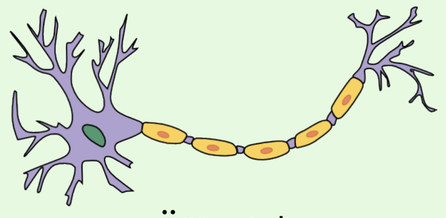
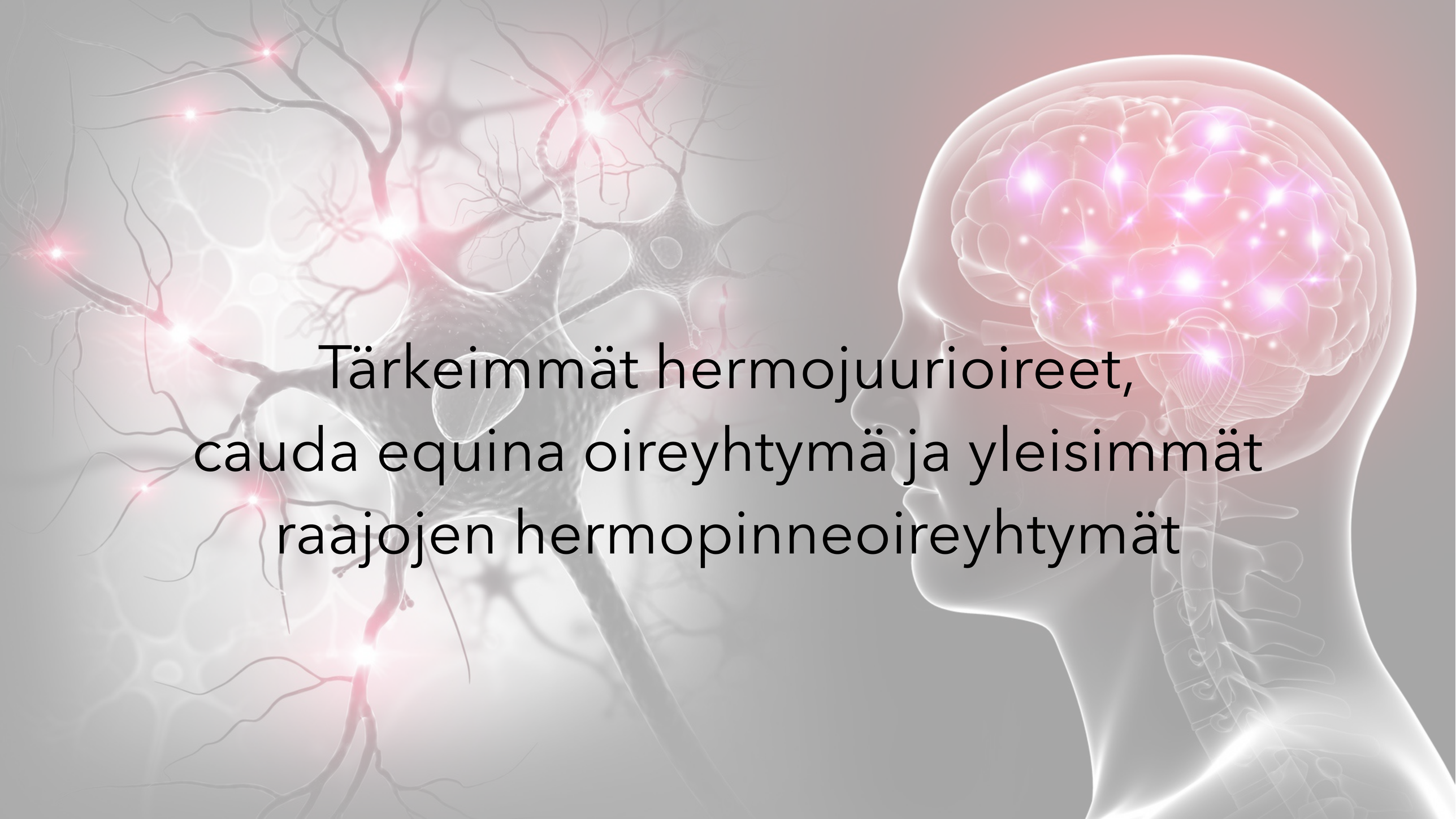
Jaksokirja - oppimistavoitteet

- 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



Ääreishermo



Tärkeimmät hermojuurioireet, cauda equina oireyhtymä ja yleisimmät raajojen hermopinneoireyhtymät

Hermojuuren vaurio - tasodiagnostiikka ja tyyppioireet

<u>Neurologiset tasot</u>

Psyyke

Isot aivot (hemisfäärit)
Tyvitumakkeet
Aivorunko ja aivohermot
Pikkuaivot
Selkäydin
Hermojuuri
Hermopunos
Perifeerinen hermo
Hermolihasliitos
Lihas

Rajoittunut tuntohäiriö yhden raajan alueella

Distaalinen heikkous suurempi kuin proksimaalinen

Distaalinen ja epäsymmetrinen lihasheikkous

Normaali tonus (lihasjänteys)

Refleksipuutos

Motoriset ja sensoriset oireet noudattavat tiettyä dermatomia tai myotomia

Radikulaarinen kipu

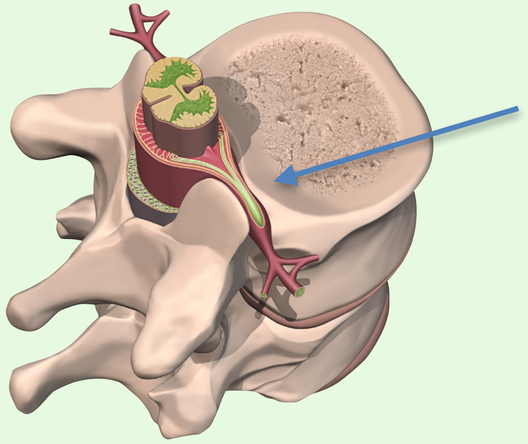


Hermojuurioireet (1)

- Diskusprolapsi 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

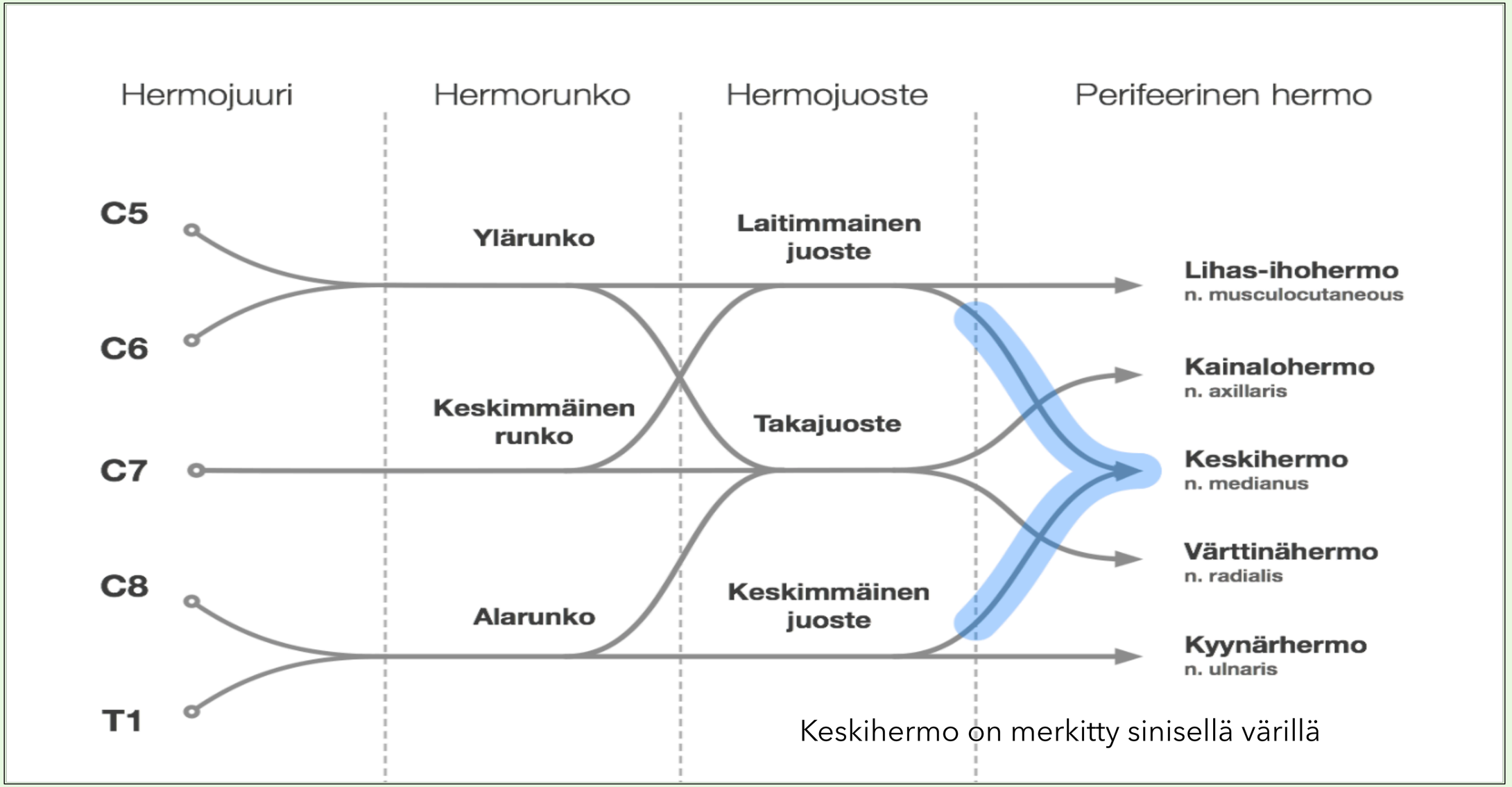


Hermojuuri



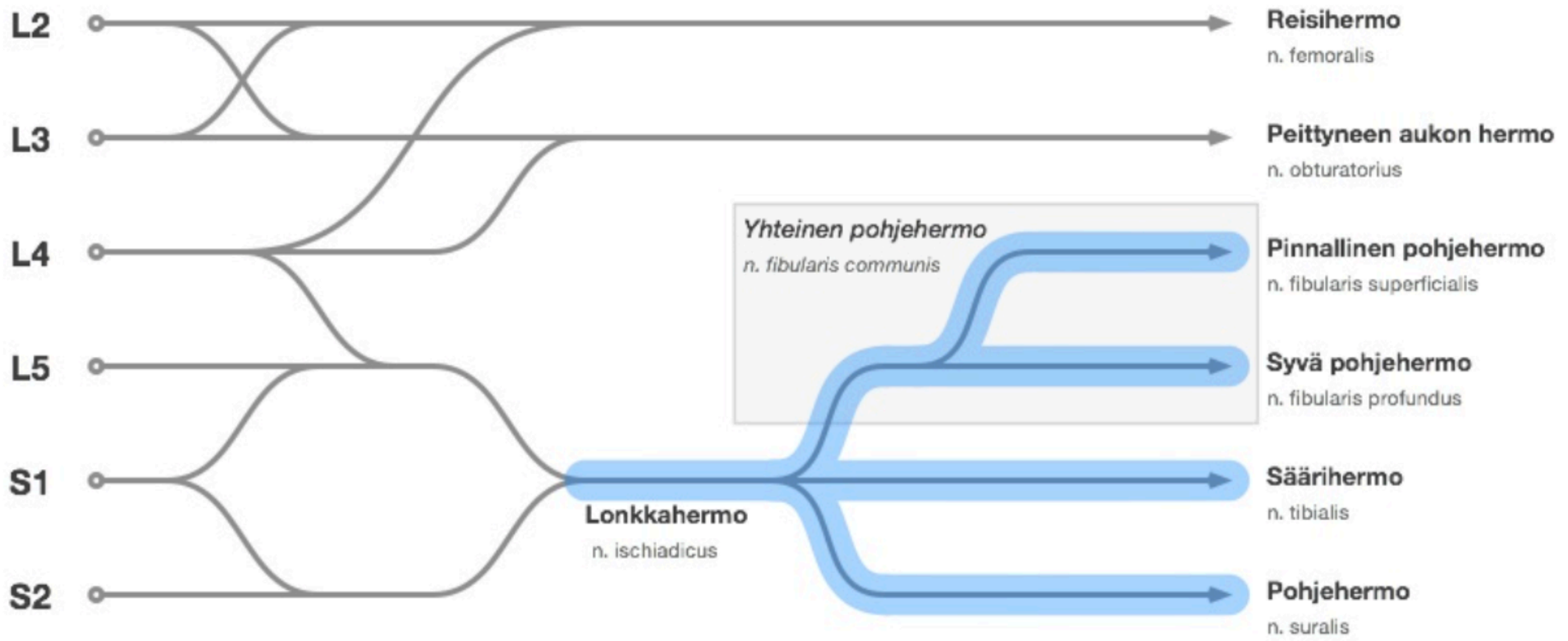
Radikulaarinen kipu

Yläraajan hermojuuri ja hermokartta



Keskihermo on merkitty sinisellä värillä

Alaraajan hermojuuri ja hermokartta



Lonkkahermo (issias) on merkitty sinisellä värillä

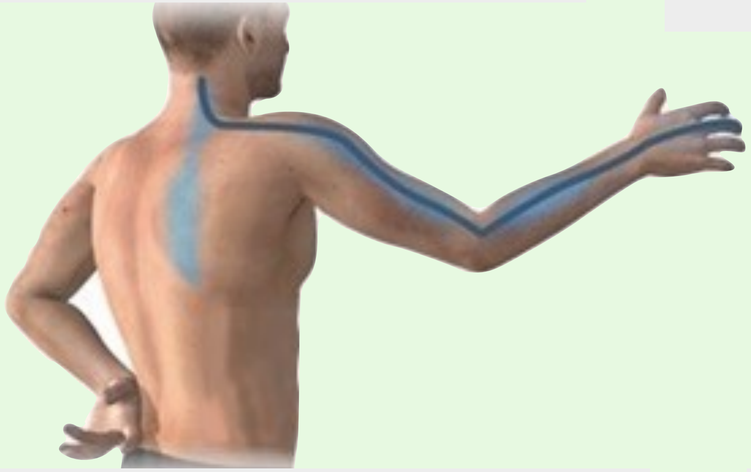
Yläraajan hermojuurioireet



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 + refleksipuutos

Alaraajan hermojuurioireet



S1-hermojuuri:
– heikkous varpailla kävelyssä, isovarpaan plantaarifleksio heikko



L5-hermojuuri:
– heikkous kantapääkävelyssä, isonvarpaan dorsaaliffeksioheikkous



L4-juuri:
hermovaurio, polven ojennusheikkous



L3-juuri:
polven koukistusheikkous

Hermojuurivaurio = hermojuuren hermotusalueen säteilykipu + tuntohäiriö + lihasheikkous + refleksipuutos

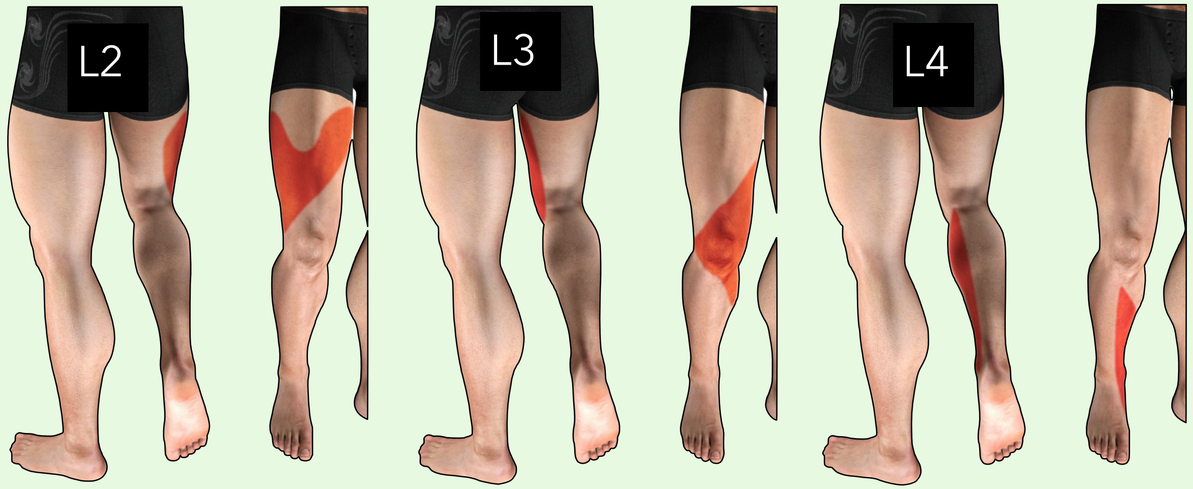
Hermojuurioireet (3a) – lihasheikkous

L2-hermojuuri:
lonkan koukistus (fleksio) ja reiden lähennys (adduktio)

L3-juuri:
polven koukistus (fleksio)

L4-juuri:
polven ojennus (ekstensio), jalkaterän ylöskoukistus (dorsifleksio)

