

# Stwardnienie zanikowe boczne z objawami piramidowo-pozapiramidowymi oraz jako zespół paranowotworowy — opis dwóch przypadków

Ilona Hübner<sup>1</sup>, Jacek Hübner<sup>1</sup>, Izabela Witek<sup>2</sup>, Sławomir Krocza<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Pracownia Neurofizjologii Oddziału Neurologii Miejskiego Szpitala Zespołowego w Częstochowie

<sup>2</sup>Pracownia Neurofizjologii Katedry Neurologii Dzieci i Młodzieży Collegium Medicum Uniwersytetu Jagiellońskiego w Krakowie

## STRESZCZENIE

Autorzy opisali dwóch chorych na stwardnienie zanikowe boczne (SLA, *sclerosis lateralis amyotrophica*) współwystępujące ze wzmocnionym napięciem mięśniowym. U pierwszego pacjenta hipertonia mięśniowa miała charakter spastyczności mięśniowej, u drugiego — połączenia spastyczności i sztywności mięśniowej. W obrazie klinicznym obu przypadków obserwowano cechy charakterystyczne dla choroby neuronu ruchowego. Ponadto u pierwszego mężczyzny ważnym objawem były silne bóle odcinka lędźwiowo-krzyżowego kręgosłupa, które przyczyniły się do prawidłowej diagnostyki i umożliwiły ostateczne rozpoznanie SLA paranowotworowego, współwystępującego z rakiem nerki. U drugiego zaś stwierdzono nadjądrowe porażenie ruchomości gałek ocznych oraz sztywność mięśniową, co pozwoliło rozpoznać SLA współwystępujące z parkinsonizmem. W badaniach elektrofizjologicznych wykazano cechy neurogennego uszkodzenia mięśni z czynnym odnerwieniem i reinerwacją na kilku poziomach. W terapii w obu przypadkach podawano riluzol, dodatkowo u obu chorych zastosowano odmienne leczenie wzmoczonego napięcia mięśniowego. Do leczenia pacjenta w wieku 78 lat z paranowotworową chorobą neuronu ruchowego w celu zmniejszenia spastyczności

włączono baklofen. Choremu w wieku 71 lat zaś podawano lewodopę w celu ograniczenia objawów pozapiramidowych, w tym sztywności mięśniowej. Poprawę w zakresie objawów współtowarzyszących — hipertonii mięśniowej — osiągnięto w drugim przypadku, co zasadniczo wpłynęło na jakość życia pacjenta.

*Polski Przegląd Neurologiczny 2017; 13 (3): 137-143*

**Słowa kluczowe:** stwardnienie zanikowe boczne, wzmoczone napięcie mięśniowe, zespół paranowotworowy, porażenie nadjądrowe, riluzol

## Wprowadzenie

Stwardnienie zanikowe boczne (SLA, *sclerosis lateralis amyotrophica*) jest postępującą chorobą neurodegeneracyjną ośrodkowego i obwodowego neuronu ruchowego o nieustalonej etiologii i patogenezie. Prawdopodobnie w patogenezie istotną rolę odgrywają czynniki genetyczne, środowiskowe i toksyczne. Stwardnienie zanikowe boczne występuje we wszystkich częściach świata z roczną zapadalnością 1–3 przypadków na 100 tys. mieszkańców. W kilkuletniej obserwacji autorów zauważono większą częstość zachorowania w okolicach miejscowości Radomsko w porównaniu z okolicami Częstochowy, na co być może mają wpływ czynniki środowiskowe lub genetyczne. Choroba 2-krotnie częściej dotyczy mężczyzn niż kobiety, ze szczytem zachorowań w piątej i szóstej dekadzie życia, tylko u 10% pacjentów ujawnia się przed 40. lub po 70. roku życia [1–4]. Wyróżnia

### Adres do korespondencji:

dr hab. n. med. Sławomir Krocza  
Pracownia Neurofizjologii  
Katedra Neurologii Dzieci i Młodzieży  
Collegium Medicum, Uniwersytet Jagielloński  
ul. Wielicka 265, 30-663 Kraków  
tel./faks 12 658 20 11 wewn. 1219  
e-mail: musti@onet.eu  
Polski Przegląd Neurologiczny 2017; 13 (3): 137-143  
Wydawca: VM Media sp. z o.o. VM Group sp.k.  
Copyright © 2017 Via Medica

się trzy postaci SLA: sporadyczną (klasyczną Charcota), rodzinną i nietypową (zespół SLA–parkinsonizm; SLA–otępienie czołowo-skroniowe [FTD, *frontotemporal dementia*]) [3, 5].

