	Symetryczna polineuropatia czuciowo-ruchowa, ataksja czuciowa	Uszkodzenie włókien ruchowych i czuciowych, pierwotnie demielinizacyjne, u jednego chorego odnerwienie + przewlekłe zmiany neurogenne, u jednego - tylko przewlekłe zmiany neurogenne, u jednego nie stwierdzono zmian neurogennych w mięśniach
Zespół Guillain-Barre	1	Symetryczna polineuropatia czuciowo-ruchowa, ataksja czuciowa	Uszkodzenie włókien ruchowych i czuciowych, demielinizacyjne, bez zmian neurogennych w mięśniach
Polineuropatia dziedziczna	4	U 3 chorych symetryczna, u jednej - niesymetryczna, czuciowo-ruchowa, dominujące objawy ruchowe	Uszkodzenie włókien ruchowych i czuciowych, u 3 chorych - pierwotnie demielinizacyjne, u jednego chorego - aksonalne, z odnerwieniem i przewlekłym uszkodzeniem neurogenym u jednego chorego, tylko przewlekłymi zmianami u dwóch i bez zmian neurogennych w mięśniach u jednej chorej
Wirusowe zapalenie wątroby typu C, borelioza	1	Symetryczna polineuropatia czuciowa	Uszkodzenie włókien czuciowych, aksonalne
Zespół paranowotworowy	1	Symetryczna polineuropatia czuciowa, wybitne zaburzenia czucia głębokiego	Uszkodzenie włókien czuciowych (brak odpowiedzi SNAP)

Tabela II
Charakterystyka neuropatii z niejasnej przyczyny.
 Characteristic of polyneuropathy with unknown cause.

