

TULBURĂRILE COGNITIVE ÎN FORMELE MALIGNNE DE SCLEROZĂ MULTIPLĂ: BALO, MARBURG, SCHILDER

Cristina Voiticovschi- Iosob¹, Olga Zaharia-Puşcaş², Olesia Odainic², Elena Manole¹,
Mihail Gavriiliuc^{1/2}, Octavian Misiuc²

USMF "Nicolae Testemiţanu"¹, Institutul de Neurologie şi Neurochirurgie²

Summary

Cognitive impairment in malignant forms of multiple sclerosis: balo, marburg, schilder

Multiple sclerosis (MS) is an inflammatory demyelinating disease of the central nervous system. The cognitive disorder can occur at any moment during the disease, in the presence or in the absence of the neurological disability. The performed neuropsychological studies certify that 45-65% of patients with multiple sclerosis have a certain degree of cognitive difficulty. The fulminatory, malign and acute forms of MS have certain pathophysiological and clinical presentation peculiarities that are common with those in MS, but in the same time different through evolutionary and prognosis peculiarities. The cognitive disorders are a feature of the acute forms, which are violent from the very beginning and can have a subsequent development. In this article there are described 2 clinical cases of the MS fulminatory form, where the cognitive and behavioural severe disorders dominate the clinical picture from the very beginning of the disease.

Rezumat

Scleroza multiplă (SM) este o maladie inflamatorie, demielinizantă a sistemului nervos central. Tulburarea cognitivă se poate dezvolta în orice moment pe parcursul maladiei, în prezenţa sau în absenţa dizabilităţii neurologice. În baza studiilor neuropsihologice efectuate s-a demonstrat, că 45- 65 % din pacienţii cu scleroză multiplă suferă de un grad de dificultate cognitivă. Formele fulminante, maligne, acute de SM au unele particularităţi patofiziologice şi de prezentare clinică comune cu cele din SM, dar totodată diferite, prin particularităţile evolutive şi de pronostic. O trăsătură a formelor acute o constituie tulburările cognitive, care sunt brutale de la debut şi se pot manifesta prin progresare ulterioară. În acest articol sunt prezentate 2 cazuri clinice de SM forma fulminantă, în care tulburările cognitive şi de comportament severe domina tabloul clinic chiar de la debutul maladiei.

Actualitatea temei

Scleroza multiplă (SM) "agresivă" rămîne un diagnostic contestat, în pofida progresului relevant referitor la comprehensiunea mecanismelor maladiei. Formele agresive ale sclerozei multiple, denumite si "maligne" sau fulminante, reprezintă un grup heterogen de patologii cu manifestări neuropatologice variate, histologic distincte de cele observate în SM. Acest moment reprezintă un subiect controversat: de a fi considerate variante ale SM sau entităţi clinice separate. Evoluţia malignă a maladiei e determinată de localizarea plăcilor demielinizante preponderent în emisferele cerebrale, trunchi cerebral, cerebel, maduva spinării şi chiasma optică. Mecanismul fiziopatologic se explică prin răspunsul inflamator agresiv de distrucţie rapidă de mielină şi pierdere axonală masivă. Forme fulminante de SM sunt considerate următoarele: 1. Maladia Marburg, 2. Scleroza concentrică Balò, 3. Maladia Schilder. Tulburările cognitive pot deveni ocazional severe la pacienţii cu SM, ele sunt mai grave în formele cronice progresive ale maladiei, constituind uneori demenţa.

Demenţa este prezentă la aproximativ 10% din populaţia cu SM, pe cînd tulburările cognitive de la 45% pînă la 65% din pacienţi (Bagert, Camplair, Bourdette 2002). În formele agresive ale SM tulburările cognitive pot fi brutale de la debut şi cu progresare ulterioară. Acest fapt este determinat de formarea așa-numitor „găuri negre” („black holes”), ce reprezintă hipointensităţi în regim T1 la examenul prin Imaginaria prin Rezonanţă Magnetică. Aceste găuri negre sunt un factor-cheie pentru dizabilitatea din SM (Bitsch et al., 2001) avînd o strînsă

corelare cu tulburările cognitive, în special în cazurile când acestea sunt plasate în proiecția corpului calos.

