

16. Sarría L., Cabada T., Cozcolluela R., et al. Carpal tunnel syndrome: usefulness of sonography. Eur Radiol 2000; 10: 1920- 1925.

17. Shiu Man Wong, MD, James F. Griffith, MD, Andrew C. F. Hui, MD, Sing Kai Lo, PhD, Michael Fu, MD, Ka Sing Wong, MD, 10.1148/radiol.2321030071, Radiology 2004; 232:93-99

18. Yao L, Gai N. Median nerve cross-sectional area and MRI diffusion characteristics: normative values at the carpal tunnel. Skeletal Radiol. 2009; 38: 355 – 361.

PARTICULARITĂȚILE CLINICE ALE CAZURILOR NOI DE SCLEROZĂ LATERALĂ AMIOTROFICĂ

Diana Găină², Vitalie Lisnic¹, Svetlana Pleșca², Larisa Chetrari².

Catedra Neurologie USMF „Nicolae Testemițanu”¹

Institutul de Neurologie și Neurochirurgie²

Summary

Clinical features of new cases of ALS

Amyotrophic lateral sclerosis (ALS), commonly called Lou Gehrig's disease, is a devastating neurodegenerative disease characterized by progressive muscle weakness without notable sensory loss. The clinical picture of ALS is represented depending on the level of affection: bulbar; the upper motor neurons (UMN), and the lower motor neurons (LMN). As well as the type of the onset of pathology: limb-onset with involvement of both, upper and lower motor neurons (UMN and LMN), and bulbar-onset, with damage mainly related to speech and swallowing processes. ALS may have an quick, progressive evolution, with patients becoming ventilator-dependent in a few months, or slow progression, with patients still living independently more than 10 years after diagnosis. The varied presentations of ALS is crucial in assessing the progressive development of pathology and related prognostic features and survival of patients. The aim of this study was to characterize the clinical features of new cases of ALS.

Rezumat

Scleroza laterală amiotrofică (SLA), adesea numită și boala lui Lou Gehrig, reprezintă o patologie neurodegenerativă devastatoare, caracterizată prin slăbiciune musculară progresivă, fără dereglări senzoriale notabile. Tabloul clinic al SLA este reprezentat în dependență de nivelul afectării, bulbar, neuronii motori superiori (NMS) și neuronii motori inferiori (NMI), cât și de tipul de debut al patologiei, la nivelul membrelor cu afectarea mixtă atât a NMI cât și a NMS, sau la nivel bulbar, cu afectarea proceselor ce țin în principal de vorbire și înghițit. SLA poate avea o evoluție progresivă rapidă, cu pacienți ce devin dependenți de ventilarea artificială în câteva luni, și lentă, cu pacienți ce trăiesc independent, mai mult de 10 ani după diagnosticare. Prezentarea variată a SLA fiind crucială în perceperea dezvoltării progresive a patologiei și aprecierea particularităților ce țin de prognostic și supraviețuirea pacienților. Scopul acestui studiu a fost de a caracteriza particularitățile clinice ale cazurilor noi de SLA.

Actualitatea

Scleroza laterală amiotrofică (SLA), reprezintă o patologie neurodegenerativă care afectează sistemul nervos motor. Ea cauzează dizabilități fizice progresive și cumulative, ce duc eventual spre deces prin insuficiența funcțională a musculaturii respiratorii [1]. Există două forme de SLA, sporadică și familială. Forma sporadică constituie 90-95% din toate cazurile prezente și respectiv, forma familială constituie 5-10% de cazuri. Ambele au aceleași semne, simptome, și prognostic, diferența principală reprezentînd-o doar factorul cauzal [5].