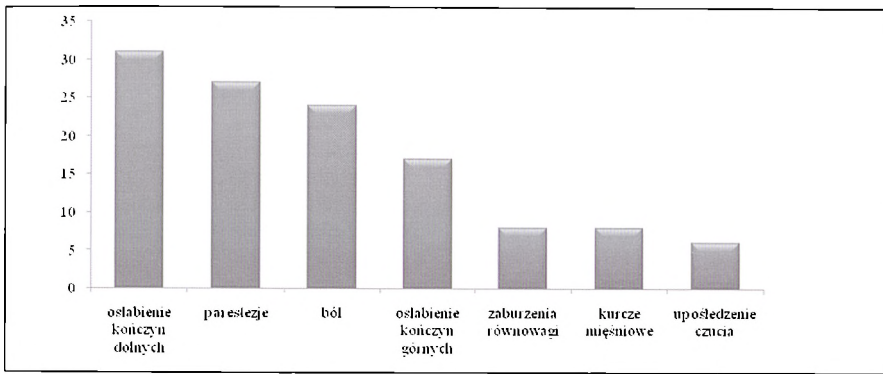
Pacjent	Płeć	Wiek	Podmiotowo	Przedmiotowo	NCS	EMG
1	k	70	Ból, parestezje, osłabienie kkd i kkg	Niedowład czterokończynowy dystalny z osłabionymi odruchami, zaburzenia czucia głębokiego	Polineuropatia aksonalna czuciowo-ruchowa	Nie wykonano
2	m	56	Ból, parestezje, osłabienie kkd	Niedowład czterokończynowy dystalny z osłabionymi odruchami, zaburzenia czucia głębokiego, ataksja czuciowa, alodynia	Polineuropatia aksonalna czuciowo-ruchowa	Przewlekłe zmiany neurogenne + aktywne odnerwienie
3	k	33	Parestezje, osłabienie kończyn dolnych, kurcze mięśniowe	Niedoczulica "skarpetki-rękawiczki", niedowład dystalny kkd z osłabionymi odruchami, zaburzenia czucia głębokiego, ataksja czuciowa	Polineuropatia aksonalna czuciowo-ruchowa	Przewlekłe zmiany neurogenne + aktywne odnerwienie
4	m	75	Ból, parestezje, kurcze mięśniowe, zaburzenia równowagi	Niedoczulica "skarpetki-rękawiczki", osłabione odruchy w kkd, zaburzenia czucia głębokiego, ataksja czuciowa	Polineuropatia aksonalna czuciowo-ruchowa	Przewlekłe zmiany neurogenne
5	m	63	Oslabienie kończyn dolnych, zaburzenia równowagi	Niedowład kkd, osłabione odruchy w kkd i kkg, zaburzenia czucia głębokiego i ataksja czuciowa	Polineuropatia aksonalno-demielinizacyjna czuciowo-ruchowa	Przewlekłe zmiany neurogenne
6	m	50	Upośledzenie czucia, zaburzenia równowagi	Niedoczulica "skarpetki-rękawiczki", osłabione odruchy w kkd i kkg, zaburzenia czucia głębokiego, ataksja czuciowa	Polineuropatia demielinizacyjno-aksonalna, czuciowo-ruchowa	Przewlekłe zmiany neurogenne
7	m	82	Ból, parestezje, osłabienie kkd, zaburzenia równowagi	Niedowład kkd, zaburzenia czucia głębokiego	Polineuropatia aksonalna czuciowo-ruchowa	Przewlekłe zmiany neurogenne + aktywne odnerwienie
8	m	86	Parestezje, osłabienie kkg i kkd	Niedoczulica "skarpetki-rękawiczki", niedowład dystalny kkd, osłabione odruchy w kkg i kkd, zaburzenia czucia głębokiego, ataksja czuciowa	Polineuropatia aksonalna czuciowo-ruchowa	Przewlekłe zmiany neurogenne
9	k	68	Upośledzenie czucia, zaburzenia równowagi	Niedoczulica "skarpetki-rękawiczki", niedowład dystalny kkd, osłabione odruchy w kkg i kkd, zaburzenia czucia głębokiego, ataksja czuciowa	Polineuropatia aksonalna czuciowo-ruchowa	Przewlekłe zmiany neurogenne + aktywne odnerwienie
10	k	55	Ból, parestezje, osłabienie kkd i kkg, upośledzenie czucia	Niedoczulica "skarpetki-rękawiczki", niedowład dystalny kkg i kkd z osłabionymi odruchami, zaburzenia czucia głębokiego	Polineuropatia aksonalna czuciowo-ruchowa	Przewlekłe zmiany neurogenne
11	k	62	parestezje	Niedoczulica "skarpetki-rękawiczki", osłabione odruchy w kkg i kkd, zaburzenia czucia głębokiego	Polineuropatia aksonalna czuciowa	Bez zmian
12	m	54	Parestezje, osłabienie kkd i kkg	Niedoczulica "skarpetki-rękawiczki", osłabione odruchy w kkg i kkd	Polineuropatia aksonalna czuciowa	Bez zmian

i przedmiotowe występujące u chorych przedstawione są na rycinach 1 i 2.

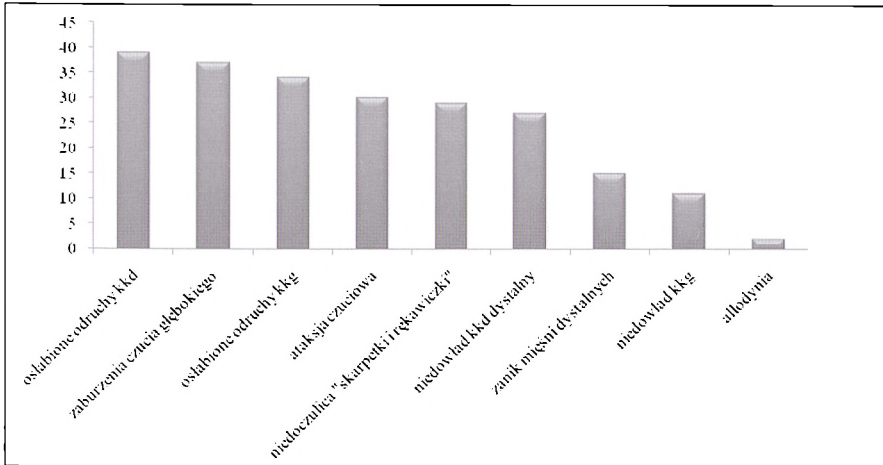
Badanie elektrofizjologiczne potwierdziło polineuropatię u 28 chorych (54%). Spo-

