

Problemy diagnostyki klinicznej i elektrofizjologicznej zespołu Lewisa-Sumnera – opis przypadku

Cegielska J., Stopińska K., Bińkowska L.
Klinika Neurologii, Wydział Medyczny WUM



Streszczenie: 39 letnia pacjentka z 1,5 rocznym wywiadem nawracających niesymetrycznych objawów ubytkowych w zakresie nerwów czaszkowych i niesymetrycznych niedowładów kończynowych diagnozowana w Klinice Neurologii WM WUM. Pierwsze objawy obejmowały osłabienie siły mięśniowej lewej połowy twarzy z towarzyszącymi zaburzeniami czucia. W kolejnych tygodniach występowały niesymetryczne parestezje dystalnych części kończyn górnych i dolnych, po około 8 miesiącach doszło do osłabienia prawej kończyny dolnej, dwa miesiące później dołączył się niedowład lewej kończyny dolnej. Po roku od pierwszych objawów wystąpiły zaburzenia gałkoruchowe z diplopią utrzymujące się około tydzień, które nawróciły po miesiącu i powoli wycofywały się. Diagnostyka poprzedzająca pobyt w naszej Klinice obejmowała uszkodzenia OUN oraz wykazała cechy neuropatii o niejednoznacznym obrazie, nie postawiono rozpoznania, nie podejmowano prób leczenia. W badaniu EMG wykonanym krótko przed hospitalizacją w przyklinicznej Pracowni EMG stwierdzono cechy zaawansowanej niesymetrycznej przewlekłej poliradikulopatii czucioworuchowej typu demielinizacyjnego z obecnością niewielkich zmian wtórnych, spełniające kryteria wariantu CIDP. Zwracało uwagę umiarkowane nasilenie zmian w zakresie włókien czuciowych nerwów obwodowych. Rozpoznano MADSAM, zakwalifikowano do leczenia steroidami w warunkach stacjonarnych. Przeprowadzono szeroką diagnostykę przyczyn polineuropatii, w tym w kierunku procesu nowotworowego, gammapatii monoklonalnych, układów chorób tkanki łącznej, chorób tarczycy, a z uwagi na ewolucję zmian elektrofizjologicznych zaobserwowaną do czasu podjęcia leczenia, także w kierunku obecności przeciwciał przeciwko gangliozdom GM1 - nie stwierdzono nieprawidłowości. W trakcie dotychczasowego leczenia zaobserwowano poprawę kliniczną i elektrofizjologiczną. Zespół Lewisa-Sumnera z uszkodzeniem nerwów gałkoruchowych jest bardzo rzadką postacią CIDP. U młodych kobiet wiąże się dość często z łagodną gammapatią monoklonalną i dobrą reakcją na steroidy. Ważna jest wczesna diagnostyka elektrofizjologiczna, gdyż zarówno naturalny przebieg choroby, jak i zastosowane leczenie mogą zmienić jej obraz na bardziej typowy dla MMN.

Wywiad:

- 07.2018r. osłabienie mięśni lewej połowy twarzy i niedoczulica twarzy po tej stronie (n.VII i V)
- 09-11.2018r. parestezje kkg i kkd, zaburzenia czucia – asymetryczne
- 03.2019r. niedowład dystalny prawej kończyny dolnej
- 04.2019r. niedowład lewej kończyny dolnej
- 06/07.2019r. zaburzenia gałkoruchowe: niedowład nn.III i VI przez ok. 1tydzień
- 07/08.2019r. nawrót zaburzeń gałkoruchowych utrzymujący się przez ok. 1 mc

W sierpniu 2019 pacjentka trafiła do Poradni Neurologicznej i została skierowana do Pracowni EMG i PW Kliniki Neurologii WM WUM na badanie SSPW.

W trakcie badania zmieniono jego zakres i wykonano obszerne ENG/EMG.

Po wykonanym badaniu skierowana do szpitala z podejrzeniem CIDP/MADSAM

Objawy kliniczne przy przyjęciu do Kliniki Neurologii:

