



# Biežākas autoimūnas neiropātijas: etiopatoģēze un klīniskie aspekti

Dr. A. Gudreniece  
Prof. I. Logina

# Autoimūno neiropātiju etiopatoģēnēze, kliniskie aspekti

## Gijēna-Barē sindroms

- Akūta PNS slimība ar difūzu tās elementu imūnu iekaisumu, kas izsauc nervu un saknīšu demielinizāciju vai/un aksonu bojājumu, radot paralīzi.
- Prevalence 0,6-2,4 : 100 000 (LV 13-50 gadījumi gadā)
- vīr > siev
- 30 – 50 g.v.
- Demielinizācijas manifestācija un GBS aksonālu subtipu attīstība atkarīga no imūnatbildes primārā mērķa.

# Autoimūno neiropātiju etiopatoģēnēze, kliniskie aspekti

## Gijēna-Barē sindroms



### Kliniskie varianti

GBS



Akūta iekaisīga  
demielinizējoša  
polineiropātija  
**(AIDP)**

Akūta motora  
aksonāla  
neiropātija  
**(AMAN)**

Akūta motora  
un **sensora**  
aksonāla  
neiropātija  
**(AMSAN)**

Miller- Fisher sindroms (**MFS**)

arefleksija, ataksija,  
oftalmoparēze

Akūta sensora neiropātija  
**(ASN)**

Izolēta dizautomonija

Faringeāli – cervikāli – brahiāls  
variants

Paraparētisks variants

# Autoimūno neiropātiju etiopatoģēnēze, kliniskie aspekti

## CIDP – hroniska iekaisīga demielinizējoša polineiropātija

- Prevalence **0,8–8,9 : 100 000 (LV 16-184 gadījumi gadā)**
- Saslimstība **2-80 g.v., biežāk 50-60 g.v.**
- **vīr > siev**
- **Rekurenta forma vairāk gados jauniem indivīdiem**
- **Tendence ar gadiem uzlaboties uz terapijas fona**
- **Nāve – retos gadījumos**

# Autoimūno neiropātiju etiopatoģēnēze, kliniskie aspekti

## MN – multifokālas motoras neiropātijas

- Prevalence **0,6-1 : 100 000 (LV 13-21 gadījumi gadā)**
- Saslimstība **20-70 g.v., vidēji 40 g.v.**
- **vīr > siev = 2,7 : 1**
- **~ 80% pirmie simptomi < 50 g.v.**
- Pretstatā CIDP – nav novērota saslimstība pēc 70 g.v.
- Izolēta **motora, asimetriska neiropātija ar vadīšanas bloku**
- **Normāla dzīvildze**



# Autoimūno neiropātiju etiopatoģēnēze, kliniskie aspekti

## Paraproteinēmiskas demielinizējošas neiropātijas

### PaDN klasifikācijas parametri

Klasificēt grūti sakarā ar heterogenitāti:

- Kliniskās ainas fenotips
- Ig klase
- MGUS (Monoclonal Gammopathy of Undetermined Significance)  
vai malignā plazmas šūnu diskrāzija
- Pret mielīna glikoproteīnu vērstās Av
- Elektrofizioloģija
- Varbūtība, ka paraproteīni radījuši neiropātiju

# Autoimūno neiropātiju etiopatoģēnēze, klīniskie aspekti

## POEMS



**P**olineiropātija

**O**rganomegālija

**E**ndokrinopātija

**M**-proteīns

**S**kin (āda)

- Prevalence ???
- **vīr > siev = 2,5 : 1**
- **50-60 g.v.**
- **Vidēja dzīvīdzīe 8 gadi**

### Kliniskie kritēriji

#### Lielie kritēriji

1. Polineiropātija
2. Minoklonālo plazmas  
šūnu patoloģija
3. Kaulu skleroze
4. *Castleman* slimība
5. ↑ Vaskulāra endotēlija  
augšanas faktors

Vismaz 3 no 5  
simptomiem

#### Mazie kritēriji

1. Organomegālīja
2. Ekstravaskulāra šķidruma  
uzkrāšanās
3. Endokrinopātijas\*
4. Ādas pārmaiņas
5. *Papilledema*
6. Trombocitoze/policitēmija



Vismaz 1  
simptoms

### Citas pazīmes

Svara zudums; hiperhidroze; pulmonāla hipertensija; ↓ vit. B<sub>12</sub>,  
diareja, artralģija, drudzis, kardiomiopātija, hiperhidroze

# Autoimūno neiropātiju etiopatoģēnēze, kliniskie aspekti CANOMAD

**C**hronic

**A**taxic

**N**europathy with

**O**phtalmoplegia

IgM **M**onoclonal gammopathy

cold **A**gglyutinint and

**D**isialoganglioside Av (IgM anti-GD1b/GQ1b)

# Autoimūno neiropātiju etiopatoģēnēze, kliniskie aspekti MADSAM

Multifocal

Acquired

Demyelinating

Sensory

And

Motor neuropathy

- Prevalence 1-7 : 100 000  
(LV 20-140 gadījumi gadā)

Asimetrisks CIDP variants