śród chorych z potwierdzoną elektrofizjologicznie polineuropatią u 24 stwierdzono uszkodzenie włókien czuciowych i ruchowych nerwów obwodowych, u 4 tylko włó-

kien czuciowych. Polineuropatię aksonalną lub mieszaną - pierwotnie aksonalną z wtórnym uszkodzeniem mieliny rozpoznano u 20 chorych (71% chorych z polineuropatią), po-



Rycina 1
Objawy podmiotowe zgłaszane przez chorych z podejrzeniem polineuropatii.
Symptoms reported by patients with suspected polyneuropathy.



Rycina 2
Objawy przedmiotowe stwierdzone u chorych z podejrzeniem polineuropatii.
Examination findings in patients with suspected polyneuropathy.

lineuropatię pierwotnie demielinizacyjną - u 8 chorych (29% chorych z polineuropatią). U 14 chorych z nieprawidłowym wynikiem badania przewodnictwa nerwowego w badaniu elektromiograficznym stwierdzono przewlekłe zmiany neurogenne (zubożony zapis wysiłkowy, cechy dokonanej reinerwacji w postaci zwiększenia obszaru jednostek ruchowych), bez cech aktywnego odnerwienia, u 6 chorych rejestrowano odnerwienie (fibrylacje, dodatnie fale ostre) współistniejące z cechami przewlekłego uszkodzenia neurogennego. U 6 chorych badanie elektromiograficzne było prawidłowe - byli to chorzy z czysto demielinizacyjną polineuropatią lub z uszkodzeniem aksonów tylko włókien czuciowych. U 2 chorych nie wykonano badania mięśni.

Prawdopodobną przyczynę polineuropatii określono u 16 chorych (57% chorych z polineuropatią potwierdzoną elektrofizjologicznie).

U dwóch chorych stwierdzono współistnienie cukrzycy i niedoboru witaminy B12. U dwóch kolejnych chorych rozpoznano polineuropatię cukrzycową, u dwóch pacjentów stwierdzono upośledzoną tolerancję glukozy. Badanie przewodnictwa nerwowego wykazało u tych chorych pierwotnie aksonalną polineuropatię czuciowo-ruchową zależną od długości włókien. W badaniu elektromiograficznym stwierdzono cechy przewlekłego uszkodzenia neurogennego w mięśniach dystalnych, bez aktywnego odnerwienia.

U czterech chorych rozpoznano nabytą zapalną poliradikuloneuropatię demieliniza-

cyjną - u trzech chorych przewlekłą, u jednego chorego ostrą (zespół Guillain-Barre). Nabyta zapalna polineuropatia demielinizacyjna została rozpoznana na podstawie obrazu klinicznego, badania elektrofizjologicznego (w przypadkach przewlekłej zapalnej polineuropatii demielinizacyjnej posłużono się kryteriami rozpoznania zaproponowanymi przez Amerykańską Akademię Neurologii [4]) oraz badania płynu mózgowo-rdzeniowego.

U czterech chorych rozpoznano polineuropatię dziedziczną. Trzy osoby z tej grupy miały polineuropatię pierwotnie demielinizacyjną, u jednej z nich uzyskano dodatni wynik badania genetycznego w kierunku wrodzonej neuropatii z nadwrażliwością na ucisk. U pozostałych dwóch osób na podstawie obrazu klinicznego i elektrofizjologicznego rozpoznano chorobę Charcot-Marie-Tooth typu 1. U jednego chorego z wieloletnim przebiegiem choroby i dodatnim wywiadem rodzinnym stwierdzono w badaniu elektrofizjologicznym przewlekłe uszkodzenie pierwotnie aksonalne nerwów obwodowych.