Expresivitatea tulburărilor neuropsihologice depinde atât de cantitatea cât și de calitatea focarelor periventriculare, în special în substanța albă a lobului frontal sau în corpul calos. (*Gommi G., Fillipi M. J. Neurol.Sci. 1995*)

Evenimentele legate de tulburările cognitive includ: bradifrenia, dereglarea atenției și concentrației, perturbarea gândirii abstracte, reducerea dexterităților manuale, deficite ale memoriei de regăsire și deficite ale limbajului, inclusiv și tulburări psihiatrice - psihoze paranoitale. Tulburările în toate domeniile cognitive pot rezulta din extinderea difuză a patologiei la nivel microscopic, deși o distribuție preferențială lobară a plăcilor se poate prezenta printr-un deficit predominant al funcției cognitive corespunzătoare. Cu toate acestea, severitatea tulburărilor cognitive corelează mai bine cu gradul total de afectare al creierului microscopic și macroscopic, fiind definit de imageria prin rezonanță magnetică (IRM).

Demielinizarea inflamatorie și deteriorarea axonală avansată a corpului calos sunt caracteristici evidente ale sclerozei multiple, pot fi evaluate prin IRM cantitativ și sunt asociate cu tulburări cognitive grave (tulburări psihice, praxice și gnozice) și disfuncție în executarea funcțiilor complexe manuale. Aceste modificări la fel sunt caracteristice pentru formele fulminante ale SM, corelând cu gradul de disfuncție cognitivă a acestor pacienți (A. Ozturk et al., 2010).

Scopul lucrării a constat în analiza particularităților tulburărilor cognitive la pacienții cu SM cu forme evolutive maligne: Balo, Marburg și Schilder.

Materiale și metode

Au fost analizate cazurile a 2 pacienți (un bărbat cu vârsta de 26 ani și o femeie cu vârsta de 35 ani), internați în Institutul de Neurologie și Neurochirurgie în perioada februarie - martie 2010. Diagnosticul de scleroză multiplă a fost stabilit în baza criteriilor de diagnostic McDonald (2005). Ambii pacienți au fost evaluați neurologic detaliat, au fost investigați prin IRM cerebral (1, 5T). Deficitul funcțional a fost gradat prin intermediul scalei EDSS (Expanded Disability Status Scale) și testului PASAT (The Paced Auditory Serial Addition Test). Funcțiile cognitive au fost evaluate prin utilizarea chestionarului Mini Mental State Examination (MMSE, Folstein MF., 1975).

A fost deasemenea notată informația despre istoricul bolii, anamneza familială, tratamentul primit.

Rezultate

Pentru exemplificarea rezultatelor, vom prezenta cazurile clinice reprezentative.

Caz clinic 1

Pacientul M. C., 26 ani, s-a prezentat cu următoarele acuze: contactul verbal cu pacientul este dificil de realizat. Pacientul este apatic, cu greu răspunde la întrebări. Acuza cefalee predominant frontală. Soția pacientului menționează prezența cefaleei difuze, amețeli, lipsa poftei de mâncare, imposibilitatea de a se deplasa desinestatator, periodic rîde sau plînge involuntar, confabulează, concomitent are dificultăți de înghițire a alimentelor solide și lichide.

Anamneza bolii a fost colectată de la soția pacientului. Maladia a debutat în luna decembrie 2009, când au apărut amorteli pasagere în regiunea gurii, fetei, cefalee periodică. Treptat, simptomele sus-numite au devenit mai constante, cefaleea mai exprimată, a apărut instabilitate la mers. La începutul lunii decembrie 2009 a avut un episod de hemiplegie tranzitorie. S-a adresat la neurolog, recomandat efectuarea TC cerebrale - fără patologie. Efectuată ulterior IRM cerebrală: semne de proces de demielinizare în corpul calos, la nivelul punții lui Varolio. Date pentru HIC. A fost consultat repetat de neurolog, recomandat tratament cu Dexametazon 4 mg / 3 ori/zi i/m, care nu a avut efect benefic. Pe motivul agravării stării a solicitat consultare în cadrul INN, decisa internarea în secția Neurologie Urgentă. În luna

