

- **Podivné trápení Američanky
v Praze**

- **2004**

Pacientka

38 let

USA

Radio Free Europe

Praha

DEN I

- **Slabost**
- **Dizziness**
- **Obj: konfliktogenní – vše nebo nic**
- **3 neurologové: dg. konverzní reakce**
- **EMG vstupní norm**
- **Přijetí neurologie NNH**

DEN II

- **Diplopie, slabost, závratě, parestesie DK, dušnost, dysfagie**
- **Obj: nic, saturace 100%**
- **Laboratoř normální, MRI normální,**
- **Chování: konflikty**
- **Návštěvy- konflikty**
- **ORL- hysterie**
- **Internista: hysterie**

DEN III - víkend

- **Dysfagie, dysartrie, head –drop, ptóza, zornice norm, kořenová slabost, rr+čítí norm**
- **Likvor normální**
- **EMG nekonkluzivní**
- **ORL- internista: hysterie**
- **Syntostigminový test- zlepšení slabosti- medikace Mestinon**
- **CT mediastina- malý thymom**

DEN IV-víkend

- **Dušnost, dysfagie, opakovaně aspirace, head drop**
- **forsírovaná expirační kapacita plic 600 ml
!!!!!!**
- **Dif diag- myozitis, myastenická krize, M-F sy**
- **EMG nekonkluzivní**
- **Intubace , zahájení UPV, sonda žaludeční**
- **ARO: hysterie**
- **Zahájení IVIg**

