

MMN a MADSAM – kontinuum jedného ochorenia (kazuistika)

Ladislav Gurčík¹, Peter Špalek², František Cibulčík²

¹Neurologické oddelenie VNsP Levoča

²Centrum pre neuromuskulárne ochorenia, Neurologická klinika SZU a UNB, Nemocnica Ružinov, Bratislava

V práci prezentujeme kazuistiku pacienta s atakovite progredujúcou asymetrickou slabosťou svalov ľavej hornej končatiny bez porúch citlivosti, s klinickým obrazom mononeuropatia multiplex. Pacient spĺňal kardinálne klinické, elektromyografické a tiež podporné diagnostické kritériá pre diagnózu multifokálna motorická neuropatia (MMN). Bol nastavený na chronickú udržiavaciu terapiu intravenóznym imunoglobulínom v štvortýždňových intervaloch, ktorá zlepšila klinický stav. Po troch rokoch liečby sa pridružili mierne príznaky postihnutia senzitivných nervov na dolných končatinách a ľavej hornej končatine. Klinický obraz a elektrofyziologické nálezy v súčasnosti spĺňajú diagnostické kritériá pre multifokálnu akvirovanú demyelinizačnú senzitivnú a motorickú neuropatiu (MADSAM).

Kľúčové slová: multifokálna motorická neuropatia, multifokálna získaná demyelinizačná senzitivná a motorická neuropatia

MMN and MADSAM - continuum of one disease (case report)

We present a case report of a patient with a relapsing progression of asymmetric weakness of the left upper limb muscles without disorders of sensitivity, with the clinical picture of multiplex mononeuropathy. The patient fulfilled cardinal clinical, electromyographic and also supportive diagnostic criteria for the diagnosis of multifocal motor neuropathy (MMN). He was adjusted to chronic maintenance therapy with intravenous immunoglobulin in four-week intervals resulting in clinical improvement. However, after three years of IVIG treatment, mild symptoms of sensory nerve involvement in the lower limbs and the left upper limb occurred. The clinical picture and electrophysiological findings currently meet the diagnostic criteria for multifocal acquired demyelinating sensory and motor neuropathy (MADSAM).

Keywords: multifocal motor neuropathy, multifocal acquired demyelinating sensory and motor neuropathy

Neurológia 2019; 14 (2): 99-105

Úvod

Chronické autoimunitné polyneuropatie patria medzi zriedkavé ochorenia periférneho nervového systému^(1,2). **Multifokálnu motorickú neuropatiu (MMN)** ako samostatnú nozologickú jednotku popísal v roku 1988 Pestronk et al.⁽³⁾. Pre MMN je charakteristický chronicko-atakovitý alebo chronicko-progredientný vývoj asymetrickej svalovej slabosti horných alebo aj dolných končatín bez porúch senzitivity^(4,5,6,7). Prevalencia MMN sa udáva 0,5–1/100 000 obyvateľov^(5,6). Ochorenie postihuje častejšie mužov ako ženy v pomere 3:1. Prvé príznaky MMN sa manifestujú vo veku 20–50 rokov. Intenzita postihnutia býva výraznejšia na horných ako na dolných končatinách a dominuje postihnutie distálnych oblastí pred proximálnymi^(4,5,6,7,8). Pri vodivostných štúdiách býva typickým nálezom kondukčný blok motorických nervov, ktorý je elektrofyziologickým korelátom segmentálnej demyelinizácie^(5,7,9,10). Okrem nej pri vzniku blokov vedenia zohráva úlohu aj narušená interakcia myelín – axón a v neskoršom období ochorenia aj axonálna degenerácia^(4,5,7,10,12). V patogenéze sa uplatňujú IgM autoprotilátky proti gangliozidom GM1, ktorých titre bývajú pozitívne u > 60 % pacientov s MMN^(4,5,6,7). Kľúčovú úlohu v patofyziológii MMN má aktivácia komplementu⁽⁷⁾. Diagnóza MMN sa opiera o kardinálne klinické, elektrofyziologické a o podporné nálezy podľa medzinárodne akceptovaných diagnostických kritérií, ktoré v r. 2010 vypracovala pracovná skupina EFNS/PNS⁽¹¹⁾.

V klinickom náleze je typická viacložisková progresívna svalová slabosť (chabé parézy) v distribúcii najmenej dvoch periférnych nervov a bez porúch citlivosti. Pri vodivostných štúdiách motorických nervov je kardinálnym nálezom istý alebo pravdepodobný kondukčný blok. K podporným diagnostickým kritériám patrí vysoký titer IgM autoprotilátok proti GM1gangliozidom, zvýšená proteinorachia v likvore < 1 g/l, MRI nález T2 signálových hyperintenzít a zhrubnutí štruktúr v oblasti plexus brachialis a klinické zlepšenie po liečbe intravenóznym imunoglobulínom (IVIg)^(4,7,8,11). **Multifokálna získaná demyelinizačná senzitivná a motorická neuropatia** (multifocal acquired demyelinating sensory and motor neuropathy – MADSAM) na rozdiel od MMN postihuje aj senzitivné nervy. Prvý popis tejto nozologickej jednotky Lewisom, Sumnerom et al. (1982) predchádzal o 6 rokov prvý popis MMN⁽¹²⁾. Podľa EFNS/PNS kritérií patrí MADSAM do skupiny chronických inflamatórnych demyelinizačných polyneuropatií – CIDP⁽¹³⁾. CIDP sa klasifikuje na typickú formu a atypické formy, ku ktorým patria distálna získaná demyelinizačná symetrická polyneuropatia (DADS), multifokálna získaná demyelinizačná senzitivná a motorická polyneuropatia (MADSAM), čisto motorická forma, čisto senzitivná forma, fokálny variant a CIDP s akútnym GBS-like vznikom^(13,14,15,16). Klinické a laboratórne charakteristiky chronických autoimunitných polyneuropatií, vrátane diferenciálne diagnostických odlišností od amyotrofickej laterálnej sklerózy (ALS), sú v **tabuľke 1**.