decembrie, pacientul s-a aflat pe o perioada de 5 zile în staționarul INN, a efectuat puls- terapie cu sol. Metipred 1000 mg/zi, i/v, în perfuzii, 5 zile, cu efect moderat pozitiv: a început sa se deplaseze desinestator, a devenit mai adecvat. La domiciliu a continuat tratamentul prin corticoterapie cu tab. Medrol 16 mg- 64 mg/zi, 5 zile, apoi cu scăderea dozei, câte 4 mg pe zi pînă la anulare completă. Starea a fost relativ stabila timp de 1 lună, după care a devenit apatic, pasiv, a încetat sa se deplaseze desinestator. A fost reinternat în sectia Neurologie Urgenta a INN pentru precizarea diagnosticului si tratament.

Anamneza: antecedente patologice nu are, anamneza eredo-colaterală nu este agravată.

În statusul neurologic s-a constatat: nistagmus orizontal S>D și vertical cu component rotator. Mișcările globilor oculari - in volum deplin, convergenta - atenuata. Plicile nazo- labiale S< D, pozitive simptomele de automatism oral, ras involuntar, disfagie. Forta musculara - pe D - 5 puncte, pe S - 4 puncte. Reflexe osteo-tendinoase - majorate, S>D, reflexe abdominale absente, semne patologice flexorii la mina stanga, la picioare – Babinski bilateral, Openheim bilateral. Probele de coordonare le executa cu dismetrie pe stanga. Abazie cu deviere postero- laterala stangă. In pozitia Romberg nu poate fi examinat. Sensibilitatea nu poate fi evaluata obiectiv. Funcții sfincteriene- periodic incontinență urinară.

Evaluarea deficitului funcțional si cercetarea neuropsihologica a demonstrat urmatoarele: EDSS (The Kurtzke Expanded Disability Status Scale)= 6. 5 puncte. Semnificația: pacinetul pentru a merge 20 m fără repaos are nevoie de ajutor permanent și bilateral (cîrje, bastoane, aparate ortopedice): scor minimum 3 la mai mult de 2 PF. MMSE - (Mini-Mental State Examination)= 10 puncte, ce semnifică o tulburare cognitivă majoră. Nu a putut efectua testul PASAT (The Paced Auditory Serial Addition Test), incepind cu prima pina la a 10 zi.

Examenе complementare:

IRM cerebrala (1, 5 T) decembrie 2009: semne de proces de demielinizare in corpul calos, mai accentuate în splenium și la nivelul puntii lui Varolio. Date IRM pentru HIC.

IRM cerebral cu contrast (1, 5T) ianuarie 2010: semne IRM de proces demielinizant cu focare multiple supra- si infratentoriale, cu contrastare punctiforma minimala. In comparatie cu examinarea precedenta se determina progresie accentuata, apariția „black holes”.



Electroencefalografia computerizata, concluzie: modificari EEG de caracter iritativ-organic, cu reducerea functiei sistemelor regulatorii de nivel talamo- cortical, bazal. Se inregistreaza activitate lenta, cu predominarea ritmurilor "delta" si "theta" polimorfe in regiunea fronto - parietala, cu accent pe dreapta. Reactia de activare incompleta. Reactia la hiperventilatie adecvata. Reactia la fotostimulatia adecvata.

ECG și Radiografia cutiei toracice: în limitele normei

Oftalmoscopia directa- examinarea functiilor vizuale nu e posibila (dereglati cognitive). Pupile D=S. Instilarea Sol. Tropicamidi 0,5% in ambii ochi. Oftalmoscopia directa / AO - PNO

roz-pala, bine conturata, congestie venoasa moderata, arterele cu reflex accentuat, raport arteriovenos pastrat.

