

Neuromuskularne bolesti

U skupinu neuromuskularnih bolesti pripadaju bolesti perifernih živaca, bolesti motoričkih neurona, bolesti koje zahvaćaju neuromuskularnu sinapsu te bolesti senzornih ganglija.

Oštećenja perifernih živaca nazivamo neuropatije, a one mogu, temeljem obrasca kojim zahvaćaju periferne živce, biti mononeuropatije (kada je zahvaćen samo jedan živac), fokalne neuropatije (kada je zahvaćen jedan živac na jednom mjestu), polineuropatije, multiple mononeuropatije i dr. Neuropatije se mogu podijeliti i s obzirom na uzrok ili način razvoja kliničke slike. Iako su nasljedne neuropatije važan dio neuromuskularnih bolesti, u svakodnevnom radu su zbog svoje učestalosti najznačajnije: neuropatija kao komplikacija šećerne bolesti, sindrom karpalnog tunela, različite autoimune neuropatije te toksične i deficitarne neuropatije.

U oboljelih od bolesti motoričkih neurona (MND/ALS) dolazi do ireverzibilnog propadanja motoričkih stanica u kralježničkoj moždini i mozgu. Dijagnoza se postavlja na osnovi kliničkog pregleda i EMNG nalaza. Prilikom postavljanja dijagnoze važno je isključiti druga oštećenja u području kralježnice i druge bolesti sa sličnim znakovima.

Posebna skupina su bolesti koje zahvaćaju **neuromuskularnu sinapsu**. To je u prvom redu miastenija gravis. Centar ima veliki broj pacijenata s miastenijom gravis kao i dugo iskustvo u liječenju ove bolesti. Uz to imamo vrlo dobru suradnju s Klinikom za torakalnu kirurgiju Jordanovac, vezano za timektomiju, Centrom za hemodijalizu gdje se provodi plazmafereza i Klinikom za ženske bolesti i porode, vezano za zbrinjavanje bolesnica s miastenijom gravis u trudnoći i porodu.

Primarne bolesti mišića mogu biti nasljedne, autoimune, infektivne i toksične. Najčešće su miopatije koje su potpomognute ili uzrokovane lijekovima te miopatije u autoimunim i infektivnim bolestima.

Dijagnostika

Prilikom obrade bolesnika s neuromuskularnim bolestima potrebno je dobro poznavanje ovog područja kliničke neurologije i elektrofizioloških tehnika u sklopu kliničke elektromiografije.

EMNG (elektromiografija) je elektrofiziološka pretraga funkcije mišića i perifernih živaca koja otkriva njihovo oštećenje i bolest, a indicira se na osnovu neurološkog pregleda i/ili rezultata specijalističke obrade. Pretraga se sastoji iz elektromiografije (EMG) i elektroneurografije (ENG).

Elektromiografija (EMG) je tehnika snimanja električnih potencijala mišića kratkim uvođenjem tanke igla elektrode. Ovisno o simptomima ispituje se manji ili veći broj mišića u relaksaciji i kontrakciji. Pretraga se uspješno obavlja samo uz punu suradnju pacijenata.

Za pretragu nije potrebna priprema, a zbog bolova, kod osjetljivijih pacijenata preporučuje se prije ordinirati analgetik. Pretraga se ne vrši na tašte, u teškim bolnim stanjima, niti kod pacijenata starijih od 75 god., osim kod sumnje na progresivnu bolest. Kontraindicirana je kod težih poremećaja koagulacije (zgrušavanja) krvi. U rijetkim slučajevima zbog uboda igle može nastati manji hematoma.



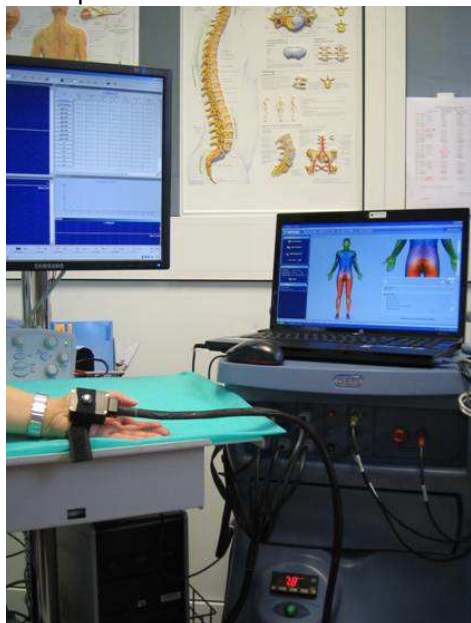
Slika 1. Rad u elektromioneurografskom laboratoriju

Elektroneurografija (ENG) je tehnika mjerenja odgovora mišića i živaca na električnu stimulaciju i određivanje brzine provodljivosti živaca, upotrebom registracijskih površinskih i/ili rjeđe igla elektroda. Stimulacija kratkim električnim podražajima radi se s maksimalnim intenzitetom do 100 mA, što može biti neugodno za osjetljive pacijente.

