

NEUROPATHY AND MYOPATHY

30th Congress of Internal Medicine

SMA Akbarian

Neurologist

اهمیت نوروپاتی ها و میوپاتی ها

- ۲۵٪ از مراجعین کلینیک های نورولوژی را تشکیل می دهند و ۲۵٪ موارد با مشکل تشخیصی و درمانی مواجه اند
- تمامی رشته های طب به نوعی با این موضوع در ارتباط هستند
- در حدود ۶۰۰ عضله در اندازه های مختلف از چند میلی متر تا گاهی بیش از سی سانتیمتر در بدن انسان وجود دارد که در حقیقت ارگان انتهایی سیستم حرکتی می باشد و تحت فرمان سیستم عصبی به عنوان ارگان **Effector** قرار دارد
- کلیه گیرنده های محیطی از جمله رشته های حسی، لمسی، فشار، حرارت و حس عمقی و احساسات احشایی فرمان های محیطی را به مغز منتقل و به عنوان ارگان **Receptor** عمل می نماید
- آسیب های راه های عصبی **Effector** و **Receptor** (از مرکز به محیط و از محیط به مرکز) شامل عنوان فوق می شود.

- **Effector** ها از سلول های حرکتی مغز شروع و به عضله منتهی می شوند و در بین راه با توجه به موقعیت آناتومی تحت تاثیر مکانیسم های متعدد قرار می گیرند تا ایجاد یک حرکت ظریف و دقیق بنمایند
- **Receptor** ها از سلول های گیرنده حسی (گانگلیون های عصبی محیطی) که از یک طرف با سنسورهای محیطی متصل و از طرف دیگر به مراکز حسی واقع در مغز (تالاموس یا کورتکس) منتهی می گردد.
- **Upper Motor Neurons** کلیه راه های حرکتی از کورتکس مغز تا سلولهای حرکتی انتهایی مغز و نخاع گفته می شود و علایم آن در سیستم حرکتی به صورت هایپررفلکسی، فلج اسپاستیک، علامت بابینسکی و از بین رفتن رفلکس های جلدی شکمی می باشد.
- **Lower Motor Neurons** از سلول های حرکتی انتهایی در ساقه مغز و نخاع تا ارگان **Effector** (پلاک موتور عضله) ادامه داشته و علایم گرفتاری آن ضعف عضلانی، از بین رفتن رفلکس ها، شلی عضلانی و آتروفی آن می باشد.
- در نوروپاتی ها عمدتاً قسمت های دیستال اندام ها گرفتار و در میوپاتی ها عمدتاً قسمت پروگزیمال عضلات گرفتارند.

واحد ساختمانی CNS نورون می باشد و واحد ساختمانی عضله ، فیبر عضلانی (MF)

Upper Motor Neurons:

Distribution

Reflexes

Muscle tone (Spasticity)

Babinsky

Abdominal reflexes

Atrophy

Lower Motor Neurons:

Distribution

Reflexes

Muscle tone (Flaccidity)