Examinarea lichidului cefalo-rahidian- culoarea- pina la centrifugare- slab xantocrom, dupa centrifugare- incolor. Transparența- transparent, reacția Pandy:3+ , proteine: 0.720 g/l. Citoza: eritrocite: 6- 7 c/v modificate, leucocite: 21/ 3= 7 elem/mm³, neutrofile: 11 celule, limfocite: 10 celule, marcofagi: 0 %, glucoza: 4. 00 mmol/l, clor: 127. 9 mmol/l.

Consultatia reumatologului: date clinice si paraclinice pentru vasculita nu sunt.

Diagnosticul clinic: *Scleroza multipla, clinic si imagistic definita, forma fulminanta Marburg, recurent-remisiva, sindrom piramidal, predominant stang, tulburari cognitive sever exprimate (sindromul corpului calos), tulburari cerebeloase, tulburări sfincteriene tip incontinență.*

Tratamentul pacientului: decembrie 2009- sol. Metipred 1000 mg/zi, i/v, în perfuzii, 5 zile, apoi tab. Medrol 64 mg/zi, 5 zile, cu scăderea ulterioară a dozei, cu câte 4 mf pe zi; ianuarie 2010- plasmafereza curativa - 4 ședinte, puls-terapie cu sol. Metipred 1000 mg - 3 zile, 500 mg - 2 zile, apoi Tab. Medrol - 64 mg/zi, preparate gastroprotectoare, diuretice, preparate de potasiu, calciu.

În evoluția maladiei s-a observat o ușoară ameliorare a simptomatologiei motorii, notată prin stabilizarea mersului, a devenit independent în timpul deplasării, dar au persistat tulburările cognitive severe.

Caz clinic 2

Pacienta L. E., 35 ani, s-a prezentat la examinare cu următoarele acuze: tulburari ale vorbirii, ce constau in dificultatea exprimarii si imposibilitatea alegerii cuvintelor pentru formularea frazelor; Slabiciune marcata si limitarea miscarilor active in membrele drepte, cu accent in membrul superior. Tulburari sfincteriene - elemente de retentie urinara. Instabilitate in timpul mersului cu deviere laterala nesistematizata. Tulburari ale memoriei si labilitate emotionala (stari alternante de ris- plins).

Istoricul afectiunii actuale a fost colectat de la sotul pacientei. Debutul maladiei in luna septembrie 2009, prin aparitia tulburarilor de vorbire. Pacienta s-a adresat la neurolog, a fost examinata clinic si prin IRM cerebral (1,5 T), care a evidentiat prezenta focarelor demielinizante in regiunea coarnelor posterioare a ventricolului lateral in regim T2 – cu dimensiuni de 8 mm; subcortical, in regiunea frontala un focar de 4 mm; in centrul semioval - 2 focare de 4 mm cu captare slaba de contrast. Concluzie - proces demielinizant. Ulterior, pacienta a urmat o cura de plasmafereza, cu efect slab pozitiv exprimat prin diminuarea slabiciunii în membrele drepte, dar cu persistența tulburarilor de vorbire si a celor de memorare. In februarie 2010 starea pacientei brusc s-a agravat prin intensificarea tulburarilor de vorbire, a reaparut slabiciunea si diminuarea fortei musculare in membrele drepte, s-au asociat instabilitatea la mers si tulburarile sfincteriene (retentie urinara). Pacienta a fost spitalizata in sectia Neurourgente pentru investigatii suplimentare si tratament.

Anamneza: antecedente patologice nu are, anamneza eredo-colaterală nu este agravată.

În statusul neurologic s-a constatat: convergența diminuată. Forța musculară în mâini D= 3 puncte, S= 5 puncte, în picioare D= 3, 5 puncte, S= 5 puncte. Tonus muscular: hipertonus de tip piramidal în membrele drepte. ROT exagerate D>S, reflexe abdominale absente. Pozitiv semnul Babinski din dreapta. În postura Romberg instabilă. Probele de coordonare - dismetrie și tremor intenționat pe dreapta. Tulburări sfincteriene - elemente de retenție urinară. Tulburări ale vorbirii - disfazie mixtă. Tulburări ale memoriei.

