

POLYNEUROPATI – riktlinjer för utredning och remittering

De flesta patienter med polyneuropati kan färdigutredas inom primärvården medan en mindre andel med en mer komplicerad klinisk bild behöver remitteras vidare till neurologisk klinik för fortsatt utredning och behandling. Följande utredningsplan på primärvårdsnivå föreslås som en grund för utredning och underlag till primärvårdens beslut om remittering av komplicerade fall.

I. Anamnes

- Hereditet för polyneuropati: Övriga sjukdomar
- Toxiska faktorer: Alkohol, yrkesexponering för kemikalier och lösningsmedel
- Läkemedel: Nitrofurantoin, ciprofloxacin, metronidazol, amiodaron, disulfiram, cytostatika
- Förlopp: Subakut eller smygande debut, snabb eller långsam progress, skov
- Vilka symtom dominerar: Sensoriska, motoriska, autonoma

II. Status

- Känselnedsättning – distribution distalt, symmetriskt
- Svaghet – distribution distalt, symmetriskt, proximalt i benen
- Muskelatrofi
- Balansstörning (ataxi)
- Reflexstatus

III. Basal labstatus

- Blodstatus, inklusive MCV, MCH
- Na, K, Ca-korrigerat, kreatinin
- Leverstatus, ev. CDT
- fB-glukos, HbA1C
- TSH, fritt T4
- B12, folsyra, ev. homocystein alt. metylmalonat
- SR, plasma-elfores, (M-komponent)
- ANA

Exempel på polyneuropatier vars etiologi kan avslöjas genom en utvidgad utredning:

- 1) **Hereditär polyneuropati:** Charcot-Marie-Tooths sjukdom (CMT), hereditär sensorisk och autonom neuropati (HSAN) och familjär amyloid neuropati (FAP)
- 2) **Inflammatoriska polyneuropatier (behandlingsbara):**
 - Akut inflammatorisk demyeliniserande polyradikuloneuropati (AIDP = Guillain-Barré syndrom/GBS)
 - Kronisk inflammatorisk demyeliniserande polyradikuloneuropati (CIDP)
 - Multifokal motorisk neuropati (MMN)
 - Polyneuropati sekundärt till paraprotein (MGUS-relaterad neuropati)
 - Vaskulit-utlöst neuropati och polyneuropatier sekundärt till inflammatorisk systemsjukdom
 - Paraneoplastisk polyneuropati
- 3) **Metabola/mitokondriella polyneuropatier (oftast behandlingsbara):** Polyneuropati sekundärt till nedsatt glukostolerans, adrenomyeloneuropati, Refsums sjukdom, Fabry, porfyri eller mitokondriell sjukdom
- 4) **Övriga:** Polyneuropati sekundärt till celiaki, toxiska faktorer mm

Kännetecknen för patienter med polyneuropati som bör remitteras för en utvidgad utredning:

- 1) Ung debutålder
- 2) Förekomst av en känd polyneuropati eller polyneuropatisymtom i släkten
- 3) Akut eller subakut debut, snabb eller subakut progress
- 4) Rent motoriska symtom och statusfynd
- 5) Förekomst av paraprotein i blod och/eller urin
- 6) Förekomst av muskelsvaghet i proximala benmuskler (låren)
- 7) Förekomst av tydlig muskelatrofi i ben och armar efter en relativt kort sjukdomstid (6–24 månader)
- 8) Förekomst av samtidiga CNS-symtom, multipel organpåverkan av oklar genes, autonom påverkan
- 9) Neurofysiologiskt fynd talande för en demyeliniserande neuropati
- 10) Neurofysiologiskt fynd talande för multipla mononeuriter

Samband mellan tidigare nämnda kännetecken och slutdiagnos

- 1,2,9) Hereditär polyneuropati
- 3,9) Akut debut: GBS
Subakut debut: Samtliga inflammatoriska neuropatier utom GBS
- 4,9) MMN
- 5) MGUS-relaterad polyneuropati
- 6) CIDP, vaskulitlöst neuropati, FAP, hereditär neuropati
- 7,10) CIDP, MMN, FAP
- 1,2,8) Metabol/mitokondriell neuropati: HSAN
- 10) Vaskulitlöst neuropati och polyneuropatier vid inflammatorisk systemsjukdom

Kliniska kännetecken för inflammatoriska polyneuropatier

GBS: Akut insättande motorisk svaghet och sensoriska symtom i benen med progress till armar samt ibland till kranialnerv. Påverkan på andningsmuskler och autonom dysfunktion vanlig. Areflexi/hyporeflexi. Den progressiva fasen varar maximalt 4 veckor.

CIDP: Subakut insättande måttlig-uttalad svaghet i benen engagerande även lårmuskler, domningar i benen samt uppvandring av svaghet till händer (ibland hela armen). Areflexi/hyporeflexi. Den progressiva fasen varar minst 8 veckor.

MMN: Subakut eller kroniskt progressiv svaghet och muskelatrofi med debut ofta i ena armen och spridning över tid till den andra. Tydlig asymmetri av symtom är vanlig. Debut ibland i benen. Reflexer kan variera mellan normala och bortfallna.

Riktlinjerna stöds av Svenska Neuropatigruppen och är utarbetade av:

Med dr, överläkare Rayomand Press, Karolinska Universitetssjukhuset, Huddinge

Docent Anders Svenningsson, Norrlands Universitetssjukhus, Umeå

Professor Håkan Askmark, Akademiska Sjukhuset, Uppsala

Professor Oluf Andersen, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg

Riktlinjerna är framtagna med ekonomiskt stöd av Baxter Medical AB