

# Neuropatie motorie multifocali con blocco della conduzione

E. Delmont, S. Attarian

*Le neuropatie motorie multifocali (NMM) con blocchi della conduzione sono delle neuropatie periferiche autoimmuni. Si manifestano attraverso un deficit motorio puro di distribuzione tronculare senza danno sensitivo né sindrome piramidale. L'elettro-neuromiografia (ENMG) mostra dei blocchi della conduzione nei nervi motori e delle ampiezze sensitive distali normali. I potenziali evocati motori con tripla stimolazione, la risonanza magnetica nucleare (RM) plessica, un'iperproteinorachia moderata e la presenza di anticorpi anti-GM1 di isotipo immunoglobulinico M (IgM) sono dati complementari a favore della diagnosi di NMM. Il trattamento si basa sulle Ig endovenose. Queste sono molto efficaci nel breve termine, ma, generalmente, le infusioni devono essere ripetute a lungo termine. Gli elementi di migliore prognosi a lungo termine sono l'assenza di perdita assonale all'ENMG e l'introduzione precoce nel corso della malattia di un trattamento con Ig endovenose. Alterazioni strutturali e funzionali dei nodi di Ranvier spiegano la presenza di blocchi della conduzione e la regressione rapida dei deficit motori attraverso la terapia a base di Ig endovenose. Tuttavia, la presenza di anticorpi anti-GM1 non spiega da sola tutta la fisiopatologia delle NMM e sono necessari ulteriori studi per comprendere meglio questa malattia nodoparanodale cronica.*

© 2017 Elsevier Masson SAS. Tutti i diritti riservati.

**Parole chiave:** Neuropatia motoria; Blocchi della conduzione; ENMG; Anticorpi anti-gangliosidi GM1; Immunoglobuline endovenose; SLA

## Struttura dell'articolo

■ Introduzione	1
■ Aspetti clinici	1
■ Esami complementari	2
Elettrofisiologia	2
Diagnostica per immagini	3
Esami di laboratorio	3
Istopatologia	3
■ Fisiopatologia	3
■ Criteri diagnostici e diagnosi differenziali	3
■ Trattamenti	4
■ Evoluzione, prognosi	5

## ■ Introduzione

I primi due casi di neuropatia motoria multifocale (NMM) con blocco della conduzione sono stati descritti nel 1986 [1, 2]. Queste due osservazioni hanno insistito fin dall'inizio sul carattere motorio puro della neuropatia, sulla sua associazione con blocchi della conduzione, sull'esistenza di forme gravi [1] e benigne [2] della malattia e sulla necessità di distinguere questa condizione dalle malattie del motoneurone e dalle poliradiculoneuropatie infiammatorie demielinizzanti croniche (PIDC).

## ■ Aspetti clinici

La NMM con blocchi della conduzione ha una prevalenza di 0,6/100 000 abitanti [3]. La malattia è più frequente e di esordio più precoce negli uomini. L'età media dei primi sintomi è di 40 anni, con estremi che vanno dai 20 ai 70 anni [3-6].

La NMM è una mononeuropatia multipla a espressione puramente motoria [7, 8]. In due terzi dei casi [3, 5], esordisce in maniera distale in un solo arto superiore con una riduzione della forza della mano o un deficit dell'estensione delle dita e del polso causati da un danno del nervo interosseo posteriore.



Nell'altro terzo dei casi, la malattia esordisce con uno *step-page* con coinvolgimento di un nervo fibulare. I deficit motori sono asimmetrici e di distribuzione tronculare. I nervi più comunemente colpiti sono il nervo mediano, ulnare, radiale (nervi interossei posteriori) e fibulare. I danni prossimali sono più rari. Nel corso del tempo, i muscoli deficitari hanno la tendenza ad atrofizzarsi e possono essere sede di retrazioni tendinee. Un deficit motorio non associato ad atrofia muscolare oppure una paradossale ipertrofia sono indicativi della presenza di un blocco della conduzione e della diagnosi di NMM con blocchi della conduzione. Anche un deficit eterogeneo dell'estensione delle dita della stessa mano è molto suggestivo di NMM e corrisponde a blocchi della conduzione distali che colpiscono in maniera dispartata il nervo interosseo posteriore [5]. I pazienti riferiscono spesso un peggioramento dei deficit con il freddo [9]. Descrivono crampi, fascicolazioni o, addirittura, miochimie il più delle volte limitate unicamente ai territori clinicamente deficitari [6].