Caracteristicile clinice ale SLA au fost pentru prima dată descrise drept o entitate clinicopatologică de către Jean Martin Charcot, în 1869, și în articolele ulterioare în 1874. Totuși, cu ceva timp înainte, Bell (1824), Aran (1850), Duchenne (1852), și Cruveihler (1853), au făcut observări importante, ce au contribuit în perceperea clinică și patologică a bolii [10]. SLA afectează neuronii motori superiori din cortexul precentral și neuronii motori inferiori din măduva spinării și trunchiul cerebral. Mușchii involuntari (cum ar fi cei ce controlează bătăile cardiace, funcțiile tractului gastrointestinal, a colonului și a vizicii urinare) și funcțiile sexuale nu sunt afectate în cadrul SLA [4]. Prezentarea clasică a SLA este caracterizată prin slăbiciune insidioasă, progresivă, asimetrică, și atrofie musculară, în combinație cu semne neurologice, în special fasciculații și hiperreflexie. Tabloul clinic depinde de regiunea sistemului nervos care este afectată [3]. Majoritatea pacienților (65%), prezintă la debut simptomele afectării membrelor, pe când 30% de cazuri se caracterizează prin simptomatologia disfuncției bulbare, precum dizartria sau disfagia. Restul pacienților (5%), prezintă un debut respirator [9]. Majoritatea (80%), persoanelor afectate de SLA prezintă slăbiciune musculară, pe o parte a corpului, drept primul simptom. Aceasta se caracterizează prin afectarea membrelor superioare (probleme de scris, ridicarea sau apucarea obiectelor, dificultatea de ridicare a brațelor deasupra capului pentru a face sarcini cum ar fi pieptănatul părului), sau a membrelor inferioare (exprimate prin "căderea piciorului" sau dificultatea de urcare a scărilor). Celelalte simptome inițiale ale SLA implică, de obicei, probleme de vorbire (dizartrie) sau de înghițire (disfagie). Când procesul afectează musculatura respiratorie, persoanele cu SLA încep să prezinte dificultăți de respirație, deoarece pur și simplu nu pot trage suficient aer în plămâni. La un moment dat, mulți pacienți cu SLA sunt nevoiți să utilizeze un dispozitiv pentru a le ajuta să respire [8].

Simptomele frecvent prezente la pacienții afectați de SLA, corespund implicării selective a anumitor sisteme motorii. Astfel, semnele și simptomele afectării bulbare includ, dizartria, disfagia, sialoreea, atrofie și fasciculații la nivelul limbii. Ele sunt cauzate de implicarea în proces a nucleilor motorii a nervilor cranieni din măduva spinării (n. facial, n.glosofaringian și n.hipoglos). Implicarea bulbară duce la dificultăți de vorbire și înghițire și este adesea strâns corelată cu capacitatea vitală redusă [7]. O altă caracteristică comună pentru pacienții cu afectare bulbară este labilitatea emoțională, denumită paralizie pseudobulbară. Acest termen subînțelege schimbări în expresia emoțională, precum pierderea abilității de a inhiba răspunsul emotiv puternic. Drept consecință, pacienții plâng sau râd în situații ce în normă nu provoacă emoțiile date. Faptul dat constituie un punct de bază a patologiei, deoarece această labilitate emoțională nu este caracteristică altor dereglări neuromusculare cu afectare bulbară [6].

În caz de afectare primară a NMI medulari, merge vorba despre o paralizie bulbară flască sau paretică. Când sunt afectați NMS sau tracturile sale descendente (corticobulbar), condiția poartă denumirea de paralizie bulbară spastică. Mai frecvent observându-se o afectare mixtă. Implicarea în proces a NMS duce spre hiperreflexie, spasticitate, prezența reflexelor patologice, neordonarea mișcărilor și slăbiciune. Slăbiciunea provocată de afectarea NMS diferă de cea prezentă în afectarea NMI, deoarece în cazul dat ea poate să nu fie asociată cu atrofia musculară. Pacienții se pot plînge de încetineală, incapacitatea de coordonare a musculaturii sau rigiditate. Pe parcurs, semnele afectării NMS pot dispărea odată cu progresarea simptomatologiei NMI. Cea din urmă include, slăbiciune, atrofie musculară și fasciculații; ele pot avea o răspîndire focală, multifocală sau difuză. Debutul focal a slăbiciunii în cazul dat poate fi interpretat drept un proces patologic focal, precum o radiculopatie cervicală sau lombosacrală, sau compresia unui nerv. Implicarea în proces a reflexelor hiperactive, fasciculațiilor, și absența constatărilor senzoriale, vor argumenta împotriva celor din urmă [7]. Examinarea timpurie în cursul debutului bolii la nivelul membrelor evidențiază atrofia musculară focală, care implică în special mușchii antebrățelor, sau a umerilor la nivelul membrelor superioare, și coapsa proximal sau musculatura distală a piciorului la nivelul membrelor inferioare. Fasciculațiile sunt, de obicei, vizibile în mai mult de un singur grup muscular. Spasticitatea musculară este evidentă la nivelul membrelor

