

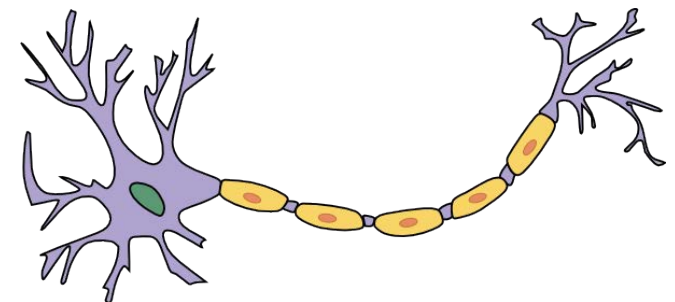
Jaksokirja - oppimistavoitteet

- Osaa diagnosoida tärkeimmät hermojuurioireet, cauda equina oireyhtymän ja yleisimmät raajojen hermopinneoireyhtymät
- Osaa epäillä polyneuropatiaa kliinisen kuvan perusteella
- Tietää polyneuropatian tavallisimmat etiologiset tekijät
- Osaa epäillä polyradikuliittia kliinisen kuvan perusteella
- Tietää polyradikuliitin hoitoperiaatteet
- Tuntee ALS:n (motoneuronitaudin) kliinisen kuvan
- Tietää ALS:n taudinkulun ja hoidon erityispiirteet

Punainen = hallitse, osaa käyttää tai soveltaa

Sininen = tiedä, tunnista, ymmärrä

Vihreä = erityisosaamista, hyödyllistä neurologiasta kiinnostuneille



The background features a stylized illustration of a human head in profile, facing left. Inside the head, the brain is depicted with numerous glowing purple and pink points of light, suggesting neural activity or electrical impulses. To the left of the head, a network of branching lines represents the nervous system, with several points of bright red and white light, indicating specific areas of focus or damage. The overall color palette is soft, with shades of pink, purple, and grey.

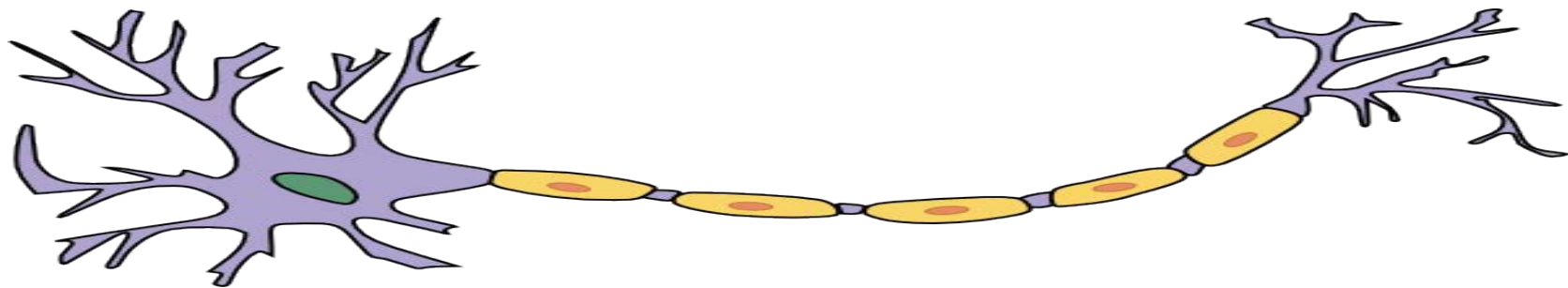
Tärkeimmät hermojuurioireet, cauda equina
oireyhtymä ja yleisimmät raajojen
hermopinneoireyhtymät

Hermojuurioireet (1)

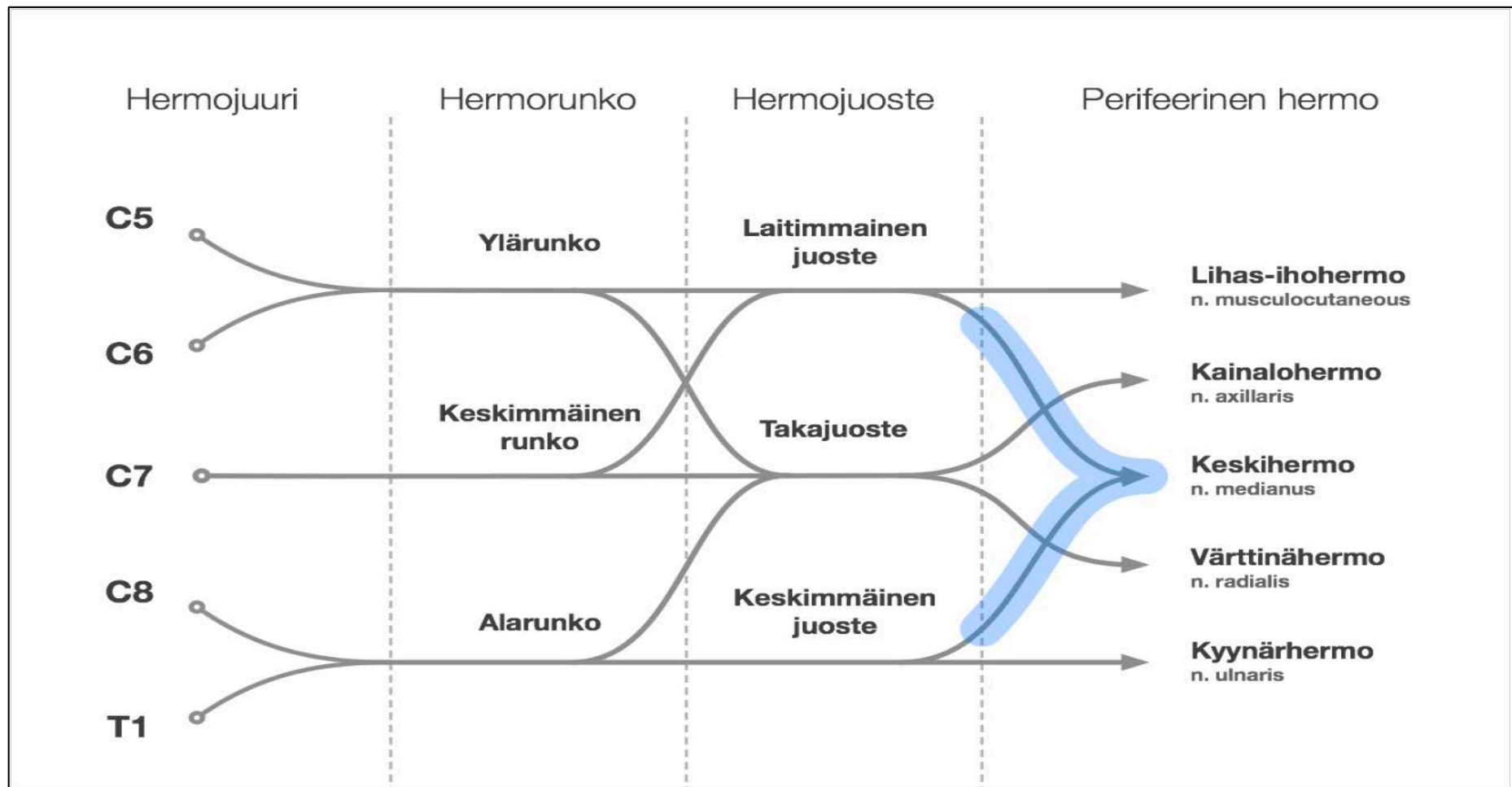
- Diskusprolapsia on yleisin syy hermojuurikompressioon selkärangan alueella
- Kova ala- tai yläraajaan säteilevä äkisti alkava ”radikulaarinen” kipu on tyypillinen johto-oire
- Yskiminen pahentaa kipua (yskiminen nostaa aivoselkäydinnesteen painetta ja korostaa juurikompressiota)

Hermojuurioireet (2)

Todetaan lihasheikkous, tuntohäiriö, refleksipuutos ja muutoksia rakon ja suolen toiminnassa vaihtelevasti sen mukaan mikä on kompression vaikeusaste ja mikä hermojuuri on joutunut puristuksiin

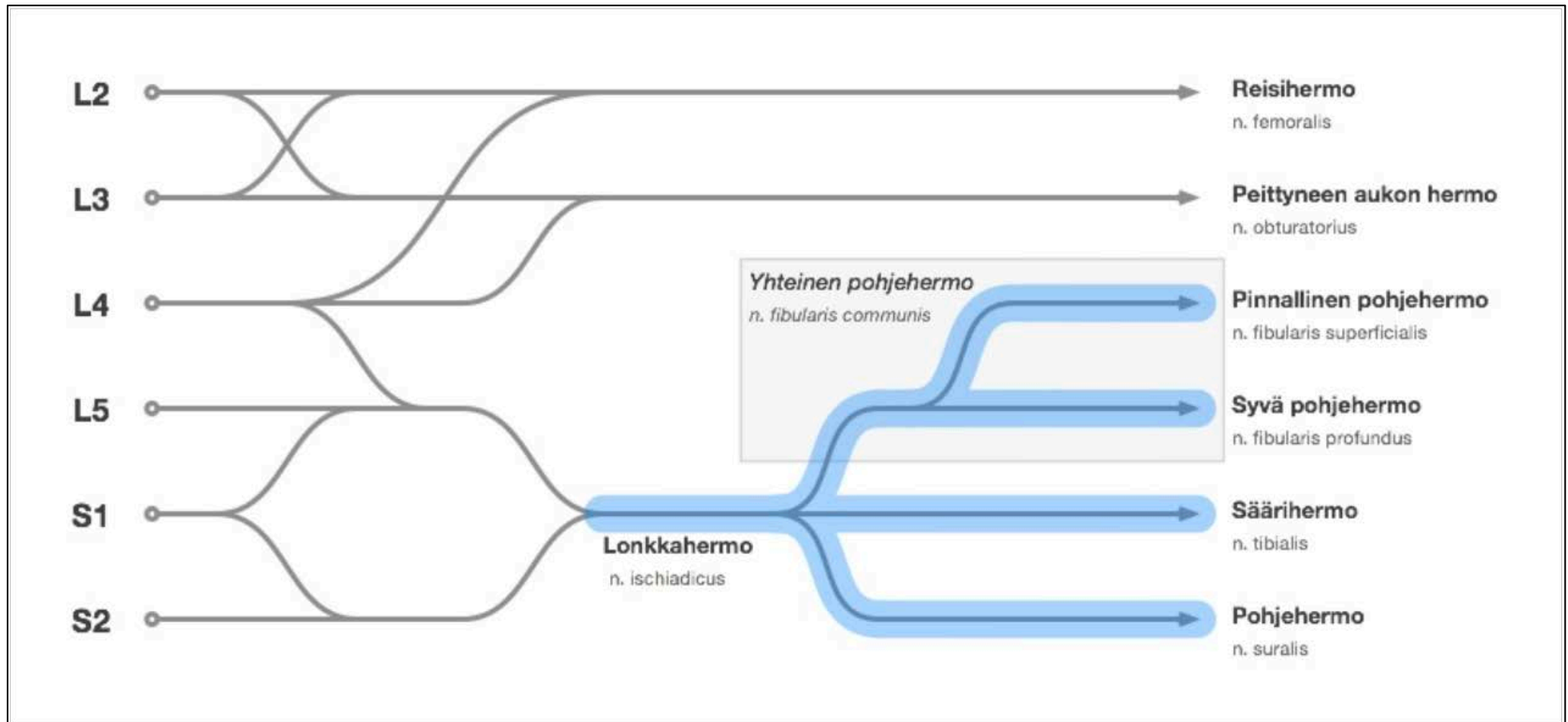


Yläraajan hermojuuri ja hermokartta



Keskihermo on merkitty sinisellä värillä

Alaraajan hermojuuri ja hermokartta



Lonkkahermo (issias) merkitty sinisellä värillä

Yläraajan hermojuurioireet



C5 - hermojuuri - olkavarren loitontamisen (abduktio) heikkous



C6 - hermojuuri - kyynärvarren koukistamisen (fleksio) heikkous ranteen ollessa sisäänkierrossa (pronaatio)