Około 90% przypadków to postaci sporadyczne, w 5–10% zaś to postać rodzinna o autosomalnie dominującym typie dziedziczenia. Choroba jest heterogenna. U 20–30% pacjentów z postacią rodzinną SLA (SLA 1) potwierdzono mutację na chromosomie 21 w genie kodującym Cu/Zn dysmutazę nadtlenkową typu 1 (*SOD1*). Inne *loci* genowe powiązane ze stwardnieniem zanikowym bocznym to: 2q33 (gen kodujący arsyneę; SLA 2; postać dziedziczona autosomalnie recesywnie [AR, *autosomal recessive*]), 15q (białka nie poznano; SLA 5), 9q34 (gen kodujący senataksynę; SLA 4), 18q21 (białko nieznane; SLA 6), 9q21–q22 (białko nieznane; SLA połączone z FTD), 1q36 (gen kodujący białko wiążące proteinę TAR DNA; SLA 10, element wspólny dla SLA i FTD), oraz 12q24 (gen kodujący ataksynę 2; u chorych z ataksją rdzeniowo-mózdkową [SCA 2, *spinocerebellar ataxia*]; SLA 13). Czynniki genetyczne należy również brać pod uwagę w SLA połączonym z parkinsonizmem i otępieniem. Wywiad rodzinny w tym przypadku stwierdza się w około 80% przypadków. Również stres oksydacyjny odgrywa rolę w powstawaniu postaci sporadycznej SLA. U osób chorych w mózgu i rdzeniu stwierdzono ubytek glicynowego transportera glutaminianu (GLT-1), w płynie mózgowo-rdzeniowym i rdzeniu kręgowym chorych odnotowano zwiększone wytwarzanie 3-nitrotyrozyny. Istotą schorzenia jest postępujące zwyrodnienie komórek piramidowych i ich złącza w rogach przednich rdzenia kręgowego, głównie w okolicy zgrubienia szyjnego i lędźwiowego rdzenia, okolicy ruchowej kory mózgu z neuronami ruchowymi rdzenia oraz jąder ruchowych nerwów czaszkowych [6–8]. Rozpoznanie opiera się na obrazie klinicznym, czemu służą kryteria opracowane przez *El Escorial World Federation of Neurology* z 1998 roku (tab. 1). W przypadkach atypowych postaci SLA w rozpoznaniu decydujący jest wynik badania elektrofizjologicznego [1, 9]. Dokładność rozpoznania klinicznego szacuje się na około 95%. W początkowej fazie w obrazie klinicznym dominują osłabienie i zanik mięśni w zakresie jednej kończyny górnej (zanik dotyczy najpierw mięśni drobnych dłoni potem obręczy barkowej). Następnie zmiany pojawiają się w przeciwległej kończynie, a później w kończynach dolnych. Objawy opuszkowe i rzekomopuszkowe w postaci dyzartrii i dysfagii oraz zaburzenia od-

dechowe obserwuje się w różnych fazach choroby, jednak najczęściej w jej zaawansowanym stadium. W 25% przypadków objawy opuszkowe mogą być pierwszym symptomem choroby, w 1–2% początek objawów wiąże się z osłabieniem mięśni oddechowych. Wymienionym objawom towarzyszą wygórowane (w początkowej fazie) lub osłabione (w fazie zaawansowanej) odruchy głębokie, obustronny objaw Babińskiego, fascykulacje mięśni kończyn, tułowia oraz języka. Zwykle nie stwierdza się zaburzeń czucia i dysautonomii (w początkowej fazie choroby), zaoszczędzone są również narządy zmysłów, intelekt, nerwy gałkoruchowe oraz unerwienie zwieracza pęcherza i odbytu [1–3, 9–11]. Rozpoznanie kliniczne powinno być potwierdzone badaniem elektroneurograficznym (ENG) i elektromiograficznym (EMG). Konieczne jest wykonanie badania EMG z wielu mięśni, których unerwienie pochodzi z różnych segmentów rdzenia. Zwykle ocenia się w ten sposób odcinek szyjny (C4–C5, C7–C8), piersiowy, lędźwiowo-krzyżowy (L4–L5, L5–S1) i opuszkę (jądro nerwu XII) [9]. Badanie ENG wykonuje się w celu wykluczenia polineuropatii, głównie wieloogniskowej polineuropatii ruchowej z blokiem przewodzenia, która jest chorobą poddającą się skutecznemu leczeniu. W typowych postaciach badanie ujawnia aksonalną neuropatię ruchową, szybkość przewodzenia we włóknach ruchowych i czuciowych jest prawidłowa lub nieznacznie zwolniona. Rzadko stwierdza się blok przewodzenia. Do rozpoznania elektrofizjologicznego SLA konieczne jest stwierdzenie zapisu neurogenego z mięśni, z cechami odnerwienia w co najmniej 3 poziomach [9, 12, 13]. Niestety nie ma skutecznej terapii omawianego schorzenia, jedynym dostępnym i zalecanym lekiem jest riluzol, który ma minimalny wpływ na przeżycie chorych, ale nie poprawia jakości życia [1, 2, 6, 9]. Większość pacjentów przeżywa około 2–3 lat od momentu wystąpienia objawów, zdarzają się również dłuższe przeżycia: około 25% chorych żyje 5 lat, 5–10% zaś 10 lat [3, 7, 10]. Do wspomnianej nietypowej postaci SLA zalicza się przypadki jego współwystępowania z innymi chorobami neurozwyrodnieniowymi, takimi jak otępienie czołowo-skroniowe, choroba Parkinsona, a także występowanie SLA jako zespołu paranowotworowego [14–20].

