

# Syndrom kaudy trochu jinak

MUDr. Dušan Ospalík<sup>1,2</sup>, MUDr. Ing. David Černík, Ph.D., MBA<sup>2</sup>, Mgr. Iveta Ospalíková<sup>3</sup>

<sup>1</sup>1. lékařská fakulta Univerzity Karlovy v Praze

<sup>2</sup>Neurologické oddělení Masarykova nemocnice v Ústí nad Labem, o. z., Krajská zdravotní, a. s., Ústí nad Labem

<sup>3</sup>Fakulta zdravotnických studií Univerzity Jana Evangelisty Purkyně v Ústí nad Labem

Předkládáme vám kazuistiku pacienta s klinickými příznaky připomínajícími syndrom kaudy, nicméně s negativním nálezem na zobrazovacích vyšetřeních. Pro silnou bolest a progredující slabost končetin byla provedena série vyšetření, která vedla k podezření na dermatomyozitidu. I přes intenzivní péči a kauzální terapii kortikoidy stav pacienta skončil exitem. Postmortem byly pozorovány histopatologické změny charakteristické pro polyarteritis nodosa. Polyarteritis nodosa je vzácným onemocněním, které může být opomíjeno v rámci diferenciální diagnostiky zánětlivých myopatií.

**Klíčová slova:** syndrom kaudy equiny, dermatomyozitida, polyarteritis nodosa.

## Cauda equina syndrome in a different light

We report a case of a patient with clinical symptoms resembling cauda equina syndrome, however, with a negative finding on imaging studies. Due to severe pain and progressive limb weakness, a series of examinations were performed based on which dermatomyositis was suspected. Despite intensive care and causal treatment with corticoids, the patient expired. Histopathological changes characteristic for polyarteritis nodosa were observed postmortem. Polyarteritis nodosa is a rare disease which may be neglected in the differential diagnosis for inflammatory myopathies.

**Key words:** cauda equina syndrome, dermatomyositis, polyarteritis nodosa.

## Úvod

Polyarteritis nodosa je systémová nekrotizující vaskulitida postihující především tepny středního kalibru. Cílem je ukázat atypickou manifestaci onemocnění imitující syndrom kaudy.

## Popis případu

Jedná se o kazuistiku pacienta (muž, 71 let) s anamnézou seropozitivní revmatoidní artritidy, polyneuropatie a chronických polytopných bolestí zad. Pacient přišel na emergency v sobotu ráno pro silné lumbalgie s difúzními bolestmi levé dolní končetiny. Končetina byla i na dotek velmi bolestivá s oslabením akra, pacient měl bolesti podbříšku. Pro bolest hypogastria a poruchu mikce bylo provedeno urologické vyšetření se závěrem močové re-

tence. Dle klinického obrazu byla vyjádřena suspekce na incipientní syndrom kaudy (s atypickou hyperpatickou reakcí na dotek končetiny a bez přítomnosti sedlovité hypestezie). Ihned bylo indikováno vyšetření magnetickou rezonancí (MR). MR bederního páteřního kanálu odhalilo četné degenerativní změny, avšak bez významného útlaku nervových struktur. Pacient byl pro silné bolesti a zášklbovou symptomatiku přijat k dovyšetření na neurologické oddělení. Biochemický rozbor krve ukázal zvýšenou hladinu C reaktivního proteinu (CRP – 213,5 mg/l), doplněné vyšetření prokalcitoninu bylo nicméně v normě. Pro vyloučení možné neuroinfekce byla provedena lumbální punkce. Makroskopicky byl likvor čirý, buněčnost a proteinorachie v normě, avšak koeficient energetické bilance nabýval

záporných hodnot. Nález v likvoru svědčil pro vysoké energetické nároky nervového systému. Pro silné bolesti byla eskalována analgetická léčba dle WHO doporučení do terapie silnými opiáty. Pro podíl neuropatické bolesti bylo voleno adjuvantní analgetikum gabapentin a kortikoid dexamethason pro tlumení možného autoimunitního zánětu při revmatoidní artritidě. Pacient analgetika toleroval dobře s částečnou úlevou od bolesti.

Následující den při ranní vizitě si pacient stěžoval na slabost končetin, objektivně bylo oslabení a pozitivní Mingazziniho příznak na všech končetinách doprovázený bolestí. Při elevaci CRP bylo doplněno vyšetření MR krční páteřního kanálu k vyloučení ložiskové patologie. MR neprokázalo kauzální patologii v krční oblasti, nicméně okrajově byly zachy-

ceny T2 hyperintenzní změny mozečku. Tyto hyperintenzity na MR vyšetření mozku byly ojedinělým nálezem a dle radiologa mohly být způsobeny dlouhodobou terapií revmatoidní artritidy methotrexátem v minulosti. Kontrolní likvorové vyšetření bylo beze změn podobně jako základní biochemické vyšetření. Pro převážně proximální končetinovou slabost bylo doplněno vyšetření myoglobinu a kreatinkinázy, obojí ve výsledku elevované, myoglobin významně (8 563 µg/l). Pracovní diagnózou se stala zánětlivá myopatie. Objektivně kůže pacienta vykazovala nafialovělé změny stehien a extenzorových ploch kloubů rukou oboustranně. Nález nebyl patognomický, nicméně kožní změny rukou přinejmenším připomínaly Gottronovy skvrny. Pacient splňoval diagnostická kritéria pravděpodobné dermatomyozitidy (pozitivní 3 z 5 kritérií), elektromyografii a svalovou biopsii z důvodu víkendového provozu nebylo možné uskutečnit.