C7 - hermojuuri - kyynärvarren ojentamisen (ekstensio) heikkous



C8 - hermojuuri - sormien levityksen ja pinsettiotteen heikkous

Hermojuurivaurio = hermojuuren hermotusalueen säteilykipu + tuntohäiriö + lihasheikkous + refleksiipuutos

Selkäydinoireisto = myelopatia

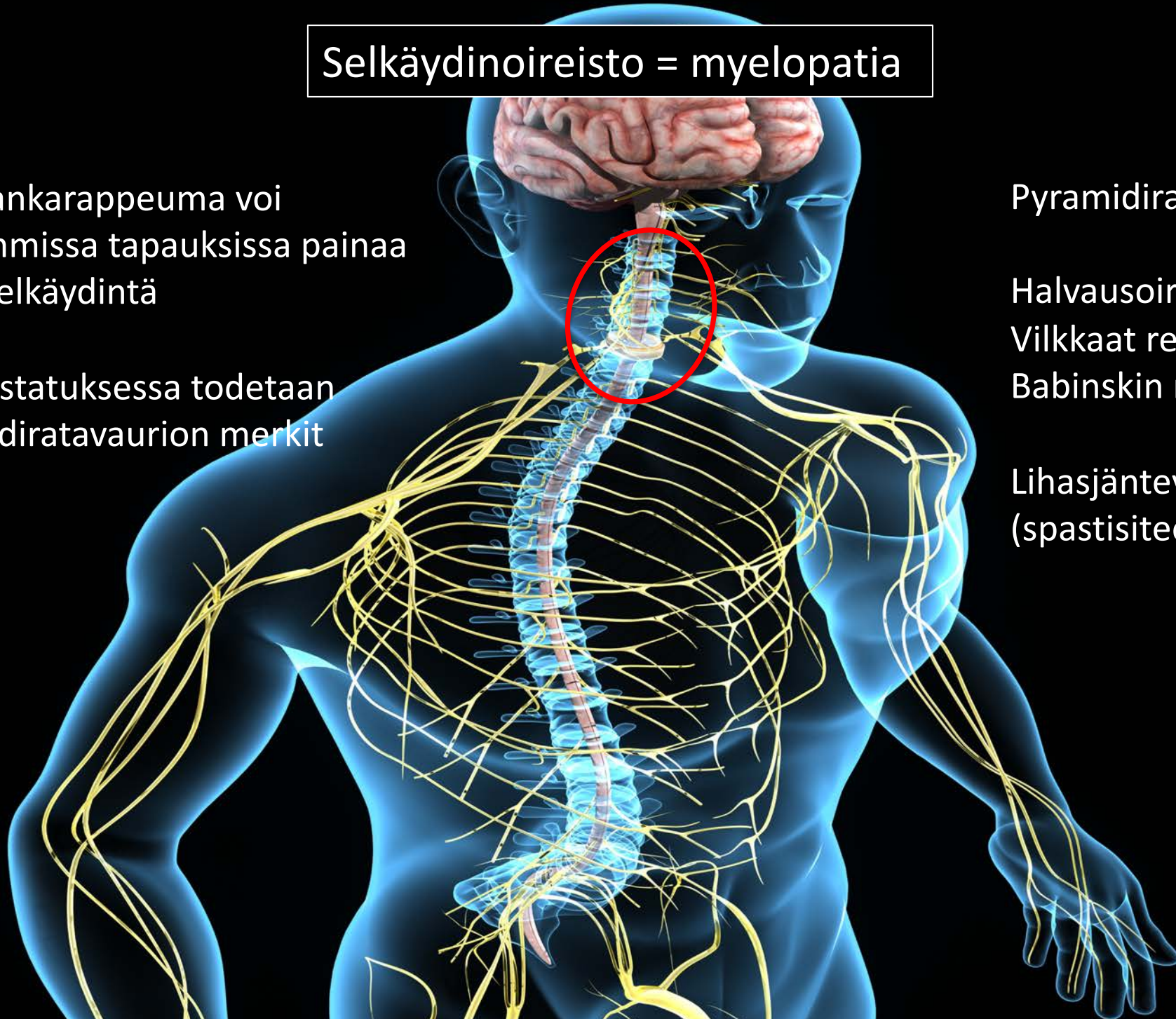
Kaularankarappeuma voi
vaikeimmissa tapauksissa painaa
myös selkäydintä

Tällöin statuksessa todetaan
pyramidiratavaurion merkit

Pyramidiratavaurio:

Halvausoireet
Vilkkaat refleksit
Babinskin merkki

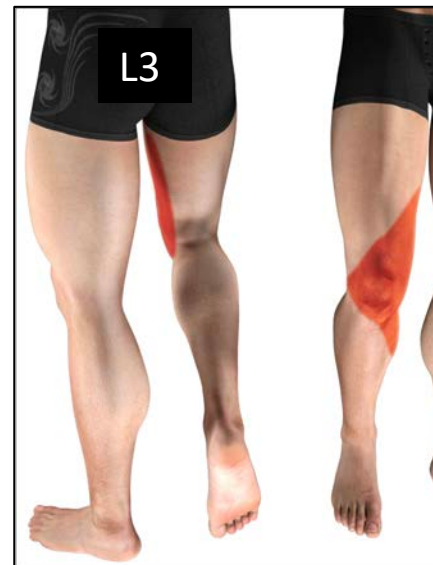
Lihaskäntäys koholla
(spastisiteetti)



Hermojuurioireet (3a) – lihasheikkous

- L2-hermojuuri: lonkan koukistus (fleksio) ja reiden lähennys (adduktio)
- L3-juuri: polven koukistus (fleksio)
- L4-juuri: polven ojennus (ekstensio), jalkaterän jalkaterän ylöskoukistus (dorsifleksio)

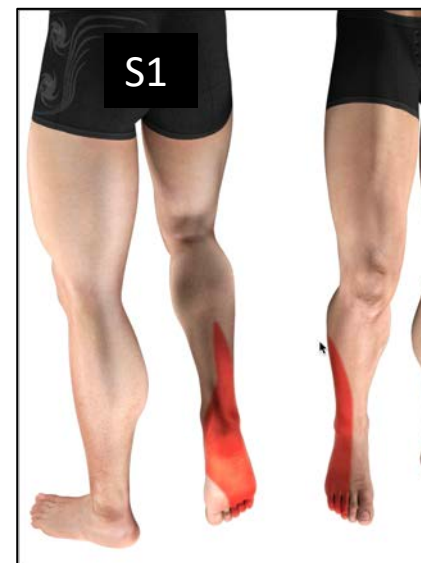
Vastaavat
tuntohäiriö-
alueet



Hermojuurioireet (3b) – lihasheikkous

- L5-juuri: jalkaterän ja varpaiden ylöskoukistus (dorsifleksio)
- S1,2 juuri: Jalkaterän ja varpaiden taivutus jalkapohjan suuntaan (plantaarifleksio)

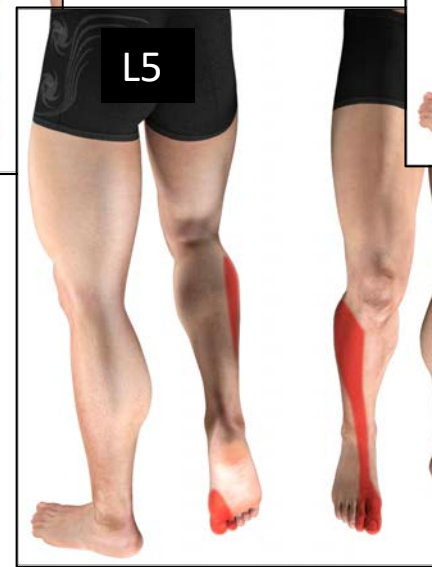
Vastaavat
tuntohäiriö
alueet



Hermojuurioireet (4) – tuntohäiriöt

- L2-juuri: reiden yläosa
- L3-juuri: reiden etu-ulko-osa (lateraaliosa)
- L4-juuri: pohkeen etu-keski-osa (mediaaliosa)
- L5-juuri: pohkeen laitaosa (lateraaliosa), jalkaterän jalan selänpuoleinen osa (dorsaaliosa)
- S1,2 juuri: Jalkaterän ja -pohjan laitaosa (lateraaliosa)

Hermojuurioireet (4) - tuntehäiriöt



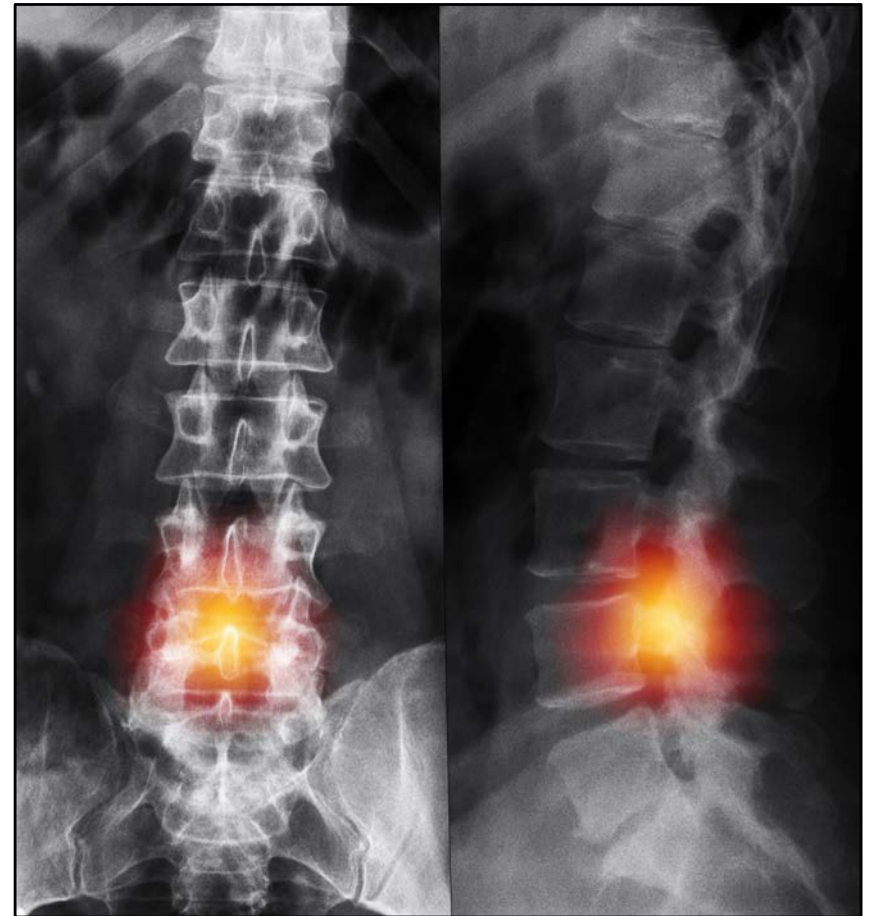
Hermojuurioireet (5) – refleksit

- S2,3,4,5-hermojuuret: Bulbocavernosus-refleksi vaimea tai puuttuu
- L4-juuri: patella vaimea tai puuttuu
- S1-juuri: akilles vaimea tai puuttuu

Hermojuurioireet (6) – rakko ja suoli

S2,3,4,5-hermojuuret:

- virtsarakon ja peräsuolen sulkijalihasten halvaus



Hermojuurioireet (7) – erotusdiagnostiikka

Degeneratiivisten muutosten ja discusprolapsin lisäksi hermojuurivaurio lannerangan alueella voivat aiheuttaa muiden muassa:

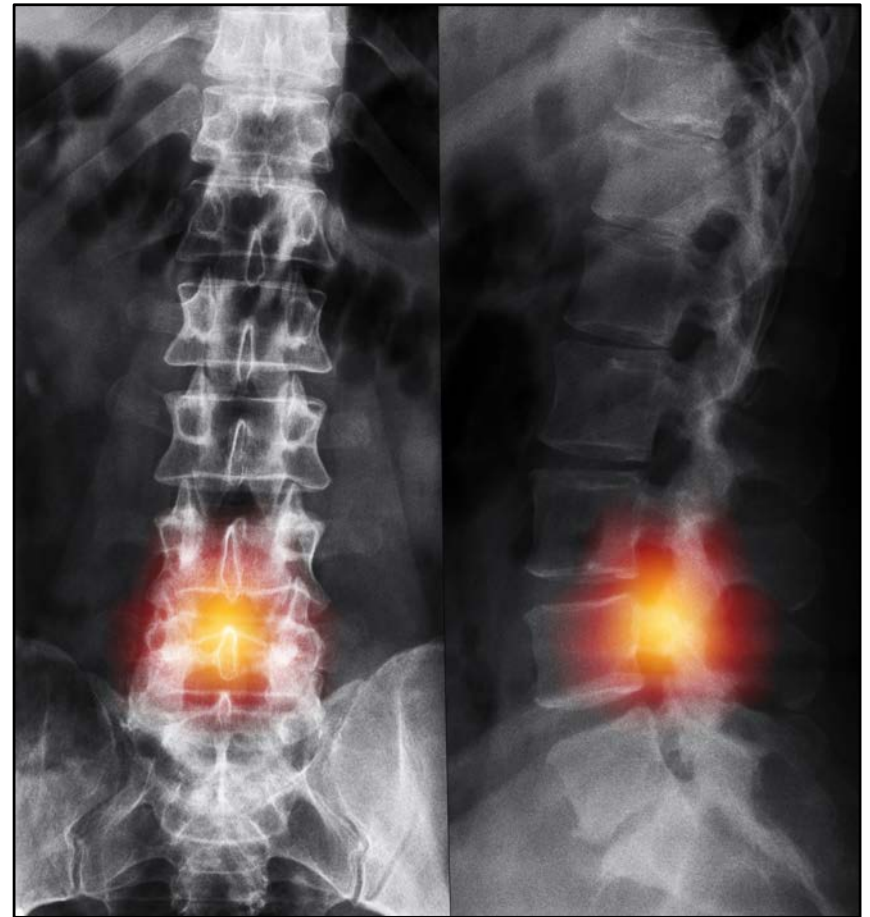
Kasvaimet, tulehdus (esim. vyöruusu, borrelioosi), polyradikuliitti ja diabetes

The background of the slide features a composite illustration. On the left, a large, detailed neuron is shown with its cell body and branching dendrites and axons, some of which are highlighted with bright red and white glowing points. On the right, a translucent profile of a human head is shown, revealing a brain filled with numerous bright purple and white glowing spots, suggesting neural activity. The text is centered over the middle of the image.

"Cauda equina" oireyhtymä

Cauda equina - syndrooma (1)

Cauda equina- syndroomasta puhutaan silloin, kun välilevytyrä (tai muu syy) aiheuttaa spinaalikanavassa **usean lanne-tai ristiluuseudun hermojuuren** äkillisen kompression ja toimintahäiriön



Lumbaalinen = lanne

Sakraalinen = ristiluuhun tai ristihermoihin liittyvä

Cauda equina - syndrooma (2)

- Oireyhtymän johto-oireet ovat virtsarakon ja suolen toimintahäiriö, impotenssi ja tuntohäiriö ”ratsupaikka-alueella”
- Muihin oireisiin kuuluvat selkä- ja alaraajakipu (säteilykipu), tuntohäiriöt ja lihasheikkous alaraajoissa. Oireet voivat olla tois- tai molemminpuolisia

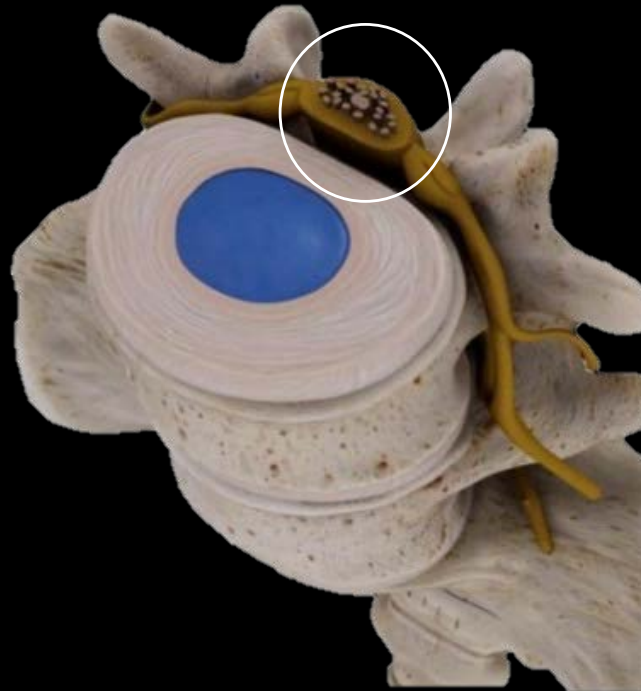
Cauda equina (selkäytimen häntä)

Cauda Equina -oireyhtymän johto-oireet ovat virtsarakon ja suolen toimintahäiriö, impotenssi ja tuntohäiriö ratsupaikka-alueella

Muihin oireisiin kuuluvat selkä- ja alaraajakipu (säteilykipu), tuntohäiriöt ja lihasheikkous alaraajoissa

Oireet voivat olla tois- tai molemminpuolisia

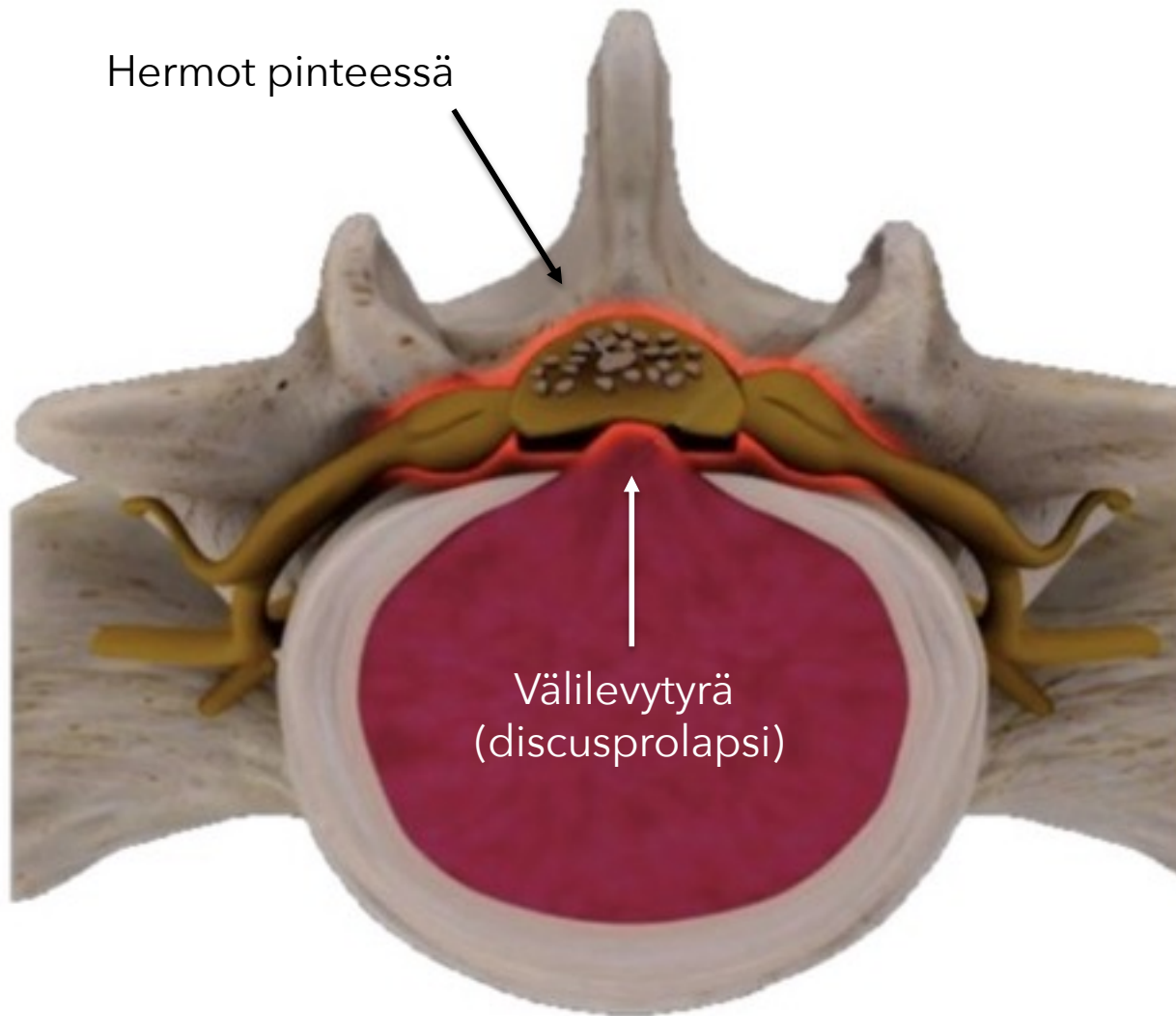
Välilevytyrä on yleinen kompression aiheuttaja



Cauda equina - syndrooma (3)

- Oireyhtymän tyypilliset aiheuttajat ovat iso sentraalinen välilevytyrä L4/L5 tai L5/S1 välissä, mutta myös trauma, kasvain (tai muu tilaa vievä prosessi, esim. fasettinivelkysta), infektio (esim. tuberkuloosi), tai iatrogeeninen syy (manipulaatiohoito, spinaalianestesia, postoperatiivinen hematooma) ovat mahdollisia

Cauda equina - syndrooma (3)



Oireyhtymän tyypillinen aiheuttaja on iso sentraalinen välilevytyrä L4/L5 tai L5/S1 välissä

Myös trauma, kasvain (tai muu tilaa vievä prosessi, esim. fasettinivelkystä), infektio (esim. tuberkuloosi)

tai

iatrogeeninen syy (manipulaatiohoito, spinaalianestesia, postoperatiivinen hematooma) ovat mahdollisia

Cauda equina - syndrooma (4)

