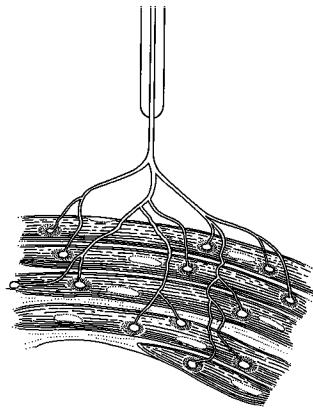


NEUROMUSKULARNE BOLESTI obuhvaćaju

- Bolesti perifernih živaca
- Bolesti živčano-mišićnog spoja
- Bolesti mišića



Uzroci poremećaja između perifernog živca, mišića i njihovog spoja su višestruki:

- Mogu se klasificirati kao vaskularni, inflamatorni, infektivni, toksični, traumatski, anomalije, metabolički, imunološki, idiopatski, neoplastički, nutritivni te degenerativni - VITAMIN D
- (I to za svaku od skupina što čini 24 podskupine, a u svakoj je podskupini po nekoliko bolesti što bi značilo stotinjak dijagnoza samo za neuromuskularni sindrom)

BOLESTI PERIFERNIH ŽIVACA, NEUROPATIJE

- Te su bolesti posljedica oštećenja aksona i /ili mijelinske ovojnice
- Česte su u naših pacijenata, a najčešće se dijagnosticiraju u pasa
- Može biti zahvaćen jedan živac – **mononeuropatija** ili više njih **polineuropatija**
- Patofiziološki mehanizmi najčešće nisu jasni

Prepoznamo ih po

- **LMN deficitima** (kraj puta između SŽS-a i ciljnog organa (pp. ili gl. mišića))

To klinički znači:

- opuštene mlohave mišiće
- mišićnu slabost
- atrofiju mišića
- flakcidnu paralizu
- gubitak refleksa (hipo i arefleksiju)
- možda i gubitak osjeta

odnosno:

- slabije i otežano kretanje,
- teškoće gutanja,
- glasanja

- disanja
- pri čemu svijest ostaje očuvana

Dijagnoza:

- Anamneza + klinička slika (!)
- Klinički + neurološki pregled
- Rutinski + prošireni laboratorij
- Endokrinološka testiranja
- Elektromiografijom EMG
- Biopsija živaca i/ili mišića

Periferne neuropatije

- V: ishemička (tromboembolija (HKM, mačke))
- I: trigeminalni neuritis
- T: prostrijel, pritisak, fraktura, itd., - najčešći uzrok pnp u dž!
T(b): posljedično citost. th
- A: hipertrof.np. mastifa, np.boksera, laringealna paraliza*
- M: dijabetes (mačake), hipotireoza (psi)
- I: poliradikuloneuritis (lovački psi, rakuni), I(b): vestibularna b. starih pasa (senilna),
- N: paraneoplastički

Miopatije

- I: toksoplazmoza, neosporoza
- T: različite traume, često jatrogene
- A: urođena metabolička miopatija labradora
- M: paralićka mioglobinurija konja, hipokalemićka polimiopatija (maćke)
- I: mastikatorni miozitis, polimiozitis (SLE)
- N: enzootsku mioglobinuriju konja, multipla degeneracija mišićja i miokarda svinje

Bolesti živćano mišićnog spoja

- I: botulizam
- T: intoksikacija aminoglikozidima
- A: urođena mijastenija gravis
- I: stećena mijastenija gravis

MIJASTENIJA GRAVIS (TEŠKA MIŠIĆNA SLABOST)

- Mijastenija gravis je bolest živćano-mišćine spojnice
- Nastaje zbog blokade prijenosa podražaja sa živća na mišić (uslijed gubitka ili disfunkcije receptora za acetilkolin)
- mišić ostaje nekontrahiran
- gubitak ili disfunkcija acetilkolinskih receptora nastaje zbog reakcije imunološkog sustava protiv njih (stvara protutijela koja ih uništavaju)
- mehanizam koji pokreće ovu reakciju nije poznat
- Mijastenija gravis je opisana u pasa i u maćaka (12 slućajeva)

