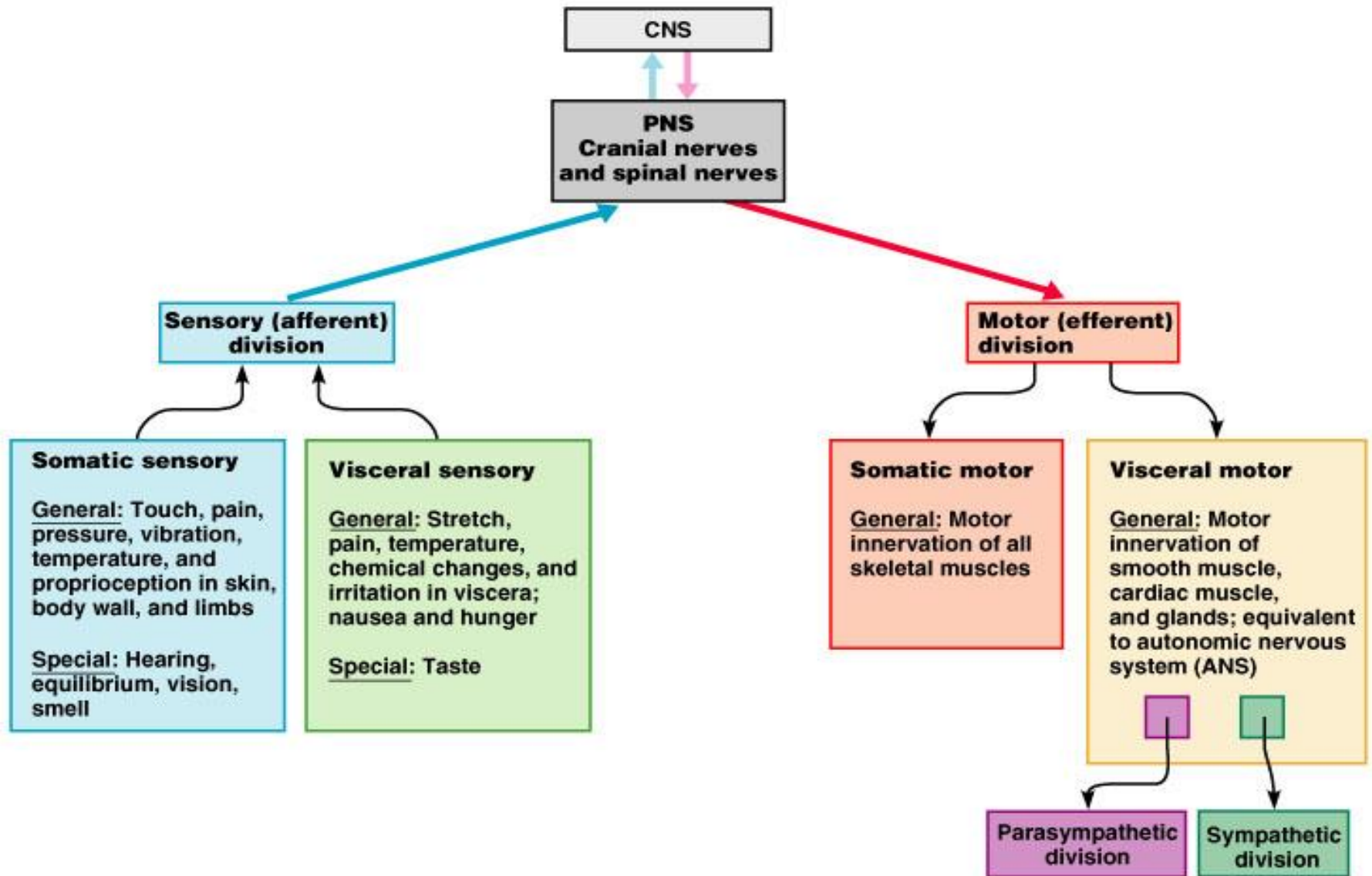
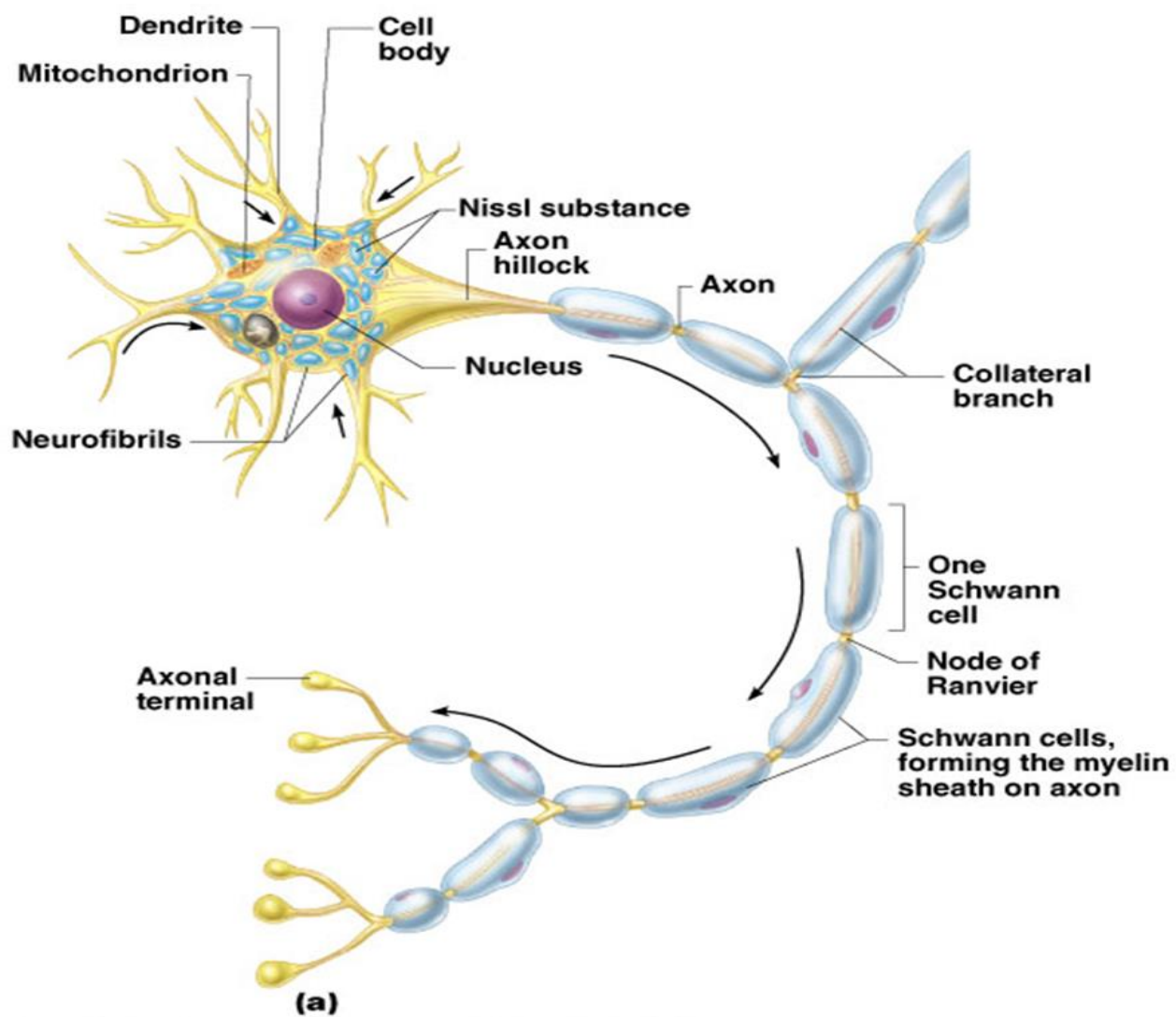
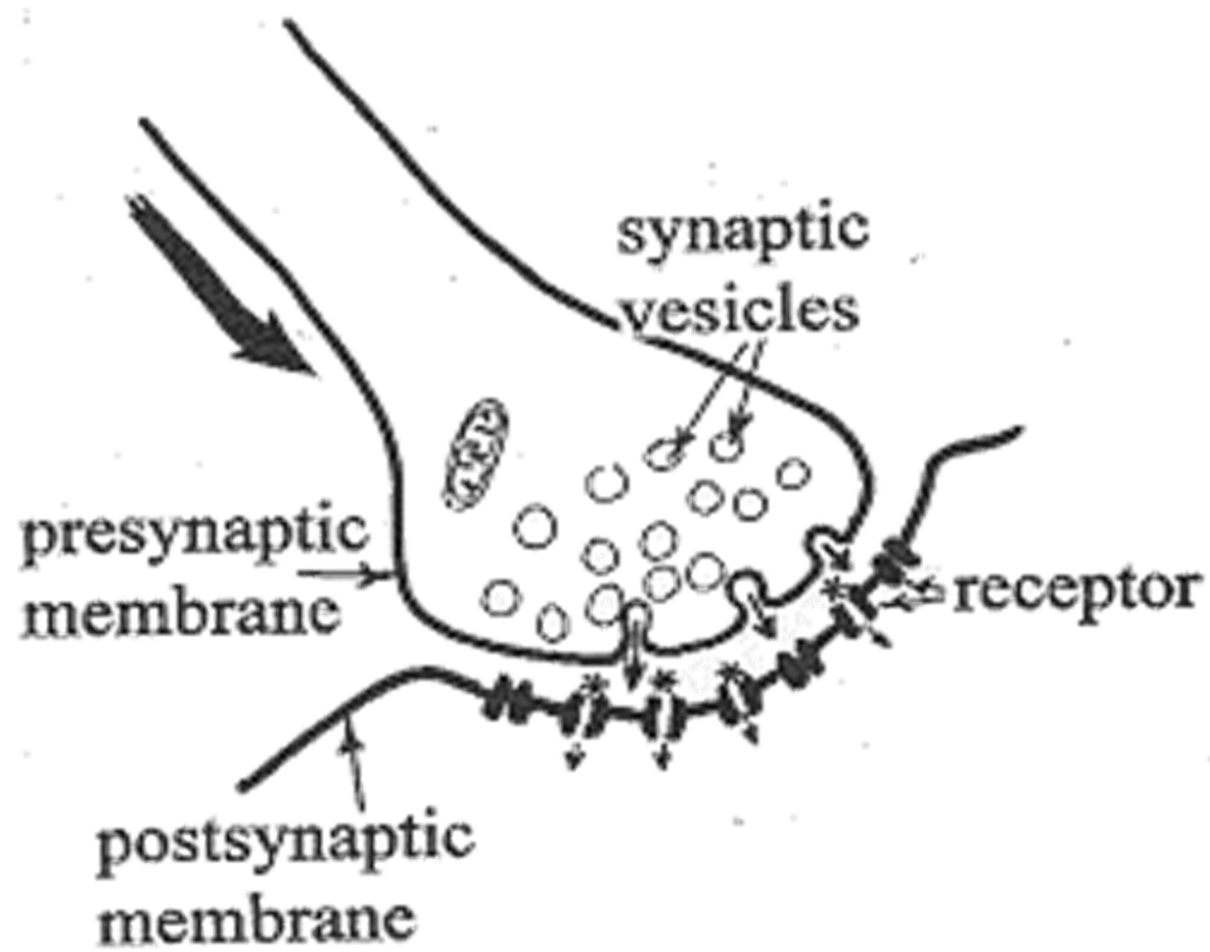


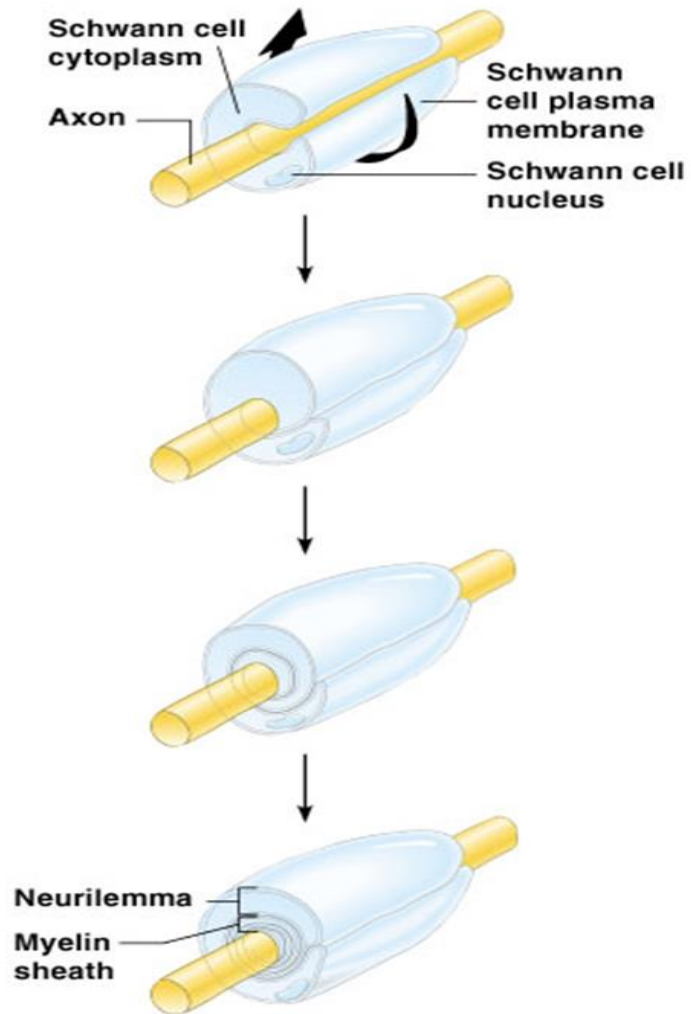
Анатомија и физиологија на периферниот нервен систем, биопсија на перферен нерв, невропатии

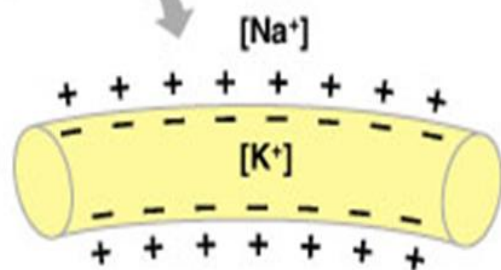
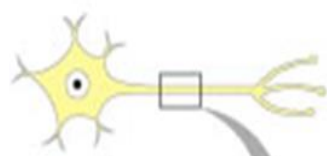
**Емилија Цветковска
Клиника за неврологија**