Celem pracy była próba korelacji obrazu klinicznego i wyników badań neurofizjologicznych u pacjentów ze wzmożonym napięciem mięśniowym w przebiegu SLA. Określono stan kliniczny i przeanalizowano wyniki badań neuro-

**Tabela 1. Stopnie kliniczne rozpoznania stwardnienia zanikowego bocznego (SLA, *sclerosis lateralis amyotrophica*) — kryteria *El Escorial* (EEC, *El Escorial Criteria*) z 1998 roku (źródło [9])**

Klinicznie pewne SLA	Cechy uszkodzenia GNR i DNR w regionie opuszki i przynajmniej w dwóch regionach rdzenia kręgowego lub uszkodzenie GNR w dwóch regionach rdzenia kręgowego i DNR w trzech regionach
Klinicznie prawdopodobne SLA	Kliniczne cechy uszkodzenia GNR i DNR przynajmniej w dwóch regionach anatomicznych, przy czym część objawów uszkodzenia GNR powinna koniecznie występować w regionie powyżej uszkodzenia DNR
Klinicznie prawdopodobne SLA poparte w wynikach badań laboratoryjnych	Objawy zajęcia GNR w jednym lub więcej regionach oraz objawy uszkodzenia DNR w badaniu EMG w dwóch regionach
Klinicznie możliwe SLA	Kliniczne cechy uszkodzenia zarówno GNR, jak i DNR występują tylko w jednym i tym samym regionie lub cechy uszkodzenia wyłącznie GNR występujące w dwóch lub więcej regionach albo są obecne kliniczne cechy uszkodzenia GNR i DNR, lecz w różnych regionach, pod warunkiem że uszkodzenie DNR występuje w regionie powyżej objawów z GNR; inne rozpoznania (pozostające w kręgu diagnostyki różnicowej SLA) muszą zostać wykluczone

GNR — górny neuron ruchowy; DNR — dolny neuron ruchowy; EMG — elektromiografia

fizjologicznych u 2 chorych z SLA. Pierwszy miał paranowotworową chorobę neuronu ruchowego, a u drugiego SLA współwystępowało z parkinsonizmem. Oceniono sprawność pacjentów, używając skali Rankina i skali Barthel, oraz stopień napięcia mięśni, posługując się skalą Ashwortha [21, 22]. Zgodnie z zaleceniami Międzynarodowej Federacji Neurofizjologii Klinicznej (IFCN, *International Federation of Clinical Neurophysiology*) przeprowadzono badania EMG. Wykonano badanie przewodnictwa ruchowego w nerwach pośrodkowych, łokciowych, piszczelowych i strzałkowych, oraz przewodnictwa czuciowego w nerwach pośrodkowych, łokciowych i łydkowych. Oceniono zapis spoczynkowy, uśrednione parametry pojedynczych jednostek ruchowych, a także zapis wykonany w czasie skurczu maksymalnego mięśni dwugłowego, międzykostnego I, obszernego uda bocznego oraz piszczelowego przedniego. Uzyskane wyniki badań elektrofizjologicznych porównano z własnymi normami pracownianymi.

### Opisy przypadków

Pacjent w wieku 78 lat został przyjęty na oddział neurologii w grudniu 2015 roku z powodu zaburzeń mowy o charakterze dyzartrii z towarzyszącą dysfagią. W wywiadzie ustalono, że mężczyzna był osobą leżącą od około pół roku ze względu na silne bóle odcinka lędźwiowo-krzyżowego kręgosłupa, z narastającym uogólnionym wzmocnionym napięciem mięśniowym, ogólnym osłabieniem oraz chwiejnością emocjonalną z nadmierną płaczliwością. Dotychczas pacjent nie leczył się przewlekle, przebył w bieżącym roku cholecystek-