superioare prin creșterea tonusului și poziției de „prindere” în supinație, iar la nivelul membrelor inferioare prin clonus și hipertonie. Reflexele tendinoase sunt vioaie, de obicei, într-un mod simetric [14]. O dată ce simptomele se agravează progresiv și se răspîndesc, atrofia musculară devine evidentă, și simptomele NMS, precum spasticitatea musculară complică mersul (în afectarea membrelor inferioare) și coordonarea manuală (în afectarea membrelor superioare). Fasciculațiile în membre sau limbă, provoacă „mișcări spasmatice”, ce pot fi jenante pentru pacient. Durerea musculară poate fi provocată de clonus sau hiperreflexie. Mulți pacienți se plîng de crampe musculare. Pe măsură ce boala progresează, spasticitatea și imobilitatea cauzată de slăbiciune, predispune pacientul la complicații dureroase comune. Durerea neuropată primar nu apare în SLA [3]. Un fenotip aparte al SLA este așa numitul sindrom Flail-Arm cu prezența în debut a slăbiciunii musculare în extremitățile superioare proximale, în timp ce membrele inferioare pot fi cruțate pentru o lungă perioadă de timp. Sindromul inversat, Flail-Leg, cu apariția simptomelor în membrele inferioare proximale, se observă mai frecvent. Aceste două fenotipuri sunt caracterizate de un prognostic mai favorabil [13].

Aproximativ 5% din cazurile de SLA sunt reprezentate de afectarea respiratorie, fără implicarea semnificativă a membrelor sau a simptomelor bulbare. Acești pacienți prezintă simptome de tipul insuficienței respiratorii sau hipoventilație nocturnă, cum ar fi dispnea, ortopnea, tulburări de somn, dureri de cap dimineata, somnolență excesivă în timpul zilei, anorexie, scăderea concentrației și iritabilitate sau modificarea stării de spirit. Slăbiciunea musculaturii respiratorii reprezintă cea mai serioasă complicație ale SLA, fiind cea mai comună cauză de deces pentru majoritatea pacienților [12]. În acest caz, determinarea forței musculaturii respiratorii prin aprecierea capacității pulmonare vitale și a volumului maximal inspirator și expirator, devine un factor prognostic important în evoluția bolii [11].

Simptomele senzoriale, demența, disfuncția intestinală și a vezicii urinare, paralizia oculară și escarele sunt extrem de rare. Din punct de vedere clinic, SLA este de obicei o patologie pură a neuronilor motori, și neuronii motori care înervează musculatura extraoculară, musculatura vezicii urinare și a sfincterului anal, de obicei, sunt neafectate. Cu toate că pacienții nu prezintă, în general, anomalii senzoriale, determinarea cantitativă pe parcursul examenelor neurologice de rutină arată că 18% dintre pacienți au praguri anormal de ridicate a percepției senzației vibratoii, fapt ce este sugestiv pentru implicarea subclinică a unor neuroni senzoriali (Mulder și coautorii 1983). Pînă la 20% din pacienți prezintă conducere nervoasă senzorială anormală, pe parcursul studiului, la cel puțin 1 nerv (Pugdahl și coautorii 2007). Demența poate fi evidențiată în aproximativ 5% din cazuri. Mușchii extraoculari sunt de obicei cruțați, dar viteza mișcărilor de urmărire netede sau sacadate, poate fi anormală din cauza disfuncției extrapiramidale sau supranucleare (Gizzi și coautorii 1992). Funcția intestinală și a vezicii urinare la acești pacienți este, de obicei, păstrată, deoarece neuronii motori din nucleii Onufrowicz, care controlează mușchii sfincterieni, nu sunt afectați. Însă, aproximativ 30% dintre pacienți prezintă dereglări urodinamice datorită controlului supranuclear anormal asupra neuronilor simpatici, parasimpatici și somatici (Hattori și coautorii 1983). Escarele sunt destul de rare, posibil datorită funcțiilor senzoriale și autonome normale. În plus, fibrele de collagen din piele, la acești pacienți diferă de cele de la persoanele sănătoase (Ono și coautorii 1986) [7].