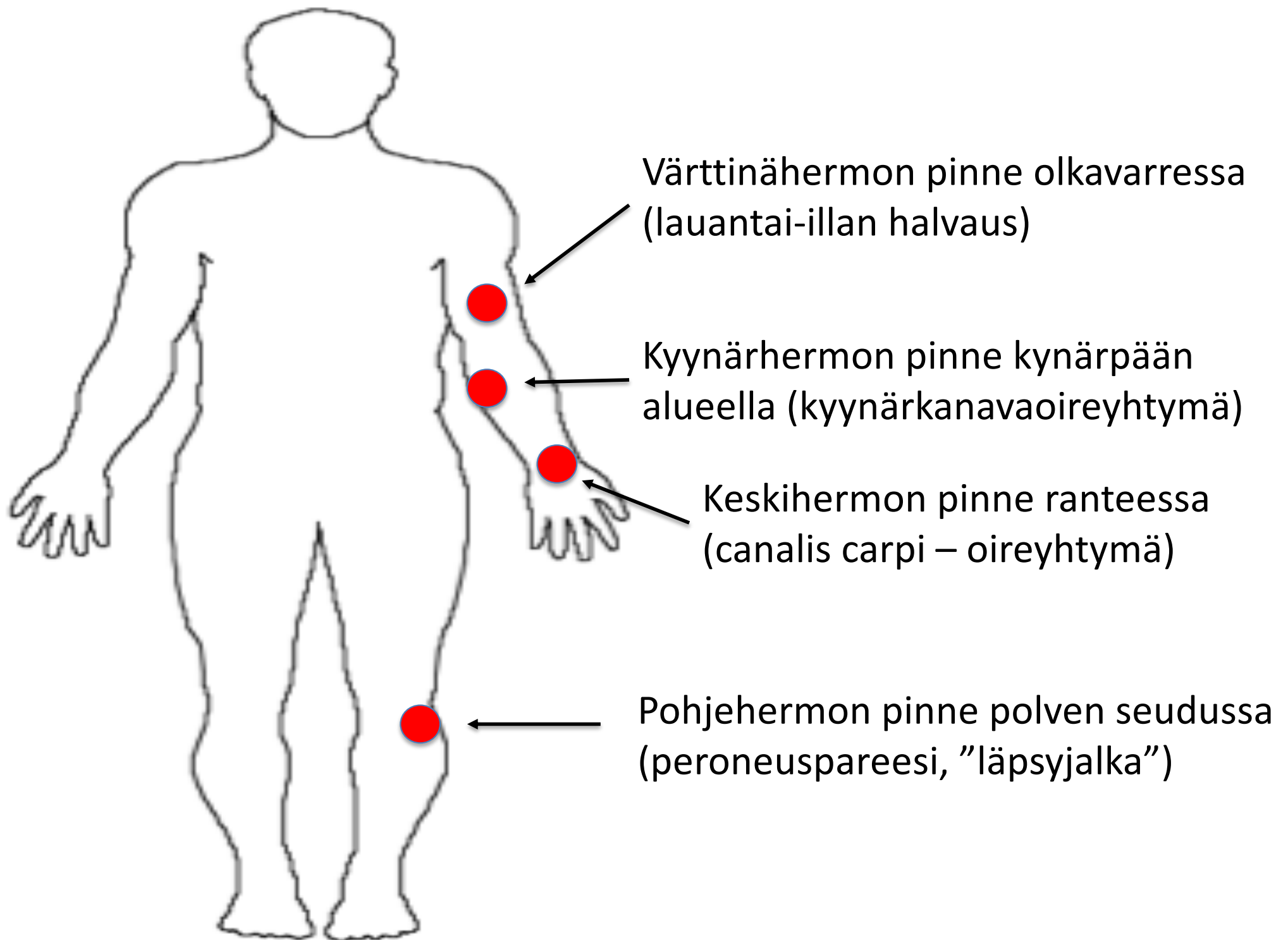
- Jatkotutkimuksena MRI (magneettikuvaus, Magnetic Resonance Imaging) on tärkein. Myös TT (tietokonetomografia) ja lumbaalinen myelografia voivat tulla kyseeseen
- Hoito on kirurginen - dekompressio-hoidolla on kiire
- Inkontinenssin kehittyminen laskee ennustetta

Conus medulaaris - oireyhtymä

- Vaurio L2 - tasolla spinaalikanavassa
- Rakon ja peräsuolen velttohalvaus, impotenssia ja ratsupaikka-anestesia (S3 - 5 oire)
- Alaraajojen heikkous – joka voi olla yllättävän lievä
- Aiheuttajia: välilevytyrä, trauma (murtuma), kasvain

The background of the slide features a stylized illustration. On the left, a large, detailed neuron is shown with its cell body and branching dendrites and axons. Several points along the axon and dendrites are highlighted with bright red, starburst-like light effects. On the right, a profile of a human head is shown in a light gray, semi-transparent style. Inside the head, the brain is depicted with numerous bright purple and pink starburst-like light effects, suggesting neural activity or a specific condition. The overall color palette is soft, with grays, pinks, and purples.

Raajojen hermopinnoireyhtymät



Rannekanavaoireyhtymä (keskihermovaurio)

Oireyhtymä aiheuttaa keskihermon pinnnetilan rannekanavassa

Tuntopuutos peukalopäkiän (thenar) alueella

Peukalon, etu- ja keskisormen koukistusheikkous

Peukalon oppositioliikkeen heikkous (oppositio tässä = peukalon pään vieminen yhteen muiden sormien, esim. pikkusormen pään kanssa)

Vaikean vaurion seurauksena on kuvan mukainen "Pastori Medianuksen valakäsi"



Pinnnetila ahtaassa rannekanavassa

Saturday night palsy

Oireyhtymässä ranne roikkuu veltona ja sormet eivät ojennu

Värttinähermo (nervus radialis) joutuu pinteeseen olkavarren alueella

Hermo voi joutua olkavarreen alueella puristukseen olkaluuta (humerusta) vasten esim. humalassa tai sedatoituna nukkuessa

Seurauksen on ns. lauantai-illan roikkukäsi

Tuntohäiriö peukalohangan alueella (kuva) voi puuttua



Tuntopuutos tai -häiriö
kämmenselän ja
peukalohangan alueella

Kyynärhermon pinnetila



Oireisto alkaa usein pikkusormen ja nimettömän puutumisella

Pitkälle edenneessä vauriossa sormien saksiliike vaikeutuu ja pikkusormen ja nimettömän ojennusvoima heikkenee

Kyynärhermoa vaurioittavat yleensä kyynärpäävammat

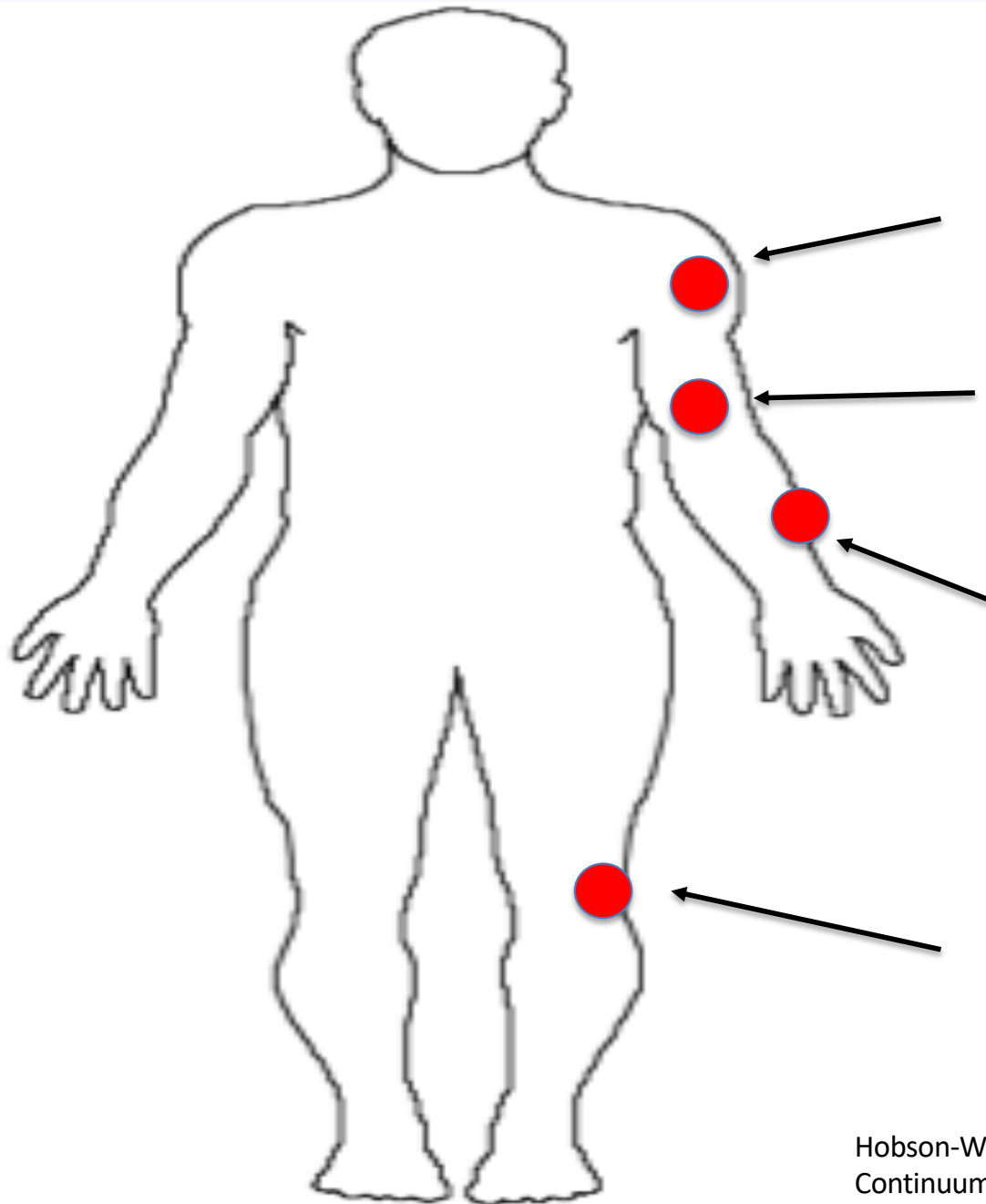
Pohjehermohalvaus = peroneuspareesi

Pohjehermohalvauksessa jalkaterän ylöskoukistus (dorsiflleksio) on heikko, nilkka ja varpaat roikkuvat - jalkaa on tämän takia nostettava poikkeuksellisen korkealle ylös askeltaessa, jottei kompastu (läpsyjalka - steppage gait)



Tuntohäiriö todetaan säären ulkosivulla ja jalkaterässä. Vaurio on usein polvitaiepeessa - peroneuspareesi voi olla kivuton

Pinnetilojen hoito pähkinäkuoressa



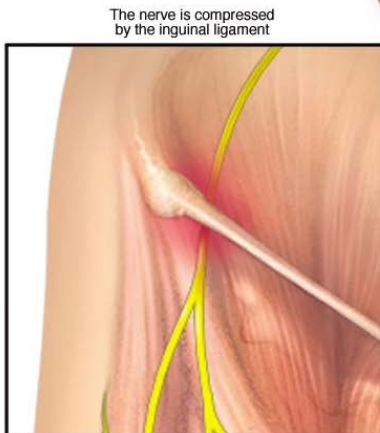
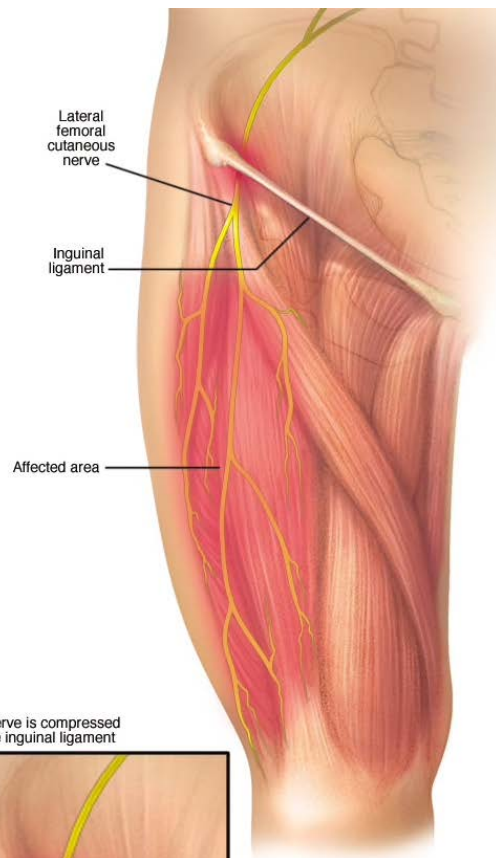
Pinnettä provosoivien asentojen välttäminen
Oireet hävivät yleensä spontaanisti

Pinnettä provosoivien asentojen
välttäminen, kynärsuoja,
tarvittaessa käsikirurgin konsultaatio

Pinnettä provosoivien asentojen
välttäminen (ranteen yliojennus ja
koukistus), paikalliset steroidi-
injektiot, tarvittaessa käsikirurgin
konsultaatio