DEN V – pondělí- JIP

- Dg:??
- EMG- viz dále
- IVIG, ATB
- Klinicky beze změn

1 : 3

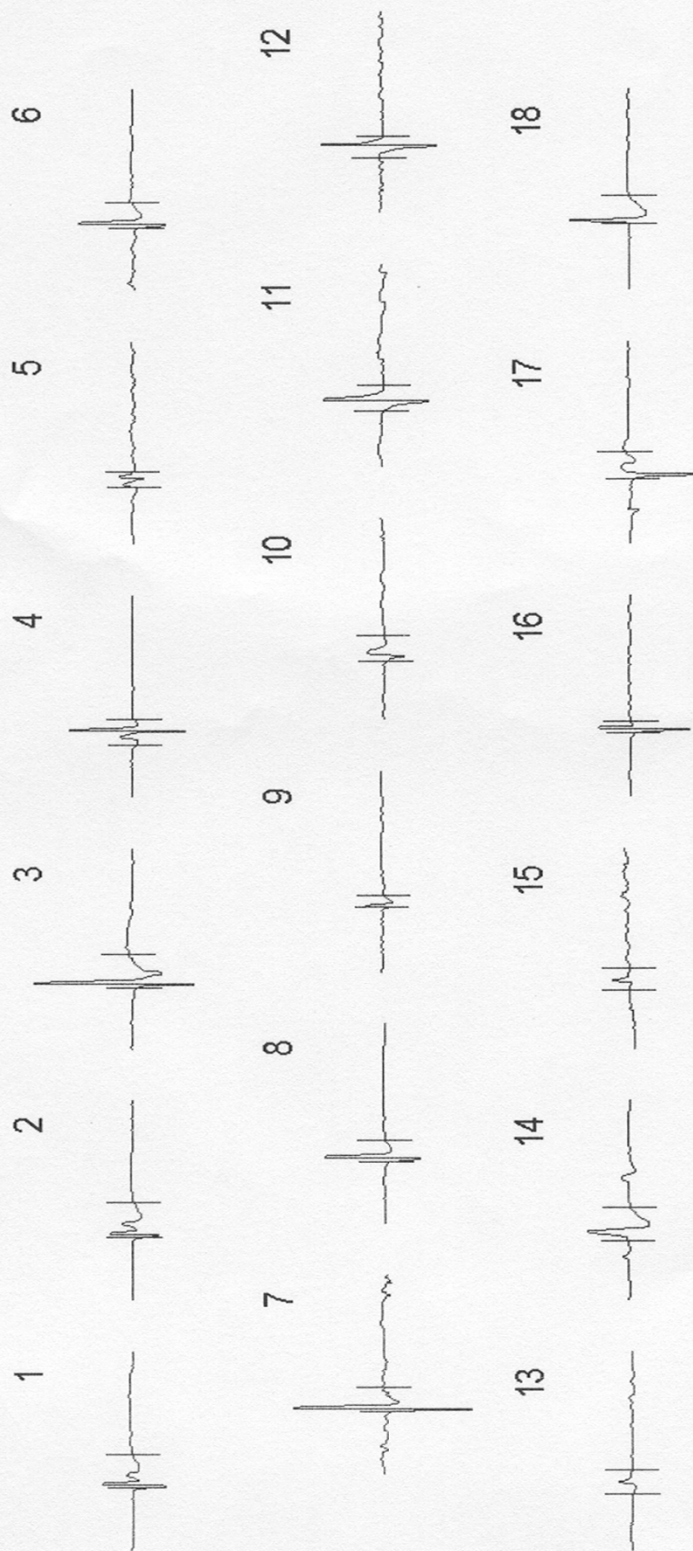
00001220
26/01/05

| | | | | | | | | | |
|--------------------------------|---------------------|--------------------------------|------------------------|--------------------------------|----------------------|--------------------------------|----------------------|--------------------------------|-----------------------|
| 15:09:00 2.2 mV 5.0 mVms | 3 Hz -4 % 9 % | 15:10:11 2.3 mV 5.3 mVms | 30 Hz 35 % -16 % | 15:17:00 5.1 mV 9.2 mVms | 3 Hz -1 % -5 % | 15:17:30 5.1 mV 9.2 mVms | 5 Hz -0 % -8 % | 15:18:20 5.4 mV 9.9 mVms | 20 Hz 4 % -43 % |
| medianus | | medianus | | ulnaris | | ulnaris | | ulnaris | |

| | | | | | | | | | |
|---------------------------------|---------------------|---------------------------------|------------------------|---------------------------------|-----------------------|---------------------------------|----------------------|---------------------------------|-----------------------|
| 15:23:31 3.8 mV 16.7 mVms | 3 Hz -5 % 4 % | 15:23:56 3.4 mV 16.6 mVms | 5 Hz -12 % -13 % | 15:24:21 2.9 mV 17.4 mVms | 5 Hz -8 % -41 % | 15:25:18 3.0 mV 13.1 mVms | 3 Hz -3 % -9 % | 15:25:35 3.0 mV 13.2 mVms | 5 Hz -2 % -13 % |
| deltoideuys | | deltoideus | | deltoideus | | trapezius | | trapezius | |

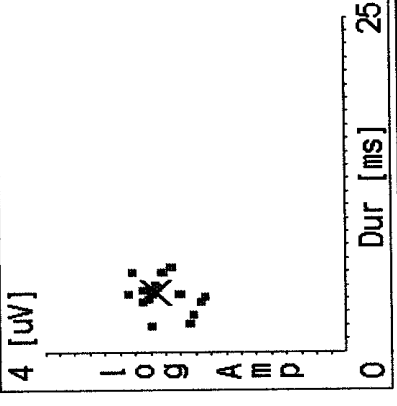
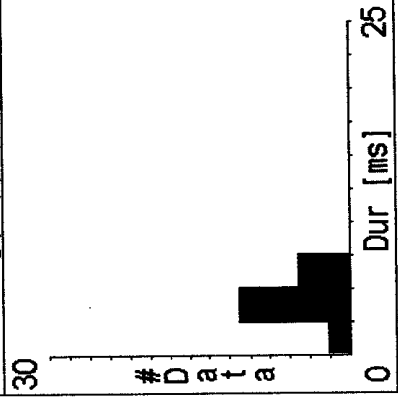
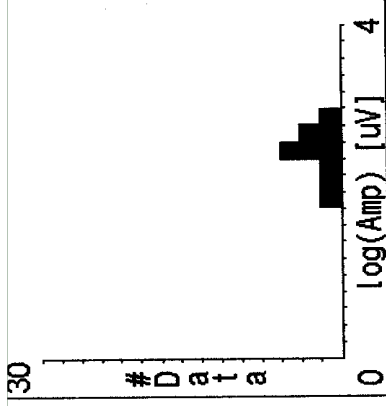
Decrement: Left Abd pollicis brev