U jednego chorego skarżącego się na ból i parestezje kończyn dolnych występujące od dwóch lat, u którego w badaniu neurologicznym stwierdzono niedoczulicę, osłabione odruchy ścięgniste w czterech kończynach, zaburzenia czucia głębokiego i ataksję czuciową, a w badaniu elektrofizjologicznym - aksonalną polineuropatię czuciową - rozpoznano dwie choroby mogące leżeć u podłoża polineuropatii: wirusowe

zapalenie wątroby typu C oraz boreliozę. U jednej chorej z zaburzeniami chodu i równowagi, osłabionymi odruchami ścięgnistymi i wybitnymi zaburzeniami czucia głębokiego, w badaniu elektrofizjologicznym nie rejestrowano odpowiedzi czuciowych (SNAP) przy stymulacji nerwów obwodowych, przy prawidłowych odpowiedziach CMAP i prawidłowym EMG. U tej chorej rozpoznano neuropatię czuciową, skojarzoną z rakiem drobnokomórkowym płuc.

Podsumowanie obrazu klinicznego i elektrofizjologicznego chorych z określoną przyczyną polineuropatii przedstawiono w tabeli I.

U 12 chorych z polineuropatią potwierdzoną badaniem elektrofizjologicznym (43%) nie określono przyczyny uszkodzenia nerwów obwodowych. Byli to chorzy w wieku od 33 do 86 lat (średnia wieku: 63 lata). Najczęstszymi objawami zgłaszanymi przez tych chorych były parestezje oraz osłabienie kończyn dolnych, występujące od kilku lat (czas trwania objawów: od 2 do 8 lat). Badanie elektrofizjologiczne u 8 chorych wykazało polineuropatię aksonalną czuciowo-ruchową, u dwóch chorych aksonalną neuropatię czuciową, u dwóch chorych polineuropatię czuciowo-ruchową o mieszanym typie uszkodzenia - u jednego chorego pierwotnie demielinizacyjnym z wtórnym uszkodzeniem aksonalnym, u drugiego - aksonalno-demielinizacyjną. Szczegółowa charakterystyka chorych z polineuropatią o niejasnej etiologii znajduje się w tabeli II.

U 9 chorych badanie przewodnictwa nerwowego nie było prawidłowe, wynik jednak nie spełniał kryteriów rozpoznania polineuropatii lub wskazywał na inne rozpoznanie. U 6 chorych stwierdzono w badaniu elektrofizjologicznym jedynie zespoły z ucisku (zespół cieśni nadgarstka, zespół rowka nerwu łokciowego, uszkodzenie nerwu strzałkowego w okolicy głowy strzałki). U jednej chorej z tej grupy, z jednostronnym zespołem cieśni nadgarstka w badaniu elektrofizjologicznym, rozpoznano jednak na podstawie obrazu klinicznego polineuropatię - o niejasnej etiologii. U jednej chorej rejestrowano potencjał czuciowy o obniżonej amplitudzie przy stymulacji nerwu łydkowego po jednej stronie, poza tym badanie elektrofizjologiczne nie wykazało odchyień, ale na podstawie obrazu klinicznego również u tej chorej rozpoznano polineuropatię cukrzycową. U jednego chorego rozpoznano radikulopatię, u jednej chorej chorobę neuronu ruchowego.

U 15 spośród wszystkich analizowanych chorych (29%) badanie przewodnictwa nerwowego było prawidłowe. U chorych tych ostatecznie rozpoznano: miopatię (dwóch chorych), mielopatię szyjną (dwóch chorych), fibromialgię (dwóch chorych), chorobę zwyrodnieniową kręgosłupa z wielopoziomową dyskopatią (2 chorych). U siedmiu chorych nie ustalono ostatecznie rozpoznania.