tomię i choledochoduodenostomię. W badaniu neurologicznym w chwili przyjęcia stwierdzono zanik mięśni języka, mięśni obręczy barkowej, mięśni drobnych dłoni, ud, podudzi, fasykulacje w zakresie mięśni obręczy barkowej, kończyn górnych i dolnych, wygórowane odruchy głębokie z kończyn dolnych z objawem Babińskiego oraz spastyczność uniemożliwiająca pionizację pacjenta do siadania i stania, a także ograniczoną ruchomość w stawach biodrowych i kolanowych. Sprawność manualna, siła mięśniowa i odruchy ścięgniaste w kończynach górnych były prawidłowe. Spastyczność według skali Ashwortha wynosiła 4 pkt, niepełnosprawność w skali Rankina oceniono na 5 pkt, a w skali Barthel na 0 pkt. W badaniach laboratoryjnych w pierwszej dobie stwierdzono podwyższone stężenie białka C-reaktywnego — 220 mg/l oraz leukocytozę 70–100 w polu widzenia (wpw) i liczne bakterie w osadzie moczu, pozostałe badania: elektrokardiografia (EKG), rentgenografia (RTG) klatki piersiowej oraz badanie płynu mózgowo-rdzeniowego były prawidłowe. W badaniu ENG stwierdzono aksonalne uszkodzenie włókien ruchowych nerwów pośrodkowych, łokciowych, prawego nerwu strzałkowego, aksonalne uszkodzenie włókien czuciowych nerwów łokciowych i aksonalno-demielinizacyjne włókien czuciowych nerwów pośrodkowych. Obraz badania stymulacyjnego odpowiadał ruchowej neuropatii aksonalnej. Zapis z mięśni miał charakter uszkodzenia neurogennego na poziomie komórki ruchowej rogu przedniego rdzenia kręgowego z cechami odnerwienia i reinerwacji na poziomie szyjnym, piersiowym, lędźwiowym i opuszki (tab. 2).

**Tabela 2. Wyniki badania elektrofizjologicznego 78-letniego pacjenta z paranowotworowym stwardnieniem zanikowym bocznym**

Nerw	Szybkość [m/s]	Latencja [ms]	Amplituda [mV]	
<b>Przewodzenie we włóknach ruchowych</b>				
Pośrodkowy prawy	58,4 N > 50	4,03 N < 4,2	2,6 N > 5	
Pośrodkowy lewy	52,4 N > 50	3,90 N < 4,2	1,88 N > 5	
Łokciowy prawy	55,9 N > 52	2,97 N < 3,7	5,2 N > 5	
Łokciowy lewy	54,0 N > 52	3,63 N < 3,7	4,7 N > 5	
Strzałkowy prawy	44,8 N > 40	4,09 N < 5,2	2,2 N > 5	
Piszczelowy prawy	47,3 N > 47	3,73 N < 3,9	8,4 N > 5	
<b>Przewodzenie we włóknach czuciowych</b>				
Pośrodkowy prawy	41,1 N > 48	4,00 N < 3,4	3,8 N > 10	
Pośrodkowy lewy	43,9 N > 48	3,59 N < 3,4	3,0 N > 10	
Łokciowy prawy	55,1 N > 52	3,15 N < 3,45	2,4 N > 10	
Łokciowy lewy	52,0 N > 52	3,19 N < 3,45	7,1 N > 10	
Łydkiowy prawy	55,1 N > 46	1,79 N < 3,45	10,3 N > 10	
<b>Dane MUP EMG</b>	<b>Czas trwania [ms]</b>	<b>Amplituda [uV]</b>	<b>Pole [ms/uV]</b>	<b>Wskaźnik wielkości [SI]</b>
Dwugłowy ramienia prawy	13,3 N < 12,4	1007 N 321–551	1366 N 382–892	1,33 N 0,42–0,98
Międzykostny grzbietowy I prawy	13,3 N < 12,4	1380 N 505–999	1959 N 529–1038	1,63 N 0,6–1,36
Piszczelowy przedni prawy	13,9 N < 15,3	1128 N 412–920	1999 N 534–1112	1,78 N 0,87–1,47
Obszerny uda boczny prawy	13,5 N < 15,6	1339 N 448–926	1925 N 615–1182	1,67 N 0,85–1,63

N — norma; MUP (*motor unit potential*) — potencjał czynnościowy jednostki ruchowej; EMG — elektromiografia

Ponieważ od chwili przyjęcia pacjent zgłaszał bóle okolicy lędźwiowo-krzyżowej i dodatkowo w 3. dobie hospitalizacji doszło do zatrzymania moczu diagnostykę poszerzono o posiew moczu, ultrasonografię (USG) jamy brzusznej, urografię, tomografię komputerową (CT, *computed tomography*) jamy brzusznej i miednicy. Uwidoczniono ostatecznie zmianę lito-guzowatą miedniczki nerki prawej, ciągnącą się wzdłuż całego prawego poszerzonego moczowodu i wypełniająca prawie całą powierzchnię pęcherza. Obraz na początku nasuwał podejrzenie raka przejściowo-komórkowego. Ostatecznie ustalono rozpoznanie paranowotworowej postaci choroby neuronu ruchowego.

Od początku hospitalizacji stosowano farmakoterapię, rehabilitację ruchową z niewielkim efektem, ponieważ wzmożone napięcie mięśniowe utrzymywało się na stałym poziomie uniemożliwiającym posadzenie czy postawienie pacjenta. Pacjent nie wyraził zgody na leczenie operacyjne i został wypisany do domu leżący, pod opiekę hospicjum domowego, z zaleceniem stosowania leków zmniejszających spastyczność (baklofen). Podczas kontrolnej wizyty domowej około 3 miesiące po wypisie, stan neurologiczny pacjenta się nie zmienił. Stan neurologiczny oceniany według poprzednio zastosowanych skal również był stabilny. Wkrótce po wizycie kontrolnej pacjent zmarł.