Provosoivien asentojen välttäminen
(esim. istuminen jalat ristissä),
kirurginen hoito (jos perussyy on
esim. paikallinen tuumori tai kysta)

Meralgia paresthetica



Reiden ulomman ihohermon (nervus cutaneus femoris lateralis) vauriosta aiheutuva reiden ulkosivun kivulias puutuminen

Pinnetila on yleensä nivusseudussa inguinaaliligamentin alla

Altistavia tekijöitä: ylipaino, sokeritauti, tiukka vaatetus tai vyö

Hoito: informaatio, vaikeimmissa tapauksissa leikkaus

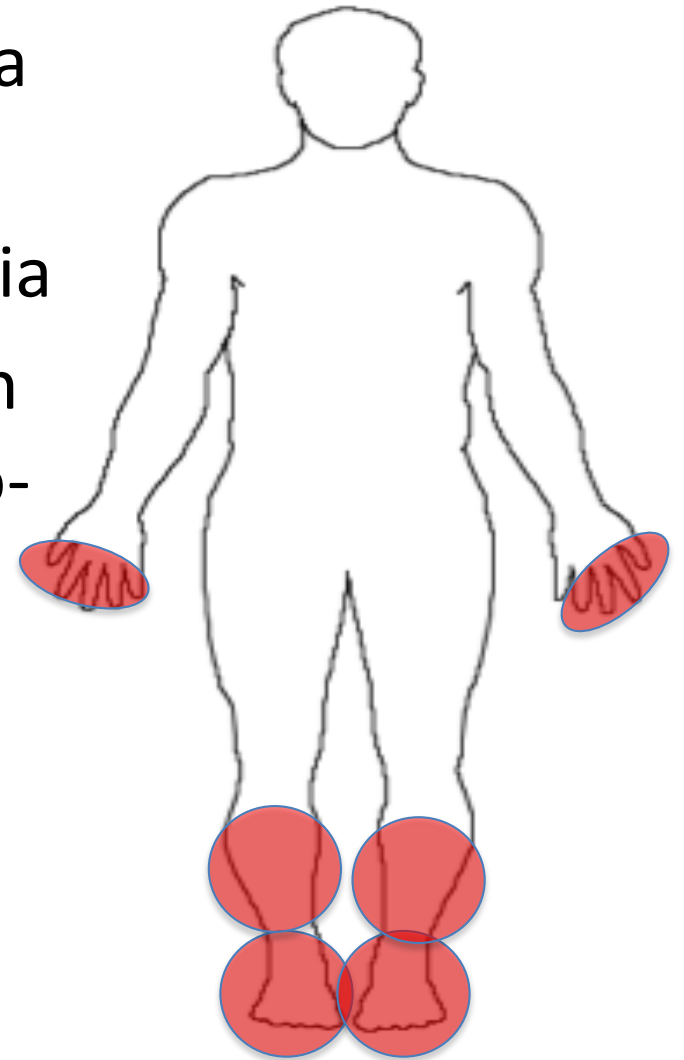
Hobson-Webb LD, Juel VC. Common entrapment neuropathies. Continuum (Minneap Minn) 2017;23(2 Selected Topics in Outpatient Neurology).
Kuvat: www.mayoclinic.org/diseases-conditions/meralgia-paresthetica

The background of the slide features a composite illustration. On the left, a large, detailed neuron is shown with its cell body and branching dendrites and axons. Several points along the axon and dendrites are highlighted with bright red, starburst-like light effects. On the right, a translucent profile of a human head is shown, facing left. Inside the head, the brain is depicted with numerous bright purple and pink starburst-like light effects, suggesting neural activity or a specific clinical focus. The overall color palette is soft, with pinks, purples, and greys.

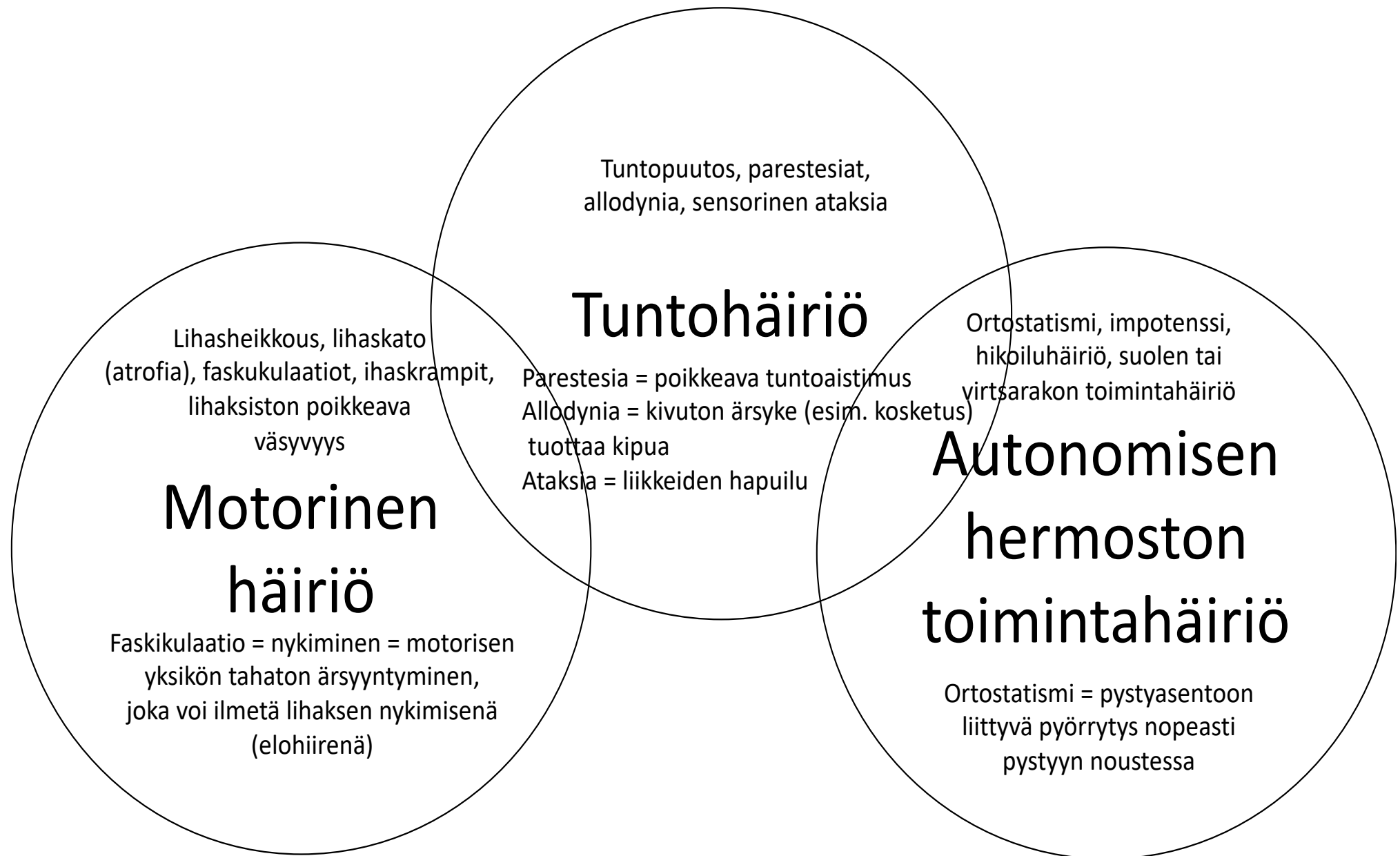
Polyneuropatian kliininen kuva

Tyypillinen polyneuropatia

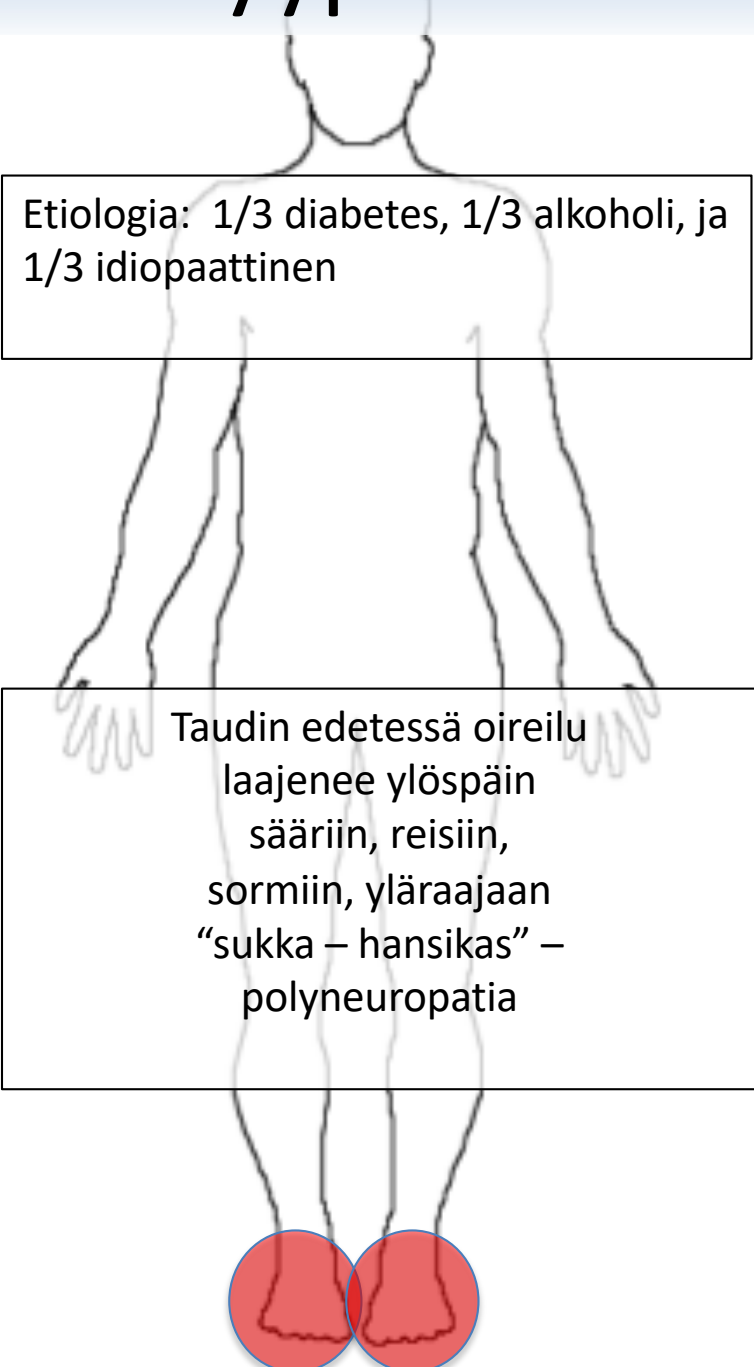
- Distaalinen symmetrinen polyneuropatia
 - Sukka-hansikas-neuropatia
- Kivulias pienten säikeiden polyneuropatia
- Sensorinen periferinen ataksia – suurten säikeiden polyneuropatia (vaikea asento- ja värinätunnon häiriö)



Neuropatiaoireet



Tyypillinen sensorinen polyneuropatia



Etiologia: 1/3 diabetes, 1/3 alkoholi, ja 1/3 idiopaattinen

Taudin edetessä oireilu laajenee ylöspäin sääriin, reisiin, sormiin, yläraajaan "sukka – hansikas" – polyneuropatia

>50-vuotias potilas, varpaista alkava (distaalinen pitkät hermot ensin), symmetrinen, hitaasti etenevä, tuntohäiriö (motorinen häiriö lievempi tai puuttuu)

Tutkimuksia: PVK, glu, HbA1c, glukoosirasitus, asat, alat, afos, gt, B12-vit, proteiinien elektroforeesi+immunofiksaatio

