

Amyotrofická neuralgie brachiálního plexu

Stanislav Vohánka

Neuromuskulární centrum FN Brno



European Reference Network

for rare or low prevalence
complex diseases

- ❁ **Network**
Neuromuscular
Diseases (ERN EURO-NMD)
- **Member**
Fakultní nemocnice
Brno – Česká republika

Neuralgická amyotrofie (Parsonage-Turner syndrom)

Vzácný syndrom neznámé etiologie

Postihuje převážně motoneurony brachiálního plexu a/nebo jednotlivé nervy nebo jejich větve

Náhlý začátek s výraznou bolestí v rameni

Velká variabilita klinických projevů a postižení nervů

Následuje chabá paréza v oblasti svalů ramene a periskapulárních svalů

Zpravidla během několika dnů

Historie

- Poprvé popsal Dyke v r. 1916
 - Kazuistika pacienta po aplikaci antitetanického séra
- 1941 Wyburn-Mason 42 případů “brachial plexus neuritis”
- 1943 Spillane 46 případů „lokalizované neuritidy“
- 1948 Parsonage a Turner 136 případů „neuralgické amyotrofie“

NEURALGIC AMYOTROPHY THE SHOULDER-GIRDLE SYNDROME

M. J. PARSONAGE
M.B. Vict., M.R.C.P.

CHIEF CLINICAL ASSISTANT AND REGISTRAR, DEPARTMENT FOR
NERVOUS DISEASES, GUY'S HOSPITAL

J. W. ALDREN TURNER
M.A., D.M. Oxfo, F.R.C.P.

NEUROLOGIST, ST. BARTHOLOMEW'S HOSPITAL, LONDON

A SYNDROME comprising pain and flaccid paralysis of the muscles round the shoulder girdle occurred fairly often during the war years 1941-45, though previously it had been rare. We observed 136 cases during neurological work in the Army in the United Kingdom and in India Command.

The essential clinical picture is simple: without any constitutional disturbance pain starts suddenly across the top of the shoulder-blade and may radiate down the outer side of the upper arm or into the neck. This pain lasts from a few hours to a fortnight or more, and then a flaccid paralysis of some of the muscles of the shoulder girdle and often of the arm develops, and in some cases there is a patch of numbness over the outer side of the upper arm. When the paralysis appears, the severe pain usually stops, but a dull ache may persist considerably longer. This clinical picture is subject to modifications.

Remarkably little was published about this condition before 1942. Some cases of serratus-magnus palsy developing after operations or after infections are recorded (Bramwell and Struthers 1903), but most of the serratus-magnus palsies were traumatic in origin. The standard neurological textbooks (Gowers 1892, Allbutt and Rolleston 1910, Oppenheim 1911, Harris 1926, Kinnier Wilson 1940) do not describe the condition beyond stating that a toxic neuritis of the long thoracic nerve, and sometimes of the circumflex nerve, may occur after infections such as typhoid and pneumonia, Russell Brain (1940), under the heading "spinal neuritis," describes the condition as it affects the fifth and sixth cervical nerves, and ascribes it to an interstitial neuritis at the intervertebral foramina.

In England Richardson (1942) drew attention to the increased incidence of cases of serratus-magnus palsy, and of the 9 cases which he described only 1 could be ascribed to trauma, 1 followed pneumonia, and 1 glandular fever, and in 2 of the cases there was paresis of muscles of the shoulder girdle besides the serratus magnus. Richardson's cases are in our opinion similar to those recorded here. Shortly afterwards, in the Middle East, Burnard and Fox (1942) described cases of "multiple neuritis of the shoulder girdle" of similar type, and Spillane (1943) analysed 46 cases of "localised neuritis of the shoulder girdle." An official G.H.Q., M.E.F. pamphlet (1943) described the condition under the name "infective neuritis," but included under this heading also cases of nerve lesions of the lower limb, which appear to us to differ from shoulder-girdle paralysis. In the United Kingdom one of us (Turner 1944) described, under the name "acute brachial radiculitis," 36 cases, which are included in the present series. The following case illustrates the clinical course.