Drugi pacjent to mężczyzna w wieku 71 lat, po przebytej przed 30 laty gruźlicy, po udarze niedokrwiennym mózgu przed 4 laty. Chory został przyjęty na oddział neurologii z powodu narastających od kilku miesięcy zaburzeń połykania z towarzyszącymi zaburzeniami mowy o charakterze dyzartrii oraz dużej labilności emocjonalnej. W badaniu neurologicznym przy przyjęciu najbardziej widoczne były: sztywność mięśniowa, głównie mięśni osiowych, uniemożliwiająca pionizację pacjenta, uogólniony zanik mięśni, szczególnie mięśni obręczy barkowej, mięśni drobnych dłoni i języka, fasykulacje w obrębie języka, wygórowane odruchy głębokie, spastyczność i obustronny objaw Babińskiego, dodatkowo stwierdzono zaburzenia gałkoruchowe z porażeniem spojrzenia ku górze. Podobnie jak u pierwszego pacjenta, sprawność manualna, siła mięśniowa i odruchy ścięgniste w kończynach górnych były prawidłowe. Ocena spastyczności i stanu neurologicznego były podobne jak u pierwszego chorego: według skali Ashwortha wynosiła 4 pkt., w Rankina 5 pkt., a w skali Barthel 0 pkt. Podczas diagnostyki wykonano badania laboratoryjne oraz CT głowy, w których nie wykazano istotnych odchyień od normy. Diagnostykę poszerzono o badanie elektrofizjologiczne. W badaniu stymulacyjnym nie stwierdzono patologii, zapis z mięśni miał charakter neurogeny z uszkodzeniem na poziomie komórki ruchowej rogu przedniego rdzenia kręgowego z cechami odnerwienia i reinerwacji na kilku poziomach (tab. 3). Rozpoznano SLA współwystępujące z parkinsonizmem.

Od pierwszych dni hospitalizacji wdrożono u pacjenta farmakoterapię, w tym włączono lewodopę w dawkach wzrastających, stosowano rehabilitację ruchową oraz terapię mowy, prowadzono żywienie sondą dożołądkową. Po 10 dobach pacjenta wypisano do domu jako osobę leżącą, z nadal utrzymującą się sztywnością mięśni, ze znacznego stopnia dyzartrią i z dysfagią uniemożliwiającą połykanie, oraz z zanikami mięśni i fasykulacjami. Zalecono dalsze zwiększanie dawki lewodopy do dawki dobowej 1000 mg i kontrolę w przyszpitalnej poradni neurologicznej po miesiącu. Na kontrolę mężczyzna został przywieziony na wózku inwalidzkim, bez sondy dożołądkowej. Według syna pacjenta zjadał zmiksowane pokarmy od około tygodnia; podejmowano próby stawiania chorego. Obecnie, czyli około pół roku po hospitalizacji, chory jest w stanie przejść z pomocą z łóżka na wózek, nadal je zmiksowane pokarmy, zaczyna wypowiadać pojedyncze sło-

wa, lecz w sposób niezrozumiały ze względu na znacznego stopnia dyzartrię. Stan neurologiczny według skali Ashwortha wynosił 3 pkt., Rankina 4 pkt., Barthel zaś 20 pkt. Zalecono zwiększanie dawki lewodopy do osiągnięcia jak najlepszego efektu terapeutycznego, a jednocześnie z nieprzekroczeniem maksymalnej dopuszczalnej dawki dobowej.

## Omówienie

W obu opisanych przypadkach występowały objawy uszkodzenia zarówno górnego, jak i dolnego neuronu ruchowego w co najmniej 3 segmentach, co jest niezbędnym kryterium stwierdzenia pewnego SLA zgodnie z zaleceniami *El Escorial* [9]. Alvares i wsp. [23] podkreślają w swojej pracy, jak ważna w rozpoznaniu SLA jest obecność objawów piramidowych. Pacjenci prezentowali spastyczność w zakresie kończyn z wygórowanymi odruchami głębokimi oraz obustronnie dodatnim objawem Babińskiego. U chorych zasadniczą przeszkodą uniemożliwiającą pionizację, a zarazem samodzielną egzystencję była hipertonia mięśniowa, która nie była postrzegana w obu przypadkach jako główny problem. W pierwszym przypadku wzmożone napięcie mięśniowe miało charakter spastyczności, w drugim zaś zarówno spastyczności, jak i sztywności mięśniowej. Różnice w obrazie klinicznym, które w pewnym stopniu przyczyniły się do ustalenia ostatecznego rozpoznania, to ból okolicy lędźwiowo-krzyżowej kręgosłupa w pierwszym przypadku i porażenie spojrzenia ku górze w drugim.