Tabuľka 1. Klinické a laboratórne charakteristiky pri chronických autoimunitných polyneuropatiách a pri ALS^(4,5).

Ochorenia	MMN	ALS	CIDP	MADSAM
symptómy	asymetrické	symetrické	symetrické	asymetrické
senzit prejavu	nie	nie	áno	áno + bolesť
predilekčná lokalizácia	dist > prox. HK > DK	prox = dist HK = DK	prox ≥ dist DK > HK	dist > prox HK ≥ DK
RŠO	redukované, asymetricky	zvýšené	areflexia	redukované, asymetricky
priebeh	pomalá progresia, chronicko-atakovitý	relat. rýchla progresia (mesiace-roky)	chron. progresívny, chron. atakovitý, relaps remitujúci	progresívny, relaps remitujúci
proteinorachia	< 1 g/l	< 1 g/l	> 1 g/l	občas > 1 g/l
IgM anti GM1	60-80 %	10 %	zriedka	nie
odpoveď na IVIg	+	-	+	+
odpoveď na KS	- (zhoršenie)	-	+	+/-

MMN – multifokálna motorická neuropatia; ALS – amyotrofická laterálna skleróza; CIDP – chronická inflamatórna demyelinizačná polyneuropatia; MADSAM – multifokálna akvirovaná demyelinizačná senzitivná a motorická polyneuropatia

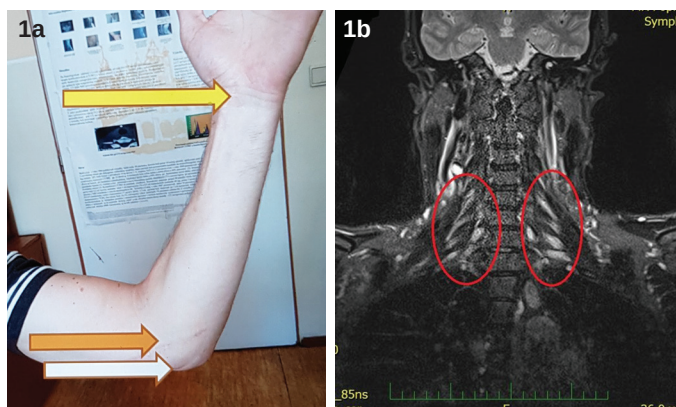
Prvé klinické prejavy MADSAM sa obvykle manifestujú vo veku medzi 40. – 50. rokom života^(17,18,19). MADSAM častejšie postihuje mužov v pomere 3:1. V klinickom náleze dominuje, podobne ako pri MMN, postihnutie horných končatín pred dolnými. Prítomná je asymetrická distálna a proximálna slabosť končatín a asymetrické poruchy citlivosti, niekedy môže byť prítomná aj neuropatická bolesť^(17,18). Približne polovica pacientov s MADSAM má prítomnú hypotrofiu distálnych svalov končatín. Priebeh MADSAM je najčastejšie chronicko-progresívny, niekedy relaps-remitujúci. Diferenciálno-diagnostické problémy voči MMN môžu spôsobovať predovšetkým prípady MADSAM s diskretným senzitivným postihnutím^(1,2,15). U > 80 % pacientov je v likvore prítomná hyperproteinorachia, ktorá býva výraznejšia ako u MMN a niekedy presahuje 1 g/l. Negatívne titre IgM autoprotilátok proti gangliozidu GM1 pri MADSAM svedčia o určitých odlišnostiach v imunopatogenéze MADSAM oproti MMN. Pri MADSAM sa rozhodujúca úloha prisudzuje autoimunitným mechanizmom celulárnej imunity^(1,2). Pri hodnotení EMG nálezov možno zjednodušene konštatovať, že MADSAM má určité podobné EMG charakteristiky ako CIDP a MMN^(2,9,20). Pri MADSAM, na rozdiel od symetrických nálezov pri CIDP, možno pozorovať v EMG nálezoch výraznejšiu asymetriu postihnutia motorických aj senzitivných nervov a nálezy akcentované na horných končatinách^(2,9,14,15). Pri porovnaní s MMN sú pri MADSAM okrem motorických kondukčných blokov prítomné aj kondukčné abnormality senzitivných nervov a väčšina pacientov vykazuje dekrement amplitúd senzitivných neurogramov^(1,2,7,20). V odbornej literatúre existujú ojedinelé kazuistiky pacientov s klinickým obrazom MMN s čisto motorickým postihnutím, u ktorých sa po niekoľkých rokoch priebehu ochorenia pridružili senzitivné príznaky^(2,20). Pri MMN a MADSAM sa magnetickou rezonanciou zisťujú asymetrické zhrubnutia a hyperintenzívne zmeny v T2 vážení v štruktúrach brachiálnych plexov, niekedy aj periférnych nervov^(1,2,4,5,7,11, 13,21). **Z terapeutického hľadiska** 50–70 % pacientov s MADSAM reaguje priaznivo na kortikoterapiu^(16,18). Pri MMN sú kortikosteroidy neefektívne a v 1/3 prípadov dokonca zhoršujú priebeh MMN^(4,5,7). Pri liečbe pacientov s MADSAM kortikoterapiou sa pri znižovaní dávok obvykle vyskytujú exacerbácie ochorenia^(16,18). Imunosupresívne prípravky pri MADSAM sú neúčinné, a tým nemajú ani kortikosteroidy šetriaci účinok. Preto kortikoterapia pri MADSAM musí byť dlhodobá > 2 roky a je zatťažaná rizikom vzniku nežiaducich komplikácií^(1,16, 18). U pacientov s MMN je intravenóznym imunoglobulín

jedinou účinnou liečbou^(4, 5,6,7,8). Z liečby intravenóznym imunoglobulínom významne profitujú aj pacienti s MADSAM^(1,18,20).