An officer, aged 48, had a mastoid operation on Aug. 16, 1944, and eight days later, while in bed in hospital, had sudden severe pain across the top of the right shoulder-blade and down the outer side of the right arm to the elbow. This pain lasted about twenty-four hours and then stopped. Two days later he noted weakness of his right shoulder and numbness over the right side of the neck and outer side of the right arm. There were no constitutional symptoms at the onset of the pain or the paralysis.

6513

During the next two months the power of the right shoulder gradually improved. He was examined by one of us 7 months after the onset, when he had moderate wasting weakness of the right lower trapezius, spinatus, deltoid, biceps and supinator longus, and there was winging of the scapula due to partial paralysis of the serratus magnus. The right biceps and supinator jerks were feeble, the other reflexes normal. There was cutaneous sensory impairment of the C4 and C5 spinal segments on the right.

ANALYSIS OF THE CASES

The 136 patients included 3 civilians and 133 in the Services. There were 2 Indian sepoy in the series, other cases have also been seen in Indians, but sufficient details of these are not available for them to be included in the analysis. The occurrence of the condition in Indians is of interest because poliomyelitis is very rare in the adult Indian population, common among European troops in India and among Indian children.

The age-incidence was as follows:

Age (yr.)	14-18	19-24	25-29	30-34	35-39	40-44	45-49	50-54
No. of cases	2	38	41	26	21	5	2	1

The youngest patient was a boy of 15, who developed the condition after pneumonia, and the oldest was a woman of 54. These figures for age-incidence reflect fairly accurately the age-groups in the Services and are probably of little significance.

The countries in which the patients were serving when the disease started were as follows:

Country	No. of cases	Country	No. of cases
United Kingdom	49	At sea	2
India	47	Belgium	1
Burma	18	Borneo	1
Italy	6	China	1
M.E.F.	4	Iceland	1
North Africa	3	South Africa	1
East Africa	3		

The preponderance of cases in the United Kingdom and in the India-Burma theatre was to be expected because we were working in these areas. The papers previously mentioned show that the condition was also common in the Middle East, and it is clear that the disease was widely distributed at any rate in the Eastern hemisphere.

PRECIPITATING CAUSES

A remarkable fact is that no less than 66 of the patients were in hospital with other conditions when the shoulder-girdle syndrome started, and others had recovered from illnesses. In 98 of the cases there was evidence of some precipitating factor:

Precipitating Cause	Cases	Precipitating Cause	Cases
Operations	12	Infections	12
Ternotomy	8	Malaria	1
Appendectomy	1	Typhus and malaria	1
Varicocele	1	Typhoid	1
Plonidal cyst	1	Dysentery	1
Mastoid	1	Smallpox	1
Trauma	10	Glandular fever	1
Gunshot wound of remote parts	5	Rheumatic fever	1
Minor local trauma	5	Chest infections	1
Other conditions	5	Septic infections	1
Lumbar puncture	1	Minor fevers	1
Air encephalogram	1		
Antisyphilitic treatment	2	Poliomyelitis	1
Severe exposure	1	Diphtheritic polyneuritis	1

Operations

All the above-mentioned operations were relatively minor, and different anaesthetics were given—some inhalational, some intravenous, and some spinal. The patient had received trichlorethylene in a closed circuit which is known to injure the nervous system (Humpal and McClelland 1944). In no case could the neurological condition have been due to a mechanical cause, such as pressure, for there was always a clear interval between the operation and the first symptom of the shoulder-girdle syndrome—pain. The intervals were three to

cc

	Hereditární	Idopatická	Asociovaná s HvE
Věk	20	40	Střední věk
M/ž	Ne	3/2	Muži
Lateralita	Variabilní	Unilaterální	Bilaterální
Postižení mimo plexus	Frenicus, recurrens, LS	Zpravidla ne	Frenicus
Rekurence	74%	Až 26%	
Dysmorfický habitus	Ano	Ne	Ne
Postižení HN IX-XII	Relativně časté	Velmi vzácné	

Hereditární neuralgická amyotrofie

Popsaná poprvé v roce 1960

- (velmi vzácná, dosud jen stovky rodin)

Dysmorfický vzorec

- Hypotelorismus, epikantus, mikrostomie, dysmorfie ušních boltců, rozštěpové vady, parciální syndaktylie
- „Modigliani portrait like“ (obr.)