Kobayashi i wsp. [24] oraz Corcia i wsp. [25] wykazali w swoich pracach, że SLA ma bardzo heterogeny obraz kliniczny. Dowodem tego mogą być przedstawieni pacjenci. O rozpoznaniu, oprócz obrazu klinicznego, zadecydował wynik badań elektrofizjologicznych: EMG i ENG [1, 2, 9]. Zgodnie z zaleceniami IFCN u badanych mężczyzn wykonano badanie EMG z wielu mięśni, których unerwienie pochodzi z różnych segmentów rdzenia. Zapis z badanych mięśni u obu chorych miał charakter uszkodzenia neurogenego z cechami odnerwienia (dodatnie fale wolne, fibrylacje) i reinerwacji (zwiększone parametry pojedynczych jednostek ruchowych z fasykulacjami) na trzech poziomach: szyjnym, lędźwiowo-krzyżowym i opuszki. W badaniu ENG w pierwszym przypadku widoczny był obraz aksonalnej neuropatii ruchowej, bez bloku przewodzenia w badanych nerwach ruchowych, z nakładającym się na obraz obustronnym uszkodzeniem nerwów



**Tabela 3. Wyniki badania elektrofizjologicznego 71-letniego pacjenta z paranowotworowym zespołem stwardnienie zanikowe boczne–parkinsonizm**

Nerw	Szybkość [m/s]	Latencja [ms]	Amplituda [mV]	
<b>Przewodzenie we włóknach ruchowych</b>				
Pośrodkowy prawy	58,8 N > 50	3,10 N < 4,2	7,4 N > 5	
Pośrodkowy lewy	58,3 N > 50	3,54 N < 4,2	6,7 N > 5	
Łokciowy prawy	62,2 N > 52	2,96 N < 3,7	6,9 N > 5	
Łokciowy lewy	69,7 N > 52	3,69 N < 3,7	7,4 N > 5	
Strzałkowy lewy	43,7 N > 40	3,48 N < 5,2	6,3 N > 5	
Piszczelowy lewy	47,3 N > 47	2,96 N < 3,9	13,0 N > 5	
<b>Przewodzenie we włóknach czuciowych</b>				
Pośrodkowy prawy	55,1 N > 48	3,06 N < 3,4	9,2 N > 10	
Pośrodkowy lewy	52,4 N > 48	3,19 N < 3,4	11,9 N > 10	
Łokciowy prawy	56,2 N > 52	3,42 N < 3,45	5,3 N > 10	
Łokciowy lewy	53,0 N > 52	3,43 N < 3,45	5,4 N > 10	
Łydkiowy lewy	58,0 N > 46	2,02 N < 3,45	14,1 N > 10	
<b>Dane MUP EMG</b>	<b>Czas trwania [ms]</b>	<b>Amplituda [uV]</b>	<b>Pole [ms/uV]</b>	<b>Wskaźnik wielkości [SI]</b>
Dwugłowy ramienia prawy	13,2 N < 12,4	889 N 321–551	1204 N 382–892	1,27 N 0,42–0,98
Międzykostny grzbietowy I prawy	13,9 N < 12,4	1488 N 505–999	2150 N 529–1038	1,73 N 0,6–1,36
Piszczelowy przedni lewy	13,8 N < 15,3	1072 N 412–920	2347 N 534–1112	2,1 N 0,87–1,47
Obszerny uda boczny lewy	15,0 N < 15,6	1522 N 448–926	2821 N 615–1182	2,2 N 0,85–1,63

N — norma; MUP (*motor unit potential*) — potencjał czynnościowy jednostki ruchowej; EMG — elektromiografia

pośrodkowych w kanale nadgarstka. U drugiego pacjenta badanie stymulacyjne było prawidłowe. Wynik badania EMG w obu przypadkach istotnie przyczynił się do rozpoznania [13, 26]. Z kolei część elektroneurograficzna była pomocna tylko w pierwszym przypadku. W drugim zaś można było się spodziewać cech aksonalnej neuropatii ruchowej, niemniej obraz — ku zaskoczeniu badających — był prawidłowy.

U pacjentów zastosowano w leczeniu riluzol. Jest to jedyny dostępny i zalecany lek w SLA, ma on niewielki wpływ na przeżycie chorych, ale nie poprawia jakości życia, stanu funkcjonalnego i stanu mięśni, co zostało potwierdzone przez

innych autorów [1, 3, 6]. Współwystępowanie hipertonii mięśniowej spowodowało włączenie leków zmniejszających napięcie mięśniowe. Na podstawie doniesień McClelland i wsp. [27] — którzy wykazali skuteczne działanie leku zmniejszającego spastyczność, baklofenu, podawanego dokanałowo u pacjentów z SLA — zdecydowano się na jego doustne podanie u pierwszego pacjenta. W drugim przypadku zastosowano lek wpływający na sztywność mięśniową — lewodopę. Leczenie baklofenem w niewielkim stopniu przyniosło efekt terapeutyczny, z kolei lewodopa znacznie poprawiła funkcjonowanie, a jednocześnie jakość życia drugiego pacjenta.