Klasifikační kritéria dermatomyozitidy dle Bohana a Petera:

- **symetrická proximální svalová slabost,**
- **zvýšené hodnoty kreatinkinázy, aldolázy nebo myoglobinu,**
- EMG známky myopatie,
- svalová biopsie s rysy zánětlivé myopatie,
- **typické kožní projevy u dermatomyozitidy.**

Pro rychlou progresi onemocnění probíhala další péče o pacienta na jednotce intenzivní péče. Bylo započato s kauzální intravenózní pulzní kortikoterapií methylprednisolonem. Nově došlo i k elevaci prokalitoninu, proto byla nasazena intravenózní terapie cefalosporiny III. generace. Při zvýšené hladině myoglobinu byl kladen důraz

na hydrataci pacienta v prevenci renálního selhání. K večeru se nově objevily bolesti na hrudi. Kontrolní odběry ukázaly známky dramatického buněčného rozpadu (nejspíše svalového původu), hyperkalemii (7,6 mmol/l), pH 7,3, elevaci troponinu T (1 860 ng/l) i kreatinkinázy (CK-MB 7,2 µkat/l). Vstupně pravidelný sinusový rytmus na EKG se během několika hodin změnil na nepravidelný rytmus s bizarními širokými QRS komplexy. I přes veškerou intenzivní péči došlo k srdečnímu, oběhovému, následně i renálnímu a respiračnímu selhání. Pacient byl v noci z neděle na pondělí dvakrát úspěšně resuscitován, potřetí již neúspěšně, stav končí exitem pacienta. Byla indikována pitva. Histopatologické změny svědčily pro onemocnění polyarteritis nodosa.

## Diskuze

Kazuistika se zabývá případem pacienta s klinickými příznaky imitujícími syndrom kaudy. Sérií vyšetření a vývojem klinického nálezu se stala pracovní diagnózou zánětlivá myopatie. Pacient splňoval diagnostická kritéria pravděpodobné dermatomyozitidy. Nicméně kožní změny nebyly patognomické. Erytematózní změny očních víček (heliotropní exantém) a erytém ve fotodistribuční lokalizaci jsou typické pro dermatomyozitidu. Extenzorové plochy kloubů rukou mohou být u dermatomyozitidy zarudlé s přítomností papul (Gottronovy skvrny). Pitva však diagnózu zánětlivé myopatie nepotvrdila. Histopatologický rozbor svědčil pro vzácnou vaskulitidu středních tepen, polyarteritis nodosa. Ve světle nových skutečností bylo nutné revidovat diagnózu. Pro polyarteritis nodosa byla americkou revmatologickou společností (Ligthfoot et al., 1990) stanovena

diagnostická kritéria, pacient by měl splňovat alespoň tři z následujících:

- **nevysvětlitelný úbytek váhy alespoň 4 kg,**
- **livedo reticularis,**
- testikulární bolest,
- **myalgie, svalová slabost,**
- **mononeuropatie multiplex nebo polyneuropatie,**
- novozáchyt diastolického tlaku více 90 mmHg,
- elevace urey (nad 14,3 mmol/l) a kreatininu (nad 132 µmol/l),
- seropozitivita hepatitidy B,
- charakteristické arteriografické abnormality,
- biopsie malých a středních tepen obsahující polymorfonukleáry.

Pacient splňoval čtyři kritéria. Zásadním zjištěním bylo, že nafialovělé kožní změny odpovídaly livedo reticularis. Zdánlivý detail kožních změn může být klíčový pro přesnou diagnózu. Navíc dle hlubší anamnézy z předešlé hospitalizace byl zjištěn váhový úbytek 20 kg.

Výše uvedená kazuistika ukazuje velmi dramatický průběh onemocnění, které může být opomíjeno v rámci diferenciální diagnostiky zánětlivých myopatií. Pacient v naší kazuistice byl léčen vysokodávkovou pulzní kortikoterapií. Tato je léčbou volby u závažné formy dermatomyozitidy i polyarteritis nodosa.

## Závěr

Polyarteritis nodosa může být opomíjenou a rychle progredující vaskulitidou s fatálním koncem. V rámci diferenciální diagnostiky zánětlivých myopatií by na polyarteritis nodosa mělo být pomýšleno.

## LITERATURA

1. Ehler E, Zámečník J. Zánětlivé myopatie. *Neurol. praxi* 2012; 13(4): 204–209.
2. Leclair V, Lundberg IE. New Myositis Classification Criteria – What We Have Learned Since Bohan and Peter. *Curr Rheumatol Rep* 2018; 20. DOI: 10.1007/s11926-018-0726-4.

3. Lightfoot RW, Michel BA, Bloch DA, Hunder GG, Zvaifler NJ, Mc Shane DJ, Arend WP, Calabrese LH, Leavitt RY, Lie JT. The American college of rheumatology 1990 criteria for the classification of polyarteritis nodosa. *Arthritis & Rheumatism* 2010; 33: 1088–1093. DOI: 10.1002/art.1780330805.

4. Stanton M, Tiwari V. Polyarteritis Nodosa. In: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing 2020. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482157/> (accessed 19 Mar 2020).
5. Tomek A. Vaskulitidy centrálního nervového systému. *Neurol. praxi* 2015; 16(6): 334–339.