Kazuistika

53-ročný muž od roku 2010 (od veku 44 rokov) trpí na pozvoľne progredujúcu slabosť svalov ľavej hornej končatiny. V úvode bola postihnutá jemná motorika prstov a sila stisku. Na spádovej neurologickej ambulancii bolo v začiatkoch ochorenia opakovane realizované EMG vyšetrenie so závermi syndróm karpálneho kanála a syndróm kubitálneho kanála vľavo. Pre uvedené diagnózy bol pacient z indikácie ortopéda v rokoch 2010 – 2012 opakovane operovaný pre syndróm karpálneho kanála jedenkrát, pre syndróm kubitálneho kanála dvakrát bez terapeutického efektu (**obrázok 1a**). V januári 2013 bol prvýkrát hospitalizovaný na Neurologickom oddelení VNSP Levoča. Anamnesticky udával slabosť ľavej hornej končatiny prevažne akrálnu s najvýraznejším oslabením sily stisku. V klinickom náleze bola narušená jemná motorika ľavej ruky a nedokonala štipka. Sila v proximálnych svaloch, vo flexoroch a extenzoroch predlaktia bola v norme. Boli pozorované sporadické fascikulácie v oblasti predlaktia vľavo, mierna hypotrofia musculus interosseus dorsalis I vľavo, trojica ostatných svalov bola zachovaná. Všetky kvality citlivosti, vrátane na ľavej hornej končatine, boli v norme. Objektívny nález na pravej hornej končatine a na dolných končatinách bol v norme. Neboli prítomné žiadne príznaky lézie kortikospinálnych dráh. V laboratórnom skríningu boli v norme hodnoty TSH, T3, T4, CK, glukózy, vitamínu B₁₂ a kyseliny listovej. Panel autoprotilátok na vaskulitídy bol v norme. Imunoelfo bielkovín v norme, kappa a lambda reťazce v norme, panel paraneoplastických autoprotilátok v norme, autoprotilátky IgM proti GM1 gangliozidom mali hraničnú hodnotu, ostatné antigangliozidové protilátky boli negatívne. Bola realizovaná lumbálna punkcia s nálezom miernej hyperproteinorachie < 1 g/l, ostatné výsledky vyšetrení likvoru boli v norme. EMG vyšetrením sme potvrdili syndróm karpálneho kanála bilaterálne I. stupňa, nebola potvrdená kompresívna neuropatia n. ulnaris. Vodivostné štúdie n. radialis a n. musculocutaneus bilaterálne boli v norme, nedokázali sa bloky vedenia a ani iné prejavy demyelinizácie na horných a dolných končatinách. V natívnom EMG sa zachytili veľmi sporadické fascikulácie vo svaloch inervovaných n. ulnaris a n. medianus vľavo. Stav sme hodnotili ako radikuloneuritídu na ľavej hornej končatine bez bližšieho určenia etiológie. V priebehu ďalšieho roka došlo k zvýrazneniu asymetrickej slabosti svalov na ľavej

Obrázok 1a. Jazvy po operačných výkonoch 2-krát pre syndróm kubitálneho kanála a 1-krát pre syndróm karpálneho kanála vľavo – šípky. **Obrázok 1b.** MRI nález hyperintenzít v plexus brachialis vľavo v T2 vážených obrazoch.



hornej končatiny, preto bol pacient v apríli 2014 znova hospitalizovaný. V klinickom náleze sme oproti roku 2013 pozorovali rozvoj chabých paréz svalov inervovaných n. radialis a n. musculocutaneus vľavo. Opakovanou analýzou cerebrospinálneho likvoru sa potvrdila mierna hyperproteinorachia < 1 g/l, ostatné výsledky vyšetrenia likvoru boli v norme. Bola realizovaná MRI brachiálnych plexov, napriek negatívnemu popisu rádiológom, bol prítomný asymetrický nález s prítomnosťou T2 hyperintenzít v ľavom plexus brachialis (**obrázok 1b**). Pri kondukčných štúdiách sme zistili isté bloky vedenia pri vyšetrení motorických neurogramov v dvoch nervoch ľavej hornej končatiny – n. musculocutaneus a n. radialis, a na pravej hornej končatine n. ulnaris. Senzitívne neurogramy n. medianus a ulnaris boli bilaterálne v norme (**obrázok 7**). V natívnom EMG boli prítomné sporadické denerváčne potenciály charakteru sporadických fibrilácií a pozitívnych ostrých vín z extenzorov prstov a zápästia vľavo, kde bol pri maximálnej kontrakcii výrazne redukovaný nábor akčných potenciálov so simplifikovanou krivkou tvaru 1–2, pri vyšetrení m. biceps brachii vľavo intermitentné fibrilácie a fascikulácie, pri maximálnej kontrakcii dosiahol tvar krivky úroveň 3. V júni 2014 bol pacient vzhľadom na klinický, EMG, MRI a likvorový nález odoslaný do Centra pre neuromuskulárne ochorenia Bratislava Ružinov s podozrením na MMN za účelom stanovenia definitívnej diagnózy a nastavenia na terapiu.