| | | | | | | | | | |
|--------------------------------|--------------------|--------------------------------|----------------------|---------------------------------|-----------------------|---------------------------------|-----------------------|---------------------------------|-----------------------|
| 15:32:43 0.4 mV 1.2 mVms | 3 Hz 0 % 0 % | 15:33:01 0.4 mV 1.4 mVms | 5 Hz 5 % -28 % | 15:37:03 7.4 mV 33.5 mVms | 3 Hz -4 % -12 % | 15:37:17 7.0 mV 33.2 mVms | 5 Hz -1 % -16 % | 15:37:57 6.9 mV 34.0 mVms | 30 Hz 0 % -31 % |
| facialis | | facialis | | biceps | | biceps | | biceps | |



200
uV
10 ms

| Sample MUP | Amp | Rise | Dur | Area | Ar/Amp | S.I | Phas | Iurn | Freq | Sat |
|------------|---------|------|-----|------|--------|-------|------|------|------|-----|
| 1 | 278 | 0.4 | 6.0 | 194 | 0.70 | -0.41 | 3 | 4 | 8.5 | |
| 2 | 216 | 0.2 | 6.4 | 188 | 0.87 | -0.46 | 3 | 4 | 9.5 | |
| 3 | 696 | 0.2 | 6.0 | 449 | 0.65 | 0.33 | 3 | 3 | 5.3 | |
| 4 | 501 | 0.2 | 4.6 | 225 | 0.45 | -0.15 | 3 | 2 | 15.9 | |
| 5 | 109 | 0.4 | 2.8 | 87 | 0.80 | -1.13 | 3 | 2 | 5.5 | |
| 6 | 377 | 0.2 | 4.4 | 224 | 0.59 | -0.25 | 3 | 3 | 7.0 | |
| 7 | 780 | 0.2 | 4.4 | 364 | 0.47 | 0.18 | 3 | 2 | 6.9 | |
| 8 | 421 | 0.2 | 4.0 | 240 | 0.57 | -0.18 | 3 | 1 | 8.5 | |
| 9 | 119 | 0.2 | 2.2 | 64 | 0.54 | -1.31 | 3 | 2 | 11.4 | |
| 10 | 165 | 0.6 | 4.4 | 133 | 0.81 | -0.76 | 2 | 2 | 5.5 | |
| 11 | 466 | 0.2 | 4.6 | 341 | 0.73 | 0.07 | 2 | 2 | 4.3 | |
| 12 | 500 | 0.2 | 3.8 | 256 | 0.51 | -0.09 | 2 | 1 | 7.3 | |
| 13 | 75 | 1.0 | 4.2 | 61 | 0.82 | -1.44 | 1 | 2 | 6.2 | |
| 14 | 274 | 1.8 | 6.0 | 353 | 1.29 | 0.16 | 2 | 1 | 0.0 | |
| 15 | 86 | 0.6 | 3.8 | 61 | 0.71 | -1.42 | 1 | 2 | 4.0 | |
| 16 | 394 | 0.4 | 2.0 | 153 | 0.39 | -0.42 | 1 | 2 | 4.3 | |
| 17 | 323 | 1.4 | 4.8 | 234 | 0.72 | -0.26 | 3 | 2 | 1.1 | |
| 18 | 339 | 0.6 | 5.0 | 307 | 0.91 | -0.03 | 2 | 2 | 3.8 | |
| Mean | 340 | 0.5 | 4.4 | 219 | 0.70 | -0.42 | | | 7.7 | |
| All MUPs | Mean | 0.5 | 4.4 | 219 | 0.70 | -0.42 | | | 7.7 | |
| | rel. SD | | | | | | | | | |