Vastaavat tuntohäiriöalueet



Hermojuurioireet (3b) – lihasheikkous

L5-juuri:

Jalkaterän ja varpaiden ylöskoukistus (dorsifleksio)

S1, 2-juuri:

Jalkaterän ja varpaiden taivutus jalkapohjan suuntaan (plantaarifleksio)

Vastaavat tuntohäiriöalueet



Hermojuurioireet (4) – tuntohäiriöt

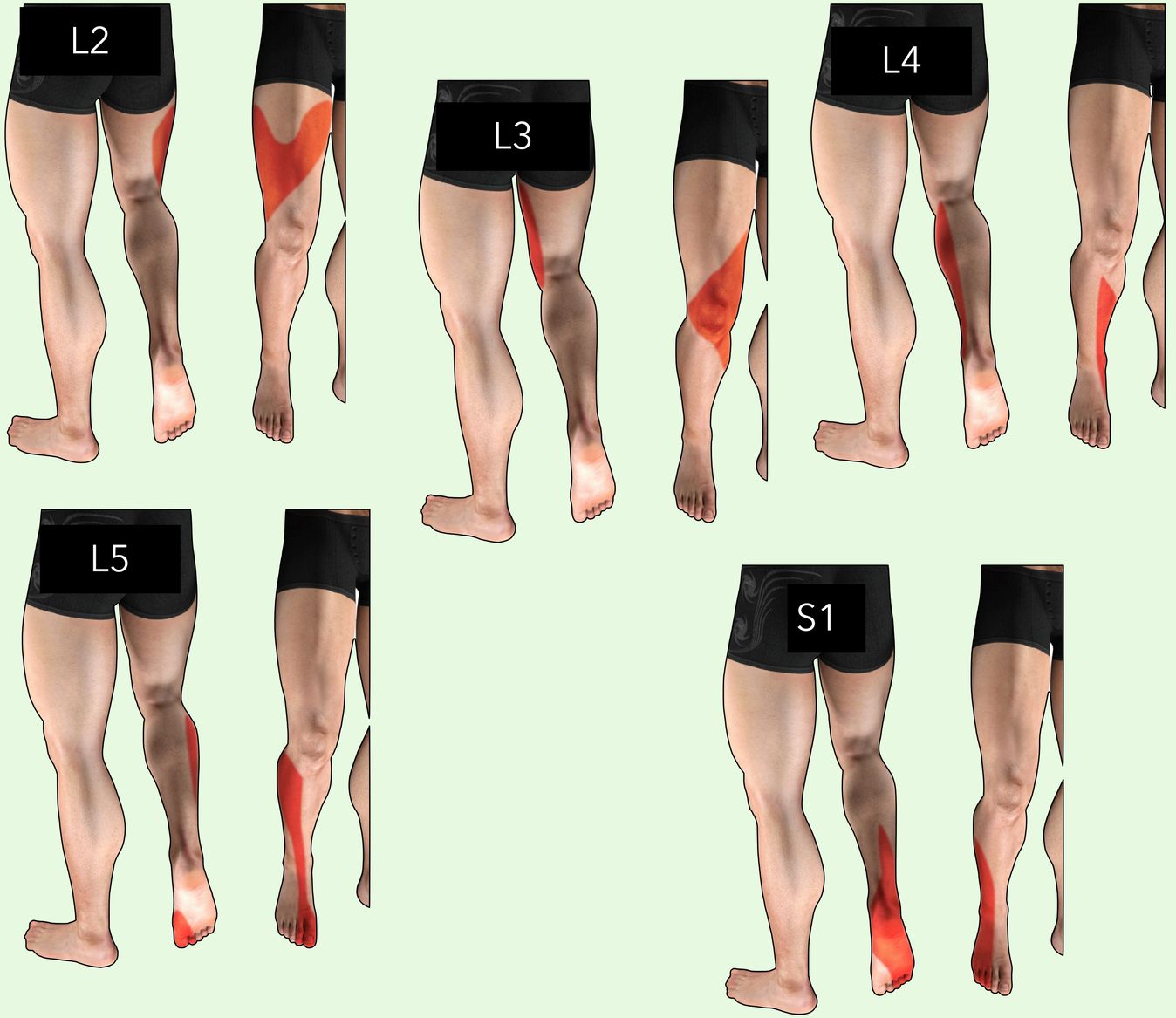
L2-juuri:
reiden yläosa

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)

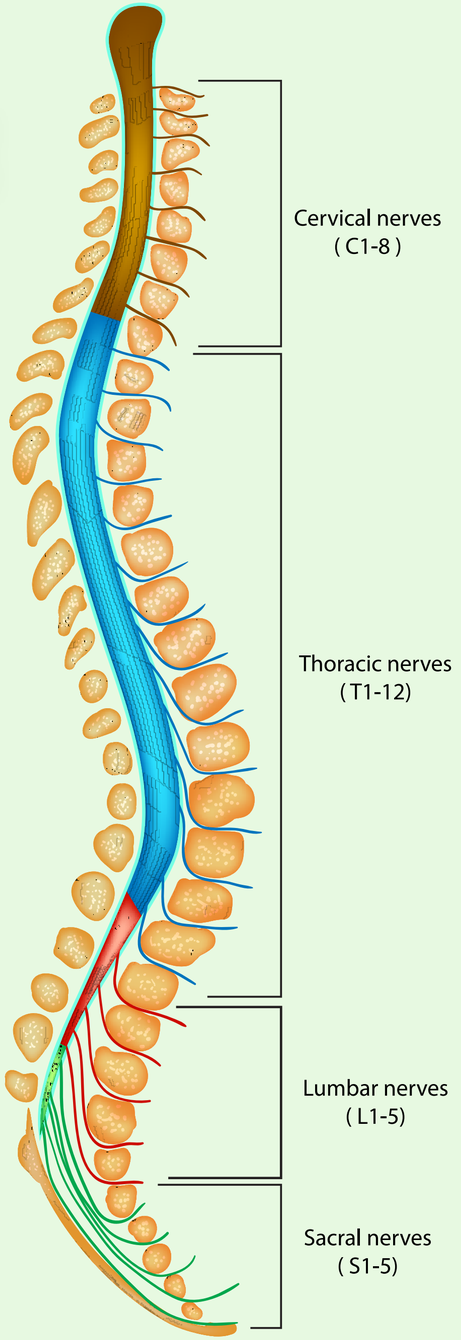


Hermojuurioireet (5) – refleksit

S2, 3, 4, 5-hermojuuret:
Bulbocavernosus-refleksi vaimea tai puuttuu

L4-juuri:
patella vaimea tai puuttuu

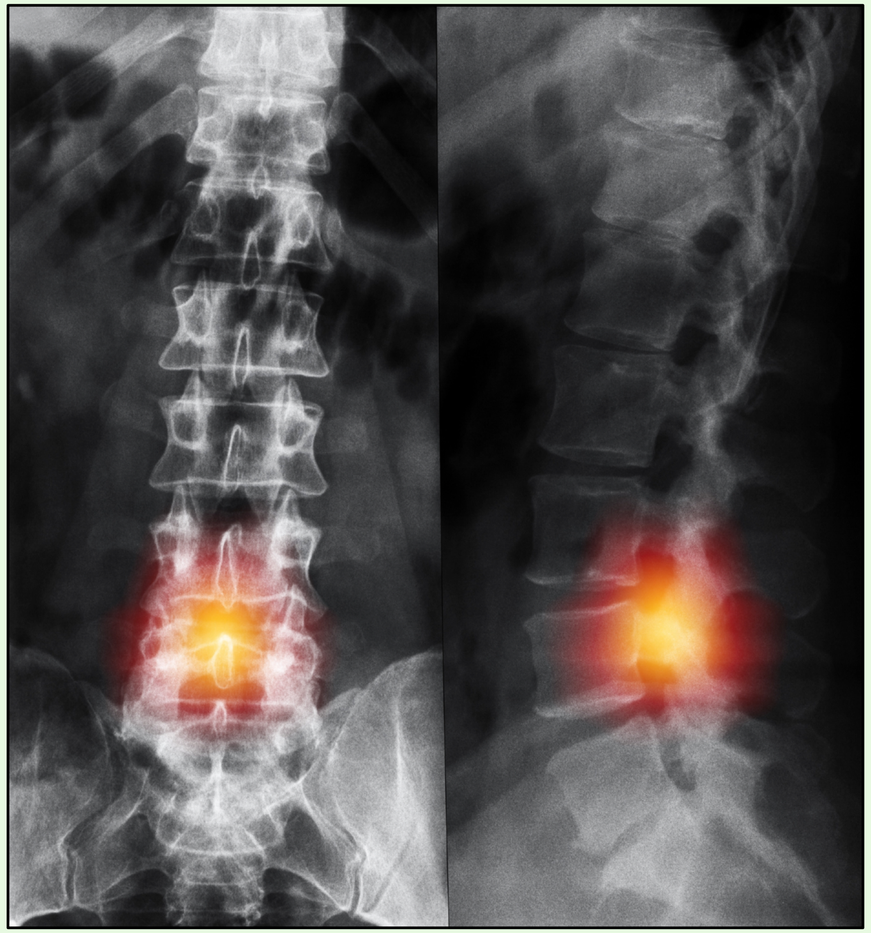
S1-juuri:
akilles vaimea tai puuttuu

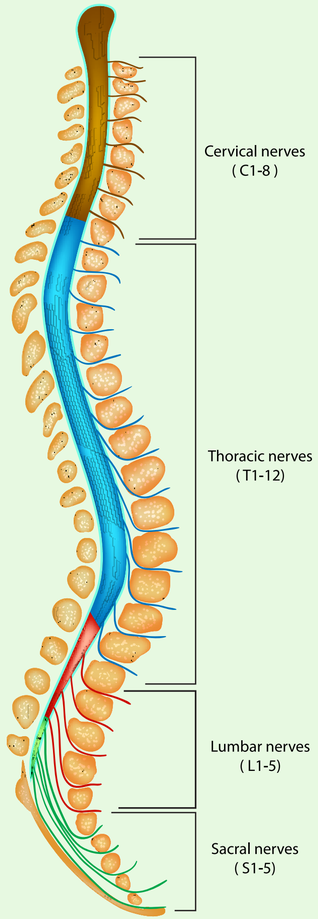


Hermojuurioireet (6) – rakko ja suoli

S2, 3, 4, 5-hermojuuret:

Virtsarakon ja peräsuolen sulkijalihasten halvaus

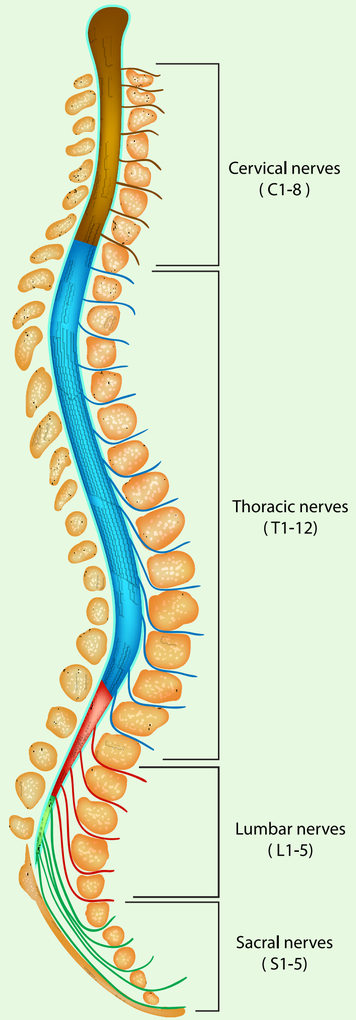




Hermojuurioireet (7) – erotusdiagnostiikka

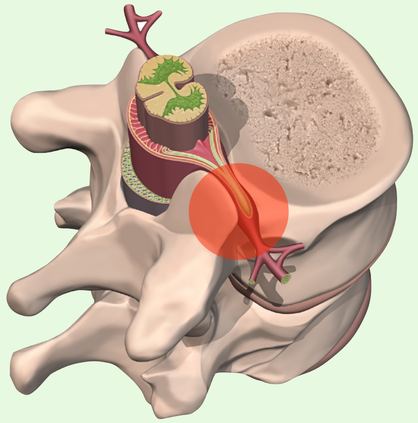
Degeneratiivisten muutosten ja välilevytyrän (diskusprolapsi) lisäksi hermojuurivaurio lannerangan alueella voivat aiheuttaa mm:

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



Radikulaarinen hermokipu



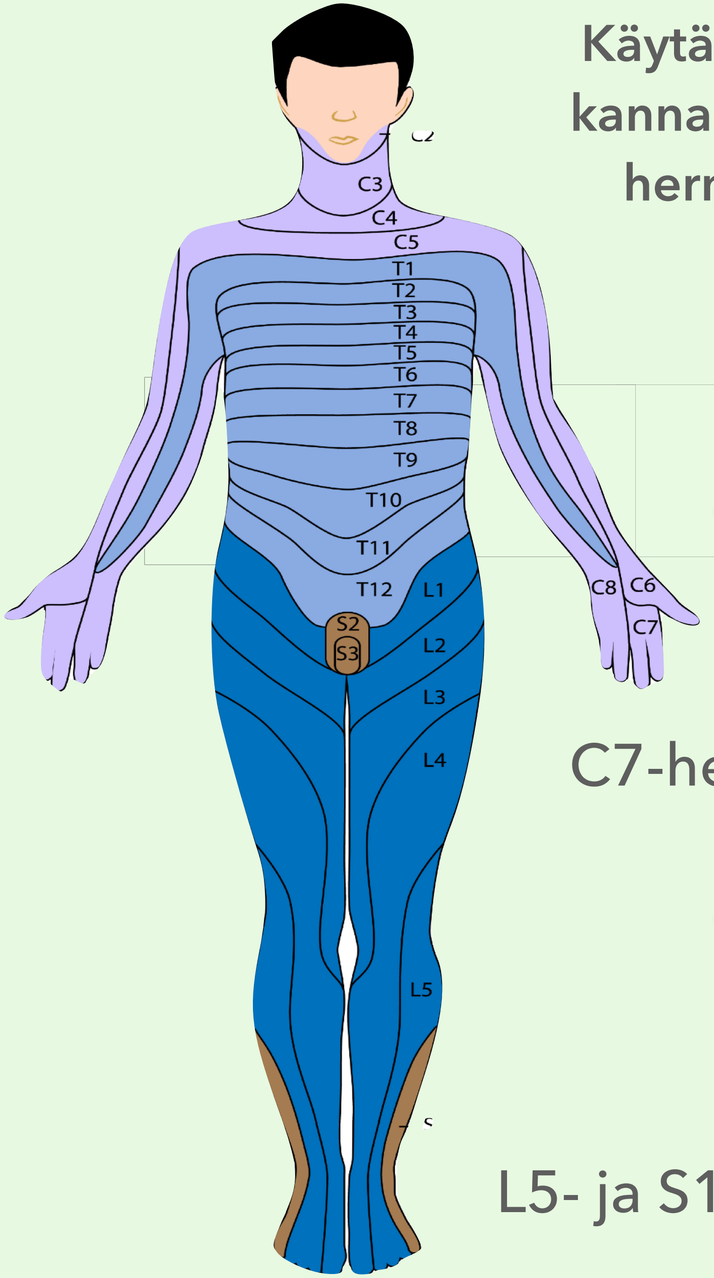


Säteilykipu

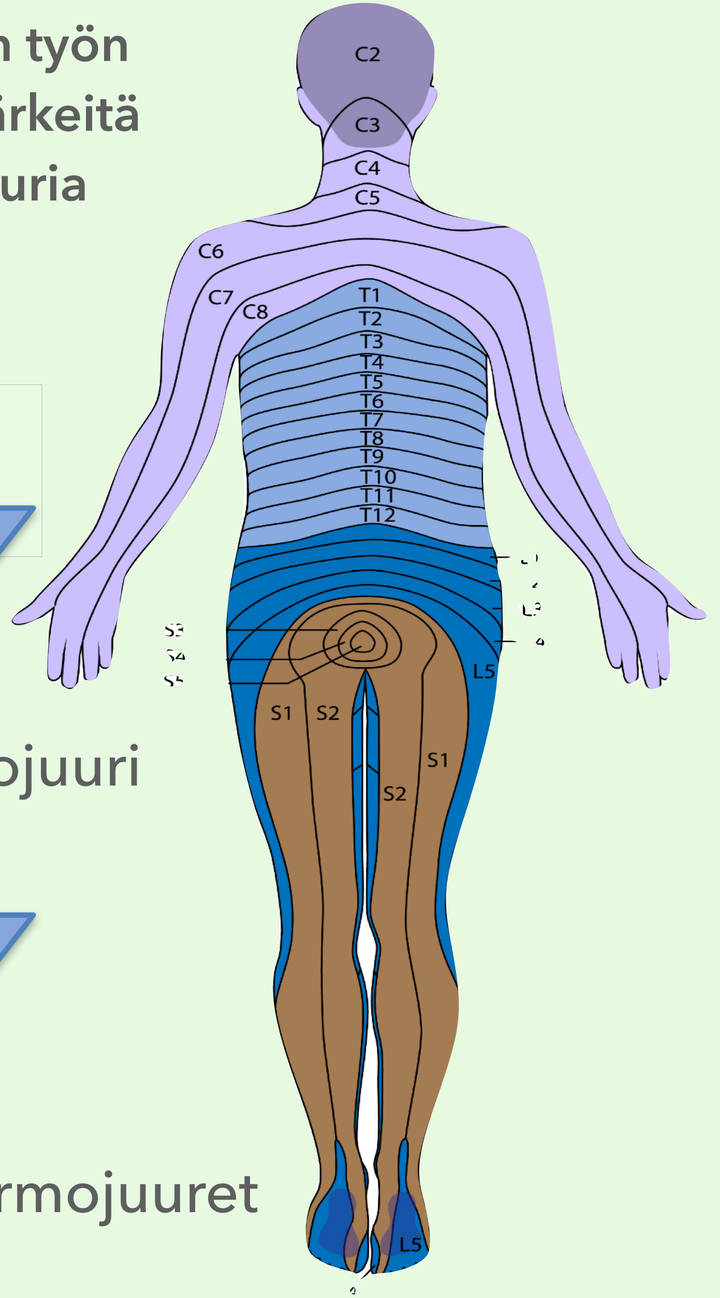
+ toispuoleinen

+ yhden ihojaokkeen alue

Käytännön työn kannalta tärkeitä hermojuuria



C7-hermojuuri



L5- ja S1-hermojuuret

Hermopunoksen (pleksus) vaurio

Psyyke

Isot aivot (hemisfäärit)
Tyvitumakkeet
Aivorunko ja aivohermot
Pikkuaivot
Selkäydin
Hermopunos
Hermojuuri
Perifeerinen hermo
Hermolihasliitos
Lihas