Počas hospitalizácie v Centre pre neuromuskulárne ochorenia, NK SZU a UNB, v júni 2014, sme pacientovi realizovali kontrolné EMG s nálezom istých blokov vedenia v proximálnom segmente pri vyšetrení motorických neurogramov v troch nervoch – n. radialis, n. ulnaris a n. musculocutaneus vľavo, senzitívne neurogramy boli v norme. Pacient spĺňal okrem kardinálnych klinických a EMG kritérií aj všetky podporné kritériá pre definitívnu diagnózu MMN. Na MRI brachiálnych plexov sa potvrdil asymetrický nález so zhrubnutím ľavého plexus brachialis s T2 hyperintenzitami, v likvore zvýšené celkové bielkoviny < 1 g/l a v sére pozitívne titre IgM autoprotilátok proti GM1 a GD1 gangliozidom. Pacientovi bola aplikovaná kúra IVIg-om 0,4 g/kg/deň počas 5 dní v celkovej dávke 200 gramov. Tretí deň po ukončení kúry pacient pocítil výrazné zlepšenie motoriky ľavej hornej končatiny. Od 17. 7. 2014 bola u neho ordinovaná chronicko-intermitentná terapia IVIg-om v jednorazovej dávke 50 g/deň v 4-týždňových intervaloch. Niekoľko dní pred opakovanými podaniami IVIG-u sa u pacienta vyskytovali

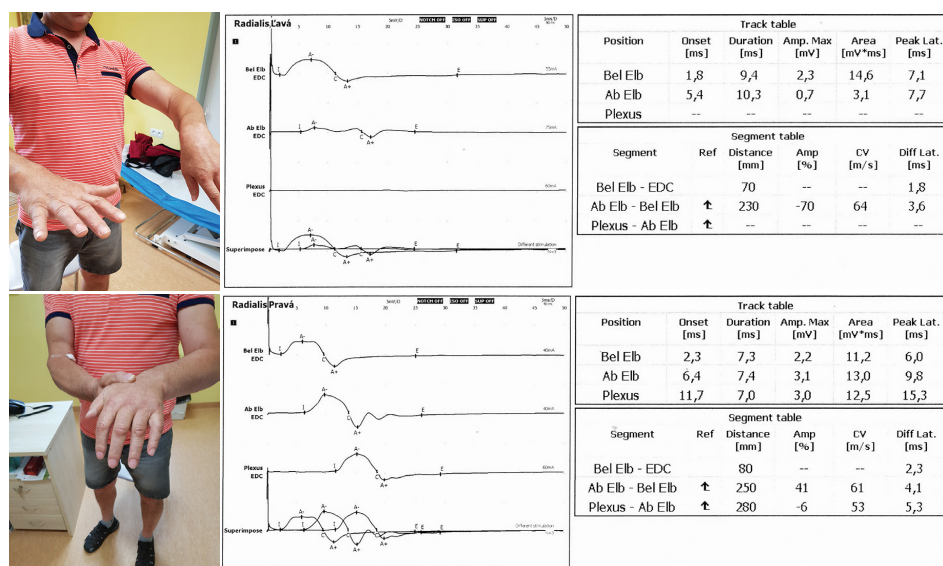
klinické prejavy zväčšenia lézie n. radialis vľavo. Preto sme udržiavaciu dávku IVIg-u zvýšili na 60 g/deň a interval medzi aplikáciami IVIG-u skrátili na 3 týždne. Bezprostredne po aplikácii IVIG-u pacient pocíťoval významné zlepšenie svalovej sily, hlavne pri flexii v lakti, dorzálnnej flexii ruky, extenzii, abdukcii a addukcii prstov ľavej ruky, ale nedošlo k úplnej úprave/remisii. V ďalšom období sa dosiahnutý výrazne zlepšený stav stabilizoval a pacient bol nastavený na pravidelnú udržiavaciu dávku IVIg-u 50 g/deň v štvortýždňových intervaloch, ktorá mu bola striedavo aplikovaná v Centre pre neuromuskulárne ochorenia v Bratislave a na Neurologickom oddelení v Levoči. Pacient dobre zvládol bežné denné aktivity, trvalo pracoval ako údržbár.

Od roku 2017 začal pocíťovať distálne parestézie na dolných končatinách, intermitentnú bolestivosť v ľavej hornej končatine a aj akrálnu na nohách, preto bol do terapie pridaný gabapentín. Pri vyšetrení citlivosti sa zistila redukovaná parestézia akrálna na dolných končatinách, nekonštantná hypestézia pre všetky kvality v distribúcii n. ulnaris vľavo, na pravej hornej končatine bola citlivosť v norme. Pri vyšetrení svalovej sily pretrvávali známky parciálnej lézie n. radialis, a hlavne n. musculocutaneus vľavo so sporadickými fascikuláciami bez výraznejších atrofií svalstva. Pri kontrolnom EMG v marci 2018 zisťujeme istý kondukčný blok n. medianus vľavo v motorickom aj senzitívnom neurograme, istý kondukčný motorický blok n. radialis vľavo, hraničný parciálny motorický kondukčný blok n. medianus vpravo, závažné axonálne postihnutie n. musculocutaneus vľavo pri proximálnej stimulácii, chýbanie proximálneho senzitívneho neurogramu n. ulnaris vľavo, chýbanie senzitívnych neurogramov n. suralis bilaterálne, pričom senzitívne neurogramy n. peroneus superficialis boli bilaterálne v norme (**obrázky 2, 3, 4, 5, 6, 8, 9 a 10**). Klinický obraz a elektrofyziológické nálezy spĺňali diagnostické kritériá pre MADSAM. MMN a MADSAM sme u nášho pacienta klasifikovali ako kontinuum jedného ochorenia. U pacienta pokračujeme v chronicko-intermitentnej liečbe IVIg-om v jednorazovej dávke 50 g. Pri skrátení intervalu medzi aplikáciami IVIG-u sa senzitívne príznaky významne zmiernili. Pacient má reziduálne motorické príznaky na ľavej HK, denné aktivity zvláda a trvalo pracuje ako údržbár.