I riflessi tendinei nelle regioni colpite sono debolmente o normalmente ottenuti. Raramente sono vivaci (8%), suggerendo una sindrome piramidale e facendo sospettare la diagnosi di sclerosi laterale amiotrofica (SLA) [3].

I pazienti non descrivono parestesie e l'esame clinico non reperta alcuna area di ipoestesia obiettiva [8]. La pallestesia è, di solito, alterata nelle aree distali degli arti inferiori [3].

Il coinvolgimento dei nervi cranici è eccezionale [8], anche se sono riportati un'oftalmoparesi [10] e un danno bulbare [11]. Non vi sono mai alcuna sindrome piramidale, lesione respiratoria o bulbare franca né alterazione dello stato di salute [12].

## ■ Esami complementari

### Elettrofisiologia

#### Elettro-neuromiografia

L'elettro-neuromiografia (ENMG) è l'esame chiave delle NMM. Lo studio delle fibre nervose motorie mostra tipicamente dei blocchi della conduzione (Fig. 1). I blocchi della conduzione riflettono l'interruzione della propagazione degli impulsi nervosi lungo la fibra nervosa. Nella NMM, la definizione di un blocco della conduzione certo è una riduzione di almeno il 50% della superficie del picco negativo del potenziale d'azione motorio che si verifica tra la stimolazione prossimale e quella distale [8]. Questo limite è stato scelto perché, in soggetti sani, effetti di annullamento di fase possono produrre immagini di blocchi della conduzione che vanno fino al 50% di riduzione di superficie del potenziale prossimale [13]. Il blocco della conduzione è detto "probabile" se la riduzione di superficie è solo del 30%. Una dispersione temporale è caratterizzata da un aumento di più del 30% della durata del potenziale d'azione alla stimolazione prossimale rispetto a quella distale (Fig. 1). La dispersione temporale riflette una desincronizzazione della conduzione nervosa senza blocco sulle diverse fibre nervose che costituiscono il nervo. Sono necessarie alcune precauzioni per evitare i falsi positivi: ampiezze del potenziale d'azione motorio distale superiori a 1 mV (o superiori al 20% del limite inferiore del normale), stimolazione monopolare al punto di Erb, eliminare un'anastomosi di Martin-Gruber in caso di blocco della conduzione all'avambraccio e prendere in considerazione solo con cautela un blocco della conduzione al cavo popliteo sul nervo tibiale. I blocchi della conduzione delle NMM sono sempre situati al di fuori delle sedi di compressione nervosa (nervo mediano nel tunnel carpale, nervo ulnare al gomito e nervo fibulare al collo del perone). I blocchi della conduzione sono, il più delle volte, individuati sui nervi mediani e ulnari e raramente sui nervi radiali e sui nervi degli arti inferiori che sono più difficili da stimolare. I blocchi della conduzione non sono patognomonicamente di NMM ma si trovano anche in altre neuropatie periferiche autoimmuni come le sindromi di Lewis e di Sumner e le PIDC [12].

Le latenze delle onde F possono essere prolungate nei territori dei blocchi della conduzione. L'esame elettrofisiologico dei pazienti colpiti da NMM non rileva generalmente altre anomalie

della conduzione nervosa tipo allungamento delle latenze distali e rallentamento delle velocità di conduzione nervosa [3].

Le ampiezze motorie distali dei potenziali d'azione motori sono diminuite in caso di perdita assonale secondaria o di alterazione molto distale della conduzione nervosa.

Le ampiezze sensitive distali e le velocità di conduzione nervosa sensoriale sono normali per definizione [8]. Dopo diversi anni di evoluzione, è possibile constatare una diminuzione dell'ampiezza di certi potenziali sensitivi [14, 15], correlata a una maggiore gravità della malattia [16].

Gli accertamenti diagnostici mostrano attività spontanee (fascicolazioni, fibrillazioni, picchi positivi) e tracciati di denervazione alla contrazione volontaria limitati ai territori clinicamente colpiti. Anomalie più diffuse, soprattutto a livello dei muscoli a innervazione bulbare e toracica, sono appannaggio delle malattie del motoneurone [17, 18].