Normal or absent Plantar reflex

Abdominal reflexes

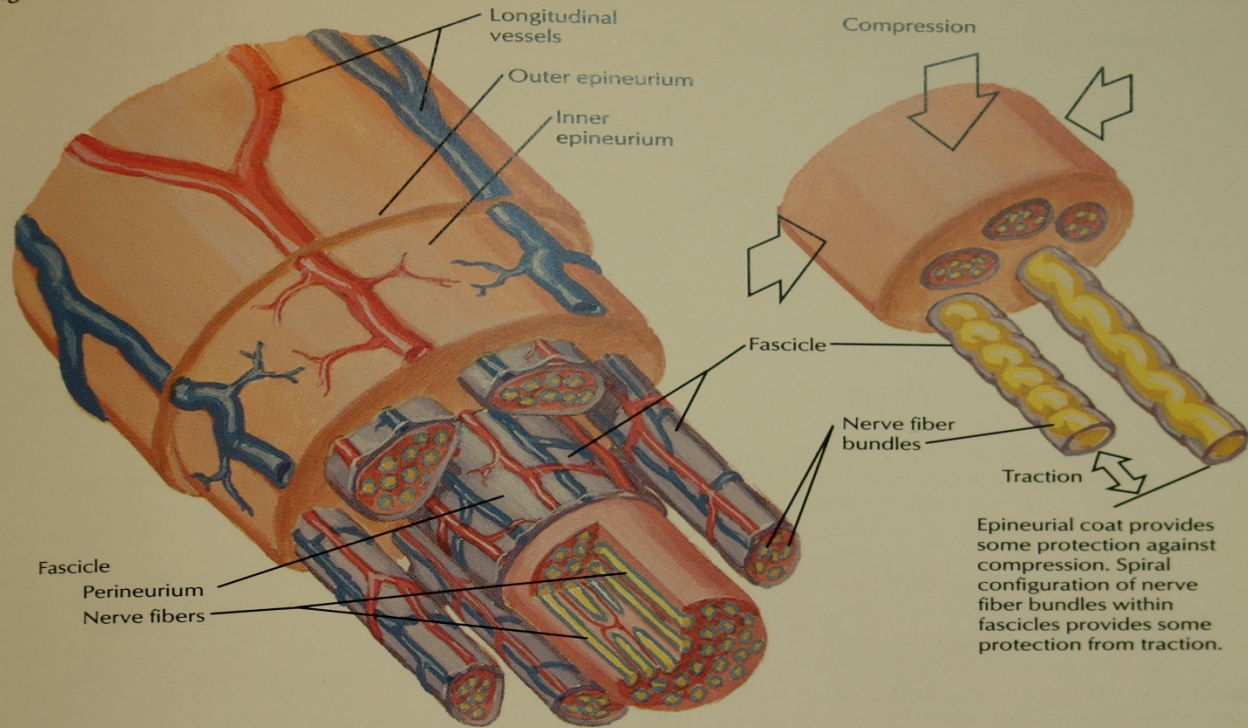
Atrophy

Fasciculation and fibrillation



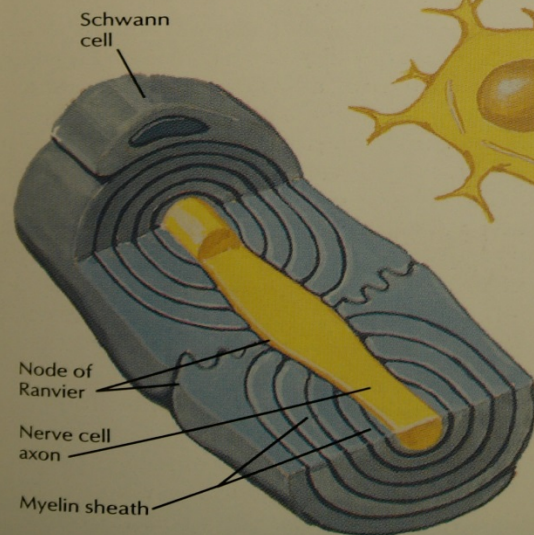
Figure 83-1

Anatomy of Peripheral Nerve

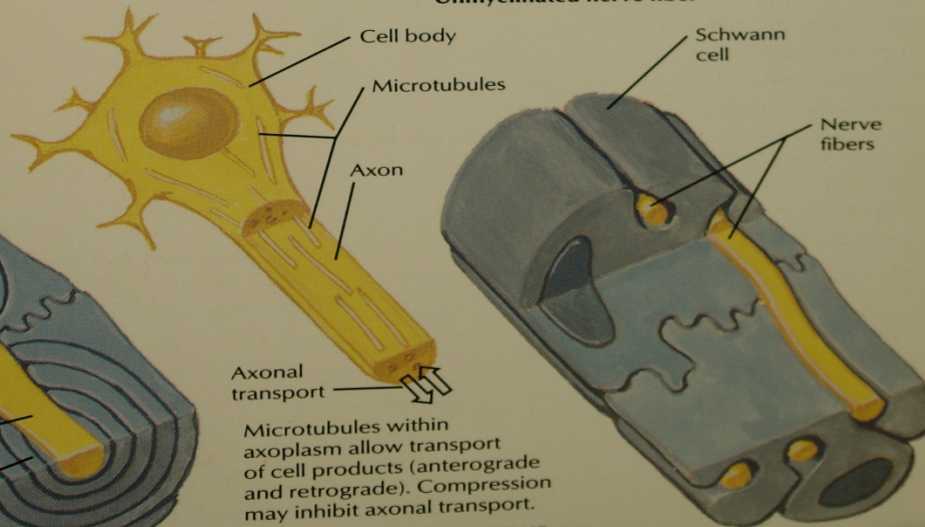


Nerve Fiber Types

Myelinated nerve fiber



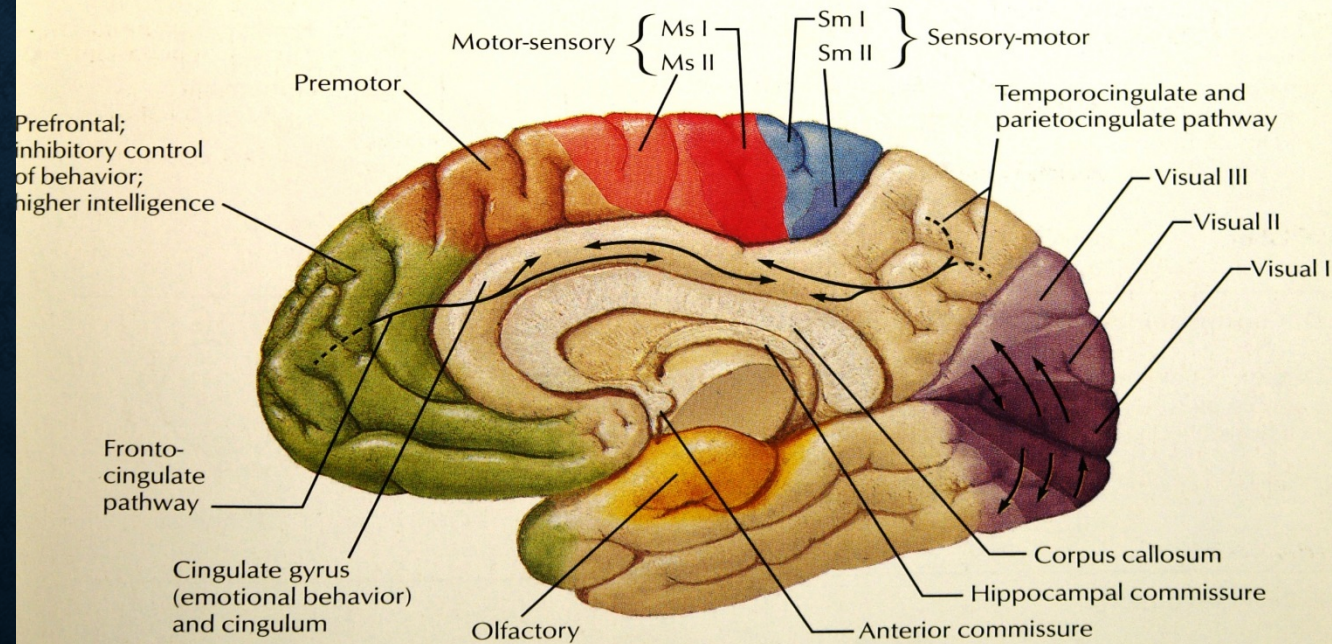
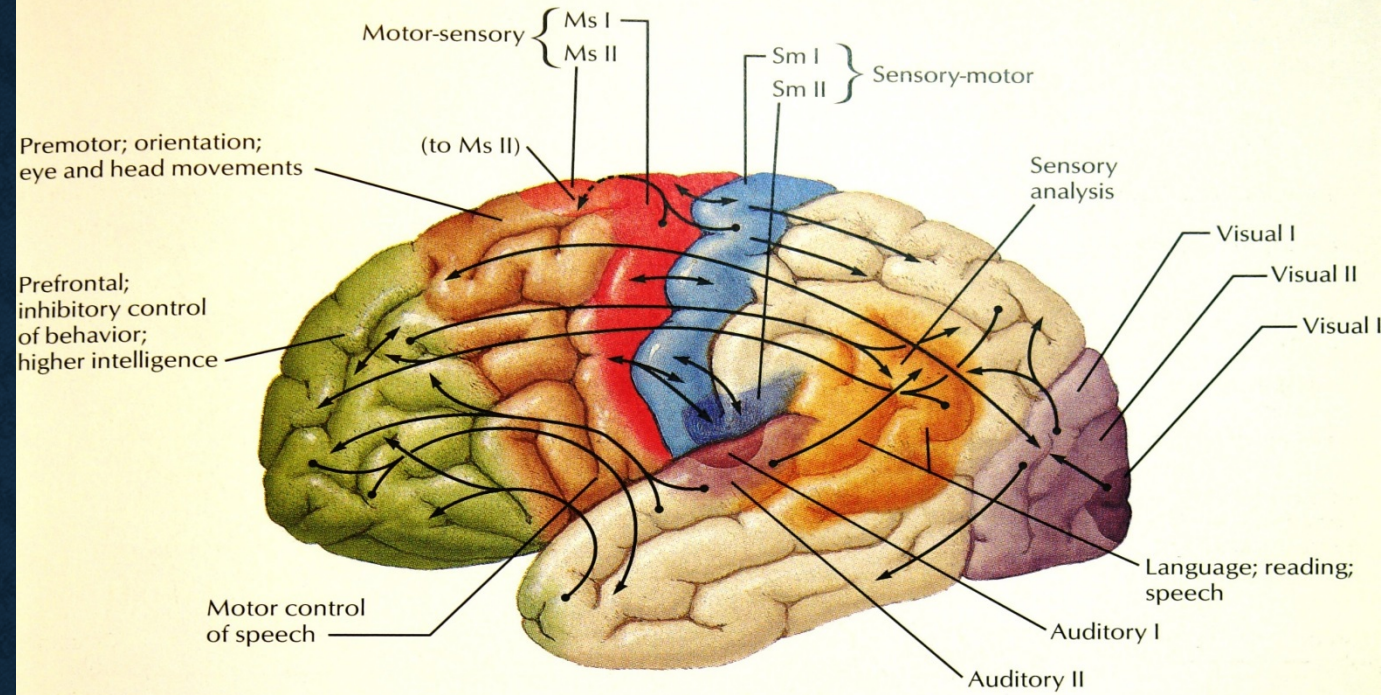
Unmyelinated nerve fiber



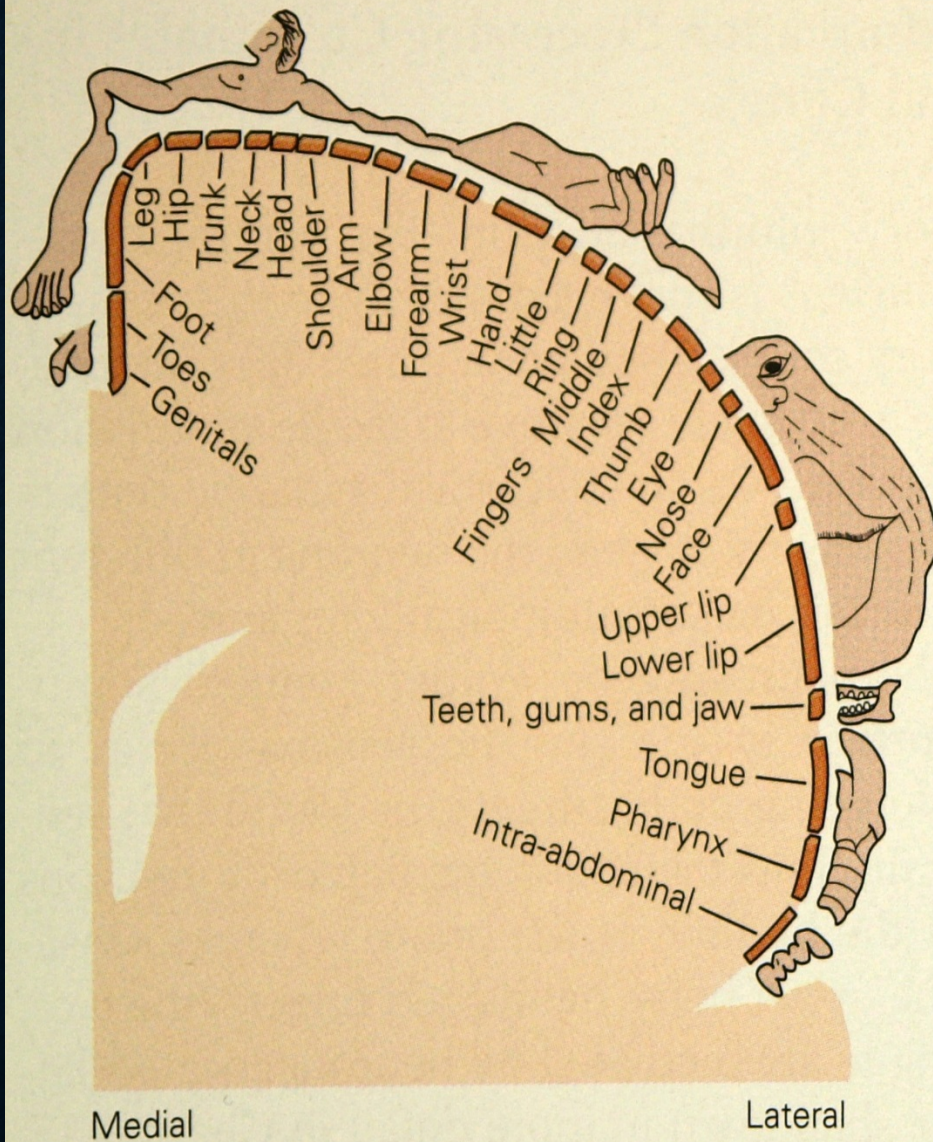
TYPE OF NERVE FIBERS (MYELINE SHEET):