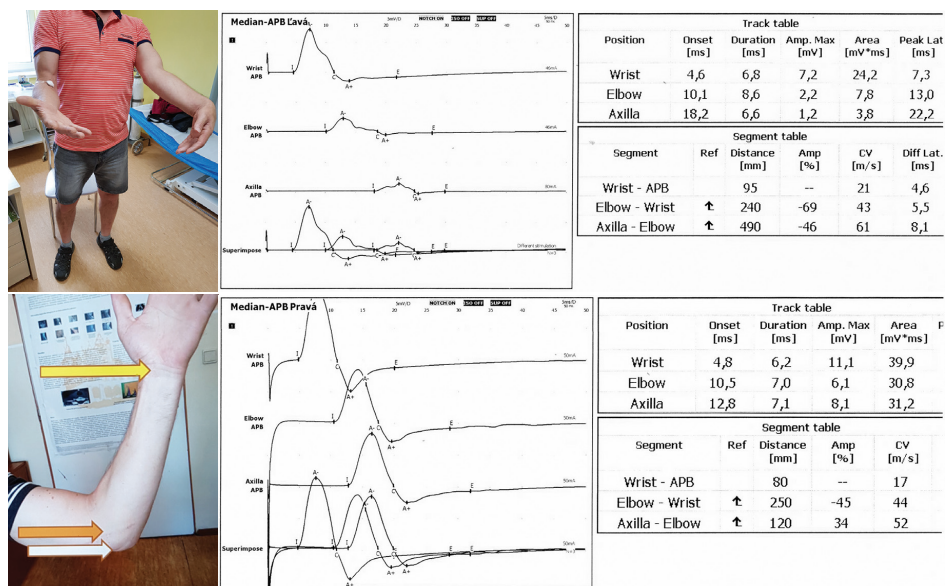
Diskusia

V práci prezentujeme kazuistiku pacienta, ktorý prešiel niekoľkoročnou cestou hľadania správnej diagnózy a adekvátnej liečby. V úvodných dvoch rokoch pacientovi na spádovom neurologickom pracovisku diagnostikovali kompresívne neuropatie na ľavej hornej končatine, pre ktoré bol pacient 3-krát operovaný – 2-krát pre syndróm kubitálneho kanála a raz pre syndróm karpálneho kanála. Pacient po chirurgických zákrokoch nepocíťoval subjektívne zlepšenie. V EMG nálezoch v nasledujúcich rokoch bol syndróm karpálneho kanála prítomný len v miernej stupni, bez stranovej prevahy. EMG prejavy syndrómu kubitálneho kanála sme pri vyšetrení v Levoči a ani Bratislave nezaznamenali. Počas prvej hospitalizácie na Neurologickom oddelení v Levoči v roku 2013 nebola zistená závažnejšia chabá paréza končatín, v EMG náleze nebol potvrdený kondukčný blok, laboratórne bol v sére zistený hraničný titer IgM autoprotilátok proti GM1 gangliozidom. Začiatkom roka 2014 sa objavili nové príznaky – slabosť svalov na ľavej HK inervovaných n. musculocutaneus a n. radialis, čo bolo dôvodom druhej hospitalizácie na NO v Levoči. Po klinických a EMG vyšetreniach bola supponovaná diagnóza MMN a pacient bol odoslaný do Centra

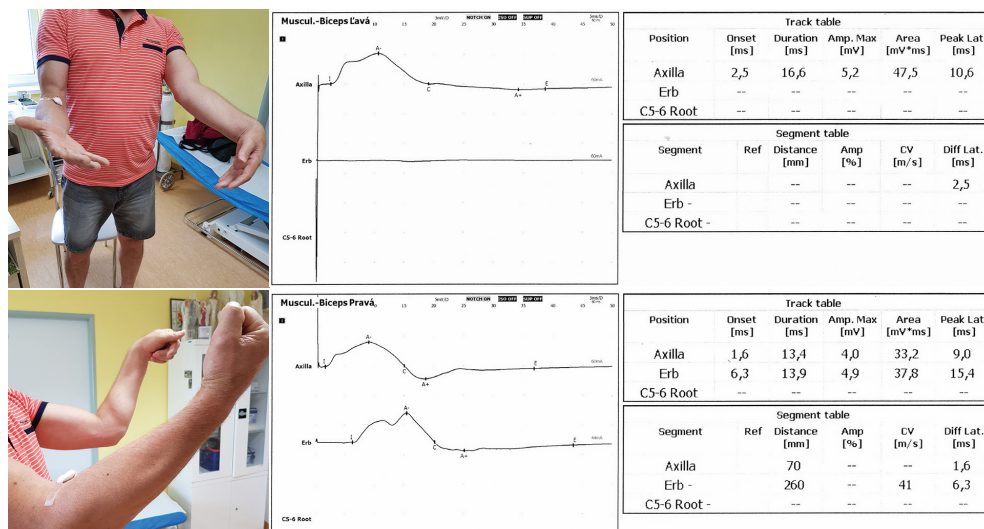
Obrázok 2. Istý kondukčný blok pri stimulácii n. radialis vľavo proximálne, pri stimulácii v Erbovom bode nevýbavný CMAP, vpravo normálny nález (rok 2018).