Omówienie

Spośród 52 chorych przyjętych do szpitala z podejrzeniem polineuropatii, ostatecznie postawiono to rozpoznanie u 30 chorych (58%). U 28 chorych polineuropatia została potwierdzona w badaniu elektrofizjologicznym.

nym, u dwóch chorych rozpoznano polineuropatię mimo braku typowego obrazu elektrofizjologicznego (u jednej chorej stwierdzono tylko jednostronny zespół cieśni nadgarstka, u drugiej jedynie obniżoną amplitudę potencjału czuciowego przy stymulacji nerwu łydkowego po jednej stronie). U pozostałych 22 chorych rozpoznano: uszkodzenie pojedynczego nerwu w miejscu narażonym na ucisk (5 chorych), radikulopatię (1 chory), chorobę neuronu ruchowego (1 osoba), miopatię (dwie osoby), mielopatię szyjną (dwóch chorych), fibromięalię (dwóch chorych), chorobę zwyrodnieniową kręgosłupa z wielopozycyjną dyskopatią (dwóch chorych), zaburzenia nerwowo-mięśniowe nieokreślone (7 chorych).

W omawianej grupie odsetek chorych, u których nie potwierdzono polineuropatii, jest wysoki. W pracy przedstawiającej przyczyny polineuropatii w populacji starszych osób, zaledwie u 4% pacjentów kierowanych do ośrodka referencyjnego w Nowym Jorku z podejrzeniem polineuropatii badanie elektrofizjologiczne było prawidłowe [14]. Objawy sugerujące polineuropatię mogą występować w wielu innych schorzeniach i różniczenie na podstawie obrazu klinicznego bywa niekiedy trudne. Do takich schorzeń należą: mielopatia szyjna, radikulopatia, choroby mięśni, a niekiedy nawet zaburzenia elektrolitowe czy zespół hiperwentylacyjny [5, 16]. Inną przyczyną rozbieżności pomiędzy obrazem klinicznym, wskazującym na polineuropatię a prawidłowym badaniem elektrofizjologicznym, może być zajęcie wyłącznie cienkich, niezmielinizowanych włókien nerwowych. W obrazie klinicznym neuropatii cienkich włókien dominują pozytywne objawy czuciowe, częsty jest ból neuropatyczny. W swojej typowej postaci jest to neuropatia zależna od długości włókien, zatem objawy najbardziej wyrażone są w dystalnych odcinkach kończyn dolnych. Poza włóknami czuciowymi, często zajęte są też włókna autonomiczne. Ten rodzaj neuropatii częściej występuje u pacjentów po 60 roku życia. W badaniu neurologicznym stwierdza się jedynie upośledzone czucie bólu i temperatury na stopach, możliwe jest upośledzenie czucia wibracji - ale tylko na poziomie paluchów i osłabienie lub zniesienie odruchów skokowych. Inne objawy wskazujące na uszkodzenie włókien nerwowych o dużej średnicy wykluczają rozpoznanie neuropatii cienkich włókien [8]. W neuropatii cienkich włókien badanie przewodnictwa nerwowego i elektromiograficzne są prawidłowe. Rozpoznanie tego typu neuropatii jest stawiane na podstawie typowego obrazu klinicznego, prawidłowego badanie przewodnictwa nerwowego oraz nieprawidłowych wyników badań oceniających funkcję cienkich włókien nerwowych. Do badań tych należą: ilościowe badania czucia, ilościowy odruchowy test potowydzielniczny (*quantitative sudomotor axon reflex test - QSART*) oraz biopsja skóry z oceną gęstości śródnaskórkowych włókien nerwowych. Badania te nie są jednak szeroko dostępne i w związku z tym nie są stosowane w rutynowej diagnostyce.

Wraz ze starzeniem się organizmu upośledzeniu ulegają funkcje czuciowe, np. podwyższa się próg czucia wibracji. Tego typu

zmiany mogą dotyczyć też innych modalności czucia, np. temperatury [4, 9]. Według niektórych autorów brak odruchów skokowych widuje się często u zdrowych osób powyżej 65 roku życia. Wynika stąd, że rozpoznawanie polineuropatii u pacjentów w starszym wieku, jest szczególnie trudne i wymaga uwzględnienia zmian będących naturalnym elementem procesu starzenia.