- niesymetryczny niedowład kończyn górnych w zakresie nerwów promieniowego, pośrodkowego i łokciowego P i L
- niesymetryczne zaniki mięśni obu dłoni $P > L$ (mm. glistowate i kłębku kciuka)
- osłabiony odruch z m. trójgłowego ramienia prawego i z kości promieniowej po stronie lewej
- niedoczulica ręki prawej do wysokości nadgarstka w zakresie unerwienia łokciowego, pośrodkowego i promieniowego oraz niedoczulica ręki lewej w zakresie unerwienia pośrodkowego i łokciowego L – tylko dystalnie
- niedowład kończyn dolnych w zakresie odwodzicieli i przywodzicieli stawu biodrowego obustronnie
- niedowład prostowników stawu kolanowego obustronnie, zginaczy podeszwowych stawu skokowego po stronie lewej, a zginaczy grzbietowych palców stopy po stronie prawej
- zaniki mięśni drobnych stóp obustronnie
- asymetria OK L < P; OA brak obustronnie

Podjęto diagnostykę w kierunku przyczyn CIDP:

- MR mózgowia i odcinka szyjnego kręgosłupa: bez nieprawidłowości
- wyniki badań laboratoryjnych krwi nie wykazały odchyłań
- badania w kierunku gammopatii monoklonalnej: negatywne
- przeprowadzono screening nowotworowy: negatywny
- dodatkowo z uwagi na dominujące zmiany w zakresie włókien ruchowych zbadano obecność gangliozydów GM-1 w surowicy krwi: nie stwierdzono

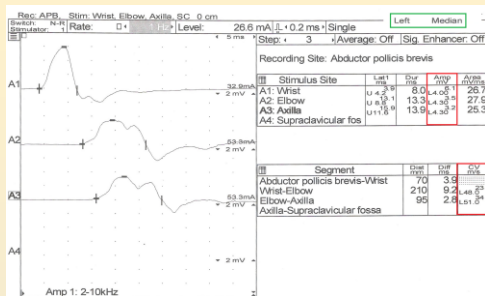
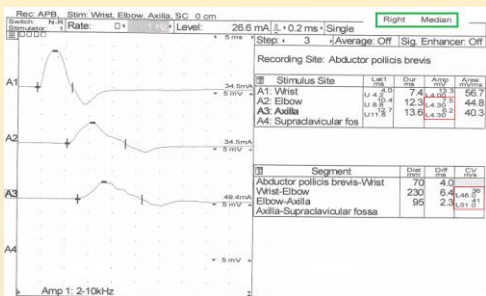
Wynik badania EMG z września 2019

Sensory nerve conduction:

Median.R							
Digit II (index fing)	3.2 ms	3.9 ms	8 μ V	Digit II (index finger)-Wrist	3.2 ms	135 mm	42 m/s
Digit III (long fing)	2.9 ms	3.5 ms	23 μ V	Digit III (long finger)-Wrist	2.9 ms	140 mm	48 m/s
Digit I (thumb)	2.5 ms	3.1 ms	8 μ V	Digit I (thumb)-Wrist	2.5 ms	105 mm	41 m/s
Median.L							
Digit III (long fing)	2.8 ms	3.4 ms	12 μ V	Digit III (long finger)-Wrist	2.8 ms	125 mm	45 m/s
Ulnar.R							
Wrist	2.4 ms	3.1 ms	8 μ V	Digit V (little finger)-Wrist	2.4 ms	105 mm	44 m/s
Ulnar.L							
Wrist	2.5 ms	3.1 ms	16 μ V	Digit V (little finger)-Wrist	2.5 ms	110 mm	44 m/s
Radial.R							
Forearm	2.2 ms	4.1 ms	5 μ V	Anatomical snuff box-Forearm	2.2 ms	95 mm	44 m/s

Motor nerve conduction:

Median.R							
Wrist	4.0 ms	13.3 mV		Abductor pollicis brevis-Wrist	4.0 ms	70 mm	m/s
Elbow	10.4 ms	7.5 mV spadek 44%, dyspersja		Wrist-Elbow	6.4 ms	230 mm	36 m/s
Axilla	12.7 ms	6.2 mV		Elbow-Axilla	2.3 ms	95 mm	41 m/s
Median.L							
Wrist	3.9 ms	6.1 mV		Abductor pollicis brevis-Wrist	3.9 ms	70 mm	m/s
Elbow	13.1 ms	3.5 mV spadek 43%, dyspersja		Wrist-Elbow	9.2 ms	210 mm	23 m/s
Axilla	15.9 ms	3.2 mV		Elbow-Axilla	2.8 ms	95 mm	34 m/s
Radial.R							
Forearm	2.5 ms	8.2 mV		Extensor indicis proprius-Forearm	2.5 ms	85 mm	m/s
Lateral brachium	7.4 ms	4.6 mV spadek 44%, dyspersja		Forearm-Lateral brachium	4.9 ms	180 mm	37 m/s
Axilla	10.8 ms	4.1 mV		Lateral brachium-Axilla	3.4 ms	120 mm	35 m/s
Ulnar.R							
Wrist	3.6 ms	5.5 mV		Abductor digiti minimi -Wrist	3.6 ms	70 mm	m/s
Below elbow	14.1 ms	4.8 mV		Wrist-Below elbow	10.5 ms	200 mm	19 m/s
Above elbow	16.6 ms	5.3 mV		Below elbow-Above elbow	2.5 ms	95 mm	38 m/s
Axilla	21.0 ms	4.1 mV		Above elbow-Axilla	4.4 ms	95 mm	22 m/s
Tibial.L							
Ankle	4.9 ms	21.0 mV		Abductor hallucis-Ankle	4.9 ms	100 mm	m/s
Popliteal fossa	14.5 ms	8.9 mV blok		Ankle-Popliteal fossa	9.6 ms	380 mm	40 m/s
Tibial.R							
Ankle	5.4 ms	17.1 mV		Abductor hallucis-Ankle	5.4 ms	100 mm	m/s
Popliteal fossa	13.5 ms	7.1 mV		Ankle-Popliteal fossa	8.1 ms	375 mm	46 m/s
Peroneal.R							
Ankle	5.0 ms	2.4 mV wydł.cz.trw.		Extensor digitorum brevis-Ankle	5.0 ms	80 mm	m/s
Fibula (head)	20.8 ms	1.6 mV		Ankle-Fibula (head)	15.8 ms	295 mm	19 m/s
Popliteal fossa	23.2 ms	1.4 mV		Fibula (head)-Popliteal fossa	2.4 ms	60 mm	25 m/s
Peroneal.L							
Fibula (head)	3.1 ms	5.4 mV		Tibialis anterior-Fibula (head)	3.1 ms	95 mm	m/s
Popliteal fossa	5.4 ms	5.6 mV		Fibula (head)-Popliteal fossa	2.3 ms	63 mm	27 m/s
Peroneal.L							
Ankle	4.4 ms	6.7 mV		Extensor digitorum brevis-Ankle	4.4 ms	80 mm	m/s
Fibula (head)	11.9 ms	6.0 mV		Ankle-Fibula (head)	7.5 ms	290 mm	39 m/s
Popliteal fossa	13.8 ms	3.8 mV spadek 37%, dyspersja		Fibula (head)-Popliteal fossa	1.9 ms	73 mm	38 m/s
Peroneal.L							
Fibula (head)	2.8 ms	4.0 mV		Tibialis anterior-Fibula (head)	2.8 ms	65 mm	m/s
Popliteal fossa	4.2 ms	2.4 mV spadek 40%		Fibula (head)-Popliteal fossa	1.4 ms	78 mm	56 m/s
Facial.R							
Orbicularis oris	2.0 ms	1.7 mV		Preauricular-Orbicularis oris	2.0 ms	80 mm	0.25ms/cm
Facial.L							
Orbicularis oris	3.8 ms	1.7 mV		Preauricular-Orbicularis oris	3.8 ms	85 mm	0.45ms/cm



Badano także nerwy: udowy, pachowy i skórno-mięśniowy – zapis w normie, parametry fali F z nerwów długich oraz mięśnie – patrz poniżej

F-Wave Studies

Nerve	F-Latency
Peroneal.R EDB	brak
Peroneal.R TA	brak
Tibial.R	55.2
Peroneal.L EDB	brak
Peroneal.L TA	brak
Tibial.L	58.4
Median.R	39.0
Median.L	42.6

Needle EMG Examination:

Muscle	Spontaneous Activity	Volitional MUAPs					Max Volitional Activity	
		Duration ms	Amplitude uV	Area msx uV	Poly	SI	Amplitude mV	Pattern Effort
Tibialis anterior.R	cisza elektryczna	12.4	1530	2643	40	2.12	6.1	ubogi
Extensor digitorum brevis.R	cisza elektryczna	-	-	-	-	-	5.3	ubogi
Ist dors.interososseus.R	cisza elektryczna	-	-	-	-	-	5.2	pośredni ubogi
Extensor digitorum communis.R	cisza elektryczna	10.9	970	1169	11.1	1.19	5.2	pośredni

Wniosek:

Uogólnione niesymetryczne uszkodzenie włókien ruchowych nerwów obwodowych typu głównie demielinizacyjnego z obecnością częściowych bloków przewodzenia lub cech dyspersji czasowej potencjałów. Ponadto niejedolite uszkodzenie włókien czuciowych nerwów obwodowych kończyn górnych typu mieszanego oraz uszkodzenie demielinizacyjne lewego nerwu twarzewego. Nieprawidłowości fali F ze wszystkich badanych nerwów.