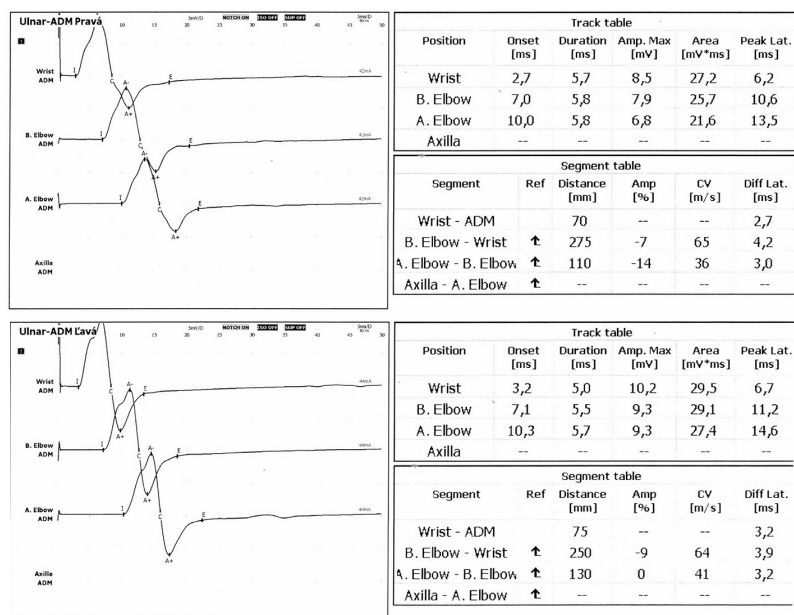
Obrázok 3. Istý kondukčný blok pri stimulácii n. medianus vľavo, hraničný parciálny blok vpravo, syndróm karpálneho kanála bilaterálne I. stupňa (rok 2018).



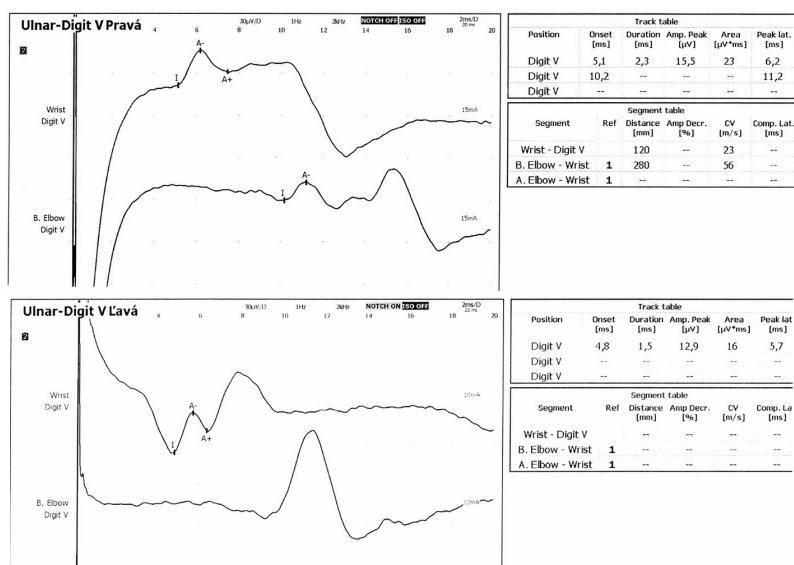
Obrázok 4. Nevýbavný CMAP n. musculocutaneus vľavo pri proximálnej stimulácii následkom sekundárnej axonopatie, vpravo normálny nález (rok 2018).



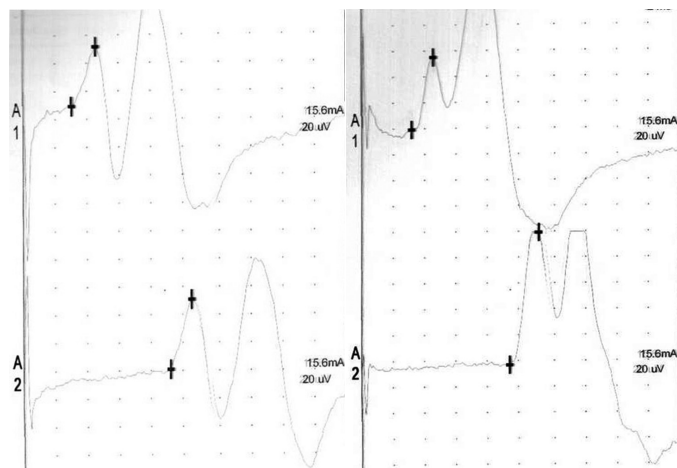
Obrázok 5. Motorický neurogram n. ulnaris bilaterálne v medziach normy (rok 2018).



Obrázok 6. Senzitívny neurogram n. ulnaris z roku 2018 – vľavo nevýbavná proximálna odpoveď.

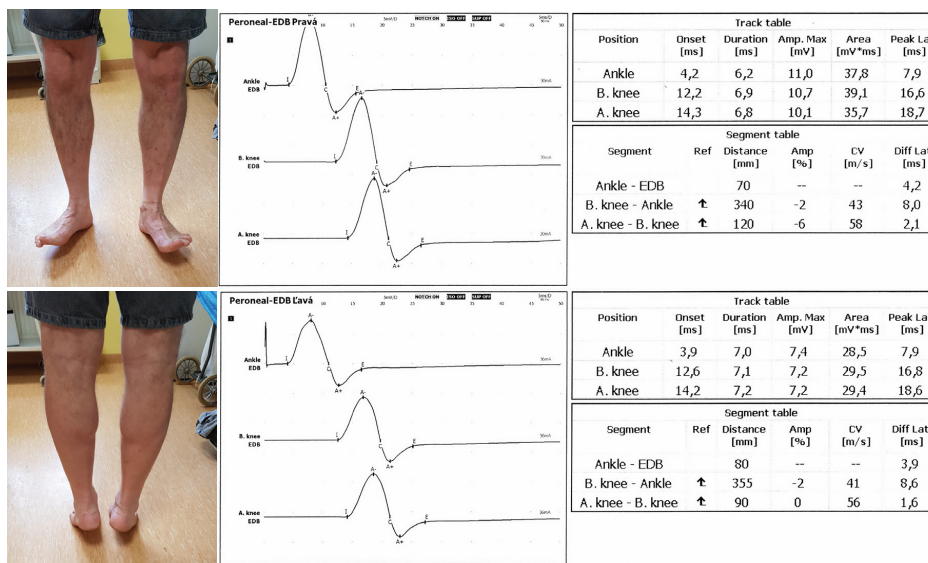


Obrázok 7. Na porovnanie normálny senzitívny neurogram n. ulnaris bilaterálne z roku 2014 (na inom EMG prístroji).