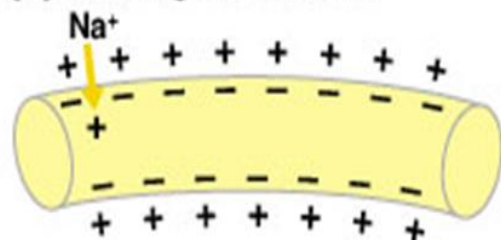




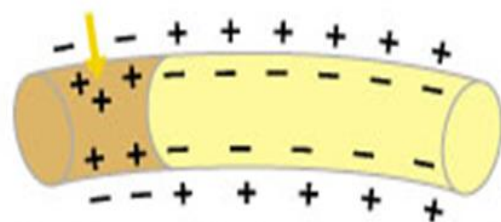




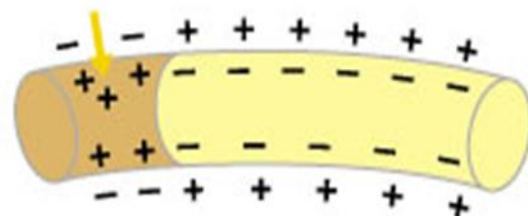
(a) Resting membrane



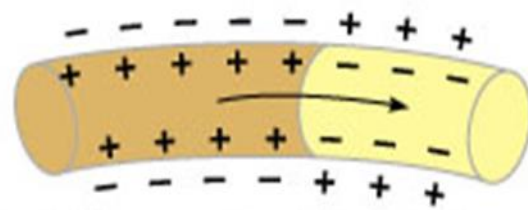
(b) Stimulus initiates depolarization



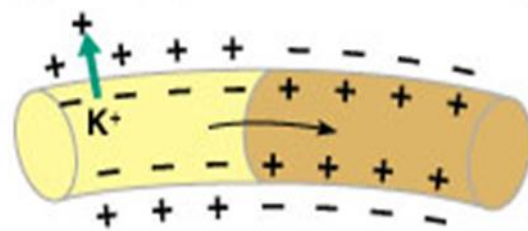
(c) Depolarization and generation of the action potential



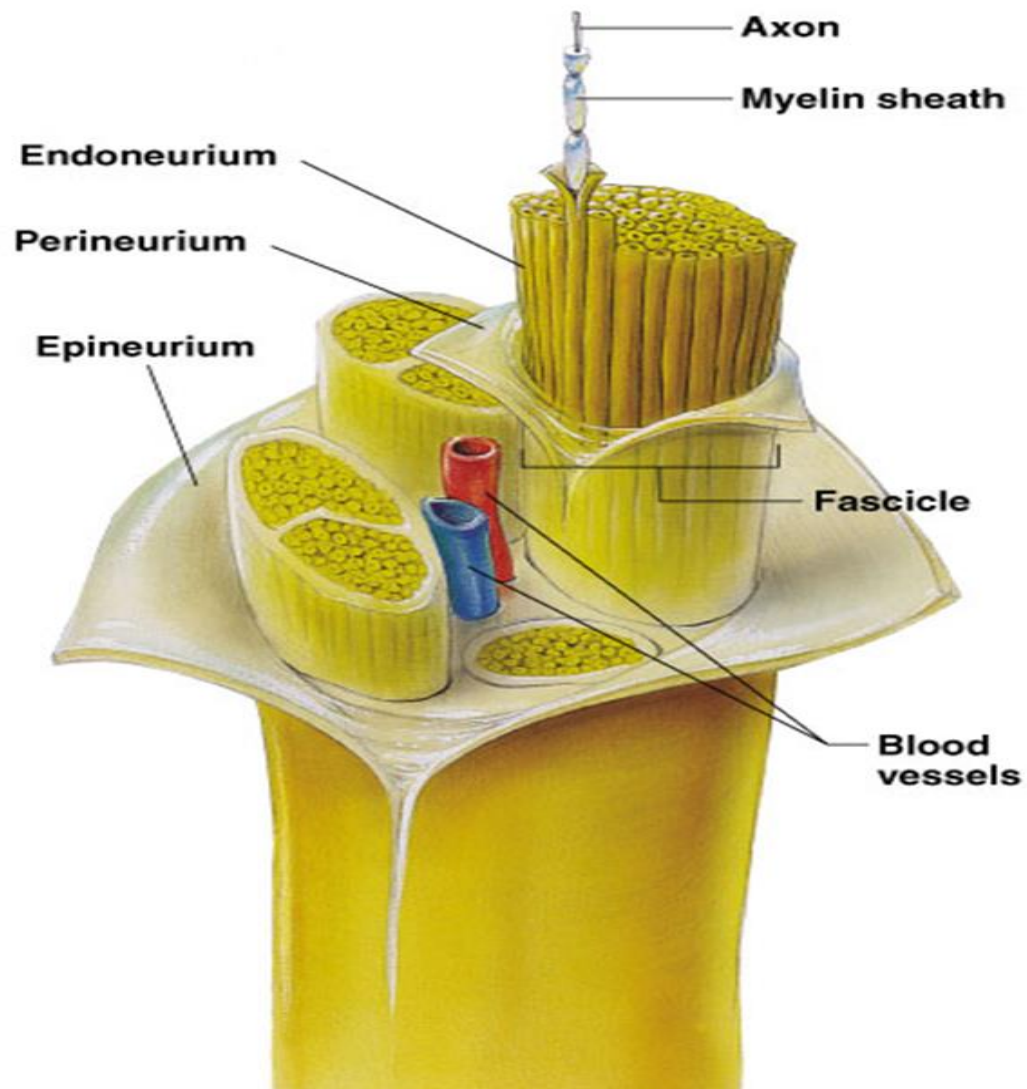
(c) Depolarization and generation of the action potential



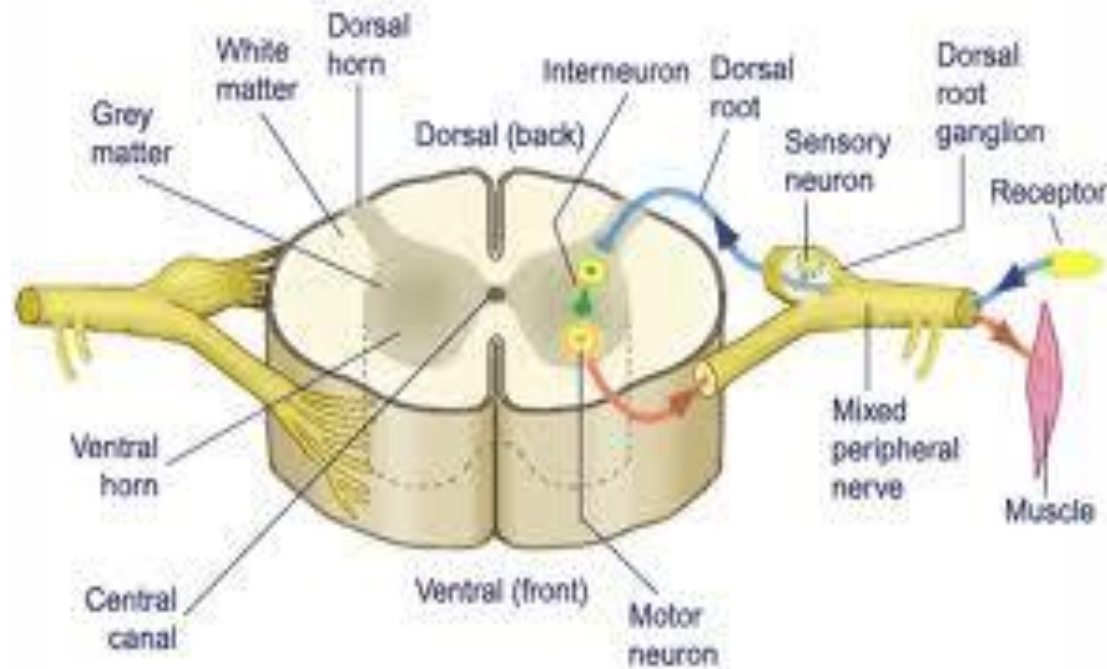
(d) Propagation of the action potential



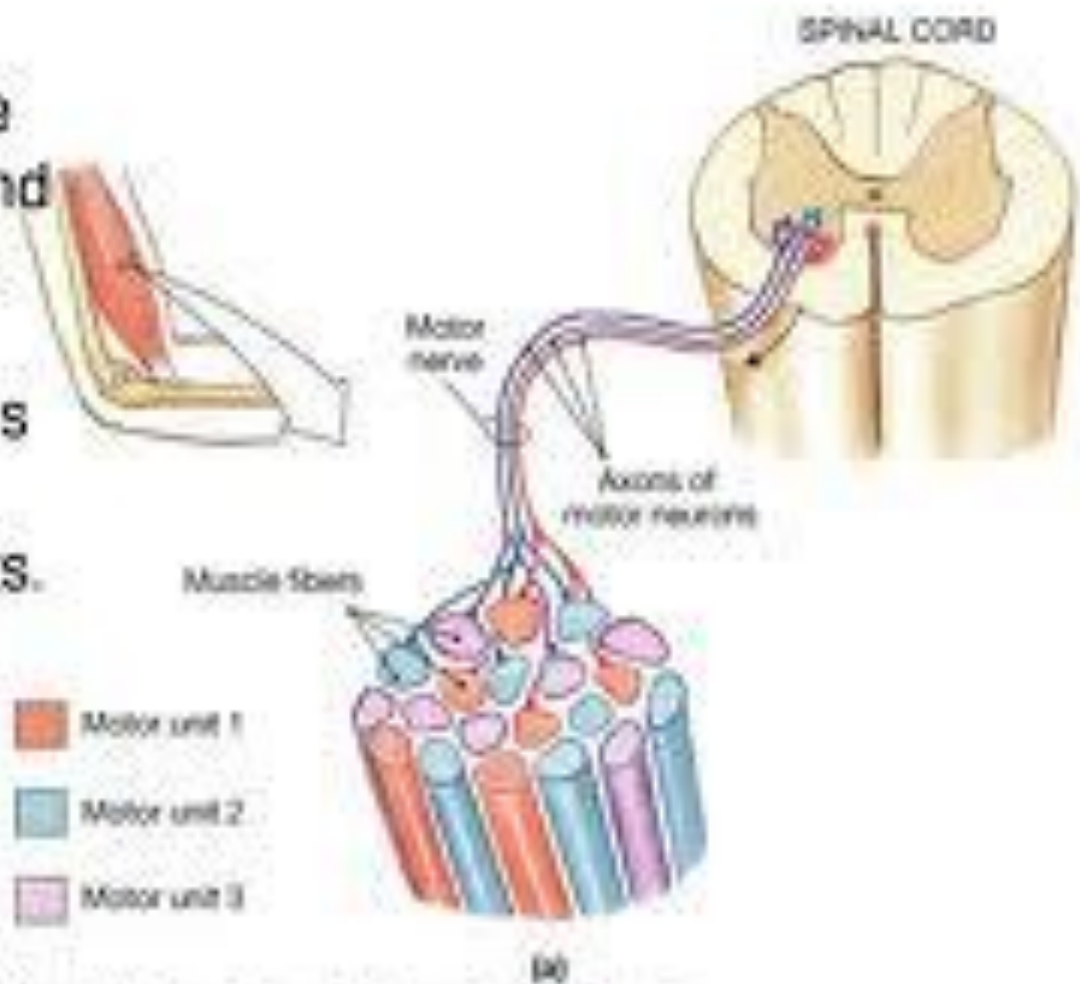
(e) Repolarization



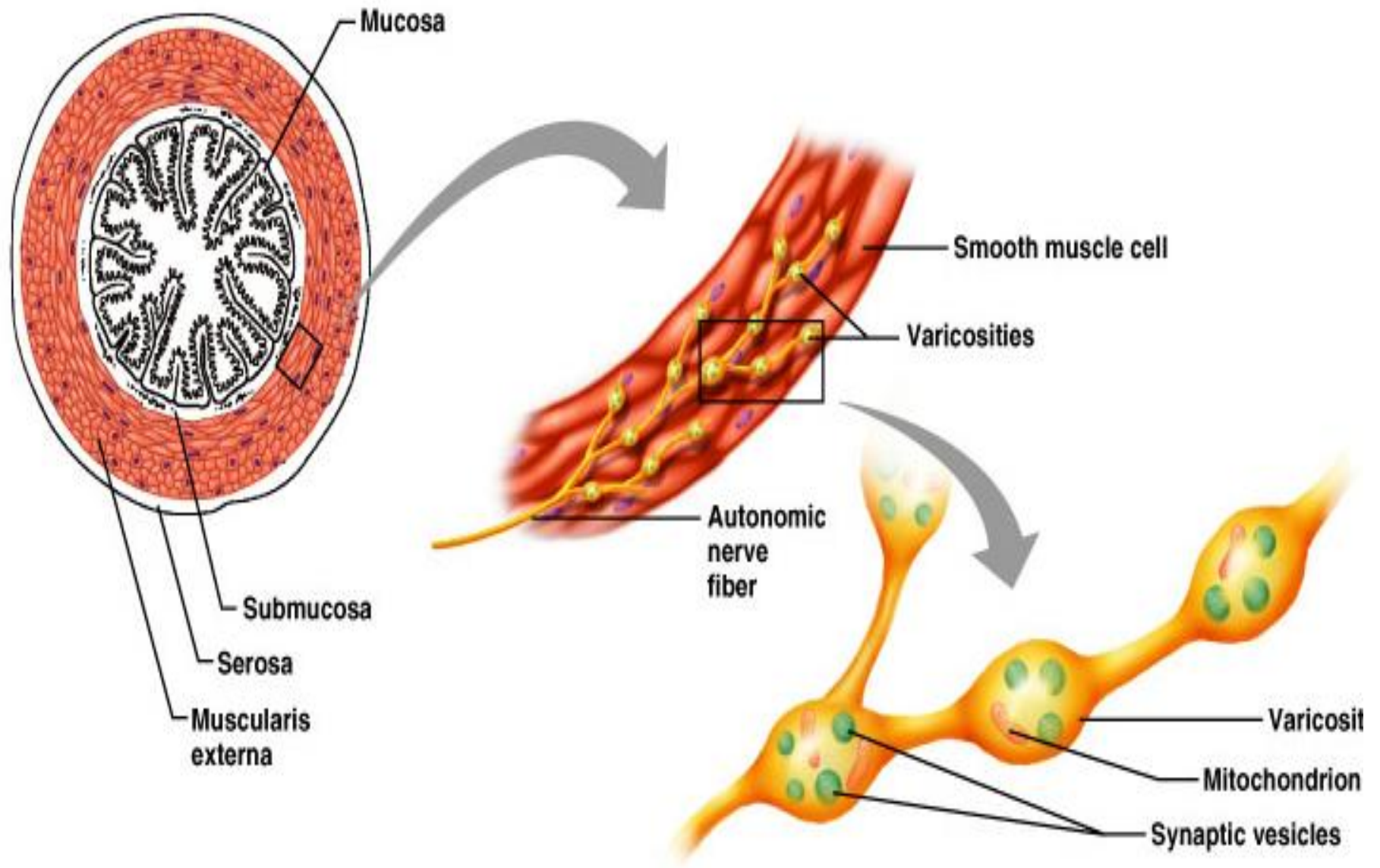
**Периферен моторен неврон - во предните
рогови на рбетниот мозок, , аксон- преден корен
(радикс) - плексус- периферен нерв**