În prezent, diagnosticul clinic de SLA se stabilește în baza criteriile de diagnostic, conform ghidului internațional EFNS, care necesită prezența [2]:

- Semnele afectării NMI (inclusiv caracteristica EMG în musculatura clinic neafectată)
 - Semnele afectării NMS
 - Progresia semnelor și simptomelor
- Deasemenea este necesară absența:
- Semnelor senzitive
 - Dereglărilor sfincteriene

- Tulburărilor vizuale
- Caracteristicilor autonome
- Disfuncția gangliilor bazale
- Demența de tip Alzheimer
- Sindroamelor ce mimează SLA

Diagnoza de SLA este susținută de către:

- Fasciculații în una sau mai multe regiuni
- Schimbări neurogene la EMG
- Conducere nervoasă motorie și senzorială normală
- Absența blocurilor de conducere

În cadrul cercetărilor, sunt utilizate criteriile de diagnostic El Escorial:

- SLA clinic definit – semne de afectare NMS și NMI în 3 regiuni
- SLA clinic definit, susținut de examenul de laborator – semne de afectare NMS și/sau NMI într-o regiune și pacientul este purtătorul unei mutații genetice patogene
- SLA clinic probabil - semne de afectare a NMS și NMI în 2 regiuni cu unele semne ale NMS caudale semnelor NMI
- SLA probabil susținut de examenul de laborator – semne de afectare a NMS în 1 sau mai multe regiuni și semne de afectare a NMI definite prin EMG în cel puțin 2 regiuni
- SLA posibil – semne de afectare a NMS și NMI într-o regiune sau afectarea NMS în cel puțin 2 regiuni sau semne de afectare a NMS și NMI în 2 regiuni fără semne NMS caudale semnelor NMI

Însă în practica clinică de rutină criteriile El Escorial sunt rar utilizate deoarece sunt destul de restrictive și nu sunt adecvate în caz că ne punem obiectivul de a stabili diagnosticul cât mai curând posibil.

Scopul

Scopul studiului constă în determinarea particularităților clinice a pacienților cu scleroza laterală amiotrofică (vârsta afectării, sexul, intervalul dintre primele simptome ale maladiei și confirmarea diagnosticului, forma sporadică sau familială a bolii, regiunea implicată inițial în procesul patologic și definirea diagnosticului după criteriile El Escorial).

Material și metode

Pentru realizarea scopului propus a fost efectuat un studiu prospectiv, ce a constat în examinarea a 20 de cazuri de scleroză laterală amiotrofică. Studiul a fost realizat în cadrul Institutului de Neurologie și Neurochirurgie din Chișinău, Republica Moldova. Vârsta bolnavilor a fost cuprinsă între 49 și 70 de ani, vârsta medie fiind $59,05 \pm 10,95$ ani. Pacienții după sex au fost repartizați astfel: pacienții de sex feminin au fost în număr de 8, pacienții de sex masculin au fost în număr de 12. Vârsta pacienților de sex feminin a fost cuprinsă între 54 și 67 ani, vârsta medie fiind $57,37 \pm 9,63$ ani, vârsta pacienților de sex masculin a fost cuprinsă între 49 și 70 ani, vârsta medie fiind $60,16 \pm 11,16$ ani.

Pentru analiza simptomatologiei sclerozei laterale amiotrofice în cadrul cazurilor cercetate, a fost aplicat chestionarul care a inclus ALS Functional Rating Scale și criteriile diagnostice El Escorial.

S-a atras o atenție deosebită asupra vârstei debutului patologiei, regiunilor afectate inițial, intervalul dintre apariția semnelor de debut, adresarea la medicul-neurolog și confirmarea diagnosticului de scleroză laterală amiotrofică definită, probabilă, probabilă susținută de examenul de laborator sau posibilă după criteriile El Escorial. De asemenea au fost analizate caracteristicile generale și simptomele asociate.