Harkinnan mukaan

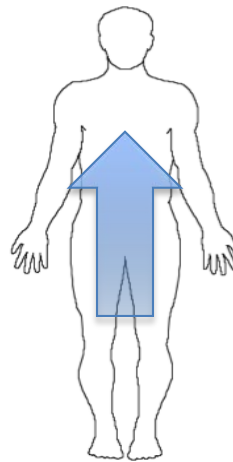
ENMG,
krea, La, tuma-va, Rf,
Joskus HIV, HBV+ HCV- serologia, E-vit

Motorinen symmetrinen polyneuropatia

Proksimaalinen ja distaalinen,
symmetrinen, motorinen >>
sensorinen, nouseva halvaus

Etiologia:

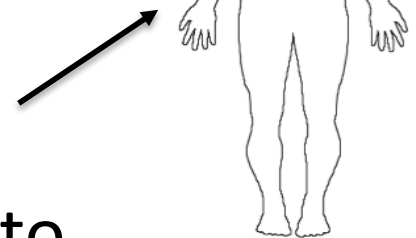
Polyradikulitti (AIDP)
Krooninen muoto (CIDP)



Nouseva halvaus

Lihassoimat häviävät
symmetrisesti jaloista,
reisistä, käsistä,
olkavarsista,
hengityslhaksista

Miller-Fisherin
aivohermoista
alkava alamuoto



Proksimaalinen ja distaalinen, symmetrinen, jonkin verran sensorinen

AIDP = Acute Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy = Guillain-Barré syndrooma = polyradikuliitin akuutti muoto

CIDP = Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy = polyradikuliitin krooninen muoto

Miller-Fisher = polyradikuliitin aivorunkovariantti - oireina mm. riippuluomi, kaksoiskuvat, kasvohermopareesi ja raaja-ataksia

Mononeuritis multiplex

Distaalinen, epäsymmetrinen, motorinen ja sensorinen	Usean ääreishermon halvauksia eri ajankohtina
Etiologia:	Esim. radialis-, ulnaris-, medianuspareesi
Vaskuliitti	tai esim. L5- tai S1-radikulopatia
HNPP	tai esim. peroneus-pareesi
Infektio: lepra, borrelia, HIV, Maksatulehdus (hepatiitti)	Perinnöllinen mononeutis multiplex = Haurashermo-oireyhtymä (Hereditary Neuropathy with Liability to Pressure Palsies)
Sarkoidoosi	

Ääreishermosta toiseen hyppivä halvaus tai tuntopuutos

Mononeuritis multiplex = mononeuriitti (yhden hermon tauti) useassa eri kohdassa

Polyneuropatian ”vaaran merkit”

Hyvin nopeasti etenevä
(viikoissa)

Multifokaalinen
(monipesäkkeinen)

Vahva asentotunnon häiriö
(”sensorinen ataksia”)

Proksimaalinen ja distaalinen
(diffuusi)

Motorinen >> sensorinen

Epäsymmetrinen

Vaaran merkki on samalla viite täsmähoidon mahdollisuudesta
esim. maligniteetti, immunologinen hoito (plasmafereesi, IVIG
(suoneen annettava immunoglobuliini), kortikosteroidi, jne)

The background of the slide features a stylized illustration. On the left, a large neuron is depicted with its cell body and branching processes, highlighted with glowing red and white points. On the right, a profile of a human head is shown with a transparent brain containing numerous glowing purple and white points, suggesting neural activity. The text is centered over these elements.

Polyneuropatian tavallisimmat etiologiset tekijät

Polyneuropatia – yleiset aiheuttajat

Perussyy

1/3 diabetes

1/3 alkoholi

1/3 tuntematon

Nämä aiheuttavat useimmiten
tyypillisen sensorisen
polyneuropatian (kts.
edeltävät slidet)



Tuntohäiriö (tunnottomuus, tuntohäiriöt, kipu) alkaa distaalisesti varpaista ja jalkapohjista

Etiologia	Neuropatian tyyppi	Erityispiireitä	Laboratoriotutkimukset
PERUSSAIRAUTEEN LIITTYVÄ			
Diabetes	Sekamuotoinen	Kroonisessa aksonaalinen muoto yleisempi	fB-gluk, GHbA _{1c} , glukoosirasitusko
B ₁₂ -vitamiinin puutos	Aksonaalinen	Yleensä sensorinen, takajuosteen oireet myös mahdollisia	B ₁₂ -TC2
Hypotyreoosi	Aksonaalinen	Alku voi olla nopea, myös lihasperäiset oireet mahdollisia	TSH
Syöpä (paraneoplastinen)	Aksonaalinen	Yleensä sensorinen	Neuronaaliset autovasta-aineet
Lymfooma	Sekamuotoinen	Yleensä aksonaalinen	TVKT, luuydinnäyte
Krooninen maksasairaus	Sekamuotoinen	Yleensä demyelinoiva, etenkin virushepatiitissa	ALAT, ASAT, Bil, AFOS, albumiini
Krooninen munuaissairaus	Aksonaalinen		Krea, Urea
Borrelioosi	Aksonaalinen		BorrAb
Sidekudossairaus tai vaskuliitti	Aksonaalinen	Vaihteleva presentaatio, neuropatiaoireet voivat olla paikallisia (mononeuritis multiplex)	ANA, ANCA, RF
Monoklonaalinen gammapatia			Virtsan ja seerumin elektroforeesi ja immunofiksatio
Amyloidoosi	Aksonaalinen	Yleensä sensorinen, autonomisen hermoston oireet mahdollisia	
Multippeli myelooma	Sekamuotoinen	Aksonivaurio dominoi	
Osteoskleroottinen myelooma	Demyelinoiva		
IgM MGUS	Demyelinoiva	Yleisin MGUS, maligniteetin riski, jos yli 1,5 g/dl	MAG-, sulfatidi-, Gangliosidivsta-aine
IgG tai IgA MGUS	Sekamuotoinen	Yleensä demyelinoiva	

Polyneuropatiaa aiheuttavia tekijöitä.

Etiologia	Neuropatian tyyppi	Erityispiireitä	Laboratoriotutkimukset
PERINNÖLLINEN			
CMT1	Demyelinoiva	PMP22 duplikaatio n. 70 % tapauksista	PMP22
CMT2	Aksonaalinen	Etiologia heterogeeninen	GDAP1-geenin mutaatio H123R n. 14 % tapauksista
CMTX	Sekamuotoinen		Connexin 32
Haurasermo-oireyhtymä, HNPP	Demyelinoiva	PMP22-deleetio n. 85 % tapauksista Ohimeneviä mononeuropatioita, erityisesti n. peroneus, ulnaris	PMP22
Gelsoliini-amyloidoosi	Sensorinen	Sarveiskalvon dystrofia, ihon paksuuntuminen, cutis laxa, kasvohermoalvaus	Gelsoliinigeenin suomalainen valtamutaatio G654A
TTR-amyloidoosi	Sensorinen	Autonomisen hermoston vaurio, monielinvaurio	Transtyretiini
TOKSINEN			
Alkoholi	Aksonaalinen	Sensorimotorinen	Desialotransferriini (CDT), ALAT, ASAT, GT
B ₆ -vitamiini	Aksonaalinen	Yleensä sensorinen	B ₆ -vitamiinimääritys
Syöpälääkkeet (mm. platina- yhdisteet, taksaanit, vinka- alkaloidit, bortetomibi)	Sensorinen	Yleensä aksonaalinen ja sensorivoittoinen	
Metronidatsoli	Aksonaalinen	Yleensä sensorinen	
Amiodaroni	Sekamuotoinen	Yleensä aksonaalinen	
Nitrofurantoiini	Aksonaalinen	Sensomotorinen	