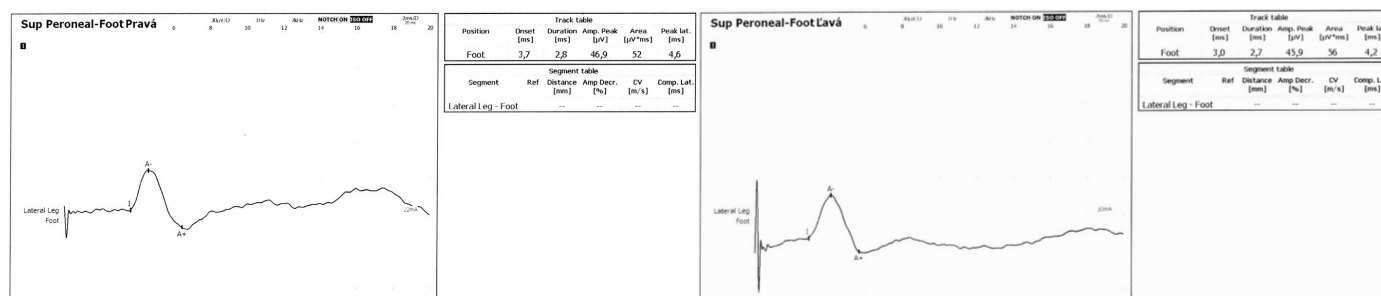


pre neuromuskulárne ochorenia v Bratislave za účelom stanovenia definitívnej diagnózy a nastavenia na terapiu. Na základe kardinálnych klinických, elektrofyziologických nálezov, podporujúcich laboratórnych, MRI nálezov a veľmi dobrej terapeutickej odpovede na IVIg bola potvrdená definitívna diagnóza MMN. Pacient bol nastavený na chronicko-intermitentnú liečbu IVIg-om v jednorazovej dávke 50 – 60 g/deň v 4-týždňových intervaloch s veľmi dobrým terapeutickým efektom, pacient bol trvale práceschopný. V roku 2017, tri roky po stanovení diagnózy MMN, sa pridružilo postihnutie senzitívnych nervov. Pacient udával parestézie a bolesťovosť akrálnych častí nôh a ľavej hornej končatiny, symptomaticky bol ordinovaný gabapentín len s čiastočným efektom. V kondukčných štúdiách sme zistili ako nové nálezy poruchu vodivosti senzitívnymi nervovými vláknami n. medianus a n. ulnaris vľavo, nevýbavný senzitívny neurogram n. suralis bilaterálne, čo nasvedčovalo o diagnóze MADSAM. Prekrývajúce sa klinické a elektromyografické prejavy MMN a MADSAM sme u nášho pacienta klasifikovali ako kontinuum

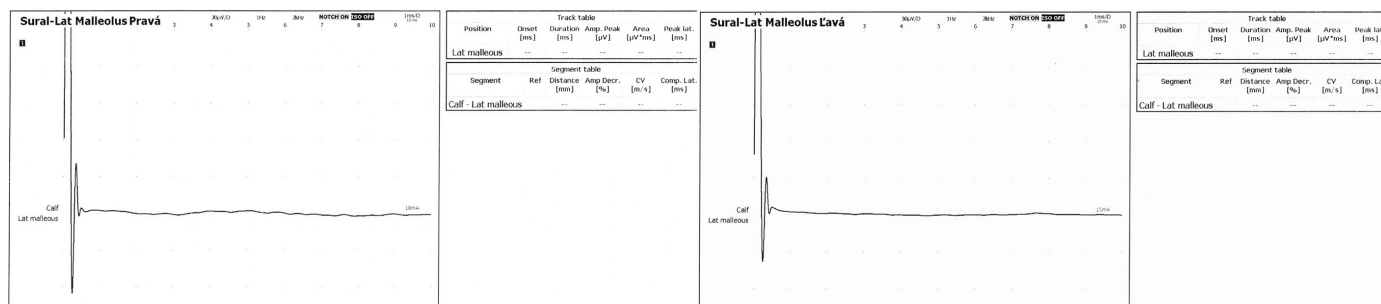
Obrázok 8. Postoj na špičkách a pätách bilaterálne bez deficitu. Motorický neurogram n. peroneus bilaterálne v norme (rok 2018).



Obrázok 9. Senzitívny neurogram n. peroneus superficialis bilaterálne v medziach normy (rok 2018).



Obrázok 10. Senzitívny neurogram n. suralis bilaterálne nevýbavný (rok 2018).



jedného ochorenia. U pacienta naďalej pokračujeme v chronicko-intermitentnej liečbe IVIg-om v jednorazovej dávke 50 g/deň. Po miernom skrátení intervalu medzi aplikáciami IVIG-u sa senzitivne iritačné príznaky zreteľne zmiernili.