Laaja-alainen tuntohäiriö yhden raajan alueella

Laaja-alainen motorinen häiriö yhden raajan alueella (monopareesi)

Distaalinen ja epäsymmetrinen lihasheikkous

Distaalinen heikkous on suurempi kuin proksimaalinen

Hikoiluhäiriö yhdessä raajassa



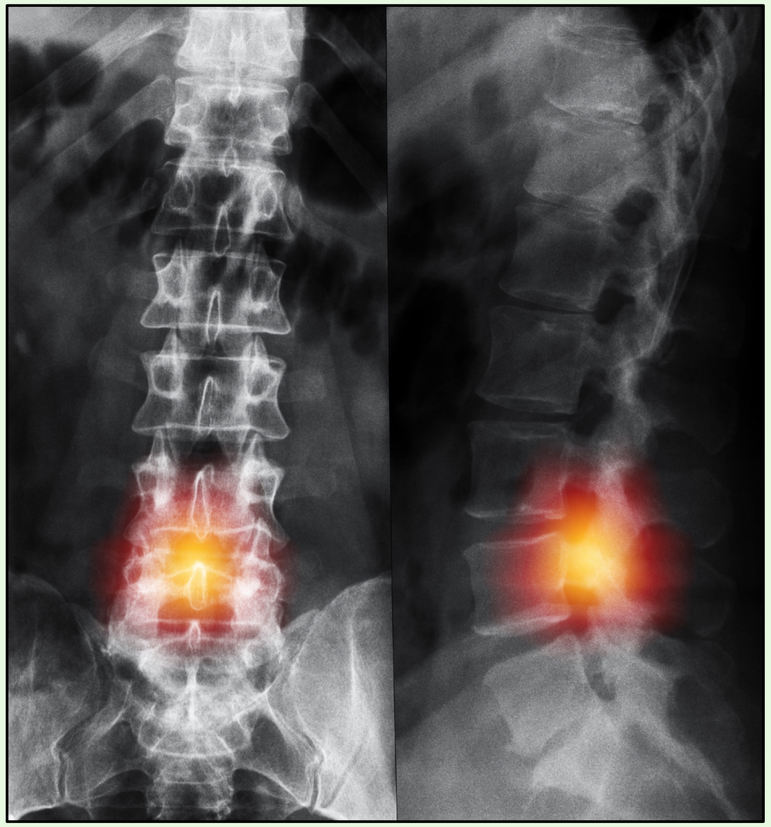


”Cauda equina” oireyhtymä

Cauda equina-syndrooma (1)

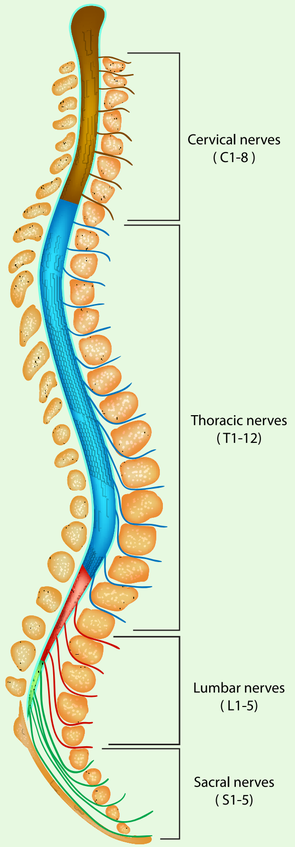
Cauda equina-syndroomasta puhutaan silloin, kun välilevytyrä (tai muu syy) aiheuttaa spinaalikanavassa **usean lanne-tai ristiluuseudun hermojuuren** äkillisen kompression ja toimintahäiriön

Lumbaalinen = Lanne
Sakraalinen = Ristiluuhun tai ristihermoihin liittyvä



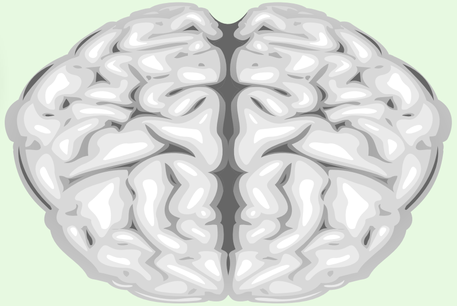
Cauda equina-syndrooma (2)

- 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 syndrooma (3)



Oireisto:

Epäsymmetrinen alaraajahalvaus

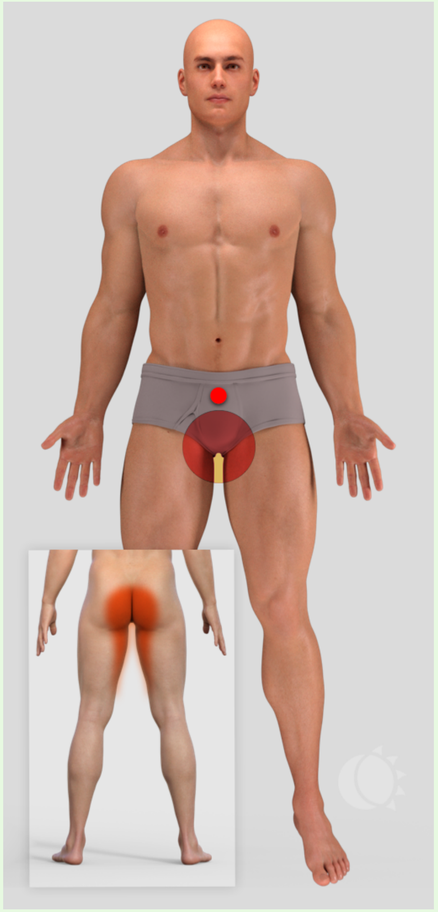
Epäsymmetrinen laaja-alainen (multiradikulaarinen) säteilykipu ja tuntopuutos

Virtsarakon ja joskus suolen pidätyskyvyttömyys

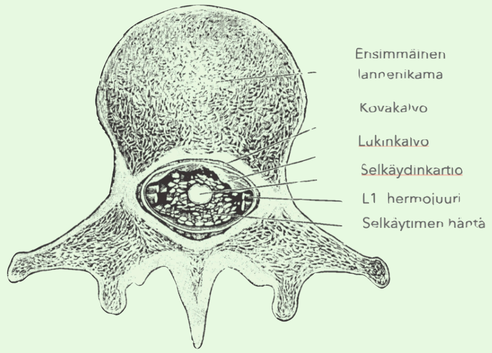
Velttohalvaus

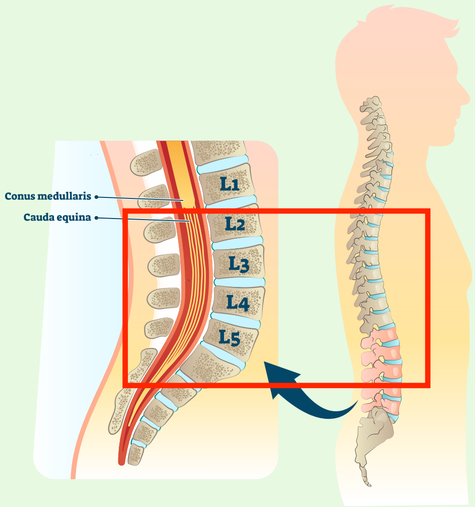
Vaimeat tai puuttuvat heijasteet
Babinskin merkki puuttuu
(Babinski-)
Veltto lihasjänteys

Ratsupaikka-anestesia



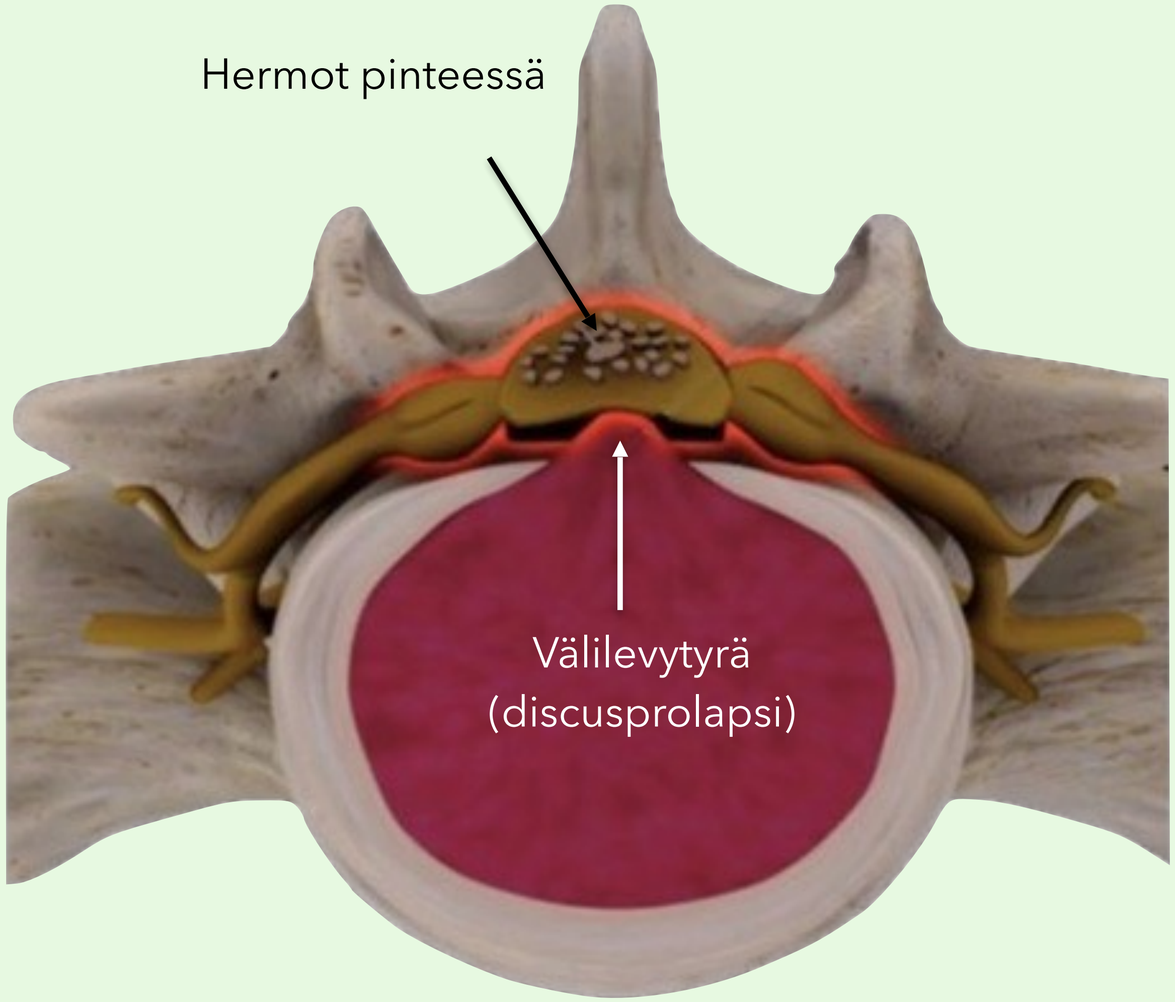
Cauda equinan (selkäytimen häntä) neuroanatomiaa





Aiheuttaja: Välilevytyrä, lukinkalvon tulehdus (araknoidiitti), kasvain, lannerangan ahtauma (lumbaalinen spinaalistenoosi)

Cauda equina-syndrooma (4)



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

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

tai

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

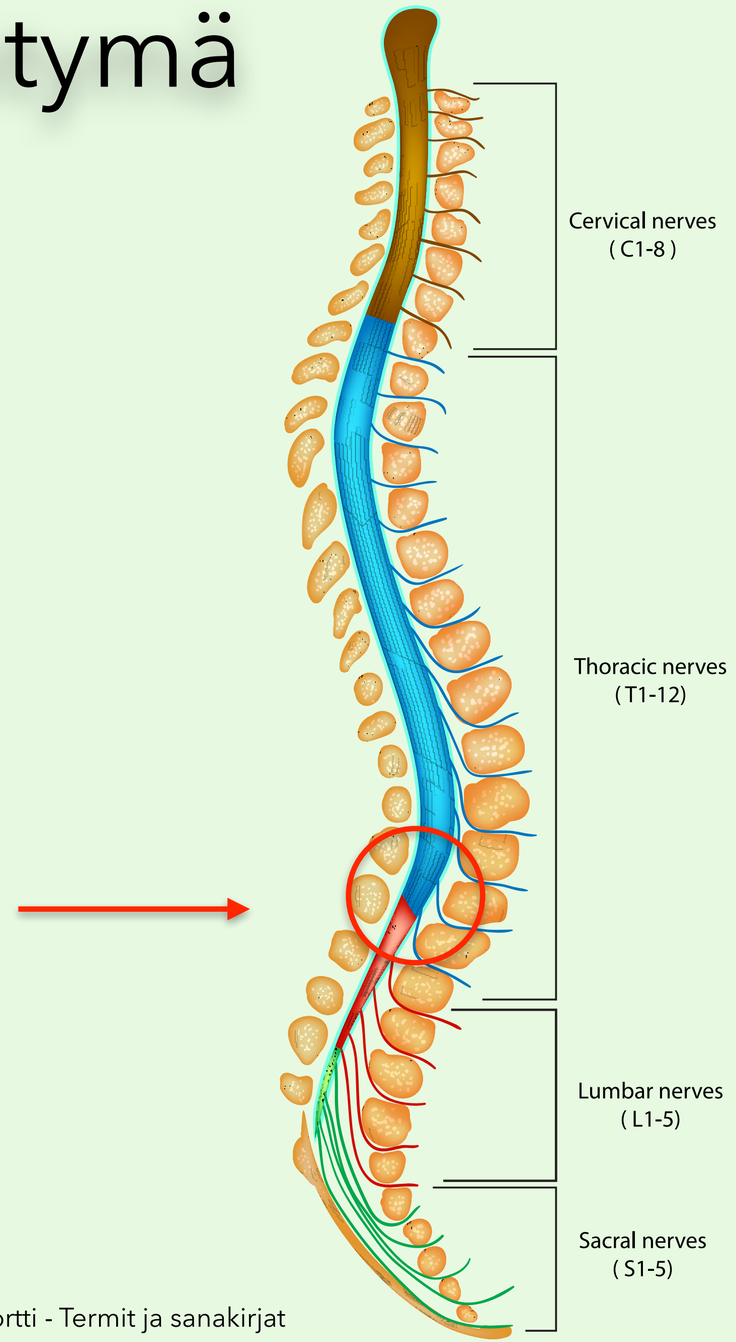
Cauda equina-syndrooma (5)

- 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 medullaris-oireyhtymä

- Vaurio L2-tasolla spinaalikanavassa
- Rakon ja peräsuolen velttohalvaus, impotenssia ja ratsupaikka-anestesia (S3 - S5-oire)
- Alaraajojen heikkous – joka voi olla yllättävän lievä
- **Aiheuttajia:**
  välilevytyrä, trauma (murtuma), kasvain