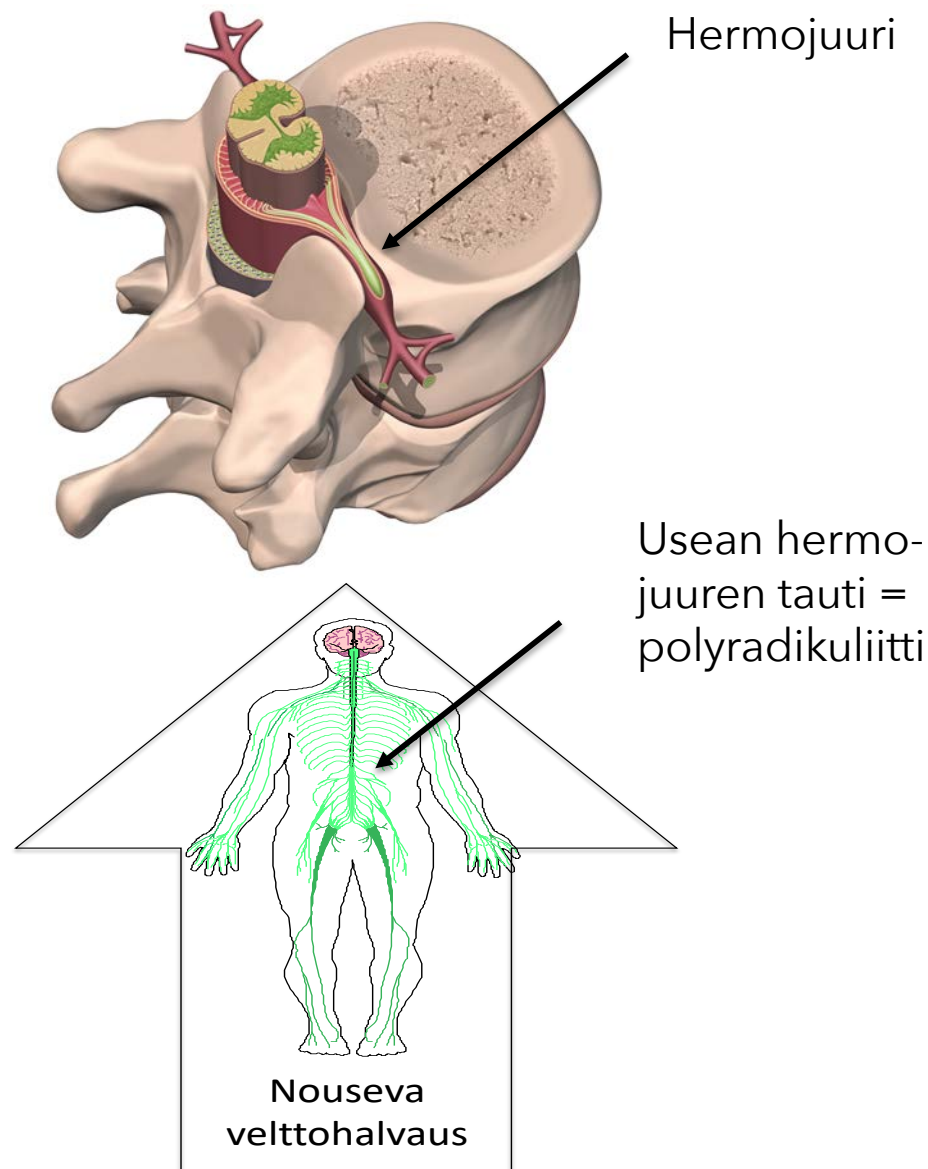


Polyradikuliitin kliininen kuva ja hoitoperiaatteet

Polyradikuliitti = Guillain-Barré oireyhtymä

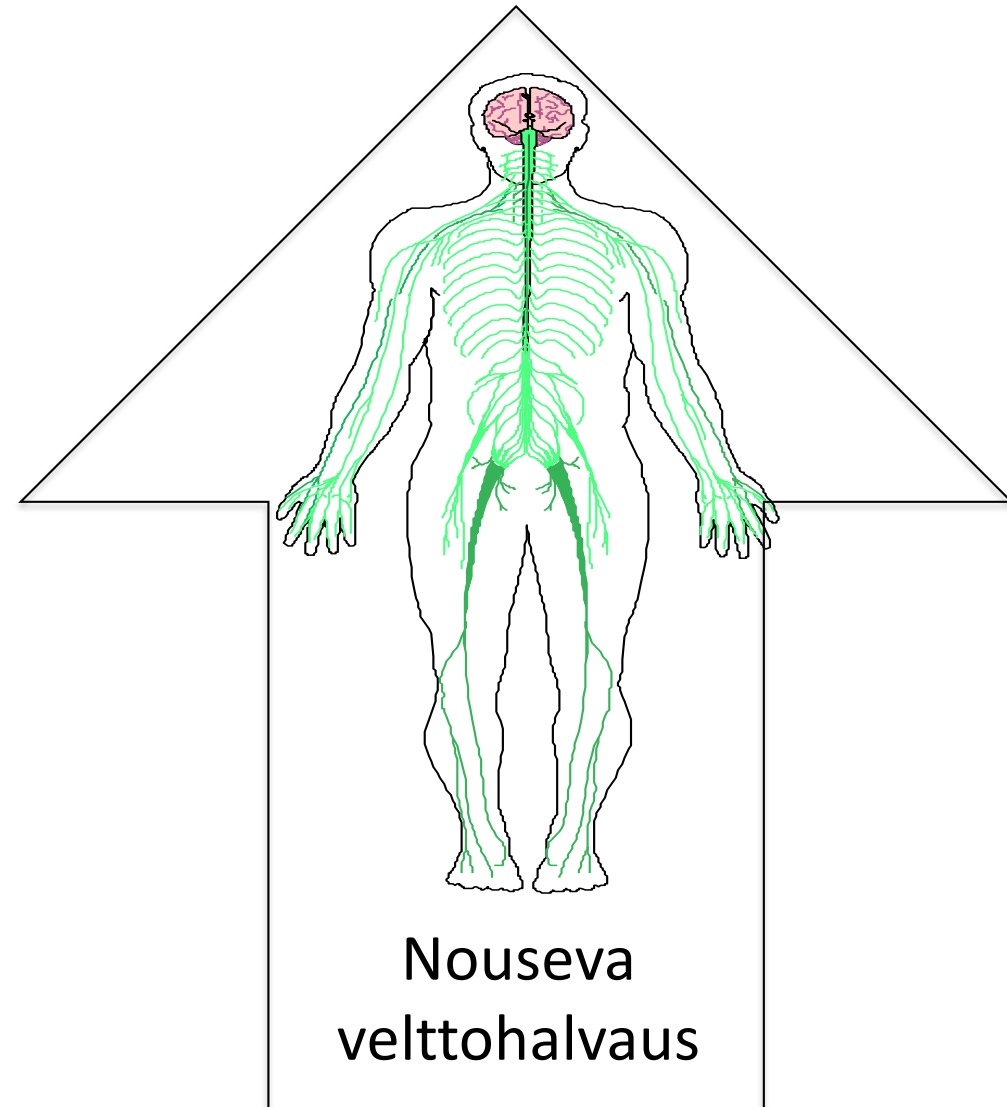
Äkillinen polyradikuliitti, Guillain-Barré oireyhtymä, on harvinainen, usein infektiotautia seuraava ohimenevä hermojuurten tulehdus

Sen oireita ovat mm. jalkalihaksista alkava lihasvoiman väheneminen, heijasteiden heikkeneminen, säryt ja joskus tuntohäiriöt



Polyradikuliitin kliininen kuva

- Motorinen velttohalvaus –
kesto <4 viikkoa
 - Alaraajat
 - Yläraajat
 - Aivohermot (Miller-Fisher
variantti)
 - Hengityslihakset
- Refleksien puuttuminen
(arefleksia)
- Autonomisen hermoston
oireet yleisiä (mm. sydämen
rytmihäiriöt)



Polyradikuliitin diagnostiset kriteerit (1)

Keskeiset kriteerit

- Etenevä motorinen heikkous >1 raajassa
 - Vaikeusaste hyvin vaihteleva
- Refleksien puuttuminen (arefleksia)
 - Distaalisten heijasteiden (akilles) puuttuminen (arefleksia) ja biceps- ja patella-heijasteiden vaimetus (hyporefleksia)

Polyradikuliitin diagnostiset kriteerit (2)

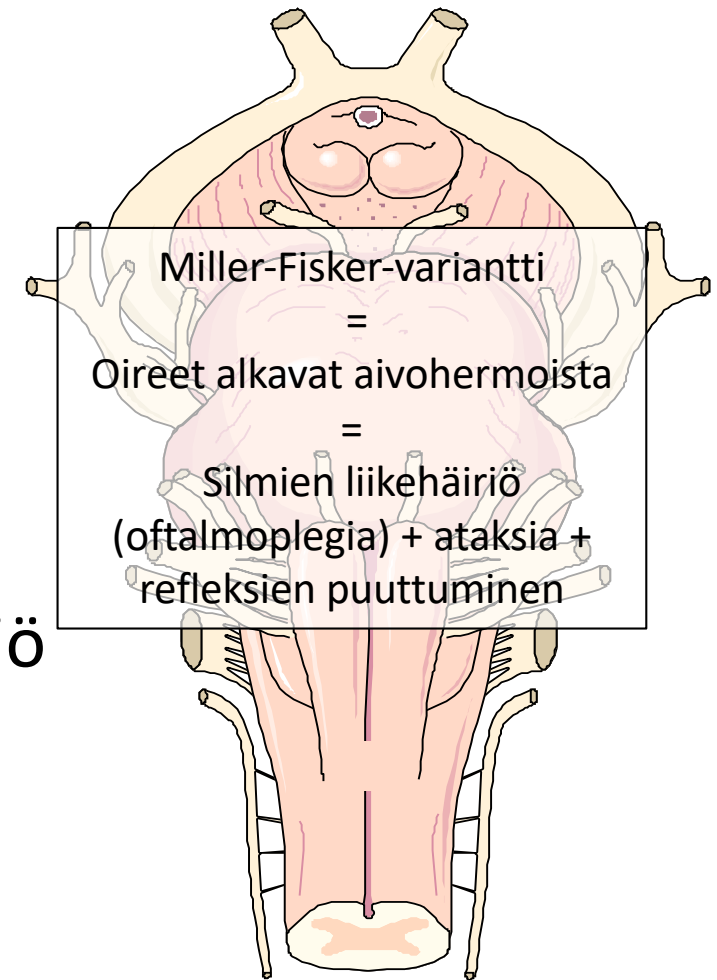
Diagnoosia vahvasti tukeva piirteet

- Eteneminen (progressio)
 - ad 4 viikkoa
 - 50% 2 vk, 80% 3 vk, 90% 4 vk
- Oireiston suhteellinen symmetrisyys
- Lievät tunto-oireet ja löydökset
- Toipuminen
 - 2 - 4 viikon kuluttua progression loppumisesta
 - Voi alkaa kuukausienkin kuluttua

Polyradikuliitin diagnostiset kriteerit (3)

Diagnoosia vahvasti tukevat piirteet

- Aivohermoaaffisio
 - Fakilaisheikkous 50%
 - Usein bilateraalin
 - Kieli, nielu, silmien liikuttajat
 - 5% alkaa silmänliikuttajalihaksista
- Autonomisen hermoston toimintahäiriö
- Arefleksia
- Ei kuumetta hermo-oireiston alkaessa



Polyradikuliittiepäilyä tukevat

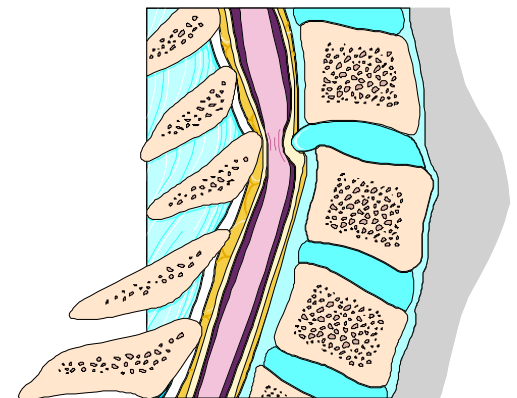
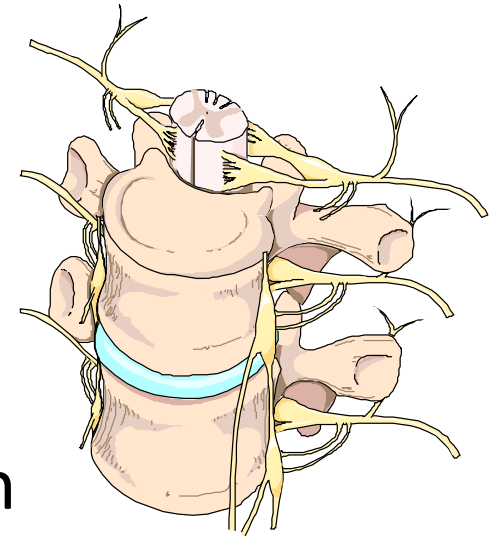
- Likvorin proteiini koholla 1. viikon jälkeen
- Likvorin valkosolut normaalit (ns. albuminosytolyttinen dissosiaatio)
- ENMG: perifeeristen hermojen demyelianisaatio (hermojen johtonopeus alentunut sopien radikulopatiaan)

Polyradikuliittia edeltävät oireet (1 - 3 viikkoa)

- Virusinfektio
 - Influenssa, EBV, CMV, HAV, HBV, HIV
- Bakteeri-infektio
 - Kampylo, mykoplasma, Borrelia, Salmonella, Listeria, Shigella
- Rokotus
 - Influenssa, tetanus
- Systeemisairaus
 - Sarkoidoosi
 - SLE
 - Lymfooma
 - Leukemia
 - Sidekudossairaus
- Muita
 - Leikkaus, trauma, lääkkeet

Polyradikuliittiin ei sovi

- Kuumeilu
- Merkittävä asymmetria
- Pysyvät rakon ja suolen toimintahäiriöt
- Rakon ja suolen toimintahäiriöt alusta lähtien
- Likvorissa >50 valkosolua / mm^3
- Likvorissa polymorfonukleaarisia valkosoluja
- Selvä, terävä tuntoraja



Polyradikuliitin patofysiologiaa

- Autoimmuunisairaus
 - Infektio
 - Kampylo, CMV, EBV, HIV
 - Rokotus (-77 swine flu vaccine)
- Molecular mimicry (mikrobirakenne muistuttaa hermojuuren rakennetta
 - Mikrobirakenteet, gangliosidit
- Soluvälitteinen tuho
 - T-lymfosyytit, makrofagit
- Vasta-ainevälitteinen tuho

Polyradikuliitin hoito (1)

- Kipulääkitys (NSAIDs)
- Hengitystiestä huolehtiminen (tarvittaessa intubaatio ja mekaaninen ventilaatio)
- Autonomisen hermoston toimintahäiriön huomioiminen (riski poikkeaviin kardiovaskulaarisiin reaktioihin)
- Tromboosiprofylaksia (velttahalvaus – liikkumattomuus)

NSAID = non-steroidal anti-inflammatory drug

Polyradikuliitin hoito (2)

- Laskimoon annettava immunoglobuliini (IVIG)
 - 0.4 g / kg / vrk 5 vuorokauden ajan
- Vaihtoehtoisesti plasmafereesi (esim. 5 kertaa 2 viikon aikana)
- Kortikosteroidit eivät tehoa (eivät tehoa elimistössä jo oleviin vasta-aineisiin) – niitä ei käytetä