U pasa se javljaju dva oblika: **prirođena MG i stećena MG**

Dijagnostika

- na temelju prisutnih simptoma
- poboljšanjem nakon primjene edrofonija - antikolinesternog lijeka koji sprječava razgradnju acetilkolina
- nalazom protu-tijela na acetilkolinske receptore
- elektromiografijom (EMG-om) i dr. elektrofiziološkim testovima

Stečena MG

- U većini slučajeva velike pasmine pasa
- Osnova je autoimuna reakcija
- Postoji i oblik povezan sa timomom

- Očituje se izrazitom slabošću i zamorljivošću mišića koja se javlja uz napor, a s odmorom prolazi

Značajni simptomi su:

- disfagija, regurgitacija → upućuje na megaezofagus
- febra, otežano disanje, kašalj → upućuje na aspiracijska pneumonija

Dijagnostika

- Uz anamnezu i kl.sl. potrebno je provesti
- Test odgovora na edrofonij i
- Pretražiti serum na protutijela za acetilkolinske receptore
- (Obavezno RTG i opsežni lab zbog komplikacija!)

Test edrofonijem

- Edrofonij je ultrakratkodjelujući inhibitor kolinesteraze
- 0,1-1 mg (prema veličini pacijenta) dajemo i/v i to polako!
- Naglo poboljšanje stanja (od klonulog na alertno) upućuje na MG
- (Poboljšanje nastupi odmah i potraje nekoliko minuta)

Prirođena MG

Prirođena MG nije posljedica autoimune reakcije nego smanjenog broja acetil-kolinskih receptora na postsinaptičkim membranama

- Javlja se u Jack Russel terijera, fox terijera i springer spanijela
- Prvi znaci nastupe u dobi od 6 do 8 tjedana
- Štenci imaju poteškoće pri stajanju, dizanju glave i gutanju
- Dg je klinička + odgovor na edrofonij
- Prognoza je loša (2 g uz male doze piridostigmina)

Liječenje je isto za oba oblika bolesti

- Usmjereno je na inhibiciju enzima (esteraze) koji razgrađuje neurotransmiter acetilkolin i na
- Potiskivanje imunološke reakcije (kortikosteroidima ili jačim imunosupresivima pr. azotioprinom)

Inhibitori esteraze

- Piridostigmin (dugodjelujući inhibitor kolinesteraze)
- 0,5-3 mg, svakih 8 do 12 sati, po.
- (mačkama niže doze)

- znaci toksičnog učinka su pojačana salivacija, uriniranje, defekacija i izrazita slabost (isti kao i znaci bolesti)
- Odlučujemo na temelju odgovora na aplikaciju edrofonija
- (ukoliko se nakon aplikacije stanje pacijenta poboljša treba povisiti dozu piridostigmina)

Kortikosteroidi

- Prednizolon od 1-2 (4) mg/kg, svakih 12 h po
- Inicijalnu dozu dajemo 1-3 tj
- Doza se zatim smanjuje na najnižu djelatnu
- Štetni učinak je oštećenje sluznice probavnog sustava praćeno mučninom, povraćanjem i proljevom
- Ranitidin, famotidin

Liječenje komplikacija

- Megaezofagus: metoklopramid,
- hranjenje s postolja
- Neostigmin (injekcioni umjesto peroralnog pripravka)
- Aspiracijska pneumonija: opasno st.!
- rehidracija, antibiotici i kisik

Prognoza

- Moguća je čak i spontana regresija bolesti nakon 6 mjeseci do godinu dana
- S druge strane postoje ozbiljne komplikacije s puno lošijom prognozom npr. može nastupiti **mijastenička kriza**

Mijastenička kriza

- pogoršanje mišićne slabosti do mjere životne ugroženosti
- najčešće dolazi do zatajenja disanja zbog slabosti dijafragme i međurebrenih mišića
- česta je i aspiracija hrane i sline zbog slabosti mišića ždrijela
- paralelna je i infekcija
- osnova terapijskog programa: antibiotici, umjetna respiracija