Evaluarea deficitului funcțional si cercetarea neuropsihologica: EDSS (The Kurtzke Expanded Disability Status Scale)= 4.0 puncte. Semnificația: pacient apt să se deplaseze 500 m fără ajutor și sau repaos. MMSE - (Mini- Mental State Examination)= 15 punte, corespunde unei tulburări cognitive majore. Scorul PASAT (The Paced Auditory Serial Addition Test) efectuat în prima și a cincea zi a fost de 15 puncte (25%).

Examenе complementare:

IRM cerebral (1,5 T)- 11.09.09 a evidențiat prezenta focarelor demielinizante în regiunea cornelor posterioare a ventricolului lateral T2- 8 mm; subcortical, în regiunea frontală un focar de 4 mm; în centrul semioval- 2 focare de 4 mm cu captare slabă de contrast. Concluzie- proces demielinizant.

IRM cerebral 1,5 T (15.02.10), concluzie: 2 focare demielinizante cu localizare supratentorială la nivelul corpului calos pe stînga și la nivelul cornului posterior al ventricolului lateral pe stînga. Semne de captare de contrast la nivelul focarului demielinizant din corpul calos sugestiv pentru activarea procesului. Progresare comparativ cu examinarea precedentă.

Oftalmoscopia directă- AO - PNO roz- pală, bine conturată, congestie venoasă moderată, arterele cu reflex accentuat, raport arteriovenos pastrat.

Analize de laborator: anemie feripriva gr. I, hipocalcemie (calciul seric= 2,0 mmoli/L).

ECG: bradicardie sinusală, FCC= 58 pe minut, AEC verticală.

Radiografia cutiei toracice într-o incidentă- fără modificări patologice.

Diagnosticul clinic: *Scleroza multiplă, clinic și imagistic confirmată, forma malignă Balo, evoluție remitent-remisivă. Acutizare manifestată prin: hemipareză moderată pe dreapta; dereglări cerebeloase (dismetrie, astazie, ataxie). Dereglări cognitive exprimate.*

Tratamentul efectuat : în septembrie 2009- plasmafereză curativă; în februarie 2010 - sol. Metipred 1000 mg/zi, i/v în perfuzii 5 zile, apoi tab. Medrol 16 mg- 64 mg/zi, 5 zile, cu scăderea ulterioară a dozei, cu câte 4 mg pe zi pînă la anulare completă; preparate gastroprotectoare, diuretice, preparate de potasiu, Ca.

Discuții

Pe parcursul ultimilor ani, evaluarea neuropsihologică a pacienților cu SM și tulburări cognitive, a obținut o atenție crescîndă. Studiul curent a intenționat să elucideze tulburările cognitive la pacienții cu forme atipice ale SM (maligne). În cazul celor 2 pacienți abordați în lucrare, cu formele Marburg și Balo de SM s-a observat o deteriorare cognitivă semnificativă, obiectivizată prin testarea neuropsihologică (MMS test și PASAT), modificări care domină tabloul clinic.

În general, tulburările cognitive în SM se pot dezvolta în orice moment pe parcursul maladiei și pot fi asociate cu oricare grad de dizabilitate neurologică: moderată sau severă (La Rocca NG, 2000).

Totuși, pacienții cu formele progresive și fulminante ale maladiei tind să aibă tulburări cognitive mai frecvent decît cei cu evoluție recurent-remisivă (Beatty WW et al., 1995).

Formele fulminante ale SM (scleroza concentrică Balo, maladia Marburg și scleroza difuză Schilder) reprezintă grupul de maladii demielinizante rare, considerate să fie variante ale sclerozei multiple. Dintr-un număr de 60 de cazuri raportate într-un studiu (Tersegno M.M. et al., 1993), majoritatea au implicat adulți tineri (vîrsta cuprinsă în intervalul dintre 4– 56 ani) care s-au soldat în majoritate cu decesul acestora. Recent, totuși, a fost descris un număr impunător de cazuri cu supraviețuire prelungită sau chiar o remisie spontană (Nandini M. Et al, 1993). Cele mai frecvente manifestări clinice raportate la acești pacienți au fost: cefaleea, afazia, disfuncții cognitive sau de comportament și sau convulsii.