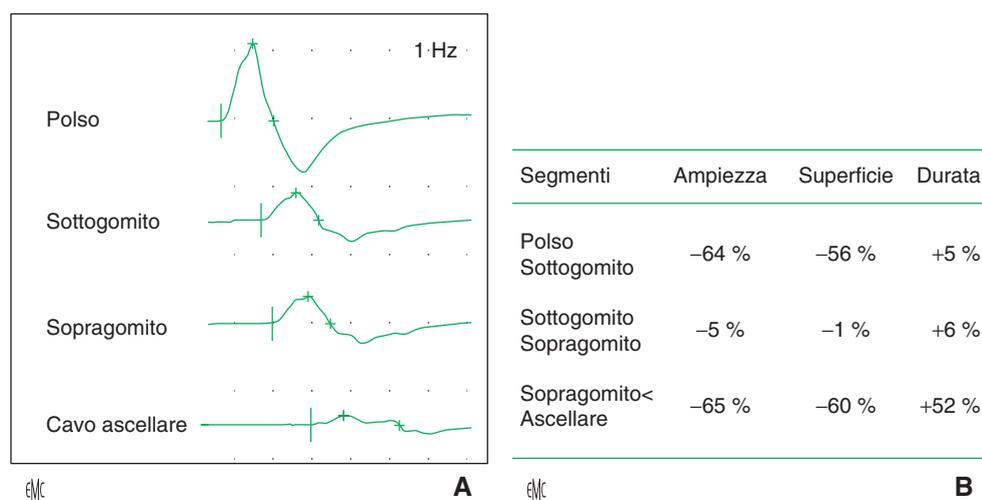
In alcuni casi, nonostante un esame completo, all'ENMG non viene rilevato nessun blocco della conduzione. Se sono presenti i criteri clinici di NMM, cioè una distribuzione tronculare dei deficit motori e l'assenza di sindrome piramidale, queste NMM senza blocco della conduzione hanno la stessa prognosi delle NMM con blocchi della conduzione [19]. Alcuni considerano queste neuropatie come forme assonali di NMM [20], mentre altri sostengono che i blocchi della conduzione non sono stati reperiti dalle tecniche ENMG convenzionali: perdita assonale troppo estesa, nervi difficilmente studiabili come il nervo radiale o il nervo muscolocutaneo e blocchi della conduzione troppo prossimali o troppo distali. I blocchi della conduzione prossimali situati sopra il punto di Erb possono essere rilevati grazie a tecniche di stimolazione elettrica radicolare [21] o di stimolazione magnetica corticale [22] (cfr. infra).

### Potenziali evocati motori e tripla stimolazione

I potenziali evocati motori (PEM) esplorano la via corticospinale. L'ampiezza del potenziale evocato corticale e le velocità di conduzione centrale sono normali nelle NMM. Alcune anomalie possono far rivalutare la diagnosi di NMM e possono orientare verso una patologia del motoneurone tipo la SLA. Analisi più specialistiche come il periodo di latenza e la soglia di eccitabilità permettono di distinguere le NMM dalle malattie del motoneurone, con una sensibilità dell'86% e una specificità del 94% [23]. La tecnica di tripla stimolazione permette di oggettivare blocchi della conduzione prossimali situati in una zona mal esplorata dall'ENMG, tra il punto di Erb e le radici motorie cervicali. Questo esame è particolarmente indicato nelle NMM senza blocco della conduzione rilevato all'ENMG [23, 24]. Le anomalie oggettivate sui PEM possono essere modificate dal trattamento con Ig endovenose [23].

### Stimolazione elettrica delle radici cervicali

Le radici C8 e T1 possono essere stimulate elettricamente per via transcutanea. Questa tecnica permette di individuare blocchi



**Figura 1.** Elettro-neuromiografia: stimolorilevazione del nervo motorio ulnare in un paziente seguito per una neuropatia motoria multifocale. Blocco della conduzione certo tra il polso e il gomito con una riduzione dell'ampiezza e della superficie del potenziale prossimale di oltre il 50%. Dispersione temporale tra il gomito e il cavo ascellare con un aumento della durata del potenziale prossimale di oltre il 30% (A, B).

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8683416>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8683416>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)