În urma analizei datelor obținute, s-a realizat gruparea pacienților după următoarele criterii:

- Sex (F-feminin, M-masculin)
- Vârsta (de la 49 pînă la 70ani)
- Forma sclerozei laterale amiotrofice (spinală sau bulbară)
- Intervalul dintre debutul maladiei și confirmarea diagnosticului
- Manifestările clinice după ALS Functional Rating Scale
- Criteriile de diagnostic El Escorial

Rezultate

După criteriul repartizării pe grupe de vîrstă sa observat că cel mai frecvent sunt afectați pacienții în grupa de vîrstă de la 56 la 60 de ani, ceea ce este caracteristic pentru ambele sexe. Datele sunt expuse în Fig.1.

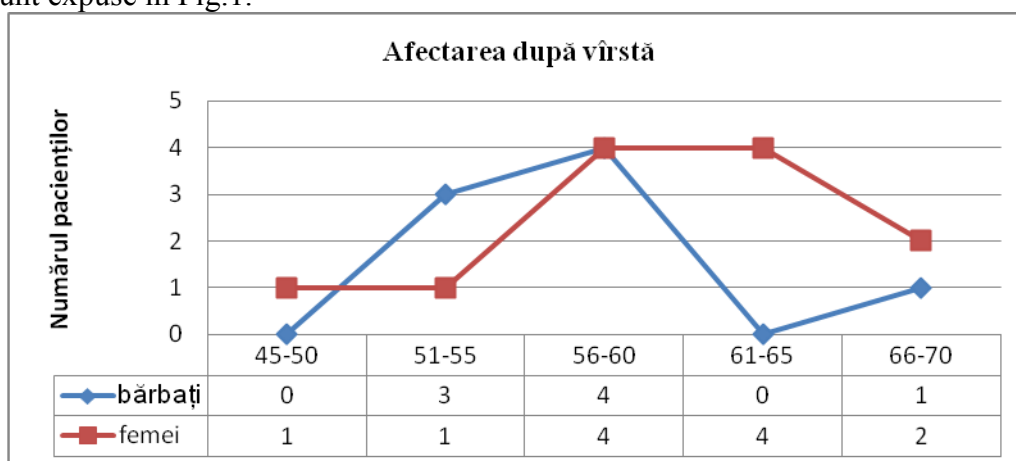


Figura 1. Repartizarea pe grupele de vîrstă în dependență de sex

Repartizarea după regiunea afectată inițial (forma bulbară sau spinală), de asemenea a fost efectuată în conformitate cu vîrsta și sexul pacienților. S-a observat predominarea formei spinale ale SLA asupra celei bulbare, mai frecvent fiind afectată jumătatea masculină și grupa de vîrstă între 56 și 60 de ani. Datele sunt expuse în Fig.2.

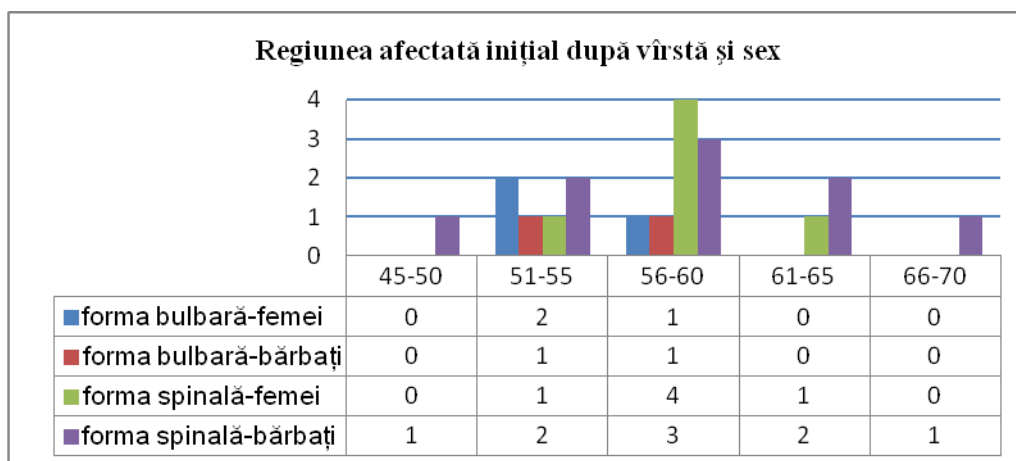


Figura 2. Repartizarea după forma SLA în dependență de vîrstă și sex

Repartizarea pacienților în conformitate cu ALS Functional Rating Scale, a avut drept scop determinarea funcțiilor motorice cel mai frecvent și sever afectate în cadrul SLA. După cum s-a observat cel mai frecvent sunt afectate astfel de funcții, ce necesită o coordonare motorică amplă