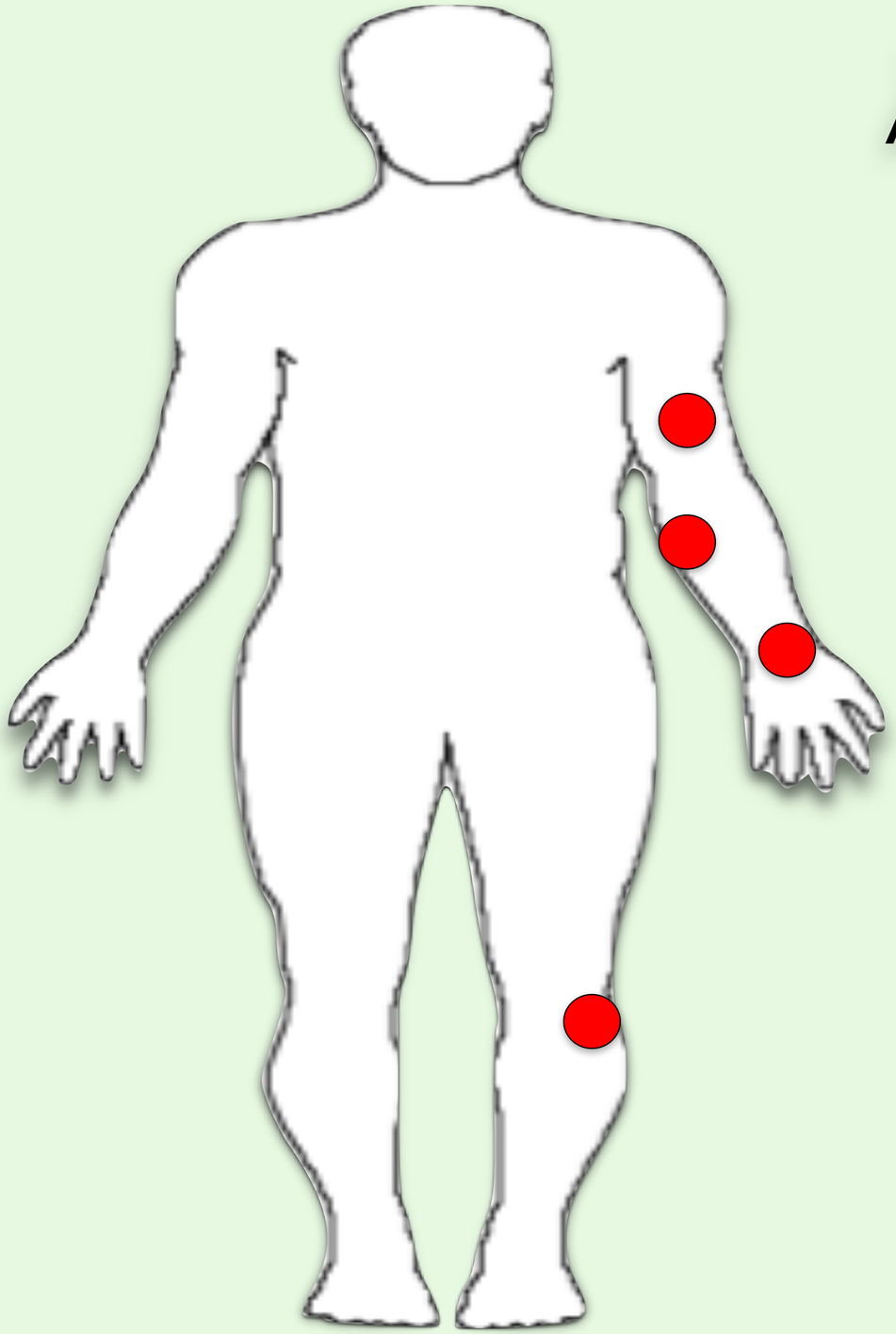


Duodecim - Terveysportti - Termit ja sanakirjat



Raajojen hermopinneoireyhtymät

Ääreishermon pinnetiloja



Värttinähermon pinne olkavarressa
(lauantai-illan halvaus)

Kyynärhermon pinne kynärpään
alueella (kyynärkanavaoireyhtymä)

Keskihermon pinne ranteessa
(canalis carpi – oireyhtymä)

Pohjehermon pinne polven seudussa
(peroneuspareesi, ”läpsyjalka”)

Rannekanavaoireyhtymä (keskihermovaurio)



Pinnetila ahtaassa rannekanavassa

- Oireyhtymä aiheuttaa keskihermon pinnetilan 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”

Värttinähermon puristustila (saturday night palsy)



Tuntopuutos tai – häiriö kämmenselän ja peukalohangan alueella

Oireyhtymässä ranne roikkuu velttona ja sormet eivät ojennu

Värttinähermo (nervus radialis) joutuu pinteeseen olkavarren alueella

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

Seurauksena on ns. lauantai-illan roikkukäsi

Tuntohäiriö peukalohangan alueella (kuva) voi puuttua

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

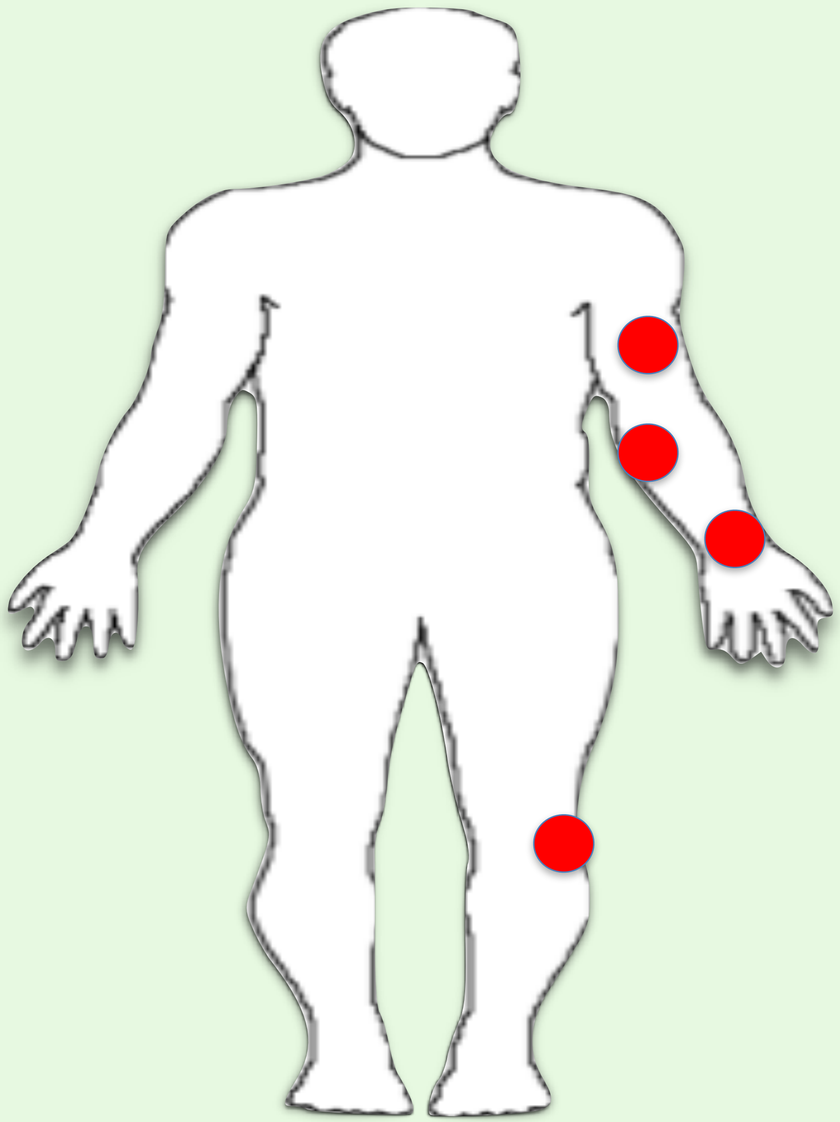
Pohjehermohalvauksessa jalkaterän ylöskoukistus (dorsiflleksio) on heikko, nilkka ja varpaat roikkuvat - jalkaa on tämän takia nostettava poikkeuksellisen korkealle ylös askeltaessa, jottei kompastu (läpsyjalka - steppage gait)





Tuntohäiriö todetaan säären ulkosivulla ja jalkaterässä.
Vaurio on usein polvitaipeessa – peroneuspareesi voi olla kivuton

Pinnetilojen hoito pähkinänkuoressa



Pinnettä provosoivien asentojen välttäminen
Oireet häviävät yleensä spontaanisti

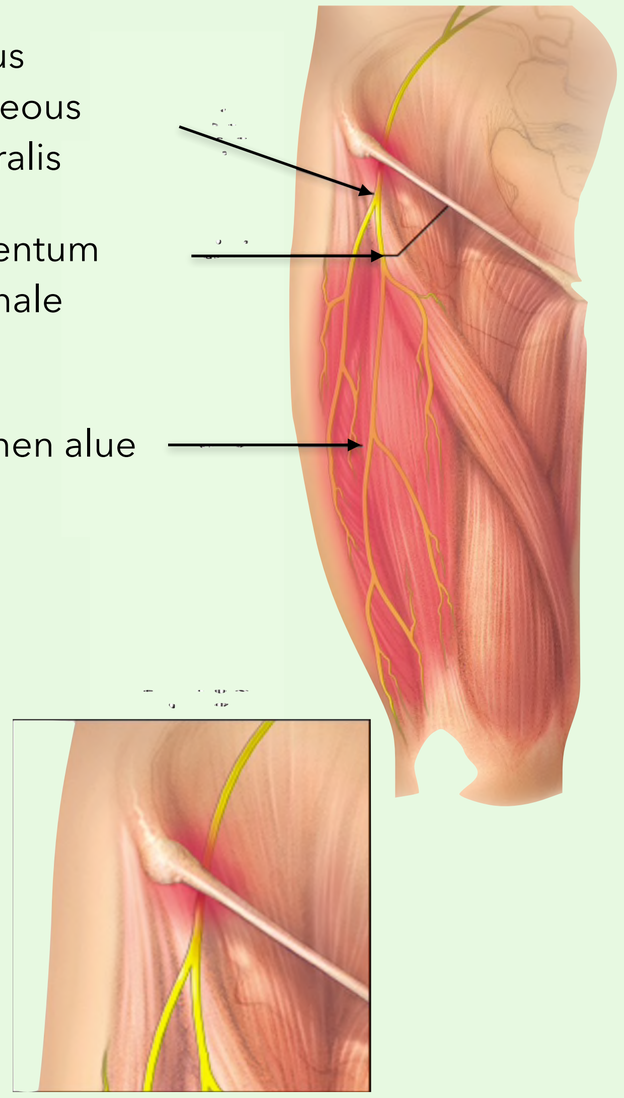
Pinnettä provosoivien asentojen välttäminen, kyynärsuoja, tarvittaessa käsikirurgin konsultaatio

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

Hobson-Webb LD, Juel VC. Common entrapment neuropathies.
Continuum (Minneap Minn) 2017;23 (2 Selected Topics in Outpatient Neurology).

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

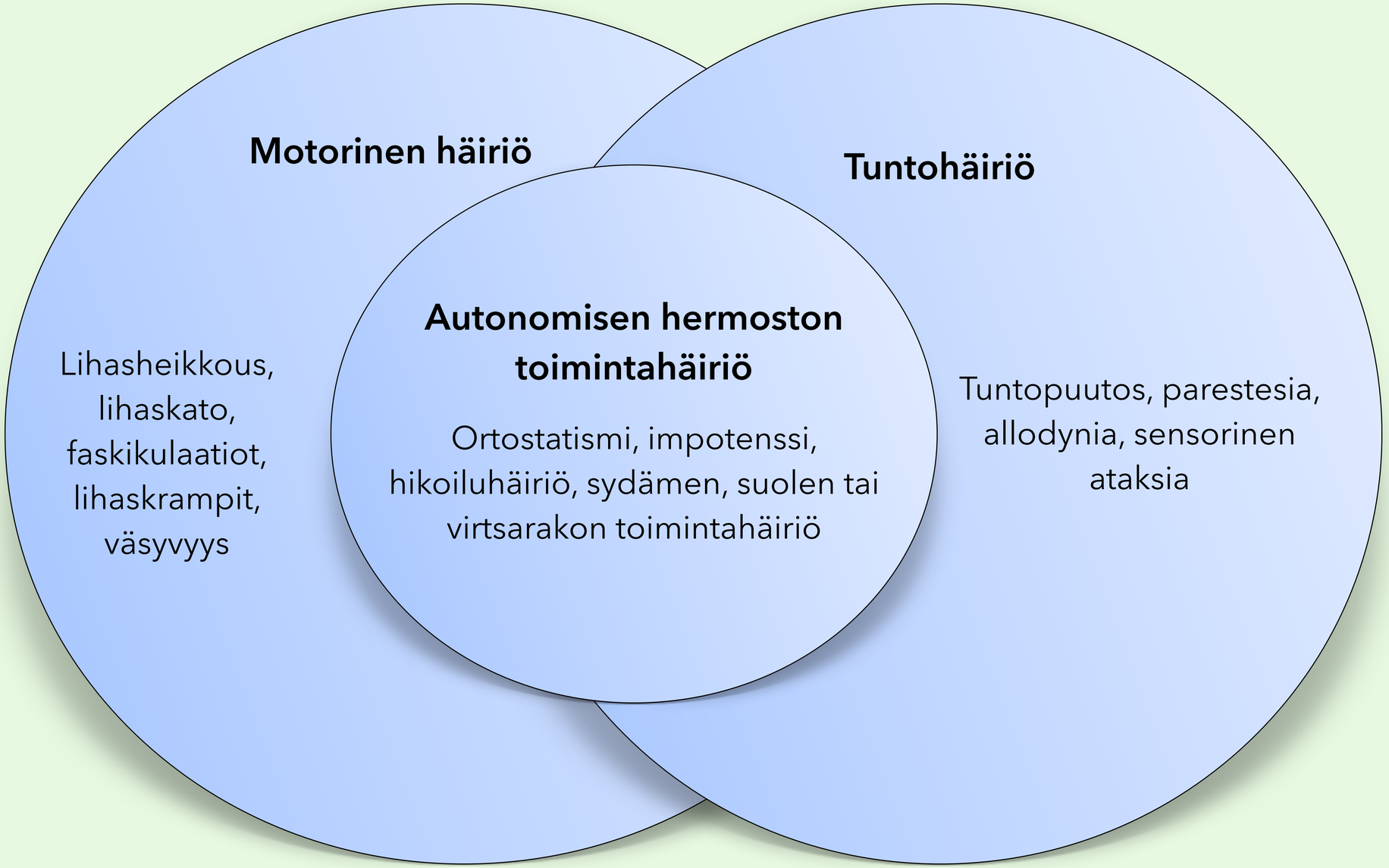
Hobson-Webb LD, Juel VC. Common entrapment neuropathies. Continuum (Minneap Minn) 2017;23(2 Selected Topics in Outpatient Neurology).Kuvat: www.mayoclinic.org/diseases-conditions/meralgia-paresthetica



Ääreishermo

ENMG = Elektroneuromyografia
ENMG lokalisoi vaurion perifeerisen hermon tai lihaksen alueelle

Polyneuropatiaoireet



Faskikulaatio =
Motorisen yksikön tahaton ärsytys, joka ilmenee lihaksen nykimisenä (elohiiri)

Ortostatismi =
Huimaus nopeasti ylösnoustessa

Parestesia =
Poikkeava tuntoaistimus

Allodynia =
Normaalisti kivuton ärsyke (esim. Kosketus) aiheuttaa kipua

Ataksia =
Liikkeiden hapuilu

Tyypillinen sensorinen polyneuropatia

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

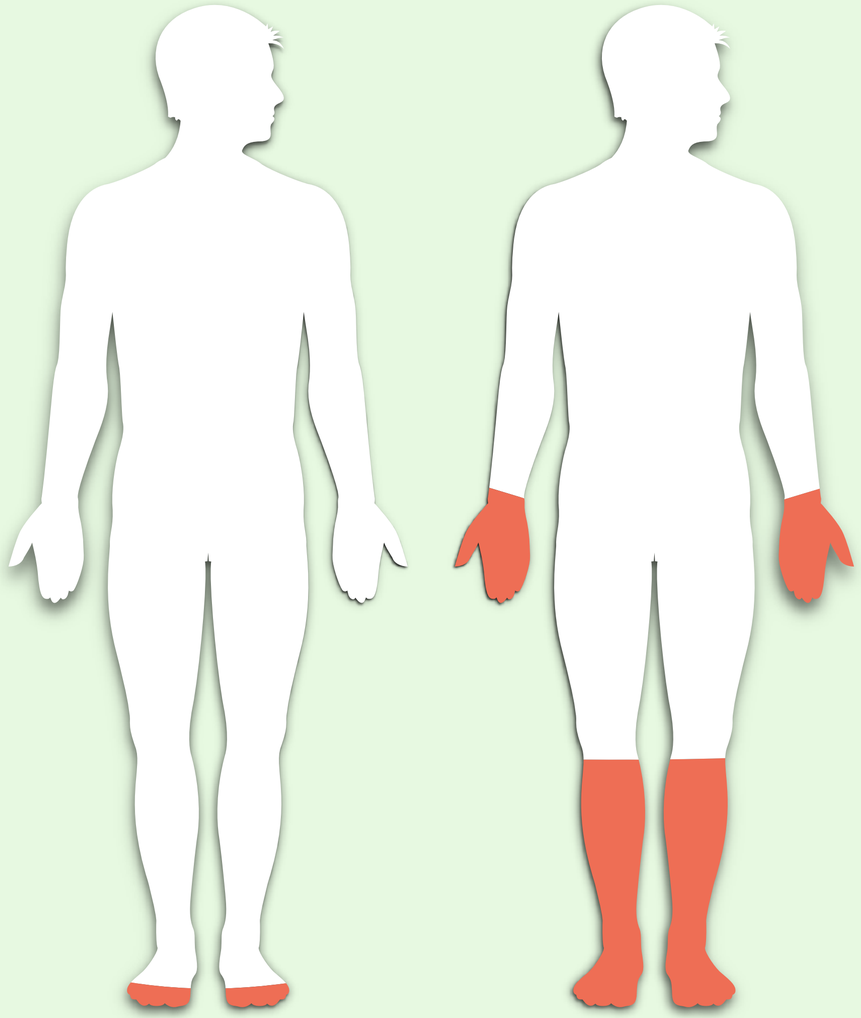
>50-vuotias potilas, varpaista alkava (pitkät hermot ensin), symmetrinen, hitaasti etenevä, tuntohäiriö (motorinen häiriö lievä tai puuttuu)