Mutace v genu septin 9 (SEPT9) 17q25 AD dědičnost, sekvenční varianty, delece, duplikace

- Funkce mikrotubulů

Začátek v druhé až třetí dekádě, velká rekurence s následným významným omezením funkce ramen

- Členové postižených rodin vykazují velkou variabilitu dysmorfického habitu i frekvence a tíže HNA
- Většina postižených má ale alespoň jednu epizodu
- 80% penetrance

Jde o systémové postižení

- Kromě brachiálních plexů mohou být postiženy jakékoliv periferní nervy a LS plexus
- Často postižen n. frenicus a n. recurrens
- Dechové, polykací potíže, chrapot



Hereditární neuralgická amyotrofie

Popsaná poprvé v roce 1960

Dysmorfický vzorec

- Hypotelorismus, epikantus, mikrostomie, dysmorfie ušních boltců, rozštěpové vady, parciální syndaktylie
- „Modigliani portrait like“

Mutace v genu septin 9 (SEPT9) 17q25 AD dědičnost, sekvenční varianty, delece, duplikace

- Funkce mirotubulů

Začátek v druhé až třetí dekádě, velká rekurence s následným významným omezením funkce ramen

- Členové postižených rodin vykazují velkou variabilitu dysmorfického habitu i frekvence a tíže HNA
- Většina postižených má ale alespoň jednu epizodu
- 80% penetrance

Jde o systémové postižení

- Kromě brachiálních plexů mohou být postiženy jakékoliv periferní nervy a LS plexus
- Často postižen n. frenicus a n. recurrens
 - Dechové, polykací potíže, chrapot

Epidemiologie

USA

- Incidence cca 1-2 případy na 100 tis osob/ rok

UK

- Incidence 3/100 tis/rok

Nizozemsko

- Prospektivní studie 1/1000/ rok (van Alfen a kol, 2015)
- 30-50x více než se do té doby předpokládalo
- Ze 492 pacientů s náhlým vznikem bolestí v oblasti krku, ramene nebo paže mělo IBN 14 nemocných

Mortalita/Morbidita

- Nejde o smrtelné onemocnění, závažné riziko jen při postižení freniku
- Signifikantní reziduální disabilita postižení končetiny po 2 letech 10-20%
 - Asi polovina pacientů má trvalé reziduální bolesti ramene a sníženou výkonnost končetiny

M/Ž 2:1 až 4:1

Věk

- 3 m až 74 r, zpravidla mladí dospělí a střední věk
- Vznik v dětském věku- HBN

Etiologie, patofyziologie- IBN

Není dosud známá

- 50% žádné identifikovatelné spouštěče
- Stres, imunita, fyzická zátěž

Imunitně zprostředkovaná zánětlivá reakce proti nervovým vláknům brachiálního plexu

Dominuje axonopatie s následnou Wallerskou degenerací

- Lo & Mills popsali kondukční blok v 33%

Arányi a spol. Popsali USG charakteristiku u 14 pacientů

- Fokální nebo difuzní ztlustění fasciкул nebo nervů
- Inkompletní zúžení nervů s torzí
- Propletení fasciкул („fascicles entwinement“)