Wśród najczęstszych przyczyn objawów polineuropatycznych w omawianej grupie chorych znalazły się: cukrzyca lub nieprawidłowa tolerancja glukozy, neuropatia zapalna demielinizacyjna oraz neuropatia dziedziczna. Te trzy rodzaje neuropatii (cukrzycowa, zapalna, dziedziczna) okazały się również najczęstsze w dużej grupie chorych norweskich przyjmowanych do szpitala w celu diagnostyki polineuropatii [12]. We wspomnianej grupie u chorych z cukrzycą dość często rozpoznawano współistniejącą inną potencjalną przyczynę polineuropatii jak niedoczynność tarczycy, nadużywanie alkoholu, niedobór witaminy B12. W naszej grupie chorych u dwóch osób stwierdzono współwystępowanie cukrzycy i niedoboru witaminy B12. Wzorzec kliniczny i obraz elektrofizjologiczny u chorych z cukrzycą lub nieprawidłową tolerancją glukozy był zgodny z najczęstszą postacią neuropatii cukrzycowej: dystalną symetryczną neuropatią aksonalną czuciowo-ruchową, z dominującymi objawami czuciowymi [18]. W analizowanej grupie chorych znalazły się cztery osoby z nabytą zapalną polineuropatią demielinizacyjną - jedna z zespołem Guillain-Barre, trzy z przewlekłą zapalną polineuropatią demielinizacyjną (PZPD). W stosunku do całej omawianej grupy pacjenci z PZPD stanowią wysoki odsetek, nie odzwierciedlający rzeczywistej częstości występowania tej choroby w populacji (częstość ta wynosi 2-7/100000 [13, 10]). Wynikać to może z faktu, że chorzy ci z powodu znacznej niesprawności szybciej kierowani są do ośrodków referencyjnych w celu dokładnej diagnostyki. Podobnie może być w przypadku neuropatii warunkowanych genetycznie. Ograniczeniem niniejszej pracy, nie pozwalającym wyciągać jednoznacznych wniosków epidemiologicznych, jest mała liczba wszystkich włączonych do analizy chorych. Ponadto ponieważ w pracy skoncentrowano się na chorych diagnozowanych w szpitalu, wyniki nie muszą odzwierciedlać częstości występowania poszczególnych przyczyn polineuropatii w populacji ogólnej (np. brak w analizowanej grupie chorych z polineuropatią alkoholową).

U 43% chorych z polineuropatią nie określono jej przyczyny. Przyjmuje się, że etiologia polineuropatii pozostaje niejasna u 10-40% chorych diagnozowanych z tego powodu w ośrodkach specjalistycznych [11, 15, 17]. Idiopatyczna polineuropatia typowo manifestuje się symetrycznymi powoli postępującymi objawami czuciowymi lub czuciowo-ruchowymi, często jest bolesna. Występuje zwykle w starszym wieku. Badanie elektrofizjologiczne wykazuje uszkodzenie aksonalne [6]. W naszym materiale obraz kliniczno-elektrofizjologiczny idiopatycznej polineuropatii był zbliżony do tego opisu - była to symetryczna, najczęściej aksonalna polineuropatia czuciowo-ruchowa, rzadziej tylko czuciowa. Nieco mniej niż połowa chorych skarżyła się na ból. U większości chorych z

polineuropatią o nieustalonej etiologii w badaniu przewodnictwa nerwowego stwierdzano uszkodzenie aksonalne, ale u dwóch chorych rozpoznano uszkodzenie aksonalno-demielinizacyjne. W pracy Rudolph i wsp. zmiany aksonalno-demielinizacyjne obserwowano u 1/5 chorych z idiopatyczną polineuropatią, zatem ten typ uszkodzenia może leżeć częściej niż do tej pory sądzono u podłoża idiopatycznej polineuropatii.