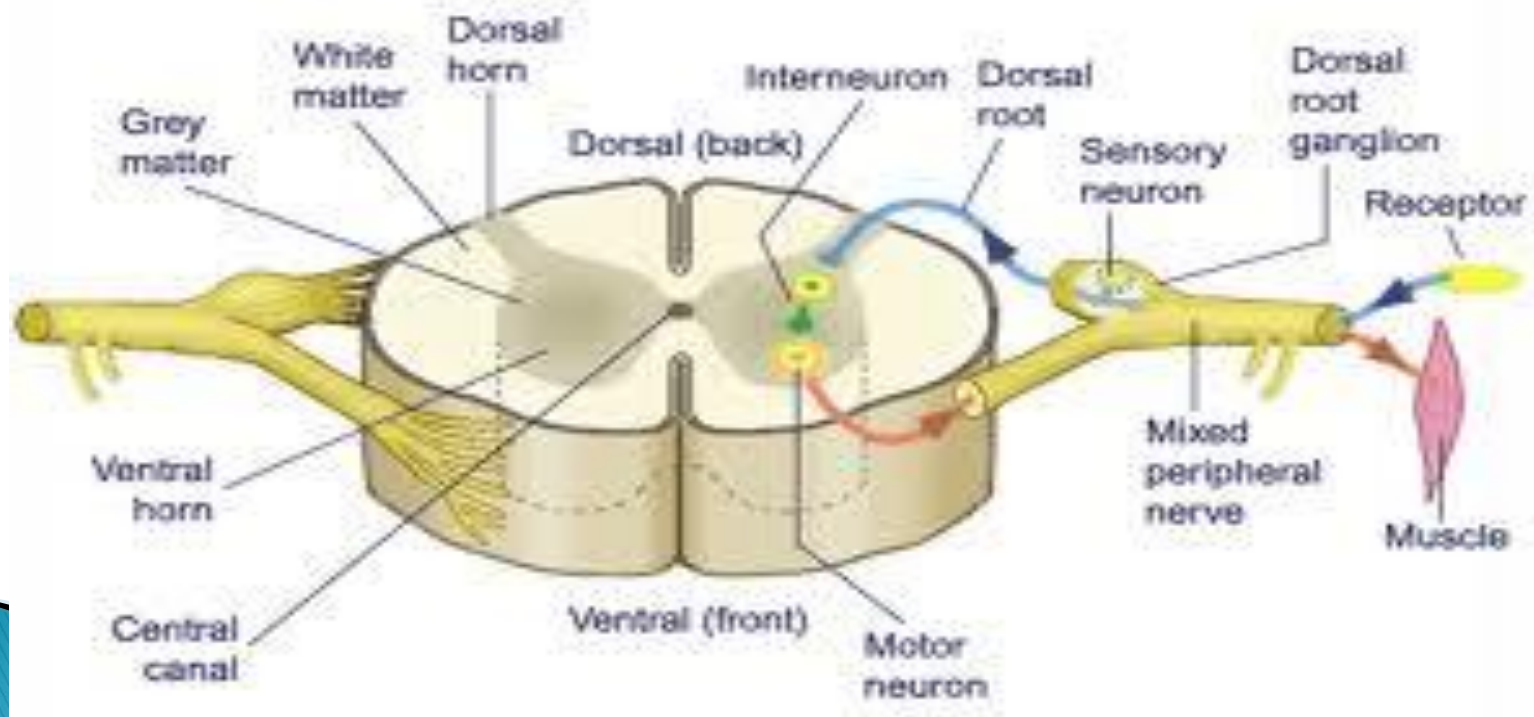
A motor unit consists of one motor neuron and all the muscle fibers it stimulates. This figure shows three motor units.



Copyright © 2005 Pearson Education, Inc., publishing as Benjamin Cummings.



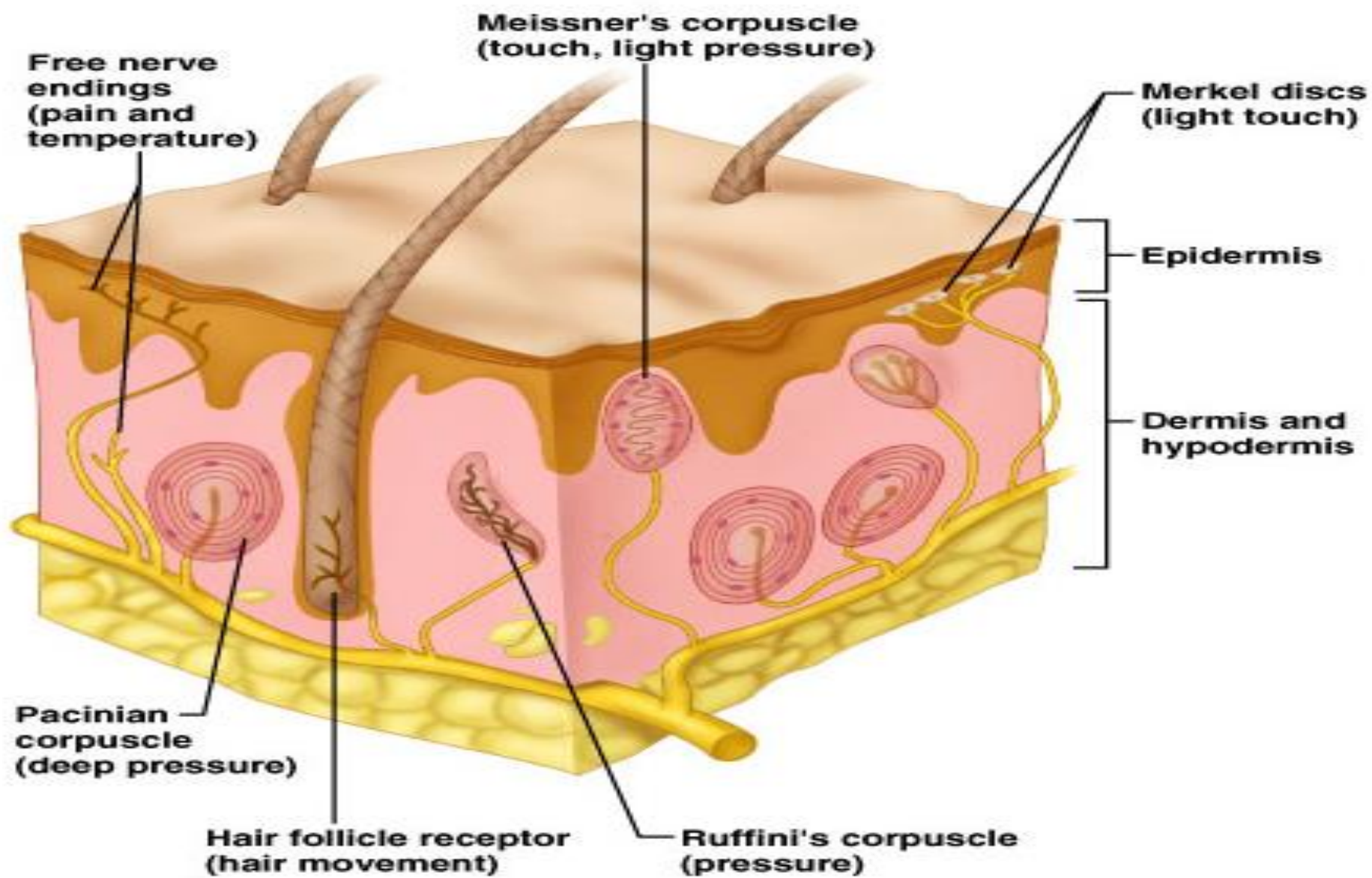
Периферен сензитивен неврон- паравертебрален ганглион. Централниот продолжеток е заден корен кој продолжува во рбетниот мозок, периферниот продолжеток заедно со моторен корен ги сочинува периферните нерви



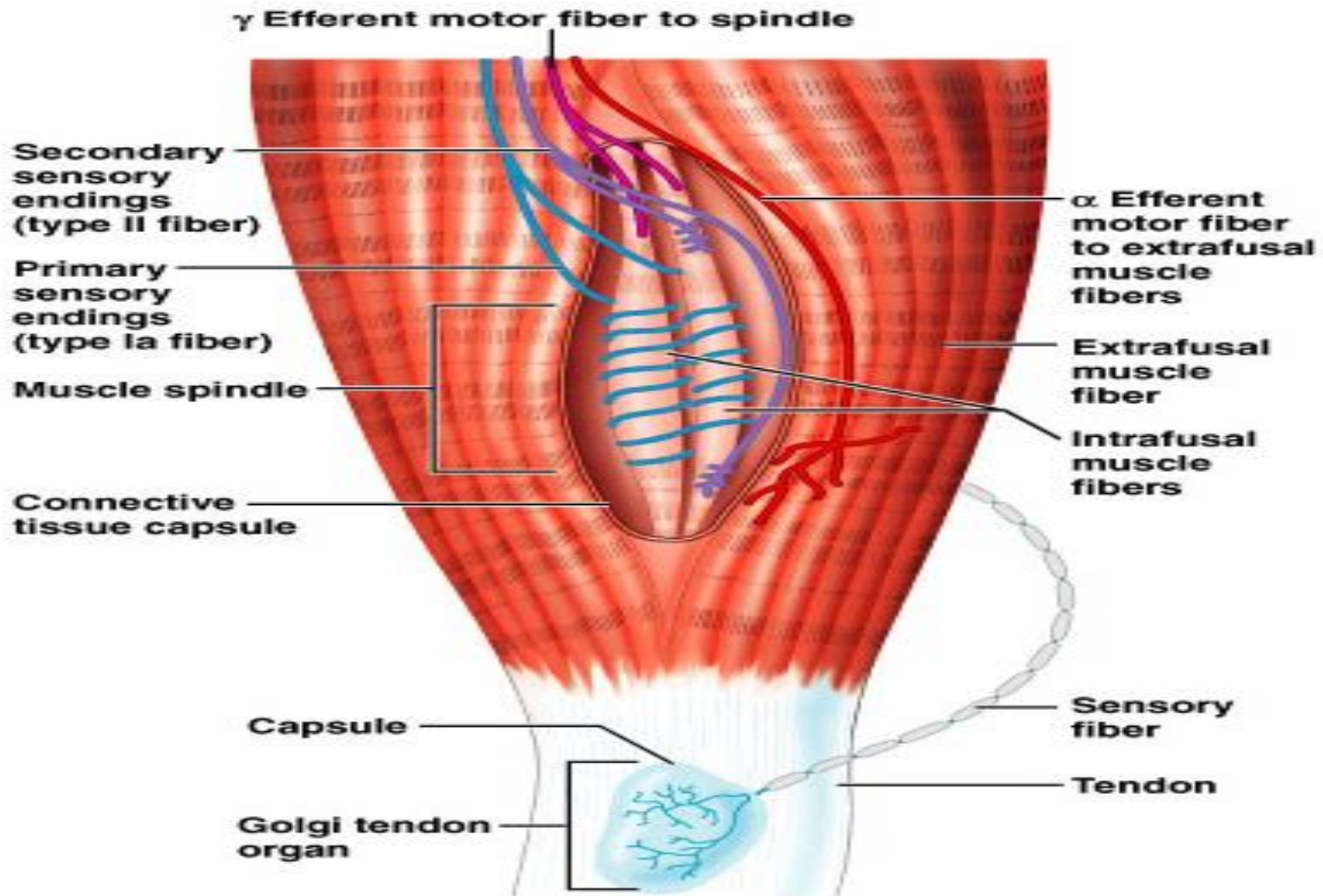
Периферни сензорни рецептори

Според локализацијата

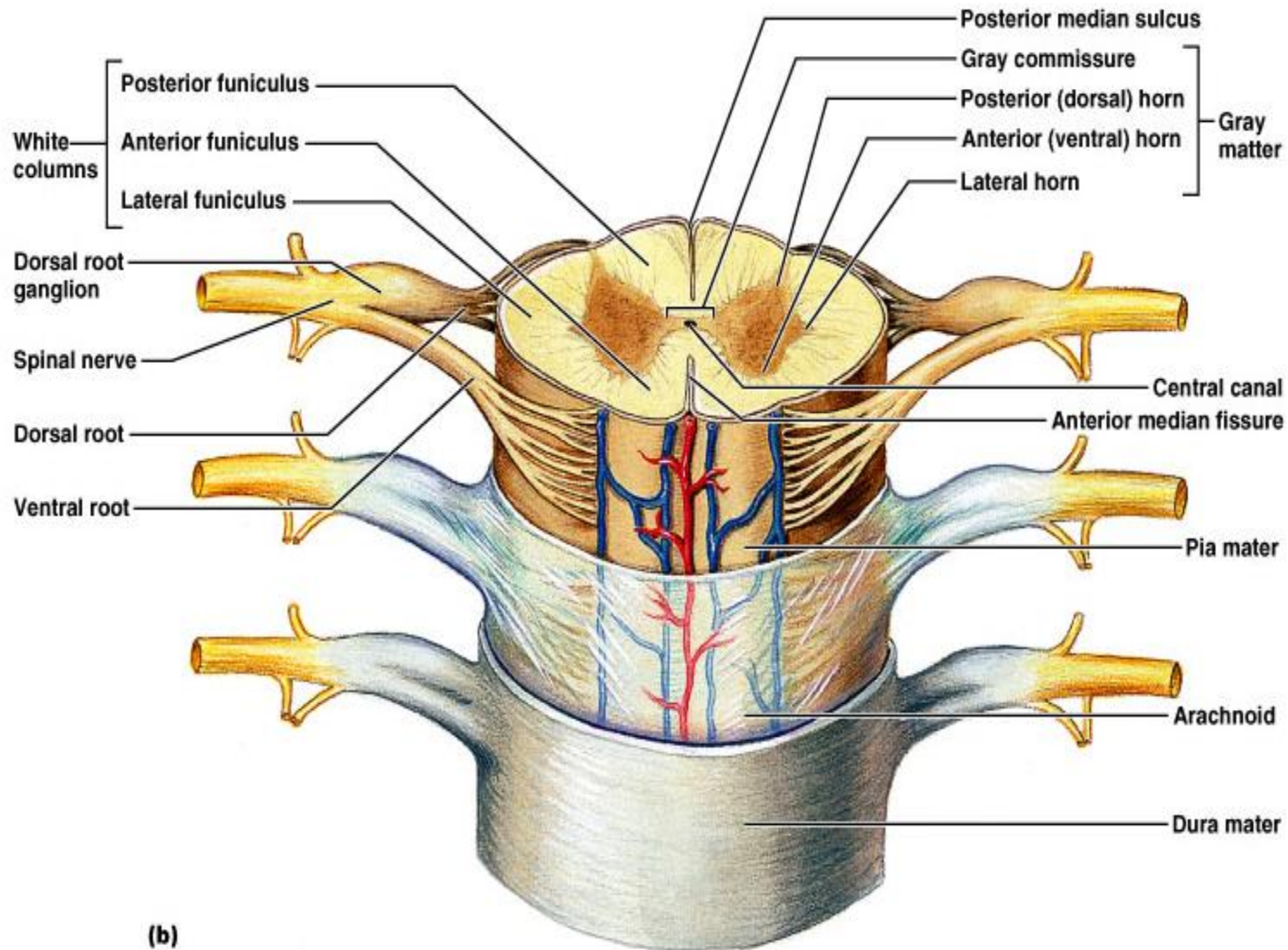
- **Екстероцептори**
 - **Сензитивни на стимулуси од надворешната средина**
- **Интероцептори**
 - **Или висцерорецептори, од внатрешните органи**
- **Проприоцептори**
 - **Го мониторираат степенот на истегнување во скелетните мускули, тетиви, зглобови и лигаменти**