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

Keskeisiä tutkimuksia: La, PVK, krea, glu, HbA1c, (glukoosirasitus), asat, alat, afos, gt, B12-vit, proteiinien elektroforeesi+immunofiksaatio, tuma-va, Rf

Harkinnan mukaan ENMG

Joskus HIV, HBV, HCV-selvitys, E-vitamiini



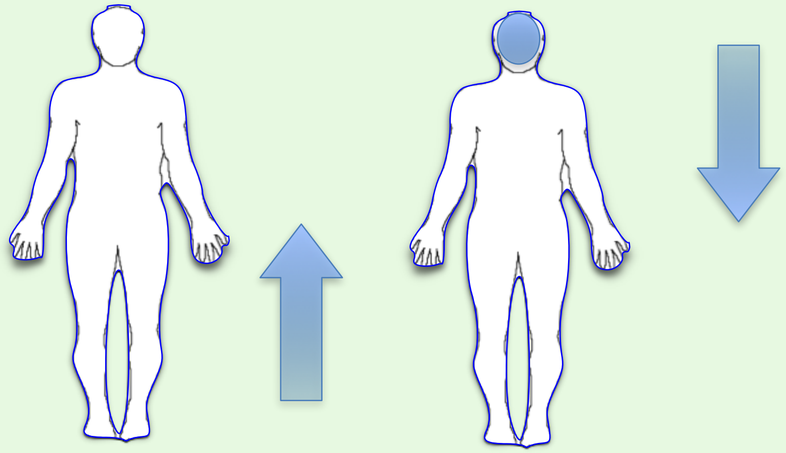
Motorinen symmetrinen polyneuropatia

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

Lihasvoimat häviävät symmetrisesti jaloista, reisistä, käsistä, olkavarsista, hengityslihaksista

Etiologia:

Polyradikuliitti (AIDP)
Krooninen muoto (CIDP)



Nouseva halvaus

Miller-Fisher

Miller-Fisherin aivohermoista alkava muoto

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

Etiologia:
Vaskuliitti

HNPP

Infektio:
lepra, borrelia, HIV, Maksatulehdus (hepatiitti)

Sarkoidoosi

Usean ääreishermon halvauksia eri ajankohtina

Esim. radialis-, ulnaris-, medianuspareesi

tai esim. L5- tai S1-radikulopatia

tai esim. peroneus-pareesi

Perinnöllinen mononeutis multiplex = Haurashermo-oireyhtymä

(Hereditary Neuropathy with Liability to Pressure Palsies)

Ääreishermosta toiseen hyppivä halvaus tai tuntopuutos

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

Polyneuropatia - vaaran merkit

Hyvin nopeasti etenevä
(viikoissa)

Vahva asentotunnon häiriö
(”sensorinen ataksia”)

Motorinen >> sensorinen

Multifokaalinen
(monipesäkkeinen)

Proksimaalinen ja distaalinen
(diffuusi)

Epäsymmetrinen



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



Polyneuropatian tavallisimmat etiologiset tekijät

Polyneuropatia – yleiset aiheuttajat

Perussyy:

1/3 diabetes
1/3 alkoholi
1/3 tuntematon

Nämä aiheuttavat useimmiten tyypillisen sensorisen polyneuropatian



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

Polyneuropatian perussyy	Aksonaalinen vai demyelinoiva?	Erityispiirteet	Laboratoriotutkimukset
Diabetes	Sekamuotoinen	Aksonaalinen muoto yleisempi	fB·gluk, GHbAic1, glukoosirasituskoe
B12-vitamiinin puutos	Aksonaalinen	Yleensä sensorinen; takajuosteen oireet mahdollisia	B12-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		GFR, Krea, urea
Borrelioosi	Aksonaalinen		Borrelia vasta-aineet (IgG ja IgM)
Sidekudossairaus tai vaskuliitti	Aksonaalinen	Ilmiasu vaihteleva, neuropatiaoireet voivat olla paikallisia (mononeuritis multiplex)	Tuma (ANA)-, ANCA-vasta-aineet, reumatekijä (Rf)
Monoklonaalinen gammopatia (kts alla)			Virtsan ja seerumin elektroforeesi ja immunofiksaatio
Amyloidoosi	Aksonaalinen	Yleensä sensorinen, autonomisen hermoston oireet mahdollisia	
Multippeli myelooma	Sekamuotoinen	Aksonivaurio prominoi	
Osteoskleroottinen myelooma	Demyelinoiva		
IgM MGUS	Demyelinoiva	Yleisin MGUS, maligniteetti riski, jos >1,5g/dl	MAG, sulfatidi, gangliosidivasta-aineet
IgG tai IgA MGUS	Sekamuotoinen	Yleensä demyelinoiva	

Polyneuropatian aiheuttajia - Palmio, Auranen. Suomen Lääkärilehti 46/2014 vsk 69

Polyneuropatian perussyy	Neuropatian tyyppi	Erityispiirteet	Laboratoriotutkimukset
CMT1	Demyelinoiva	PMP22 duplikaatio 70% tapauksista	PMP22
CMT2	Aksonaalinen	Etiologia monitekijäinen	GDAP1-geenin mutaatio H123R n. 14% tapauksista
CMTX	Sekamuotoinen		Connexin 32
Haurashermo-oireyhtymä (HNPP)	Demyelinoiva	PMP22 deleetio 85% tapauksista, ohittuvia halvauksia (etenkin nervus peroneus, n. ulnaris)	PMP22
Gelsoliiniamyloidoosi	Sensorinen	Sarveiskalvon dystrofia, ihon paksuuntuminen, cutis laxa, kasvohermohalvaus	Gelsoliinigeenin suomalainen valtamutaatio G654A
TTR-amyloidoosi	Sensorinen	Autonomisen hermoston vaurio, monielinvaurio	Trantyretiini
Toksinen			
Alkoholi	Aksonaalinen	Sensomotorinen	Desialotransferriini (CDT), GT, ASAT, ALAT
B6-vitamiini	Aksonaalinen	Yleensä sensorinen	B6-vitamiinimääritys
Syöpälääkkeet (mm. platina-yhdisteet, taksaanit, vinka-alkaloidit, bortetsomibi)	Aksonaalinen	Yleensä aksonaalinen ja sensorisvoittoinen	
Metronidatsoli	Aksonaalinen	Yleensä sensorinen	
Amiodaroni	Sekamuotoinen	Yleensä aksonaalinen	
Nitrofurantoiini	Aksonaalinen	Sensomotorinen	

CMT = Charcot-Marie-Tooth, CMT1 = hereditäärinen moto-sensorinen neuropatia tyyppi 1, PMP22 = peripheral myelin protein 22, Cutis laxa = veltto iho, ihon riippuminen (dermatokalaasi), CMT2 = hereditäärinen moto-sensorinen neuropatia tyyppi 2, GDAP1-geenin mutaatioiden tutkimus = B -Charcot-Marie-Tooth 2-tauti

Palmio, Auranen.
Suomen Lääkärilehti 46/2014 vsk 69



Polyradikuliitin kliininen kuva ja hoitoperiaatteet

Polyradikuliitti = motorinen symmetrinen polyneuropatia

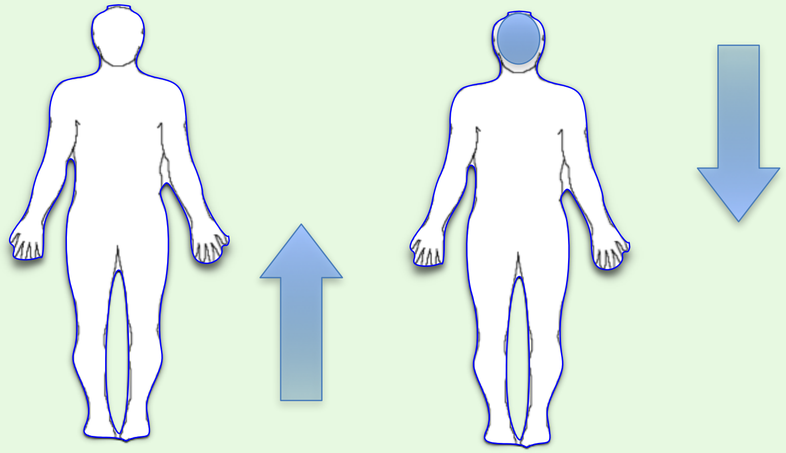
Proksimaalinen ja distaalinen, symmetrinen, motorinen >> sensorinen, nouseva halvaus

Lihasvoimat häviävät symmetrisesti jaloista, reisistä, käsistä, olkavarsista, hengityslihaksista

Etiologia (alamuodot):

Polyradikuliitti (AIDP)

Krooninen muoto (CIDP)



Nouseva halvaus

Miller-Fisher

Miller-Fisherin aivohermoista alkava muoto

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

Polyradikuliittiepäilyä tukevat

- Likvorin proteiini koholla 1. viikon jälkeen
- Likvorin valkosolut normaalit

  (ns. albuminosytolyyttinen dissosiaatio)
- **ENMG:**
  perifeeristen hermojen demyelianisaatio
  (hermojen johtonopeus alentunut sopien radikulopatiaan)

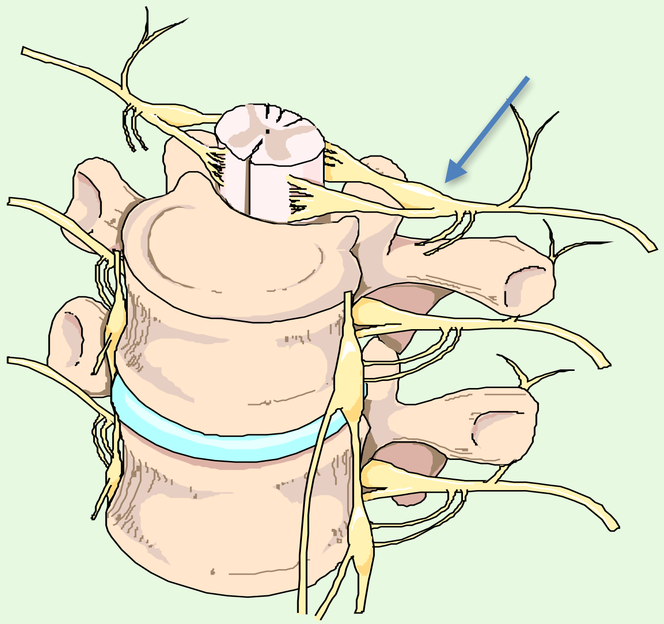
National Institute of Neurological and Communitive Disorders and Stroke 1990

Polyradikuliittia edeltävät oireet (1 - 3 viikkoa)

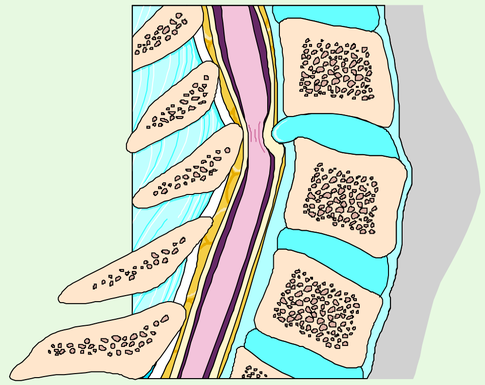
- Virusinfektio
  - Influenssa, EBV, CMV, HAV, HBV, HIV
- Bakteeri-infektio
  - Kampylo, mykoplasma, Borrelia, Salmonella, Listeria, Shigella
- Rokotus
  - Influenssa, tetanus
- Systeemisairaus
  - Sarkoidoosi
  - SLE
  - Lymfooma
  - Leukemia
  - Sidekudossairaus
- Muita
  - Leikkaus, trauma, lääkkeet

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



Hermojuuri



Tuntorajan aiheuttava muutos

Polyradikuliitin hoito (1)

- Kipulääkitys (NSAID)
- Hengitysteistä huolehtiminen
  (tarvittaessa intubaatio ja mekaaninen ventilaatio)
- Autonomisen hermoston toimintahäiriön huomioiminen
  (riski poikkeaviin kardiovaskulaarisiin reaktioihin)
- Tromboosiprofylaksia
  (velttohalvaus – liikkumattomuus)

NSAID = Non-Steroidal Anti-Inflammatory Drug

Polyradikuliitin hoito (1)

- 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

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



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

ALS

Amyotrofinen lateraali-skleroosi

= motoneuronitauti

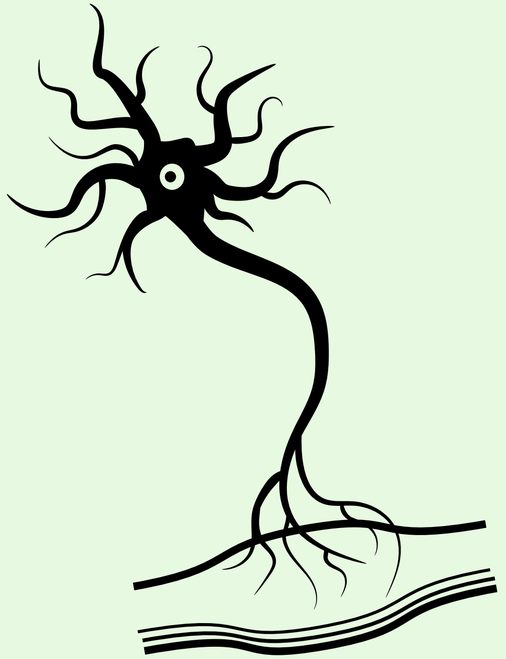
= Lou Gehrigin (amerikkalainen pesäpalloilija 1903 – 1941) -tauti



Kävelyvaikeus



Kompastelu



Terve motoneuroni



ALS - motoneuroni

Lihasten kuihtuminen (amyotrofia)



Alaraajaheikkous



Puheen puuromaisuus (dysartria)