Zapis ze wszystkich badanych mięśni w różnym stopniu neurogeny charakteru przewlekłego, bez objawów nadpobudliwości jr i bez cech ostrego odnerwienia.

Obraz elektrofizjologiczny wskazuje na niesymetryczną przewlekłą poliradikuloneuropatię czuciowo-ruchową typu demielinizacyjnego (z obecnością niewielkich zmian wtórnych).

Na podstawie przebiegu i obrazu klinicznego oraz wyniku badania EMG rozpoznano CIDP/MADSAM (zespół Lewisa – Sumnera).

Zastosowano dwukrotne, w odstępie 4 tygodni 5-dniowe dożylnie wlewy metyloprednizolonu 1000 mg/d z dobrym efektem klinicznym tj. zmniejszeniem niedowładu oraz ustąpieniem zaburzeń czucia i parestezji kończyn.

Wynik badania EMG ze stycznia 2020

Sensory nerve conduction:

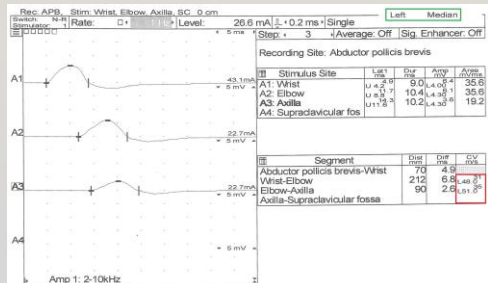
Ulnar.R							
Wrist	2.1 ms	2.6 ms	6 μ V	Digit V (little finger)-Wrist	2.1 ms	115 mm	55 m/s
Median.L							
Digit II (index fing)	2.5 ms	3.0 ms	23 μ V	Digit II (index finger)-Wrist	2.5 ms	140 mm	56 m/s
Digit III (long fing)	2.5 ms	3.0 ms	15 μ V	Digit III (long finger)-Wrist	2.5 ms	140 mm	56 m/s
Digit I (thumb)	2.1 ms	2.5 ms	24 μ V	Digit I (thumb)-Wrist	2.1 ms	100 mm	48 m/s

Ponadto niewielkie zwolnienie szybkości przewodzenia w nerwie łokciowym lewym oraz prawidłowy zapis z nerwu strzałkowego powierzchownego prawego i łydkowego prawego

Motor nerve conduction:

Peroneal.R						
Ankle	5.5 ms	4.3 mV	Extensor digitorum brevis-Ankle	5.5 ms	80 mm	m/s
Fibula (head)	15.4 ms	3.5 mV	Ankle-Fibula (head)	9.9 ms	300 mm	30 m/s
Popliteal fossa	17.2 ms	3.6 mV	Fibula (head)-Popliteal fossa	1.8 ms	68 mm	38 m/s
Peroneal.L						
Ankle	4.9 ms	4.1 mV	Extensor digitorum brevis-Ankle	4.9 ms	80 mm	m/s
Fibula (head)	11.4 ms	3.6 mV	Ankle-Fibula (head)	6.5 ms	288 mm	44 m/s
Popliteal fossa	13.3 ms	3.2 mV	Fibula (head)-Popliteal fossa	1.9 ms	80 mm	42 m/s
Peroneal.L						
Fibula (head)	3.6 ms	5.3 mV	Tibialis anterior-Fibula (head)	3.6 ms	85 mm	m/s
Popliteal fossa	5.8 ms	4.0 mV	Fibula (head)-Popliteal fossa	2.2 ms	80 mm	36 m/s
Median.L						
Wrist	4.9 ms	6.4 mV	Abductor pollicis brevis-Wrist	4.9 ms	70 mm	m/s
Elbow	11.7 ms	6.1 mV	Wrist-Elbow	6.8 ms	212 mm	31 m/s
Axilla	14.3 ms	3.6 mV	Elbow-Axilla	2.6 ms	90 mm	35 m/s
Ulnar.L						
Wrist	4.4 ms	8.8 mV	Abductor digiti minimi (manus)-Wrist	4.4 ms	70 mm	m/s
Below elbow	9.5 ms	8.5 mV	Wrist-Below elbow	5.1 ms	195 mm	38 m/s
Above elbow	12.1 ms	7.5 mV	Below elbow-Above elbow	2.6 ms	95 mm	37 m/s
Axilla	14.8 ms	7.4 mV	Above elbow-Axilla	2.7 ms	85 mm	31 m/s
Tibial.R						
Ankle	5.2 ms	15.2 mV	Abductor hallucis-Ankle	5.2 ms	100 mm	m/s
Popliteal fossa	13.9 ms	5.7 mV blok	Ankle-Popliteal fossa	8.7 ms	380 mm	44 m/s
Facial.L						
Orbicularis oris	2.8 ms	2.5 mV	Preauricular-Orbicularis oris	2.8 ms	105 mm	0.26ms/cm