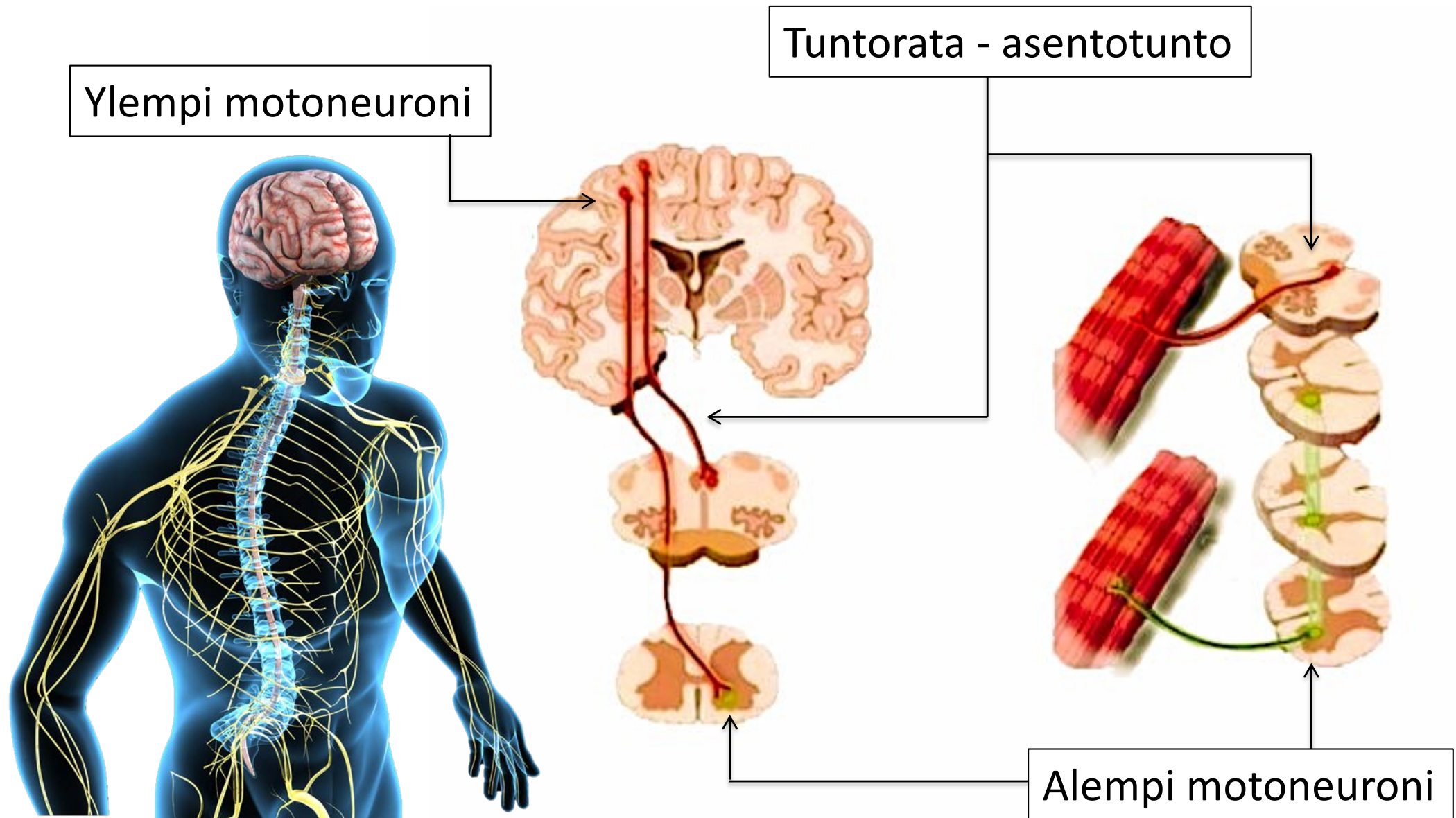
The background of the slide features a stylized illustration. On the left, a large, detailed neuron is shown with its cell body and branching dendrites and axons. Some of the branching points are highlighted with bright red and white glowing spots. On the right, there is a profile of a human head. Inside the head, the brain is depicted with numerous bright purple and white glowing spots, suggesting neural activity or specific areas of interest. The overall color palette is soft, with greys, whites, and a touch of red and purple.

ALS:n (motoneuronitauti) kliininen kuva ja ALS:n taudinkulun ja hoidon erityispiirteet

ALS-taudin kliininen kuva

- Vaurio ylemmässä tai alemmassa motoneuronissa, usein molemmissa
- Aivorunko-oireet (bulbaarioireet) voivat prominoida
- Ei merkittäviä tunto-oireita tai löydöksiä
- Syy motoneuronien rappeutumiseen on tuntematon

Pyramidirata – ylempi ja alempi motoneuronit



ALS– taudissa vaurio on ylemmässä tai alemmassa motoneuronissa, usein molemmissa

ALS-tauti – diagnostiset kriteerit

TABLE 1-3 Summary of Revised El Escorial Criteria^a

► **Presence**

Signs of lower motor neuron degeneration by clinical, electrophysiologic, or neuropathologic examination

Signs of upper motor neuron degeneration by clinical examination

And

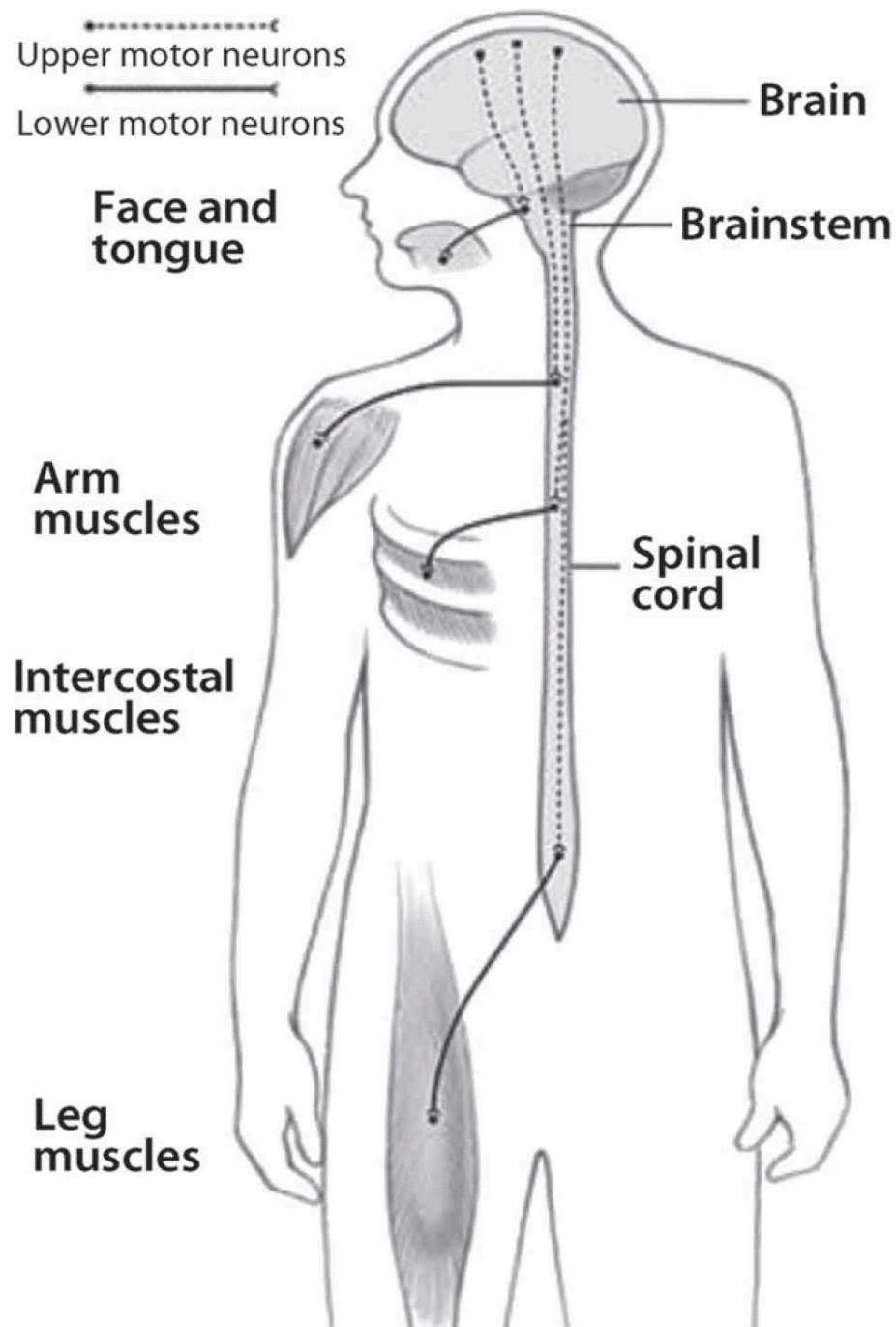
Progressive spread of signs within a region or to other regions

► **Absence**

Electrophysiologic evidence of other disease processes that might explain the signs of lower motor neuron and/or upper motor neuron degeneration

Neuroimaging evidence of other disease processes that might explain the observed clinical and electrophysiologic signs

^a Data from Brooks BR, et al, Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord.¹⁶
informahealthcare.com/doi/abs/10.1080/146608200300079536?journalCode=aml.



• Upper motor neuron signs

- Very little wasting
- Increased tone (spasticity)
- Brisk reflexes (hyperreflexia)
- Primitive reflexes (Babinski sign)

• Lower motor neuron signs

- Wasting (atrophy)
- Low or normal tone (flaccidity)
- Reduced or absent reflexes (hyporeflexia or areflexia)
- Fasciculations (low threshold for irritation of the motor neuron)

ALS-taudin hoidon erityispiirteet

- Parantavaa hoitoa ei ole
- Ennuste on huono - klassinen taudinkuva 3 - 5 vuotta
- Potilaan ja omaisten kohtaaminen ja oikea-aikainen tiedonanto vaatii kliinistä osaamista, hienotunteisuutta ja empatiaa
- Toimivan hoitoketjun rakentaminen on koko hoidon perusta
Tärkeää on tehdä ajoissa päätökset hengitysvajauksen ja palliatiivisen hoidon suhteen
- Rilutsoli-lääkehoito antaa hieman elinaikaa lisää (n. 3 kk)

ALS-tauti = amyotrofinen lateraaliskleroosi

67-vuotias mies on sairastanut ALS-tautia alle vuoden. Hänellä todetaan käsien pikkulihasen surkastuminen ja taudille tyypillinen ns. split hand -ilmiö. Thenar- ja ensimmäinen interosseaalihas ovat surkastuneet, mutta hypothenar-lihas on suhteellisen hyvin säilynyt.



Tärkeimmät oireenmukaisen lääkityksen vaihtoehdot EFNS-suosituksen (10) ja omien kokemusten pohjalta.

Oire	Lääkevalmiste	Annostus
Spastisuus	baklofeeni titsanidiini	hitaasti suurentaen annokseen 30–60 mg/vrk hitaasti suurentaen annokseen 12–24 mg/vrk
Lihaskrampit	klonatsepaami karbamatsapiini	2–4 mg/vrk alkaen 200 mg/vrk
Faskikulaatiot	magnesium klonatsepaami	(1–) 2–4 mg/vrk
Kipu	tulehduskipulääkkeet fentanyyliastaari	tavanomaiset annokset
Syljen valuminen	skopolamiinilaastari amitriptyliini ipratropiumbromidi atropiini botuliinitoksiini	molempiin leukakulmiin joka toinen päivä alkuannos 10 mg, siedon mukaan suurentaen ad 50 mg inhalaationa tipat kielen alle injektiona korvasylkirauhasiin
Limaisuus	karbosisteiini glykopyrrolaatti	asteittain suurentaen annokseen 500 mg x 3 0,2 mg x 3 i.m.
Pakkoitku ja -nauru	dekstrometorfaani fluvoksamiini	ad 120 mg/vrk alkuannos 50 mg, tarpeen ja siedon mukaan suurentaen ad 300 mg
Unettomuus	tsopikloni tsolpideemi	5–7,5 mg 10 mg
Masennus	amitriptyliini SSRI-lääkkeet	alkuannos 10 mg, siedon mukaan suurentaen ad 50 mg
Ahdistusoireet, hengenahdistus	loratsepaami midatsolaami morfiini	0,5–2,0 mg suun kautta 2,5–5 mg, i.v. 5–10 mg aloitusannos 1–3 mg x 6/vrk