## Podsumowanie

Autorzy pragną podkreślić podobieństwa i różnice w obrazie chorobowym u chorych z SLA ze współwystępującym z innymi schorzeniami. Szczególnie interesujące jest podobieństwo rozkładu wzmożonego napięcia mięśniowego, którego etiologia jest po części odmienna. Na podstawie piśmiennictwa i własnego doświadczenia autorzy zwracają uwagę na pewne odmienności przebiegu SLA — wczesny lub późny wiek zachorowania, nietypowe objawy neurologiczne, takie jak ataksja, zaburzenia czucia, obecność nieprawidłowości w badaniach laboratoryjnych, na przykład pleocytoza w płynie mózgowo-rdzeniowym. W tych przypadkach SLA może mieć charakter zespołu paranowotworowego, a to może istotnie skrócić czas do ustalenia rozpoznania i podjęcia odpowiedniego leczenia [28, 29]. W piśmiennictwie opisy przypadków SLA z chorobą nowotworową oraz SLA z porażeniem nadjądrowym są stosunkowo rzadkie.

## PIŚMIENNICTWO

- Kubiszewska J, Kwieciński H. Stwardnienie zanikowe boczne. *Post Nauk Med.* 2010; 6: 440–448.
- Hardiman O, Figlewicz DA. The expansions of ALS. *Neurology.* 2012; 79(9): 842–843, doi: [10.1212/WNL.0b013e3182662031](https://doi.org/10.1212/WNL.0b013e3182662031), indexed in Pubmed: [22843260](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22843260/).
- National Clinical Guideline Centre (UK). Motor neurone disease: assessment and management. National Institute for Health and Care Excellence, London. 2016 Feb.
- Bäumer D, Talbot K, Turner MR. Advances in motor neurone disease. *J R Soc Med.* 2014; 107(1): 14–21, doi: [10.1177/0141076813511451](https://doi.org/10.1177/0141076813511451), indexed in Pubmed: [24399773](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24399773/).
- Statland JM, Barohn RJ, McVey AL, et al. Patterns of Weakness, Classification of Motor Neuron Disease, and Clinical Diagnosis of Sporadic Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Neurol Clin.* 2015; 33(4): 735–748, doi: [10.1016/j.ncl.2015.07.006](https://doi.org/10.1016/j.ncl.2015.07.006), indexed in Pubmed: [26515618](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26515618/).
- Lu H, Le WD, Xie YY, et al. Current therapy of drugs in amyotrophic lateral sclerosis. *Curr Neuropharmacol.* 2016; 14(4): 314–321, doi: [10.2174/1570159x14666160120152423](https://doi.org/10.2174/1570159x14666160120152423), indexed in Pubmed: [26786249](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26786249/).
- van den Berg LH. Therapy of amyotrophic lateral sclerosis remains a challenge. *Lancet Neurol.* 2014; 13(11): 1062–1063, doi: [10.1016/S1474-4422\(14\)70179-6](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(14)70179-6), indexed in Pubmed: [25297014](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25297014/).
- Winhammar JMC, Rowe DB, Henderson RD, et al. Assessment of disease progression in motor neuron disease. *Lancet Neurol.* 2005; 4(4): 229–238, doi: [10.1016/S1474-4422\(05\)70042-9](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(05)70042-9), indexed in Pubmed: [15778102](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15778102/).
- Huynh W, Simon NG, Grosskreutz J, et al. Assessment of the upper motor neuron in amyotrophic lateral sclerosis. *Clin Neurophysiol.* 2016; 127(7): 2643–2660, doi: [10.1016/j.clinph.2016.04.025](https://doi.org/10.1016/j.clinph.2016.04.025), indexed in Pubmed: [27291884](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27291884/).
- Gale C. Assisting patients with motor neurone disease to make decisions about their care. *Int J Palliat Nurs.* 2015; 21(5): 251–255, doi: [10.12968/ijpn.2015.21.5.251](https://doi.org/10.12968/ijpn.2015.21.5.251), indexed in Pubmed: [26107548](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26107548/).
- Mitchel J, Borasio G. Amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet.* 2007; 369: 2031–2041.
- de Carvalho M, Johnsen B, Fuglsang-Frederiksen A. Medical technology assessment. Electrodiagnosis in motor neuron diseases and amyotrophic lateral sclerosis. *Neurophysiol Clin.* 2001; 31(5): 341–348, indexed in Pubmed: [11817274](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11817274/).
- Carvalho Mde, Swash M. Lower motor neuron dysfunction in ALS. *Clin Neurophysiol.* 2016; 127(7): 2670–2681, doi: [10.1016/j.clinph.2016.03.024](https://doi.org/10.1016/j.clinph.2016.03.024).
- Yajima R, Kasuga K, Sato T, et al. [A case of amyotrophic lateral sclerosis/ frontotemporal lobar degeneration with apraxia of eyelid opening]. *Rinsho Shinkeigaku.* 2010; 50(9): 645–650, doi: [10.5692/clinicalneuro.50.645](https://doi.org/10.5692/clinicalneuro.50.645), indexed in Pubmed: [20960930](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20960930/).