În formele progresive ale SM demielinizarea fibrelor nervoase interferează cu conducerea potențialelor electrice fină și rapidă în sistemul nervos central. Această suprapunere a fost asociată cu simptome motorii, sensorii, psihologice, vizuale, urinare și sexuale (Lester K. et al., 2007).

Deși cercetătorii au fost pe deplin cointeresați de simptomele asociate SM, studiul deficitelor cognitive drept simptom al SM, rămîne încă la începutul căii (Calabrese P., 2005).

Localizarea leziunilor în SM s-a dovedit să fie corelată cu gradul de disfuncție cognitivă la acești pacienți. Disfuncția neuropsihologică este slab corelată cu evoluția maladiei, durata și dizabilitatea fizică, dar relația lor cu imagistica cerebrală este mult mai puternică. Cîteva studii

au demonstrat o corelare între severitatea leziunilor vizualizate la IRM și tulburarea cognitivă (Benedict RH et al., 2006).

Leziunile periventriculare au un impact determinant în cogniție la pacienții cu SM (L. Tiemann et al., 2009). Acumularea în T1- a leziunilor hipointense, denumite ‘black holes’ și dezvoltarea atrofiei cerebrale sunt considerate a fi markeri de pierdere tisulară ireversibilă. Prin urmare, o asociere statistică semnificativă a fost demonstrată între măsurarea atrofiei cerebrale și agravarea dizabilității cognitive.

Diminuarea preciziei și stabilității psihomotorii au fost asociate cu pierderea volumului cerebral și cu severitatea leziunilor, în special în ariile occipitale și frontale (R. Lazeron et al., 2006).

Corelații cu reducerea cerebrală au fost stabilite pentru toate domeniile cognitive, cu excepția procesării vizuo- spațiale.

Disturbanțele în susținerea atenției și concentrației multidirecționate au fost apreciate ca fiind indicatori senzitivi ai dificultăților de procesare și decalaje cognitive (Kujala P et al., 1996).

Concluzii

1. În formele maligne ale SM, tulburările cognitive sunt mai frecvente și mai brutal exprimate decât în formele clasice, uneori dominând tabloul clinic.
2. Dereglările cognitive corelează cu leziunea totală și gradul de atrofie al corpului calos, demonstrate prin neuroimagică cerebrală.
3. Disfuncția cognitivă este o componentă semnificativă a dizabilității în SM și interferează cu activitățile zilnice și calitatea vieții pacienților.
4. Leziunile periventriculare au un impact determinant în cogniție la pacienții cu SM.
5. „Găurile negre” constituie un factor favorizant pentru dizabilitatea din SM, în special pentru tulburările cognitive.
6. Uneori tratamentul prin modulatori imuni are influență benefică asupra prevenirii dezvoltării dizabilității neurologice și neuropsihologice.

Bibliografie

1. Calabrese P. Neuropsychology of multiple sclerosis – an overview. *J Neurol* 2006; 253(Suppl. 1): 10–15.
2. Rao SM. Neuropsychology of multiple sclerosis. *Curr Opin Neurol* 1995; 8: 216–220.
3. Hoffmann S, Tittgemeyer M, von Cramon DY. Cognitive impairment in multiple sclerosis. *Curr Opin Neurol* 2007; 20: 275–280.
4. Pinkston JB, Kablinger A, Alekseeva N. Multiple sclerosis and behavior. *Int Rev Neurobiol* 2007; 79: 323–339.
5. Lester, K, Stepleman, L, Hughes, M. The association of illness severity, self-reported cognitive impairment, and perceived illness management with depression and anxiety in a multiple sclerosis clinic population. *J Behav Med* 2007; 30: 177–186.
6. Calabrese, P. Neuropsychology of multiple sclerosis: an overview. *J Neurol* 2006; 253 (Suppl. 1): I/10–I/15.
7. Achiron, A, Barak, Y. Cognitive changes in early MS: a call for a common framework. *J Neurol Sci* 2006; 245(Special Issue): 47–51
8. Kujala P, Portin R, Ruutiainen J: Language functions in incipient cognitive decline in multiple sclerosis. *J Neurol Sci.* 1996; 141: 79-86.
9. A. Ozturk, SA Smith, EM Gordon-Lipkin, DM Harrison, N. Shiee, DL Pham, BS Caffo, PA Calabresi and DS Reich. MRI of the corpus callosum in multiple sclerosis: association with disability *Mult Scler* 2010; 16: 166.
10. Tersegno MM, Reich DR. Balo’s concentric sclerosis: a rare form of multiple sclerosis manifested as a dominant cerebral mass without other white matter lesions on MR. *AJR Am J Roentgenol* 1993;160:901