și implicarea unui grup mare de mușchi, precum scrisul de mână, tăierea mâncărei, îmbrăcatul și igiena proprie și urcatul scărilor, ele de asemenea fiind afectate și cel mai sever. Datele obținute de asemenea confirmă afectarea mai frecventă a membrilor, comparativ cu funcțiile bulbare (vorbirea, înghițirea, salivația). Datele sunt expuse în Fig.3.

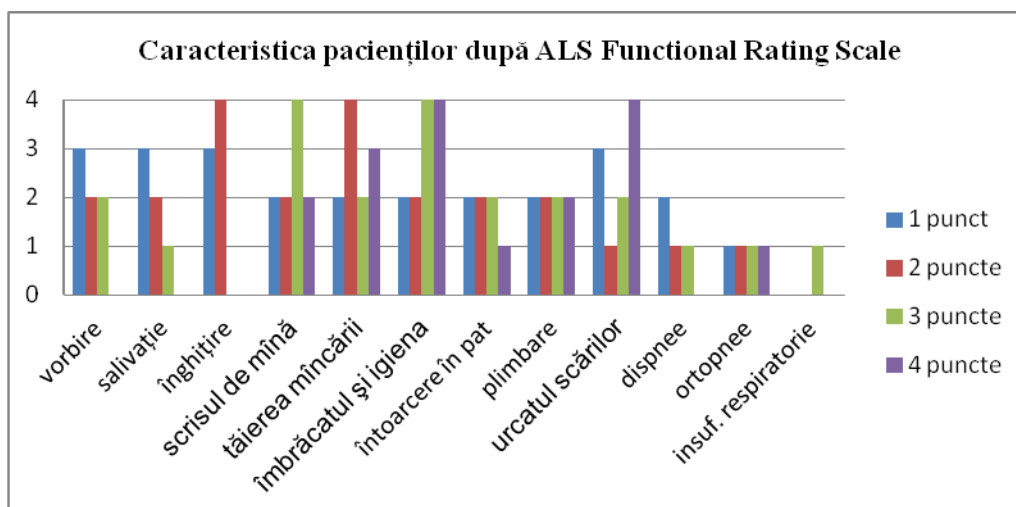


Figura 3. Repartizarea după frecvența și severitatea afectării funcțiilor motorice

În conformitate cu tipul diagnosticului de SLA confirmat în baza criteriilor El Escorial (definit sau probabil), s-a stabilit că mai frecvent, diagnosticul de scleroză laterală amiotrofică, este definit, fiind prezentă afectarea a trei sau mai multe regiuni. Datele sunt expuse în Fig.4.

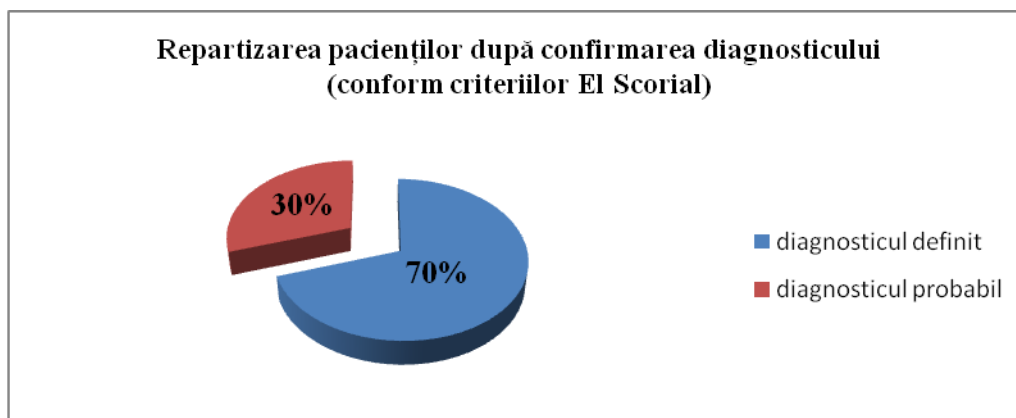


Figura 4. Repartizarea după confirmarea diagnosticului în baza criteriilor El Escorial

De asemenea, în cadrul studiului, s-a evidențiat că intervalul dintre debutul bolii și confirmarea patologiei a cuprins perioada de timp de la 6 până la 24 de luni. Toate formele de SLA cercetate au fost sporadice și deseori au fost asociate cu simptome precum depresie, anxietate și tulburări de somn.