F-Wave Studies	
Nerve	F-Latency
Peroneal.R EDB	61.6
Tibial.R	53.5
Peroneal.L EDB	54.0
Peroneal.L TA	brak
Median.L	39.4
Ulnar.L	39.0



Wniosek:

Nadal stwierdza się cechy niesymetrycznego, głównie demielinizacyjnego uszkodzenia nerwów obwodowych i korzeni rdzeniowych.

W porównaniu z poprzednim badaniem obserwuje się jednak poprawę zapisu w zakresie włókien ruchowych nerwów obwodowych (*znaczne zmniejszenie dyspersji czasowej potencjałów i bloków przewodzenia, wzrost amplitudy niektórych odpowiedzi, zaznaczoną poprawę szybkości przewodzenia*) oraz nerwu twarzowego, a także w zakresie włókien czuciowych (wyrażna poprawa szybkości przewodzenia w części nerwów obwodowych). Nieprawidłowości fali F z badanych nerwów obwodowych (także o prawidłowej CV) o mniejszym nasileniu niż poprzednio.

Podsumowanie

1. Pacjentka trafiła do Pracowni EMG po około roku występowania objawów sugerujących zmienne, niesymetryczne uszkodzenie nerwów obwodowych.
2. Pierwsze badanie EMG wykonane po roku zmiennych objawów klinicznych wykazało cechy niesymetrycznego uszkodzenia włókien ruchowych i czuciowych nerwów obwodowych, z blokami przewodzenia i dyspersją czasową CMAP i pozwoliło na sugestię MADSAM (zespołu Lewisa-Sumnera).
3. Początek choroby nie był typowy dla końcowego rozpoznania MADSAM, obejmował bowiem **nerwy czaszkowe**.
Uwaga: tylko w 17-30% przypadków występują objawy kliniczne uszkodzenia nerwów czaszkowych, szczególnie rzadko jako pierwszy objaw. Wyjątkowo objawy pojawiają się w zakresie **nerwów gałkoruchowych**, co miało miejsce u opisywanej pacjentki.
4. Zespół Lewisa-Sumnera może wystąpić w przebiegu gammapatii mono i poliklonalnych, nowotworów, zaburzeń metabolicznych, niedoborowych, a także być izolowanym zaburzeniem autoimmunologicznym. Wymaga szerokiej diagnostyki ogólnej i obserwacji pacjentów nawet po osiągnięciu poprawy klinicznej i elektrofizjologicznej.
5. Leczeniem z wyboru w CIDP (w tym MADSAM) są steroidy. U pacjentki obserwowano dobry efekt kliniczny farmakoterapii.
Szczególnie dobrą reakcją na nie obserwuje się w przypadkach gammapatii monoklonalnej, której poszukiwano, ale wykluczono w tym przypadku.
6. Kontrolne badanie EMG wykazało poprawę parametrów przewodzenia w nerwach obwodowych i nerwie twarzowym, (w zakresie włókien czuciowych prawie całkowite ustąpienie zmian).
Uwaga: Poprawa przewodzenia włókien czuciowych była obserwowana jeszcze przed włączeniem leczenia, co mogło zaburzyć proces diagnostyczny sugerując neuropatię ruchową, gdyby pacjentka trafiła po raz pierwszy do Pracowni EMG na tym etapie choroby i pominięto badanie nerwów twarzowych.
7. Ważne jest:
 - a. **Zachowanie czujności w elektrofizjologicznym procesie diagnostycznym** (pacjentka była skierowana na SSPW) – zmiana zakresu badania – wykrycie choroby.
 - b. **Uwzględnienie stymulacji nerwów twarzowych** w diagnostyce polineuropatii symetrycznych i niesymetrycznych oraz wieloogniskowych mononeuropatii
 - c. wczesna diagnostyka elektrofizjologiczna i zwrócenie uwagi na możliwość różnych **etapów obrazu elektrofizjologicznego CIDP zarówno związanych z leczeniem, jak i przed jego podjęciem (w tym przed rozpoznaniem)**