11. Nandini M, Gourie-Devi M, Shankar SK, Mustare VB, Ravi V. Balo's concentric sclerosis diagnosed intravital on brain biopsy. *Clin Neurol Neurosurg* 1993; 95: 303– 309
12. Benedict R HB, Bakshi R, Simon JH, Priore R, Miller C, Munschauer F. Frontal cortex atrophy predicts cognitive impairment in multiple sclerosis. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 2001; 14: 44- 51.
13. Benedict RH, Carone DA, Bakshi R. Correlating brain atrophy with cognitive dysfunction, mood disturbances, and personality disorder in multiple sclerosis. *J Neuroimaging* 2004; 14: 36 S- 45 S.

VARIANTELE CLINICE ALE SINDROAMELOR ALGICE ÎN CADRUL BOLII PARKINSON

Gabriela Pavlic

Catedra Neurologie USMF „N. Testemițanu”

Summary

Clinical variants of pain syndromes in Parkinson disease

Pain is an important and potentially disabling symptom in Parkinson disease. Being often underestimated and undertreated, pain can be severe enough to overshadow the motor signs of the disease. Several observational and cross-sectional studies have recently created a framework for the assessment and treatment of parkinsonian pain, with important advances in our understanding of the basal ganglia sensory role and of nociceptive processing in parkinsonian patients. With diagnostic purposes and for management reasons a classification of pain into one of five categories (musculo-skeletal, radicular-neuropathic, dystonic, central pain and akathisia) can be used. These categories are presented together with therapeutic strategies.

Keywords: Parkinson disease, pain, basal ganglia

Rezumat

Durerea este un simptom important și dizabilant în boala Parkinson. Fiind o caracteristică deseori subestimată, durerea poate fi suficient de severă pentru a umbri simptomele motorii ale bolii. În era contemporană câteva studii de evaluare a simptomelor algice în BP au creat un cadru pentru evaluarea și tratamentul durerii parkinsoniene, în același timp avansând considerabil și cunoștințele despre rolul senzitiv al ganglionilor bazali și electrofiziologia procesării algice la pacienții cu BP. Cu scop de diagnostic și de abordare clinică pentru medicul practician este utilă clasificarea durerii după una sau mai multe categorii: durerea musculoscheletică, radiculară sau neuropată, durere legată de distonie, akatizia și durerea centrală. Aceste categorii sunt prezentate în detalii împreună cu strategiile de intervenție terapeutică.

Cuvinte cheie: boala Parkinson, durere, ganglionii bazali

Actualitatea temei

Boala Parkinson (BP), o maladie degenerativă multisistemică progresivă cu afectarea bine cunoscută a funcției motorii, are un efect mai puțin cunoscut asupra nocicepției. Implicarea patologică a aceluiași căi nigrostriate responsabile de apariția tremorului, rigidității, bradikineziei și instabilității posturale, pare a fi probabilă și în cazul durerii.

Durerea a fost descrisă ca un fenomen în boala Parkinson mai mult de o sută de ani în urmă, de înșiși James Parkinson (care a descris acuzele pacienților la durere reumatică, ce se extindea de-a lungul brațului și degetelor), cât și de Charcot și Wilson, însă caracterul și originea acesteia rămân a fi neclare până în prezent. Importanța fenomenului algic în tabloul clinic al maladii este determinată în primul rând de frecvența înaltă în populația acestor pacienți, cu cifre variind de la 46% la 83 % (Goetz CG et al., 1986; Beiske A et al., 2009). Un studiu clinico-