Tukehtumisen tunne

Vaihteleva yhdistelmä ylemmän ja alemman motoneuronin vauriota



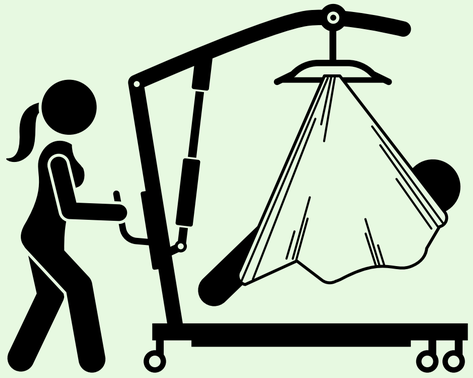
Käsien heikkous



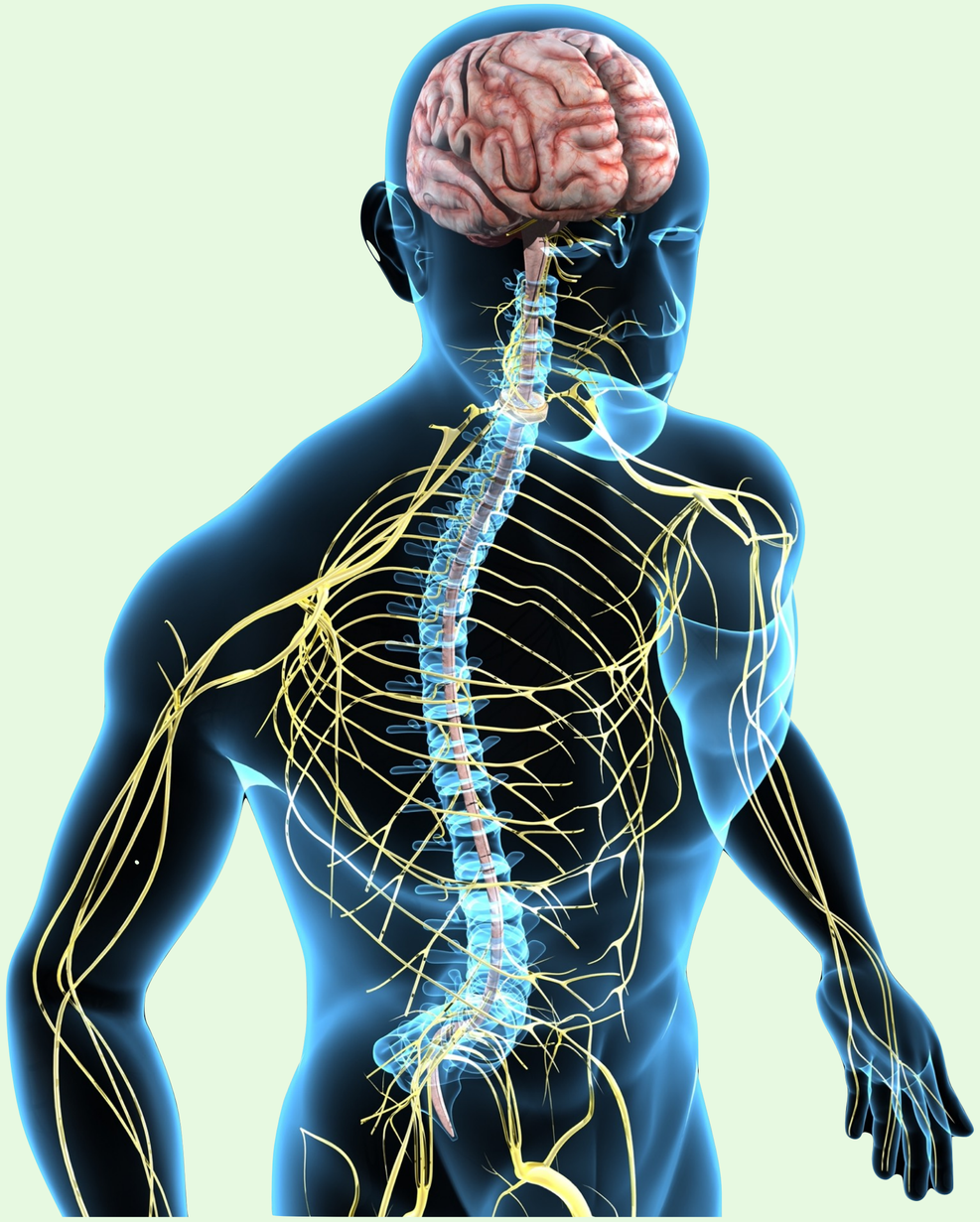
Lihaskrampit



Liikkumisen apuvälineet



Muut apuvälineet



Kehon alueiden jaottelu ALS-diagnostiikassa

Päänalue (kraniaalinen)
Kaulan alue (kervikaaalinen)
Rintarangan alue (torakaalinen)
Lanne- ja ristirangan alue (lumbosakraalinen)

Varma ALS = ylemmän ja alemman motoneuronin vaurio ainakin kolmella alueella

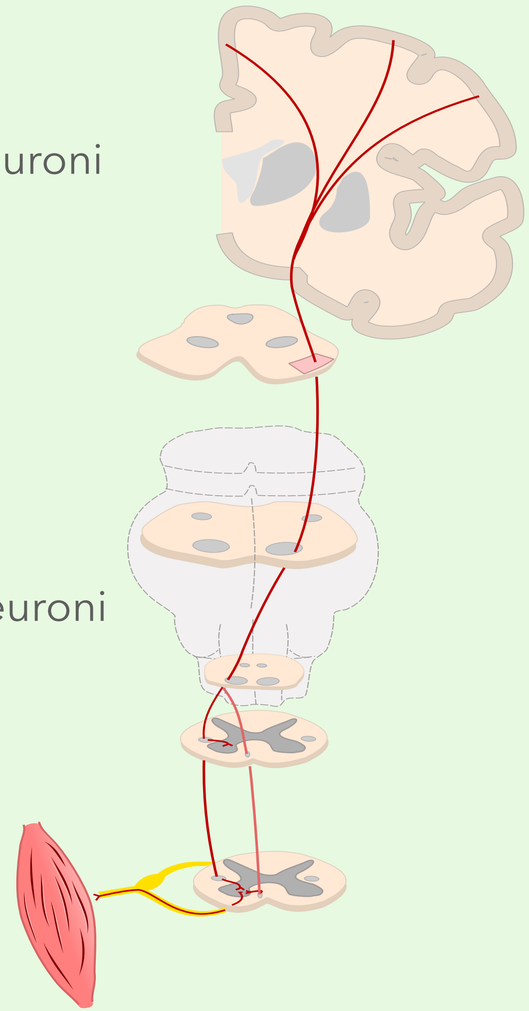
ENMG on keskeinen jatkotutkimus - tarvittaessa tutkimus toistetaan, jotta löydösten eteneminen voidaan varmistaa

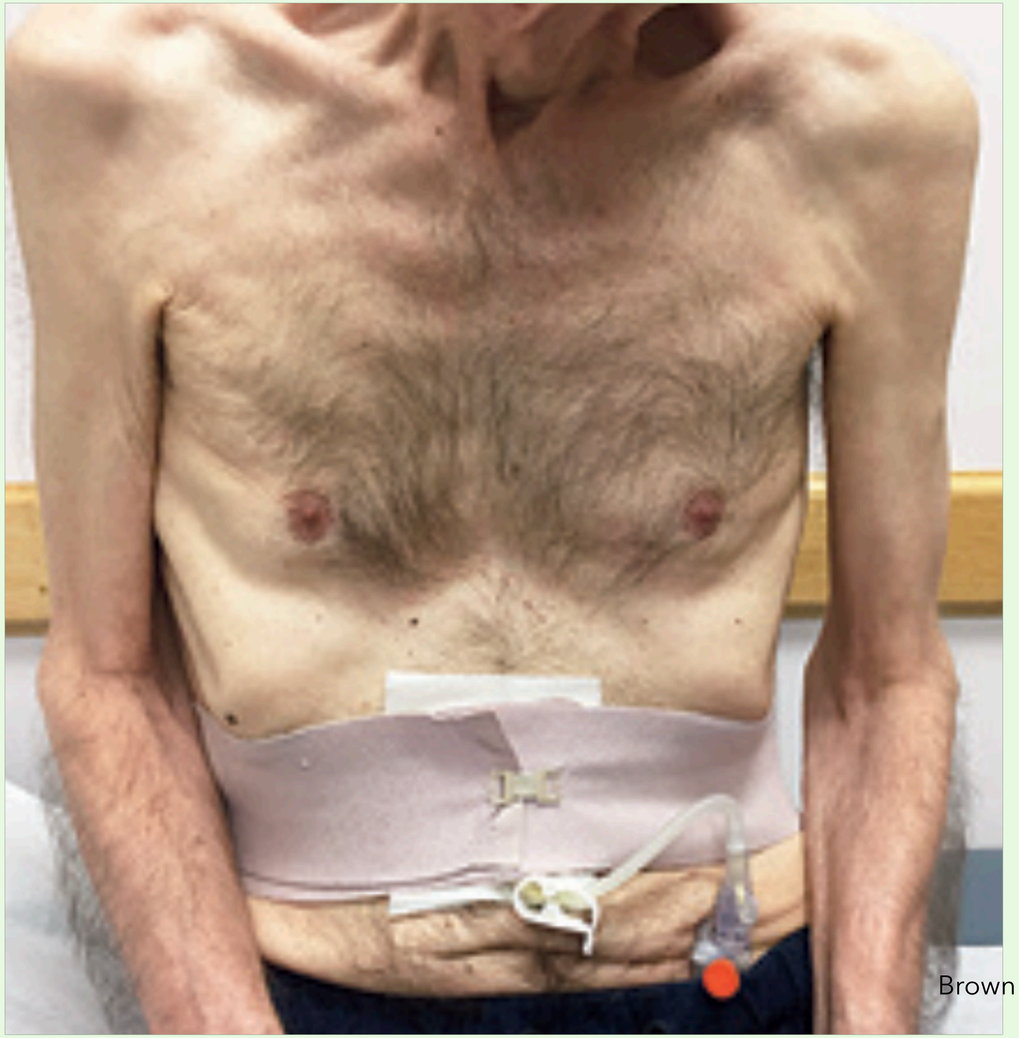
ALS- taudin kliinisen kuvan erikoisuus:
osalla potilaista on statuksessa sekä ylemmän että alemman motoneuronin vaurion merkkejä

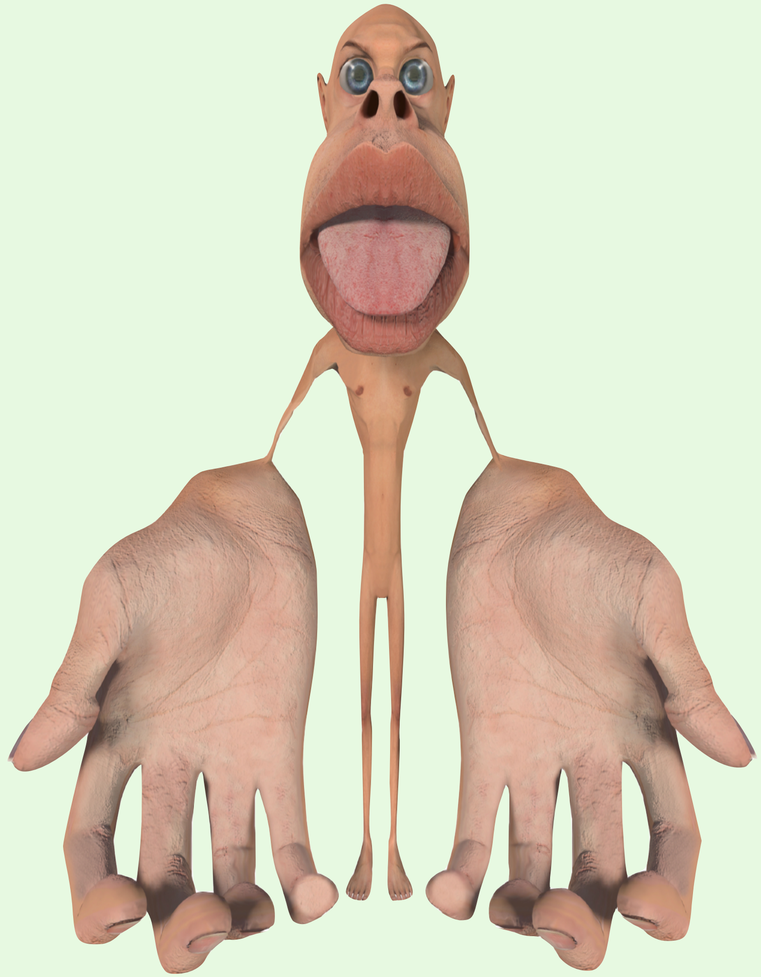
Y**lempi motoneuroni**: spastinen halvaus, krampit, jäykkyys - **alempi motoneuroni**: velttohalvaus, lihasten kuihtuminen, faskikulaatiot, Babinskin merkki - **ensioire** usein toisen käden (tai jalan) heikkous - tämä johtuu siitä, että kädet ovat hyvin edustettuina **motorisella aivokuorella** (homonkulus)

Ylempi motoneuroni

Alempi motoneuroni



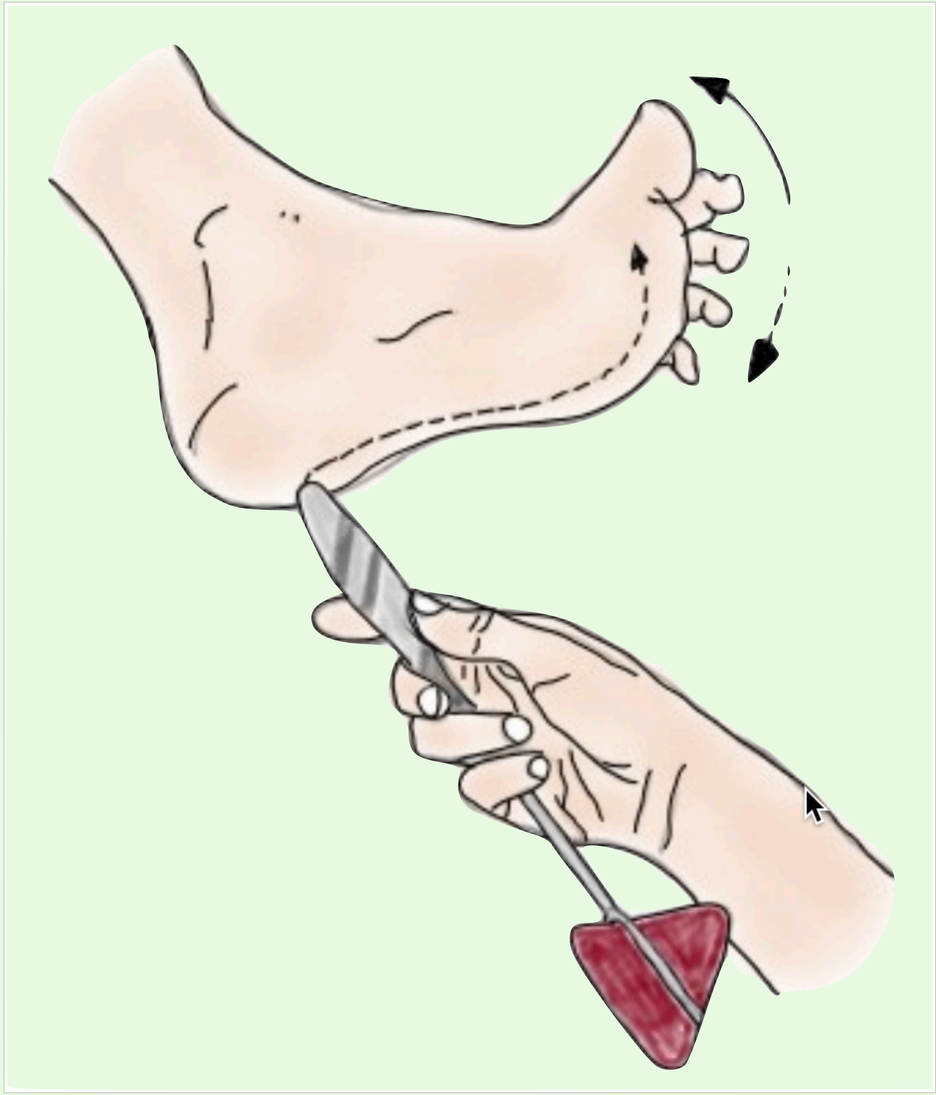




Brown RH, Al-Chalabi A. Amyotrophic Lateral Sclerosis. N Engl J Med. 2017;377(2):162-72.