- Murray L, Butow PN, White K, et al. Advance care planning in motor neuron disease: A qualitative study of caregiver perspectives. *Palliat Med.* 2016; 30(5): 471–478, doi: [10.1177/0269216315613902](https://doi.org/10.1177/0269216315613902), indexed in Pubmed: [26847526](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26847526/).
- Simon NG, Huynh W, Vucic S, et al. Motor neuron disease: current management and future prospects. *Intern Med J.* 2015; 45(10): 1005–1013, doi: [10.1111/imj.12874](https://doi.org/10.1111/imj.12874), indexed in Pubmed: [26429216](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26429216/).
- Gilbert RM, Fahn S, Mitsumoto H, et al. Parkinsonism and motor neuron diseases: twenty-seven patients with diverse overlap syndromes. *Mov Disord.* 2010; 25(12): 1868–1875, doi: [10.1002/mds.23200](https://doi.org/10.1002/mds.23200), indexed in Pubmed: [20669307](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20669307/).
- Burrell JR, Halliday GM, Kril JJ, et al. The frontotemporal dementia-motor neuron disease continuum. *Lancet.* 2016; 388(10047): 919–931, doi: [10.1016/S0140-6736\(16\)00737-6](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(16)00737-6), indexed in Pubmed: [26987909](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26987909/).
- Al-Bustani N, Simonson W, Marshall DA, et al. Utility of paraneoplastic antibody testing in the diagnosis of motor neuron disease. *J Clin Neuro-muscul Dis.* 2015; 17(2): 63–68, doi: [10.1097/CND.0000000000000080](https://doi.org/10.1097/CND.0000000000000080), indexed in Pubmed: [26583492](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26583492/).
- Diard-Detoeuf C, Dangoumau A, Limousin N, et al. Association of a paraneoplastic motor neuron disease with anti-Ri antibodies and a novel SOD1 I18del mutation. *J Neurol Sci.* 2014; 337(1-2): 212–214, doi: [10.1016/j.jns.2013.11.025](https://doi.org/10.1016/j.jns.2013.11.025), indexed in Pubmed: [24296360](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24296360/).
- Olchowik B, Sobaniec W, Sołowiej E, Sobaniec P. Aspekty kliniczne spastyczności. *Neurol Dziec.* 2009; 18: 47–57.
- Książkiewicz B, Nowaczewska M, Wicherska B, et al. Kliniczne monitorowanie udaru mózgu. *Udar Mózgu.* 2007; 9: 89–96.
- Álvarez N, Díez L, Avellaneda C, et al. Relevance of the pyramidal syndrome in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurologia.* 2016 [Epub ahead of print], doi: [10.1016/j.nrl.2016.04.012](https://doi.org/10.1016/j.nrl.2016.04.012), indexed in Pubmed: [27340020](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27340020/).
- Kobayashi M, Ikeda K, Kinoshita M, et al. Amyotrophic lateral sclerosis with supranuclear ophthalmoplegia and rigidity. *Neurol Res.* 1999; 21(7): 661–664, doi: [10.1080/01616412.1999.11740994](https://doi.org/10.1080/01616412.1999.11740994), indexed in Pubmed: [10555188](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10555188/).
- Corcia P, Gordon PH, Camdessanche JP. Is there a paraneoplastic ALS? *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2015; 16(3-4): 252–257, doi: [10.3109/21678421.2014.965178](https://doi.org/10.3109/21678421.2014.965178), indexed in Pubmed: [25285651](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25285651/).
- Serdiuk AV, Levitskiĭ GN, Skvortsova VI. [The study of denervation-reinnervation process in motor neuron disease and benign neuron disorders]. *Zh Nevrol Psikhiatr Im S S Korsakova.* 2006; 106(2): 37–43, indexed in Pubmed: [16548373](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16548373/).
- McClelland S, Bethoux FA, Boulis NM, et al. Intrathecal baclofen for spasticity-related pain in amyotrophic lateral sclerosis: efficacy and factors associated with pain relief. *Muscle Nerve.* 2008; 37(3): 396–398, doi: [10.1002/mus.20900](https://doi.org/10.1002/mus.20900), indexed in Pubmed: [17894358](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17894358/).
- García Martín G, Perez Errazquin F, Chamorro Muñoz MI, et al. [Amyotrophic lateral sclerosis and anti-CV2 antibodies. Paraneoplastic association?]. *Neurologia.* 2007; 22(6): 406–409, indexed in Pubmed: [17610172](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17610172/).
- Mehrpour M, Mohebi N, Motamed MR, et al. Amyotrophic lateral sclerosis as a paraneoplastic manifestation in the neuroendocrine tumor of stomach: a case report. *Acta Med Iran.* 2013; 51(10): 724–726, indexed in Pubmed: [24338148](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24338148/).