Wnioski

Rozpoznanie polineuropatii na gruncie klinicznym wymaga zebrania dokładnego wywiadu i starannego badania neurologicznego, najlepiej przez doświadczonego w tej dziedzinie specjalistę. U pacjentów kierowanych do oddziału neurologicznego w celu diagnostyki polineuropatii, najczęściej ostatecznie rozpoznawane są: polineuropatia o niejasnej etiologii, cukrzycowa, zapalna oraz dziedziczna. Polineuropatia o niejasnej etiologii wciąż jest rozpoznawana u nieco mniej niż połowy chorych, mimo pogłębionej diagnostyki. Typowo jest to polineuropatia aksonalna, zależna od długości włókien, czuciowo-ruchowa, o powoli postępującym przebiegu.

Piśmiennictwo

1. Ad Hoc Subcommittee of the American Academy of Neurology AIDS Task Force: Research criteria for the diagnosis of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIDP). *Neurology* 1991, 41, 617.
2. Beghi E., Monticelli M.L., Amoroso L. et al.: Chronic symmetrical polyneuropathy in the elderly - a field screening investigation in 2 Italian regions. *Neurology* 1995, 45, 1832.
3. Bharucha N.E., Bharucha A.E., Bharucha E.P.: Prevalence of peripheral neuropathy in the Parsi community of Bombay. *Neurology* 1991, 41, 1315.
4. de Neeling J.N., Beks P.J., Bertelsmann F.W. et al.: Sensory thresholds in older adults: reproducibility and reference values. *Muscle Nerve* 1994, 17, 454.
5. Hughes R.A.C.: Peripheral neuropathy. *BMJ* 2002, 324, 466.
6. Hughes R.A.C., Umapathi T., Gray I.A. et al.: A controlled investigation of the cause of chronic idiopathic axonal polyneuropathy. *Brain* 2004, 127, 1723.
7. Kimura J.: *Electrodiagnosis in diseases of nerve and muscle: principles and practice*. Oxford University Press, Oxford 2001.
8. Lacomis D.: Small-fiber neuropathy. *Muscle Nerve* 2002, 26, 173.
9. Mercht M.P., Toleikis S.C.: Aging and quantitative sensory thresholds. *Electromyogr. Clin. Neurophysiol.* 1990, 30, 293.
10. Mygland A., Monstad P.: Chronic poly neuropathies in Vest-Agder, Norway. *Eur. J. Neurol.* 2001, 8, 157.
11. Notermans N.C., Wokke J.H., Franssen H. et al.: Chronic idiopathic polyneuropathy presenting in middle or old age: a clinical and electrophysiological study of 75 patients. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 1993, 56, 1066.
12. Rudolph T., Farbu E.: Hospital-referred polyneuropathies-causes, prevalences, clinical and neurophysiological findings. *Eur. J. Neurol.* 2007, 14, 603.
13. Saperstein D.S., Katz J.S., Amato A.A. et al.: *Muscle Nerve* 2001, 24, 311.
14. Verghese J., Bieri P.L., Gellido C. et al.: Peripheral neuropathy in young-old and old-old patients. *Muscle Nerve* 2001, 24, 1476.
15. Vrancken A.F., Franssen H., Wokke J.H. et al.: Chronic idiopathic axonal polyneuropathy and successful aging of the peripheral nervous system in elderly people. *Arch. Neurol.* 2002, 59, 533.
16. Willison H.J., Winer J.B.: Clinical evaluation and investigation of neuropathy. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 2003, 74 Suppl. 2, ii3.
17. Wolfe G.I., Baker N.S., Amato A.A. et al.: Chronic cryptogenic sensory polyneuropathy. *Arch. Neurol.* 1999, 56, 540.
18. Zochodne D.W.: Diabetic polyneuropathy: an update. *Curr. Opin. Neurol.* 2008, 21, 527.