- A fibers : Full myelinated (120 m/s) conduction
- B fibers : Finely myelinated (3-15 m/s) conduction
- C fibers : Unmyelinated (6/10- 2 m/s) conduction

Cerebral Cortex: Localization of Function and Association Pathways



A Sensory homunculus



B Motor homunculus

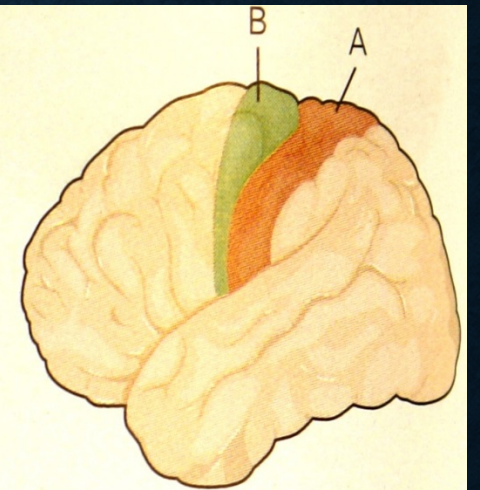
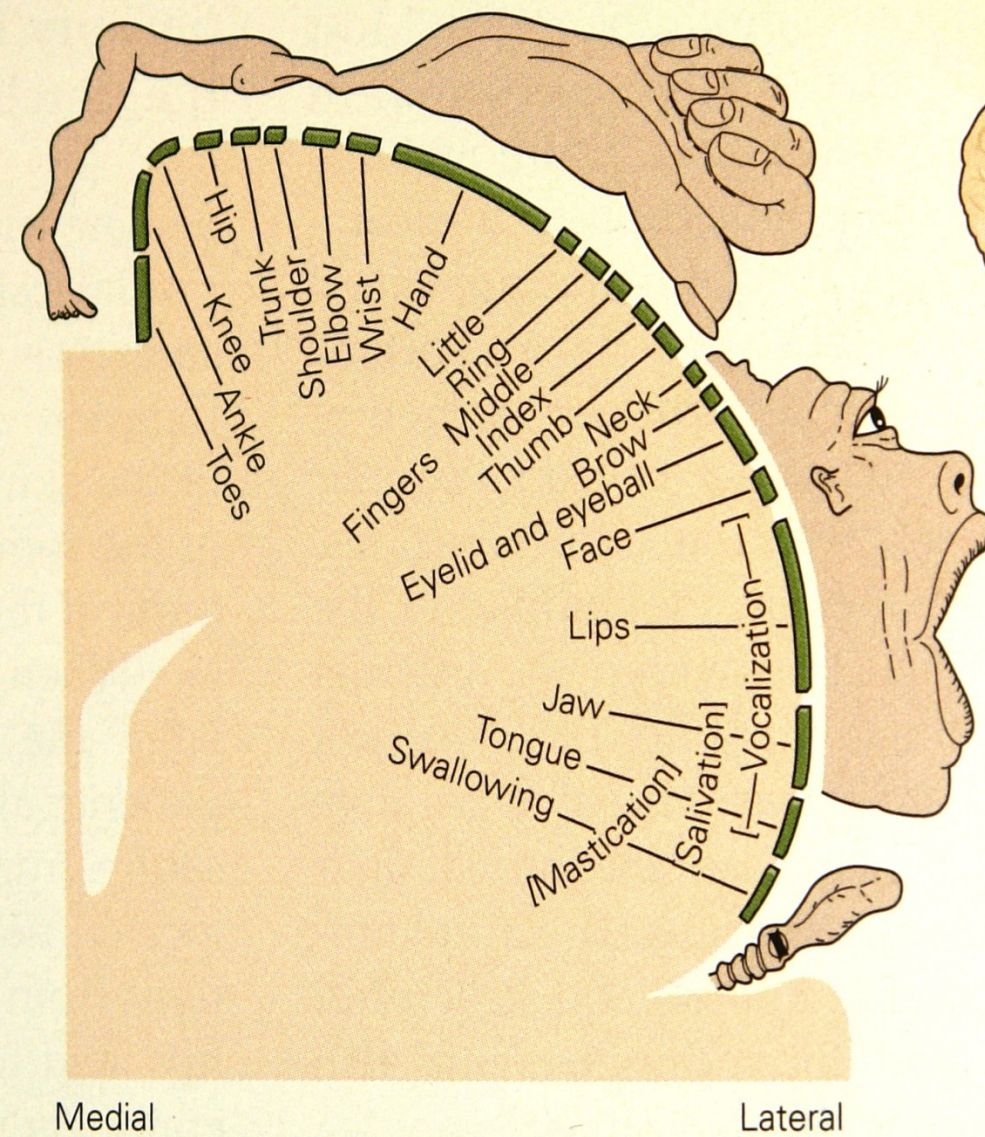
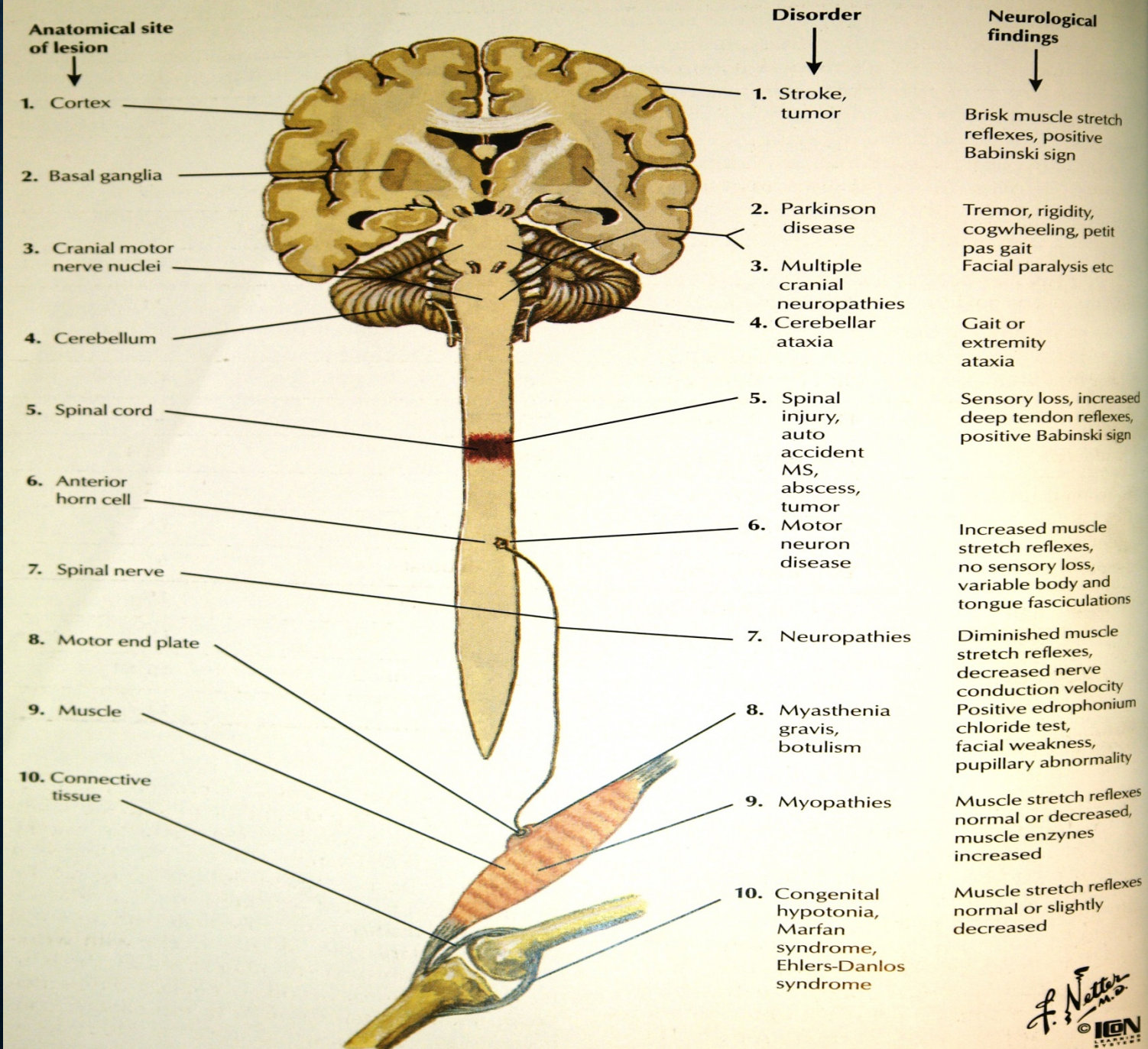
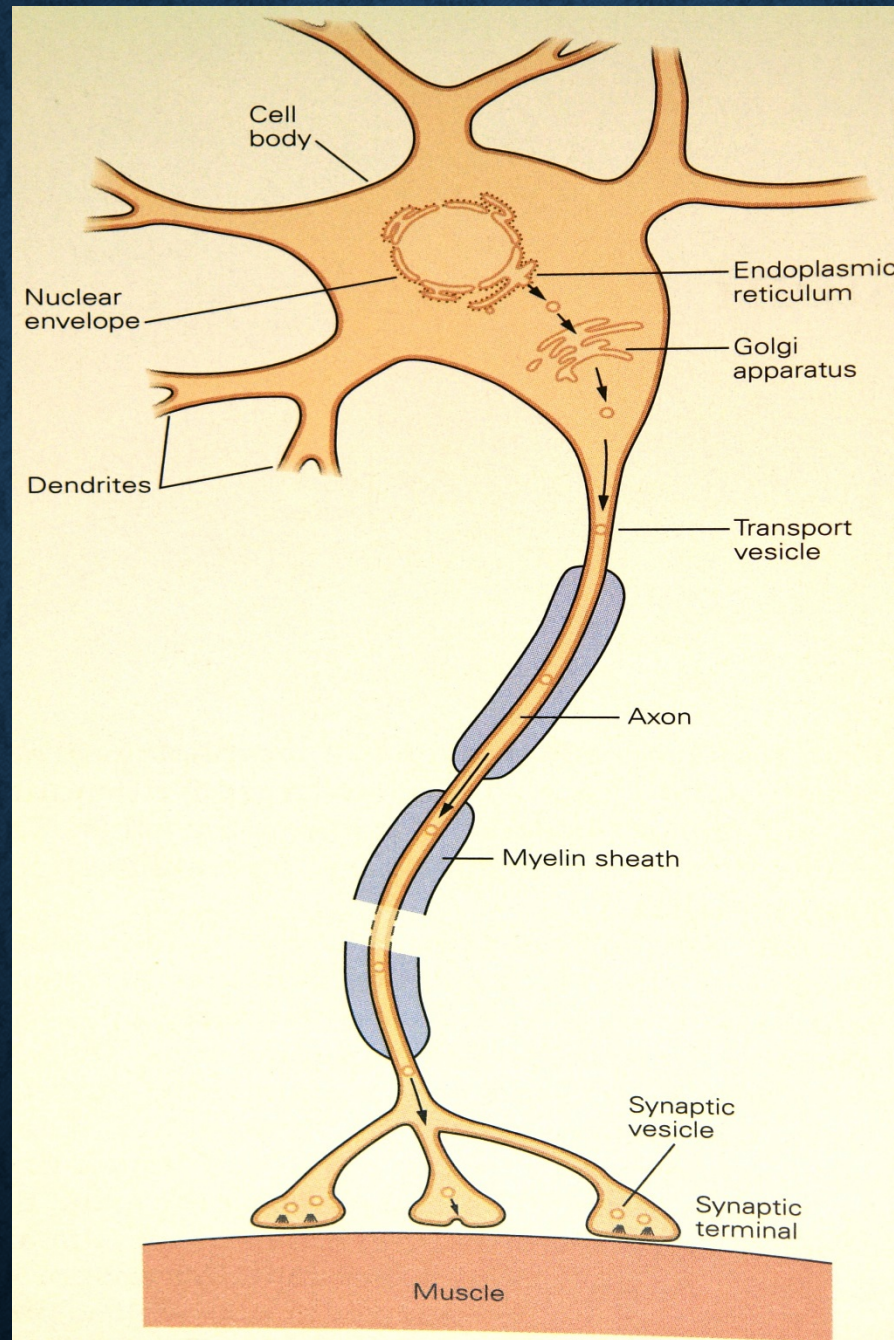