Záver

Chronické autoimunitné polyneuropatie, MMN, a najmä CIPD, sú charakterizované heterogenosťou klinických prejavov, klinického priebehu a imunopatogenetických mechanizmov, o ktorých zatiaľ nemáme detailnejšie informácie. Napriek tejto diverzite možno podľa EFNS/PNS kritérií stanoviť definitívnu diagnózu CIPD (typickej formy a atypických foriem) a definitívnu diagnózu MMN. V práci referujeme kazuistiku pacienta, ktorého subjektívne príznaky, klinické prejavy ochorenia a výsledky paraklinických vyšetrení sa vyvíjali a menili v čase. Ochorenie iniciálne imponovalo ako bežná kompresívna neuropatia n.

ulnaris a medianus vľavo. Neskôr sa manifestovali asymetrické chabé parézy na ľavej HK v distribúcii viacerých motorických nervov. Klinický obraz, EMG dôkaz istých kondukčných blokov motorických nervov a splnenie všetkých podporných kritérií potvrdilo diagnózu MMN. Napriek 3 rokom liečby MMN IVIg-om sa pridružila senzitivná symptomatológia, ktorá bola objektivizovaná aj EMG nálezmi a diagnosticky sa potvrdila MADSAM (atypická forma CIPD). Prechod MMN do MADSAM možno považovať za kontinuum jedného ochorenia^(1,20). Pre priaznivú prognózu pacienta je rozhodujúce, že dlhoročná chronicko-intermitentná liečba IVIg-om má významne priaznivý terapeutický efekt na klinické prejavy MMN aj MADSAM a v súčasnosti sú prítomné len mierne reziduálne príznaky.

Vyhlásenie autorov o bezkonfliktnosti: Nemáme potenciálny konflikt záujmov.

Adresa pre korešpondenciu:

MUDr. Ladislav Gurčík, PhD.
 Neurologické oddelenie VNŠP Levoča, člen skupiny Agel
 Probstnerova cesta 2/3082, 054 01 Levoča
 e-mail: lacigur@yahoo.com

Literatúra

1. Allen JA. Chronic Demyelinating Polyneuropathies. *Continuum* (Minneapolis) 2017; 23: 1310-1331.
2. Roggenbuck JJ, Boucraut J, Delmont E et al. Diagnostic insights into chronic-inflammatory demyelinating polyneuropathies. *Ann Trans Med* 2018; 6(17): 337-353.
3. Pestronk A, Cornblath DR, Ilyas AA et al. A treatable multifocal motor neuropathy with antibodies to GM1 ganglioside. *Ann Neurol* 1988; 24(1): 73-80.
4. Lawson VH, Arnold WD. Multifocal motor neuropathy: a review of pathogenesis, diagnosis, and treatment. *NeuropsychiatrDisTreat* 2014; 10: 567-576.
5. Špalek P. Multifokálna motorická neuropatia. *Neurol pro prax* 2016; 17: 22-27.
6. Löscher WN, Oberreiter E-M, Erdler M. Multifocal motor neuropathy in Austria: a nationwide survey of clinical features and response to treatment. *J Neurol* 2019; 265: 2834-2840.
7. Beadon K, Guimarães-Costa R, Léger M. Multifocal motor neuropathy. *Curr Opin Neurol* 2018; 5: 559-564.
8. Špalek P, Kurča E, Cibulčík et al. Diagnostika a liečba multifokálnej motorickej neuropatie - odporúčania pre prax. *Neurológia* 2010; 5: 168-172.
9. Franssen H, van den Berg LH. Practical electrophysiology for the diagnosis of multifocal motor neuropathy. *Eur Neurol Rev* 2012; 7: 118-123.
10. Franssen H. Multifocal motor neuropathy: pathophysiology and neurophysiological diagnosis. *Neurol prax*. 2015; 16(S1): 28-30.
11. European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society Guideline on management of multifocal motor neuropathy. Report of a Joint Task Force of the European Federation of Neurological Societies and the Peripheral Nerve Society. *J Periph Nerv Syst* 2010; 15: 295-301.
12. Lewis RA, Sumner AJ, Brown MJ, Asbury AK. Multifocal demyelinating neuropathy with persistent conduction block. *Neurology* 1982; 32: 958-964.
13. Societies/Peripheral Nerve Society Guideline on management of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: Report of a joint task force of the European Federation of Neurological Societies and the Peripheral Nerve Society - First Revision. *J Periph Nerv Syst* 2010; 15: 1-9.
14. Bednařík J. Chronická zánětlivá demyelinizační neuropatie. *Neurol praxi* 2016; 17: 16-21.
15. Beydoun SR, Brannagan TH III, Donofrio P. et al. Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy 101 - Pitfalls and Pearls of Diagnosis and Treatment. *US Neurology*, 2017; 13(1): 18-25.
16. Špalek P. Liečba CIDP - všeobecné odporúčania alebo personalizovaný prístup? *Neurológia* 2017; 12: 57-61.
17. Saperstein DS, Amato AA, Wolfe GI et al. Multifocal acquired demyelinating sensory and motor neuropathy: the Lewis-Sumner syndrome. *Muscle Nerve* 1999; 22(5): 560-566.
18. Viala K, Renié L, Maisonobe T et al. Follow-up study and response to treatment in 23 patients with Lewis-Sumner syndrome. *Brain* 2004; 9: 2010-2017.
19. Okáčová I, Mičánková B, Lukáš Z et al. Lewisův-Sumnerův syndrom – kazuistika. *Cesk Slov Neurol N* 2012; 75/108(4): 498-502.
20. Kuwabara S, Iose S, Mori M et al. Different electrophysiological profiles and treatment response in typical and atypical chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *J Neurol Neurosurg Psych* 2015; 10: 1054-1059.
21. Goedee HS, Jongbloed BA, van Asseldonk JH et al. A comparative study of brachial plexus sonography and magnetic resonance imaging in chronic inflammatory demyelinating neuropathy and multifocal motor neuropathy. *Eur J Neurol* 2017; 10: 1307-1313.