

Streszczenie rozprawy doktorskiej lek. Ilony Hübner pt. „Analiza parametrów neurofizjologicznych oraz zaburzeń nastroju i funkcji poznawczych w przebiegu narastającej niepełnosprawności kończyn u chorych na stwardnienie zanikowe boczne”

Stwardnienie zanikowe boczne (SLA) to postępująca, nieuleczalna, wieloukładowa choroba neurozwyrodnieniowa dotycząca górnego i dolnego motoneuronu.

Praca doktorska przedstawia ocenę parametrów elektroneurograficznych oraz elektromiograficznych, a także zaburzeń nastroju i funkcji poznawczych w przebiegu progresji niepełnosprawności kończyn u pacjentów z SLA. Do badania włączono 20 osób, przydzielonych do dwóch grup, z klinicznie pewnym lub prawdopodobnym rozpoznaniem SLA, bez chorób współistniejących mogących wpływać na sprawność kończyn.

Badania wykazały, że najbardziej przydatnym parametrem elektroneurograficznym służącym do wczesnej diagnozy oraz do monitorowania przebiegu choroby jest amplituda złożonej odpowiedzi mięśniowej (CMAP) i latencja minimalnej fali F. Z kolei w zakresie parametrów elektromiograficznych jest nim czas trwania pojedynczych jednostek ruchowych (MUP). Stwierdzono stopniową redukcję amplitudy CMAP z wydłużeniem latencji minimalnej fali F oraz czasu trwania MUP. Kliniknym odzwierciedleniem tych zaburzeń była narastająca niepełnosprawność kończyn, czego potwierdzeniem były pogarszające się wyniki przeprowadzonych testów klinicznych. Upośledzonej sprawności kończyn towarzyszyły zaburzenia funkcji poznawczych z tendencją do progresji zmian w czasie. Zaburzenia depresyjne nasilały się w sposób przemijający. Pacjenci z postacią kończynową SLA wykazywali gorsze parametry przewodnictwa ruchowego oraz gorszą sprawność kończyn w stosunku do pacjentów z postacią opuszkową SLA, przy jednoczesnym mniej nasilonym postępie zmian w czasie.

Summary

Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a progressive, incurable, multiple system neurodegenerative disease affecting upper and lower motor neurones.

This PhD dissertation presents an evaluation of conduction parameters in peripheral neurones, electromyographic characteristics, as well as mood and cognitive function disorders accompanying the progression of limb impairment in ALS patients. Twenty subjects were enrolled in the study, assigned to two groups, with clinically confirmed or suspected ALS diagnosis, without comorbidities that could affect limb function. The studies showed that the compound muscle action potential (CMAP) and the minimal F wave latency are the most

useful electroneurographic parameters for early diagnosis and disease monitoring, while the duration of individual motor unit potentials (MUP) is the most useful of electromyographic parameters. A gradual reduction in CMAP amplitude was found, accompanied by the prolonged minimal F wave latency and MUP duration. The progression of limb impairment was a clinical manifestation of these disorders, and this was confirmed by increasingly poorer clinical test results. The limb impairment was accompanied by cognitive impairment, with a tendency to progression over time. The depressive disorders were transiently deteriorated. The patients with limb-onset ALS had poorer motor conduction parameters and poorer limb function when compared to patients with bulbar-onset ALS, with a simultaneous less intense progress of changes over time.