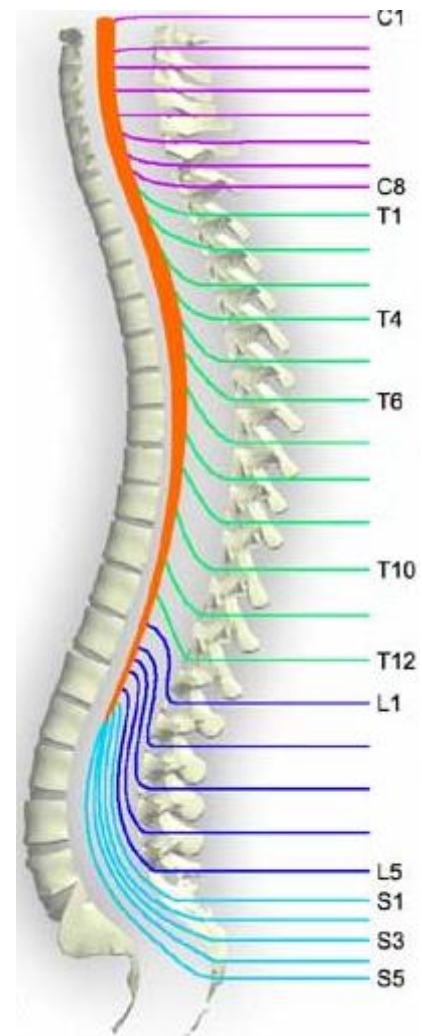
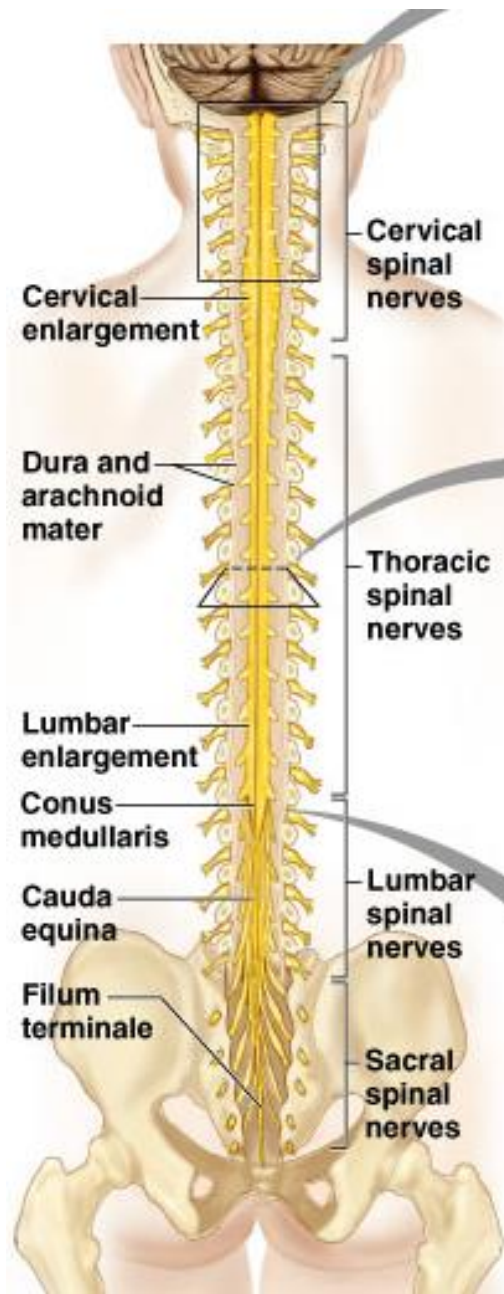


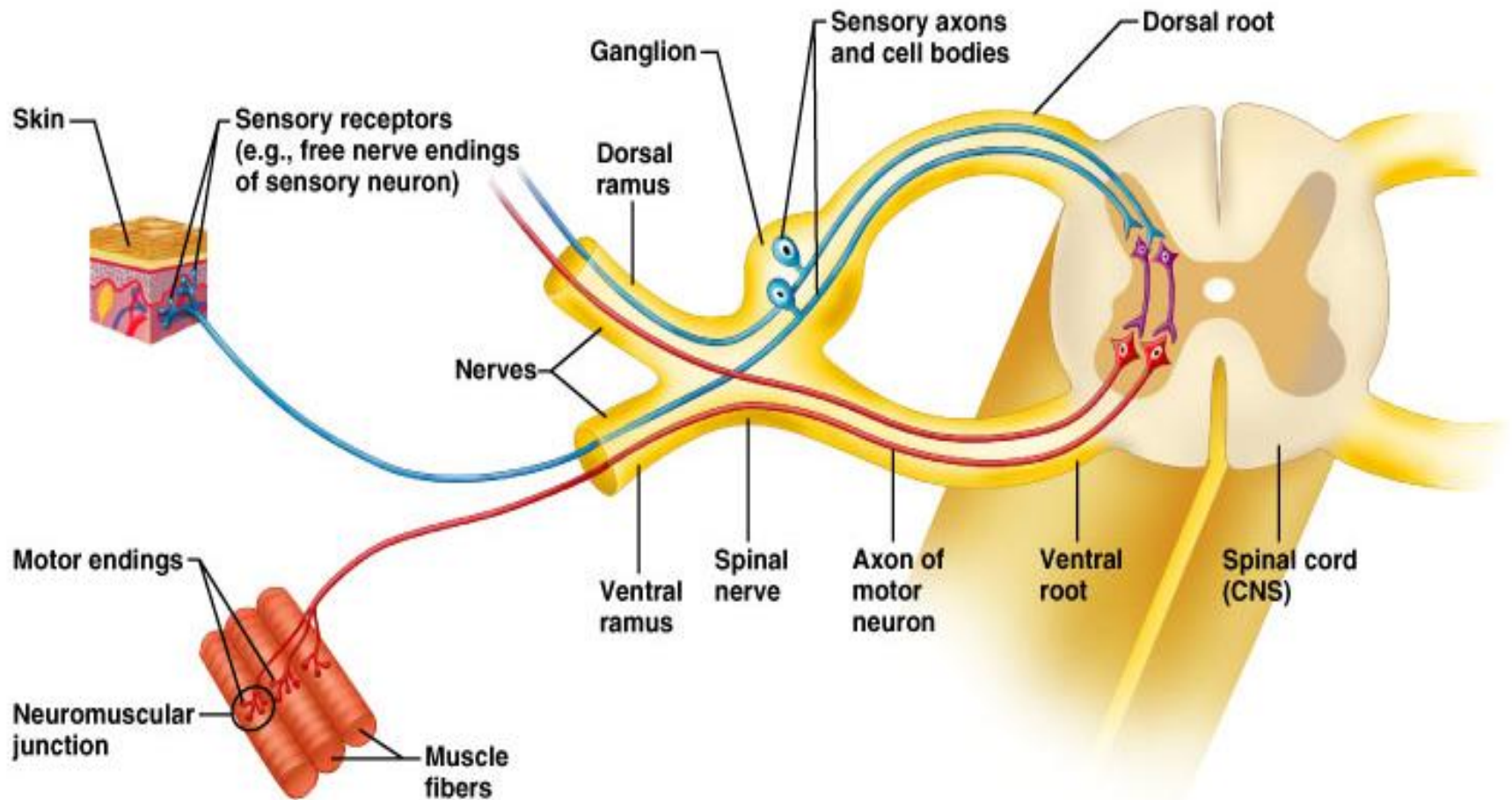
Проприоцептори



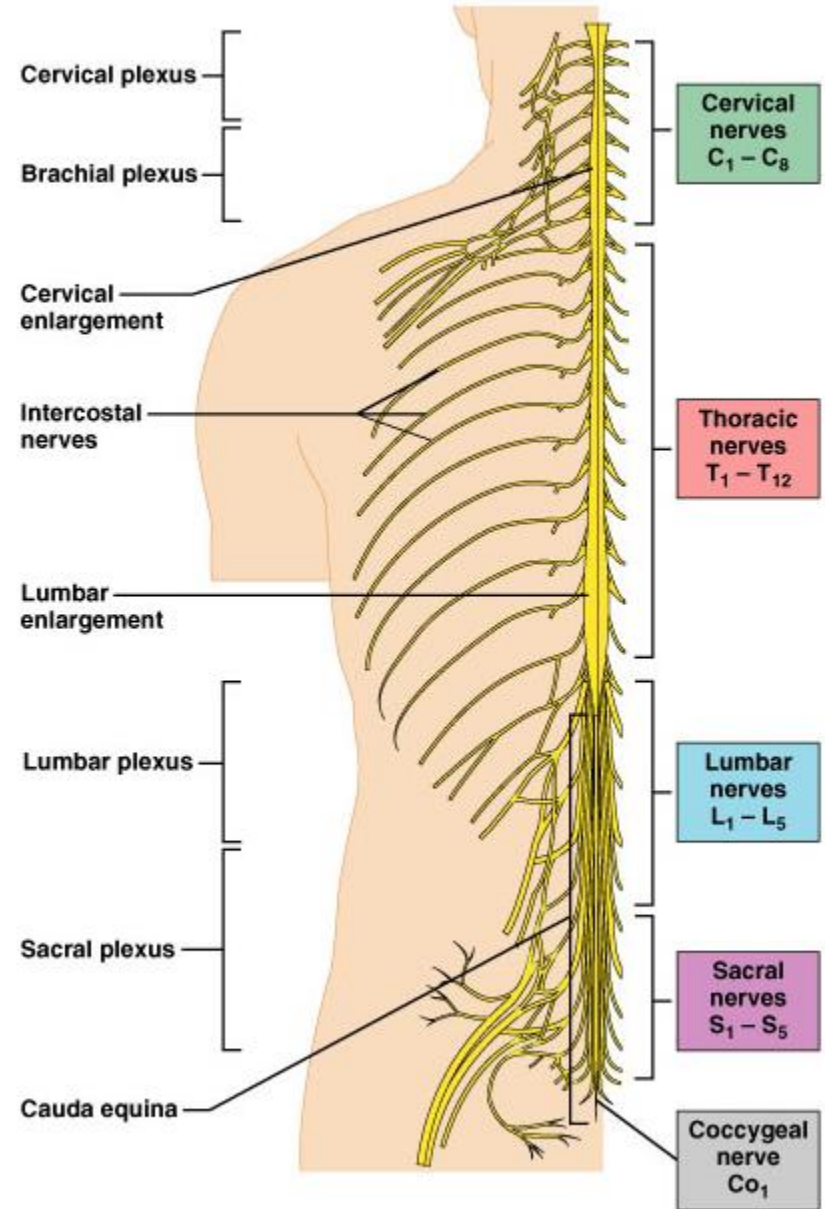
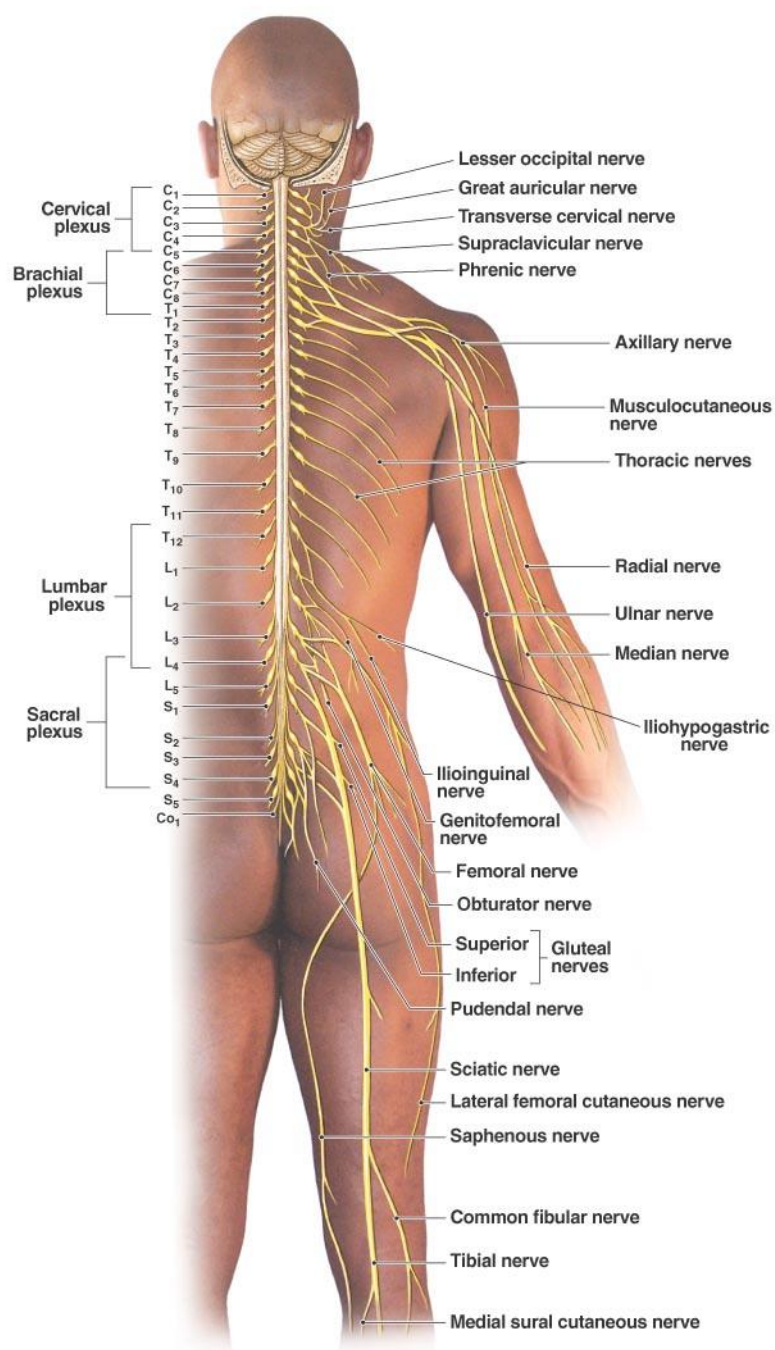
Спинални нерви