Figure 1-13

Primary Sites of Motor Disorders





- Sensory system receptors:
 - Free nerve endig (pain and itch)
 - Meisner, Merkle, Hair cell (Touch)
 - Krause (cold), Ruffini (heat)
- Paresthesia: abnormal spontaneous sensation
- Dysesthesia: unpleasant sensation that is normally painless
- Numbness
- Anesthesia
- Hypersthesia, Analgesia, Hypalgesia, Allodynia
- Hyperpathy (spontaneous central sensational pain)
- Phantom pain

CASE 1

- آقای ۳۹ ساله راست دست، بازیکن تنیس جهت بررسی علت درد مبهم و طولانی در ناحیه طرفی و خارجی شانه راست مراجعه کرده است. اظهار می دارد که درد در پایان هر دوره بازی تشدید می شود و طول می کشد تا به تدریج بهبودی نسبی پیدا کند اما علایم بهبودی کامل ندارد. اختلال حسی ندارد و در معاینه در لمس موضعی **tenderness** ناحیه **spinoglenoid notch** دارد و در حرکت **adduction** بازوی راست درد تشدید می یابد. دامنه حرکات پوزیشن شانه نرمال است ولی در چرخش خارجی دردناک می شود. آتروفی خفیف در عضله **infraspinatus** دیده می شود.
- تشخیص:

1. Thoracic Outlet Syndrome
2. Tennis Elbow
3. Rotatory Calf Syndrome
4. Suprascapular Neuropathy

CASE 2

- خانم ۴۲ ساله قوی هیکل با سابقه ۲۶ ساله DM تیپ II که اخیراً تحت عمل جراحی سنگین **breast cancer** قرار گرفته و بیهوشی طولانی با **nitrous oxide** دریافت کرده است. از اختلال خسی و احساس سوزش شدید در دیستال اندام ها شاکی است که به دیابت طولانی او نسبت داده شده است. بیمار تحت درمان کموتراپی با **5 flouourasile** و **Cyclophosphamide** و **Methotrexate** قرار گرفته است. دردهای بیمار فوق العاده تشدید یافته بطوریکه قادر به انجام هیچ کاری نبوده و اجازه معاینه نمی دهد. در معاینه نورولوژیک **sever hyperpathy** وجود داشت که باعث توقف معاینه گردید. **Muscle stretch reflex** از بین رفته و در انتهاها **hyperstesis** دستکشی جورابی دارد. حس **vibration** و **position** مختل شده. درمعاینه قبلی بیمار وجود **Small fiber sensory neuropathy** مطرح بوده که با کموتراپی تشدید یافته. در آزمایش خونی، آنمی مگالوبلاستیک و کمبود ویتامین **B12** مشهود بوده.
- تشخیص بالینی:

1. Neuropathy due to toxic agent
2. Diabetic Neuropathy
3. Critical care polyneuropathy
4. Sub-acute combined degeneration due to B12 deficiency

CASE 3

• آقای ۷۲ ساله با شکایت ۴ ساله از خواب رفتن پاها و احساس وجود پنبه لای انگشتان شاکی است. خواب رفتگی پاها تا ناحیه مچ پا بوده و اختلال در راه رفتن نیز ایجاد کرده است. بیمار در صورت و دستان خود علائمی ندارد. علایم اسفنجگری و سیستمیک ندارد. بینار هیدرالازین و مولتی ویتامین به مدت طولانی مصرف می کند. در معاینه پای چکشی، آتروفی عضلات بین استخوانی پا دیده می شود. **Stretch reflex** اندام فوقانی نرمال بوده ولی در ساق و پای راست از بین رفته است. اختلال حس درد و لمس و حرارت و **vibration** و حس عمقی از ناحیه وسط ساق پا به پایین دارد. در **EMG**، پلی نوروپاتی دیستال **sensory-motor** گزارش شده است.