Discuții

Tabloul clinic al SLA este foarte variat și depinde de mulți factori, cum ar fi, nivelul afectării, tipul de debut al patologiei, evoluția bolii. Pentru stabilirea unui diagnostic cert, o mare însemnătate îl reprezintă timpul scurs de la apariția simptomelor până la adresare, respectiv, până la stabilirea diagnosticului, majoritatea pacienților ignorând dereglările funcționale minime ce apar la debut. O altă problemă o reprezintă faptul stabilirii unui diagnostic definit doar la o afectare multiregională, deci într-un stadiu avansat al SLA, în care pacientul deja prezintă

tulburări funcționale severe. Scopul acestui studiu a constat în evidențierea anumitor particularități clinice ce ar facilita stabilirea rapidă a unui diagnostic cert și rapid de SLA. În baza lui s-a determinat categoria de vîrstă mai frecvent afectată (56-60 de ani), predominarea afectării contingentului masculin și a formei spinale de SLA, precum și faptul că cel mai frecvent este implicată în proces musculatura membrelor, afectînd funcțiile motorice de bază cu care interferăm în rutina zilnică, ceea ce conduce spre diminuarea esențială a capacității vitale. În cele din urmă, anume acest fapt îi determină pe pacienți să se adreseze la medic. Cu toate acestea, în baza studiului s-a stabilit că intervalul dintre debutul SLA și confirmarea ei a cuprins perioada de timp de la 6 pînă la 24 de luni. Desigur în majoritatea cazurilor prezentate a fost posibilă stabilirea unui diagnostic definit de SLA, însă, conform criteriilor internaționale de diagnosticare El Escorial, aceasta ne vorbește doar despre o evoluție progresivă, cu implicarea în proces a mai multor regiuni afectate. În contextul dat, apare necesitatea de a realiza o standartizare a etapelor clinice ale SLA, cu criterii fixe stabilite și care ar fi ușor de determinat în cadrul examinării, nu doar pentru a stabili un diagnostic cert, dar și pentru a face acest lucru cît mai curînd posibil. De asemenea aceasta ar permite identificarea stadiului prezent al patologiei, ceea ce poate facilita procesul de recuperare a pacientului și de a forma un prognostic concludent.

Concluzii

1. În baza studiului efectuat s-au determinat criteriile clinice caracteristice SLA (vîrstă, sexul, regiunea afectată, forma de debut, intervalul dintre debutul patologiei și stabilirea diagnosticului, manifestările clinice predominante), care corespund cu datele obținute de alte studii, efectuate în Europa.
2. Datele obținute ne sugerează necesitatea definirii etapelor clinice ale patologiei, ce pot fi ușor identificate și au menirea de a afișa punctul specific al cursului bolii, de a reflecta progresia ei, prognosticul și impactul tratamentului efectuat.
3. Rămîne de a efectua studii asemănătoare pe un lot vast de pacienți și de a elucida definitiv caracteristicile clinice ale SLA ce ar permite stabilirea unui diagnostic nu doar cert dar și rapid.