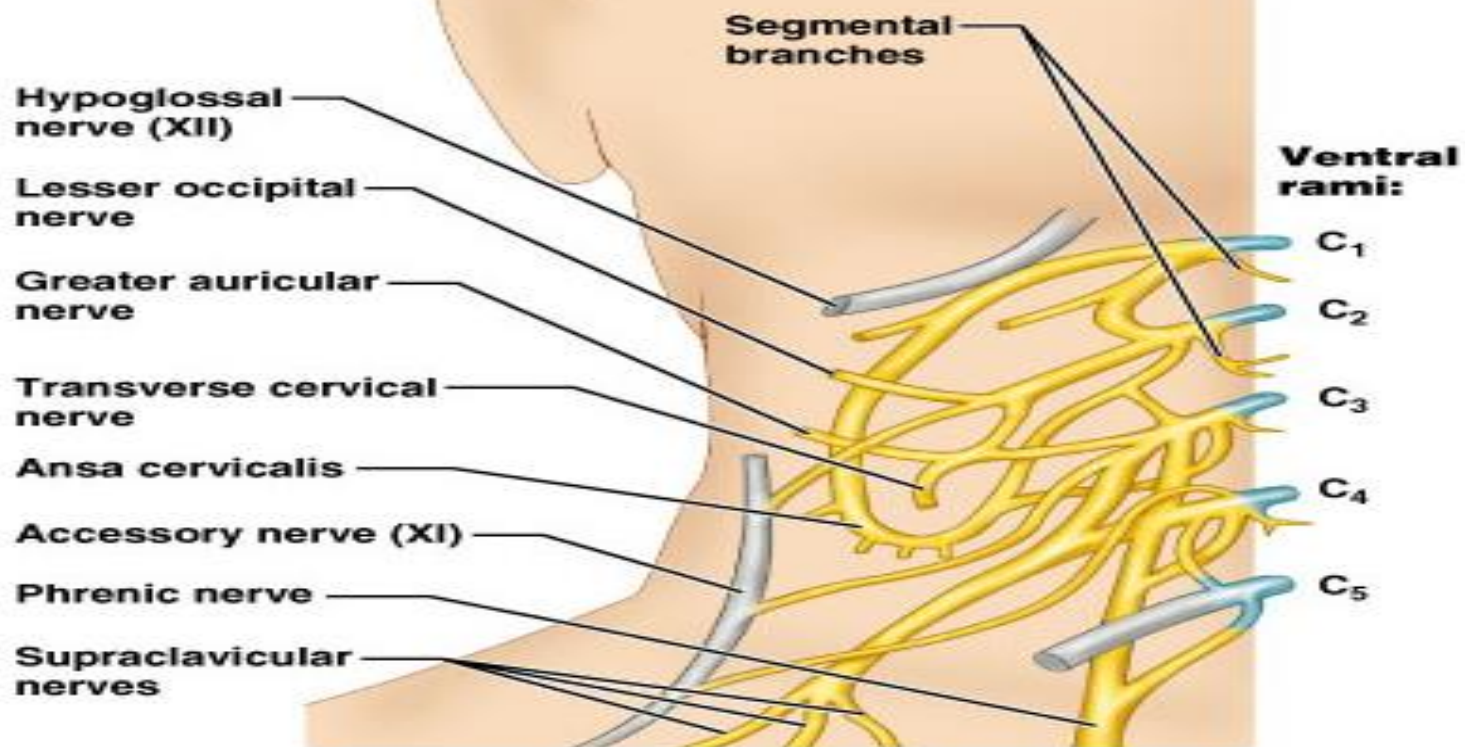


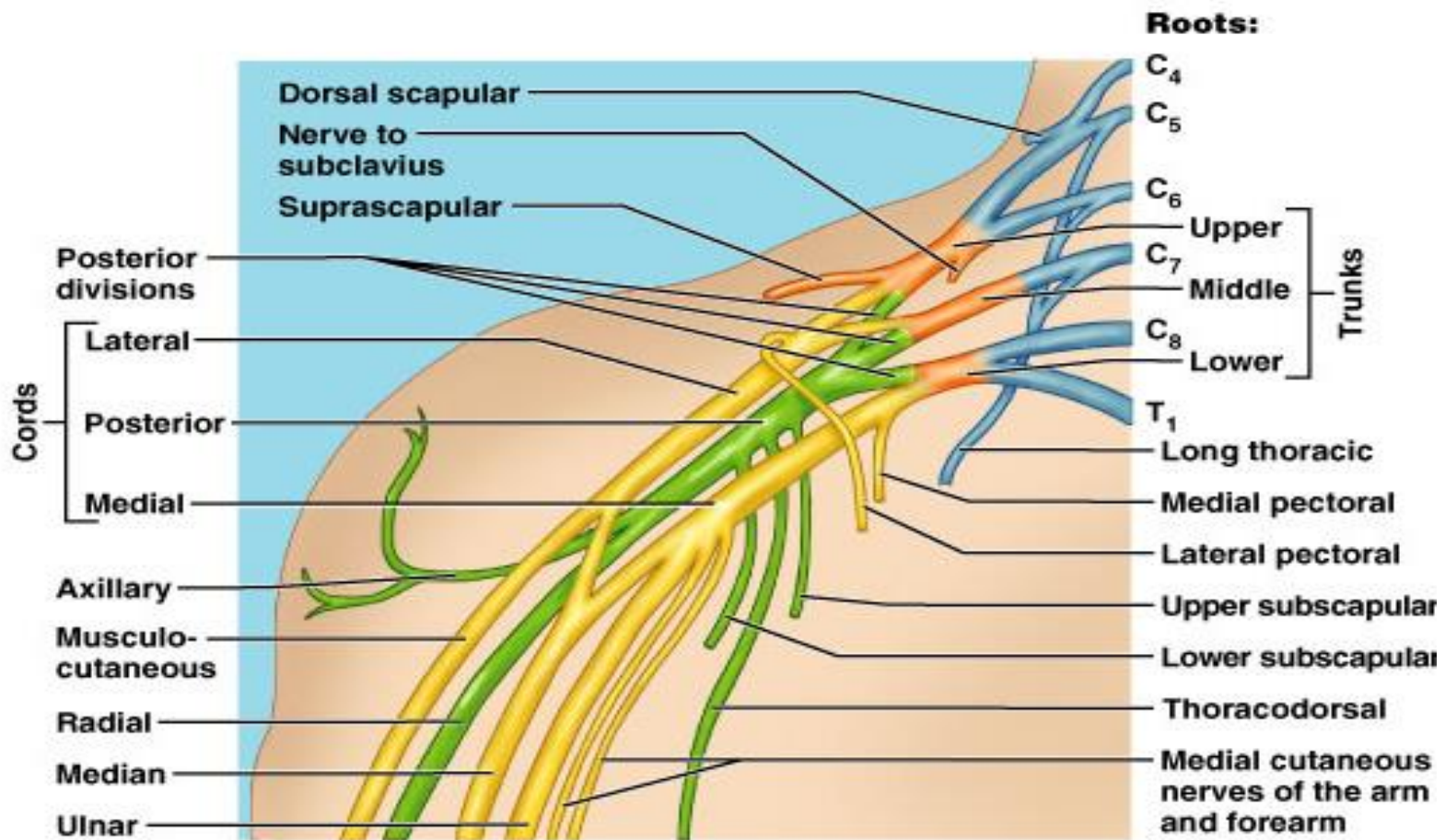
- **Дорзалните рами ги инервираат мускулите кожата на задниот дел од телото**
- **Вентралните рами серве ги инервираат мускулите и кожата на антериорниот и латерален дел од телото, како и екстремитетите**



Key:

 = Ventral
rami





(a)

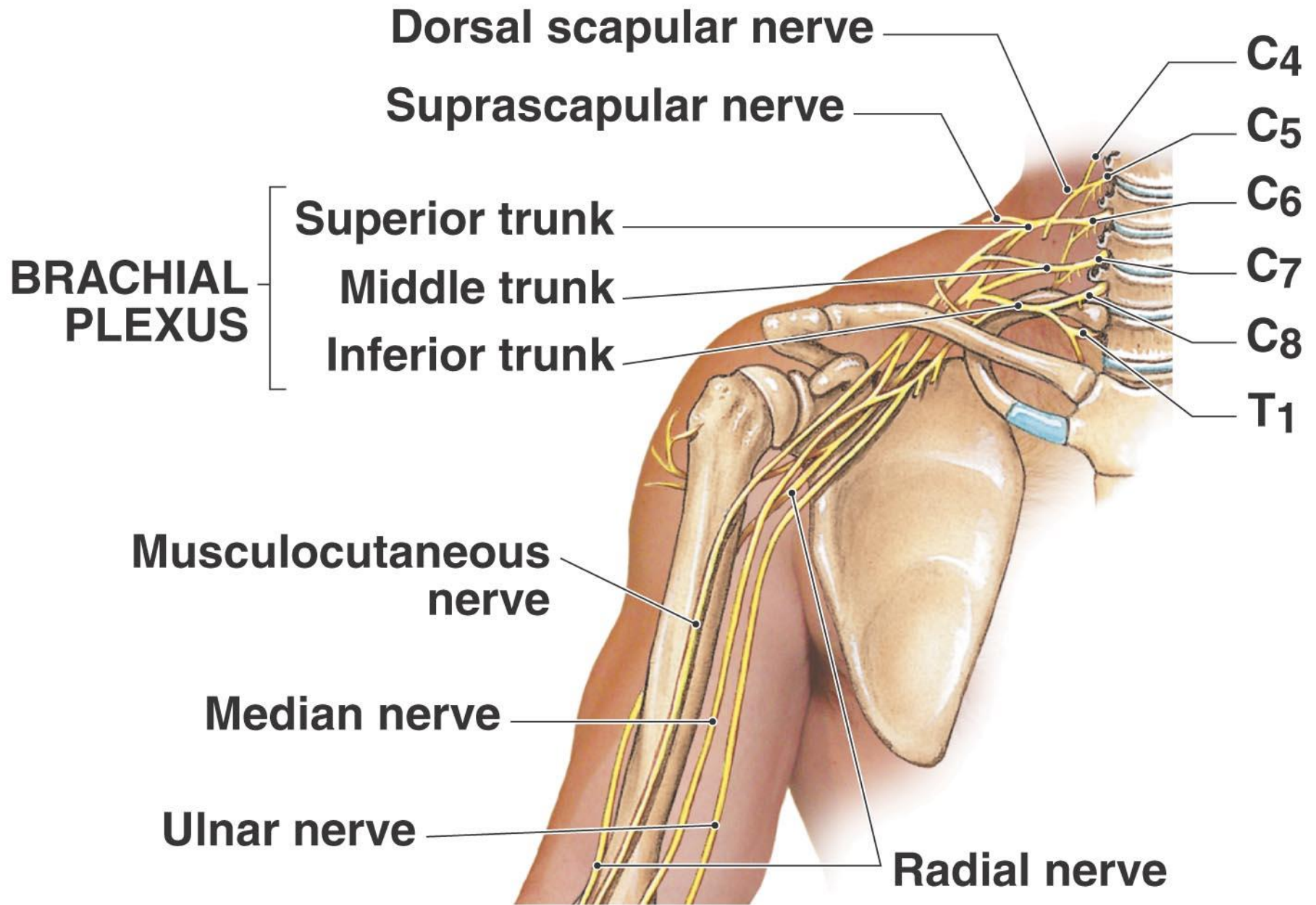
Key:

■ = Roots

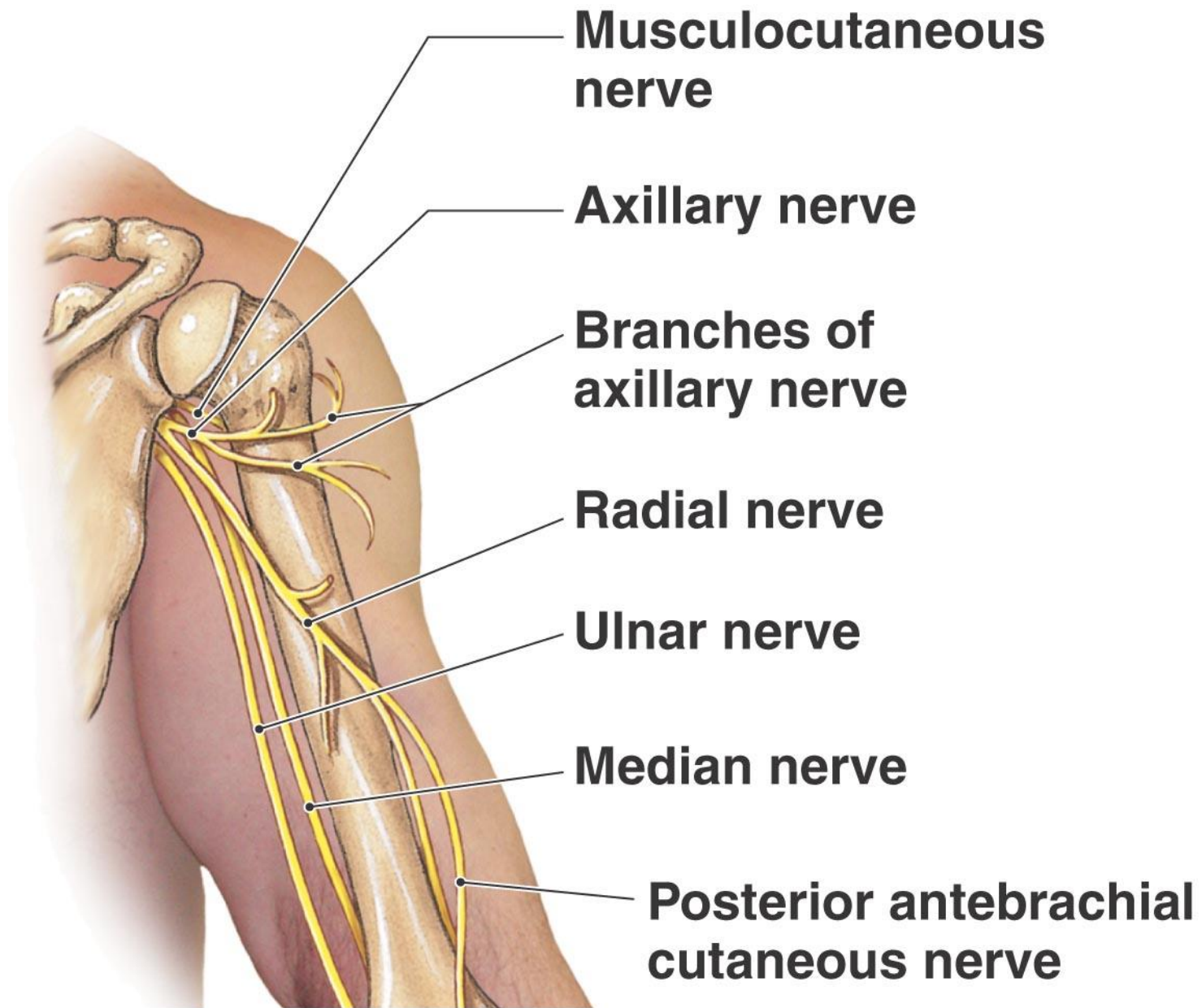
■ = Trunks

■ = Anterior division

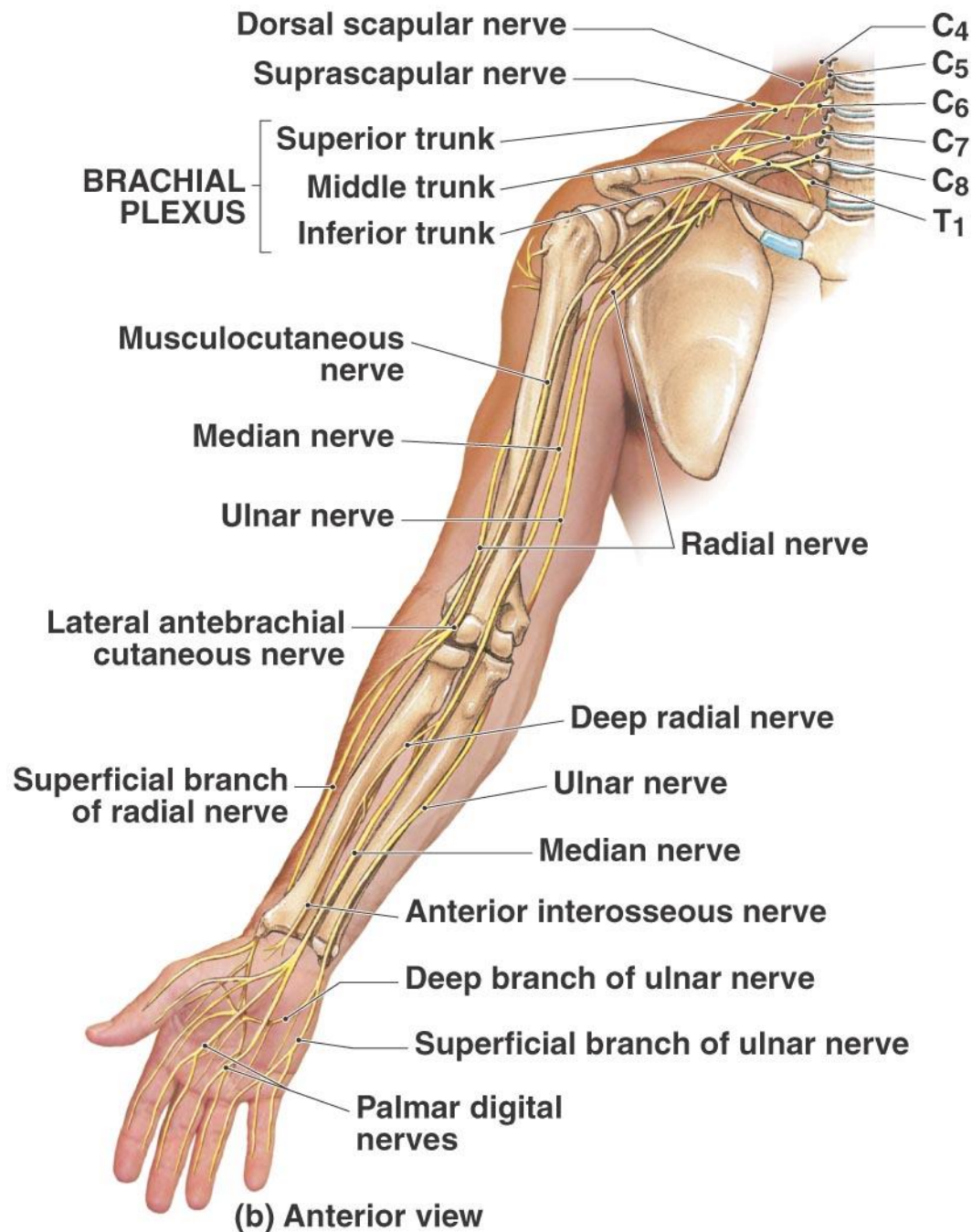
■ = Posterior division

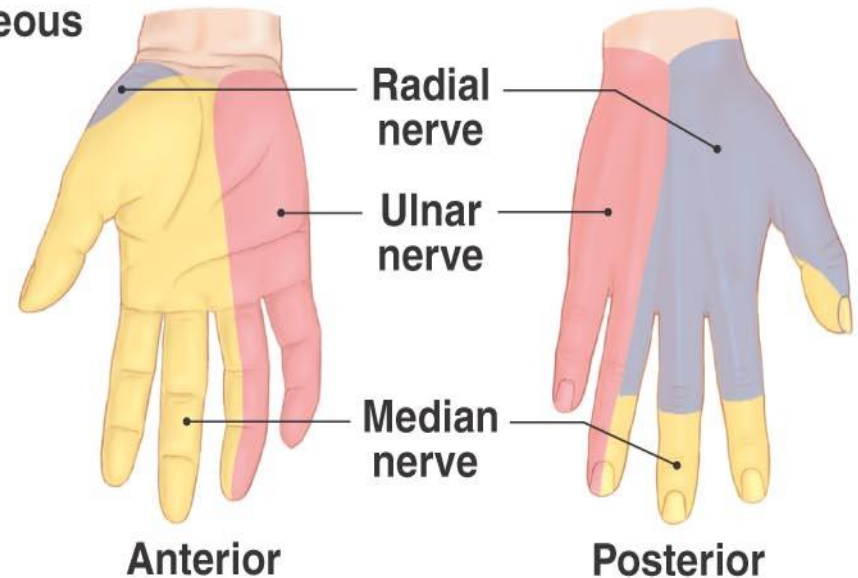
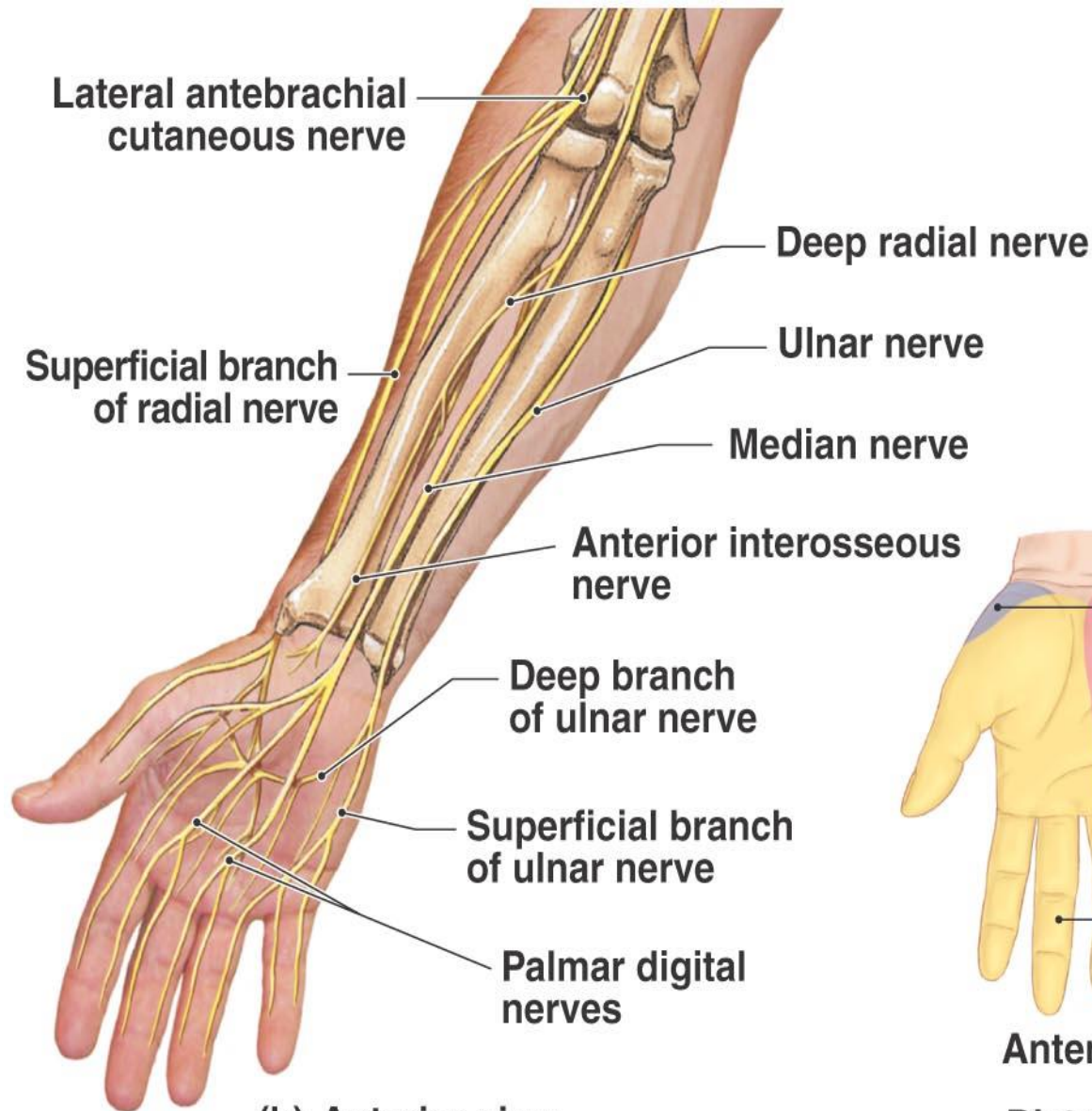