More data

Analysis Summary Findings View Print Menu

EMG celkem:

normální vodivost bez bloků, bez temporální disperze

repetitivní stimulace - pouze v deltoideu shledán

signifikantní dekrement při stimulaci 5Hz,

při stimulaci 3 Hz dekrement nesignifikantní

Vysokofrekvenční stimulace bez signifikantního

inkrementu

Žádná denervační aktivitu ve svalu.

Analýza 18 jednotek, prokazuje převahu krátkých a

nízkovoltážních jednotek bez polyfazie.

Závěr:

EMG nepodporuje diagnózu polyneuropathie

EMG na rozdíl od klinického nálezu velmi chabě

podporuje diagnózu myastenické krize a to opakovaně,

není patrný vývoj žádným směrem, nejsou známky

synaptické poruchy

EMG podporuje diagnózu myozitidy, scházejí však další

ukazatele- není denervační aktivita, není přítomna

polyfázie, CK v návaznosti na EMG jen lehce zvýšena

DEN VI-XII JIP

- **Beze změn**
- **JIP- UPV-sonda- IVIg-ATB**
- **Tlak- příbuzní,RFE,pojišťovna,lékaři
USA**
- **Protilátky ACHR- negativní**
- **CK mírně zvýšena**

DEN XIII

**Transfer to The National
Hospital for Neurology and
Neurosurgery, Queen's Square,
London,**

The majority of our team vote for AChR antibody - negative myasthenia gravis, most probably some form of MuSK antibody positive MG. However, it is so far impossible to examine muscle-specific receptor tyrosine kinase antibodies in the Czech Republic. Treatment with 2-4 diamino pyridin is also not available.

Some, however, still have prevailing impression that conversion disorder is more plausible.

?

Day XXX London

- » sophisticated analysis at the Collindale labs found PCR traces of the toxin and grew clostridium botulinum from her stool.
- BOTULISM (food borne type) as the cause of her neurologic dysfunction.
- The first case of food borne botulism in the UK for about 5 years

Botulismus

- **Clostridium botulini**
- **Botulotoxin**
- **Štěpí SNAP 25, synaptobrevin a syntaxin v presynaptickém cholinerním zakončení**
- **Presynaptická blokáda cholinergního převodu**

Botulismus



4 D

-
-
-
-

Diplopie

Dysfagie

Dysartrie

Dysfonie

Botulismus dif .diagnostika

- **Myastenická krize**
- **Myositis acuta**
- **Miller Fischer syndrom**
- **Rhombencefalitis**
- **Trombóza a.bazilaris**
- **Otrava organofosfáty**

Botulismus - diagnostické nástroje

- Anamneza
- Obj. vyšetření
- MRI
- Likvor
- EMG
- Vyšetření séra a stolice
- detekce botulotoxinu v potravě

Botulismus-možnosti lab.diagnostiky v ČR

- Národní referenční laboratoř pro anaerobní infekce OSTRAVA- kultivace
 - Průkaz toxinu na myších
 - ELISA, PCR ???

EMG kriteriia presynaptického bloku při botulismu

- Nízká amplituda M odpovědi
- Inkrement 20% při 30Hz stimulaci
- Inkrement 20% po tetanizaci
- Přetrvávání inkrementu po 2 minutách
- Myogenní vzorec

Léčba botulismu

- ARO-JIP řízená ventilace
- Specifický polyvalentní antitoxin BOTULINUS ANTITOXIN /ABE/ Biomed Warsawa
- V 2004 Bylo nutno žádat MZ o povolení
- V 2004 nikde není k akutnímu vyžádání
- -----
- Nyní Toxikologie Praha - pohotovostní zásoba ABT sera Behring
- ATB Penicilin, Metronidazol