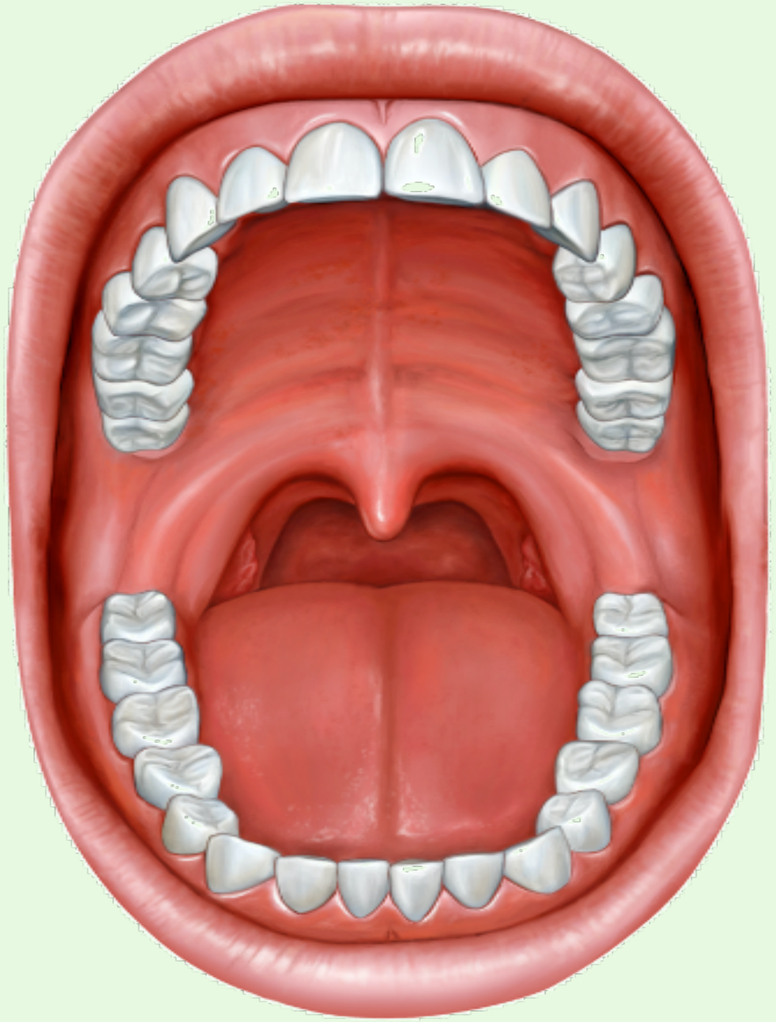


ALS - huomattava lihasten kuihtuminen (atrofia) ja samanaikainen Babinskin merkki



Ylemmän motoneuronin vaurion merkki Babinski+

ALS - etenevä ydinjatkehalvaus = Bulbaaripareesi



Bulbaarioireet = alimpien aivohermojen oireet
Dysartria, nielemisvaikeus, syljen valuminen, aspirointi, hengenahdistus, pseudobulbaaripareesi

Pseudobulbaaripareesi = kortikobulbaaristen ratojen (tractus corticobulbaris) vauriosta aiheutuva bulbaariparalyysiä muistuttava oireyhtymä, jonka oireita ovat mm. puhe- ja nielemisvaikeudet, pakkoitku ja pakkonauru ilman lihasten surkastumista

Aivohermojen IX, X, XII - tutkiminen
Puhe - äänen muodostus, artikulaatio - Nielu - nieleminen, ääntäminen - Yökkäysheijaste - heijasteen puuttuminen lisää aspiraatioriskiä - Kieli - kielen liikkeet



Alemman motoneuronin vaurion merkit:

A. Lihasheikkous- ja atrofia
B. Veltto lihasjänteys
C. Faskikulaatiot
D. Vaimeat tai puuttuvat refleksit
E. Ei tuntopuutoksia

Palmio Johanna, Laaksovirta Hannu. ALS-potilaan monimuotoiset oireet. Suomen Lääkärilehti 11/2017 vsk 72

Kielen laitaosien kuihtuminen ja faskikulointi



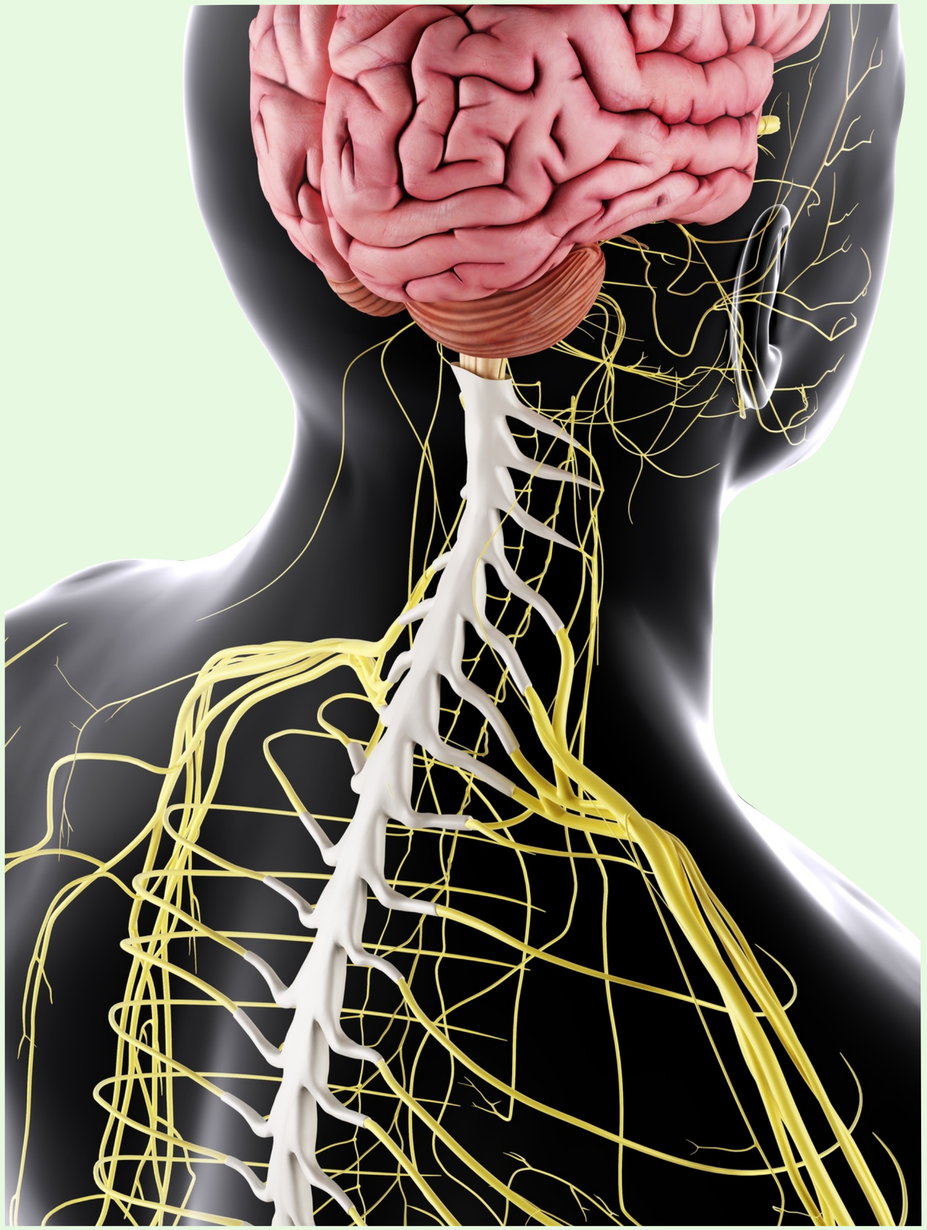
Faskikulaatio = Motorisen yksikön tahaton ärsyyntyminen, joka ilmenee lihaksen nykimisenä ”elohiirenä”

Faskikulaatiot



Faskikulaatio = Nykiminen, jonkin motorisen yksikön tahaton ärsyyntyminen, joka voi ilmetä lihaksen nykimisenä (”elohiirenä”)

Duodecim - Terveysportti - Sanakirjat ja termit

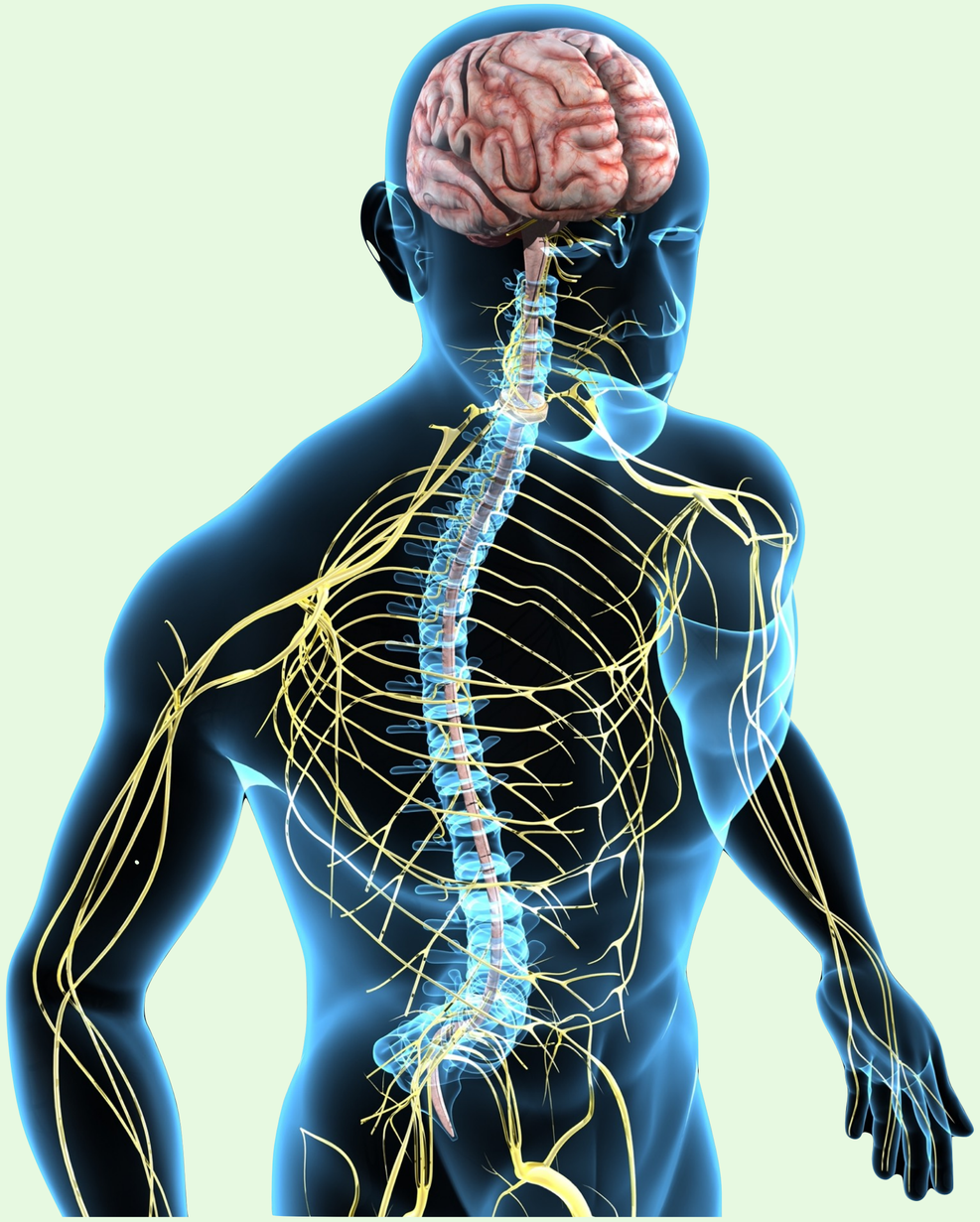


Motoneuronitaudin erotusdiagnostiikkaa:

Kaulaydinvaurio:
Borrelioosi
B12-vitamiinin puutos
Hypotyreoosi tai hypertyreoosi (laihtuminen)
Raskasmetallimyrkytys
Hermopunoksen tai ääreishermon vaurio
Multifokaalinen mononeuropatia
Inkluusiokappalemyosiitti
Synnynnäinen spinaalinen lihasatrofia
Kennedyn oireyhtymä

Jos diagnoosi ei ole täysin varma - ja hoidettavissa oleva tauti on mahdollinen - seuraa potilasta ja uusi status - ja ENMG-tutkimukset

ALS-diagnostiikan perusta	Oireita, löydöksiä, tutkimuksia	Huomio
Kliininen oirekuva	Yleisin ensioire on toisen käden tai jalan heikkous	**Muita tyypillisiä oireita:** krampit ja runsaat faskikulaatiot, puheen ja nielemisen vaikeudet (bulbaarioireet)
Kliiniset löydökset	Thenarin ja kämmenten pikkulihasten atrofia	Lihasmassa vähenenee ja potilas laihtuu
	Kielen ja lihasten faskikulaatiot	
	Ylemmän motoneuronin vaurio	Spastisuus, kiihtyneet jännevenytys-heijasteet (refleksit), Babinskin merkki
	Alemman motoneuronin vaurio	Lihasten velttous, vaimeat heijasteet
ENMG-löydös	Neurofysiologisia löydöksiä: faskikulaatiot, polyfasia, fibrillaatiot, hermon johtonopeudet normaalit	Muutokset johtuvat muutoksista hermotuksensa menettäneissä lihassoluissa ja motorisisissa yksiköissä
Muita sairauksia poissulkevat laboratoriokokeet	PVK, La, CRP, kilpirauhasarvot, krea, CK, elekt-rolyytit, gluk, B12-vit, foolihappo, S-prot.fraktiot	Pään ja tarvittaessa kaulaytimen MK



Motoneuronitauti - amyotroofinen lateraaliskleroosi - lääkehoito

Rilutsoli = glutamaatin estäjä - rauhoittaa liiallista aktiviteettia motoneuronissa

Edaravoni = vapaiden radikaalien poistaja - suojaa motoneuronia oksidatiiviselta rasitukselta (stressiltä)

Na-fenyylibutyraatti + taurursodioli

ASO (antisense - oligonukleotidi) -hoidot SOD1-, C9orf72-mutaatioiden yhteydessä

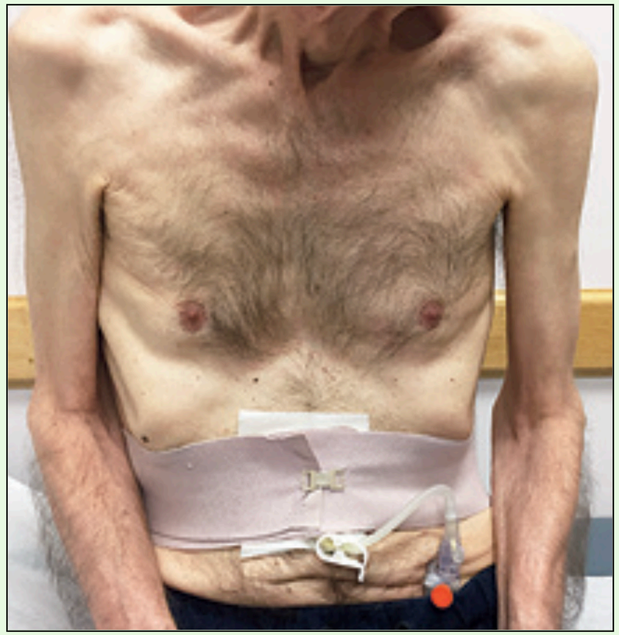
Laaksovirta, Ylikallio, Auranen, Isohanni. Motoneuronitautien lääkehoito. Uutuuksia näköpiirissä. Duodecim 2021;137:1997-2003



Motoneuronitauti - amyotroofinen lateraaliskleroosi - palliatiivinen hoito

Oireita lievittävä mutta tautia parantamaton hoito (palliaatio)





Pallean halvaantuessa kehittyy hengitysvajaus

Hengitysvajauksen oireet:

Rasitushengenahdistus
Hengenahdistus maaten ollessa (ortopnea)
Liman yskimisen vaikeus
Levoton, virkistämätön uni
Aamupäänsärky
Poikkeava päiväaikainen väsymys
Keskittymisvaikeus ja muistiongelmat
Masennus, huono ruokahalu
Yöllinen virtsaamisentarve

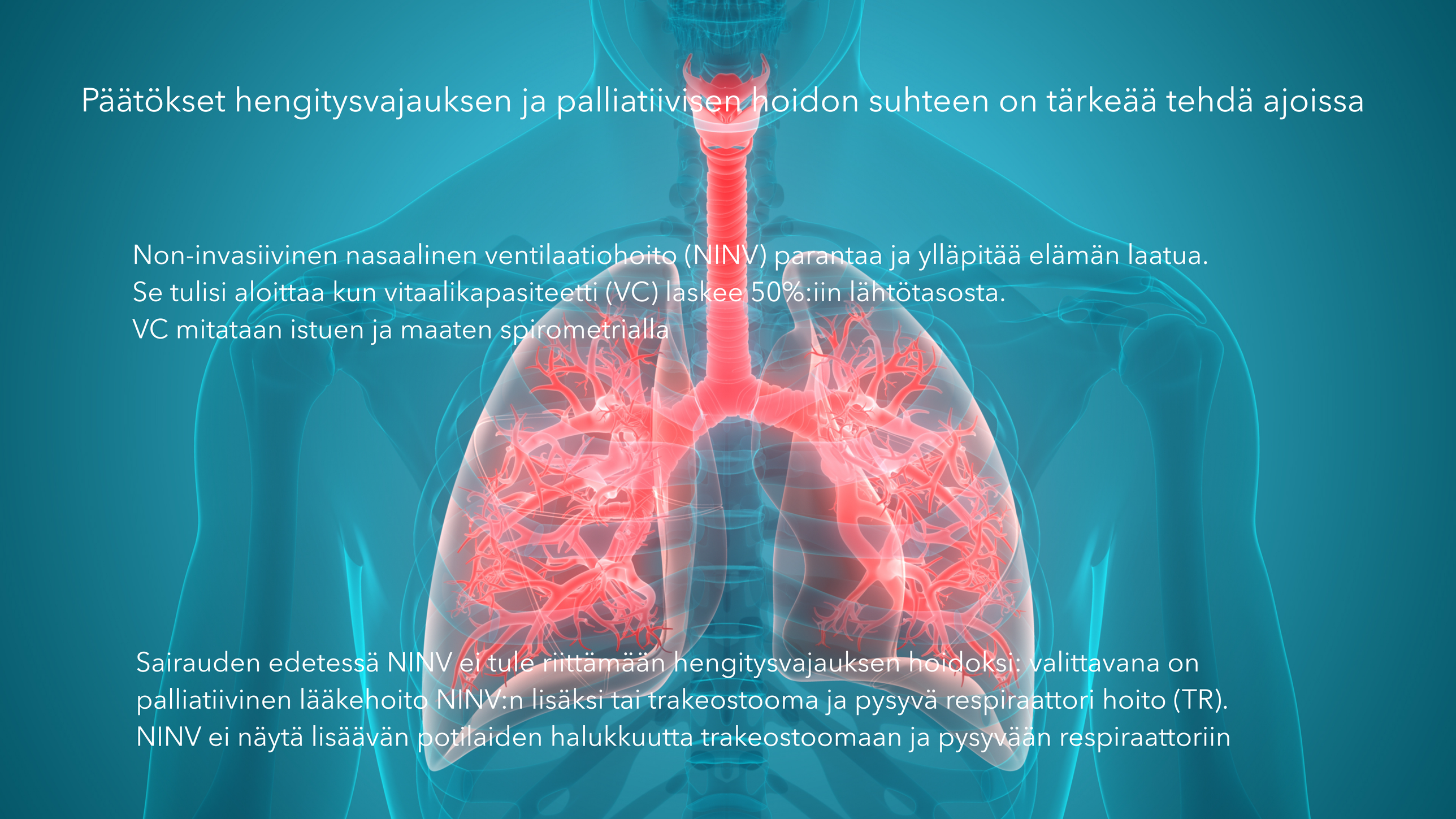
Hengitysvajauksen hoito:

Non-invasiivinen nasaalinen ventilaatiohoito (NINV)
NINV tulisi aloittaa kun hengityksen vitaakapasiteettu (VC) laskee 50%:iin lähtötasosta, VC mitataan istuen ja maaten spirometrialla

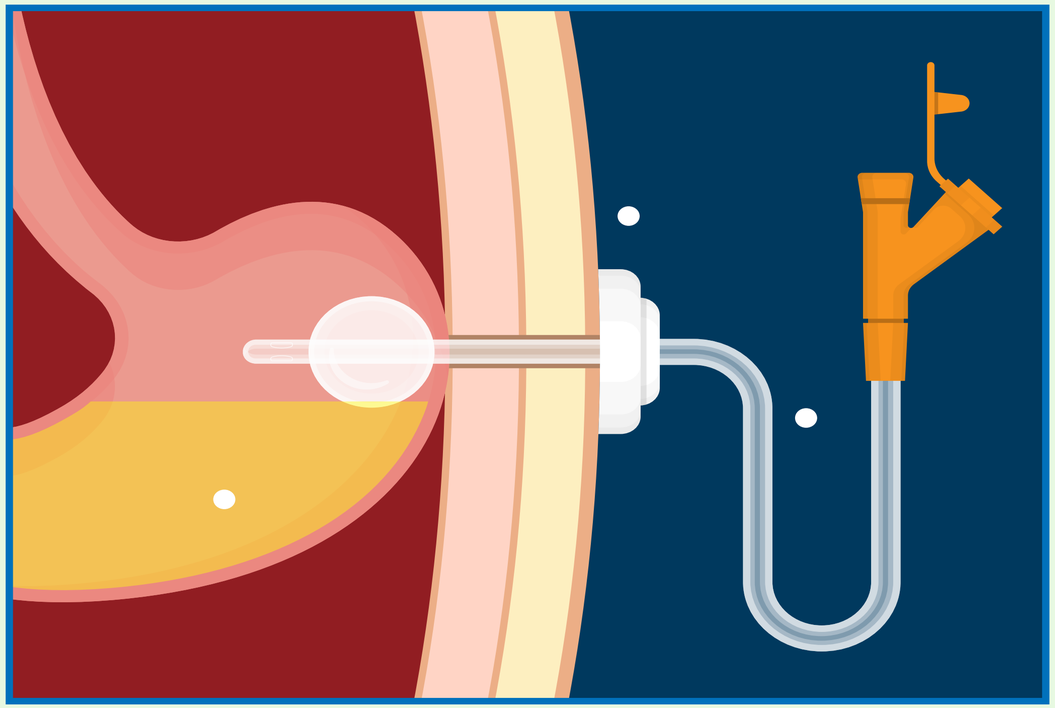
Kuva alhaalla - Brown RH, Al-Chalabi A. Amyotrophic Lateral Sclerosis. N Engl J Med. 2017;377(2):162-72

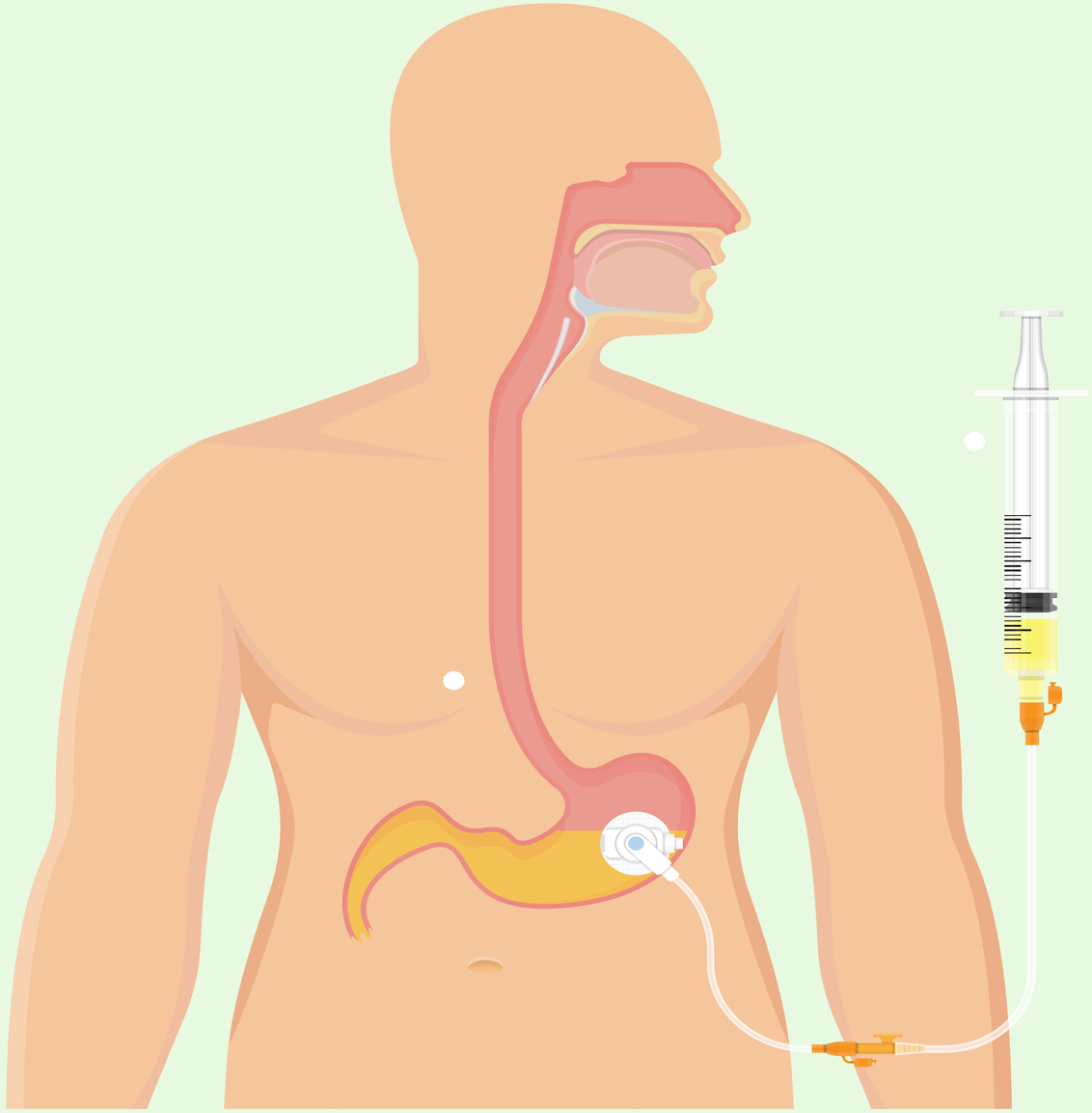
Päätökset hengitysvajauksen ja palliatiivisen hoidon suhteen on tärkeää tehdä ajoissa

Non-invasiivinen nasaalinen ventilaatiohoito (NINV) parantaa ja ylläpitää elämän laatua.
Se tulisi aloittaa kun vitaalikapasiteetti (VC) laskee 50%:iin lähtötasosta.
VC mitataan istuen ja maaten spirometrialla



Sairauden edetessä NINV ei tule riittämään hengitysvajauksen hoidoksi: valittavana on palliatiivinen lääkehoito NINV:n lisäksi tai trakeostooma ja pysyvä respiraattori hoito (TR).
NINV ei näytä lisäävän potilaiden halukkuutta trakeostoomaan ja pysyvään respiraattoriin





Letkuravitsemus ravitsemusterapeutin ohjeiden mukaan

PEG = Gastrostomialetku
(PEG = Perkutaaninen Endoskooppinen Gastrostomia)

ALS-taudin oireenmukainen hoito	Hoitovaihtoehto	Esimerkki
Sylkivuoto	Amitriptyliini	Triptyl ® 10 - 50 mg x 1 - 3
	Skopolamiinilaastari	Scopoderm ® laastarit leukakulmiin
	Bentsheksoli	alkaen 2 mg x1
	Asento ja tyhjennyshoidot	+ tarvittaessa karbosisteiini (Reodyn ® 500 mg x 3)
	Botuliinitoksiini-injektiot korvanalus sylkirauhasiin	
	Glykopyrrolaatti	Robinul ® 0.2 mg x 3 lihakseen tai ihon alle
	Tiopropiumbromidi	Spiriva ® 18 ug kapseli kielen alle
Lihaskrampit	Kiniinikloridi ja Meprobamaatti	Crampiton ® 2 tablettia iltaisin
	Kiniinikloridi ja Diatsepaami	Relapamil ® 1 x 1 - 3
	Karbamatsepiini	Neurotol ®, Tegretol ® alkaen 200 mg / vrk
Spastisuus	Fysioterapia	Tärkein spastisuuden hoito
	Lämmin vesi	Lievittää spastisuutta
	Baklofeeni	Baclon ®, Lioresal ® 5 mg x 3 ad 30 - 60 mg / vrk
	Titsanidiini	Sirdalud ® 12 - 24 mg / vrk
	Diatsepaami	Diapam ® 5 - 10 mg x 1 - 3
Faskikulaatiot	Magnesium	Yleensä hoitoa ei tarvita
Pakkoitku, -nauru	Amitriptyliini	Triptyl ® 10 - 50 mg x 1 - 3
	Imipramiini	Fevarin ®, Fluvosol ® 50 - 300 mg / vrk

Marika Saarela jne. Talon talon tavat - HYKS - 2016

Moniammatillinen työryhmä:

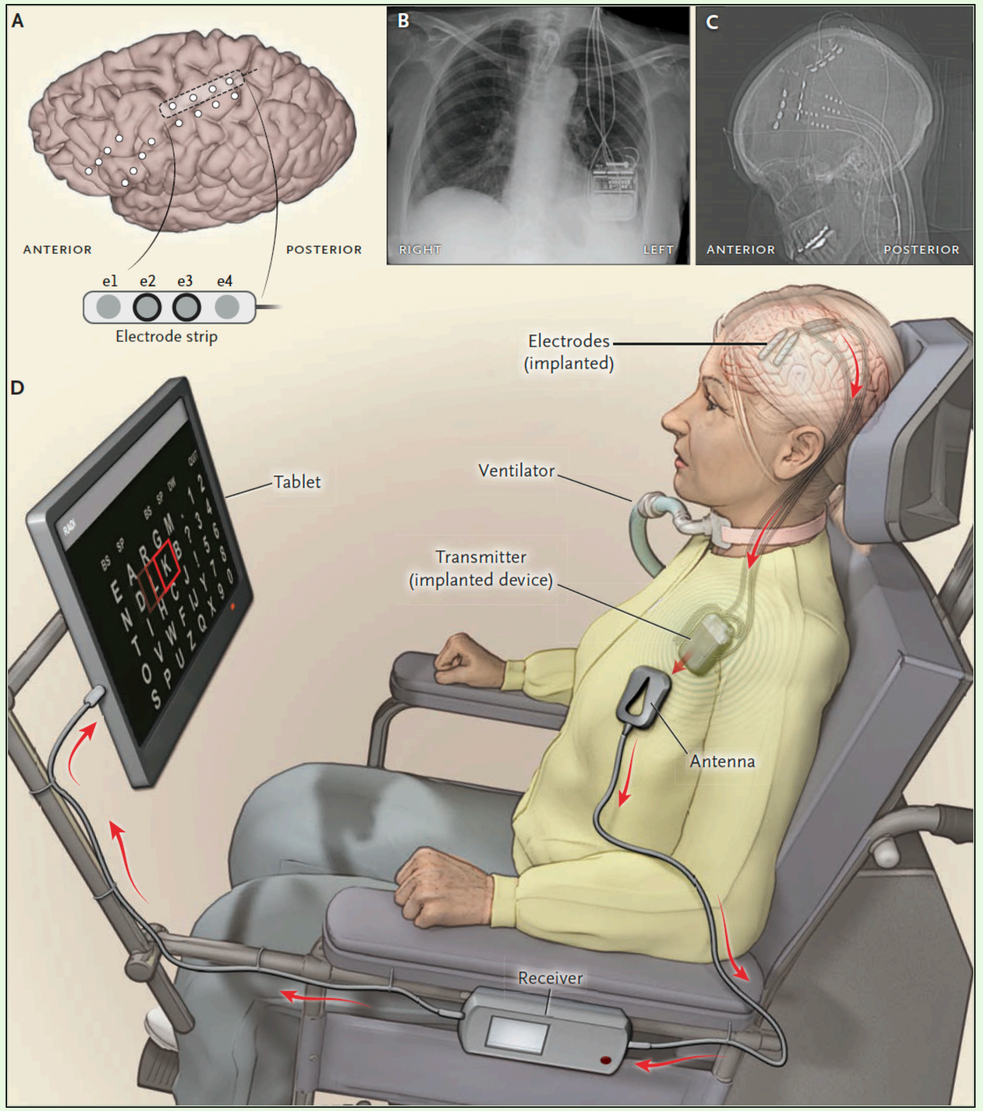
Neurologi
Keuhkolääkäri
Kirurgi (PEG-letku)

Neurologinen sairaanhoitaja
Kuntoutusohjaaja

Fysioterapeutti
Puheterapeutti
Ravitsemusterapeutti

Sosiaalihoitaja





Vansteensel MJ, Pels EGM, Bleichner MG, Branco MP, Denison T, Freudenburg ZV, et al. Fully Implanted Brain-Computer Interface in a Locked-In Patient with ALS. N Engl J Med. 2016;375(21):2060-6

ALS-potilaan moniammatillinen työryhmä

Neurologi + neurologinen sairaanhoitaja

Lihastautiliitto: ensitieto

Fysioterapia
(liikkuminen,
hengityslihasten
toiminta)

Toimintaterapia
(arkipäivän apuvälineet)

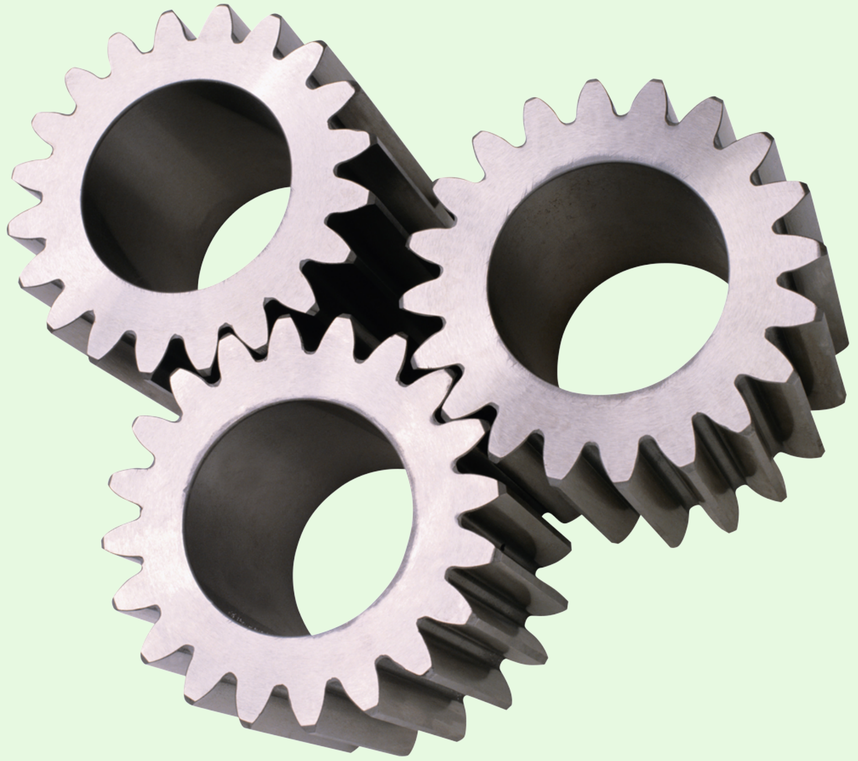
Kirurgi (PEG-letku)

Ravitsemusterapeutti

Apuvälineyksikkö

Sosiaalityö (sosiaaliturva)

Kuntoutusohjaaja: koordinoi hoitoa



Vertaistuki

Puheterapeutti
(puhe, nieleminen,
kommunikointi)

Keuhkolääkäri
(hengitysvajeen hoito)

Tarvittaessa
hengityshalvauspotilaan
hoitorinki (5 hoitajaa)