(b) Anterior view

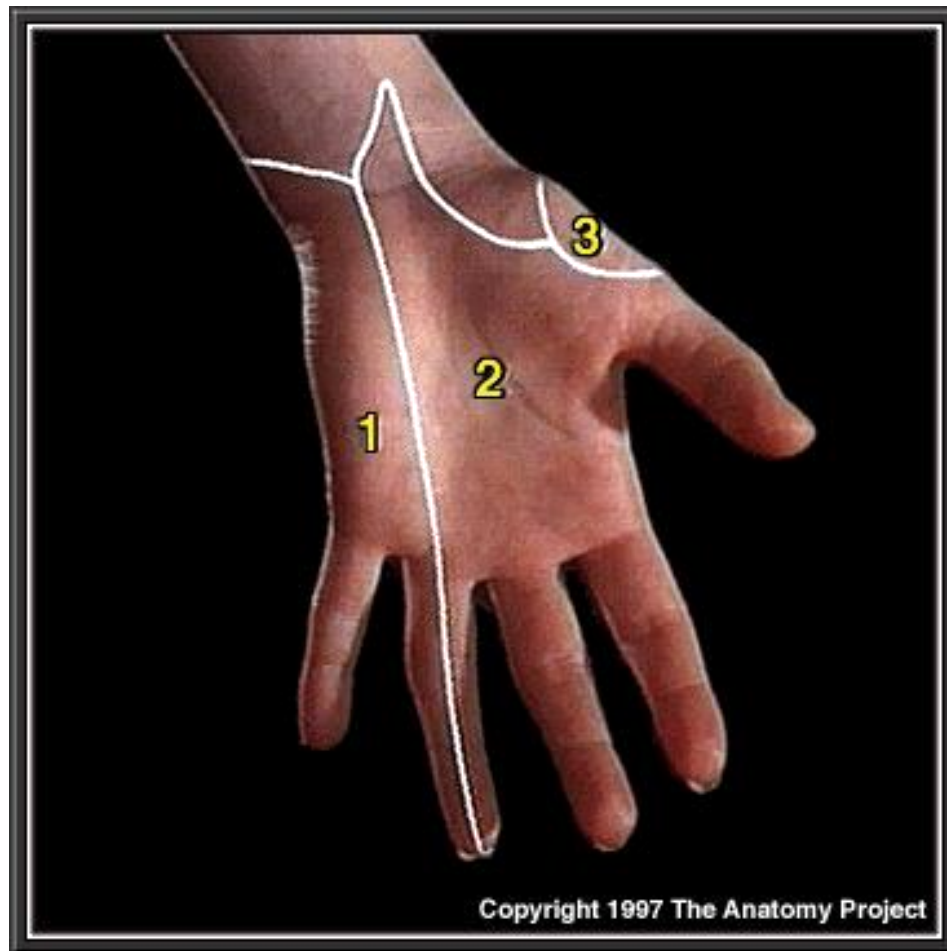


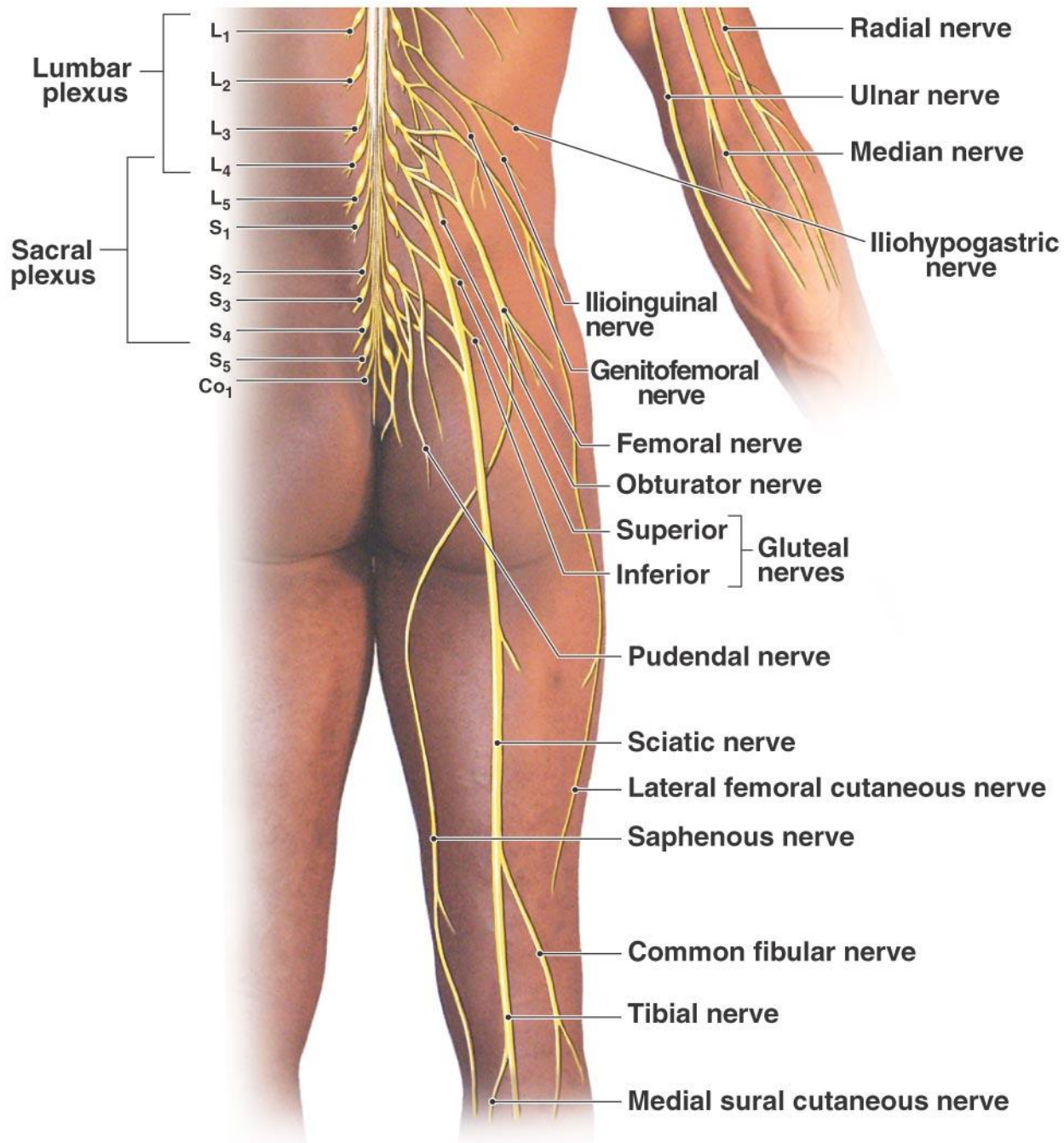
(c) Posterior view

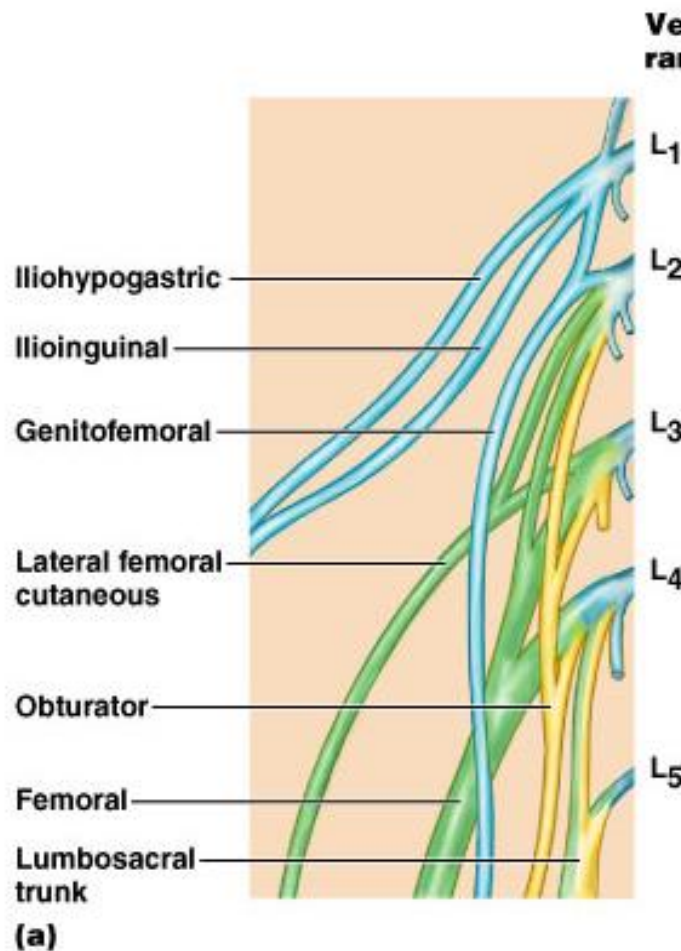




Distribution of cutaneous nerves







Key:

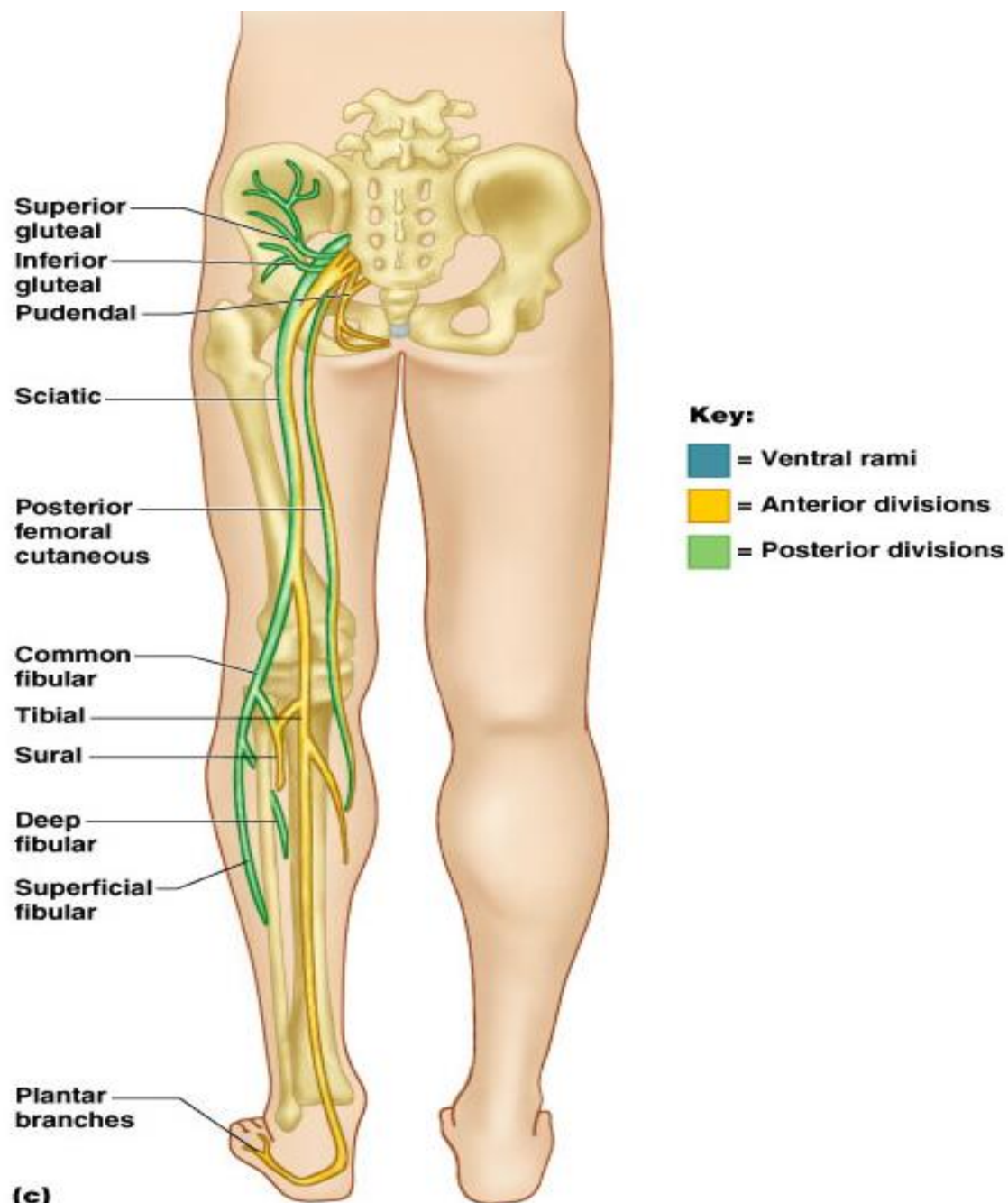
- = Ventral rami
- = Anterior division
- = Posterior division

Ventral rami:

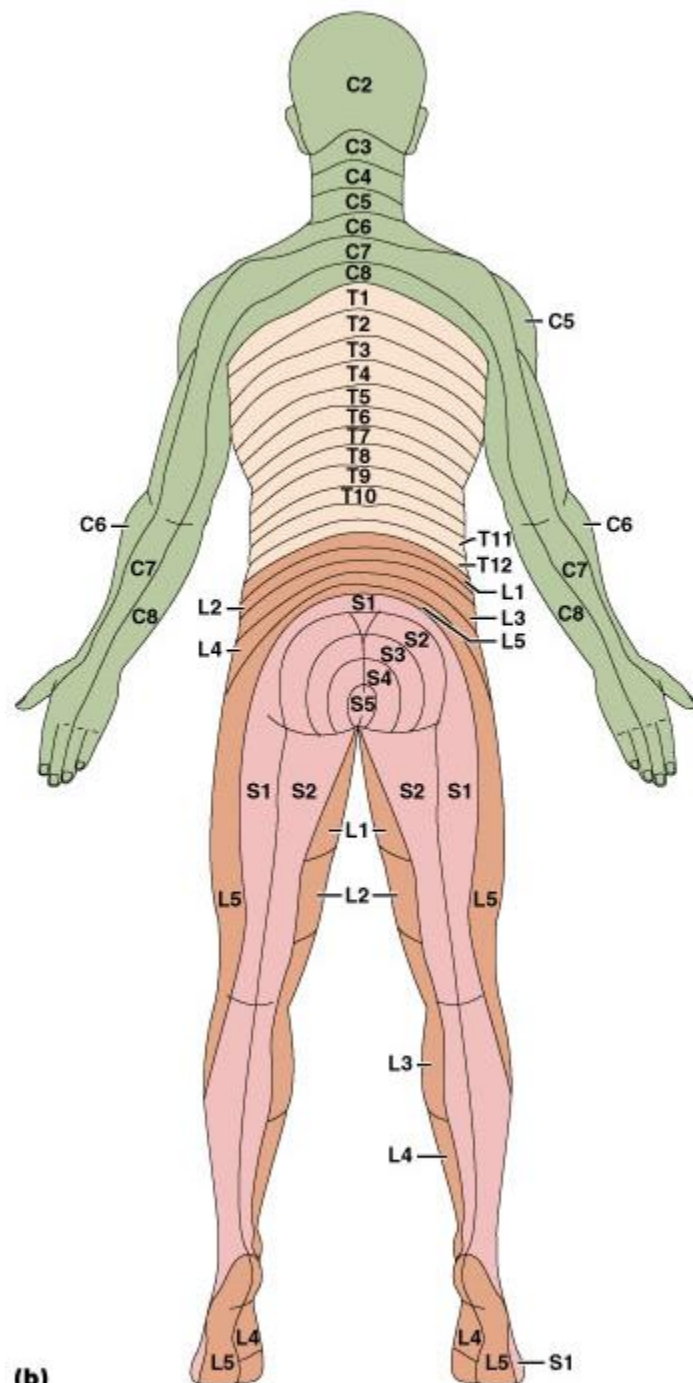
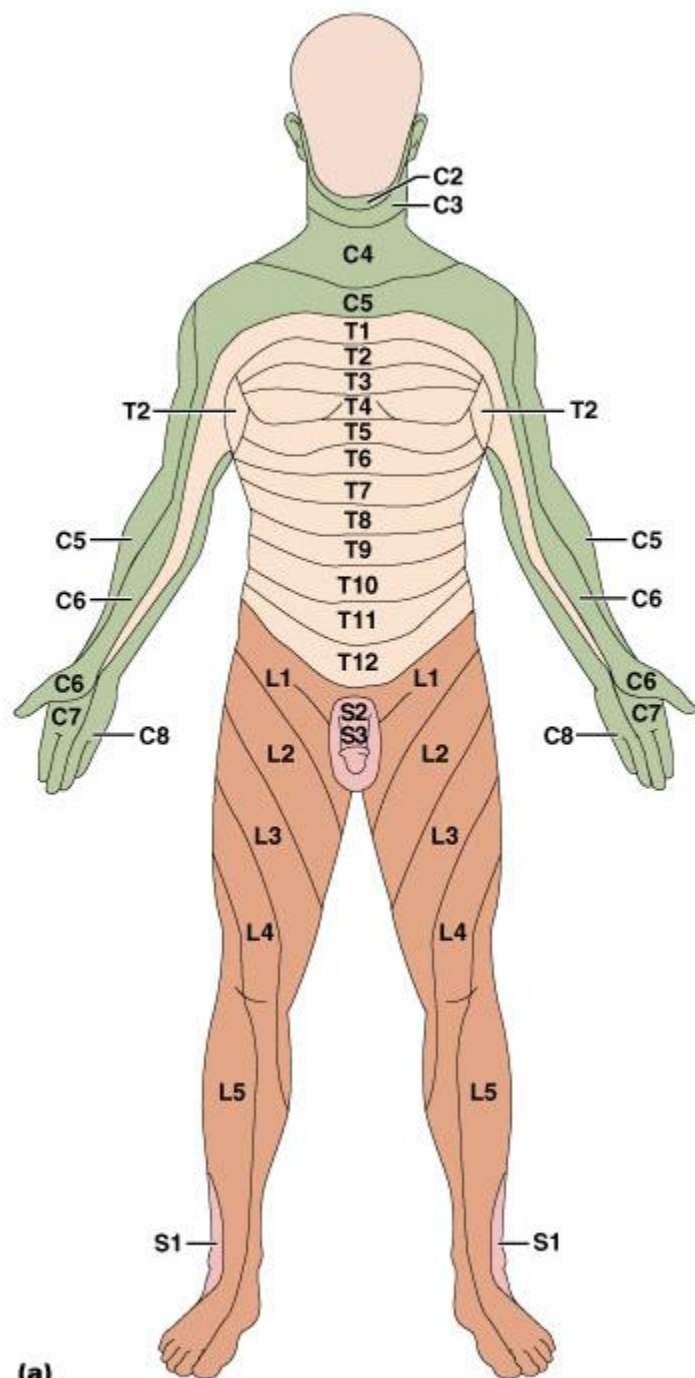
- L₁ Iliohypogastric
Ilioinguinal
- L₂ Femoral
Lateral femoral cutaneous
- L₃ Obturator
- L₄ Anterior femoral cutaneous
Saphenous
- L₅