• تشخیص:

1. Myelopathy SCD with Vitamin B12 deficiency
2. Charcot-Marie-Tooth
3. Length Dependent Polyneuropathy
4. Vascular insult (Burger Syndrome)

LENGTH DEPENDENT POLYNEUROPATHIES

- **Hereditary**

- Charcot-Marie-Tooth

- Hereditary sensory neuropathy

- Idiopathic Amyloidosis

- Mitochondrial disorder

- **Dysimmune Inflammatory**

- Amyloidosis

- Sjogren Syndrome

- Rheumatoid Arthritis

- Vasculitis

- **Infectious**

- HIV, HTLV, Lyme Disease

- **Malnutrition** B12 Deficiency

- **Metabolic**

- Critical illness, Diabetes Mellitus

- Gluten Sensitive Enteropathy, Hypothyroidism

- Uremia

- **Toxic**

- Alcohol abuse, B6 toxicity, Arsenic,

- Hexachlorobenzene, Lead, Mercury,

- Organophosphates, Thalium, Amiodarone,

- Chloroquine, Colchicine, Disulfiram, INH,

- Hydralazine, Metronidazole, Nitrous oxide

- Vincristine, Statins, Thalidomide, etc

CASE 4

• آقای ۴۷ ساله با شرح ضعف پیشرونده دیستال و پروگزیمال از ۱۰ روز پیش مراجعه نموده است. پارستزی شانه و ساق پا را ذکر می کند. اختلال بولبار و اسفنگتری ندارد. بیمار دو هفته پیش علایم عفونت تنفسی داشته ولی دارویی نگرفته است. بیمار سابقه مصرف زیاد تن ماهی را ذکر می کند. در معاینه علایم حیاتی **stable** و وجود ضعف قرینه عضلات فاسیال دو طرف و از بین رفتن حس وایبریشن اندام تحتانی و اختلال حسی دستکشی جورابی دیده می شود. در آزمایش مایع **CSF** پروتیین بالا و دو تا سه سلول گلوبول سفید دارد. در **EMG** اختلال هدایت عصبی و **Conduction block** مشهود است.

• تشخیص:

1. Guillain-barre Syndrome
2. Porphyric Neuropathy
3. Dyphtheric polyneuropathy
4. Botulinum intoxication

Figure 1-1

Cranial Nerves: Distribution of Motor and Sensory Fibers

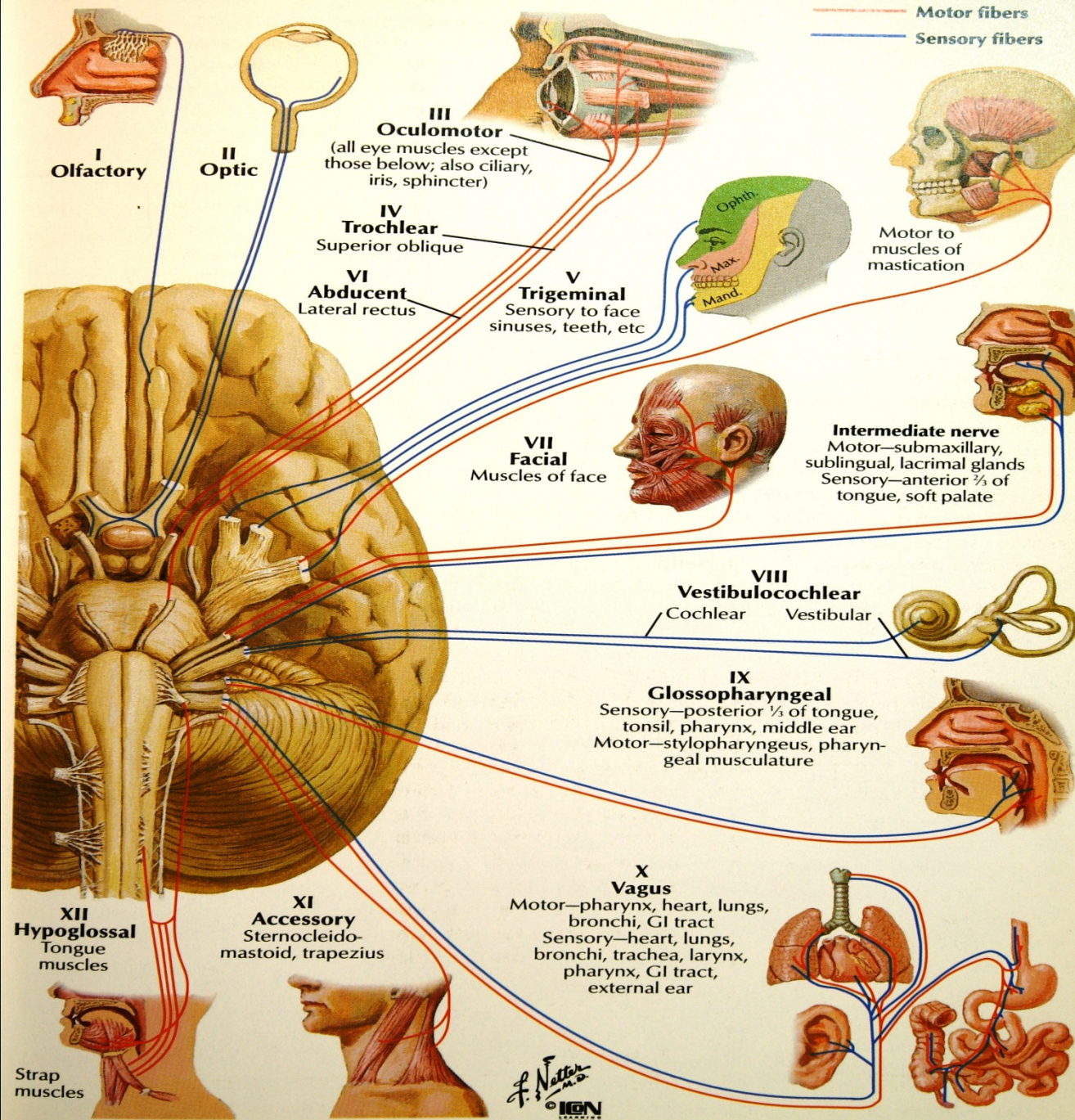
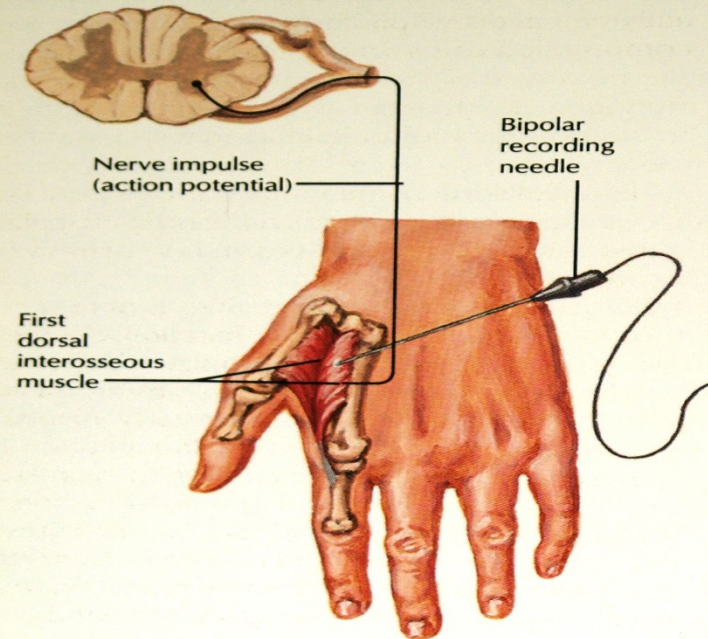
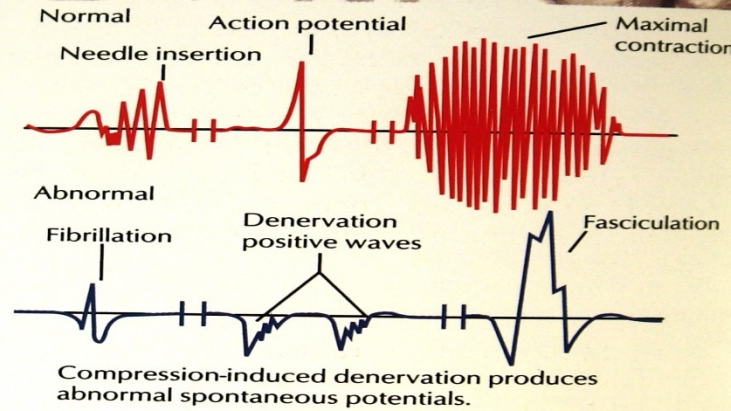
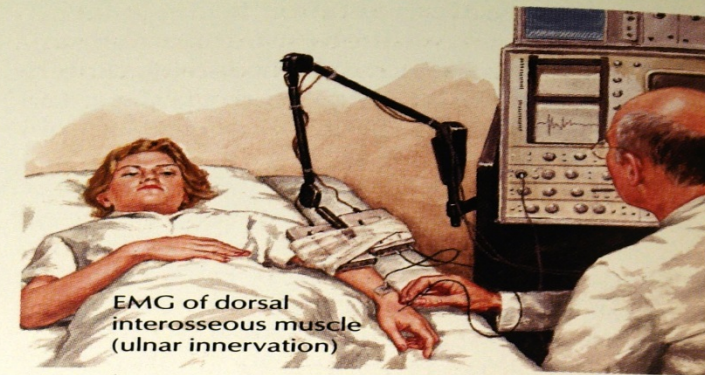