Situace asociované s INA



Infekce, imunizace,
desenzibilizace



Operace, anestezie



Revmatická a
onemocnění pojiva:
Ehlers- Danlos, PAN, SLE



Trauma mimo
ramenní pletenec

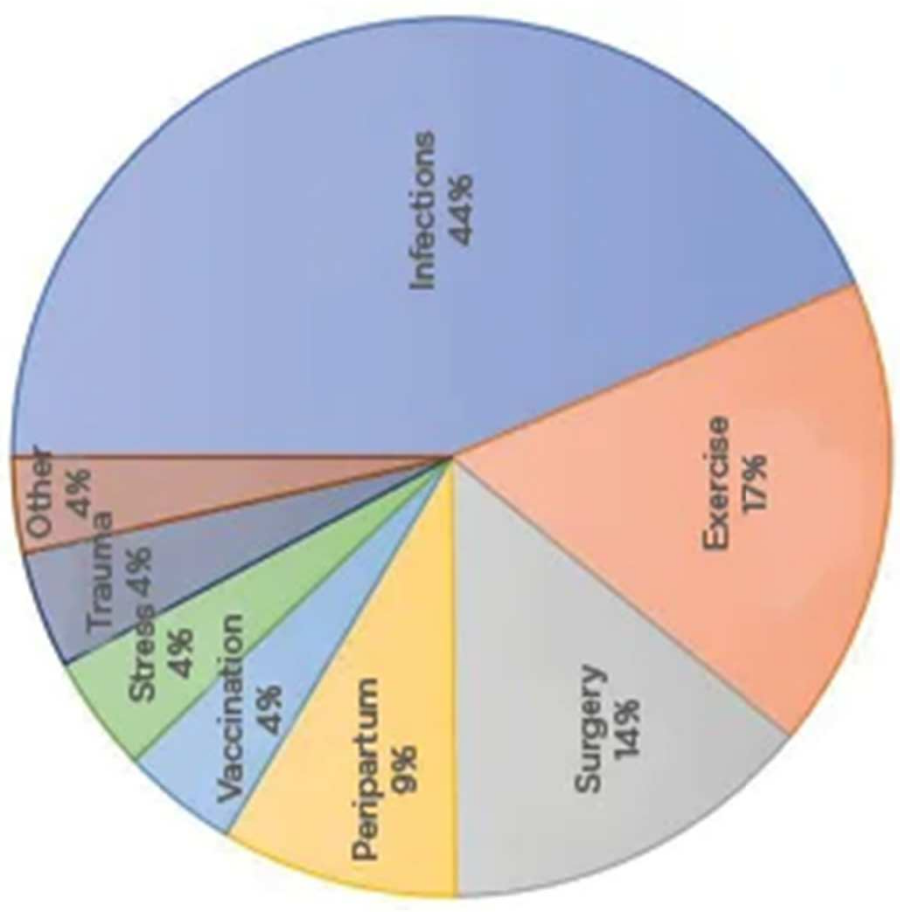


Gravidita a porod



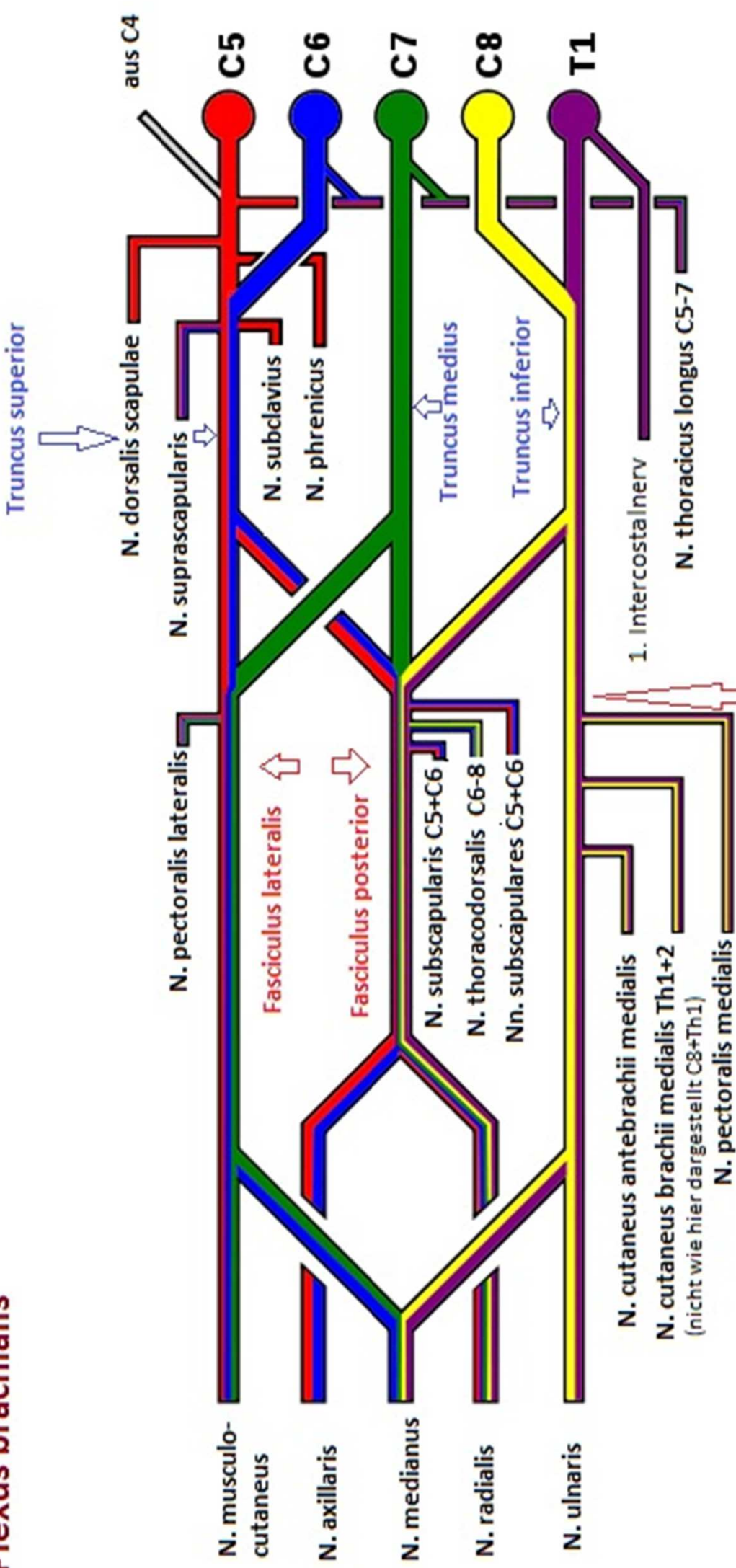
Jiné: Radioterapie,
aplikace
kontrastních látek

Precipitating factors for Parsonage-Turner Syndrome



- Infections
- Exercise
- Surgery
- Peripartum
- Vaccination
- Stress
- Trauma
- Other

Plexus brachialis



Klinický obraz (1)

Bolest a slabost horní končetiny



Bolest v rameni začíná náhle, často v noci, vzbudí pacienta

Nejsilnější
během prvních
dní

Po 7-10 dnech
začne postupně
ustupovat

Není zvýrazněna
Valsalvovým
manévrem

Klinický obraz (2)

Slabost zpravidla nastupuje s určitou latencí po bolestech

- Obvykle ale v prvním týdnu

Slabost je v rameni +/- scapula alata

- Odpovídá dominantnímu postižení horní části brachiálního plexu, resp. nervů z něho vycházejících
- Výjimečně může postihnout celý plexus s obrazem monoplegie nebo naopak jen dolní část s distální slabostí

Hlavní nervy HK: n. medianus, ulnaris a radialis jsou postiženy jen zřídka

Příležitostně jsou postiženy izolovaně některé svaly při selektivní denervaci motorických vláken

- PT, FPL, supraspinatus

Napínací manévry +, Valsalva -

Senzitivní deficit je zpravidla mírný

Absence ršo- podle postižených periferních nervů a svalů

Klinický obraz (3)

V některých případech se může výrazně podobat mononeuropatii multiplex

Některé nervy jsou postiženy velmi frekventně

- Thoracicus longus
- Interosseus anterior
 - Slabost dlouhých flexorů palce a ukazováku (FPL a mediánová část FDP)- OK sign (obr.)