(b)





(c)



Периферни невропатии

- **Пореметената функција и симптомите зависат од типот на нерви што се оштетени:**

Сензитивни

Моторни

Автономни

Предоминантно моторна невропатија

**Предоминантно сензорна
невропатија**

Сензомоторна невропатија

Автономна невропатија

- **Широк спектар на симптоми (секој периферен нерв има високо специјализирана функција во специфичен дел од телото)**
- **- трпненје, осетливост, мускулна слабост**
- **- силни болки, парализи, дисфункција на органи или жлезди**

- **Неспособност да се вари храната, одржува ТА, сексуална функција, потење**
- **Во најекстремни случаи - неможна респирација**

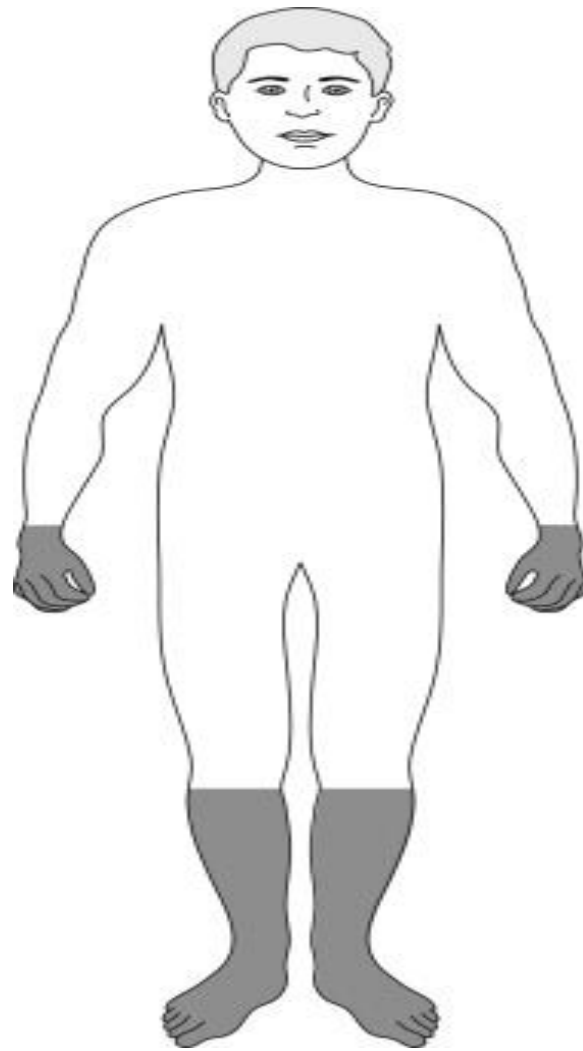
- **Мононевропатија**- оштетување на само еден нерв
- **Полиневропатија** - мултипли нерви на сите екстремитети
- **Мононеуритис мултиплекс** - два или повеќе изолирани нерви во различни делови од телото

- **Кај акутни (пр. Guillain Barre) - симптомите се јавуваат одеднаш, брзо прогредираат, а се опоравуваат споро**
- **Кај хронични форми - симптомите започнуваат суптилно и бавно прогредираат**

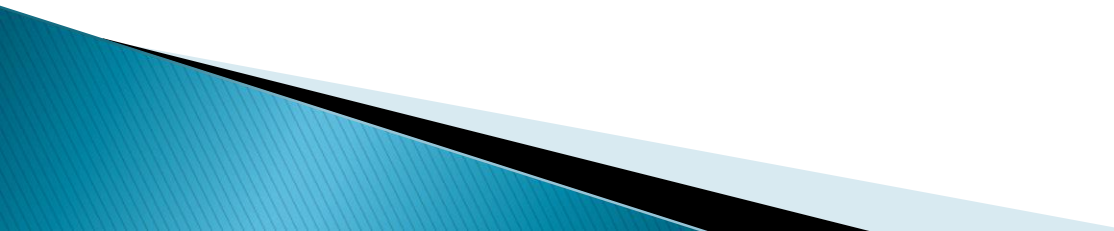
- **Може да имаат релапси и ремисии**
- **Или симптомите да достигнат плато и потоа во подолг период да се непроменети**
- **Некои хронични се влошуваат со тек на времето, но малку форми се фатални (сепак ако не се компликуваат со друга болест)**
- **Некогаш полиневропатијата е симптом на друга болест**

- **Најчесто први страдаат најдисталните нервни влакна**
- **Болката и другите симптоми се јавуваат обично симетрично во стопалата, а потоа постепено ги зафаќаат подколениците**

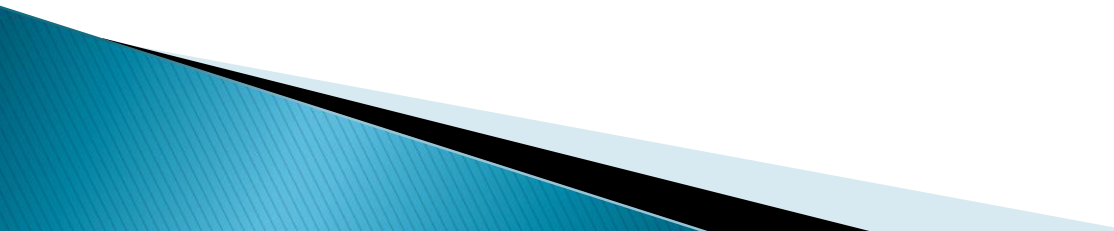
- **Потоа прстите на рацете, шаките, и подлактиците**
- **И симптомите прогредираат кон централните делови на телото**
- **Пр. Диајбетична полиневропатија**



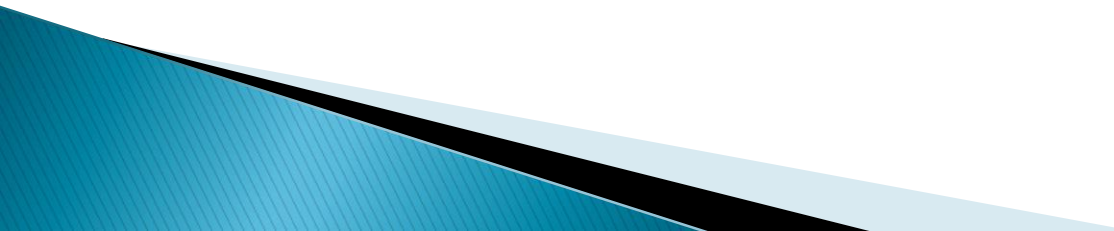
Дијагностички пристап

- ▶ **Дали пациентот всушност има полиневропатија**
 - ▶ **Каков е моделот на зафатеност**
 - ▶ **Дали е фокална, мултифокална или симетрична**
 - ▶ **Ако е симетрична - дали е проксимална или дистална**
- 

Дали пациентот всушност има полиневропатија

- ▶ **Генерализирана слабост може да е предизвикана и од motor neuron disease, болести на невромускулната спојка, миопатии**
 - ▶ **Миелопатија, сирингомиелија, болести на дорзалните корени**
 - ▶ **Конверзивно растројство**
- 

Дали невропатијата е фокална, мултифокална или симетрична ?

- ▶ **Фокалните невропатии ги вклучуваат честите компресивни синдроми: синдром на карпалниот тунел, синдром на кубиталниот канал**
 - ▶ **Мултифокална невропагија сугерира мононеуритис мултиплекс што може да е предизвикан на пр. од дијабетес или васкулитис**
- 

Ако е симетрична полиневропатија - дали е проксимална или дистална ?

- ▶ **Најголем дел од токсичните и метаболни невропатии се презентираат како дистални симетрични или dying back process**

- ▶ **Проксималните сензитивни невропатии се ретки (пр порфирија)**
- ▶ **Предоминантно моторните невропатии често се проксимални (стекнати инфламаторни полиневропатии)**

Дистални симетрични сензомоторни полиневропатии

- **Infectious diseases**
 - **Acquired immunodeficiency syndrome**
 - **Lyme disease**
- **Sarcoidosis**
- **Toxic neuropathy**
 - **Acrylamide**
 - **Carbon disulfide**
 - **Dichlorophenoxyacetic acid**
 - **Ethylene oxide**
 - **Hexacarbons**
 - **Carbon monoxide**
 - **Organophosphorus esters**
 - **Glue sniffing**

- **Metal neuropathy**
 - **Chronic arsenic intoxication**
 - **Mercury**
 - **Gold**
 - **Thallium**
-

Lekovi

- **Axonal**
Vincristine (Oncovin, Vincosar PFS)
Paclitaxel (Taxol)
Nitrous oxide
Colchicine (Probenecid, Col-Probenecid)
Isoniazid (Laniazid)
Hydralazine (Apresoline)
Metronidazole (Flagyl)
Pyridoxine (Nestrex, Beesix)
Didanosine (Videx)
Lithium
Alfa interferon (Roferon-A, Intron A, Alferon N)
Dapsone

- **Axonal - continued..**
Phenytoin (Dilantin)
Cimetidine (Tagamet)
Disulfiram (Antabuse)
Chloroquine (Aralen)
Ethambutol (Myambutol)
Amitriptyline (Elavil, Endep)
- **Demyelinating**
Amiodarone (Cordarone)
Chloroquine
Suramin (Fournneau 309,
Bayer 205, Germanin)
Gold

Проксимални симетрични моторни полиневропатии

- **Guillain-Barré syndrome**
- **Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy**
- **Diabetes mellitus**
- **Porphyria**
- **Osteosclerotic myeloma**
- **Waldenstrom's macroglobulinemia**
- **Monoclonal gammopathy of undetermined significance**
- **Acute arsenic polyneuropathy**
- **Lymphoma**
- **Diphtheria**
- **HIV/AIDS**
- **Lyme disease**
- **Hypothyroidism**
- **Vincristine (Oncovin, Vincosar PFS) toxicity**

- **Најголем дел од токсичните и метаболни невропатии се иницијално сензорни а потоа ги инволвираат моторните влакна**
- **Чисто сензорни невропатии најчесто се резултат на паранеопластични процеси, нутритивни дефицити или токсичност од лекови**
- **Примарно моторна невропатија е Guillain Barre**

- **Диференцирање помеѓу аксонална и демиелинизирачка полиневропатија - ЕМГ**

- **Временскиот тек варира во зависност од етиологијата:**
- **При траума или инфаркција - акутен почеток**
- **Инфламаторни - субакутен тек (денови, недели)**
- **Хроничен тек (месеци) - метаболни и токсични**

- **Хронична прогресивна полиневропатија (години) - херeditарни, CIDP**
- **Релапсно-ремитентна форма Guillain Barre**
- **Полиневропатиите може да се презентираат како restless leg syndrome**

Секогаш внимателна историја:

- **Системски хронични болести**
- **Лекови**
- **Алкохол**
- **Изложеност на тешки метали**
- **Начин на исхрана**
- **ХИВ**
- **малигнитет**

Acute onset (within days)	Subacute onset (weeks to months)	Chronic course/ insidious onset	Relapsing/ remitting course
Guillain-Barré syndrome	Maintained exposure to toxic agents/medications	Hereditary motor sensory neuropathies	Guillain- Barré syndrome
Acute intermittent porphyria	Persisting nutritional deficiency	Dominantly inherited sensory neuropathy	CIDP
Critical illness polyneuropathy	Abnormal metabolic state	CIDP	HIV/AIDS
Diphtheric neuropathy	Paraneoplastic syndrome		Toxic
Thallium toxicity	CIDP		Porphyria

Испитувања

**Крвна слика, лаб анализи, Б12, ТСХ,
ЕМГ**

ЛП и анализа на ликвор

**Биопсија на нерв (во специфични случаи_
васкулитис, амилоидна полиневропатија,
саркоидоза, леукодистрофии)**

Третман

Етиолошки третман

Обновување на оштетените нерви

Ослободување од симптомите

Хередитарни полиневропатии

Neuropathies in which the neuropathy is the sole or primary part of the disorder

Charcot-Marie-Tooth disease (CMT)

Hereditary neuropathy with liability to pressure palsies (HNPP)

Hereditary sensory and autonomic neuropathies/hereditary sensory neuropathies (HSAN/HSN)

Distal hereditary motor neuropathies (dHMN)

Hereditary neuralgic amyotrophy (HNA)

Хередитарни периферни невропатии

**Хередитарна сензомоторна невропатија-
перонеална мускулна атрофија (М. Charcot- Marie-
Thooth)**

- ▶ **- хипертрофична**
- ▶ **- невронална форма**



Neuropathies in which the neuropathy is part of a more widespread neurological or multisystem disorder

Familial amyloid polyneuropathy (FAP)

Disturbances of lipid metabolism (e.g., adrenoleukodystrophy)

Porphyrias

Disorders with defective DNA (e.g., ataxia telangiectasia)

Neuropathies associated with mitochondrial diseases

Neuropathies associated with hereditary ataxias

превртено шише шампањ



1,4,5,6,10