Figure 83-6 Electrodiagnostic Studies in Compression Neuropathy

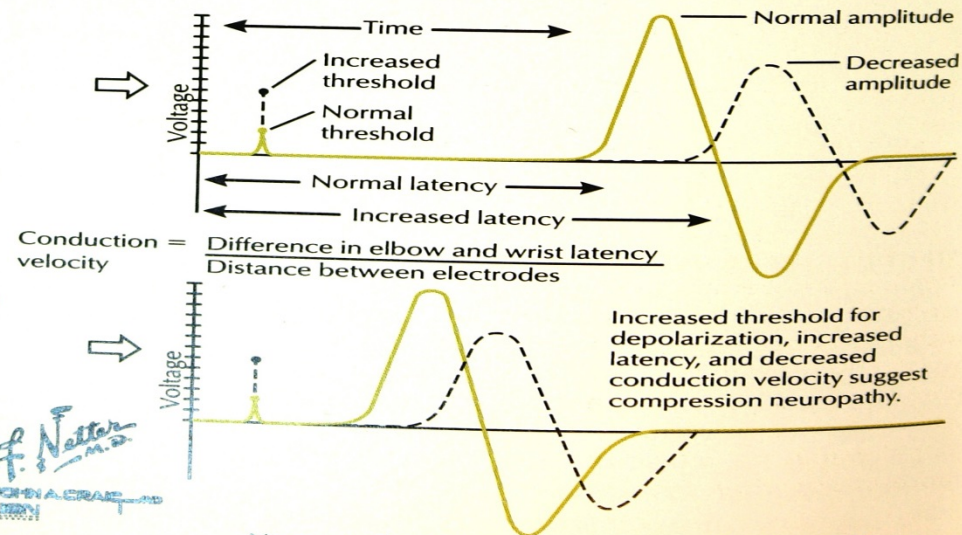
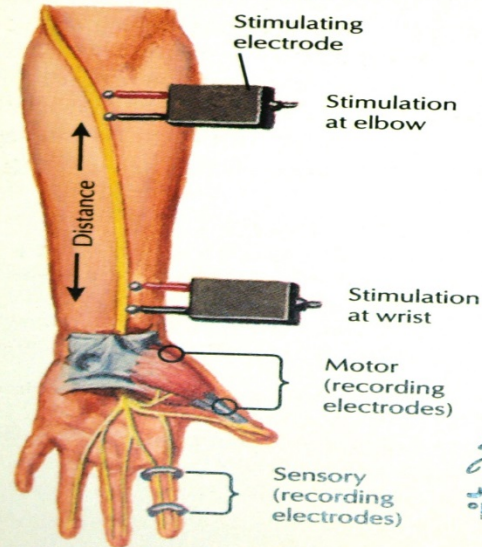
Electromyography (EMG)



EMG detects and records electric activity or potentials within muscle in various phases of voluntary contraction.