Vzácné postižení

- N. frenicus
- Dolní hlavové nervy IX- XII

OK sign



Klinický obraz (3)

V některých případech se může výrazně podobat mononeuropatii multiplex

Některé nervy jsou postiženy velmi frekventně

- Thoracicus longus
- Interosseus anterior
 - Slabost dlouhých flexorů palce a ukazováku (FPL a mediánová část FDP)- OK sign

Vzácné postižení

- N. frenicus
- Dolní hlavové nervy IX- XII

Thoracicus longus
Suprascapularis
Axillaris
Musculocutaneus
Interosseus anterior

Postižení jednotlivých periferních nervů

Vyšetření

Laboratorní vyšetření

Má význam tam, kde se z klinického obrazu domníváme, že v pozadí stojí systémové onemocnění (VHE, HIV, vaskulitida)

- DNA vyšetření u HNA

Zobrazení-MR, US

- Vyloučení cervikální radikulopatie, zvl. C5/6
- Vyloučení nádorové infiltrace plexu
- Vyšetření ramenního kloubu

Elektrodiagnostika

Vyloučení jiných onemocnění (radikulopatie, neuronopatie) a stanovení rozsahu.

	HT	ST	DT	FL	FP	FM
CMAP	Musculocut (BB) Axillaris (delt)	R (anconeus)	U (ADM+ FDI) M (APB) R (EI)	Musculocut (BB)	Axillaris (delt) R (EI+ anconeus)	U (ADM+FDI) M (APB)
SNAP	CAL, M (palec)	Rad spfc	CAM U (malíček)	CAL, M (palec a ukazovák)	Rad spfc	CAM, U (malíček)
EMG	Supraspin, infraspin, BB, delt, TB, PT, FCR, Br, ECR	PT, FCR, TB, ECR, ED	APB, FPL, PQ, FDI, ADM, FDP, FCU	BB, PT, FCR	Latissimus, delt, TB, Br, ECR, ED, EI	APB, FPL, FDI, ADM, FCU, FDP

Zobrazovací vyšetření

MR vyšetření

- Kořeny > trunky > fascikly
- Zánětlivé změny
 - T2 hyperintenzity, enhancement, ztluštění
- Vyloučení jiné etiologie

Zřetelné změny v denervovaných svalech

- Edém v postižených svalech v časovém odstupu, následuje ev. tuková náhrada

Prognóza

Dlouhodobá prognóza je obecně příznivá (90%)

- Bolesti mizí během týdnů
- Obnova svalové síly trvá několik měsíců, většinou je kompletní

Trvalá slabost není častá a týká se hlavně situace, kdy jsou postiženy distální svaly

- Drobná rezidua, bolesti, intolerance zátěže končetiny

Rekurence (IBN)

- 1-5%
- Měsíce až roky

Diferenciální diagnostika

Poškození rotátorové manžety

Cervikální radikulopatie

MMN

Mononeuropatie multiplex

HNPP

Terapie (1)

Specifická terapie není známá

Kontrola bolesti pomocí analgetika a koanalgetik

Kortikosteroidy

- Často používané- důkazy o efektivitě chybí
- Nepoužívat tam, kde jsou kontraindikace

Terapie (2)

Fyzikální terapie k udržení rozsahu pohybu v rameni a dalších kloubech

Prevence kontraktur

Neurochirurgické zákroky pomocí přemostujících štěpů nebo přenosy šlach se týkají malého počtu pacientů

- Čeká se 2 roky
- Cílem je zpravidla zlepšení abdukce v rameni

TA - SERVICE, s.r.o. pořádá

NEUROMUSKULÁRNÍ KONGRES

32. neuromuskulární sympozium

XXXII. slovenská konferencia o neuromuskulárných ochoreniach

12. – 13. května 2022

Orea Congress Hotel Brno, Křížkovského 47, Brno