EMNG obradu obavlja liječnik specijalist neurolog s edukacijom iz elektromioneurografije i neuromuskularnih bolesti uz pomoć asistenta, višeg fizioterapeuta. Ovisno o bolesti i broju ispitivanih mišića i živaca, obrada može potrajati do 2 h, pa nije moguće predvidjeti vrijeme trajanja pretrage kod predbilježenih pacijenata. Nalaz se dobiva ubrzo nakon izvršene pretrage i

opisuje vrstu, proširenost i težinu neuromuskularnog poremećaja, ili je isti isključen. Po potrebi, navode se smjernice za dalju obradu i terapiju.

Kvantitativno senzorno testiranje (KST) - neuropatija je širok pojam koji obuhvaća veliku grupu stečenih i nasljednih bolesti perifernih živaca, a u kliničkoj slici često ima značajnu komponentu akutne ili kronične boli. Kako je u neuropatiji oštećen sam živčani sustav, kronična bol ima vrlo često nociceptivnu i neuropatsku komponentu. Učestalost sindroma periferne neuropatske boli, nove mogućnosti njihovog liječenja i dijagnosticiranja te potreba za standardizacijom terapijskih i dijagnostičkih algoritama kod pacijenata s perifernom neuropatskom boli bili su poticaj i razlog za širenje i unapređenje dijagnostičkog i terapijskog pristupa oboljelima od sindroma periferne neuropatske boli.



Slika 2. Kvantitativno senzorno testiranje praga osjeta temperature



Slika 3. Kvantitativno senzorno testiranje praga osjeta boli

U dijagnostici i liječenju bolne neuropatije došlo je do značajnih pomaka, a na raspolaganju su nam nove neuroradiološke i neurofiziološke tehnike koje omogućuju vizualizaciju različitih struktura perifernog živčanog sustava i uvid u promjene tankih vlakana perifernih živaca. U dijagnostičkom smislu bogatiji smo za nove uređaje kojima možemo ocijeniti i mjeriti bol i osjet temperature i tako proširiti dijagnostiku tzv. neuropatija tankih vlakana, čiji je najvažniji predstavnik bolna dijabetička neuropatija.

U svakodnevnom radu u Zavodu za neuromuskularne bolesti dijagnoza oštećenja perifernih živaca temelji se na anamnezi, kliničkom i nalazu elektromioneurografije (EMNG). Od srpnja 2010. godine, Laboratorij za kliničku elektromioneurografiju Klinike za neurologiju KBC-a Zagreb i Medicinskog fakulteta Sveučilišta u Zagrebu opremljen je uređajima za objektivizaciju osjeta boli, temperature i vibracije (Slika 2 i 3).

Navedeni uređaji za kvantitativno senzorno testiranje (KST) opremljeni su bogatom programskom podrškom koja omogućava izvođenje velikog broja dijagnostičkih postupaka, kreiranje novih postupaka i testova te su vrijedna nadopuna postojećoj EMNG dijagnostici.

Uređaj za analizu osjeta boli opremljen je i digitalnom vizualnom skalom za mjerenje osjeta boli koja omogućava pacijentu izravno iznošenje dojma o jačini boli i dragocjena je pomoć u dijagnostici i liječenju kroničnih bolnih sindroma s ciljem individualizacije liječenja i optimalnog doziranja različitih oblika analgetskih lijekova i postupaka.

Analiza osjeta boli, temperature i vibracije od velikog je značaja u dijagnostici kroničnih bolnih sindroma u čijoj podlozi je oštećenje perifernog živčanog sustava, kao što su polineuropatija sa zahvaćanjem tankih vlakana (bolna dijabetička neuropatija, toksične, metaboličke i paraneoplastičke neuropatije s bolnom komponentom, neuropatija u autoimunim bolestima), kronični bolni radikularni sindromi, kompleksni regionalni bolni sindromi, traume perifernih živaca, postherpetična neuralgija, stečene i nasljedne demijelinizacijske polineuropatije.