Nerve conduction studies

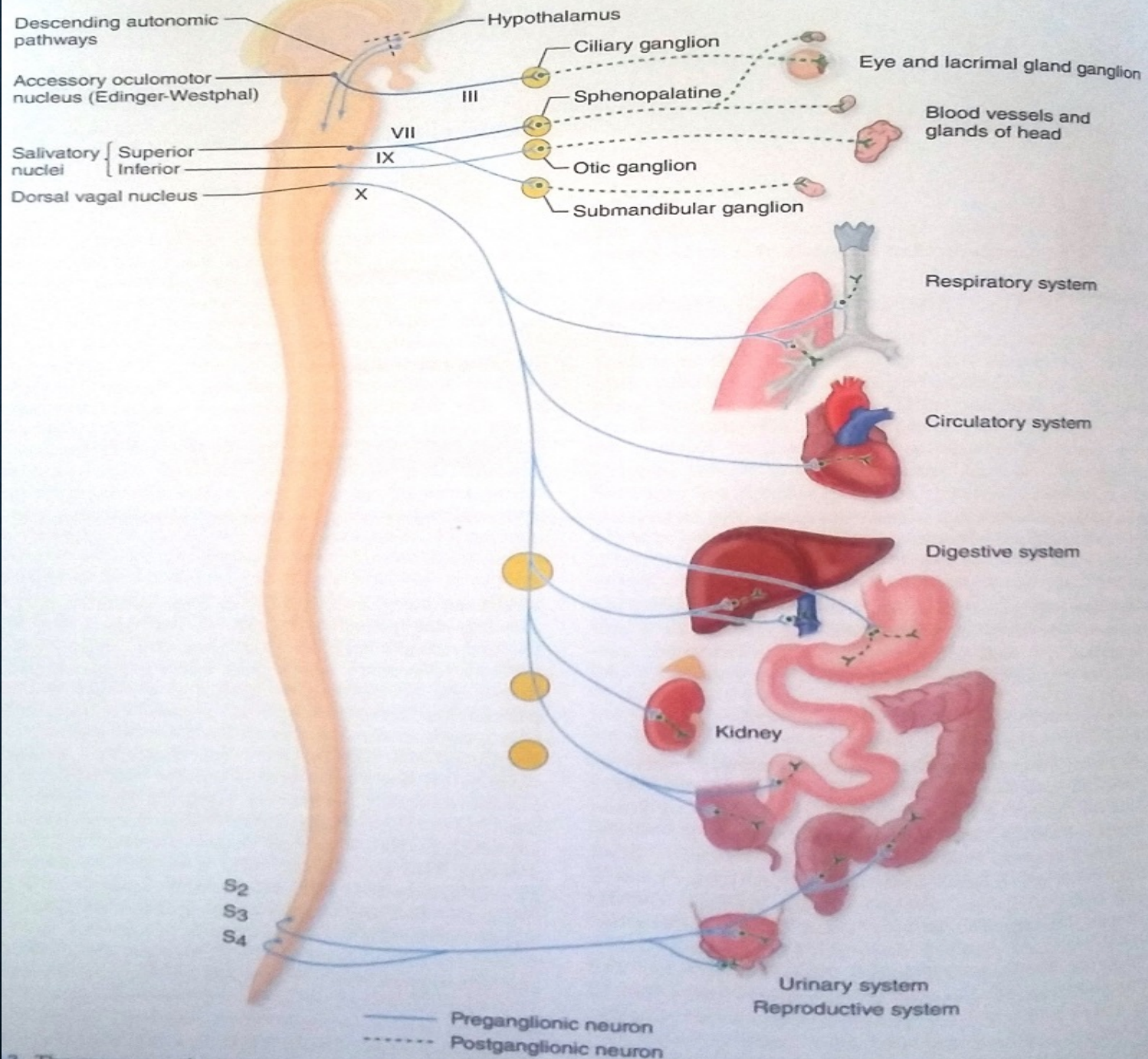


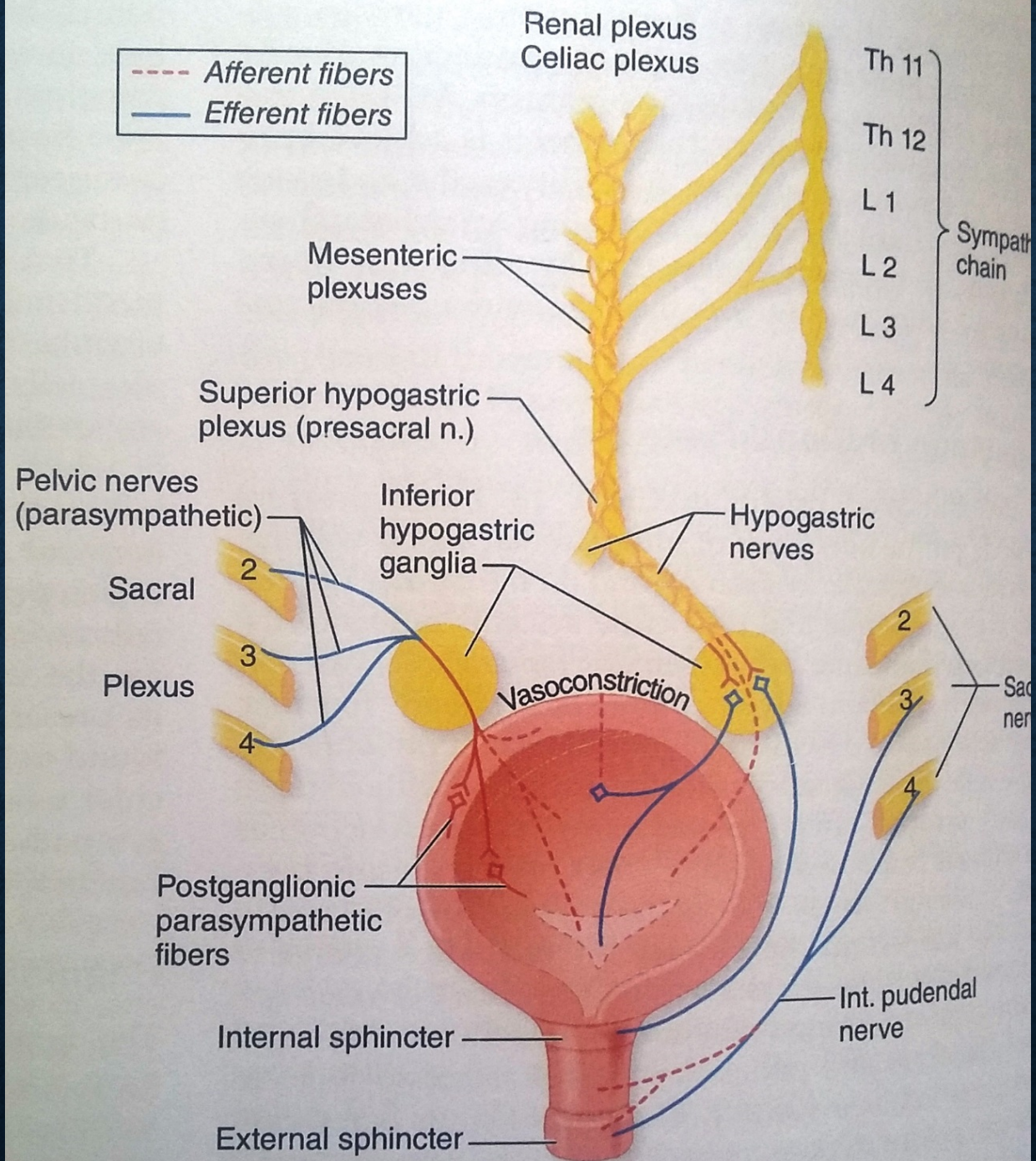
Nerve conduction studies evaluate ability of nerve to conduct electrically evoked action potentials. Sensory and motor conduction stimulated and recorded.

CASE 5

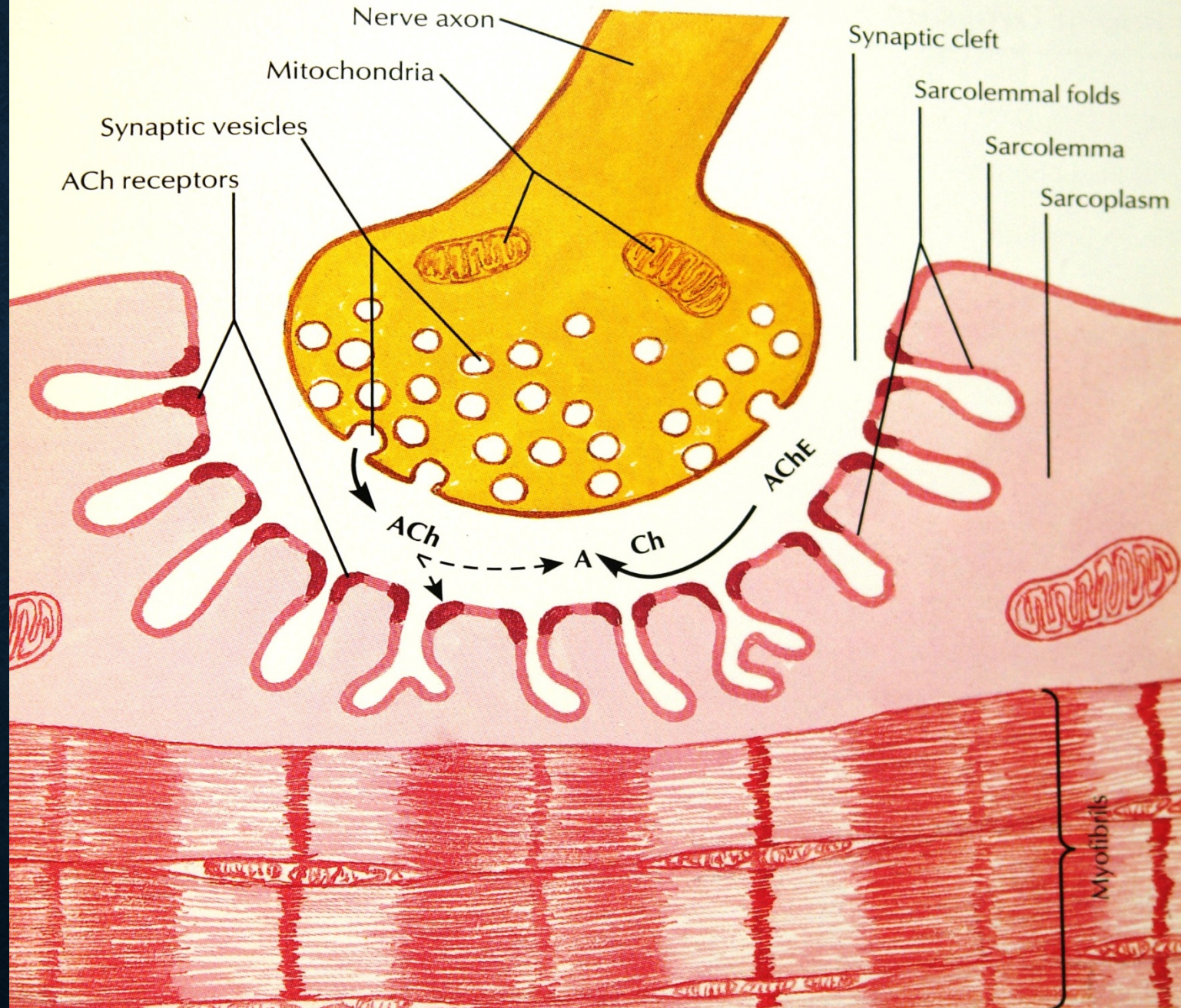
- آقای ۵۶ ساله به علت یبوست طولانی و شدید مراجعه نموده است. از دو هفته پیش خشکی دهان و چشم، کاهش تعریق، اختلال دفع ادرار، سرگیجه وضعیتی، و سنگوپ های مکرر را ذکر می کند. در معاینه فشار خون در حالت خوابیده ۱۲۴/۷۵ و در حالت استاده بعد از ۱۰ دقیقه ۶۶/۴۰ همراه تاکی کاردی دارد. اختلال پاسخ مردمک به نور و تطابق دارد. سایر معاینات نرمال می باشد. تست **Tilt-table testing** وجود برادیکاردی همراه هایگوتنشن اورتوستاتیک را تایید نمود. تست تعریق، آنهیدروز شدید نشان می دهد. اتوانتی بادی های پارانیوپلاستیک، بالا رفتن آنتی بادی استیل کولین را نشان می دهد. در **CT** قفسه صدري آدنوپاتی هایلار و برونکوسکوپی، **Small Cell Carcinoma** ریه را تایید نمود.
- تشخیص:

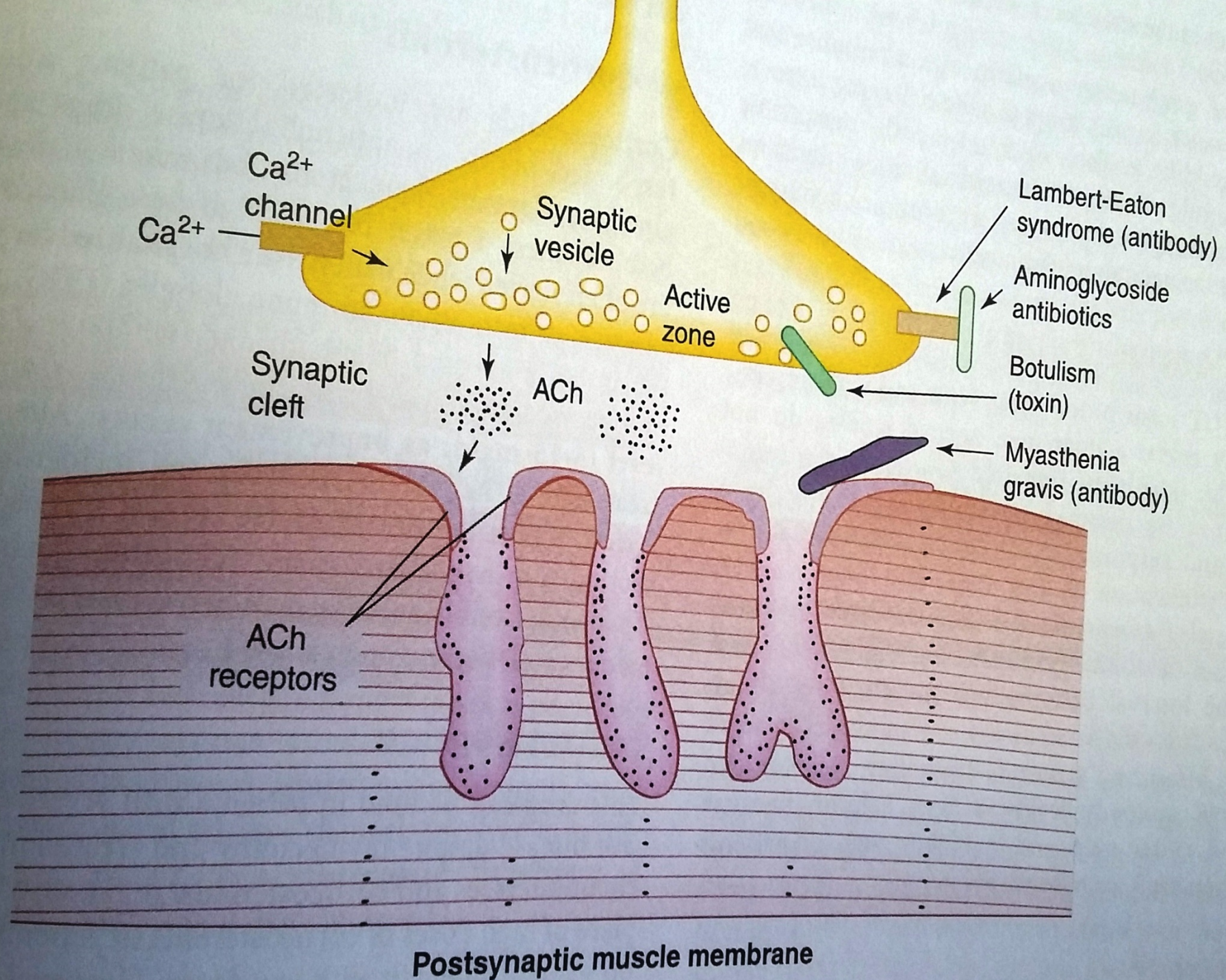
1. Sjogren Syndrome
2. Eaton Lambert Syndrome (Myasthenic Syndrome)
3. Autonomic polyneuropathy
4. Paraneoplastic Polyneuropathy





Neuromuscular Junction





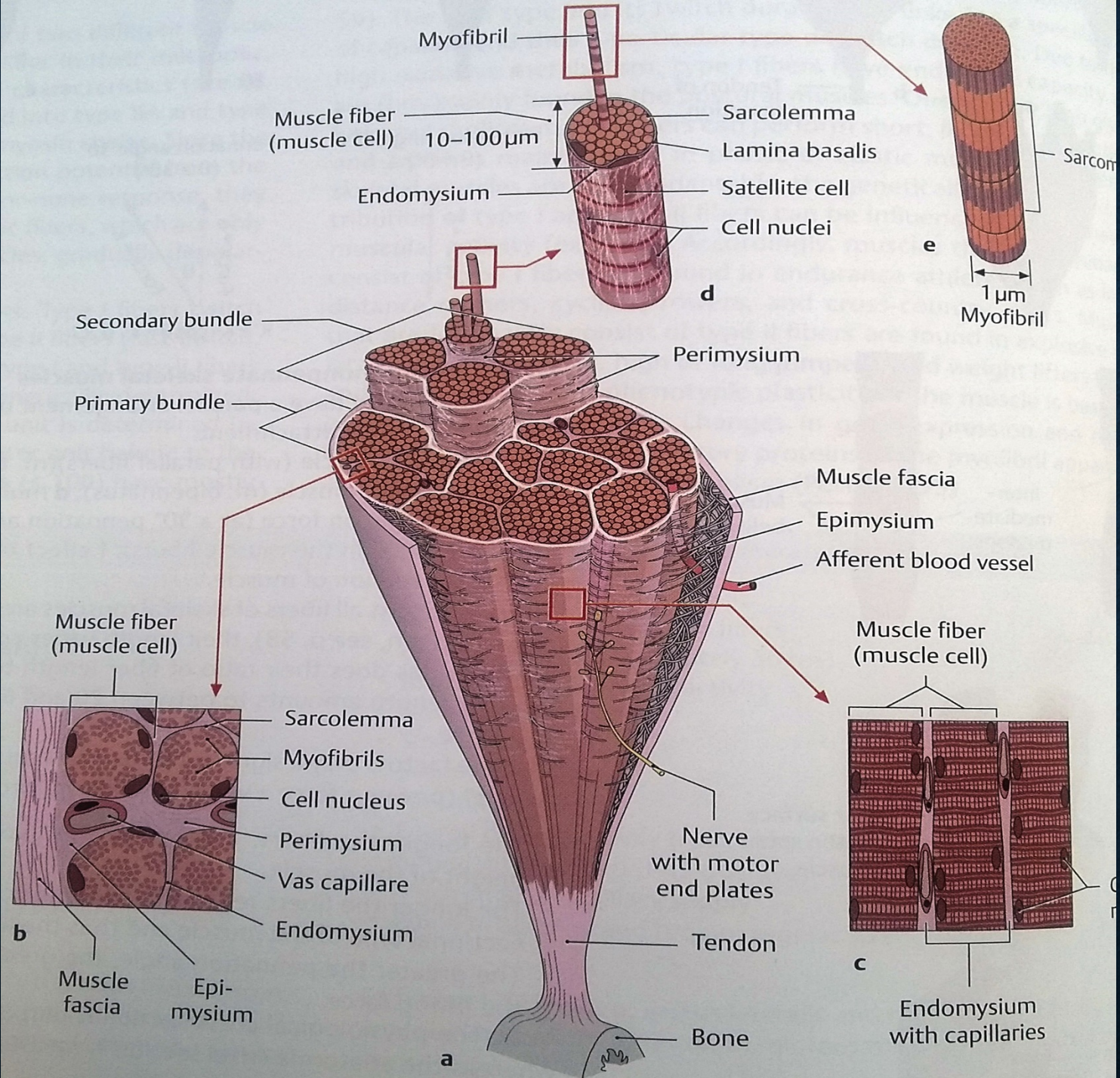


Figure 1-17

Muscle and Joint Receptors and Muscle Spindles

Muscle and joint receptors

α motor neurons to extrafusal striated muscle end plates

γ motor neurons to intrafusal striated muscle end plates

Ia ($A\alpha$) fibers from annulospiral endings (proprioception)

II ($A\beta$) fibers from flower spray endings (proprioception);
from paciniform corpuscles (pressure)
and pacinian corpuscles (pressure)

III ($A\delta$) fibers from free nerve endings
and from some specialized endings
(pain and some pressure)

IV (unmyelinated) fibers from free
nerve endings (pain)

Ib ($A\alpha$) fibers from Golgi tendon
organs (proprioception)

$A\alpha$ fibers from Golgi-type
endings

$A\beta$ fibers from paciniform
corpuscles and Ruffini terminals

$A\delta$ and C fibers from free
nerve endings

α motor neuron
to extrafusal muscle
fiber end plates

γ motor neuron
to intrafusal muscle
fiber end plates

II ($A\beta$) fiber from
flower spray endings

Ia ($A\alpha$) fiber from
annulospiral endings

Detail of muscle spindle

Extrafusal muscle
fiber

Intrafusal muscle fibers

$\gamma 2$ trail endings

$\gamma 1$ plate endings

Sheath

Lymph space

Nuclear chain fiber

Nuclear bag fiber

Efferent fibers

Afferent fibers

Ib fibers

Ia fibers ++++

Baseline firing: +

Extrafusal muscle fiber

Intrafusal muscle fiber

Golgi tendon organ

α motor neurons +++

γ motor neurons

Passive stretch. Both intrafusal and extrafusal muscle fibers stretched; spindles activated. Reflex via Ia fibers and α motor neurons causes secondary contraction (basis of stretch reflexes, such as knee jerk). Stretch is too weak to activate Golgi tendon organs.

F. Netter M.D.
© IGM
ILLUSTRATIONS