Bibliografie

1. Acary Souza Bulle Oliveira, Roberto Dias Batista Pereira: Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS), Three letters that change the people's life. *Arq Neuropsiquiatr* 2009;67(3-A):750-782
2. Andersen P.M., Borasio G.D., Dengler R., Hardiman O., Kollewe K., Leigh P.N., Pradat P.F., Silani V., Tomik B. : EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosing and clinical care of patients and relatives. *European Journal of Neurology* 2005, 12: 921-938
3. Anne D. Walling: Amyotrophic Lateral Sclerosis: Lou Gehrig's Disease. *Am Fam Physician*. 1999 Mar 15; 59(6):1489-1496.
4. Desai, Swash M.: *Essentials of diagnosis in motor neuron disease*. 1-20, Kuncl, R.W. (ed.), Saunders, Edinburgh, 2002.
5. Edward DeSimone II, Eric Schlegel: The Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis. *US Pharm*. 2009;34(8):HS10-HS12
6. Janaka K. Seneviratne, Mark A. Ross: *Clinical neurology of the older adult*. Second edition. 2008. 25.2 420-432
7. Jinsy A. Andrews, Hiroshi Mitsumoto: Amyotrophic lateral sclerosis. *MedMerits.com* 2011 (http://www.medmerits.com/index.php/article/amyotrophic_lateral_sclerosis)

8. Julie Stachowiak: ALS and MS Symptoms. Similarities and Differences in How These Diseases Affect People. About.com Guide. January 18, 2011 (<http://ms.about.com/od/signssymptoms/a/Als-And-Ms-Symptoms.htm>)
9. Logroscino G. et al. : Incidence of amyotrophic lateral sclerosis in Europe. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry 81, 385-390 (2010)
10. Lokesh C. Wijesekera, P. Nigel Leigh: Amyotrophic lateral sclerosis. Orphanet Journal of Rare Diseases 2009, 4:3
11. Lyall R.A., Donaldson N., Polkey M.I., Leigh P.N., Moxham J. :Respiratory muscle strength and ventilatory failure in amyotrophic lateral sclerosis. Brain (2001), 124, 2000-2013
12. Polkey MI, Lyall RA, Moxham J, Leigh PN: Respiratory aspects of neurological disease. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1999, 66:5-15.
13. Reinhard Dengler : Diagnostic criteria of Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS). Romanian Journal of Neurology volume IX, No. 4, 2010 (165-171)
14. Silani V., S. Messina, B. Poletti, C. Morelli, A. Doretti, N. Ticozzi, L. Maderna: The diagnosis of Amyotrophic Lateral Sclerosis. Archives Italiennes de Biologie, 149: 5-27, 2011.

**PARTICULARITĂȚILE CLINICE, ELECTROFIZIOLOGICE ȘI MORFOLOGICE
ALE FORMELOR ATIPICE DE POLINEUROPATIE CRONICĂ INFLAMATORIE
DEMIELINIZANTĂ (Revista literaturii)**

Eugeniu Gavriliuc

Catedra Neurologie USMF „Nicolae Testemițanu”

Summary

The clinical, electro physiological and morphological characteristics of atypical chronic inflammatory demyelinating polyneuropathies (literature review)

Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIDP) is an acquired disorder of peripheral nerves and nerve roots. The classic clinical form of CIDP is fairly symmetric and motor involvement is greater than sensory. EFNS/PNS guideline revised 2010 describes atypical forms of CIDP which are more difficult to recognize because of lack of unified diagnostic criteria. A particular interest represents sensitive CIDP. In 5–6% of patients with CIDP only sensory symptoms are present, despite electrophysiological evidence of demyelination in motor nerve fibers. Sural nerve biopsy is performed in these cases to provide strong evidence of demyelination.

Rezumat

Polineuropatia demielinizantă inflamatorie cronică (PDIC) este o afecțiune dobândită a nervilor periferici și rădăcinilor nervoase. Forma clinică tipică de PDIC este afectarea simetrică a nervilor periferici cu implicarea mai mult a fibrelor motorii, decât cele senzitive. În ghidul revizuit în 2010 a Federației Europene de Neurologie sunt descrise formele atipice de PDIC, care sunt mai dificil de identificat din cauza lipsei de criterii de diagnostic unificate. Un interes deosebit prezintă forma pur senzitivă de PDIC. În 5-6% cazuri din totalul formelor de PDIC sunt prezente doar simptome senzitive, în pofida dovezilor electrofiziologice de demielinizare în fibrele nervoase motorii. Biopsia nervului sural este larg utilizat în aceste cazuri pentru demonstrarea prezenței procesului de demielinizare.

Introducere

Termenul PDIC a fost introdus de Dyck și colaboratori (1982) care au analizat publicațiile precedente și lotul personal de pacienți examinați. Pentru categorizarea PDIC într-o entitate